

REPORTE CLINICO:

Agnesia Pituitaria como causa de Hipoglicemia Neonatal Persistente



Dr. Freddy Valdivia Fernández-Dávila.

RESUMEN

Se reporta el caso de una niña con panhipopituitarismo congénito debido a agnesia pituitaria, que se presentó inicialmente como hipoglicemia neonatal persistente, nacida de parto gemelar (su gemelo no presentó ningún tipo de alteraciones y evolucionó normalmente), y en su estudio se demostró niveles bajos de péptido C, de hormona de crecimiento y cortisol en hipoglicemia, y T3 y T4 bajos con TSH normal. Su hipoglicemia se controló con el uso de corticoides y hormonas tiroideas. El hallazgo de la resonancia magnética nuclear fue de agnesia de tallo y glándula hipófisis anterior.

Palabras claves: Agnesia Pituitaria, Hipoglicemia Neonatal.

PITUITARY AGENESY AT PERSISTENT NEONATAL HIPOGLYCEMIA

SUMMARY

It's reported the case of a girl with congenital hypopituitarism due to pituitary agnesy; this girl presented a persistent neonatal hipoglycemia. She was born of twin delivery (her twin didn't present any alteration and he evolved normally), and laboratory data showed low Peptido C level, low growth hormone and Cortisol level in hipoglycemia, and low T3 and T4 with normal TSH level. Hipoglycemia was controlled by using corticoids and thyroids hormones. The magnetic resonance showed stalk and anterior pituitary agnesy.

Key words: Pituitary agnesy, Neonatal hipoglycemia

(*) Servicio de Endocrinología.

Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima - Perú.

Profesor de Medicina de la Universidad Nacional Mayor de San Marcos.

INTRODUCCION

El cuadro de hipoglicemia neonatal persistente es poco frecuente, y entre sus causas, el mas frecuente es el de hiperinsulinismo; y como causa muy rara o no descrita por algunos autores (1,2) se menciona el hipopituitarismo congénito, el cual puede ser familiar con defectos de la línea media (3,4), o asociado a diabetes insípida (5). Nosotros reportamos un caso de panhipopituitarismo congénito no familiar y no asociado a diabetes insípida, ni a defectos de la línea media.

HISTORIA CLINICA:

Neonato de sexo femenino, producto de tercera gestación, de madre de 29 años con grupo sanguíneo B+; nacida el 27-04-93 de parto gemelar en hospital de Huancayo (primer gemelo) a las 37 semanas de gestación, de presentación cefálica. Apgar 8 - 9, talla: 49 cm, peso: 2390 g., perímetro cefálico: 32 cm, perímetro torácico: 30 cm.

A las pocas horas de nacida se torna inactiva, con succión y llanto débil, se constata glicemia de 20.3 mg/dl y grupo sanguíneo O+. El 28-04 se evidencia ictericia que se hace generalizada, temores inconstantes que ceden a la infusión de Dextrosa al 10% en bolo, y es colocado en fototerapia. El 29 se encuentra glicemia de 38 mg/dl, bilirubina total (BT): 11.44 mg/dl (Indirecta:10.38 y Directa:1.06), Hto: 52%, Eco cerebral: dilatación ventricular frontal. El 30-04: BT: 18.5 mg/dl (BI: 16.8 y BD: 1.7), Hto: 48%, y es referido al Hospital Nacional «Guillermo Almenara I.», donde el 01-05 se le encuentra glicemias de 12.6 y 32 mg/dl, BT: 18.2 mg/dl y BI: 17.8 mg/dl, y estudio genético con cariotipo 46,XX, y se realizan estudios hormonales:

| | T4 | T3 | TSH |
|--------------|--------------------------|-------------------------|------------|
| 01 - 05 - 93 | 7.1 pmol/L (10.5 - 25.0) | — | — |
| 04 - 05 | 5.1 pmol/L | 0.69 nmol/L (2.45-3.68) | — |
| 07 - 05 | 4.6 pmol/L | 1.19 nmol/L | 5.4 uUI/ml |

La hipoglicemia persistió a pesar de infusión con dextrosa al 33% por lo que se inicia tratamiento con corticoides (hidrocortisona), y posterior con hormonas tiroideas con sospecha de panhipopituitarismo congénito, con lo que se estabilizan las cifras de glicemia.

18-04 llegan los resultados de Péptido C (realizado con glicemia de 28.5 mg/dl) en 0.11 ng/ml (normal de 0.8-4), y de hormona de crecimiento (también realizado en hipoglicemia) como no detectable.

El 15-07 con suspensión de corticoides se encuentra Cortisol de 1.1 ug/dl (5-25).

Sus mediciones variaron de la siguiente manera:

| Edad | Peso | Talla | Edad Osea |
|------------|---------------|----------------|-----------|
| 2.5 meses | 2.9 Kg (<p5) | 49.5 cm (<p5) | |
| 6.5 meses | 4.4 Kg (<<p5) | | 6.5 meses |
| 15.5 meses | 6.1 Kg (<<p5) | 60.0 cm (<<p5) | 12 meses |

A la edad de 15.5 meses de nacido el gemelo de la paciente tenia una talla de 82 cm. (Fig. 1)



El 09-07-94 (1 año con 2 meses) se realizó TAC de Silla turca, la cual no mostró alteraciones; y el 16-08-94 (1 año con 3 meses) estudio de Resonancia Magnética, el que mostró **Agnesia de tallo y glándula hipófisis**, con conservación de neurohipófisis (Figura 2).



A esta edad la paciente camina con apoyo, y se inicia tratamiento con hormona de crecimiento.

DISCUSION

Se reporta un caso de panhipopituitarismo congénito (PHP C) debido a agnesia de hipófisis anterior con conservación de la neurohipófisis, la cual debutó en los primeros días de vida como síndrome hipoglicémico, y en el que

al hacerse el estudio de hipoglicemia persistente se encontró niveles bajos de Péptido C, y valores de hormonas tiroideas compatibles con cuadro de hipotiroidismo secundario, y posteriormente se encontró valores bajos de hormona de crecimiento y cortisol durante la hipoglicemia. Con el diagnóstico clínico y hormonal de panhipopituitarismo la paciente recibió tratamiento de reemplazo con corticoides y hormonas tiroideas con lo cual se logró corregir los episodios de hipoglicemia. Posteriormente en estudio de Resonancia Magnética se encontró agenesia de tallo y glándula hipófisis anterior; a esta edad se evidenció una talla menor a 3 desviaciones estándar de la media, y 22 cm de diferencia en talla en relación a su hermano gemelo.

Nuestro paciente a diferencia de lo reportado en la literatura no presentó antecedentes familiares de hipopituitarismo ni de diabetes insípida⁽⁵⁾, ni presentó defectos a nivel de la línea media facial^(3,4).

Se describen 2 tipos de PHP C: una forma autosómica recesiva⁽⁶⁾ y una ligada al cromosoma X⁽⁷⁾, en el caso en estudio no encontramos ninguna historia familiar, por lo cual correspondería a un caso esporádico.

El inicio de la alteración corresponde a intraútero, al momento de la formación de la hipófisis anterior (8,9), ya que en nuestra paciente no hubo embarazo, ni parto complicado. También se reportan como causas de PHP C la aplasia pituitaria, hipoplasia o ectopia de la hipófisis anterior⁽¹⁻⁵⁾.

Se debe de sospechar de esta entidad en neonatos que cursan con hipoglicemia persistente y cuyos niveles de Insulina o Péptido C se encuentren en valores bajos; y es importante la sospecha, debido a que estos pacientes re-

quieran tratamiento con corticoides y hormona tiroidea para poder normalizar sus cifras de glicemia, y en etapa posterior el uso de hormona de crecimiento, y uso de esteroides sexuales en la época de inicio puberal.

Correspondencia:

*Dr. Freddy Valdivia F-D.
Las Amatistas 378. Balconcillo
Lima 13 - Perú*

BIBLIOGRAFIA

- 1) **Francisco Beas.** Manual de Endocrinología Pediátrica. Editorial Mediterráneo. 1993.
- 2) **Salomon Kaplan.** Clinical Pediatric Endocrinology. Second Edition. Ed. Saunders. 1990
- 3) **Le Franche S.** Hypoglycemia of infancy and childhood. Ped Clin NA. 34; 4: August 1987.
- 4) **Sperling MA.** Hypoglycemia in infants and children. Manual of Endocrinology and metabolism. Second edition. A Little Brown Spiral Manual. 1984.
- 5) **Yagi H, Nagashima K, Miyaque H, and et.** Familial congenital hypopituitarism with central diabetes insipidus. J Clin Endocrinol Metab 78: 884 - 889, 1994.
- 6) **Ferrier PA, Stone EF.** Familial pituitary dwarfism associated with an abnormal sella turcica. Pediatrics 43:858-865,1969.
- 7) **Phelan PD, Connelly J, Martin FIR, Wettenhall HNB.** X-linked recessive hypopituitarism. Birth defects 7:24-27,1971.
- 8) **Triulzi F, Scotti G, di Natali B.** Evidence of a congenital midline brain anomaly in pituitary dwarfs: an magnetic resonance imaging study in 101 patients. Pediatrics 93: 409 - 416, 1994.
- 9) **Mulchahey H, Diblasio AM, Martin MC.** Endocrine Review 8: 406 - 425, 1987.