

TITULO: ENANISMO HIPOFISIARIO HAZGO ACCIDENTAL. PRESENTACION DE UN CASO.

Autores: Msc. Elsa Juana Ramos Crabb ¹ MSc. Gilberto Quevedo Freites ²

Msc Isabel Lastre Hernández ³

¹ Médico Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral, Master en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Policlínico Docente Julio Antonio Mella. La Habana. Cuba. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-9777-0612>

Email: ramoscrabbelsajuana@gmail.com

² Médico Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral, Master en Educación Médica. Profesor Asistente. Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Policlínico Josué País García. Santiago de Cuba. Cuba. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8782-7769>

³ Médico, Especialista Segundo Grado en Medicina General Integral. Msc Educación Médica. Profesor Auxiliar. Policlínico Andres Ortiz. Guanabacoa. La Habana Email: isabellastre@infomed.sld.cu ORCID <http://orcid.org/0000-0003-1949-8307>

Misión Médica Cubana. República Popular de Angola.

Año: 2023

RESUMEN

El enanismo hipofisiario es una enfermedad endocrina, caracterizada por el retardo o detención del crecimiento somático y del desarrollo sexual observado antes de la edad de la pubertad y consecutivo a una deficiencia del lóbulo anterior de la Hipófisis. Se revisó la bibliografía actualizada lo que permitió presentar las pautas clínicas, diagnósticas y de tratamiento de esta enfermedad. Se presenta un paciente angolano de la provincia de Huambo, masculino de 19 años de edad y de la raza negra, con antecedentes de salud. Los datos positivos al examen físico y las alteraciones encontradas en los estudios radiológicos y analíticos permitieron plantear el diagnóstico de Enanismo hipofisiario.

Palabras clave: hipófisis, hormona del crecimiento, enanismo hipofisiario.

Introducción

Por infantilismo hipofisiario se entiende un cuadro endocrino, caracterizado por retardo o detención del crecimiento somático y del desarrollo sexual observado antes de la edad de la pubertad y consecutivo a deficiencia del lóbulo anterior de la hipófisis^{1,2}.

El enanismo es la estatura baja ocasionada por una enfermedad o un trastorno genético. Por lo general, el enanismo se define como una estatura adulta de 4 pies y 10 pulgadas (147 centímetros) o menos. La estatura adulta promedio entre las personas con enanismo es de 4 pies (122 cm). Independientemente del sexo. Existen varios trastornos médicos diferentes que causan enanismo. En general, los trastornos se dividen en dos amplias categorías³⁻⁸.

Enanismo desproporcionado y Enanismo proporcionado en este tipo el cuerpo es proporcionalmente pequeño, todas las partes del cuerpo son pequeñas en el mismo grado y parecen ser proporcionadas. La deficiencia de la hormona del crecimiento es una causa relativamente frecuente de enanismo proporcionado. Son muy diversas las causas capaces de originar un déficit en la secreción de GH y en definitiva un enanismo^{1,7,9}.

Presentación de caso

Paciente de 19 años, masculino de la raza negra, soltero, con nivel escolar primario sin terminar, proveniente de área rural y trabajador agrícola. Fue atendido en la consulta externa de Medicina Interna del Hospital Municipal en el municipio Longonjo de la provincia de Huambo en la República Popular de Angola, por no presentar desarrollo de los caracteres sexuales masculinos.

Antecedentes patológicos familiares: madre fallecida con VIH/SIDA.

Antecedentes patológicos personales: No refiere antecedentes.

Datos positivos al examen físico:

Facies: de aspecto envejecida.

Piel: se aprecia ligeramente aspera, sin ser seca.

Mensuraciones: peso: 24 kg

talla: 124 cm

IMC: 15,61

Genitales externos y mamas: pene infantil, testículos y escrotos de proporciones infantiles, vello pubiano nulo sin desarrollo prepuberal de las mamas (Estadio I de Tanner).

Con el diagnóstico de probabilidad de infantilismo hipofisario, el paciente se hospitaliza, con el fin de hacer posible su estudio competente. Durante su permanencia, se practicaron los exámenes que a continuación se enumeran:

Exámenes analíticos:

Hemograma completo: Hg 13,6 g/l Leucograma: $6,6 \times 10^9$ Plaquetas: $244 \times 10^9/L$ ver bien como se da

Urea: 3,78 mmol/l Creatinina: 60 mmol/l Glicemia: 4,13 mmol/l Colesterol total: 200mg/dl LDL: 110mg/dl HDL: 40mg/dl TGO: 20,2 U/l TGP: 24,4 U/l

IGF-1: 96 ng/ml TSH 0,17U/ml Gonadotropinas LH: 1,6mU/l FSH: 0,8 m U/l

Exámenes imagenológicos:

Radiografía de carpo: atraso de la osificación de aproximadamente 8 años.

Radiografía de cráneo: silla turca pequeña, pared craneal delgada, escasa neumatización (senos frontales y celdas mastoideas).

Con el examen físico y los exámenes complementarios realizados se decide remitir al paciente a la consulta de Endocrinología del Hospital Regional en el municipio cabecera de la provincia Huambo, con el diagnóstico de Enanismo hipofisario, siendo nuevamente valorado y corroborando el diagnóstico presuntivo. En la actualidad, el paciente se encuentra en tratamiento con suplemento de Hormona de crecimiento.

Discusión de caso

Dentro de las causas de baja talla patológica se encuentran los trastornos endocrinos que corresponden al 5- 10% de todos los casos. El más frecuente de estos trastornos es el déficit de hormona de crecimiento que afecta principalmente a los hombres con una relación 4: 1 y tiene una prevalencia que puede ir de 1 caso por cada 3,480 niños, hasta un 1 caso por 30.00 niños ¹⁰.

La prevalencia de la deficiencia idiopática de la hormona de crecimiento es difícil de estimar. Se barajan cifras desde 1 caso por cada 1.800 niños en Sri Lanka y 1 de cada 3.800 nacidos vivos en el Reino Unido ^{10,11}.

La deficiencia de la hormona de crecimiento de inicio en la infancia, puede aparecer como resultado de patologías de la hipófisis o hipotalámicas, pero por lo general no se puede identificar la causa, por lo que se denomina deficiencia de la GH idiopática y suele tratarse de un déficit aislado de la GH. Como causas de este déficit se incluyen Mutaciones de genes específicos, como el GHRHR y el GH1,

Ferrández Longás ² postulo que las enfermedades congénitas asociadas a la hipófisis, como la displasia septo-óptica (DSO) o síndrome De Morsier, la ectopia de la hipófisis posterior, el síndrome de Prader-Willi, el síndrome de Turner o la deficiencia del gen SHOX, insuficiencia renal crónica., tumores intracraneales localizados dentro o en las proximidades de la silla turca, especialmente el denominado craneofaringioma, traumatismo craneal severo, daño a la glándula hipófisis por trastornos intracraneales, como la hidrocefalia; por radioterapia craneal por cirugía; o por un traumatismo. Inflamación autoinmune (hipofisitis), infarto de la glándula hipofisaria secundario a una hemorragia postparto (S. de Sheehan) o apoplejía pituitaria hemorrágica, el retardo del crecimiento desde finales del primer año hasta la mitad de la adolescencia, es el sello distintivo de la deficiencia de la GH en la infancia ^{9,10}.

Suele producirse un retraso asociado en la maduración física, de forma que tanto la maduración ósea como la pubertad pueden retrasarse varios años. Cuando la deficiencia es severa de la GH está presente desde el nacimiento y nunca tratada, se produce enanismo, con estaturas adultas tan cortas como 122 a 135 cm, estas manifestaciones como retardo severo del crecimiento y de los caracteres sexuales en la pubertad se ponen en evidencia en nuestro caso.

La deficiencia grave de la GH en la primera infancia también se traduce en desarrollo muscular deficiente. La deficiencia de la GH también se observa en pacientes con valores anormales de proteínas transportadoras de los factores de crecimiento similares a la insulina-3 (IGFBP-3) o extremadamente bajos del factor de crecimiento insulínico tipo 1 (IGF-1) ¹¹.

El diagnóstico del enanismo hipofisario se hace mediante, Mediciones. Apariencia. Tecnología de diagnóstico por imágenes. Pruebas genéticas. Antecedentes familiares. Análisis hormonales como se realizó en este caso, con excepción de estudios genéticos y Rm.

Referencias bibliográficas

1. Insuficiencia Hipofisiaria-Artículo–IntraMed.Disponible en <https://www.intramed.net/contenidover.asp>.
- 2.Rev.EndocrinolPediatr2012;3Supp|(1)|Doi.10.3266|RevEsp.endocrinoPediatr.p2012. Apr 103..
3. Deficiencia de la hormona de crecimiento en niños. Enanismo hipofisiario. Disponible en <https://www.msmanuals.com/es/profesional/pediatria>.
4. Enanismo. Disponible en <https://es.m.wikipedia.org/wiki/Enanismo>.
- 5.Enanismo-Síntomas y causas. Disponible en <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-con>
6. Enanismo hipofisario. Información, expertos y preguntas frecuentes. Disponible en <http://www.doctoralia.es/enfermedades/enanismo>
7. Enanismo, síntomas, causas complicaciones, diagnóstico y tratamiento. Disponible en <https://m.monografias.com/docs113/enanismo>
8. Enanismo. Disponible en <http://medlineplus.gov>.Enanismo
9. Talla Baja secundaria a Resistencia a la IGF-1 asociación con una nueva variante genética en el gen IGF-1R, Disponible en <http://www.endocrinologiapediatrica.org>
- 10.Deficiencia de la hormona de crecimiento. Disponible en <http://es.m.wikipedia.org/def>.
11. Síndrome de Laron. Disponible en <http://www.orpha.net/ncid/cgi-bin/OC-Exp>.

Envío valores normales de las hormonas utilizadas por si se necesitan y fotos que pudieran ser utilizadas

LH 2-12 mUI/l

FSH 1-16 mUI/l

IGF-1 122- 400ng/ml

TSH 0,25 -5 UI/ml

Las referencias bibliográficas yo las organice a mi modo hay q organizarlas preferentemente Vancouver, el trabajo es presentación de un caso.

El resumen en ingles lo hice por un traductor si encuentran alguien q lo revise mejor.