



1157

SÍNDROME DE DUPLICACIÓN DE LA GLÁNDULA PITUITARIA-PLUS (DPG)-plus

AUTORES:

Magdalena **GARCÍA**. Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela, Uruguay. magdalena-garcia@hotmail.es

Melisa Paola **NIEVAS**. Hospital Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

Maria Florencia **CONDE**. Hospital Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

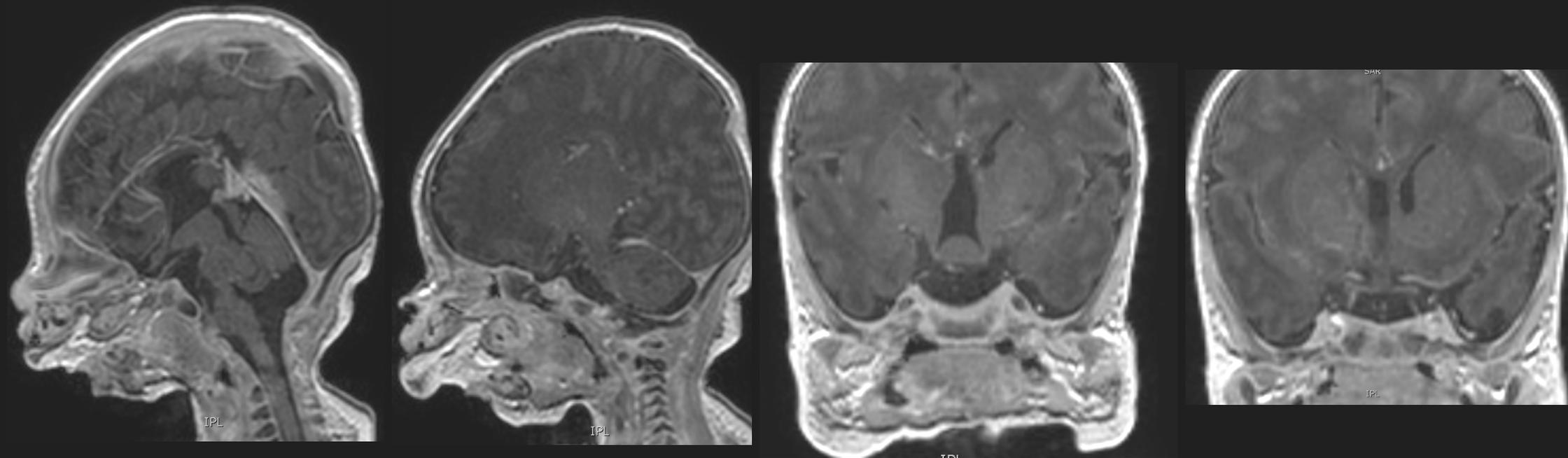
Carlos Adrian **RUGILO**. Hospital Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Neonato femenino. Primera gesta de pareja no consanguínea.
- Embarazo controlado, sin antecedentes de relevancia, ni exposición a tóxicos
- Sospecha prenatal de malformación orofacial.
- Tratamiento extra-útero intra-parto y traqueotomía
- Al examen físico:
 - ▶ Hipertelorismo.
 - ▶ Labio hendido,
 - ▶ Voluminosa masa en cavidad oral de consistencia firme con recubrimiento cutáneo y piloso

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

- Duplicación de estructuras de la línea media:
 - ▶ silla turca
 - ▶ glándula hipófisis
 - ▶ arteria basilar.
- Disgenesia del cuerpo calloso.
- Encefalocele clival.
- Alteración de la morfología del tronco encefálico dado por aplanamiento del mesencéfalo.
- Tejido de aspecto hamartomatoso retro-pontino.
- Lesión oral compuesta por tejido heterogéneo y grasa, compatible con teratoma maduro.

DISCUSIÓN

- El síndrome de DPG-plus es un **trastorno del desarrollo raro**, descrito en menos de 60 casos que se caracteriza por múltiples **malformaciones de la línea media** y del sistema nervioso central.
- Los **hallazgos más frecuentes** son:

DUPLICACION DE:

- Silla turca
- Glándula hipófisis
- Quiasma óptico
- Arteria basilar

- Hipertelorismo
- Paladar hendido
- Polígono de Willis aberrante
- Agenesia del cuerpo calloso

- Pseudo-hamartoma hipotalámico
- Hendidura/fusión de cuerpos vertebrales
- Hendidura de hueso esfenoides
- Teratomas orofaríngeos

- No existen mutaciones genéticas asociadas. Podrían explicarse por la división de la notocorda rostral o placa precordial en la blastogénesis, cualquier defecto que ocurra en esta etapa afecta a múltiples órganos de la línea media.

CONCLUSIÓN

- DPG-plus es plurimalformativo que afecta la glándula pituitaria, las estructuras de línea media y faciales.
- Es una rara anomalía del desarrollo producida por la división de la notocorda rostral y la placa precordial durante la blastogénesis.

BIBLIOGRAFÍA

- Serrallach BL, Rauch R, Lyons SK, Huisman TAGM. Duplication of the Pituitary Gland: CT, MRI and DTI Findings and Updated Review of the Literature. *Brain Sci.* 2022 Apr 29;12(5):574.
- Manjila S, Miller EA, Vadera S, Goel RK, Khan FR, Crowe C, et al. Duplication of the pituitary gland associated with multiple blastogenesis defects: Duplication of the pituitary gland (DPG)-plus syndrome. Case report and review of literature. *Surg Neurol Int.* 2012;3:23.
- Kollias S.S., Ball W.S., Prenger E.C. Review of the embryologic development of the pituitary gland and report of a case of hypophyseal duplication detected by MRI. *Neuroradiology.* 1995;37:3-12.
- Slavotinek A., Parisi M., Heike C., Hing A., Huang E. Craniofacial defects of blastogenesis: Duplication of pituitary with cleft palate and oropharyngeal tumors. *Am. J. Med. Genet. A.* 2005;135:13-20.
- Morton WR. Duplication of the pituitary and stomatodaeal structures in a 38-week male infant. *Arch Dis Child.* 1957;32:135-41.
- Opitz JM, Zanni G, Reynolds JF, Jr, Gilbert-Barness E. Defects of blastogenesis. *Am J Med Genet.* 2002;115:269-86.
- Prezioso G, Petraroli M, Bergonzani M, Davino G, Labate M, Ormitti F, Anghinoni M, Sesenna E, Esposito S.: Duplication of the Pituitary Gland (DPG)-Plus Syndrome Associated With Midline Anomalies and Precocious Puberty: A Case Report and Review of the Literature. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2021;12:685888.