

CARTAS CIENTÍFICA

Masa supraselar y diabetes insípida. Un caso de infundibuloneurohipofisitis linfocitaria autolimitado con esteroides

Suprasellar mass and diabetes insipidus. A case of lymphocytic infundibuloneurohypophysitis self-limited with steroids

Los procesos inflamatorios de la glándula hipofisaria, mimetizan tumores selares o paraselares, pudiendo ser infradiagnosticados¹. La hipofisitis linfocitaria (LYH) hace referencia a un proceso inflamatorio de la glándula hipofisaria, de origen autoinmune, cuya presentación clínica varía dependiendo del segmento hipofisario más gravemente afectado. Se utiliza el término infundibuloneurohipofisitis linfocitaria cuando el proceso inflamatorio está confinado al lóbulo posterior de la hipófisis, tallo, infundíbulo e hipotálamo². En este último caso, la clínica inicial suele ser una diabetes insípida de comienzo brusco y síntomas de efecto masa^{3,4}. Distinguirlos de otras masas hipofisarias no es tan obvio. Su frecuencia va en aumento, en parte debido al número creciente de estudios radiológicos que evidencian signos sugestivos de esta entidad, lo que ha llevado a establecer criterios diagnósticos para el manejo conservador, sin necesidad de métodos agresivos, siendo su diagnóstico definitivo histológico^{2,5}. Su naturaleza es reversible en algunos casos, pero una de las opciones de tratamiento dada su patogenia autoinmune son los esteroides⁶. Presentamos el caso de una mujer que debutó bruscamente con clínica de diabetes insípida y hipopituitarismo en la que se evidenció una masa supraselar, que tras instaurar tratamiento esteroideo, disminuyó rápidamente de tamaño hasta su resolución. Debemos pensar en la posible naturaleza inflamatoria autoinmune de la glándula hipofisaria ante una masa selar o supraselar que muestre características radiológicas típicas por las relevantes implicaciones clínicas y pronósticas de esta entidad.

Se trata de una mujer de 49 años, previamente sana, con ritmo menstrual normal, que consultó de urgencia por cefalea frontal ligera y déficit de memoria reciente. Se le realizó una tomografía computarizada craneal inicial, que evidenció la presencia de una masa bien definida extraaxial en área supraselar que realizaba con contraste, sugestiva de meningioma/craneofaringioma. Ingresó en neurocirugía para tratamiento quirúrgico, practicándosele una resonancia magnética (RM) con contraste que describía la presencia de la masa supraselar de $26 \times 22 \times 20$ mm con gran realce tras el contraste, sugestiva de craneofaringioma (fig. 1). A su ingreso, la paciente

presentaba un buen estado general, afebril, estable, sin focalidad neurológica, ni defectos campimétricos ni otras alteraciones en la exploración física. Los exámenes complementarios bioquímicos y hematológicos fueron normales. A las 92 h de su ingreso, comenzó con polidipsia intensa y poliuria de unos 8–12 l, solicitándose un estudio endocrinológico. La analítica practicada mostró una osmolaridad plasmática de 320 mOsm/l, osmolaridad urinaria de menos de 200 mOsm/l, natremia de 147 mEq/l. Con la sospecha de diabetes insípida central, se inició tratamiento con desmopresina oral. En espera del tratamiento quirúrgico, se inició tratamiento con dexametaxona 4 mg/12 h y, previamente, se realizó un estudio de función hipofisaria, que mostró los resultados de la tabla 1. Tras 2 semanas en tratamiento esteroideo, se realizó una RM de control, donde se apreciaba la importante reducción de la lesión previa, con engrosamiento del tallo hipofisario y pérdida de la hiperseñal de la neurohipofisis en secuencia potenciada en T1, con gran realce en T2 a nivel del infundíbulo, eminencia media e hipotálamo. Estos hallazgos eran muy sugestivos de infundibuloneurohipofisitis linfocitaria (fig. 2). La evolución a los 6 meses de seguimiento, fue favorable siguiendo tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea, hidroaltesona 20 mg: 1/2–0–1/2 y desmopresina oral, por persistir la diabetes insípida. La cirugía fue desestimada por la resolución de la lesión en el momento actual. En el diagnóstico diferencial incluimos enfermedades granulomatosas y otras masas selares, para lo cual se inició estudio en este sentido que fue negativo (prueba de Mantoux, anticuerpos antinucleares y anticuerpos

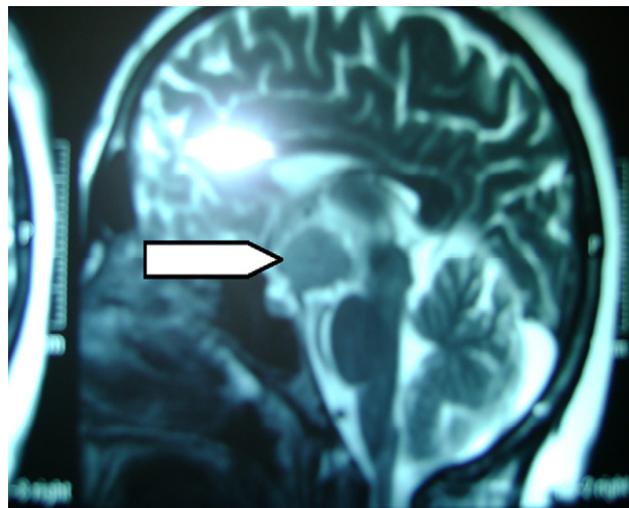


Figura 1 Resonancia nuclear magnética inicial. Masa supraselar de $26 \times 22 \times 20$ mm con gran realce tras el contraste, sugestiva inicialmente de craneofaringioma.

Tabla 1 Estudio de función hipofisaria del caso clínico^a

TSH	0,17 mU/l*	(0,35–5,5)
T4	7,9 ug/dl	(8–18)
T3	1,5 ng/ml	(2,3–4,2)
Cortisol	< 1 ug/dl*	(10–25)
LH	< 1 mU/ml*	(> 1,1)
FSH	0,768 mU/ml*	(> 1,2)
PRL	38,7 ng/ml	(1,9–25)
IGF-1	123 ng/ml	(94–252)

FSH: hormona foliculoestimulante; IGF-1: factor de crecimiento similar a la insulina; LH: hormona luteotropa; PRL: prolactina; TSH: tirotopina; T4: tiroxina; T3: triyodotironina.

^aEn la columna de la derecha se muestran los valores de referencia.

*En tratamiento esteroideo.

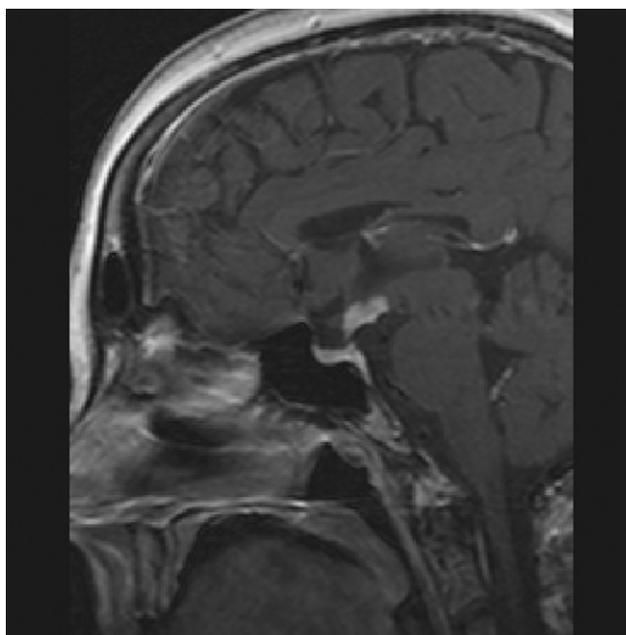


Figura 2 Resonancia nuclear magnética de control previa a cirugía: Reducción importante de la lesión previa, con engrosamiento del tallo hipofisario y pérdida de la hiperseñal de la neurohipofisis y gran realce a nivel del infundíbulo, eminencia media e hipotálamo en T2. Hallazgos radiológicos sugestivos de infundibuloneurohipofisitis.

anticitoplasma de neutrófilo negativos). La radiología torácica fue normal y la serie radiológica ósea descartó imágenes líticas.

La infundibuloneurohipofisitis es un proceso inflamatorio de la glándula hipofisaria de naturaleza autoinmune en la que los hallazgos histológicos están localizados en el tallo

hipofisario, infundíbulo e hipotálamo. La clínica de inicio es en su mayoría de diabetes insípida y síntomas de efecto masa, junto a posibles déficit hipofisarios, como se objetivó en la paciente descrita. Por su naturaleza autoinmune, se asocia en una 25–50% de los casos a otros procesos autoinmunes, pero esto es más característico de la adenohipofisitis. Clásicamente, el diagnóstico definitivo se realiza mediante la biopsia quirúrgica de la lesión. Sin embargo, dada la creciente realización de estudios de imagen existen criterios radiológicos que apoyan este diagnóstico, como en este caso. Existe un creciente desarrollo de estudios inmunológicos (anticuerpos antihipofisis), aunque aún no específicos y no están disponibles en todos los centros. En este caso, el engrosamiento del tallo hipofisario, la gran captación del contraste en infundíbulo e hipotálamo, junto a la pérdida de la mancha brillante (*bright spot*) de la neurohipofisis, y la buena respuesta a esteroides, nos deben hacer pensar a los clínicos en esta entidad y en la posibilidad de estar infradiagnosticándola.

Bibliografía

1. Bellastella A, Bizarro A, Coronella C, Bellastella G, Agostino SA, De Bellis A. Lymphocytic hypophysitis: a rare or underestimated disease? *Eur J Endocrinol.* 2003;149:363–76.
2. Rivera JA. Lymphocytic hypophysitis: disease spectrum and approach to diagnosis and therapy. *Pituitary.* 2006;9:35–45.
3. Alonso G. *An Med Interna.* 2006;23:100–1.
4. Imura H, Nakao K, Shimatsu A, Ogawa Y, Sando T, Fujisawa I, et al. Lymphocytic infundibuloneurohypophysitis as a cause of central diabetes insipidus. *New Engl J Med.* 1993;329:683–9.
5. Ikema T, Takasu N. Serial T1-weighted magnetic resonance imaging changes in a patient with central diabetes insipidus, possibly due to lymphocytic infundibuloneurohypophysitis. *Eur J Endocrinol.* 2005;153:989–90.
6. Young-Suk JO, Hyo-Jin L, So-Young R, Woo-Jung H, Chang-June S, Young-Kun K, et al. Lymphocytic hypophysitis with diabetes insipidus: improvement by methylprednisolone pulse therapy. *Korean J Intern Med.* 2004;19:189–92.

Pilar Rodríguez Ortega^{a,*}, Francisco Morales Pérez^a, Rafael Hernández Lavado^a, Elena M. Esteban Durán^b y Jorge Giménez Pando^c

^aServicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

^bServicio de Radiología, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

^cServicio de Neurocirugía, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: prodriguezort@hotmail.com (P. Rodríguez Ortega).