

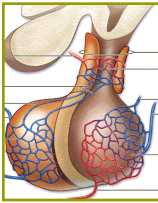
Panhipopituitarismo

Caso Clínico



Dra. Inge Lore Ruiz Arana
Servicio Pediatría
Unidad Endocrinología Pediátrica

Caso clínico



□ Neonato

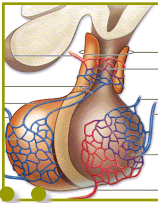
- Embarazo de 41 s, parto eutócico. Apgar 9/10
- PRN 3180g LRN 50cm PC 35cm

□ Criptorquidia bilateral EF

- 12 horas de vida,
 - Parada CR + Glucemia indetectable
 - Trastorno coagulación + Colestasis + Hiperamonemia + Hipotonía + EEG patológico

Sospecha metabolopatía

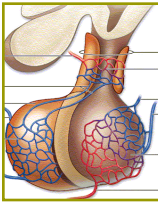
A su llegada a nuestro hospital...



- 20 días de vida
 - Micropene y criptorquidia bilateral
 - Ictericia, hepatoesplenomegalia
 - Mioclonías, hipotonía, desconexión del medio
 - Fenotipo normal
 - Amonemia normal
 - Tratamiento con fenobarbital

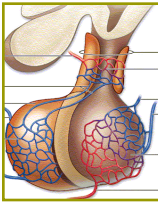
*Sospecha déficit hipotálamo-hipofisario
hormonal múltiple*

Estudio hormonal



- Cortisol 8 a.m (x 2) $<1\mu\text{g/dl}$
- GH 60' y 90' sueño 3 y 2,3ng/ml
- FSH $<0,1\text{mU/ml}$ LH $<0,1\mu\text{U/ml}$
- TSH $0,018\mu\text{U/ml}$ T_{4L} 0.81 ng/dl T_{3L} 1.68 pg/ml
- PRL 62,1ng/ml

Pruebas complementarias

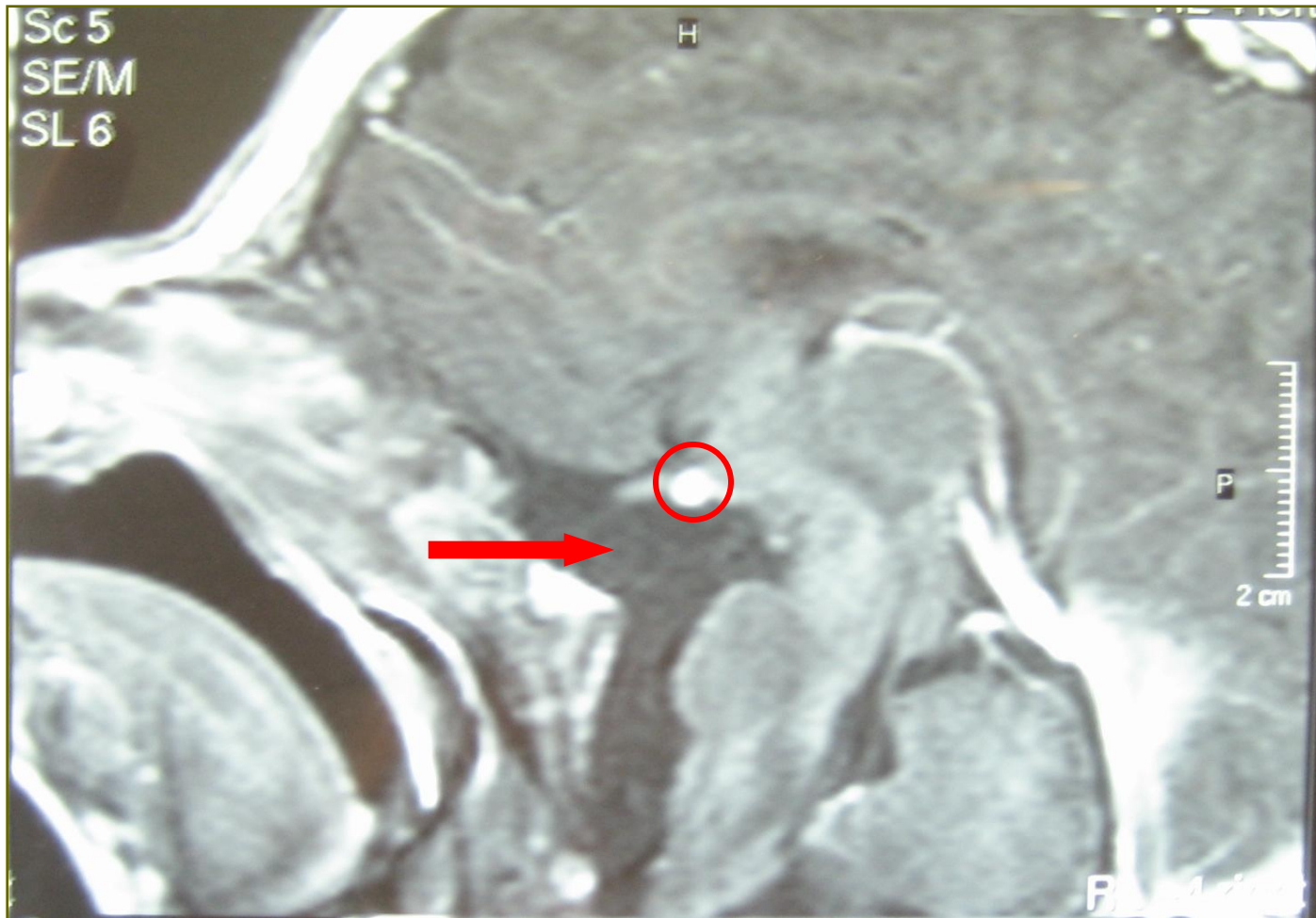
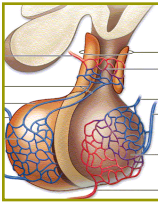


□ Colestasis

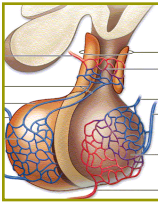
- Bilirrubina 4,4mg/dl (Directa 3,11mg/dl)
- GOT 39U/l GPT 7U/l GGT 80U/l

□ Exploración oftalmológica y F.O normal

RM con gadolinio

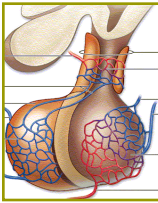


Tratamiento

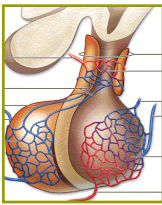


- A las 48 h:
 - Hidroaltesona 40 mg/m²/día
 - GH 60 µg/Kg/día
 - LT4 12 µg/Kg/día
 - Ácido valproico 25 mg/kg/día

Evolución inicial



- Hipoglucemia
 - Buen control
 - Glucosa IV y FA 15% + MCT y dextrinomaltosa
- Colestasis
 - Evolución favorable
- Neurológico
 - EEG: foco en región parietal derecha
 - ↓ crisis, persisten mioclonias de cabeza y MSI

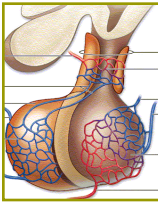


Seguimiento

- No hipoglucemias
- Terapia hormonal sustitutiva

Edad	1 a	2 a	3 a	4 a	5 a
GH µg/kg/d	20	30	30	30	30
LT4 µg/kg/d	8	7,5	6,25	5	4,4
Hidrocortisona m ² sc	17	11	10	8,5	7,5
Valproico mg/kg/d	50	120	100	50	30

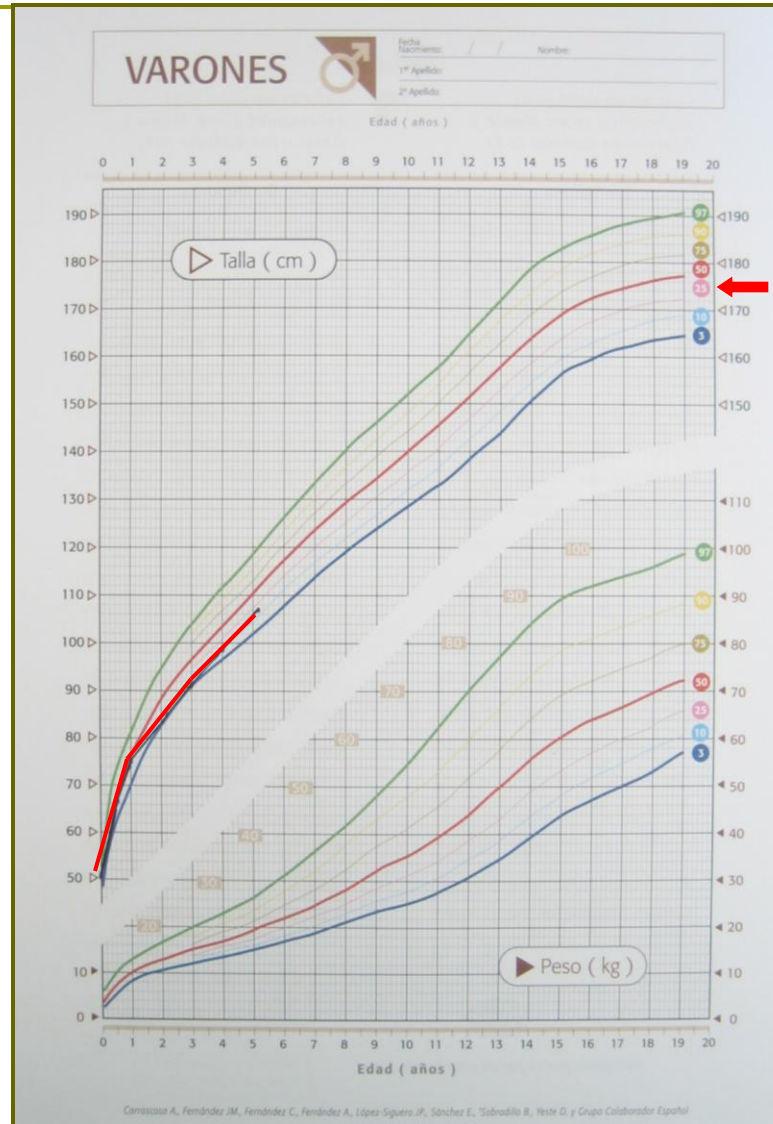
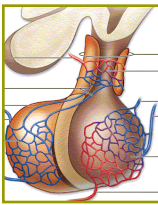
Seguimiento



- 7m tratamiento micropene:
Testosterona 25mg/mes, 3 meses
 - Crecimiento pene

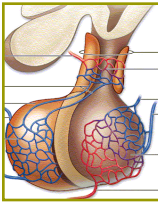
- V de C adecuada
 - Talla diana 175cm (p52, 0DS)

Evolución de la talla



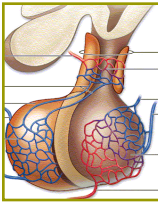
Talla Diana

Seguimiento



- Descenso testicular por laparoscopia 5 años
- Lento desarrollo psicomotor
 - Sostén cefálico 4m
 - Sedestación 10m
 - Marcha con ayuda 26m
 - Bisílabos 3a
- Persistencia mioclonías

Conclusiones



- Micropene
- Hipoglucemia neonatal
- Colestasis neonatal

