



Radiología



0 - Hipopituitarismo congénito. Hallazgos de la RM en el eje hipotálamo-hipofisario

L. Caminero Pardo¹, C. Pastor Sánchez¹, M.J. Ballester Herrera¹, L. Izquierdo Palomares², M. Calvo García¹ y C. López Menéndez¹

¹Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España. ²Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España.

Resumen

Objetivo docente: Hacer un recuerdo anatómico del eje hipotálamo-hipofisario (HH) y de las características normales del mismo en resonancia magnética (RM). Describir las alteraciones morfológicas en RM de más de 7 casos con diferentes formas de presentación clínica de hipopituitarismo congénito.

Revisión del tema: El hipopituitarismo puede tener un origen congénito o adquirido. Las causas congénitas del mismo suponen la casuística menos frecuente y se estima que tiene una incidencia de 1-42 casos por millón de habitantes y año. La forma de presentación clínica más frecuente en el niño es el déficit de GH en primer lugar, y un déficit variable en otras líneas con el tiempo. De especial importancia es el desarrollo de hipoglucemia en un recién nacido sin factores de riesgo conocidos. A la hora de valorar el eje HH vamos a hacer especial énfasis en el tamaño adenohipofisario, en la presencia de tallo hipofisario y en la existencia de una posible neurohipófisis ectópica. Ciertas malformaciones de la línea media como la displasia septo-óptica, la disgenesia callosa y la holoprosencefalia también pueden cursar con hipopituitarismo congénito. La mutación en ciertos genes como el PROP 1 se asocia a hipopituitarismo congénito, y con las técnicas de imagen se asocia a adenohipófisis muy pequeñas.

Conclusiones: La RM es la técnica diagnóstica de elección para la valoración del eje hipotálamo-hipofisario, y nos va a aportar una información morfológica muy valiosa tanto para el diagnóstico inicial como para el seguimiento de pacientes con hipopituitarismo congénito.