

Presentación de caso

Hospital Clínico Quirúrgico Lucia Iñiguez. Servicio de Oftalmología. Holguín. Cuba.

Manifestación ocular de un paciente con apoplejía hipofisaria.

Ocular Manifestation in a Patient with Pituitary Apoplexy.

Marta Milian Reyes¹, Silvia Martínez Quintana², Marlen Orges Ramírez¹, Manuel Rodríguez Fonseca³.

- 1 Especialista Primer Grado en Oftalmología. Profesor Asistente. Hospital C.Q Lucia Iñiguez
- 2 Especialista Segundo Grado en Oftalmología. Profesor Auxiliar. Hospital C.Q. Lucia Iñiguez
- 3 Especialista Primer Grado en Neurocirugía. Policlínica Mario Gutiérrez.

RESUMEN

Se presenta una paciente femenina, de 44 años que debutó con disminución severa de la visión de forma brusca en ambos ojos, oftalmoplejia extrínseca completa del ojo izquierdo, incluyendo ptosis palpebral, y discreto exoftalmos. En ojo derecho oftalmoplejia parcial, no refirió síntomas oftalmológicos previos. No presentó síntomas ni signos neurológicos en el examen físico. Por la resonancia magnética se hizo el diagnóstico de un macro adenoma de hipófisis que produjo una apoplejía hipofisaria por hemorragia intratumoral. Se trasladó al servicio de neurocirugía y se instauró tratamiento con esteroides. Se realizará tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: apoplejía hipofisaria o pituitaria, macro adenoma de hipófisis, oftalmoplejía.

ABSTRACT

A 44 year-old woman , with sudden and severe impairment of the vision in both eyes, external complete ophthalmoplegia, ptosis and a little exophthalmos in the left eye; and partial ophthalmoplegia in the right eye, without previous ocular and neurological symptoms. Neurological examination was normal. Magnetic resonance: pituitary macroadenoma with signs of intratumor hemorrhage was diagnosed. The patient was transferred to neurosurgery service with steroids treatment, surgical treatment will be given later.

Key words: pituitary apoplexy, pituitary macroadenoma, ophthalmoplegia

INTRODUCCIÓN

Los adenomas hipofisarios representan el 10-15% de los tumores intracraneales (50-80% de los tumores hipofisarios). Son generalmente de crecimiento lento y raramente hacen

metástasis, aunque pueden ser localmente invasivos. Los mayores de 10 mm de diámetro o macro adenomas afectan a varones en el 60% de los pacientes y un 30% o más presenta déficit de una o varias hormonas.

Los macro adenomas tienen tendencia a producir síntomas por su tamaño. La causa más frecuente de hipopituitarismo es el tumor hipofisario (adenoma en el adulto y craneofaringioma en el niño).

Los adenomas hipofisarios presentan tendencia a hemorragia y necrosis (9,5% a 15,8% según las series quirúrgicas). La causa clara de la hemorragia es incierta pero algunos autores aducen que un rápido crecimiento hace que el suministro de sangre no sea suficiente y produzca isquemia y posteriormente hemorragia o fragilidad de los vasos. (1)

Otros autores señalan que por trombosis de la vena porta hipofisaria o por disminución de la circulación infundibular al ser comprimido el tallo hipofisario por el tumor. Se han descrito también toda una serie de factores precipitantes, entre los que se encuentran: irradiación hipofisaria, traumatismos craneoencefálicos, émbolos ateromatosos, ventilación mecánica, infecciones de tracto respiratorio superior que cursan con tos y estornudos, abuso de drogas, administración de clorpromacina, estrógenos, anticoagulantes (2).

La apoplejía hipofisaria es un síndrome clínico relativamente poco común. Es una entidad que complica hasta un 10% la evolución de los adenomas hipofisarios ⁽²⁾. La destrucción brusca que ocurre como consecuencia de la hemorragia o el infarto del tejido hipofisario, es lo que se denomina apoplejía hipofisaria; habitualmente ocurre en caso de un tumor hipofisario no diagnosticado previamente. Su aparición puede ser aguda y dramática, con desarrollo de déficits neurológicos importantes y puede ser fatal sin la descompresión neuroquirúrgica aguda o subaguda (días o meses).

La sintomatología predominante dependerá fundamentalmente de la agudeza y gravedad de la hemorragia, de la presencia de secreción hormonalmente activa por parte del tumor hipofisario y de las estructuras paraselares afectadas.

El cuadro clínico se caracteriza por:

- un inicio súbito de cefalea (brusca de localización retro-orbitaria o frontal aunque puede también ser difusa).
- alteraciones visuales (pérdida de agudeza visual y sobre todo hemianopsia bitemporal por compresión del quiasma y a la larga pude producir atrofia óptica y ceguera)
- vómitos, oftalmoplejía (parálisis de los pares craneales III, IV y VI)
- alteración del sensorio desde letargia estupor hasta coma, es la alteración mental severa una indicación de descompresión neuroquirúrgica urgente
- meningismo (debido en parte a la presencia a veces de sangre en el espacio subaracnoideo o también relacionados con el aumento de presión intracraneal)
- hipofunción hipofisaria (la causa más frecuente de hipopituitarismo adquirido es el tumor hipofisario: adenoma en el adulto y craneofaringioma en el niño (3)

Se han descrito crisis epilépticas, hemiplejía por compresión del tronco cerebral, fiebre y diabetes insípida, la hemiparesia es muy rara (sólo un 4% de los pacientes) (3).

La insuficiencia adrenal aguda encontrada en dos tercios de estos pacientes (por déficit de ACTH), es la alteración endocrina más amenazante para la vida. La terapia suplementaria con corticoides debe ser instaurada en todo paciente con sospecha de apoplejía hipofisaria ⁽⁴⁾. No se describe asociación de carácter psicopatológico ^{(5).}

La necrosis isquémica da lugar a una expansión súbita del tumor con compresión aguda de las estructuras vecinas incluida los nervios y el quiasma óptico y los nervios oculomotores a nivel del seno cavernoso. El pronóstico puede ser favorable, aunque varios autores han comunicado una importante incidencia de casos fatales. En 1953, Moller recogió una letalidad de hasta un 50% en los pacientes de sangrado intratumoral ⁽⁶⁾. En la revisión bibliográfica realizada, hemos encontrado pocos enfermos descritos en la bibliografía internacional y ninguno en nuestro país con esta forma de presentación tan atípica con solo cefalea retro ocular como única manifestación neurológica.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se describe la presentación de un cuadro clínico, diagnóstico, evolución y tratamiento de una paciente con una apoplejía pituitaria solo con manifestación ocular. Femenina de 44 años de edad que acude a la consulta de Oftalmología con disminución brusca de la visión y caída del parpado superior del ojo izquierdo (OI) de una semana de evolución y disminución considerable de la visión del ojo derecho (OD) que apareció después de un dolor retro-ocular bilateral pulsátil y de forma aguda.

Antecedentes de amenorrea desde hacia tres años y al examen físico general se constataron cifras moderadas de su tensión arterial y lesiones ampollares a nivel de los labios que se corresponden a las causadas por el virus del herpes simple (fig. 1). El examen neurológico fue normal.



Fig. 1

Se realizó un estudio oftalmológico completo: agudeza visual (AV), biomicroscopia, tonometría, motilidad ocular, reflejos pupilares, fondo de ojo, ultrasonografiagrafía ocular (USG), retinografía de polo posterior con micro perímetro.

La AV fue de percepción luminosa en OD y de movimientos de manos en OI.

Tanto la biomicroscopía como la tensión ocular fueron normales.

En el examen de la motilidad ocular se encontró una oftalmoplejia extrínseca completa del OI (fig. 2, 3), así como parálisis de recto externo, recto medio y una paresia de ambos oblicuos y recto inferior (fig. 4, 5, 6) del OD, no alteración del superior (fig. 7)



Fig. 2: Ptosis palpebral ojo izquierdo.



Fig. 3: Oftalmoplejía completa en ojo izquierdo.



Fig. 4, 5, 6: Parálisis del movimiento ocular a la derecha, abajo e izquierda.



Fig. 7: Paresia del movimiento ocular hacia arriba

Los reflejos pupilares perezosos en ambos ojos. El USG ocular fue normal. Se planteó el diagnóstico diferencial con trombosis del seno cavernoso, síndrome de Tolosa Hunt, absceso cerebral.

Se inició un estudio general que incluyó tomografía de cráneo, resonancia magnética, angiosonografía de cráneo, hemograma, glicemia, serología de lúes, microelisa para VIH, T3, T4 y TSH.

La TAC no fue concluyente y por la RM se hizo el diagnóstico de un macro adenoma de hipófisis (fig.8, 9,10) que produjo una apoplejía hipofisaria por hemorragia intratumoral.



Fig.8

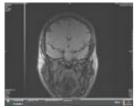


Fig.9

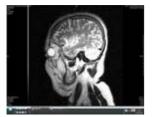


Fig.10

De los exámenes hematológicos se evidenció la glicemia en 9,2 ml/l y alteraciones en las hormonas tiroideas, el resto fueron negativos.

Una vez diagnosticada, la paciente se trasladó al servicio de neurocirugía donde se instauró tratamiento con esteroides. Evolutivamente se mantuvo consciente, estable sin signos neurológicos, la visión comenzó a recuperarse discretamente.

DISCUSIÓN

Bailey fue el primero en describir, en 1898, un caso clínico de apoplejía hipofisaria, en un paciente con un adenoma hipofisario que presentó una hemorragia catastrófica ⁽⁷⁾

Es infrecuente esta enfermedad y menor la presentación atípica de la misma sin signos neurológicos. En este caso en particular, solo las manifestaciones oftalmológicas como síntomas y signos que conllevaron al ingreso de esta paciente en el Servicio de Oftalmología.

La apoplejía hipofisaria puede simular un gran número de procesos intracraneales y el diagnóstico difícil de realizar ⁽⁸⁾. Las dos alternativas diagnósticas más importantes son la hemorragia subaracnoidea aneurismática (HSA) (cuando aparece la parálisis del tercer par craneal va a favor de la apoplejía) y la meningitis bacteriana.

La diferenciación con la meningitis bacteriana es difícil a causa de los signos meníngeos, la alteración del estado mental, la fiebre, y la cefalea. Si aparecen la oftalmoplejía y la hemiparesia, van más a favor de la apoplejía. El infarto de mesencéfalo (oclusión de la arteria basilar) o la trombosis del seno cavernoso, aunque menos frecuentes, también deben ser tenidos en cuenta, esto conllevó a una actuación rápida en la investigación del diagnóstico positivo y su traslado al servicio de neurocirugía.

La obnubilación y el deterioro rápido de la conciencia, así como signos de hemorragia subaracnoidea no se presentaron en esta paciente que en todo momento estuvo sin nauseas ni vómitos, consciente, bien orientada, no rigidez de nuca, ni otros signos neurológicos que forman parte del cuadro clínico de la apoplejía pituitaria.

El diagnóstico de esta enfermedad está basado en los síntomas y signos neuro-oftalmológicos de forma brusca, hipopituitarismo clínico y estudios imagenológicos que lo confirman: el

estupor, la inconciencia, el coma o la muerte frecuentemente forman parte del cuadro clínico que no se presentaron en esta paciente.

En los exámenes hematológicos aparecieron cifras elevadas de glicemia y alteraciones en las cifras de hormonas tiroideas que demostraron disminución de la función hipofisaria ⁽⁹⁾, el resto de los exámenes fueron normales.

Se comenzó tratamiento con esteroides. Una semana después la AV era de 0,1 en el ojo izquierdo, se mantuvo la oftalmoplejia igual al ingreso, sin embargo, en el O.D las parálisis musculares habían mejorado, posiblemente debido a la reabsorción de la hemorragia pero muy poco la agudeza visual (bultos), se espera mejoría de su herpes labial para tratamiento quirúrgico ya que éste se realizará por vía transesfenoidal. (10)

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Semple PL, Webb M MK, V Villiers JC, L Laws ER, J. Jr. Pituitary apoplexy. Neurosurgery 2003; 56: 65-75.
- 2. Boix E., Pico A. Apoplejía hipofisaria em macroprolactinoma. Nuevaendo 2002; (4).
- 3. Hernández Yero J A, Gonzalez J Raquel. Consideraciones sobre el diagnostico por imágenes de las masas selares. Rev. Cubana Endocrinol 2005; 16(3).
- 4. Carral San Laureano F., Gavilán Vallejo I., García Gil D. Apoplejía Hipofisaria. Protocolo de actuación terapéutica en urgencias. Emergencias 2001;13: 279-282.
- 5. Echevarria Mendieta SG. Estado confuso-onírico y apoplejía hipofisaria: hipótesis neurovasculares. Pub Med Rev Neurología. 1999; 29 (10): 961-963.
- 6. López Hernández N., García Escriva A. et al. Infarto cerebral masivo secundario a apoplejía de una adenoma hipofisario. Neurología 3272 2008; 23 (o):0-0.
- 7. Campero Álvaro, Torinad Rafael, Herrera Javier et al. Apoplejía hipofisaria y mielitis transversa en una paciente acromegálica. Rev. Argent. Neurocirug 2005; 19: 128.
- 8. López Hernández N., Hernández Larido R. Evolución fatal de un caso de apoplejía hipofisaria que debuta como síndrome meníngeo. Neurología. 2002; 17(9): 494-597.
- 9. González Tortosa Dr. Adenomas de hipófisis [Artículo en línea] Neurocirugía. http://www:ctv/users/tortosa/netscape/adenomas.htm.
- 10. Arbolay López O. Neuroendoscopia aplicada a la cirugía de región selar. [Trabajo para optar por el titulo de doctor en ciencias medicas]. Habana: 2005.

Correspondencia: Dra. Marta Milian Reyes. Calle 25 no.9 entre 4 y6 Reparto Lenin. Holguín. Correo electrónico: mfmilian@hcqho.sld.cu

Indice Anterior