

SÍNDROME DE INTERRUPCIÓN DEL TALLO HIPOFISARIO

AUTORES:

Dra. Martiarena Romero, Amanda Jorgelina (jorgelina300994@gmail.com)

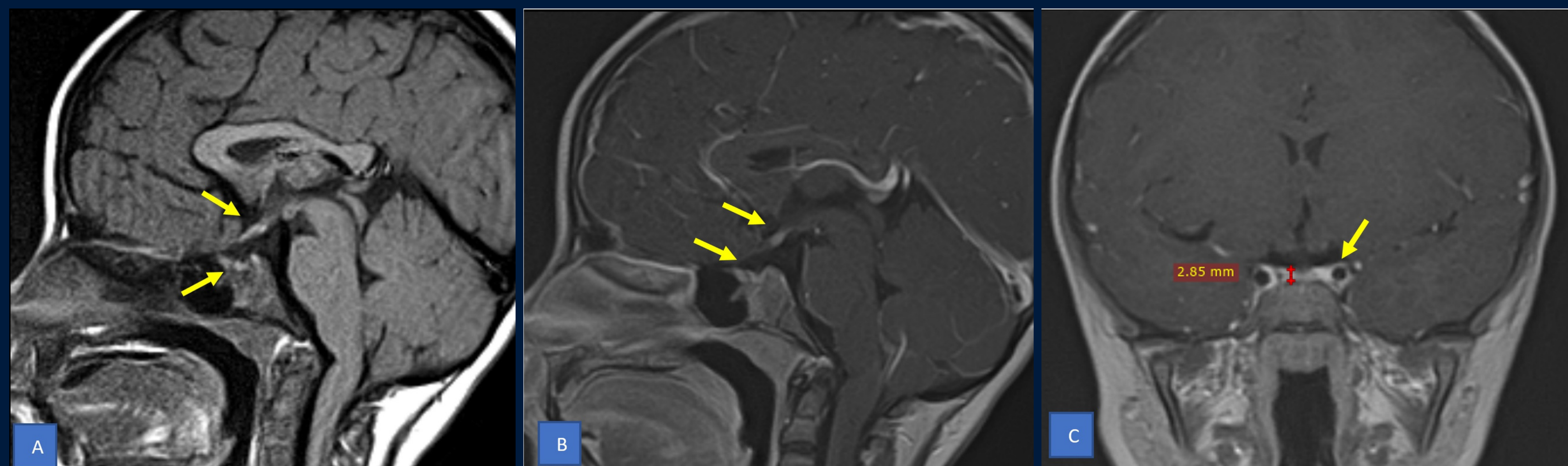
Dr. Nazr, Pablo Roberto.

Tomografía Computada S.E. Salta capital, Argentina.

Sin conflicto de intereses.

CASO: Paciente de sexo femenino de 8 años con baja talla severa e insuficiencia hipofisaria. Se solicitó resonancia magnética de hipófisis con gadolinio para la valoración de causas asociadas al cuadro clínico de la paciente.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS:



Imágenes multiplanares de RM de hipófisis. (A) Secuencia T1 sin contraste y con contraste endovenoso (B), vista mediosagital, con neurohipófisis ectópica localizada en tuber cinereum, con fino tallo hipofisario de aspecto hipoplásico, más evidente en la secuencia con contraste. Secuencia T1 con contraste vista coronal (C) Se evidencia adenohipófisis hipoplásica (2.8 mm) y un fino tallo hipofisario.

DISCUSIÓN:

El síndrome de interrupción del tallo hipofisario (SITH) hace referencia a un defecto congénito de etiología poco clara, caracterizado por: tallo hipofisario delgado o interrumpido, lóbulo hipofisario posterior ausente o ectópico y lóbulo anterior hipoplásico o aplásico.

La incidencia es desconocida y se considera una entidad rara.

La etiopatogenia combina factores genéticos y ambientales, pero no se estableció una etiología clara, al momento actual es variable de investigación.

Su presentación clínica se relaciona con los grados variables de deficiencias hormonales hipofisarias (pan-hipopituitarismo), destacando el déficit de hormona de crecimiento, hipotiroidismo e hipocortisolismo.

Es relevante destacar las características anatómicas de la adenohipófisis, donde es posible visualizar una superficie superior plana o ligeramente cóncava, y una altura que oscila entre 3 y 6 mm hasta el periodo prepuberal. Por debajo de la medida mínima, se considera hipoplasia de la adenohipófisis.

El diagnóstico de este síndrome es esencialmente imagenológico, acompañado por manifestaciones clínicas y de laboratorio con evidencia de déficit hormonales.

El tratamiento constituye el suministro de las hormonas que se encuentran por debajo de los niveles esperados.

CONCLUSIONES:

El síndrome de interrupción del tallo hipofisario se considera una entidad rara con prevalencia desconocida.

Para poder caracterizar dicho síndrome, es necesario visualizar los tres factores anatómicos en la imagen de resonancia magnética: el tallo pituitario ausente o delgado, hipoplasia o aplasia de adenohipófisis y ectopia de la neurohipófisis. Condiciones que se presentan en la paciente en este caso.

Es importante la caracterización de este síndrome, ya que permite una adecuada valoración del pronóstico e implementación del seguimiento y tratamiento adecuado a la condición hormonal que presente cada paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Antonis Voutetakis, Chapter 2 - Pituitary stalk interruption syndrome, Editor(s): Dick F. Swaab, Ruud M. Buijs, Paul J. Lucassen, Ahmad Salehi, Felix Kreier, Handbook of Clinical Neurology, Elsevier, Volume 181, 2021, Pages 9-27, ISSN 0072-9752, ISBN 9780128206836, <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-820683-6.00002-6>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780128206836000026>)
2. García Latorre, R., Silva Rodríguez, Ángeles, García Alonso De Caso, L., García Gómez Muriel, M. I., Rodríguez Díaz, R., & Martínez San Millán, J. S. (2018). PATOLOGÍA HIPOFISARIA EN LA INFANCIA. Seram. Recuperado a partir de <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1299>