



26 - HIPOPITUITARISMO NO ADQUIRIDO: ASPECTOS CLÍNICOS Y EVOLUCIÓN

Á.J. Rosales¹, Q. Asla^{1,2,3}, M. Tirado^{3,4}, M. Mateu-Salat^{1,2,3}, V. Amodru^{3,5}, G. Carreras^{3,4,6}, S.M. Webb^{1,3,6} y A. Aulinas^{1,2,3}

¹Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Departamento de Medicina. Universitat de Vic-Universitat Central de Catalunya (UVic-UCC). Vic. ³Institut de Recerca Biomèdica Sant Pau (IIB-Sant Pau). Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁵Aix-Marseille Université. Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM). U1251.Marseille Medical Genetics (MMG). Marseille. ⁶Departamento de Medicina. Universidad Autónoma de Barcelona. Bellaterra. ⁷Centro de Investigación Biomédica en Red en Enfermedades Raras (CIBERER Unidad-747). ISCIII. Madrid.

Resumen

Introducción: El hipopituitarismo no adquirido (HNA) es infrecuente y su fenotipo heterogéneo. Puede progresar en el tiempo y asociarse a malformaciones extrahipofisarias (MEH). El objetivo del estudio es describir las características clínicas y evolución de pacientes con HNA.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con HNA seguidos en los Servicios de Endocrinología y Pediatría del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Resultados: Se identificaron 47 casos, 60% varones, con mediana de edad (P25-P75) 38,4 (27,4) años. La edad de inicio de síntomas sugestivos de déficit hormonal (DH) fue 6,1 (12,3) años y de diagnóstico 12 (17,4) años. El 6% tuvo antecedentes familiares de hipopituitarismo. El DH diagnosticado a menor edad fue el de GH(DGH) a los 9 (11,0) años, seguido por TSH 9,9 (16,6), ADH a los 11,9 (20,1), FSH/LH (DGN) a los 17 (17,3) y ACTH a los 17,5 (14,9) años. Un 51% progresó a nuevos DH y se registraron 2 casos de recuperación de DGN. El DH más prevalente fue GH (71%), seguido por FSH/LH (70% en adultos), TSH (62%), ACTH (43%) y ADH (19%). El 26% asoció hiperprolactinemia. El 91% de los pacientes disponía de resonancia magnética, con alteraciones en el 91% de casos (79% agenesia/hipoplasia, 62% neurohipófisis ectópica/no visible, 62% defecto del tallo hipofisario). El 42% cumplía criterios de síndrome de interrupción del tallo hipofisario, y se caracterizaron por una edad más temprana al diagnóstico (12 (7,4) vs. 13,2 (34) años, $p = 0,04$), mayor frecuencia de déficit de TSH (82 vs. 46%, $p = 0,03$), DGH (94 vs. 54%, $p = 0,02$) y retraso puberal (69 vs. 24%, $p = 0,03$). El 30% presentó MEH, siendo más frecuente en mujeres (52 vs. 14%, $p = 0,009$) y destacando los defectos de línea media (24%) y las alteraciones visuales (5%).

Conclusiones: La evolución de los pacientes con HNA es heterogénea, habitualmente con alteraciones estructurales y de inicio en la infancia. Más de la mitad desarrolló nuevos DH en edad adulta, justificando el seguimiento a largo plazo.