



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

L. Caminero Pardo<sup>1</sup>, C. Pastor Sánchez<sup>1</sup>, M.J. Ballester Herrera<sup>1</sup>, L. Izquierdo Palomares<sup>2</sup>, M. Calvo García<sup>1</sup> y C. López Menéndez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España. <sup>2</sup>Hospital 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 holoprosencefalía 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.