

TÍTULO:

Panhipopituitarismo y Leucosis Linfoblástica Aguda. Presentación de un caso

TÍTULO:

Panhipopituitarismo y Leucosis Linfoblástica aguda. Case Presentation

AUTORES: Dr. Frank Ernesto Medina Alí. Especialista de primer grado en Endocrinología*

Dra. Lourdes Guerra Cruz. Especialista de primer grado en Hematología*

Dra. Yoycet Ruiz de Villa Martínez. Especialista de primer grado en Pediatría*

Dr. Raquel Toledo Padilla. Especialista de primer grado en Pediatría*

Dra. Jandy Campíns Alí. Residente de MGI**

* Hospital Pediátrico Provincial Docente "Eduardo Agramonte Piña de Camagüey.

** Policlínico " Manuel Díaz Legrá" de Holguín.

RESUMEN: Se realiza un resumen de la historia clínica individual del paciente Y. C. P., al cual inicialmente le habían diagnosticado un RCCD. Se vio por primera vez en octubre del 2000 y llamó la atención el aspecto del niño que recordaba al déficit de hormona de crecimiento; se decidió enviar a Ciudad de La Habana para dosificaciones hormonales y se diagnosticó un déficit de GH, FSH, LH, ACTH planteándose la posibilidad diagnóstica de un Panhipopituitarismo y posteriormente se diagnostica una LLA con seguimiento por Hematología. Dado lo infrecuente de esta patología se decidió presentar a continuación.

PALABRAS CLAVES: PANHIPOITUITARISMO, LEUCOSIS , DÉFICIT DE GH

ABSTRACT: A summary of the individual clinical history of the patient Y. C. P., was carried out. Initially a RCCD had diagnosed him, he was seen for the first time in October of the 2000 and we realized the boy's aspect showed a deficit of growth hormone. We decided to send him to Havana city for hormonal dosages and a deficit of GH, FSH, LH, ACTH, thinking about the possibility of a Panhipopituitarismo diagnoses, later on, a LLA is diagnosed with pursuit by Hematología. Given the uncommon of this pathology it was decided to present it here.

KEY WORDS: PANHIPOITUITARISMO, LEUCOSIS, DEFICIT OF GH

INTRODUCCIÓN

El Hipopituitarismo es un síndrome caracterizado por el fallo en la secreción de las hormonas sintetizadas en el lóbulo anterior hipofisario. Las manifestaciones clínicas metabólicas resultantes de esta insuficiencia dependen fundamentalmente de la rapidez con que se instaure el déficit, de la etapa de desarrollo del individuo en que aparezca , del grado de severidad del déficit secretor y de si éste afecta la secreción de una hormona (fallo monotrópico o selectivo), o bien se trata de un déficit global (Panhipopituitarismo), (1).

Las manifestaciones clínicas de enfermedad anterohipofisaria clásica no son difíciles de reconocer. La regla general que se debe seguir es la medición de las hormonas hipofisarias apropiadas o de su respuesta a pruebas estimuladoras establecidas lo cual debe contemplarse, por lo menos, en casos de retardo o aceleración del crecimiento, pubertad demorada, pubertad precoz, insuficiencia gonadal, hipofunción del tiroides, entre otras (2).

Hasta no hace mucho el diagnóstico de la deficiencia de hormona de crecimiento podía considerarse relativamente fácil, en función de que era necesario cumplir con un criterio muy estricto pero en la actualidad se está planteando la posibilidad de tratar con hormona exógena otras situaciones de talla baja que no se corresponden

con el déficit clásico de GH (3).

Desde el punto de vista clínico el niño con Hipopituitarismo suele tener una talla y peso normales en el nacimiento , pero estudios retrospectivos indican que el promedio de la talla al nacer están 1 DE por debajo de la media , la cabeza es redonda y la cara corta y ancha, el puente de la nariz está deprimido en forma de silla de montar , la nariz es pequeña y los pliegues nasolabiales están bien desarrollados, los ojos algo salientes, la mandíbula y el mentón son hipoplásicos e infantiles y los dientes que brotan de forma tardía suelen estar apiñados, el cuello corto, la voz de tono agudo, las manos y pies pequeños, los genitales poco desarrollados para la edad del niño y la maduración sexual suele retrasarse o no producirse. Suele faltar el vello facial, axilar y el pubiano, síntomas de hipoglucemia en el 15% de los pacientes , la inteligencia es normal, son niños retraídos y tímidos(4).

La sintomatología del Hipopituitarismo depende de la etiología, del tiempo de instauración, de la edad del paciente en el inicio del proceso y de la deficiencia hormonal existente. En la forma progresiva, existe un orden característico de desarrollo de deficiencia hormonal, normalmente falla primero la secreción de LH y FSH, posteriormente de GH y TSH y más tarde de ACTH, aunque esto puede ser variable(5).

La leucosis es un proceso neoplásico del tejido hematopoyético, de naturaleza clonal que se caracteriza por una proliferación difusa, anormal e incontrolada de los leucocitos con diversos grados de maduración y atipia celular. Es la enfermedad maligna más frecuente de la infancia según los datos del registro nacional de cáncer(6).

Los síntomas y signos de un paciente con leucemia reflejan tanto el grado de infiltración de la médula ósea como la diseminación extramedular, la palidez cutáneo mucosa, la astenia, las manifestaciones hemorrágicas y la fiebre están presentes, estas manifestaciones reflejan anemia, trombocitopenia y neutropenia subyacente, constituyendo elementos diagnósticos importantes en esta entidad el hemograma y el medulograma (7).

A continuación presentamos el caso clínico de un paciente que se le diagnosticó un Panhipopituitarismo, con déficit de GH, FSH, LH y ACTH, y al mes de este diagnóstico debuta con un cuadro agudo de anemia intensa y eritro centenaria diagnosticándose una Leucosis Linfoblástica Aguda (LLA).

MATERIALES Y METODOS

Revisión de la historia clínica del caso a tratar.

Revisión bibliográfica del tema abordado

CASO CLINICO.

Paciente YCP de 16 años que es visto en Endocrinología desde mayo de 1999 por Baja Talla, ingresándose en sala diagnosticándose un RCCD, lo vemos nosotros por primera vez en Octubre del 2000 y nos llamó la atención el aspecto del niño que recordaba al déficit de GH y que había crecido 2 cm en 11 meses . Se le realizan dosificaciones hormonales y posteriormente se le diagnostica una LLA.

APP: Nada a señalar.

APF: Nada a señalar.

Embarazo: CRO.

Parto Eutócico.

Peso : 8 libras. Talla: 50 cm.

EXAMEN FISICO.

Hipofisis: Peso : 42.5 Kg. Talla: 133 cm. Ec: 16 años.

E/T: < 3p' E/P: 10-25 p' IMC: 23.

Tiroides : Grado 0.

Paratiroides: No Chvosteck, No Trousseau.

Adrenales: No vello sexual, Adipomastia.

Gónadas: Pene 2 cm, Testes en bolsas, no sensibles, escrotos hipoplásicos.

Panículo Adiposo : Aumentado.

Facie: Cara redonda, frente amplia, boca pequeña, nariz puntiaguda.

Acromicria.

COMPLEMENTARIOS REALIZADOS.

Hb: 50 g/L.

Eritrosedimentación: 150 mm/h.

FSH : No detectables.

LH: No detectables.

TSH : 2.1 mui/L.

T4: 85.7 nmol/L.

Testosterona: 0.2 nmol/L.

Sobrecarga de Agua: Patológica.

Test de Clonidina midiendo GH: GH basal: 0.55 ng/mL.

30' : 2.2 ng/mL. 60' : 0.7 ng/mL.

90': 1.6 ng/mL.

10. Medulograma: Celularidad + + +. Sistemas eritro, mega y gránulos deprimidos.

Infiltración homogénea del 90 % de células linfoblásticas

ID : LLA variedad L1.

11.TAC de Cráneo Simple: Negativa.

RESULTADOS DEL TRABAJO

Por todo lo anteriormente expuesto podemos confirmar que este paciente es portador de un Panhipopituitarismo Idipático al cual posteriormente se le diagnosticó una Leucosis Linfoblástica Aguda, con seguimiento por Hematología recibiendo tratamiento específico por parte de esa especialidad. Desde el punto de vista endocrino, está pendiente de tratamiento sustitutivo hormonal con GH y Gonadotropinas, ya se sustituyó con Prednisona.

En la literatura consultada se detectó una familia portadora de un Hipopituitarismo familiar todos con déficits hormonales, sobretodo de GH, FSH, LH y ACTH, lo cual se corresponde con este caso. (8).

Creemos es necesario el conocimiento y manejo de este caso y muy importante, saber valorar cuando un paciente tiene un crecimiento patológico, que requiere estudios hormonales para diagnóstico sobretodo de déficit de GH, para con esto lograr un diagnostico más precoz y certero en aras de mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

CONCLUSIONES:

Por todo lo anteriormente expuesto arribamos a las siguientes conclusiones:

El paciente estudiado es portador de un Panhipopituitarismo y Leucosis Linfoblástica Aguda.

BIBLIOGRAFIA

1. C Alvarez Escolá, López Guzmán, A. Gómez Pan. Tumores hipofisarios: Servicio de Endocrinología y Nutrición. Medicine (Madrid) 6 (30): 1255-1263,1999.
2. Nicholas Pchirsty. Evaluación de la función anterohipofisaria. En Tratado de Endocrinología / Nicholas Pchirsty. La Habana: Ed. Revolucionaria, 1983. p. 297-298, cap 18.
3. M. Pombo. Etiopatogenia y manifestaciones clínicas de la deficiencia de hormona de crecimiento. En Hormona de Crecimiento / M. Pombo, A Hayek. Madrid: Ed. Díaz de Santos, 1988. p39, cap 2.
4. Angelo M. Hipopituitarismo / M. Angelo, Di George, John S. Parkes. En Tratado de Pediatría / Nelson... [et al.]. 15. ed. La Habana: Ed. Pueblo y Educación, 1998. p. 1954-1955, cap 512.
5. C Alvarez Escolá, López Guzmán, A. Gómez Pan. Hipopituitarismo : Servicio de Endocrinología y Nutrición. Medicine (Madrid) 6(30):1258. 1996.
6. González Otero, A. Las Leucemias / A. González Otero, B Vergara Domínguez. Pediatría. 3. ed. La Habana: Pueblo y Educación, 1997. p. 25.
7. Bleyer, WA. Acute lymphoblastic leukemia: Advances and prospectus, Cancer (EUA) 65: 689,1990.
8. C. R. Nogueira... et al. Autosomal recessive deficiency of combined pituitary hormones (except ACTH) in a consanguineous Brazilian kindred. J. Endocrinol Invest. 21: 386-391, 1998.