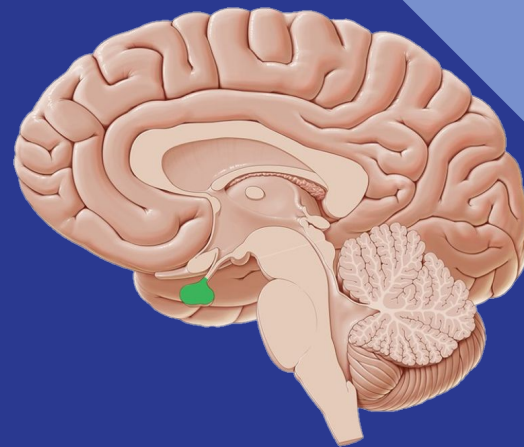




1150

SÍNDROME DE INTERRUPCIÓN DEL TALLO HIPOFISARIO Y NEUROHIPÓFISIS ECTÓPICA:

REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

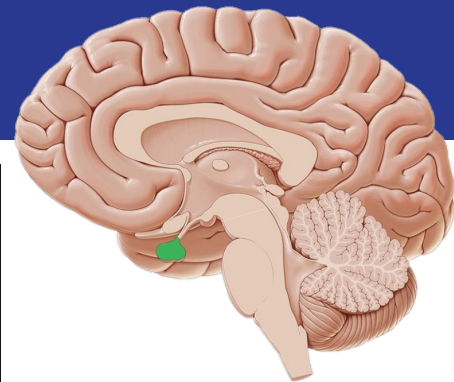


Maria Sofia BERTERREIX BONIS-Emiliano GOMEZ-Carlos Fernando GUTIERREZ-
German CRESPO-Jorge GALÍNDEZ-Alberto SURUR

Los autores no presentan conflicto de interés

**SANATORIO
ALLENDE**
Especialistas
en el cuidado de tu vida

sofiberterreix@gmail.com - Córdoba, Argentina

**Paciente femenina**

Edad: 2 años 6 meses.

Motivo de consultas: Convulsiones tonicoclónicas.

APP: Embarazo controlado, serologías materna negativas, RNT 38 sem (cesárea), AEG (PN 3200g). Hipoglucemias neonatales a repetición. Mala curva ponderal.

Exámen Físico: Macrostomía.

Exámen Neurológico: hipotonía generalizada.

EEG: paroxismos generalizados de punta onda.

Se le realizan estudios por imágenes y laboratorio durante internación en UTIP. Se constata en RM interrupción del tallo hipofisario, ausencia de adenohipófisis y neurohipófisis ectópica. Además hipotiroidismo central y deficiencia de GH.

Actualmente en tratamiento con TRH con franca mejoría clínica.

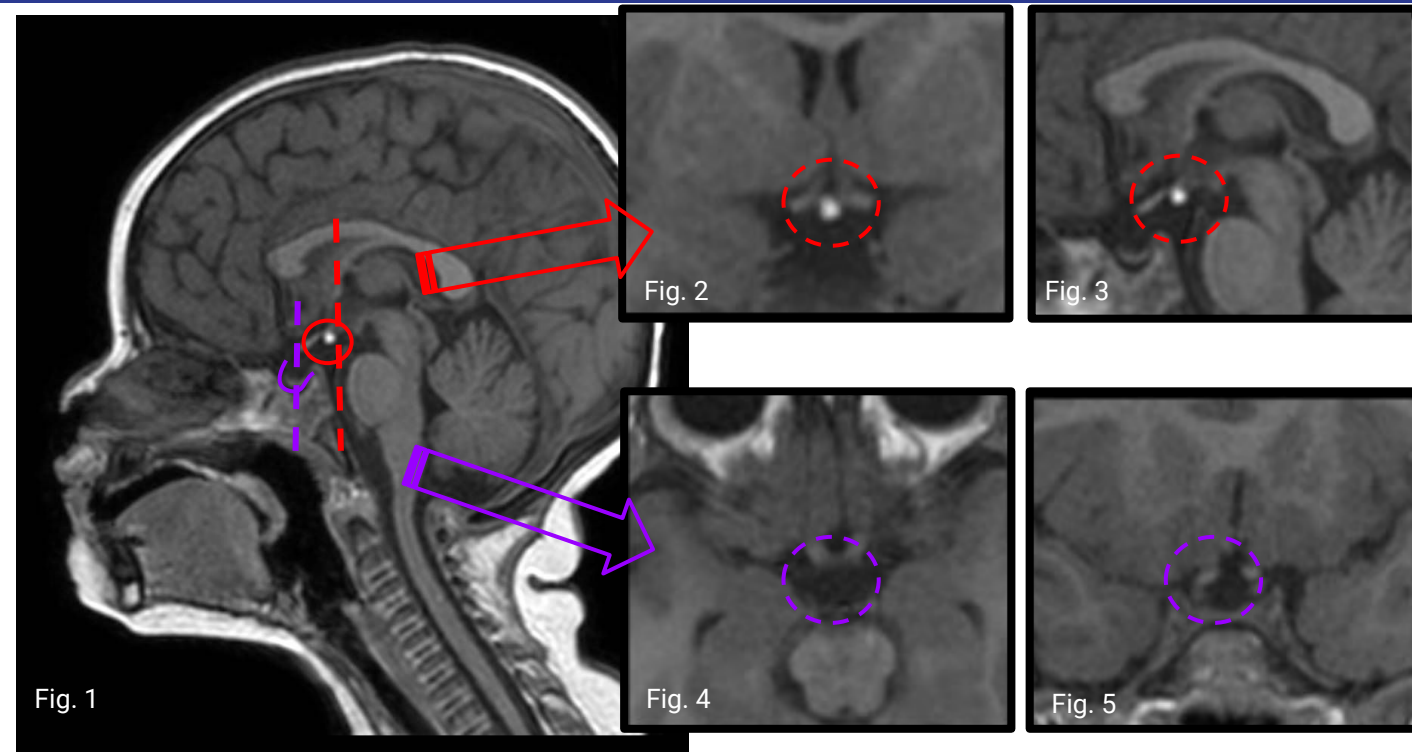


Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

Fig. 5

R.M. de CEREBRO

Fig. 2 corte coronal- Fig. 3 corte sagital: Presencia de una neurohipófisis ectópica la cual se localiza a nivel hipotalámico.

R.M. de CEREBRO

Fig. 4 corte axial - Fig. 5 corte coronal : Silla turca vacía. No logra identificarse de manera correcta el tallo hipofisario.

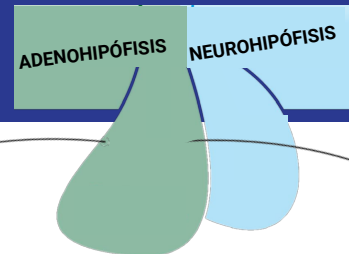
Fig. 1- RM de cerebro : T1 Corte Sagital: silla turca vacía(línea violeta).Neurohipófisis ectópica (círculo rojo)

PROLACTINA

GONADOTROFINAS

TIROTROPINA

ADRENOCORTICOTROPINA

SOMATOTROPINA

OXITOCINA

VASOPRESINA


La hipófisis regula el crecimiento, la reproducción, la respuesta al estrés y el metabolismo mediante la secreción de hormonas en respuesta a las señales del hipotálamo. Las consecuencias clínicas de la deficiencia de estas hormonas son complejas y graves, incluso potencialmente mortales.

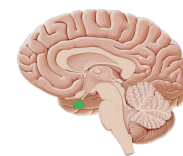
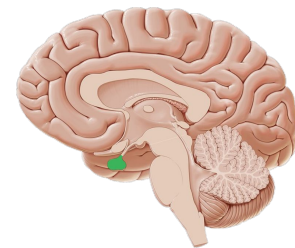
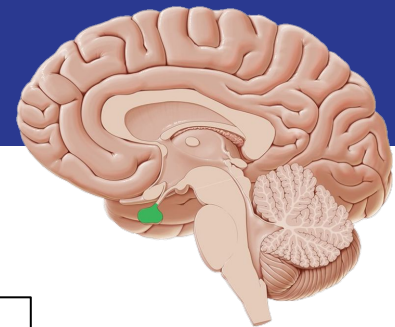
El síndrome de interrupción del tallo hipofisario (PSIS) es una alteración congénita rara de la hipófisis. La causa del PSIS aún se desconoce. El PSIS se considera parte del espectro de anomalías de la línea media y puede asociarse con otras malformaciones.

El PSIS neonatal se caracteriza por hipoglucemia persistente y convulsiones. En los adolescentes se caracteriza por talla baja, retardo en los caracteres sexuales, epilepsia y retraso intelectual.

Radiológicamente se caracteriza por la tríada clásica de:

- Tallo hipofisario interrumpido o ausente,
- Hipófisis posterior ectópica
- Hipoplasia o aplasia de la hipófisis anterior.

CONCLUSIÓN



El PSIS es un defecto del desarrollo prenatal atribuido tanto a factores genéticos como ambientales. La RM sigue siendo el gold estándar en el proceso de diagnóstico.

El diagnóstico precoz permite un inicio rápido del tratamiento y, por tanto, un mejor pronóstico y calidad de vida. La terapia de reemplazo hormonal es eficaz, especialmente con GH, hidrocortisona y levotiroxina y ayuda a prevenir daño multisistémico.

Müller A, Romero F, Arzamendia S, Ferreira D, Neves de Souza C, Castellano B, Valinotti B, Ayala A. Interrupción del tallo hipofisario como causa poco frecuente de amenorrea primaria. *Rev. cient. cienc. salud* 2021; 3(2):112-115.

Mniai E, Bourial A, Salam S, et al. Short Stature: Think About the Pituitary Stalk Interruption Syndrome. *Cureus* 2023; 15(3): e35700.

Wang Q, Meng X, Sun Y, Liu F, Xu C, Qiao Y, Yang J, Li G, Wang Y. Hypoglycemia and jaundice in newborns with pituitary stalk interruption syndrome. *Medicine* 2021;100:19(e25843).

Eduardo DS, Castro JDV, Franco SB. Magnetic resonance imaging of sellar and juxtasellar abnormalities: atypical findings of common diseases and typical findings of rare diseases. *Radiol Bras.* 2018 Jan/Fev;51(1):45–51.

Voutetakis A, Sertedaki C, Dacou-Voutetakis A. Pituitary stalk interruption syndrome: cause, clinical manifestations, diagnosis, and management. *Curr Opin Pediatr* 2016; 28:545–550.

Van der Linden S, Hendrik W. Pituitary Stalk Transection Syndrome with Ectopic Posterior Pituitary Gland. *Radiology* 2007; 243:594 –597.

R. Shields, R. Mangla, J. Almast, S. Meyers. Magnetic resonance imaging of sellar and juxtasellar abnormalities in the paediatric population: an imaging review. *Insights Imaging.* 2015; 6:241–260

