

444 **M. Muñoz**
G. Vegas
T. Illescas
A. González

Presentación atípica de síndrome de Sheehan en el posparto inmediato

Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Correspondencia:
Dra. M. Muñoz Muñiz.
San Modesto, 36, 8.º A. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: mar@prodistele.com

Fecha de recepción: 30/8/04
Aceptado para su publicación: 20/4/05

Atypical presentation of Sheehan's syndrome in the immediate postpartum

RESUMEN

Presentamos un caso de instauración atípica de síndrome de Sheehan en el postparto inmediato en una paciente con hemorragia masiva por atonía uterina. El síndrome de Sheehan se produce como consecuencia de la necrosis de la adenohipófisis, desarrollando un cuadro clínico que incluye fallo para la lactancia por déficit en la secreción de la prolactina y amenorrea secundaria, que puede aparecer de forma tardía. Progresivamente aparecen síntomas relacionados con otros déficit de hormonas hipofisarias.

Existen casos de presentación atípica del síndrome de Sheehan que comprometen selectivamente la secreción de una sola hormona hipofisaria, como el que presentamos.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Sheehan. Hemorragia posparto. Déficit de ACTH. Diabetes insípida.

ABSTRACT

We present a case of atypical Sheehan's syndrome in a patient with massive postpartum hemorrhage secondary to uterine atony. Sheehan's syndrome is caused by anterior pituitary necrosis resulting in failure to lactate due to prolactin deficiency and amenorrhea, which may show late presentation. Deficiencies of other specific anterior pituitary hormones progressively appear.

Cases of atypical Sheehan's syndrome have been reported, with selective dysfunction of a single pituitary hormone, as in the present case.

KEY WORDS

Sheehan's syndrome. Postpartum hemorrhage. ACTH deficiency. Diabetes insipidus.

INTRODUCCIÓN

La necrosis hipofisaria posparto, o síndrome de Sheehan, se produce como resultado de una hipovolemia con vasospasmo, que lleva a isquemia y lesión celular con edema y tumefacción glandular que dificultan la recuperación de su circulación, al comprimir la glándula dentro de la silla turca. La hipertrofia de la glándula durante el embarazo, que aparece por estímulo de los estrógenos, hace que ésta sea más vulnerable a la isquemia. Actualmente es una causa infrecuente de hipopituitarismo gracias a la mejoría en el tratamiento obstétrico de la hemorragia posparto y a la disponibilidad de hemoderivados en nuestro medio¹.

La incapacidad para la lactancia es el dato clínico más frecuente, mientras que la amenorrea, la pérdida de vello, la fatiga, la debilidad y la pérdida de peso, propios de otros déficit hormonales hipofisarios, pueden tener una aparición tardía a largo de meses e incluso años. Sin embargo, podemos encontrar casos atípicos de síndrome de Sheehan, con una instauración más brusca en el posparto inmediato y déficit hormonales más selectivos. La aparición de una diabetes insípida por afectación de la neurohipófisis es un hallazgo infrecuente, aunque suele estar presente en los casos más graves².

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de síndrome de Sheehan de instauración brusca en el posparto inmediato que comenzó con cefalea y diplopía, con insuficiencia adrenal secundaria a un déficit aislado de corticotropina (ACTH) y diabetes insípida transitoria.

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, primigesta, sin antecedentes familiares de interés y con el antecedente personal de anexectomía izquierda por endometriosis. Gestación de curso normal hasta la semana 34, en la que comienza con hipertensión arterial, requiriendo ingreso en la semana 35 por preeclampsia. Durante el ingreso precisa tratamiento antihipertensivo con hidralacina y alfametildopa con regular control tensional, por lo que se decide la inducción del parto. Durante la dilatación mantiene presiones arteriales normales, y a las 9 h de iniciada la inducción, en el período expulsivo, presenta un cuadro convulsivo



Figura 1. Extravasado de ramas de la arteria ilíaca interna derecha.

tonicoclónico con pérdida de conciencia, por lo que se realiza una cesárea urgente; nace un feto vivo varón de 2.390 g, con puntuación en la escala de Apgar de 8/9 y pH de cordón 7,24.

En el puerperio inmediato se produce un cuadro de atonía uterina con repercusión hemodinámica que no responde al tratamiento médico con masaje uterino y fármacos uterotónicos. Se procede a una revisión en el quirófano, donde se objetivan desgarros en el ángulo derecho del cérvix, el labio posterior y el fondo de saco vaginal de difícil acceso quirúrgico. Ante la gravedad del cuadro y los signos de coagulopatía, se realiza histerectomía obstétrica con la que se consigue la estabilización de la paciente, aunque persiste una pequeña hemorragia en el parametrio derecho, por lo que se decide trasladar a la paciente al servicio de radiología intervencionista. En la arteriografía pelviana se observa un extravasado dependiente de las ramas de la arteria ilíaca interna derecha (fig. 1) y se lleva a cabo su embolización con coils y partículas de alcohol-polivinilo, con lo que se consigue el control definitivo de la hemorragia. Durante el proceso, la paciente requirió la administración de 14 concentrados de hematíes, 10 unidades de plasma fresco congelado, 12 unidades de plaquetas y 6 g de fibrinógeno.

En el postoperatorio la paciente precisó la combinación de 5 fármacos antihipertensivos hasta lo-



Figura 2. Lesión nodular de alta atenuación intraselar.



Figura 3. Extensión supraselar en la línea media que contacta con la cara inferior del quiasma óptico.

grar un adecuado control tensional. Desarrolló de forma brusca un cuadro de cefalea y diplopía, por lo que se realiza una tomografía computarizada (TC) cerebral, en la que se observan imágenes compatibles con apoplejía hipofisaria y un hematoma intrahipofisario agudo, con discreta invasión de la cisterna supraselar (figs. 2 y 3). Se inició la administración de dexametasona intravenosa para conseguir disminuir el edema asociado a la hemorragia y la necrosis. Al mismo tiempo, la paciente comenzó con polidipsia y poliuria de hasta 7.685 ml/24 h, que no responde a restricción hídrica, así como cuadro de astenia. Ante la sospecha clínica y radiológica de síndrome de Sheehan y cuadro de diabetes insípida, se instauró un tratamiento con hidrocortisona, 15 mg/24 h, y desmopresina intranasal, 10 g/12 h. El cuadro de diabetes insípida tuvo carácter transitorio, y se retiró la desmopresina a las 48 h.

La paciente evolucionó favorablemente, y fue dada de alta a los 11 días de la cesárea con tratamiento antihipertensivo con alfametildopa, 500 mg/8 h, e hidrocortisona, 15 mg/24 h.

Durante el año siguiente ha seguido controles con determinaciones hormonales seriadas sin evi-

dencia de alteración de la secreción de hormonas tiroideas, gonadotropinas, prolactina y hormona de crecimiento, y persistió la insuficiencia adrenal secundaria a déficit en la secreción de ACTH.

DISCUSIÓN

El síndrome de Sheehan es una rara complicación de la hemorragia posparto, descrito en 1937³. Las mujeres afectadas por este síndrome pueden presentar grados variables de hipopituitarismo que abarcan desde el panhipopituitarismo hasta déficit hormonales selectivos, según la cantidad de tejido afectado. La presentación más habitual del síndrome suele ser lenta en el tiempo. Inicialmente presentan una imposibilidad para la lactancia y posteriormente, a lo largo de los meses y los años, aparecerá la clínica secundaria a los diferentes déficit hormonales hipofisarios. Sert et al⁴ revisaron una serie de 28 pacientes con el diagnóstico de síndrome de Sheehan, y encontraron que la media desde el parto al diagnóstico fue de 13 años (rango, 6-30 años). En la mayoría de los casos, la clínica consistía en agalactia y

alteraciones menstruales, que pueden permanecer sin diagnosticar hasta que desarrollan una crisis adrenal al ser sometidas a un estrés, como una infección o la cirugía.

Sin embargo, existen casos de presentación atípica del síndrome de Sheehan, bien por la rapidez de instauración, bien por la clínica de déficit hormonales aislados, como es el caso que presentamos.

Nuestra paciente debuta con cefalea y diplopía. En el contexto de esta paciente con preeclampsia, complicada con la aparición de eclampsia, se intenta descartar la existencia de una hemorragia cerebral como etiología de dicha clínica. En la TC realizada se evidencia una lesión de alta atenuación intraselar con extensión supraselar que contacta con la cara inferior del quiasma óptico, descartando la hemorragia y explicando dicha sintomatología. La paresia ocular que motiva la diplopía aparece secundaria a la compresión nerviosa debida al hematoma diagnosticado en la TC y al edema asociado, que se resuelve tras la administración de corticoides⁵.

En algunos casos de síndrome de Sheehan, aunque de forma infrecuente, puede aparecer una diabetes insípida por afección del tallo hipofisario^{2,6}. La hemorragia con componente supraselar descrita en la TC podría estar en relación con un compromiso del tallo hipofisario, lo que explicaría la aparición de

forma aguda del cuadro de diabetes insípida, que tuvo un carácter transitorio por el tratamiento con corticoides aplicado. La corticoterapia fue la causante de la disminución del edema asociado a la hemorragia, que permitió, en un corto período, la recuperación de la secreción de la ADH y de la desaparición de la clínica de poliuria y polidipsia.

Una característica del síndrome de Sheehan es la aparición de panhipotuitarismo a lo largo de los meses o años, aunque se han descrito casos atípicos con la presencia de un déficit hormonal aislado secundario a la necrosis hipofisaria posparto parcial. En nuestro caso, tras 1 año de seguimiento, la paciente únicamente presenta insuficiencia adrenal secundaria a un déficit hipofisario de ACTH, que requiere tratamiento sustitutivo con hidrocortisona. Stacpoole et al⁷ describen, asimismo, un déficit aislado de ACTH secundario a una hemorragia posparto grave asociado a hiperprolactinemia; esta clínica se explica por la necrosis selectiva de un área de la hipófisis, sin comprometer otras líneas celulares.

Las características atípicas del síndrome de Sheehan del caso que presentamos probablemente se deban a la localización y la extensión anatómica del hematoma intra y supraselar, y a la necrosis de la glándula, por lo que su abordaje clínico y su diagnóstico diferencial resultan más complicados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kelestimur F. Sheehan's syndrome. *Pituitary*. 2003;6:181-8.
2. Ferragutcasas Butinas J, Fernández Real JM, Inglada Estruch JI, Ricart W. Acute presentation of Sheehan's syndrome. Selective involvement of pituitary stalk. *Med Clin (Barc)*. 2001;116:558-9.
3. Sheehan HL. Postpartum necrosis of the anterior pituitary. *J Path Bacteriol*. 1937;45:189-214.
4. Sert M, Tetiker T, Kirim S, Kocak M. Clinical report of 28 patients with Sheehan's syndrome. *Endocr J*. 2003;50:297-301.
5. Vaphiades MS, Simmons D, Archer RL, Stringer W. Sheehan's syndrome: a splinter of the mind. *Surv Ophthalmol*. 2003;48:230-3.
6. Tulandi T, Yusuf N, Posner BI. Diabetes insipidus: a postpartum complication. *Obstet Gynecol*. 1987;70:492-5.
7. Stacpoole PW, Kandell TW, Fisher WR. Primary empty sella, hyperprolactinemia, and isolated ACTH deficiency after postpartum hemorrhage. *Am J Med*. 1983;74:905-8.