



230 - ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA CON AFECTACIÓN HIPOFISARIA

C. Navea, I. Pavón, M. Merino, G. Guijarro, C. Pérez y P. Carrasco

Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Getafe. España.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Moya-Moya es una patología cerebrovascular crónica caracterizada por la estenosis bilateral progresiva de las arterias del polígono de Willis con aumento de circulación colateral anómala. Las manifestaciones clínicas incluyen ictus isquémico, ictus hemorrágico y epilepsia. Por lo general la sintomatología se resuelve progresivamente, quedando en algunos casos secuelas neurológicas, y en hasta un 50-70% de las ocasiones se instaura un deterioro progresivo de la función cognitiva. A continuación presentamos el caso clínico de un paciente con enfermedad de Moya-Moya con afectación hipofisaria, descrita en algunos casos en pacientes con esta patología.

Caso clínico: Paciente de 19 años con enfermedad de Moya-Moya, que presentaba como complicaciones secundarias epilepsia focal, infarto cerebral isquémico hemisférico derecho, coloboma ocular bilateral con discapacidad visual y dificultades de aprendizaje. Fue derivado a nuestras consultas en julio de 2015 por pubertad retrasada. A la exploración física presentaba un estadio de Tanner 3, con volumen testicular de 15 cc y un IMC de 34,9 kg/m². Se había realizado cariotipo que fue normal (46XY). Se solicitó estudio hormonal que fue compatible con un panhipopituitarismo con déficit de gonadotropinas, GH y ACTH. Se completó estudio con una RMN hipofisaria que mostró un defecto de la línea media craneal con deformidad de la adenohipófisis y discreta desviación del tallo hipofisario. Se inició tratamiento sustitutivo con hidroaltesona y con testosterona. El paciente sigue revisiones en nuestras consultas con buena evolución.

Discusión: La enfermedad de MoyaMoya se caracteriza por una estenosis bilateral de las arterias del polígono de Willis y sus manifestaciones clínicas más frecuentes son ictus y epilepsia. A pesar de ser una manifestación clínica poco frecuente, es importante tener en cuenta la posible afectación hipofisaria.