



IMAGEN EN PEDIATRÍA

Hipoplasia adenohipofisaria congénita aislada

Isolated congenital adenohipophyseal hypoplasia

M. León^a, J. Muchart^b y A. García-Alix^{a,*}

^a Servicio de Neonatología, Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^b Servicio de Radiología, Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

Disponible en Internet el 22 de setiembre de 2011

El hipopituitarismo congénito es un trastorno endocrino infrecuente que de no ser reconocido en el neonato conlleva riesgo de muerte o daño cerebral debido a la deficiencia de hormonas pituitarias¹. En ausencia de anomalías craneofaciales o cerebrales de la línea media, la hipoplasia extrema de la glándula pituitaria es una causa de hipopituitarismo extremadamente rara^{2,3}. La incorporación de la resonancia magnética al estudio del cerebro neonatal ha permitido reconocer este trastorno del desarrollo y establecer correlaciones clínico-radiológicas^{4,5}.

Presentamos un neonato a término de peso y longitud adecuados con un parto normal (Apgar 9/10, pH arteria umbilical de 7,21) que ingresó a las 12 h de vida por apnea, hipoglucemia y alteración de la consciencia. El examen físico puso de manifiesto un estado estuporoso con hipotonía marcada, una fontanela anterior amplia y micropene. En las horas siguientes al ingreso el paciente presentó convulsiones clínicas con correlato eléctrico (aEEG) y dificultad en la regulación térmica. En los días siguientes desarrolló una hiperbilirrubinemia no colestática (bilirrubina total de 19,4 mg/dl a los 5 días de vida). No se objetivaron signos de diabetes insípida. Además, el paciente presentó una forma de cardiomiopatía caracterizada por hipertrabeculación del ventrículo izquierdo que mejoró progresivamente durante su ingreso.

En la analítica preingreso la glucosa fue indetectable y al ingreso fue de 38 mg/dl. La hipoglucemia no asoció acidosis metabólica y respondió rápidamente a la suplementación de glucosa. El cribado de trastornos metabólicos congénitos fue negativo y el examen del fondo ocular no mostró alteraciones. El estudio hormonal mostró niveles reducidos de factor de crecimiento similar a la insulina tipo 1, testosterona, cortisol basal y de T4 libre en dos determinaciones; a los 5 y 7 días de vida. La concentración de hormona tiroestimulante fue normal. La resonancia magnética cerebral realizada a los 7 días de vida mostró una marcada hipoplasia hipofisaria con ausencia del tallo hipofisario y una neurohipofisis ectópica sin otras malformaciones (figs. 1 y 2). El estudio citogenético fue normal (46XY). Al octavo día de vida se inició tratamiento con hidrocortisona y levotiroxina lo que condicionó una mejoría clínica progresiva que permitió el alta del paciente.

Los casos de hipopituitarismo que no se asocian a malformaciones cerebrofaciales de la línea media, ni forman parte de un síndrome genético, ni tienen el antecedente de presentación anómala, parto difícil (sección traumática del tallo hipofisario) o asfixia perinatal (lesión del hipotálamo), corresponden habitualmente a errores durante la embriogénesis motivados por la mutación de genes implicados en el desarrollo de la glándula pituitaria.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: agarcialix@hsjdbcn.org (A. García-Alix).

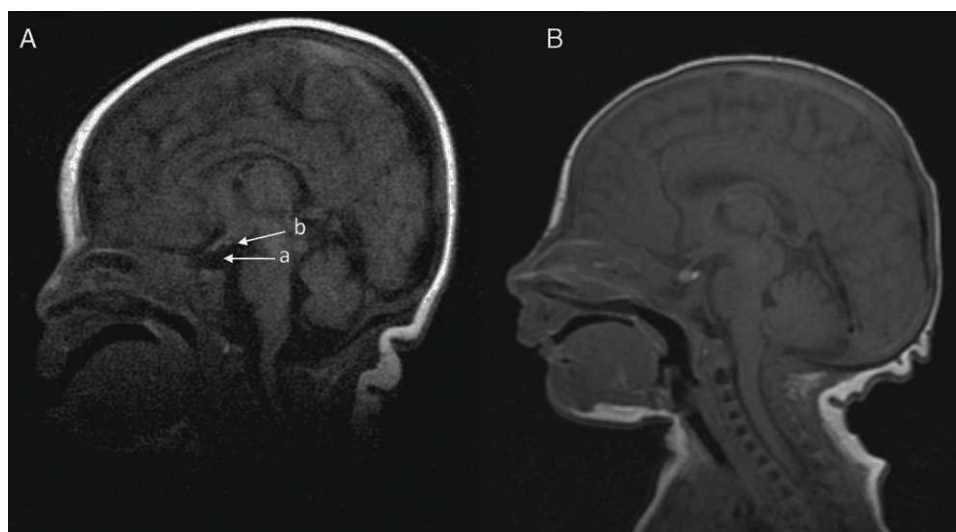


Figura 1 Sagital SE T1. A) Se aprecia una ausencia del tallo hipofisiario (flecha a) y una adenohipófisis difícil de identificar en la silla turca por su pequeño tamaño. Se aprecia también una imagen nodular situada por debajo del quiasma (flecha b) que corresponde a la neurohipófisis. Compárese con la figura B, de un paciente normal, donde se aprecia una adenohipófisis más prominente y una neurohipófisis de localización normal en la parte posterior de la silla turca.

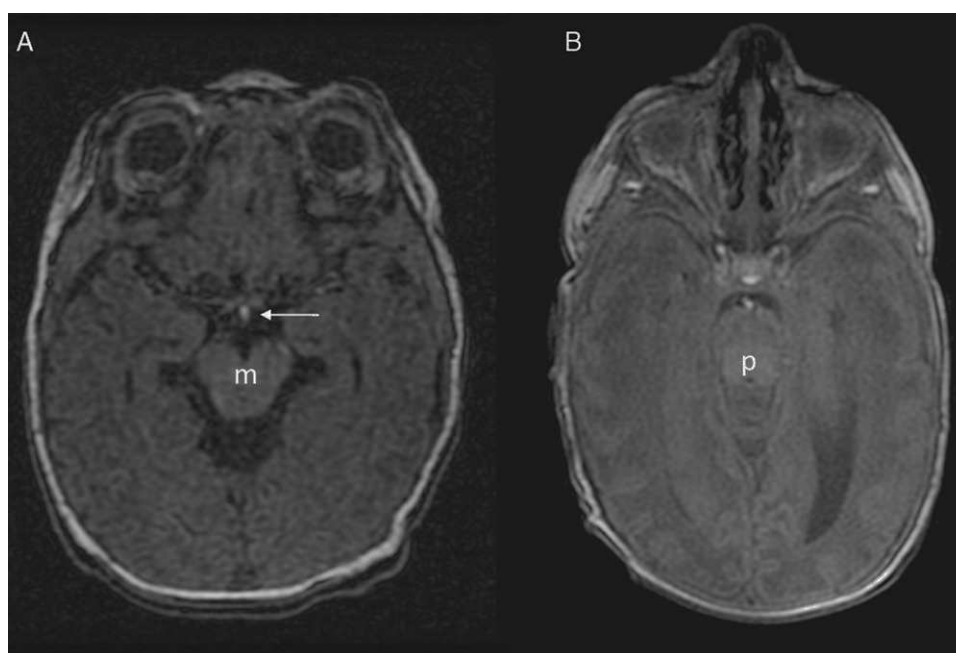


Figura 2 Axial 3D FSPGR IR. A) Se aprecia claramente la imagen nodular con elevada señal (neurohipófisis) en la parte posterior del quiasma (flecha blanca) a la altura del mesencéfalo (m). B) Paciente normal en el que la neurohipófisis se aprecia en la parte posterior de la silla turca. p: puente.

Bibliografía

1. Costello JM, Gluckman PD. Neonatal hypopituitarism. A neurological perspective. *Develop Med Child Neurol.* 1988;30:190-9.
2. Scommegna S, Galeazzi D, Picone S, Farinelli E, Agostino R, Bozzao A, et al. Neonatal identification of pituitary aplasia: A life-saving diagnosis. *Horm Res.* 2004;62:10-6.
3. Rebage Moisés V, Arnal Alonso JM, Fuertes Fernández-Espinal J, Rite Montañés S, Used Aznar MM, Ferrández Longás A, et al. Aplasia congénita aislada de la hipófisis anterior e hipoglucemia neonatal. Descripción de un caso con revisión de la literatura. *An Esp Pediatr.* 1986;25:471-6.
4. Bozzola M, Adamsbaum C, Biscaldi I, Zecca M, Cisternino M, Genovese E, et al. Role of magnetic resonance imaging in the diagnosis and prognosis of growth hormone deficiency. *Clin Endocrinol (Oxf).* 1996;45:21-6.
5. Spampinato MV, Castillo M. Congenital pathology of the pituitary gland and parasellar region. *Top Magn Reson Imaging.* 2005;16:269-76.