

IV. CAUSA NO FRECUENTE DE EMERGENCIA NEUROQUIRURGICA: ENANISMO CON GALACTORREA EN UN ADOLESCENTE PORTADOR DE UN TUMOR HIPOFISARIO

Dra. S. Frida Scherbovski (*)
Dr. Roberto Neme (**)
Dr. H. L. Fideleff (***)
Dr. A. Guitelman (***)
Dr. P. Scala (***)

(*) Docentes del Servicio Cátedra de Neurología y Neurocirugía - Profesor titular Dr. A. González, Hospital Central - Alem y Salta, Mendoza, Argentina.
(**) Hospital Alvarez - Endocrinología - Aranguren 2701, Buenos Aires.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 16 años 11 meses de edad, que es internado por presentar un cuadro de emergencia neuroquirúrgica compuesto de amaurosis de OD y severo compromiso del campo visual de OI, entre otros signos y síntomas compatibles con el diagnóstico de masa ocupante expansiva intracraneana.

Realizados los estudios complementarios de urgencia, éstos arrojaron, en concordancia con la clínica, el diagnóstico de tumor intra-extraselar. Efectuada la cirugía por vía transfrontal clásica se extirpó la masa ocupante cuya A-P arrojó adenoma hipofisario a predominio eosinófilo.

La evolución posquirúrgica inmediata fue satisfactoria, retrogradando la signosintomatología ocular y a posteriori la endocrinológica.

SUMMARY

We present the case of a masculin patient aged 16/11 that is hospitalized because of a neuro-surgery emergency composed of blindness of the right eye and a serious engagement of the visual camp in the left eye, among other signs and symptoms consistent with the diagnosis of an occupying expansive intercranial mass.

Once the complementary urgent researchs were made, they brought out the diagnosis of an intra-extrasellar tumor, according to what clinics said. Then the surgery was made through the classic transfrontal way, taking off the occupying mass which Pathological Anatomy showed an hypophysial adenoma with an eosinophil predominance.

The immediate post clinical evolution was satisfactory, retrograding the ocular symptomatology and later on the endocrinological symptomatology.

INTRODUCCION

La emergencia neuroquirúrgica resultante de un adenoma hipofisario complicado en la edad puberal y prepupal constituye un hecho de inusual observación.

La oportunidad que tuvimos de estudiar un paciente de 16 años 11/12 meses de edad, portador de un tumor eosinófilo de hipófisis y cuya consulta requirió cirugía de urgencia, nos llevó a efectuar una breve descripción del caso y a discutir una serie de consideraciones sobre aspectos clínicos, endocrinológicos, oftalmológicos y radiológicos.

CASO CLINICO

El paciente G. J. M., de sexo masculino, cuya edad cronológica en el momento de la consulta era de 16 años 11 meses, debió ser internado por presentar un cuadro de emergencia neuroquirúrgica, que se reveló clínicamente por una amaurosis de OD, severo compromiso visual de OI, cefaleas frontales de tipo punzante que no yugulaban con analgésicos y bradipsiquia importante. Todo lo cual motivó los siguientes estudios de urgencia.

ESTUDIO RADIOLOGICO

Rx. Cráneo F. y P.: mostraba aumento de los diámetros anteroposterior y vertical de la silla turca, con importantes alteraciones estructurales, tales como: doble piso y erosión en la unión del mismo con la pared posterior y las apófisis clinoides posteriores, así como erosión de las anteriores (fig. 1).



Figura 1

La pneumoencefalografía reveló deformación de las cisternas quiasmáticas y supraquiasmáticas e imagen de nivel aéreo de convexidad superior compatible con lesión quística de aproximadamente 3 cm de diámetro, no visualizándose tercer ventrículo (fig. 2).



Figura 2

La angiografía carotídea bilateral mostró importante "levantamiento" (o desplazamiento) de la arteria cerebral anterior en su segmento subcalloso y rigidez de la arteria carótida interna supraclinoidea. En el perfil se apreciaba apertura del sífon carotídeo, con estiramiento de la porción supraclinoidea y rechazo hacia atrás del grupo cerebral anterior (figs. 3 y 4).



Figura 3

ESTUDIO VISUAL

Amaurosis de OD; el fondo de ojo revelaba signos evidentes de atrofia de papila en evolución. El OI mostraba a su vez una papila de coloración blanco-nacarada, con signos de atrofia



Figura 4

temporal, lo cual coincide con el deterioro del campo visual homólogo. Los exámenes Complementarios de rutina eran normales.



Figura 5

EVALUACION ENDOCRINOLOGICA

Debido a la necesidad de efectuar una neurocirugía de urgencia, sólo se pudieron consignar los antecedentes y la clínica endocrinológica actualizada.

En cuanto a los primeros, es de destacar que las cefaleas comenzaron alrededor de los 8 años, fueron progresivas, intermitentes y en su comienzo calmaban con analgésicos comunes. A los 13 años le fue efectuada una orquidectomía izquierda por causa desconocida. En el momento de la consulta su talla era de 1,49 m, con un segmento inferior de 75 cm, su peso corporal era de 56 kg, obesidad centripeta, ginecomastia bilateral simétrica de aproximadamente 3 x 3 cm con galactorrea provocada en ambas mamas, vello pubiano

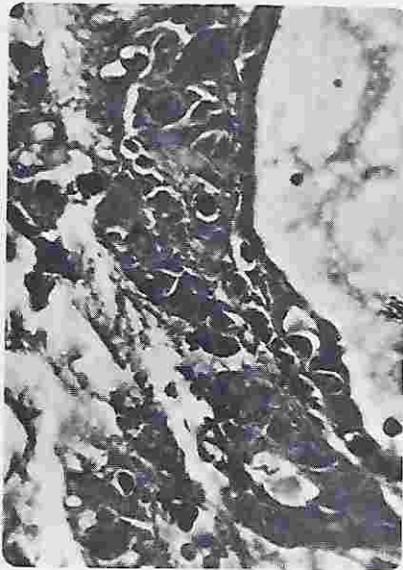


Figura 6

G II de Taner, sin vello axilar, pene pequeño para su edad, testículo derecho en bolsa G II de Taner, ausencia de gónada izquierda.

Arribando al diagnóstico anteriormente mencionado se opera; esto se realizó por vía alta transfrontal evacuándose una formación quística de 2 a 3 cm de diámetro y restos del tumor y cápsula tumoral según técnica habitual.

Se realizó una irradiación con una DT de 3.000 rads con una penetración de 200 rads por aplicación y por día con buena tolerancia (Dr. Alberto Giménez Mathus, Inst. de Oncología Mendoza); la evaluación de los estudios complementarios posoperatorios inmediatos arrojó:

Tiroxina (T 4).

Total = 6,9 mg % (V. N. = 5-12,5).

17 cetoesteroides urinarios (17 KO) = 17,8 mg/24 hs. (V. N. = 8-18).

17 OH corticoides urinarios (17 OH) = 21,80 mg/24 hs. (V. N. = 10-33).

Prolactina (PRL) = 330 ng/ml (V. N. = 6-12).

Hormona folículo-estimulante (FSH) = 4,9 mUI/ml.

Hormona luteinizante

(LH) = 7,9 mUI/ml (V. N. = 5-20).

A los 9 meses poscirugía:

PRL = 100 ng/ml.

LH = 2,65 mUI/ml.

FSH = 5 mUI/ml.

Cortisol = 8 hs. = 25,85 (V. N. = 5-25).

Cortisol = 18 hs. = 13,07 (V. N. = 10).

17 KO = 4,80 (V. N. = 8-18) mg/24 hs.

17 OH = 3,63 (V. N. = 10-33).

T 4 = 9,25 mg/100 ml de suero.

A los 12 meses:

Poscirugía, la evaluación arrojó: talla 1,49 m, sin cambios respecto de la primera consulta,

ginecomastia persistente pero de menores dimensiones.

Mama derecha: 2 x 1 cm.

Mama izquierda: 1 x 1 cm, aproximadamente. NO galactorrea.

Vello pubiano: grado III de Taner.

Vello axilar: aparición del mismo.

Genitales: sin cambios respecto de la primera consulta.

Prueba de estimulación con THR

Valor hallado	TSH	Prolactina
Basal	7 microU/ml	320 ng/ml
20 minutos	23,5 microU/ml	350 ng/ml
60 minutos	23,0 microU/ml	350 ng/ml
V. N. basales	2 a 10 microU/ml	300 ng/ml

Prueba de estimulación con LH-RH

Valor hallado	LH	FSH
Basal	6,2 mU/ml	3,4 mU/ml
20 minutos	12,2 mU/ml	3,6 mU/ml
60 minutos	16,0 mU/ml	3,9 mU/ml
V. N. basales	2 a 20 mU/ml	2 a 10 mU/ml

A los 15 meses:

Prueba de estimulación con Synacthen

Dosaje de cortisol plasmático (RIA)

Basal	15,0 µg %
15 minutos posestimulación	21,0 µg %
30 minutos posestimulación	27,0 µg %
60 minutos posestimulación	25,0 µg %
V. N. basal	5 a 20 µg % (a las 8 hs.)

Test del ejercicio para estimulación de 5TH

Dosaje de somatotrofina plasmática (RIA)

Basal	c. a. = 0,25 mU/l.
10 minutos posejercicio	c. a. = 1,10 mU/l.
20 minutos posejercicio	c. a. = 1,10 mU/l.
V. N. basal	hasta 10 mU/l.

Test de bromoergocriptina para prolactina

Dosaje de prolactina plasmática (RIA)

Basal	
mayor 100 ng/ml	c. a. = 300 ng/ml.
2½ posbromoergocriptina	
mayor 100 ng/ml	c. a. = 250 ng/ml
V. N.	
basal	5,0-20,0 ng/ml

Análisis efectuados por el Dr. Nelson Palmada y Dra. Beatriz Rauek. Sigue en tratamiento con bromoergocriptina.

DISCUSION

El adenoma hipofisario en la niñez y adolescencia constituye una patología de interés creciente debido a las múltiples repercusiones que sobre las esferas neurológicas y endocrinológicas acarrea.

Su incidencia varía según los distintos autores de menos del 1 %, ⁽¹⁾ hasta el 18 %, ^(2,3,4) El advenimiento de nuevos métodos de estudios complementarios radiológicos y de laboratorio endocrinológicos, así como un mejor conocimiento clínico, permiten efectuar el diagnóstico en una etapa precoz de la evolución de la enfermedad, sobre todo si la misma se presenta con sintomatología endocrina predominante. ⁽¹⁾

No es frecuente la presentación bajo la forma de emergencia neuroquirúrgica como el caso que presentamos, y cuando ello ocurre es debido a que se ha producido retraso en el diagnóstico, una consulta tardía ^(2,3) o bien se trata de un tumor no funcionante que ha tenido un crecimiento rápido. ⁽¹⁾ Los motivos de consulta pueden ser primariamente neurológicos y/o oftalmológicos, sobre todo en los no funcionantes ⁽¹⁾ [cefaleas, ^(1,2) distintas alteraciones visuales, ^(1,2) o endocrinológicas, ^(1,2) retraso puberal, ^(1,2) galactorrea y más raramente gigantismo, ^(1,2,3) enfermedad de Cushing].

La evaluación endocrinológica debe ser lo más completa posible, abarcando los ejes hipotálamo-hipofisario-tiroideo y gonadal, así como el eje adrenocorticotrófico, prolactínico y somatotrófico. ⁽¹⁾

En nuestro paciente, en el cual en virtud de la urgencia quirúrgica no pudieron efectuarse los estudios hormonales preoperatorios, es evidente que clínicamente presentaba una posible alteración del eje prolactínico por su ginecomastia bilateral con galactorrea que cedió luego de la intervención con involución de la misma. El descenso progresivo de los valores de prolactina coincide con lo que hemos observado en el adulto. ⁽³⁾

Los estudios radiológicos simples, tales como Rx. de la región selar F. y P. deben ser siempre

solicitados ante la mínima sospecha de patología de la región hipotálamo-hipofisaria, ^(1,2) ya que en ocasiones el hallazgo de lesiones estructurales mínimas de la silla turca nos pone sobre la pista de posible patología orgánica mucho tiempo antes que aparezcan las manifestaciones visuales que están revelando el crecimiento supraselar del tumor.

La politomografía y la TO permiten una mayor y mejor precisión diagnóstica, así como una evaluación de la posible extensión del proceso. ^(2,9)

La neumoencefalografía constituye un estudio preoperatorio de gran utilidad en estos pacientes. ^(1,2) Las manifestaciones visuales van desde alteraciones mínimas en la campimetría y en el fondo de ojo hasta la amaurosis, ⁽²⁾ como desgraciadamente ocurrió en este caso.

En cuanto a la técnica quirúrgica diremos que la vía de abordaje preferencial en los niños y adolescentes es la transeptoefenoidal; reservamos la llamada vía alta o transfrental a aquellas circunstancias en las que el tamaño o extensión del proceso tumoral impiden utilizar la primera, como el caso que nos ocupa; la radioterapia se indicó en virtud que la extensión del tumor no permitió asegurar que su extirpación haya sido completa, y sobre todo teniendo en cuenta el importante porcentaje de recidivas de los adenomas eosinófilos, ⁽²⁾ como reveló la Anatomía Patológica de nuestro paciente, cuidando que esta terapéutica no agrave los daños preexistentes en vía óptica y ejes neuroendocrinos.

En conclusión, a todo niño o adolescente en quien se sospeche la presencia de un tumor de la región selar se le deberá efectuar evaluación clínica, endocrinológica basal y dinámica, radiológica, oftalmológica, a fin de precisar localización, tamaño, extensión del proceso y grado de compromiso visual y/o endocrinológico del mismo. El control posoperatorio permitirá, a través del tiempo, evaluar la posible recuperación de las distintas funciones y estructuras comprometidas, así como detectar precozmente las eventuales recidivas (figs. 5 y 6).

BIBLIOGRAFIA

1. Bergarda, C.: "Aspectos endocrinológicos de los tumores de la región hipotálamo-hipofisaria". *Medicina*, 39, 836-846, 1979.
2. Richmond, I. L.; Wilson, Ch.: "Pituitary adenomas in childhood and adolescence". *J. Neurosurg.*, 49, 163-168, 1978.
3. Lucas, C.: "Adenomes, a prolactine de l'enfant". *Faculté de Médecine de Marseille*, 1977 (M. D. Theses).
4. Carrea, R.; Mofa, H.: "Microneurosurgical intracranial radical removal of craniopharyngiomas". *Microneurosurg.*, Hajime Handa-Iguaku Shoin Ltd., Tokio, 1975.
5. Van Meter, Q. L.; Gareis, F.; Hayes, J., y col.: "Galactorrhea in a 12 year-old boy with a chromophobe adenoma". *Journ. of Pediatrics*, 90, 756-759, 1977.
6. Spence, H.; Trias, E.; Raiti, S.: "Acromegaly in a 9½ year-old boy. Pituitary function studies before and after surgery". *Amer. J. Dis. Child.*, 123, 504-506, 1972.
7. Miller, W.; Townsed, J.; Grumbach, M., y col.: "An infant with Cushing's disease due to an adrenocorticotropic producing pituitary adenoma". *J. Clin. Endocr. and Metab.*, 48, 1017-1025, 1979.
8. Curielmann, A.; Solano, A. R.; Espinola, B.; Mancini, A.; Basso, A. J.: "Abnormality in presecretion: hormonal study during pituitary tumor surgery". Enviado a *Journal of Endocrinological Investigation* para su publicación.
9. Danoff, B.; Pripstein, S.; Croce, N., y col.: "The value of computerized tomography in delineating suprasellar extension of pituitary for radiotherapeutic management". *Cancer*, 42, 1066-1072, 1978.