



ORIGINAL BREVE

## Importancia del seguimiento a largo plazo de la diabetes insípida; de hipofisitis linfocitaria a germinoma

A. Amat Madramany<sup>a,\*</sup>, E. Gastaldo Simeón<sup>a</sup>, A. Revert Ventura<sup>b</sup>,  
L.A. Escobar Hoyos<sup>b</sup> y P. Riesgo Suárez<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de la Ribera, Alzira, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiología, Hospital Universitario de la Ribera, Alzira, Valencia, España

<sup>c</sup> Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario de la Ribera, Alzira, Valencia, España

Recibido el 20 de septiembre de 2013; aceptado el 26 de diciembre de 2013

Disponible en Internet el 14 de marzo de 2014

### PALABRAS CLAVE

Hipofisitis  
linfocitaria;  
Germinoma;  
Diabetes insípida;  
Panhipopituitarismo

### KEYWORDS

Lymphocytic  
hypophysitis;  
Germinoma;  
Diabetes insipidus;  
Panhypopituitarism

**Resumen** Se describe el caso de un trastorno del eje hipotálamo hipofisario en un niño de 10 años que comenzó con diabetes insípida y evolucionó a un panhipopituitarismo. En estos casos siempre se debe sospechar una lesión hipotalámica oculta y realizar seguimiento. A los 3 años, se detectó la aparición de lesiones en el tallo hipofisario. Los marcadores tumorales fueron negativos pero la lesión creció y fue biopsiada. El resultado anatomopatológico fue de hipofisitis linfocitaria. En el seguimiento hubo un aumento de los marcadores tumorales, por lo que se realizó una nueva biopsia que fue diagnóstica de germinoma. La hipofisitis linfocitaria es muy rara en estas edades y algunos casos son diagnosticados finalmente de germinoma. El interés radica en resaltar la importancia del seguimiento de los casos de diabetes insípida central y en cuestionar un posible diagnóstico de hipofisitis linfocitaria, o mejor infundibuloneurohipofisitis linfocitaria, muy raro en estas edades y que puede enmascarar un germinoma, con muy pocos casos reportados.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Importance of long-term follow-up of diabetes insipidus; from lymphocytic hypophysitis to germinoma

**Abstract** A case is presented of a 10-year old boy who had a hypothalamic-pituitary axis disorder. He initially presented with diabetes insipidus that progressed to panhypopituitarism. A hidden hypothalamic lesion should be suspected in all these cases, and should be followed up.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [anaamat@comv.es](mailto:anaamat@comv.es) (A. Amat Madramany).

New lesions were found in the pituitary stem three years later. Although tumor markers were negative, there was an increase in size, and a biopsy was performed. The histopathology reported a Lymphocytic Hypophysitis. There were increases in the tumor markers during the follow-up, thus a second biopsy was performed, with the diagnosis of Germinoma.

Lymphocytic Hypophysitis is an uncommon diagnosis in children. Few cases have been reported, and in some cases, they were later diagnosed with Germinoma.

We believe this case highlights the importance of the follow-up of children with Central Diabetes Insipidus with a normal MRI, as well as not taking the diagnosis of Lymphocytic Hypophysitis/lymphocytic Infundibular neurohypophysitis as definitive, as it is a rare diagnosis at this age, and could mask a Germinoma, as recorded in some cases.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

La diabetes insípida central (DIC) se debe a un déficit parcial o total de la hormona antidiurética que va a conducir a la incapacidad para concentrar la orina. Por tanto, la poliuria y la polidipsia van a ser las características clínicas principales<sup>1-3</sup>.

En el diagnóstico diferencial de esta entidad se incluyen varios procesos de distinta etiología: malformaciones, neoplasias, alteraciones autoinmunes, trastornos inflamatorios e infecciones<sup>1,2,4,5</sup>. Avances recientes en el campo de la resonancia magnética (RM) han permitido disminuir el número de DIC clasificadas como idiopáticas<sup>6</sup>. En numerosos pacientes (17,5-52%<sup>7-9</sup>) continúa siendo difícil establecer la causa subyacente. El hallazgo por RM más frecuente en un niño con DIC es el engrosamiento del tallo hipofisario y el diagnóstico diferencial incluye fundamentalmente la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y el germinoma, y con menos frecuencia el craneofaringioma, el glioma hipotalámico, la infiltración por leucemia/linfoma, las metástasis de tumores del sistema nervioso central y excepcionalmente la sarcoidosis. La hipofisitis linfocitaria muestra unos hallazgos de imagen superponibles a los de la HCL y, aunque es propia de adultos, puede afectar a niños.

Es importante un seguimiento estrecho, ya que se han diagnosticado germinomas décadas después del diagnóstico de DIC<sup>5,10,11</sup>.

## Caso clínico

En mayo del 2003 se remitió a endocrinología pediátrica un niño de 10 años por talla baja, polidipsia y poliuria. Hasta los 8 años había mantenido el peso y la talla en P10-25; desde entonces, la velocidad de crecimiento disminuye, quedando la talla en P < 3. Además, las semanas previas asociaba polidipsia y poliuria.

Las mediciones auxológicas y las determinaciones hormonales se representan en la [tabla 1](#) y la [figura 1](#).

La diuresis era de 7.400 cc/día (10 cc/kg/h), con polidipsia de 7.840 cc/día. Sodio basal en plasma de 144 mEq/l y Osm p de 277 mOsm/kg; Osm ur: 73 mOsm/kg, Osm ur/Osm p = 0,26.

El test de restricción hídrica se tuvo que suspender a las 5 h por aumento de natremia a 156 mEq/l. En ese momento, el cociente Osm ur/Osm p no se había modificado significativamente, siendo de 0,3. Se administró desmopresina, que incrementó la osmolaridad urinaria hasta 460 mOsm/kg. Con el diagnóstico de DIC, se inició tratamiento con desmopresina intranasal, con buena respuesta.

El test de estimulación de la GH con clonidina y el test del ejercicio confirmaron su déficit. Se inició tratamiento sustitutivo, consiguiendo un aumento de la velocidad de crecimiento con recuperación de percentiles de talla.

La RM fue normal. Se prosiguió con el tratamiento y se continuó con controles clínicos, hormonales y RM cada 6 meses. A los 13 años, se inició tratamiento sustitutivo con tiroxina por hipotiroidismo. A los 14 años, la hormona foliculostimulante, la hormona luteinizante y la testosterona, así como el desarrollo de caracteres sexuales secundarios, persistían en estadio prepuberal. El cortisol era de 0,1 µg/ml, desarrollando por tanto un panhipopituitarismo.

Los controles de RM fueron normales hasta el año 2006, en que se observó un engrosamiento del tallo hipofisario, con un nódulo captante en el tuber cinereum hipotalámico, de 7 mm de diámetro, compatible con infundibuloneurohipofisitis linfocitaria. No se evidenciaron otras alteraciones morfológicas ni de intensidad de la señal ([fig. 2](#)). Se suspendió el tratamiento con GH hasta conocer la naturaleza de la lesión. Los marcadores tumorales en plasma en ese momento fueron negativos (alfafetoproteína 1,1 ng/ml, antígeno carcinoembrionario 0,2 ng/ml, β-HCG 2,9 UI/l). En la RM 6 meses después se observó un engrosamiento del tallo hipofisario, ausencia de brillo de la neurohipófisis y un nódulo hipotalámico. Tras la administración de contraste, había un realce homogéneo. Todo el eje hipotálamo-hipofisario estaba aumentado con respecto al control anterior, el diámetro mayor era de 7 y en ese momento era de 10 mm. Estos hallazgos podrían ser indicativos de enfermedad inflamatoria (histiocitosis de Langerhans, hipofisitis linfocitaria), aunque dado el crecimiento de la lesión se debería descartar el germinoma.

Se realizó una biopsia transesfenoidal con técnica microquirúrgica con neuronavegador. En el estudio inmunohistoquímico se vio un denso infiltrado linfoide con CD-45

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4141453>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4141453>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)