

CARTAS CIENTÍFICAS

Tumor inesperado en la silla turca

An unexpected sella turcica tumor

Las alteraciones visuales y el hipopituitarismo no son síntomas exclusivos de los macroadenomas hipofisarios. En el área selar pueden aparecer otros tumores que clínicamente se comportan como macroadenomas. Entre los más frecuentes se encuentran el craneofaringioma, los quistes de la bolsa de Rathke y los meningiomas¹. A continuación se presenta el caso de una paciente con sospecha clínica inicial de macroadenoma hipofisario que finalmente fue diagnosticada de otro tumor selar.

Se trata de una paciente de 49 años de edad, de origen filipino, con antecedentes personales de hipertrigliceridemia en tratamiento con gemfibrocilo 900 mg al día e hipertensión arterial en tratamiento con indapamida 2,5 mg al día. Acudió a consulta derivada por su médico de Atención Primaria por alteración de la función tiroidea en dos analíticas consecutivas que consistía en tetrayodotironina (T4) libre disminuida con tirotrópina (TSH) dentro de la normalidad (1.ª analítica: TSH 3,26 μ UI/ml y T4 libre 0,50 ng/ml; 2.ª analítica: TSH 2,74 μ UI/ml y de T4 libre 0,60 ng/ml, siendo los valores de referencia de TSH 0,465-4,68 μ UI/ml y de T4 libre normal 0,78-2,19 ng/dl). La paciente refería un episodio autolimitado de galactorrea y mastodinia 8 años antes. Fue estudiada en su país, pero no disponía de informes médicos, aunque aseguraba que no se había encontrado causa. En los dos últimos años, la paciente había presentado astenia muy intensa, edema facial y amenorrea. Además, seguía revisiones en Oftalmología por disminución de la agudeza visual. Se le había realizado una campimetría computarizada con el resultado de hemianopsia bitemporal, por lo que el oftalmólogo había solicitado una resonancia magnética nuclear (RMN) que aún no se había realizado. A la exploración llamaba la atención el edema facial, sobre todo palpebral. El tiroides era palpable, pero no se delimitaban nódulos. El resto de la exploración física no mostró alteraciones reseñables y tampoco galactorrea. Con la sospecha de macroadenoma hipofisario de decidió realizar nueva determinación de hormonas basales hipofisarias y evaluar el resultado de la RMN. La RMN cerebral (fig. 1) objetivó una lesión centrada en la hipófisis con importante componente supraselar que se comportaba como homogéneamente hipointensa en T1 y T2 sin presencia de focos de calcio, necrosis ni hemorragia. Medía 25 \times 24 \times 26 mm de diámetro. No mostraba signos de

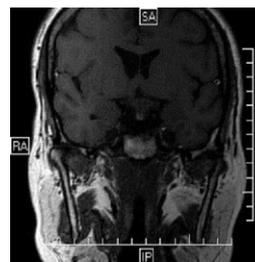


Figura 1 Resonancia magnética nuclear craneal inicial con cortes gruesos que sugiere macroadenoma hipofisario.

invasión del parénquima cerebral, ni invadía el seno esfenoidal. Lateralmente, se extendía englobando en su totalidad a las arterias carótida interna y supraclinoidea izquierdas y, parcialmente, a la carótida interna derecha, las cuales presentaban un calibre normal con vacío de señal, lo que indicaba permeabilidad. El quiasma no se visualizaba adecuadamente, lo que se interpretó como invasión del mismo; no obstante, los cortes eran gruesos para una correcta definición de esta estructura. La analítica mostró, además del hipotiroidismo hipofisario, hipopituitarismo con afectación de los ejes somatotrofo y gonadotrofo, además de una hiperprolactinemia moderada: hormona foliculoestimulante (FSH) 3,62 mUI/ml (valores normales (VN): 21,5-131), hormona luteinizante (LH) 0,44 mUI/ml (VN: 13,1-86,5), 17-beta-estradiol 9,48 pg/ml (VN: 5,3-38,4), prolactina: en la primera muestra 53,90 ng/ml y en la segunda muestra, 59,50 ng/ml (VN: 3-25), hormona de crecimiento (GH) <0,05 ng/ml (VN < 8,6), hormona adrenocorticotropa (ACTH) 49,90 pg/ml (VN: 4,7-48,8), cortisol 18,80 mg/dl (VN: 5-25) y factor de crecimiento similar a la insulina tipo (IGF-1) 81,45 ng/ml (VN: 90-360). Se inició tratamiento con levotiroxina a dosis de 25 μ g al día durante 2 semanas y posteriormente 50 μ g. Aunque la primera impresión fue que el tumor era un macroadenoma, dada la extensión supraselar quedaron dudas sobre si pudiera ser un meningioma y se repitió la RMN, esta vez centrada en hipófisis con cortes finos de grosor inferior a 3 mm. En dicho estudio (fig. 2) se puso de manifiesto la persistencia de lesión centrada en la hipófisis con importante componente supraselar, homogéneamente hipointensa en T1 y T2 sin aparentes focos de calcio, necrosis ni hemorragia. Lateralmente, se extendía englobando en su totalidad a las arterias carótida interna y supraclinoidea izquierda y parcialmente a la arteria carótida derecha. El quiasma óptico se encontraba

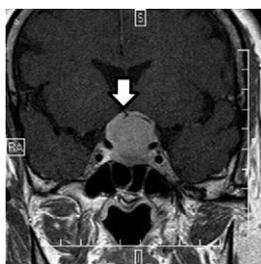


Figura 2 Resonancia magnética nuclear centrada en hipófisis con cortes finos, donde se aprecia la cola dural característica del meningioma (flecha).

rechazado cranealmente con discreta deformidad del suelo del tercer ventrículo. Anteriormente, la lesión se extendía hacia plano esfenoidal haciendo ángulo obtuso. Tras administración de contraste asociaba pequeña cola dural (flecha en la figura 2). Posteriormente, la lesión alcanzaba la cisterna prepontina sin deformidad del tronco del encéfalo. Se observaba hiperseñal en T1 de neurohipófisis, adyacente a la cual existía un discreto realce de contraste más intenso que parecía corresponder a la adenohipófisis comprimida. No se identificaba con claridad el tallo hipofisario. La homogeneidad de la señal, su extensión a plano esfenoidal y la presencia de cola dural sugirieron como primera posibilidad diagnóstica meningioma del diafragma selar.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante craneotomía bifrontal. Se realizó extirpación tumoral amplia, descomprimiendo completamente el quiasma óptico y dejando un resto tumoral que englobaba completamente la arteria comunicante anterior y ambas cerebrales anteriores. El estudio histológico confirmó la sospecha de meningioma meningotelial, en el que se describían cuerpos de *Psam-moma*, reacción fibrohalina y ausencia de alteraciones arquitecturales, de atipia citológica y de actividad mitótica.

Después de la cirugía, persistió la hemianopsia temporal del ojo derecho que presentaba previa la cirugía, a la que se añadió amaurosis del ojo izquierdo, si bien en las últimas revisiones ya era capaz de percibir luz por este ojo. Presentó diabetes insípida central parcial que se controló con 0,1 mg de desmopresina oral y que persistió en ulteriores revisiones. En la analítica de control, además de los déficits reseñados anteriormente y la hiperprolactinemia, se objetivó disminución de cortisol basal con ACTH inapropiadamente normal: FSH 2,12 mUI/ml, LH < 0,216 mUI/ml, prolactina 69,60 ng/mL, ACTH 13,82 pg/ml y cortisol basal 0,29 µg/dl, TSH < 0,015 µUI/ml y T4 libre 1,18 ng/dl.

Los meningiomas son los tumores benignos más frecuentes del sistema nervioso central, derivan de las células meníngeas aracnoideas y pueden aparecer en cualquier localización del mismo. El diafragma selar es un repliegue perforado para dejar paso a la silla turca. Este repliegue se extiende por el tubérculo selar hasta el extremo superior del dorso de la silla y la apófisis clinoides. Los meningiomas que se originan en esta zona de duramadre crecen hacia la

silla turca, ocupándola y simulando un adenoma hipofisario². El concepto de meningioma del diafragma selar es relativamente reciente. Cushing y Eisenhardt en su monografía «Meningiomas» de 1938 recogían casos de meningiomas con estas características, pero los clasificaron como meningiomas supraselares. En 1954, Bush y Mahneke describieron 25 pacientes que habían sido operados de meningiomas del diafragma selar³. Finalmente, en 1995 Kinjo et al⁴ propusieron una clasificación para este tipo de tumores: tipo A, que se originan en la hoja superior del diafragma selar y crecen centralmente a la silla turca; tipo B, con origen en la misma hoja pero de crecimiento dorsal, y tipo C, derivados de la hoja inferior y con crecimiento hacia la silla turca. Estos últimos son los que clínicamente se comportan como macroadenomas hipofisarios.

El diagnóstico diferencial entre macroadenoma hipofisario y meningioma del diafragma selar es muy importante, ya que el abordaje quirúrgico es completamente diferente. En la actualidad el desarrollo de la RMN facilita esta tarea, pero en casos como el que se presenta es necesario un examen minucioso de la imagen. Cappabianca et al⁵ revisaron las imágenes de RMN de pacientes que habían sido diagnosticados de macroadenoma no funcionante cuando en realidad presentaban un meningioma del diafragma selar. En los meningiomas la hipófisis siempre se identificaba bien, y tras la administración de contraste los meningiomas mostraban realce brillante y homogéneo, mientras que en los macroadenomas el realce era pobre y heterogéneo. El centro de la lesión era supraselar en el caso de los meningiomas y selar en el caso de macroadenomas. Los macroadenomas agrandaban la silla turca. Sin embargo, los meningiomas lo hacían moderadamente en relación con su tamaño. Por último, el diafragma de la silla turca y el tallo hipofisario se identificaron en la mayoría de los pacientes con meningioma.

Los meningiomas del diafragma selar deben tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales en aquellos pacientes con hipopituitarismo y alteraciones visuales. Es de especial importancia su identificación preoperatoria puesto que el abordaje quirúrgico va a ser diferente.

Bibliografía

1. Karavitaki N, Wass JA. Non-adenomatous pituitary tumors. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2009;23:651–65.
2. Okuno S, Hisanaga M, Tsunoda S, Sakaki T. Diaphragma sellae meningioma associated only with signs of hypopituitarism. A case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1992;32:765–8.
3. Fiume D, Caputi F, Gazzeri, Lapras C, Papo I. Diaphragma sellae meningiomas. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Sci.* 2001;45:38–42.
4. Kinjo T, al-Mefty O, Ciric I. Diaphragma sellae meningiomas. *Neurosurgery.* 1995;36:1082–92.
5. Cappabianca P, Cirillo S, Alfieri A, D'Amico A, Maiuri F, Mariniello G, et al. Pituitary macroadenoma and diaphragma sellae meningioma: differential diagnosis on MRI. *Neuroradiology.* 1999;41:22–6.

Carmen Aragón Valera^{a,*}, Katty Manrique Franco^a,
José María de Campos Gutiérrez^b
y Olga Sánchez-Vilar Burdiel^a

^a Servicio de Endocrinología y Nutrición, Fundación
Jiménez Díaz, Madrid, España

^b Servicio de Neurocirugía, Fundación Jiménez Díaz,
Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carmen.arval@gmail.com
(C. Aragón Valera).

doi:10.1016/j.endonu.2011.01.011

Coma hiponatrémico posparto

Postpartum hyponatremic coma

Primigesta de 33 años, que ingresa en nuestro centro por coma etiquetado de hiponatrémico 7 días posparto (PP) de recién nacido sano. Sin antecedentes personales ni familiares de interés ingresa en centro privado para alumbramiento tras gestación a término sin incidencias. A su llegada se objetiva hipertensión arterial y se decide realizar cesárea que se complica con abundante sangrado por desgarro del ligamento uterino derecho. En el control analítico posterior se objetiva AST 100 U/L (5-40), anemia (hemoglobina 6,5 g/dL [12-16]), plaquetopenia de 21×10^3 E3/uL (150-450) y proteinuria en límites de síndrome nefrótico. Se transfunden 4 unidades de hemáties y 7 de plaquetas y dada la hipertensión arterial mantenida se inicia perfusión de urapidilo, labetalol 200 mg/6 h y metildopa 500 mg/6 h. Por decisión de la paciente se administra monodosis de 1 mg de cabergolina para inhibir la lactancia.

A los 7 días del PP refiere astenia intensa y cefalea. Presenta exploración física sin alteraciones con tensión arterial de 150-155/95-100 mmHg. El hemograma muestra persistencia de la anemia y horas después presenta crisis tonicoclónica seguida de coma y es intubada. Permanece afebril, hemodinámicamente estable con tensión arterial de 135/80 mmHg y FC 67 lpm. En la analítica presenta empeoramiento de la anemia, glucosa de 73 mg/dL, CPK de 1710 U/L en relación con la convulsión y Na de 103 mmol/L. Ante la necesidad de prueba de imagen es trasladada a la UCI de nuestro centro.

A su llegada a la UCI se confirma la natremia de 104 mmol/L (135-145) con glucosa 78 mg/dL (60-100), urea 19 mg/dL (15-50), creatinina 0,57 mg/dL (0,5-1,2), osmolaridad en suero 224 mOsm/kg y en orina Na 41 mmol/L y osmolaridad de 384 mOsm/kg. Persiste la anemia con hemoglobina de 8,2 g/dL normocítica y normocrómica y discreta elevación de las transaminasas. La radiografía de tórax y el TC craneal no hallan alteraciones y el electroencefalograma muestra afectación cerebral difusa. En la UCI se inicia administración de suero salino isotónico, 2.000 mL en 5 h sin mejoría. Durante el primer día de ingreso mantiene diuresis entre 15-50 mL/h. Se solicita estudio hormonal: cortisol 1,6 ng/dL (5-25) que aumenta a 19,1 ng/dL (30') y 18,7 ng/dL (60') tras estimulación corta con 250 mcg de ACTH intravenosa, TSH 0,56 mU/L (0,34-5,6) y T4 libre 0,57 ng/dL (0,58-1,64). Ante la sospecha de insuficiencia suprarrenal se inicia sustitución con dosis de 100 mg de hidrocortisona cada 6 h, observando incremento de la diuresis a las 2 h de cada dosis (145 mL tras la primera, 470 mL tras la segunda y 880 mL tras la tercera) volviendo a descender la diure-

sis a las pocas horas de cada dosis, por lo que se inicia la administración de hidrocortisona en perfusión continua.

En el segundo día a las 6:00 h presenta Na 108 mmol/L. A las 9:00 h se solicita nuevo estudio hormonal que muestra T3 libre 1,8 pg/mL (2,5-3,9) y TSH y T4 libre que siguen disminuyendo. A las 12:00 h aumenta el Na a 119 mmol/L (11 mmol/L en 6 h) y la diuresis a 300-400 mL/h por lo que se administra 1 mcg de desmopresina intravenosa (fig. 1).

Al tercer día presenta en analítica: hemoglobina 8,3 g/dL, glucosa 112 mg/dL, creatinina 0,47 mg/dL, ácido úrico 0,8 mg/dL (2,5-6), Na 120 mmol/L, K 4,2 mmol/L, LDH 869 U/L con normalización hipertransaminemia y en estudio hormonal: prolactina 2 ng/mL, LH y FSH indetectables, cortisol 41,4 ng/dL, TSH 0,34 mU/L, T3 libre 1,87 pg/mL y T4 libre 0,52 ng/dL. Durante el transcurso del tercer y cuarto días se observa aumento progresivo de la natremia hasta sodio de 138 mmol/L con variaciones de 10 mmol/L en menos de 24 h y diuresis superiores a los 300 mL/h por lo que se administran de nuevo dosis de 1 mcg de desmopresina.

Dada la recuperación de la natremia se decide desintubar, permaneciendo consciente, orientada, sin focalidad ni nuevas crisis comiciales. Se realiza RM que objetiva hipófisis de morfología y dimensión normales, con realce periférico y ausencia de captación central tras gadolinio compatible con isquemia no hemorrágica de la adenohipofisis en fase subaguda. El sodio se mantiene estable y se produce una mejoría progresiva de las hormonas tiroideas (T4 libre 0,62 ng/dL al sexto día).

Se decide traslado a la planta de endocrinología. La mejoría de las cifras tensionales y la desaparición de la proteinuria permiten disminuir los hipotensores hasta su suspensión. Con la mejoría del control hormonal, la disminución de la isquemia en la RM de control y el estudio inmunológico negativo, se inicia descenso progresivo de la corticoterapia hasta su suspensión. El día 27 de ingreso, previamente al alta, se realiza reevaluación hormonal que muestra cortisol basal de 9 ng/dL que aumenta a 14,8 ng/dL (30') y 5,5 ng/dL (60') tras estímulo corto con 250 mcg de ACTH intravenosa con mejoría del resto de parámetros, por lo que se decide prescribir corticoterapia sólo ante situaciones de estrés (fig. 2).

Tras el alta la paciente sigue sin precisar tratamiento de base. Las menstruaciones se retomaron a los 5 meses, volviendo a su regularidad a los 8 meses del alta. Analíticamente persiste la respuesta parcial del cortisol al test de estímulo corto con ACTH con recuperación del resto de hormonas persistiendo en la RM a los 6 meses la imagen de isquemia.

Analizando los datos durante su ingreso en la UCI observamos que la paciente presentaba una TSH en límites bajos con hipotiroxinemia inadecuada tratándose de una situación