

contraste intravenoso. También puede observarse engrosamiento del tallo hipofisario que simula una enfermedad infiltrativa². Estos hallazgos no son específicos y plantean el diagnóstico diferencial con el adenoma quístico, el craneofaringioma o el quiste de la bolsa de Rathke. La imagen de difusión en RM también puede ayudar a diferenciar el absceso, por presentar alta señal en difusión con bajo valor *Apparent Diffusion Coefficient* (ADC), frente a los tumores necróticos, que muestran baja señal en difusión con alto valor ADC^{1,3}.

El diagnóstico definitivo suele ser histológico tras el drenaje quirúrgico. El organismo aislado más frecuentemente es el *Staphylococcus coagulasa negativo*². Según las distintas series, el ratio de tinción de gram y cultivos positivos varía entre el 0 y el 64%, lo cual podría explicarse en primer lugar por la baja actividad que presentan las bacterias en los abscesos hipofisarios⁵, y en segundo lugar por la antibioterapia preoperatoria^{1,5}.

El tratamiento de elección es el drenaje quirúrgico transesfenoidal y antibioterapia durante 3-6 semanas^{1,2,4-7}. No obstante, el tratamiento conservador con antibióticos puede ser útil en casos de absceso hipofisario en fase precoz¹. Tras el tratamiento, los déficits visuales suelen mejorar aunque los déficits endocrinos pueden ser persistentes y necesitar tratamiento sustitutivo permanente. Aunque la tasa de recidivas es baja, es conveniente realizar controles con RM con el fin de detectarlas.

Como conclusión, el diagnóstico preoperatorio de los abscesos hipofisarios es difícil debido a su clínica insidiosa y los hallazgos radiológicos poco específicos. Hay que sospechar el absceso hipofisario ante un paciente con una masa selar quística con realce en anillo¹, sobre todo si asocia clínica infecciosa y/o diabetes insípida.

Dada la baja frecuencia de esta enfermedad, sería conveniente realizar un estudio multicéntrico que permitiera abarcar un mayor número de casos con el fin de conocer mejor esta entidad.

Bibliografía

1. Liu F, Li G, Yao Y, Yang Y, Ma W, Li Y, et al. Diagnosis and management of pituitary abscess: Experiences from 33 cases. *Clin Endocrinol*. 2011;74:79–88.
2. Dalan R, Leow MK. Pituitary abscess: Our experience with a case and a review of the literature. *Pituitary*. 2008;11:299–306.
3. Shuster A, Gunnarsson T, Sommer D, Miller E. Pituitary abscess: An unexpected diagnosis. *Pediatr Radiol*. 2010;40:219–22.
4. Vates GE, Berger MS, Wilson CB. Diagnosis and management of pituitary abscess: A review of twenty-four cases. *J Neurosurg*. 2001;95:233–41.
5. Zhang X, Sun J, Shen M, Shou X, Qiu H, Qiao N, et al. Diagnosis and minimally invasive surgery for the pituitary abscess: A review of twenty nine cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012;114:957–61.
6. Kuge A, Sato S, Takemura S, Sakurada K, Kondo R, Kayama T. Abscess formation associated with pituitary adenoma: A case report: Changes in the MRI appearance of pituitary adenoma before and after abscess formation. *Surg Neurol Int*. 2011;2:3.
7. Talluri SK, Talluri J, Besur S. Pituitary abscess. *Am J Med Sci*. 2011;341:484.
8. Nattero L, Luque-Ramírez M, Azcárate A, Marazuela M. Hiponatreミア recurrente como característica presente en los abscesos de pituitaria: caso clínico. *J Endonu*. 2010;12:3–125.

Raquel Ramiro Gandia^{a,*}, Sandra Emilia González Ibáñez^a, Pedro Antonio Riesgo Suárez^b, Carmen Fajardo Montañana^c y Enrique Mollà Olmos^a

^a Servicio de Radiología, Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España

^c Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rramiro@hospital-ribera.com (R. Ramiro Gandia).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2013.11.004>

Síndrome «morning glory» asociado a encefalocele transesfenoidal y panhipopituitarismo



Morning glory syndrome associated with transsphenoidal encephalocele and panhypopituitarism

El síndrome «morning glory» (SMG), aunque descrito inicialmente en 1929, debe su nombre a Kindler (1970)¹. En él existe una displasia congénita del nervio óptico. Su incidencia es muy baja y está causado por un fallo en el cierre de la fisura embrionaria coroidea. Este síndrome, que tiene una herencia autosómica dominante, suele ser unilateral, aunque hay casos bilaterales, predomina en mujeres y se caracteriza por una excavación campaniforme, con tejido fibrogliol central y unos vasos retiniales radiales que recuer-

dan a la flor dondiego de día o morning glory. El SMG frecuentemente se presenta con alteraciones oftalmológicas aisladas (disminución de la agudeza visual asociada a desprendimiento de retina en el 30 a 40% de los casos), pero se han descrito asociaciones sistémicas que incluyen alteraciones congénitas del prosencéfalo y de la línea media, con anomalías endocrinas progresivas, respiratorias o renales^{1,2}.

Los encefalocelos basales (EB) congénitos se deben a un defecto óseo craneal y de la duramadre, con herniación extracraneal de estructuras intracraneales. Son anomalías raras, de difícil diagnóstico, con una incidencia estimada de 1:35.000 recién nacidos. Se clasifican en 4 tipos, de los cuales la variedad transesfenoidal es la menos frecuente (supone el 5% de los EB)³. Este tipo de encefalocele se debe a la persistencia del canal craneofaríngeo o transesfenoidal, con la herniación del tejido cerebral a través de él. Puede producirse por un defecto en el suelo de la silla turca, del esfenoides o del etmoides posterior; la variante menos frecuente es la transellar transesfenoidal. Con frecuencia se asocia a defectos de la línea media, con alteraciones hor-

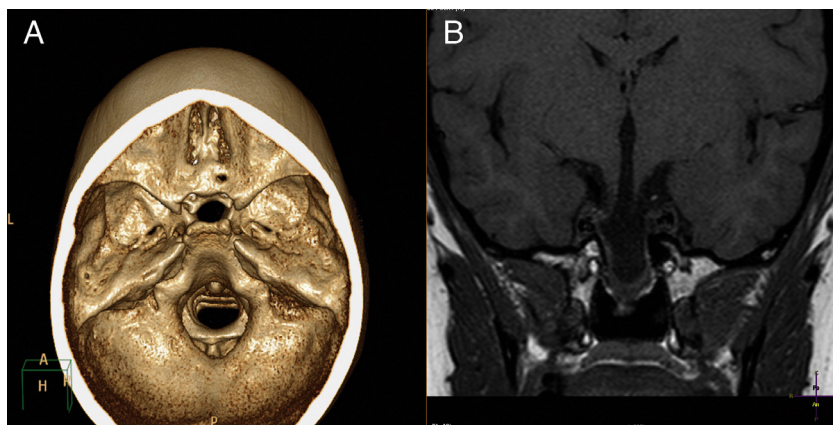


Figura 1 A) Tomografía axial computarizada tridimensional, donde apreciamos defecto óseo a nivel de base. B) Resonancia magnética nuclear. El corte coronal, en secuencia T1, muestra masa quística que se extiende a través de defecto óseo hacia nasofaringe

monales hipotálamo-hipofisarias y del nervio óptico, entre ellas el SMG⁴. El SMG acompaña al 67% de los EB.

La incidencia de disfunciones hormonales en pacientes con EB es del 50-60%. La deficiencia de GH, hipogonadismo hipogonadotrópico, hipotiroidismo y diabetes insípida son los desórdenes más frecuentes. En una revisión de 15 casos con EB transesfenoidal, se evidenció que las deficiencias más frecuentes eran las de GH y hormona antidiurética (66,7 y 60%, respectivamente), seguidas por la deficiencia en gonadotropinas (33,3%), TSH (26,7%) y prolactina (13,3%)⁵.

El curso natural de la disfunción hipotálamo-hipofisaria es aún incierta, pero en la mayoría de los pacientes con EB se ha evidenciado disfunciones hormonales progresivas. Lamentablemente, hay muy pocos casos reportados con seguimiento endocrinológico en un periodo de tiempo superior o igual a 10 años³.

Presentamos un caso de SMG bilateral asociado a encefalocele transesfenoidal y panhipopituitarismo, en el cual los estudios de imagen y hormonales fueron fundamentales para el diagnóstico.

Una adolescente de sexo femenino de 16^{6/12} años fue remitida por amenorrea y retraso del crecimiento, que había sido lento desde la infancia, pero sin estancamiento. A los 11 años inició axilarquia y pubarquia sin progresión. A los 16 años inició telarquia. No presentó menarquia. No presentaba poliuria ni polidipsia.

La paciente era producto de un embarazo controlado de 38 semanas, con parto eutócico, longitud de 49 cm (+0,05 DE) y un peso de 3.240 g (+0,44 DE). A los 3 meses de edad se le diagnosticó SMG bilateral, que le produjo a los 11 años desprendimiento de retina del ojo izquierdo y una visión reducida del ojo derecho. No tenía antecedentes de crisis comiciales ni otros datos de interés.

Exploración física a los 16^{6/12}: talla 145 cm (-2,7 DE), IMC 23,16 Kg/m² (+0,98 DE), talla diana 163 cm (-0,15 DE). Edad ósea de 14^{9/12} años. Microftalmia, nistagmo del ojo derecho, labio superior muy fino, paladar ojival. No existía bocio ni acúmulo de grasa en el abdomen. Estadio puberal 2 de Tanner. No existían otros datos significativos.

El estudio hormonal reveló TSH 1,67 uUI/ml (VN 0,350-4,950), T4L 1,08 ng/dl (VN 0,700-1,600), cortisol basal 21,20 ug/dl (VN 5,00-25,00), ACTH 50,3 pg/ml (VN 5-46).

La respuesta del cortisol tras hipoglucemia insulínica fue normal (valor pico de cortisol 26,7 ug/dl). PRL 61,6 ng/ml (VN < 20). GH basal < 0,05 ng/ml, con un pico de 0,06 ng/ml (VN > 7) en el test de clonidina no primado con estrógenos. IGF1 86 ng/ml (VN 116-913). FSH basal 2,77 mUI/ml, LH basal 1,21 mUI/ml. Estradiol 21 pg/ml (VN impúber < 12 pg/ml). El test de GnRH muestra un pico de FSH 7,46 mUI/ml y de LH 9,2 mUI/ml. La densitometría ósea evidencia osteoporosis de -3,2 DE (columna L1-L4). No se realizó osmolaridad urinaria debido a la ausencia de síntomas de diabetes insípida.

La TAC con reconstrucción 3D y la RMN cerebral (fig. 1) evidenciaron meningoencefalocistocele transesfenoidal, que contenía en su parte más inferior tejido hipotálamo-hipofisario displásico, agenesia del pico del cuerpo caloso y coloboma retiniano derecho. Se inició estrogenización con estrógenos transdérmicos^{6,7}. No se administró GH dada la edad ósea, ya que este tratamiento es claramente efectivo si se administra a edades tempranas⁸.

Debido a la osteoporosis, además de la estrogenización se inició aporte de calcio y vitamina D. La hiperprolactinemia leve podía atribuirse a elongación del tallo hipofisario. No se realizó reparación quirúrgica del encefalocele, como está propugnado por muchos autores, ya que con frecuencia no es beneficioso por el riesgo de dañar el tejido funcionante⁹.

Nuestro caso presenta un SMG bilateral asociado a encefalocele transesfenoidal con alteraciones endocrinológicas: déficit de GH y de gonadotropinas con diagnóstico tardío de la afectación hipotálamo-hipofisaria, a pesar de conocerse el antecedente sindrómico. Por tanto, enfatizamos la necesidad de un estudio endocrinológico precoz y un seguimiento a largo plazo, debido a que las deficiencias hormonales pueden aparecer años después de realizado el diagnóstico inicial^{3,10}. El estudio mediante TAC o RMN permite delimitar la anatomía de la masa herniada.

En resumen, ante el SMG es fundamental el estudio de imagen para descartar encefalocele, y la valoración de la función hipotálamo-hipofisaria para un diagnóstico y tratamiento precoz de los déficits hormonales. Las hormonas principalmente afectas son la GH, con repercusión en la talla final, y las gonadotropinas con la falta de estrogenización, que lleva, además de a una falta de desarrollo puberal, a una osteoporosis temprana. La terapia de reemplazo hor-

monal es muy efectiva⁶⁻⁸. Es fundamental recordar que las deficiencias hormonales pueden ser progresivas y manifestarse años después del diagnóstico inicial, siendo por ello necesario un adecuado seguimiento de la función del eje hipotálamo-hipofisario.

Bibliografía

1. Pierre-Filho Pde T, Limeira-Soares PH, Marcondes AM. Morning glory syndrome associated with posterior pituitary ectopia and hypopituitarism. *Acta Ophthalmol Scand.* 2004;82:89-92.
2. López-Lizárraga EP, Bolaños-Jiménez R, Treviño-Alanís MG, Rivera-Silva G. Morning glory syndrome. *Gac Med Mex.* 2011;147:70-1.
3. Tanimoto K, Onda S, Sawaki H, Hiraiwa T, Sano H, Ohnishi M, et al. Hypopituitarism in a patient with transsphenoidal cephalocele: Longitudinal changes in endocrinological abnormalities. *Endocr J.* 2011;58:193-8.
4. Minotto I, Abdala N, Miachon AA, Spinola e Castro AM, Imamura P, Nogueira RG. Basal encephalocele associated with morning glory syndrome: Case report. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65:988-91.
5. Morioka M, Marubayashi T, Masumitsu T, Miura M, Ushio Y. Basal encephaloceles with morning glory syndrome, and progressive hormonal and visual disturbances: Case report and review of the literature. *Brain Dev.* 1995;17:196-201.
6. Mauras N, Torres-Santiago L, Taboada M, Santen R. Estrogen therapy in Turner syndrome: Does the type, dose and mode of delivery matter? *Pediatr Endocrinol Rev.* 2012;2: 718-22.
7. Nabhan ZM, Dimeglio LA, Qi R, Perkins SM, Eugster EA. Conjugated oral versus transdermal estrogen replacement in girls with Turner syndrome: A pilot comparative study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2009;94:2009-14, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2008-2123>.
8. Reiter EO, Price DA, Wilton P, Albertsson-Wikland K, Ranke MB. Effect of growth hormone (GH) treatment on the near-final height of 1258 patients with idiopathic GH deficiency: Analysis of a large international database. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006;91:2047.
9. Sanjari R, Mortazavi SA, Amiri RS, Ardestani SH, Amirjamshidi A. Intraspinal Meningo-encephalocele: Report of two rare cases and review of literature. *Surg Neurol Int.* 2013;4:5, <http://dx.doi.org/10.4103/2152-7806.106260>.
10. Chen CS, David D, Hanieh A. Morning glory syndrome and basal encephalocele. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:87-90.

Yoko Oyakawa Barcelli^{a,*}, Pilar García Durruti^b, Patricia Enes Romero^a, María Martín Frías^a y Raquel Barrio Castellanos^a

^a *Unidad de diabetes pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

^b *Servicio de endocrinología, Hospital montepríncipe, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: yokoob2@hotmail.com (Y. Oyakawa Barcelli).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2013.11.003>

Absceso epidural espinal en un paciente diabético



Spinal epidural abscess in a diabetic patient

El absceso epidural espinal (AES), con una incidencia de 2-25 pacientes/100.000 admitidos en un hospital⁸, es una infección rara del sistema nervioso central. Sin embargo, se ha evidenciado un incremento de la frecuencia en los últimos 30 años debido al aumento de pacientes sometidos a procedimientos invasivos espinales, bien como método anestésico, bien para control del dolor, así como por la mejor resolución y/o aumento de la realización de técnicas de imagen. El AES supone un reto diagnóstico, puesto que sus manifestaciones son inespecíficas y un retraso en el diagnóstico podría conllevar secuelas neurológicas irreversibles, e incluso la muerte. La diabetes se considera un factor de riesgo para desarrollar un AES, por lo que debería incluirse en el diagnóstico diferencial de todo paciente diabético con dolor lumbar.

Presentamos el caso de un paciente varón de 70 años, caucásico, que acudió al servicio de urgencias por segunda vez consecutiva en un periodo de una semana por presentar un dolor de unos 15 días de evolución en la región dorsal izquierda, irradiado a la columna lumbar, de características mecánicas y rebelde a los analgésicos habituales. A los 20 días de inicio del dolor, desarrolló impotencia funcional con dificultad para la deambulación por debilidad en miembros

inferiores. No había presentado fiebre ni alteraciones esfinterianas y no refería otra clínica asociada. No existía historia previa de traumatismo, bloqueos anestésicos ni infección de vías periféricas recientes. Únicamente, 7 meses previos al inicio del cuadro se le había realizado una amputación del cuarto y quinto metatarsianos del pie derecho por una osteomielitis con microbiología positiva en el cultivo de partes blandas de *Pseudomonas* sp.

Como antecedentes personales destacaban una diabetes tipo 2 de larga evolución con regular control metabólico crónico, con HbA1c realizada un mes previo al ingreso de 7,7%, presentando un ligero empeoramiento del control metabólico en la analítica de ingreso (HbA1c 7,9%) y múltiples complicaciones tanto microvasculares (retinopatía no proliferativa, nefropatía con enfermedad renal crónica estadio 3B, polineuropatía sensitivo-motora y artropatía de Charcot) como macrovasculares (cardiopatía isquémica crónica, accidente cerebrovascular hacía unos 25 años sin secuelas posteriores y claudicación intermitente estadio IIa de Fontaine), en tratamiento con múltiples dosis de insulina. Asimismo presentaba una hipertensión arterial con buen control tensional bajo tratamiento con lercanidipino e irbesartán y una dislipidemia en tratamiento con atorvastatina.

Al examen físico presentaba un estado general conservado, estaba afebril y estable hemodinámicamente. No se evidenciaban hallazgos patológicos a nivel respiratorio, cardiovascular o abdominal. A nivel neurológico, no existía déficit motor ni sensitivo en extremidades superiores o tronco. Sin embargo, al explorar las extremidades inferio-