

Anatomía y espectro patológico de las lesiones del infundíbulo hipofisario

B.E. Hamilton^{a,b}, K.L. Salzman^a y A.G. Osborn^a

^aDepartment of Radiology, University of Utah, Salt Lake City, UT.

^bPresent address: Department of Radiology, Oregon Health & Science University, 3181 SW Sam Jackson Park Rd, Portland, OR 97239.

Objetivo. El espectro patológico de las enfermedades del infundíbulo hipofisario es variado. Revisamos 65 lesiones infundibulares en 44 adultos y 21 niños, y resumimos los hallazgos de imagen y su presentación clínica.

Conclusión. Las enfermedades que afectan al infundíbulo hipofisario son muchas y distintas a las de la silla turca y la región parasellar. Las lesiones del tallo hipofisario pueden agruparse en tres categorías: congénitas y del desarrollo, infecciosas e inflamatorias, y neoplásicas. Conocer los hallazgos en imagen de las enfermedades específicas de los adultos y los niños es importante para hacer un diagnóstico correcto y aplicar el tratamiento adecuado.

Palabras clave: anatomía, sistema nervioso central, neuroradiología, lesiones hipofisarias.

Anatomic and pathologic spectrum of pituitary infundibulum lesions

Objective. The pathologic spectrum of pituitary infundibulum disease is diverse. We reviewed 65 infundibular lesions in 44 adult and 21 pediatric patients, and summarized their imaging features and clinical presentation.

Conclusion. The spectrum of pathology involving the pituitary infundibulum is broad yet distinct from other pathology in the sella and parasellar region. Pituitary stalk lesions can be grouped into three categories: congenital and developmental, infectious and inflammatory, and neoplastic. Knowledge of the imaging appearance of diseases specific to adults and to children is important for accurate diagnosis and treatment.

Key words: anatomy, central nervous system, neuroradiology, pituitary lesions.

Las enfermedades que afectan al infundíbulo hipofisario son diversas. Aunque diferentes a las de la silla turca y región parasellar, es habitual considerarlas conjuntamente.

En este trabajo revisamos 65 lesiones infundibulares y resumimos sus hallazgos de imagen y presentación clínica. Las lesiones se agruparon en tres grandes categorías: congénitas y del desarrollo, infeccioso-inflamatorias, y neoplásicas.

Material y métodos

Estudiamos retrospectivamente 65 lesiones infundibulares que se diagnosticaron en nuestro centro entre 1995 y 2003. Para profundizar en el conocimiento de estas lesiones, analizamos sus datos clínicos y de imagen. A efectos prácticos, en este estudio, los pacientes mayores de 21 años fueron considerados adultos y los de 21 años o menores, se consideraron pediátricos.

En 45 de los 65 pacientes se había llevado a cabo una exploración con resonancia magnética (RM) de alta resolución con sec-

ciones de 3 mm de grosor, empleando planos axiales y coronales para las secuencias potenciadas en T1 (antes y después de la introducción intravenosa de medio de contraste paramagnético), y planos coronales para las imágenes potenciadas en T2, todas ellas centradas en la glándula hipofisaria. En 3 pacientes se había realizado, además, un estudio dinámico con gadolinio de la glándula. En 15 casos, el estudio consistió en una RM cerebral convencional con contraste empleando secciones axiales de 5 mm de grosor. Finalmente, en 5 de nuestros pacientes, el estudio había sido una tomografía computarizada (TC) craneal con contraste.

En el proceso de revisión de las imágenes, catalogamos los hallazgos en función de la forma, la intensidad de señal y el realce poscontraste de la glándula hipofisaria y del tallo. Hicimos referencia a la presencia de otras anomalías relevantes relacionadas con la enfermedad primaria, incluyendo las malformaciones de la línea media en el enanismo hipofisario (ausencia de *septum pellucidum*, hipoplasia de los nervios óptico y olfatorio) y las masas secundarias en los casos de neoplasia (masas periventriculares o pineales). Todos los pacientes habían presentado síntomas clínicos. El diagnóstico se había establecido anatopatológicamente en 26 pacientes, y tomando como base los hallazgos de imagen o los síntomas clínicos en los otros 39.

Resultados

Las lesiones infundibulares encontradas en nuestra serie incluyeron un grupo amplio de tumores, de procesos infecciosos e in-

*En la traducción de este artículo han participado escalonadamente Carmen Ortiz Morales (traducción), Ana Blanco Barrio, editor adjunto (revisión de la traducción) y José M. García Santos, editor Jefe de Radiología (radiólogo especialista en musculoesquelético).

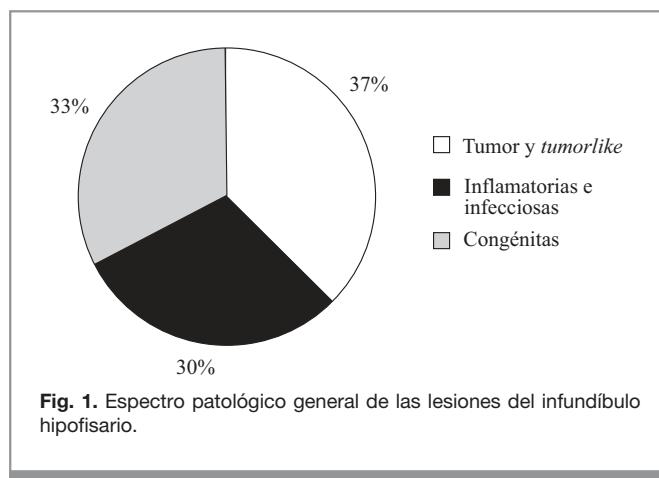


Fig. 1. Espectro patológico general de las lesiones del infundíbulo hipofisario.

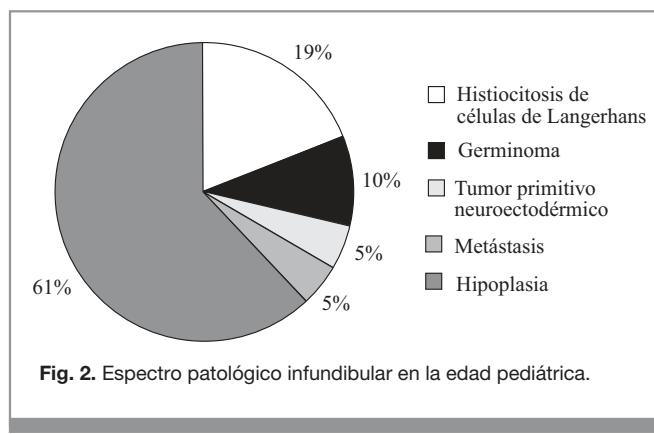


Fig. 2. Espectro patológico infundibular en la edad pediátrica.

flamatorios, y de anomalías congénitas y del desarrollo (fig. 1). Las neoplasias predominaron ligeramente sobre los otros grupos (24 de los 65 pacientes, 37%). En 21 casos, las lesiones correspondían al grupo de edad pediátrico (32%). De ellas, 13 fueron lesiones congénitas (hipoplasia hipofisaria en todos los casos) y 8 tumores. Las neoplasias pediátricas incluyeron 4 casos de histiocitosis de células de Langerhans (HCL), 2 germinomas, un glioblastoma multiforme metastásico y un tumor primitivo neuroectodérmico. El espectro patológico pediátrico se representa en la figura 2.

Las 44 lesiones restantes (68%) se observaron en pacientes adultos, incluyendo 19 lesiones inflamatorias, 16 neoplasias y 9 lesiones congénitas o alteraciones del desarrollo (fig. 3). La lesión inflamatoria más frecuente en la edad adulta fue la infundibuloneurohipofisitis (INH), presente en 12 de los 44 casos. La sarcoidosis ($n = 6$) y un caso de enfermedad de Whipple intracraneal confinada al tallo hipofisario y a la eminencia media del hipotálamo completaron el grupo de lesiones inflamatorias.

El grupo de las neoplasias estuvo constituido por 16 de los 44 casos (36%), de los que 5 fueron metástasis. Los tumores que originaron las lesiones fueron el cáncer de pulmón en 3 pacientes, un cáncer de mama en otro, y 1 tumor de origen desconocido en el restante. Los otros 11 casos de neoplasia se repartieron entre 3 adenomas hipofisarios, 1 primario y 2 recurrentes, que afectaban al infundíbulo (solamente se incluyeron en el estudio los adenomas centrados en el tallo, y no los de la propia glándula), 2 germinomas, 2 linfomas, 2 leucemias mieloides, 1 aguda y otra crónica, y 2 casos de pituiticoma.

Finalmente, 9 de los 44 casos en adultos (20%) fueron alteraciones congénitas y del desarrollo: 5 pacientes con enanismo hipofisario, 2 con quistes, uno con una duplicación hipofisaria y otro con una lesión vascular.

Discusión

El objetivo de este trabajo es estudiar las diferentes enfermedades que pueden afectar al infundíbulo hipofisario. Sus limitaciones son el carácter retrospectivo de la base de datos y el sesgo introducido por el tipo de hospital, que no permiten estimar la verdadera prevalencia de las enfermedades. A pesar de esto, se pueden sacar algunas conclusiones respecto a algunas entidades

y sus implicaciones terapéuticas. Por ejemplo, las enfermedades inflamatorias en adultos pueden estar infradiagnosticadas como causa de engrosamiento del tallo hipofisario, considerando su sorprendente alta frecuencia en nuestra serie.

Anatomía normal

El infundíbulo hipofisario es un área anatómica compleja (fig. 4). Repasaremos brevemente su desarrollo normal, las características histológicas de la hipófisis y el aspecto habitual del tallo en los estudios de imagen.

Desarrollo normal de la hipófisis

La glándula hipofisaria se forma tras la neurulación primaria y tiene dos orígenes embrionarios diferentes. La glándula anterior (adenohipófisis) procede de la invaginación de la placoda ec-

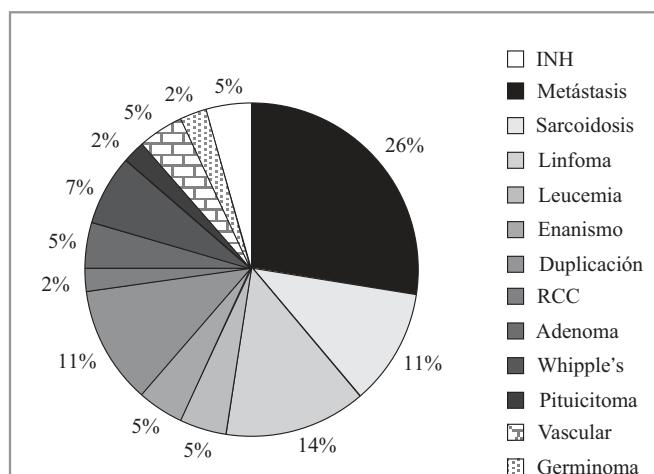


Fig. 3. Espectro patológico infundibular en adultos.

INH: infundibuloneurohipofisitis; RCC: quiste de la bolsa de Rathke; Whipple's: enfermedad de Whipple.



Fig. 4. Esquema anatómico sagital del tallo hipofisario: el infundíbulo está compuesto por el tallo infundibular (flecha curva), la eminencia media del hipotálamo, de la cual se origina, y la pars tuberalis (flecha recta). (Por cortesía de Harnsberger)¹⁶.

todérmica en el techo del estomodeo (cavidad oral primitiva), que tiene lugar a las 3 semanas de gestación, aproximadamente. A esta invaginación se la conoce como hendidura de Rathke, la cual pierde normalmente su conexión con la cavidad oral en el segundo mes de gestación.

Tanto la glándula posterior (neurohipófisis) como la eminencia media del hipotálamo surgen del neuroectodermo en el suelo del prosencéfalo. El tallo infundibular es un cilindro de oquedad variable que deriva del hipotálamo anteromedial, contiguo al recesso infundibular del tercer ventrículo. La pars tuberalis rodea al tallo cuando éste se introduce en la adenohipófisis. La pars intermedia separa la adenohipófisis de la neurohipófisis, situada posteriormente¹.

Histología normal

La estructura histológica de la neurohipófisis es compleja. Existen dos tipos de células gliales, modificadas por su función especializada: los tanicitos y los pituicitos. Estas células parecen tener un papel de soporte para los axones de las neuronas productoras de oxitocina y vasopresina, cuyos cuerpos celulares se originan en el hipotálamo². Tanicitos y pituicitos son el origen de tumores específicos de la región hipofisaria supraselar: los pituicitomas y los recientemente descritos tanicitomas³.

Apariencia normal en los estudios de imagen

El tallo hipofisario normal es más ancho en su parte superior y se afila inferiormente. Mide $3,25 \pm 0,56$ (desviación estándar) mm a la altura del quiasma óptico y se estrecha hasta los $1,91 \pm 0,40$ mm en su inserción en la glándula hipofisaria⁴. La intensi-

dad de señal normal del tallo en las secuencias potenciadas en T1 es normalmente menor que la del quiasma óptico, y siempre menor que la de la neurohipófisis. El tallo carece de barrera hematoencefálica, motivo por el cual realza intensamente tras la administración de medios de contraste. La desviación o inclinación del infundíbulo es frecuente y no traduce necesariamente la existencia de una enfermedad subyacente.

La hiperintensidad normal de la hipófisis posterior en las secuencias potenciadas en T1 puede estar relacionada con los gránulos secretores de vasopresina o cuerpos lipoideos (lisosomas) de los pituicitos, habitualmente localizados en la neurohipófisis⁵.

Alteraciones congénitas y del desarrollo

La hipoplasia infundibular ha sido la alteración más frecuente en los pacientes pediátricos de nuestra serie (13/21). También en 5 adultos, los estudios de imagen mostraron una hipoplasia hipofisaria. La presentación clínica fue el enanismo o un déficit de la hormona de crecimiento. Todos mostraron un tallo anormal con ectopia de la hipófisis posterior, que apareció, en las secuencias potenciadas en T1, como un “punto brillante” en la eminencia media. Doce de estos pacientes tenían una hipoplasia o agenesia del tallo. En dos casos, el tallo era tan delgado que sólo se identificó tras la administración de contraste intravenoso. Seis pacientes presentaban un tallo corto y engrosado. Un paciente con un tallo ausente se presentó clínicamente con anosmia, y se demostró la agenesia de *septum pelucidum*, a pesar de que no presentaba defectos de visión y los nervios ópticos eran normales (fig. 5).

En un adulto asintomático se descubrió una duplicación hipofisaria (fig. 6), que consiste en la duplicación completa de toda la glándula, incluido el infundíbulo. La mayoría de los casos descritos están asociados a alteraciones faciales u orales de la línea media, en concreto el síndrome del labio y paladar hendidos, y muchos mueren en la infancia. El hipertelorismo es la norma y puede asociar un engrosamiento hipotalámico⁶.

En dos casos de lesiones quísticas que no realzaban, pensamos que podrían corresponder a quistes de la hendidura de Rathke o de la pars intermedia. Un caso de engrosamiento infundibular en un adulto asintomático fue probablemente secundario a la congestión venosa producida por una malformación vascular.

Lesiones inflamatorias

En nuestra muestra, las lesiones infecciosas e inflamatorias del infundíbulo sólo fueron diagnosticadas en pacientes adultos. La INH fue la lesión inflamatoria más frecuente, presente en 12 casos de nuestra serie (fig. 7). Los hallazgos en imagen de la INH incluyen el realce y el efecto de masa del infundíbulo engrosado. La hiperintensidad normal en T1 de la neurohipófisis está casi siempre ausente⁷.

Los primeros casos publicados de hipofisitis (o adenohipofisitis) afectaban a la glándula anterior y se veían típicamente en mujeres al final del embarazo o en el puerperio inmediato (fig. 8). Posteriormente quedó claro que un proceso patológico similar también afectaba al tallo (infundibuloneurohipofisitis), también más frecuente en mujeres⁸. Aunque típicamente ocurre en adultos jóvenes, la INH y adenohipofisitis pueden también aparecer en niños y ancianos. Las alteraciones patológicas de la INH e hipofisitis incluyen cambios inflamatorios crónicos, fibrosis hialina e infiltración de la hipófisis y el tallo por células plasmáticas o linfocitos.

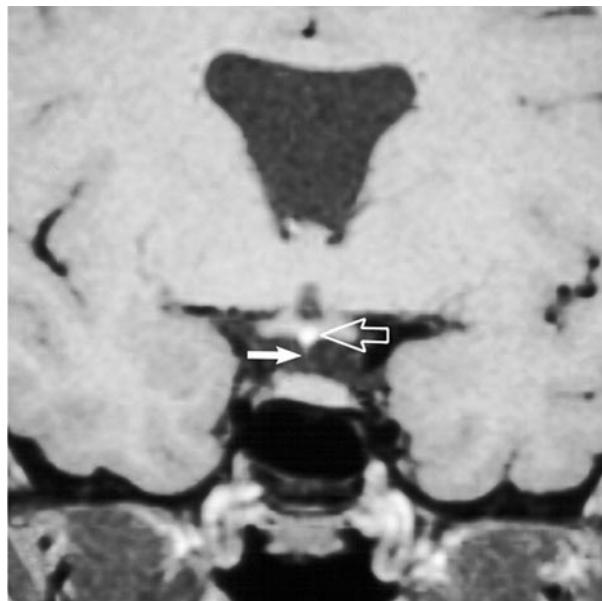
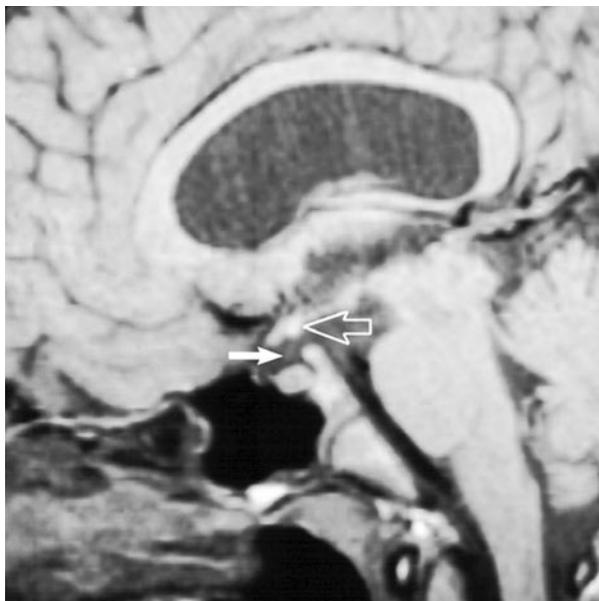


Fig. 5. Varón de 17 años con déficit de hormona de crecimiento y anosmia. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.

(A) y (B) Imágenes sagital (A) y coronal (B) de la silla potenciadas en T1 que muestran una hipoplasia hipofisaria. La hipófisis y la silla turca son pequeñas. Nótese la hipointensidad de la neurohipófisis ectópica en T1 (flechas abiertas). El tallo infundibular siempre es patológico; en este caso, es muy pequeño (flecha sólida). Puede que sólo sea visible de forma adecuada tras la administración de gadolinio. Son frecuentes las anomalías asociadas, como en este paciente, que carecía de *septum pellucidum*.

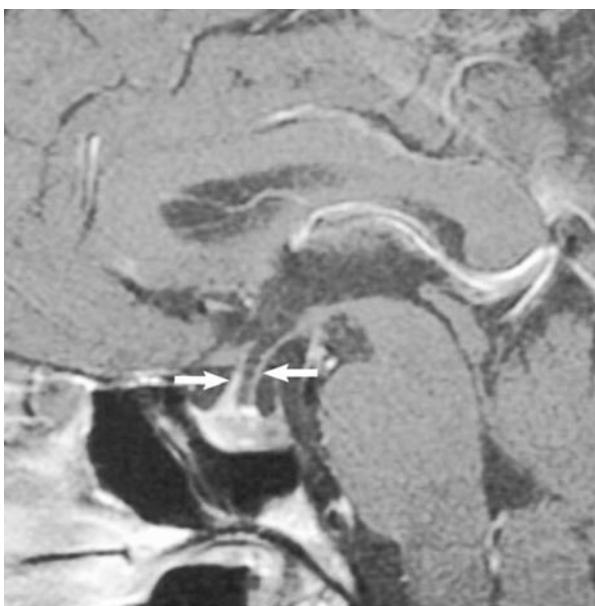


Fig. 6. Imagen sagital de la silla potenciada en T1 después de introducir medio de contraste, que muestra una duplicación hipofisaria en un varón de 69 años. Toda la glándula hipofisaria y el tallo (flechas) están duplicados. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.

patológico subyacente en aquellos casos que clásicamente se han diagnosticado como diabetes insípida central idiopática, y parece estar mediado por un mecanismo autoinmune. La diabetes insípida central está motivada por la síntesis insuficiente de vasopresina u hormona antidiurética (ADH) por el hipotálamo, o por su secreción insuficiente por la neurohipófisis.

El diagnóstico de la diabetes insípida central autoinmune se basa en la demostración de anticuerpos contra las células secretoras de ADH o por la coexistencia de síndromes poliendocrinos autoinmunes. La información clínica es útil para determinar la causa del engrosamiento del tallo en adultos con diabetes insípida central. De este modo, en pacientes menores de 30 años diagnosticados de diabetes insípida central, la INH será probablemente la causa en aproximadamente el 80% de los casos. Si además tienen una historia previa de enfermedad autoinmune, como la tiroiditis de Hashimoto, la gastritis atrófica o la anemia perniciosa, la probabilidad de que la causa sea una INH es del 99%⁹.

El tratamiento con desmopresina o esteroides puede conseguir una mejoría clínica y radiológica e incluso una regresión de la enfermedad en algunos casos de INH o hipofisitis. Esto ocurre sobre todo en pacientes con diabetes insípida central parcial, en quienes la destrucción glandular o del tallo es menor⁹. Por tanto, la cirugía suele reservarse para aquellos pacientes en los que, pese al tratamiento médico, persiste el efecto de masa.

El esquema anterior no es útil para niños muy pequeños en los que la HCL es una causa frecuente de engrosamiento del tallo y de diabetes insípida central. Los pacientes con HCL tienen generalmente menos de 30 años y presentan elevaciones séricas de células secretoras de ADH. Algunos autores piensan que los anticuerpos en pacientes con HCL pueden ser un proceso autoinmune secundario⁹. En cualquier caso, la INH o hipofisitis normalmente es una enfermedad de adultos jóvenes.

El diagnóstico de la INH es cada vez más frecuente, tanto clínica como radiológicamente. Posiblemente haya sido el proceso

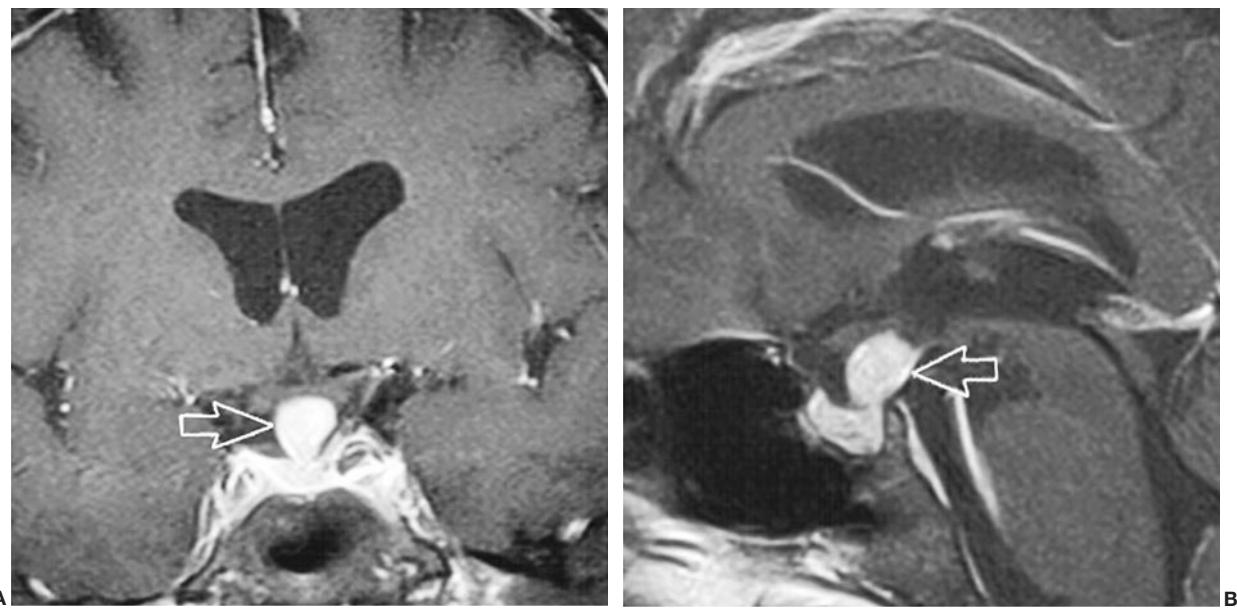


Fig. 7. Varón adulto con infundibuloneurohipofisitis (INH). (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.
 (A) y (B) Imágenes coronal (A) y sagital (B) de la silla potenciadas en T1 después de introducir medio de contraste, mostrando los hallazgos típicos en imagen de la INH. Nótese el engrosamiento infundibular en forma de masa.

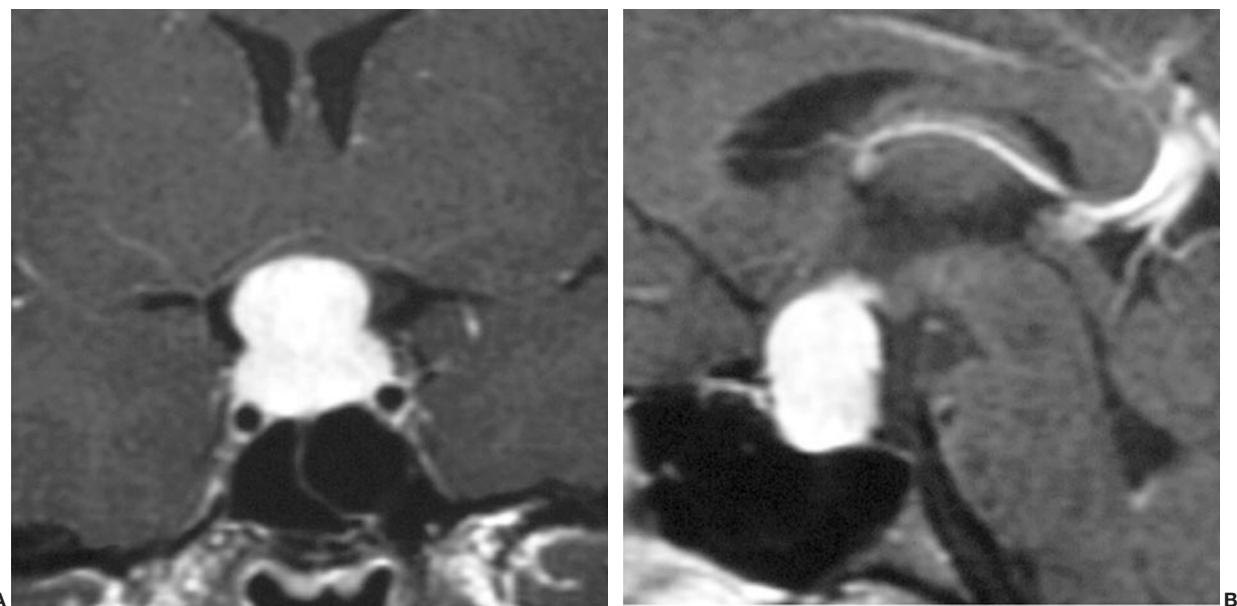


Fig. 8. Mujer de 23 años en el puerperio con hipofisitis e infundibuloneurohipofisitis atípica afectando a la hipófisis y al tallo. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.
 (A) y (B) Imágenes coronal (A) y sagital (B) de la silla potenciadas en T1 después de introducir medio de contraste. Nótese el engrosamiento en forma de masa de toda la glándula y del tallo. Puesto que clínicamente presentaba una diabetes insípida, la neurohipofisitis tiene que estar afectada por el proceso. Con este grado de afectación, la apariencia en imagen es indistinguible de un macroadenoma; sin embargo, el análisis histopatológico confirmó el diagnóstico de hipofisitis.

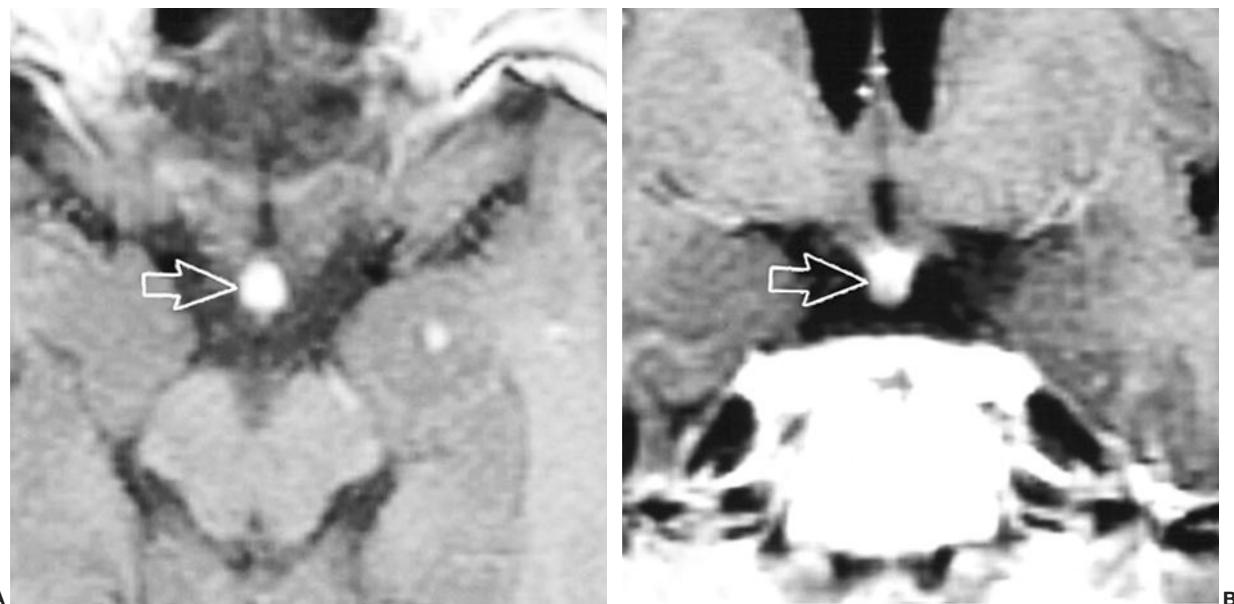


Fig. 9. Varón de 36 años con sarcoidosis. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.
 (A) y (B) Imágenes axial (A) y coronal (B) del tallo hipofisario potenciadas en T1 después de introducir medio de contraste (flecha).

Lesiones inflamatorias de causa granulomatosa o infecciosa

La sarcoidosis fue la causa de afectación del tallo hipofisario en 6 de nuestros casos, todos ellos pacientes adultos. Aunque no suele presentarse con una afectación hipotálamo-hipofisaria aislada, no es raro que los estudios de imagen muestren un engrosamiento del tallo en pacientes con afectación del sistema nervioso central (SNC) (fig. 9).

En nuestro estudio, un caso de engrosamiento del tallo en un paciente adulto fue diagnosticado anatomicopatológicamente de enfermedad de Whipple (fig. 10). Aunque es raro, este hallazgo ya se ha descrito anteriormente¹⁰. Otros procesos granulomatosos que pueden afectar al tallo hipofisario son la tuberculosis y la enfermedad de Wegener.

Neoplasias en niños

Ocho de las 21 lesiones infundibulares del grupo pediátrico de nuestra muestra (38%) fueron neoplasias (fig. 2). El tumor infundibular más frecuente en la edad pediátrica es la HCL. La consideración de la HCL como un tumor es motivo de controversia, y en otros casos se ha clasificado como un proceso inflamatorio (granulomatoso). La afectación meníngea y las lesiones de los plexos coroideos, aunque no estuvieron presentes en ninguno de nuestros casos, son alteraciones secundarias que facilitan el diagnóstico¹¹. La diabetes insípida central es una indicación frecuente de pruebas de imagen del eje hipotálamo-hipofisario. Estudios previos han mostrado que en dos tercios de los pacientes con diabetes insípida central se descubre una masa y, en ellos, la HCL es el diagnóstico más frecuente en los niños⁵.

En casi todos los casos de HCL el foco hiperintenso de la neurohipofisis en T1 ha desaparecido¹¹. Este hecho inespecífico ocu-

rrió en todos nuestros casos. El signo específico más frecuente es el engrosamiento del tallo (fig. 11). La enfermedad de Erdheim-Chester es una entidad infrecuente que también se caracteriza por infiltración histiocitaria del tallo hipofisario⁵.

Los 4 germinomas -2 en niños y 2 en adultos- presentaban engrosamiento del tallo y ausencia de la hipertensidad focal normal de la hipófisis posterior. La presencia de implantes superficiales por diseminación subaracnoidea y de masas asociadas en la región pineal puede ser una pista importante para el diagnóstico (fig. 12). El glioblastoma multiforme metastásico y el tumor neuroectodérmico primitivo fueron causas aisladas de engrosamiento del tallo en 2 de nuestros pacientes.

Neoplasias en adultos: tumores secundarios

Las neoplasias del tallo hipofisario en la población adulta tienen un origen diverso (fig. 3). En nuestra serie, las metástasis fueron los tumores de infundíbulo más frecuentes en adultos, con el cáncer de mama y pulmón como las neoplasias primarias más habituales. La enfermedad metastásica se presenta normalmente en pacientes mayores, con tendencia a la invasión local y a un crecimiento rápido¹².

En 2 pacientes adultos la afectación del tallo fue secundaria a una leucemia (del tipo mieloide, en un caso aguda y en el otro, crónica) y, en otro, a un linfoma. Estas causas de engrosamiento del tallo no suelen ser un problema diagnóstico ya que la enfermedad de base se conoce típicamente mucho antes de que esta complicación tardía se produzca. Los pacientes con leucemia y afectación del tallo se manifiestan clínicamente con una diabetes insípida y su pronóstico es malo. El linfoma puede presentarse intracranialmente con un engrosamiento aislado del tallo o bien asociado a masas periventriculares que realzan (fig. 13). Ocionalmente los adenomas hipofisarios pueden originarse en

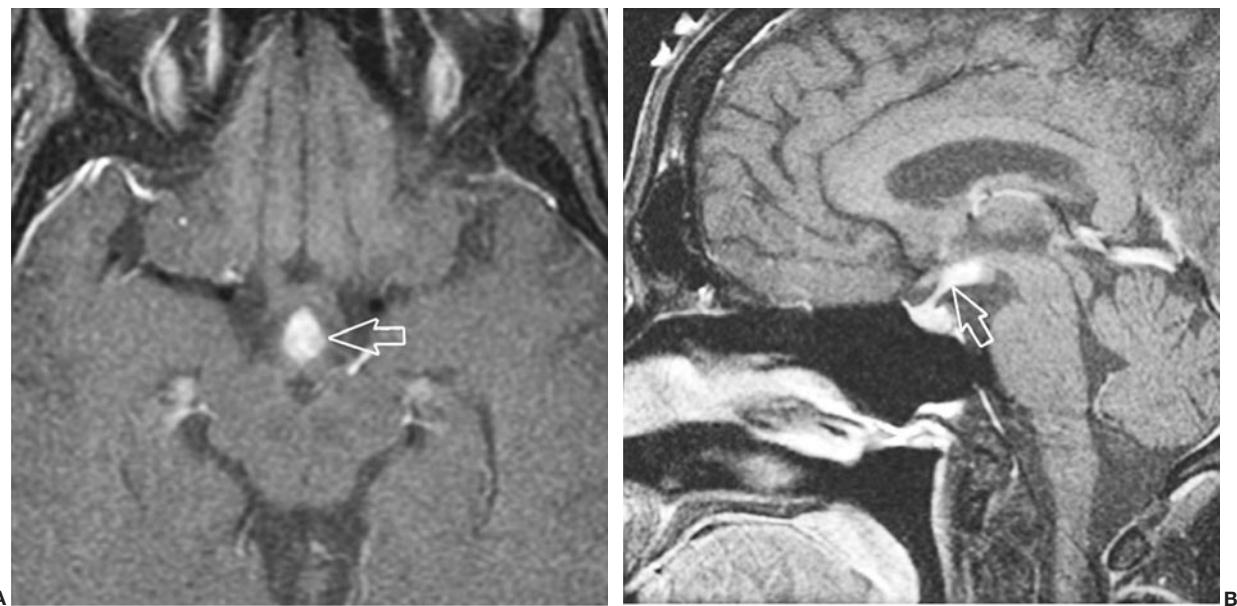


Fig. 10. Varón de 42 años con enfermedad de Whipple. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.
(A) y (B) Imágenes axial (A) y sagital (B) potenciadas en T1 después de introducir medio de contraste. Se observa un engrosamiento aislado de la eminencia media y del infundíbulo hipofisario con realce (flecha). El estudio anatopatológico posterior demostró que se trataba de una enfermedad de Whipple.



Fig. 11. Niño de 14 años con histiocitosis de células de Langerhans (HCL). (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.
(A) y (B) Imágenes sagital (A) y coronal (B) potenciadas en T1 después de introducir medio de contraste que muestran el engrosamiento focal del infundíbulo. La HCL fue la causa más frecuente de engrosamiento infundibular en niños en este estudio (flecha). Todos los pacientes presentaron una hipófisis posterior ectópica.

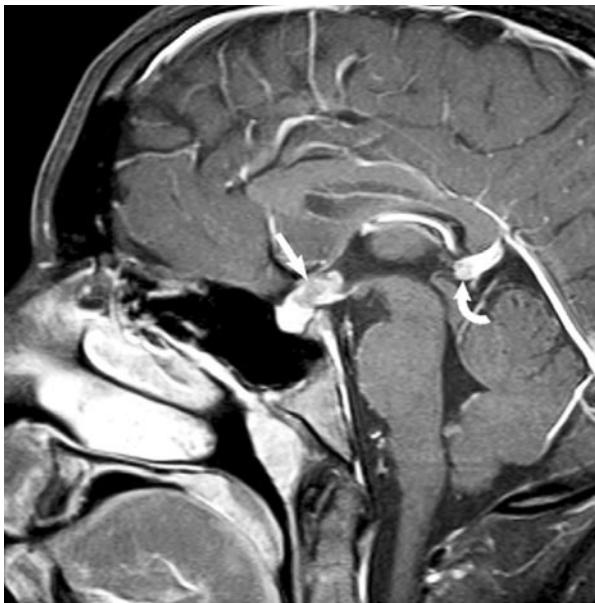


Fig. 12. Imagen sagital potenciada en T1 después de introducir medio de contraste en una mujer de 40 años con un engrosamiento del infundíbulo hipofisario por un germinoma intracranegal (flecha recta). El reconocimiento de masas pineales asociadas (flecha curva) es altamente sugestivo de este diagnóstico. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.

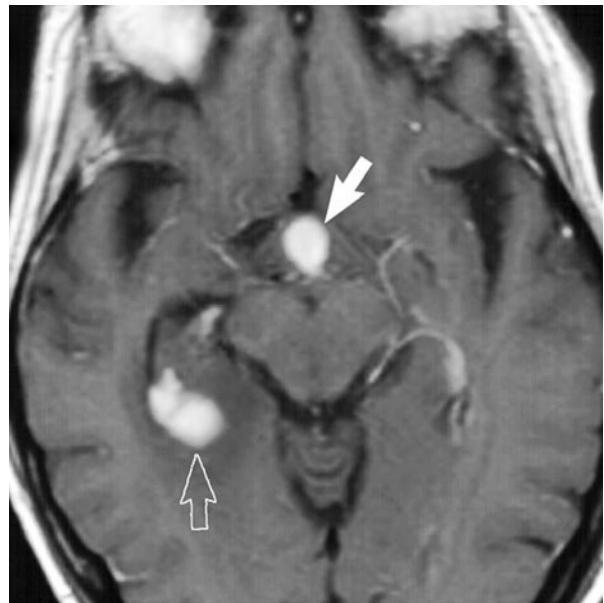


Fig. 13. Imagen axial potenciada en T1 después de introducir medio de contraste en un varón de 62 años que muestra un linfoma del infundíbulo hipofisario (flecha sólida). Aunque puede verse un engrosamiento aislado del tallo, en este paciente la presencia de masas periventriculares que realzan aumentaron la especificidad diagnóstica (flechas abiertas). (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.

el infundíbulo, como fue el caso de tres de nuestros pacientes (fig. 14).

Neoplasias en adultos: tumores primarios gliales

Los tumores primarios de la neurohipófisis son raros. En nuestra serie, 2 pacientes mostraron gliomas primarios del infundíbulo que, en ambos casos, correspondían a pituicitomas. Uno se presentó en una mujer de 33 años que presentaba un retraso del crecimiento e hipopituitarismo (fig. 15). El otro, en un hombre de 35 años con niveles hormonales normales. No encontramos otro tipo de tumor de esta estirpe en nuestra serie. Los astrocitomas hipotalámicos o del quiasma pueden surgir primariamente del tallo o afectarlo por extensión secundaria. También se han descrito casos de ependimoma y xantoadenocitoma pleomórfico del tallo. Aunque son raros, los gliomas primarios deberían incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas infundibulares.

Tumores gliales específicos de la neurohipófisis: pituicitoma, tanicitoma y tumor de células granulares

Aunque se han descrito casos de gliomas cuyo origen era el tallo hipofisario, ésta es la localización específica de dos tipos especiales de estos tumores: los pituicitomas (a veces denominados infundibulomas) y los tanicitomas. En algunas ocasiones se han descrito tumores de células granulares (también llamados mioblastoma de células granulares o coristoma) en el tallo, pero su localización en el infundíbulo no es tan específica. En la litera-

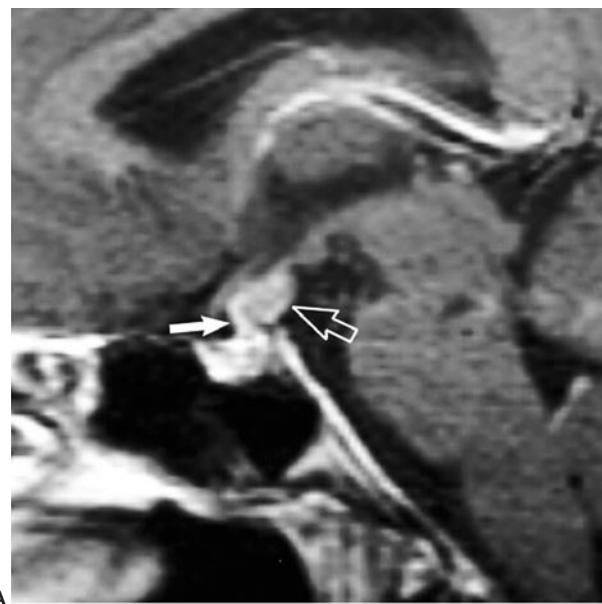
tura existe confusión con estos tumores infrecuentes debido a los diferentes modos de nombrarlos y a su caracterización anatomo-patológica errónea en el pasado¹³.

Los pituicitos son células gliales altamente especializadas que se encuentran exclusivamente en el tallo hipofisario y en la hipófisis posterior. Los pituicitomas han sido confundidos con diversos tumores benignos y malignos. Pueden parecerse macroscópicamente a los astrocitomas pilocíticos, los meningiomas (particularmente el fibroso), los schwannomas y los adenomas. Su caracterización histológica y mediante pruebas de imagen puede ser complicada. Los avances en la caracterización morfológica, técnicas inmunohistoquímicas y microscopía electrónica ayudan ahora a diferenciar anatomo-patológicamente estos tumores¹³.

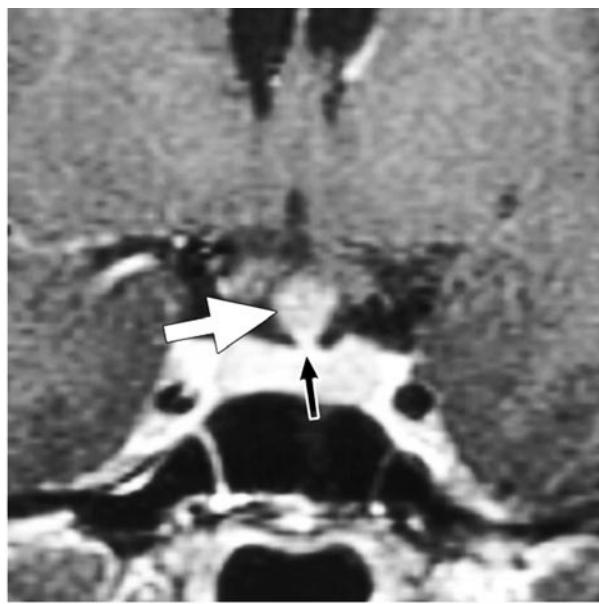
La mayoría de los pituicitomas se dan en varones de edad media, entre la tercera y la quinta década de la vida, aunque existe un caso documentado en un paciente de 83 años¹⁴. No se ha descrito ninguno en niños. Su presentación clínica más frecuente incluye el panhipopituitarismo y el cansancio.

En los estudios de imagen, los pituicitomas son isodensos o isointensos con respecto al cerebro normal y muestran una captación homogénea de contraste en la mayoría de los casos (fig. 14). Estos tumores están localizados en el tallo hipofisario e hipófisis posterior y con frecuencia se extienden a la cisterna supraselar, donde pueden comprimir los nervios ópticos y el hipotálamo. La hipointensidad normal de la neurohipófisis en T1 está habitualmente ausente. La expansión selar no es frecuente, lo cual puede ayudar a diferenciar los tumores infundibulares de los adenomas.

Los pituicitomas son tumores benignos que, después de haber sido extirpados por completo y seguidos durante un largo perío-



A

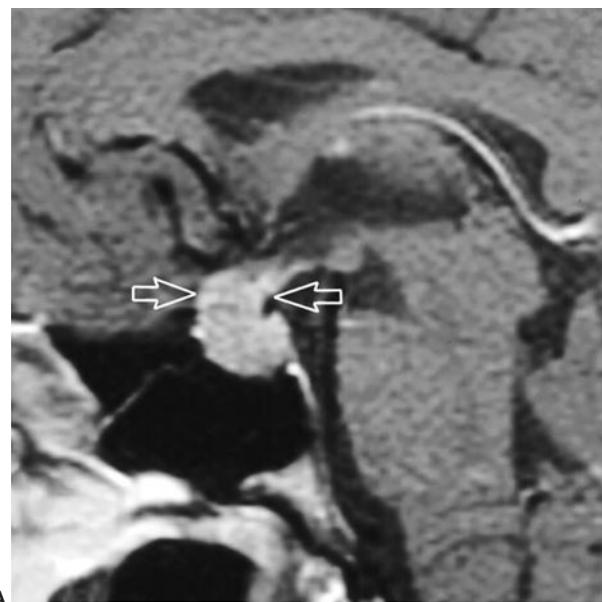


B

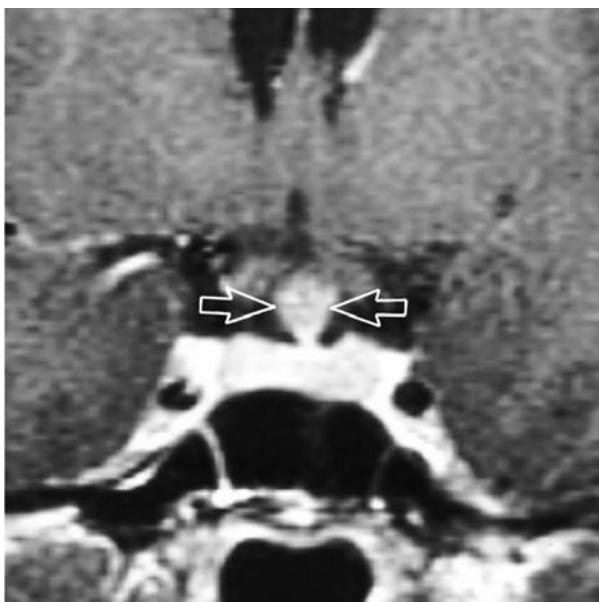
Fig. 14. Mujer de 34 años con cifras elevadas de prolactina. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.

(A) Imagen sagital potenciada en T1, después de introducir medio de contraste, de un adenoma infundibular: pone de manifiesto que la masa (flecha hueca) es inseparable del infundíbulo hipofisario (flecha sólida) en su porción superior.

(B) Imagen coronal potenciada en T1 después de introducir medio de contraste que muestra un prolactinoma (flecha blanca) extendiéndose desde el tallo (flecha negra).



A



B

Fig. 15. Varón de 35 años con un pituicitoma. (Por cortesía de Harnsberger H)¹⁶.

(A) y (B) Imágenes sagital (A) y coronal (B) potenciadas en T1 después de introducir medio de contraste que muestran cómo el infundíbulo hipofisario (flechas) está en estrecho contacto con la masa.

do de tiempo, no han mostrado recidivas. Por lo tanto, un diagnóstico correcto tiene implicaciones importantes en el pronóstico y el tratamiento. La resección total puede curar el tumor, sin precisar quimioterapia adyuvante o radioterapia. Las recurrencias en los casos de resección incompleta se han seguido conservadoramente¹³.

El tanicitoma es otro tumor descrito recientemente en el hipotálamo y la región supraselar. Recibe su nombre porque su forma de teñir y sus características ultraestructurales son idénticas a las de los tanicitos normales. Este tumor puede confundirse anatomicamente con el astrocitoma pilomixoide, tumor descrito recientemente^{3,15} cuyas características histológicas son como las del tanicitoma. Al no haberse empleado la microscopía electrónica en estos pacientes, no está clara la terminología anatomico-patológica más apropiada. Los tanicitomas se caracterizan por ser grandes masas supraselares y es difícil determinar su relación con el tallo hipofisario. Son clínicamente agresivos, con un alto índice de recurrencias, posiblemente debido a que, a diferencia del pituicitoma, tienen un gran tamaño en el momento de su presentación³.

Conclusión

El espectro de enfermedades que afecta al infundíbulo hipofisario es extenso y diferente del de la silla turca y la región paraselar. El infundíbulo hipofisario representa un reto en el diagnóstico por imagen debido a su pequeño tamaño y al número tan variado de procesos patológicos que pueden tener su origen en él.

Las alteraciones congénitas y anomalías del desarrollo suelen mostrar hallazgos radiológicos característicos. Los tumores primarios gliales como el pituicitoma y el tanicitoma presentan un curso clínico claramente diferente, por lo que su inclusión en el diagnóstico diferencial de las masas infundibulares tiene implicaciones para un diagnóstico histopatológico y un tratamiento correctos.

Las lesiones inflamatorias no se suelen tener en cuenta como causa de masas del tallo hipofisario en adultos, sin embargo, su inclusión en el diagnóstico diferencial en este grupo de edad es importante porque pueden beneficiarse de un tratamiento no invasivo y mejorar el curso clínico, sobre todo en pacientes con INH o adenohipofisistis.

Bibliografía

1. Bannister L. Endocrine system. En: Bannister L, Berry M, Williams P, editores. Gray's anatomy: the anatomical basis of medicine and surgery, 38th ed. New York, NY: Churchill Livingstone; 1995. p. 1883-8.
2. Schultz A, Brat D, Oyesiku M, Hunter S. Intrasellar pituicytoma in a patient with other endocrine neoplasms. *Arch Pathol Lab Med*. 2003;125: 527-30.
3. Lieberman K, Chang J, Schelper R, Swarnkar A, Chang JK, Rodziewicz GS. Tanyctomas: a newly characterized hypothalamic-suprasellar and ventricular tumor. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:1999-2004.
4. Tien R, Newton T, McDermott M, Dillon W, Kucharczyk J. Thickened pituitary stalk on MR images in patients with diabetes insipidus and Langerhans cell histiocytosis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1990;11:703-8.
5. Tien R, Kucharczyk J, Kucharczyk W. MR imaging of the brain in patients with diabetes insipidus. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1991;12:533-42.
6. Ryals B, Brown D, Levin S. Duplication of the pituitary gland as shown by MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1993;14:137-9.
7. Nishioka H, Ito H, Sano T, Ito Y. Two cases of lymphocytic hypophysitis presenting with diabetes insipidus: a variant of lymphocytic infundibulo-neurohypophysitis. *Surg Neurol*. 1996;46:285-90.
8. Sato N, Sze G, Keigo E. Hypophysitis: endocrinologic and dynamic MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1998;19:439-44.
9. Pivonello R, De Bellis A, Faggiano A, Di Salle F, Petretta M, Di Somma C, et al. Central diabetes insipidus and autoimmunity: relationship between the occurrence of antibodies to arginine vasopressin-secreting cells and clinical, immunological, and radiological features in a large cohort of patients with central diabetes insipidus of known and unknown etiology. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003;88:1629-36.
10. Brandle M, Ammann P, Spinas GA, Brändle M, Ammann P, Spinas GA, et al. Relapsing Whipple's disease presenting with hypopituitarism. *Clin Endocrinol*. 1999;50:399-403.
11. Prayer D, Grois N, Prosch H, Gadner H, Barkovich AJ. MR imaging presentation of intracranial disease associated with Langerhans cell histiocytosis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:880-91.
12. Makras P, Samara C, Antiniou M, Zetos A, Papadogias D, Nikolakopoulou Z, et al. Evolving radiological features of hypothalamo-pituitary lesions in adult patients with Langerhans cell histiocytosis (LCH). *Neuroradiology*. 2006;48:37-44.
13. Max MB, Deck MD, Rottenberg DA. Pituitary metastasis: incidence in cancer patients and clinical differentiation from pituitary adenoma. *Neurology*. 1981;31:998-1002.
14. Brat DJ, Scheithauer BW, Staugaitis SM, Holtzman RN, Morgello S, Berger PC. Pituicytoma: a distinctive low-grade glioma of the neurohypophysis. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:362-8.
15. Fuller CE, Frankel B, Smith M, Rodziewitz G, Landas SK, Caruso R, et al. Suprasellar monomorphic pilomyxoid neoplasm: an ultrastructural analysis. *Clin Neuropathol*. 2001;20:256-62.
16. Harnsberger H. Head and neck digital teaching file. Salt Lake City, UT: Amirsys; 2002.