
HIPOPITUITARISMO CONGENITO

**Constanza Navarro Moreno.
Servicio de Endocrinología Pediátrica.
H. Infantil Universitario La Fe. Valencia**

1º HOSPITAL:

“RN ♂ a término que ingresa procedente de maternidad a las 5 horas de vida por hipotermia e hipotonia, detectándose Glucemia de 15 mg/dl.”

■ Ant. Personales Fisiológicos:

Embarazo: FIV, por esterilidad materna.

Torsión ovárica en la 8ª sem de EG que precisó cirugía de urgencia.

Parto: 38 sem EG. Inducido por oligoamnios leve. LA claro. Eutócico. Apgar 9/10.

Perinatal: PNto: 2630 g (-1'28 DS); Talla 44 cm (-3'2 DS).

■ **Ant. Familiares:**

Madre: 32 años. Vive sana. G1P1. Talla: 166'5cm (+0'42DS).

Padre: 33 años. Psoriasis. Cicatrices queloides. Talla 180'7cm (+0'52DS).

■ **Exploración física:**

Micropene.

Resto normal.

■ Evolución:

□ *Hipoglucemia:*

Precisa glucosa iv, hasta 8 mg/kg/min.

Hasta los 7 días de vida reaparece la hipoglucemia al intentar suspender los aportes iv.

ANALITICA: - Hipoglucemia

- Insulina indetectable

- TSH y Cortisol normales. GH: 0'16 ng/ml

□ *Ictericia:*

A partir de las 48 horas de vida.

Precisa 3 días de fototerapia.

ANALITICA: - Bilirrubina ind.: 18 mg/dl (B.dir: 0'7 mg/dl)

- Hipertransaminasemia: GOT: 243 UI/ml; GPT: 124 UI/ml; γ GT: 576 mg/dl.

- *Sepsis Clínica.*

- *Dificultad en la alimentación.*

- *Screening metabólico neonatal de hipotiroidismo: normal.*

-
- *“Los padres solicitan traslado de hospital por cercanía a su domicilio e ingreso prolongado.”*

 - **JD:** 1.-Hipoglucemia Neonatal.
2.- Probable déficit de GH.
3.- Ictericia no Inmune.
4.- Problemas de alimentación.
-

- 2º HOSPITAL

- Varón de 9 días de vida.

- **Exploración física:**

- Destaca: ictericia y micropene.

- Resto normal.

- **ANALITICA:**

- Hipertransaminasemia e hiperbilirrubinemia mantenida.

- Cortisol 8h: 1'56 µg/100 ml ; GH basal: 0'2 ng/ml.

- Marcadores tumorales: AgCE: 6'6 ng/ml

- αfetoproteina: 35.400 ng/ml

- Estudio de imagen:

• **Eco Cerebral:**

Sin hallazgos patológicos.

• **RNM Craneal:**

AH pequeña, NH ectópica; Ausencia de tallo hipofisario.
Dudosa aplasia de vertiente ant del septum pellucidum.

• **Eco Abdominal:**

Masa de 3'5 x 2'5 x 2'6 cm superior al riñón derecho
(suprarrenal o hepática)

• **TAC Abdominal:**

LOE en lóbulo hepático derecho, heterogénea, que capta
contraste.

30HZ

C3.75
30HZ

1
+

2
X

X

+

+

+

5/0
5/ 78
0.0CM
LP

D 41.8MM 19.0MM

37.7MM

5/0/2
55/ 78
10.0CM



-
- ***“Se traslada a Hospital Terciario para completar estudio”.***

 - ***JD:*** 1- Tumor Hepático a estudio
2- Hipoglucemia Neonatal
3- Ictericia neonatal prolongada
4- Micropene
5- Ausencia de tallo Hipofisario
-

3° HOSPITAL

- *“Varón 1 mes de vida remitido al servicio de Oncología para completar estudio de masa hepática.”*
 - **RNM Hepática:**

“Lesión Hepática en segmento 7, ovalada que desplaza vasos intrahepáticos sin infiltrarlos. Tamaño: 30 x 20 mm. Realce periférico. Dx Angioma Hepático.”
 - Alta y control en consultas externas de Oncología Pediátrica.
 - Interconsulta a los servicios de Endocrinología y Urología.
-

■ Endocrinología:

-Varón de 2m y 25d de vida.

-Exploración física:

- Peso: 3750gr (-2'77DS). Talla: 51cm (-3'29DS).
- Buen estado general. **Ictericia** cutáneo-mucosa.
- Reborde hepático de 1-2 cm.
- Fontanela anterior normotensa 1'5x2 cm, y posterior 1x1 cm. No dehiscencia de suturas.
- Genitales masculinos, **micropene** (1 cm, -3'6DS), testes palpables en polo superior de las bolsas escrotales, <1 ml.

❑ Antecedentes:

Hipoglucemia

Ictericia

Alimentación bien tolerada, pero con escasa ganancia ponderal, y crecimiento estancado.

❑ Analítica:

■ Somatomedina C: < 2 ng/ml (3'7-100 ng/ml) ↓

■ IGFBP-3: 516 ng/ml (1030-3090 ng/ml) ↓

■ TSH: 7.630 mUI/l (0.400-4.000 mUI/L).

■ T4l: 0'66 ng/dl (0'80-1'90 ng/dl)

■ ACTH 18'3 pg/ml (9-40 pg/ml).

■ Cortisol 1.2 µg/100ml (8-25 µg/100ml) ↓

■ Test Arginina:

❑ GH b: 0'09 ng/ml

❑ GH 90': 0'09 ng/ml

- Se decide iniciar tratamiento sustitutivo:
 - Levotiroxina: 25 µg/día.
 - Hidroaltesona: 2mg/8h.
 - GH: 0'2 mg/ día.

- Se repite estudio de función tiroidea (en tratamiento con levotiroxina):
 - TSH 0.023 mUI/l (0.400-4.000 mUI/L)
 - Tiroxina libre 1'57 ng (0'80-1'90 ng)

- Evolución analítica:

Hospital	GOT/GPT	γGT	Bb	Alfa feto
1°	243 / 124	576	18	35400
2°	255 / 113	549	13.9	1042'9
3°	126 / 59	433	10'6	835→19'7

Comentarios al Caso clínico

- ***El diagnóstico de déficit de GH fue precoz pero el diagnóstico de panhipopituitarismo y el tratamiento se retrasó probablemente por:***
 - La hipoglucemia, en este caso, se resolvió. En algunos casos persiste y precisa de la instauración de tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y en algunos casos incluso de la asociación de tratamiento con GH. (*Clin Pediatr. Endocrinol. 2005; 14 (Suppl 24),93-96.*)
 - La Ictericia y la hepatitis colestásica que presentaba el paciente no se relacionó con los déficits endocrinos. (Hepatitis de Células Gigantes) (*JCE & M 1996; vol 81 No 8 2786-89*)
 - La aparición de la masa hepática derivó la atención hacia su estudio.
-

Comentarios al caso Clínico

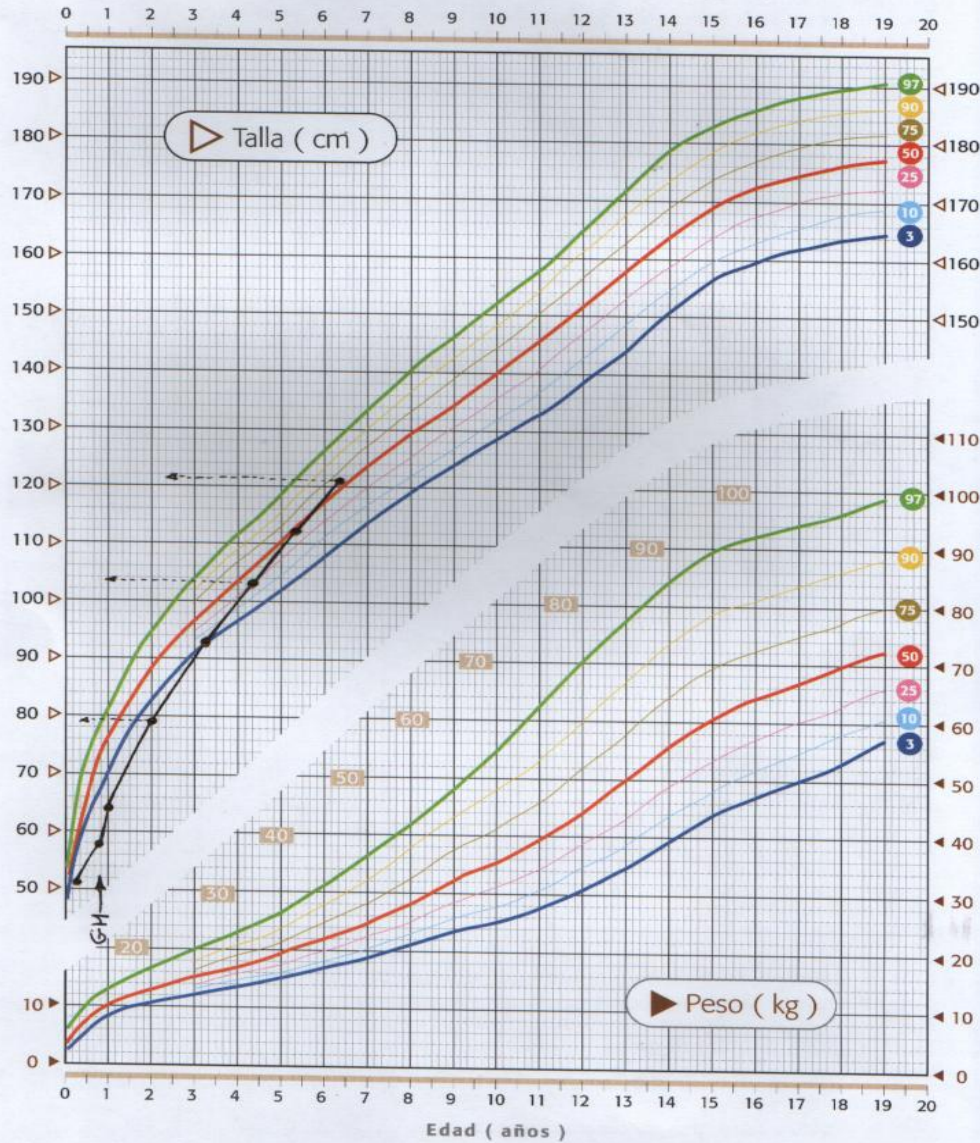
- ***Cuando el diagnóstico es precoz los signos clínicos claves son:***
 - **Hipoglucemia:** secundaria al déficit de GH o asociado al déficit de cortisol. En ambos casos, el mecanismo es el fallo de las hormonas contrarreguladoras que tienden a aumentar la glucemia en los periodos de ayuno.
 - **Colestasis:** por disminución de los canalículos biliares secundario al déficit de GH y al retraso en la maduración de enz del metabolismo de los ác. biliares que requieren cortisol, tiroxina y GH.
 - **Micropene:** asociado al déficit de GH y al déficit de testosterona cuando asocian déficits de gonadotrofinas en el periodo fetal. Indica que el hipopituitarismo debe haber empezado temprano en la vida fetal

VARONES



Fecha Nacimiento: / / Nombre:
1º Apellido: MRB.
2º Apellido:

Edad (años)



Actualmente:
Talla +0'8DS