

Patología tumoral

INFUNDÍBULO NEUROHIPOFISITIS LINFOPLASMOCITARIA CON COMPROMISO QUIASMÁTICO E HIPOTALÁMICO PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Cristián De Bonis, Marcelo Acuña, Verónica Kessler, Carmen Fages, Gustavo Sevlever, Silvia Berner

Servicio de Neurocirugía Hospital Oftalmológico Santa Lucía, Buenos Aires.

ABSTRACT

Objective. To present a 38 year old female patient, with central diabetes insipidus, pan-hipopituitarism, and severely impaired vision.

Description. Magnetic resonance imaging demonstrated a large mass involving the hypothalamus, infundibulum, optic nerves, and chiasm.

Intervention. At surgery the optic pathways were found to be grossly involved within the inflammatory mass. Histological examination demonstrated a nonspecific, mixed inflammatory infiltrate, composed predominantly of lymphocytes and plasma cells. She responded dramatically to dexamethasone, with mass reduction on serial imaging studies and vision improvement. In addition, she received hormone replacement therapy.

Conclusion. Infundibulohypophysitis is a rare disease. Surgical biopsy and dexamethasone were an effective treatment.

Key words: Infundibulohypophysitis, Lymphocytic hypophysitis, Optic chiasmitis.

Palabras clave: hipofisitis linfocitaria, neuroinfundibulohipofisitis, quiasmitis.

INTRODUCCIÓN

La adenohipofisitis linfocítica y la infundíbulo neurohipofisitis son enfermedades producidas por mecanismos autoinmunes que afectan a la hipófisis anterior y posterior respectivamente.

La primera es la forma de presentación más frecuente, usualmente se manifiesta por la insuficiencia de secreción de hormonas adenohipofisarias y tardíamente presenta diabetes insípida de origen central. En general son grandes masas sellares con compromiso visual y de los nervios oculomotores cuando involucran el seno cavernoso.

Esta enfermedad se presenta comúnmente durante el embarazo o puerperio. Existen reportes aislados de la afección en mujeres sin relación con la gestación y en hombres.

En la infundíbulo-neurohipofisitis la diabetes insípida de origen central es la primera manifestación, a la que se agrega tardíamente compromi-

so visual. En general son pequeñas lesiones inflamatorias crónicas que involucran a la hipófisis y estructuras vecinas, acompañadas de alteraciones de otros ejes hormonales e hipotálamo. Pueden ocasionar serias complicaciones, que si no son diagnosticadas precozmente, producen una alta morbimortalidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de sexo femenino de 38 años con antecedentes de dislipidemia, hipertensión arterial, diabetes mellitus, asma bronquial e hipotiroidismo por tiroiditis de Hashimoto, bajo tratamiento médico.

Como antecedentes familiares su hermana gemela padece esclerosis múltiple.

En 1997 se le diagnosticó una lesión que comprometía la neurohipófisis y el tallo hipofisario ocasionándole diabetes insípida, por lo que fue tratada con desmopresina. Con el diagnóstico presuntivo de enfermedad granulomatosa, se realiza PPD y el dosaje de enzima convertidora que fueron negativos, indicándose reemplazo hormonal y conducta expectante.

Cuando nos consultó en julio de 1999 había desarrollado una amenorrea secundaria. Sus estudios de laboratorio evidenciaban una glucemia de 2,92 mg/dl, la prolactina (PRL) 45,1 ng/ml, la tiroxina (T3) 126, la tiroxina libre (T4) 8,1, la hormona estimulante de la tiroides (TSH) 8,3 mIU/ml, el antígeno antifracción microsomal positivo al igual que el antígeno antitiroglobulina.

La resonancia magnética (IRM) evidenciaba una lesión en el tallo hipofisario e infundíbulo.

En marzo del 2000 se repitió IRM, que mostró aumento de la lesión (Fig. 1) y la paciente tenía mayor requerimiento de desmopresina, presentando una mejoría transitoria de la diabetes insípida al recibir corticoides por su cuadro asmático. Se inició un tratamiento con esteroides, con lo cual disminuyó el requerimiento de hormona anti-diurética sin obtener cambios significativos en la lesión.

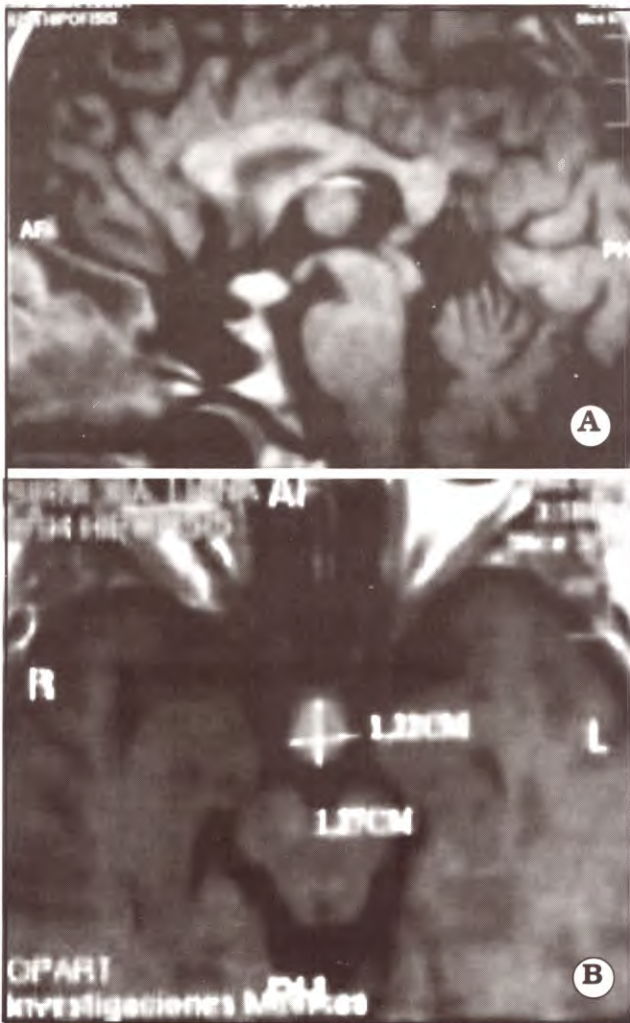


Fig. 1. 1997, IRM con una pequeña lesión de 1,23 x 1,17 cm comprometiendo la neurohipófisis y el infundíbulo.

En enero del 2002, luego de suspender durante seis meses la medicación, presentó en forma brusca amaurosis transitoria del ojo izquierdo con importante disminución de la visión en ojo derecho, empeorando la diabetes insípida y presentando además hiperfagia con obesidad. La IRM mostró importante aumento del volumen de la lesión (Fig 2).

En marzo del 2002 el examen neurooftalmológico evidenció visión bulto en ambos ojos y hemianopsia bitemporal.

Fue intervenida quirúrgicamente por vía subfrontal, no se halló tumoración, observándose un quiasma óptico muy engrosado, tomándose una muestra para biopsia del sector anterolateral.

La anatomía patológica informó una lesión inflamatoria activa, con elementos inflamatorios heterogéneos, linfocitos, plasmocitos y macrófagos (Fig. 3).

Comenzó nuevamente con tratamiento corticoideo mejorando su agudeza visual, el defecto campimétrico y la diabetes insípida. El estudio de IRM evidenció una disminución de la lesión (Fig. 4).

La paciente continúa con corticoides a dosis bajas y medicación sustitutiva.

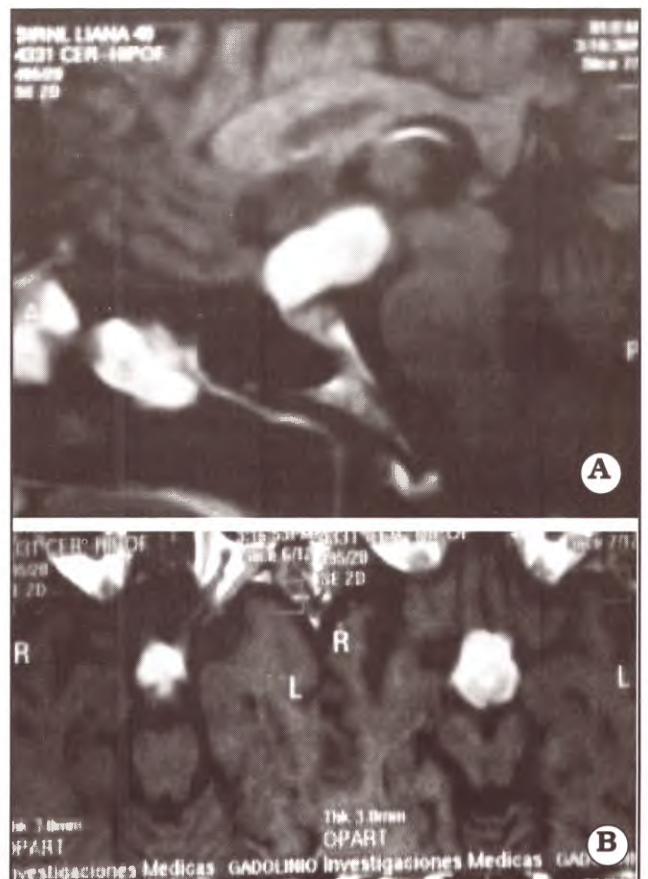


Fig. 2. 2002, IRM que evidencia una progresión de la lesión.

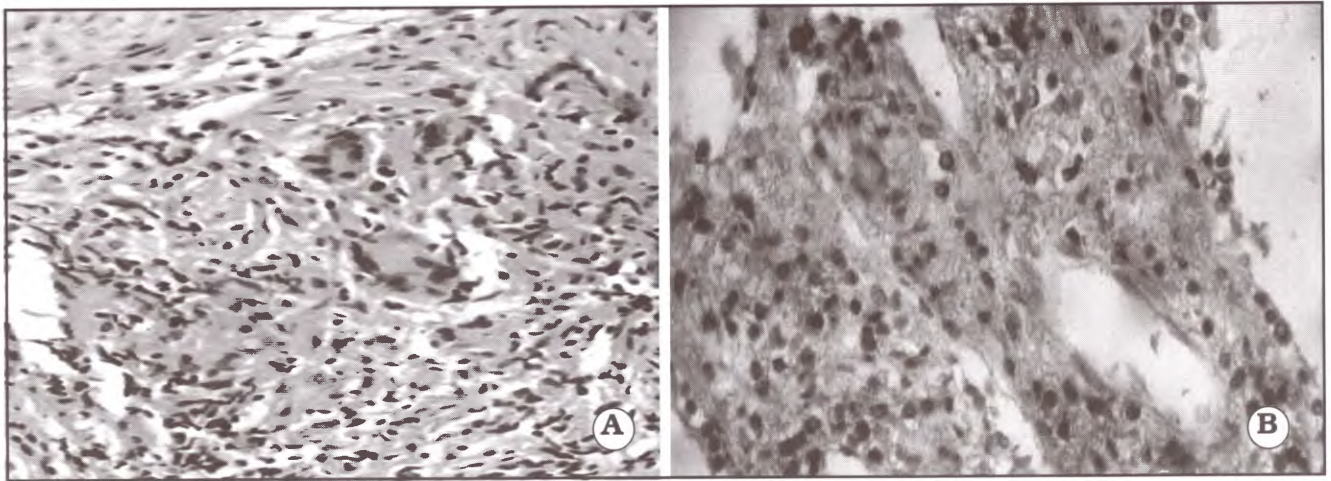


Fig. 3. A. Corte histológico, técnica H-E, donde se evidencia tejido fibroso, esclerohialino infiltrado por elementos inflamatorios heterogéneos constituidos por linfocitos, plasmocitos y macrófagos. B. Corte histológico, inmunomarcación específica para linfocitos T.

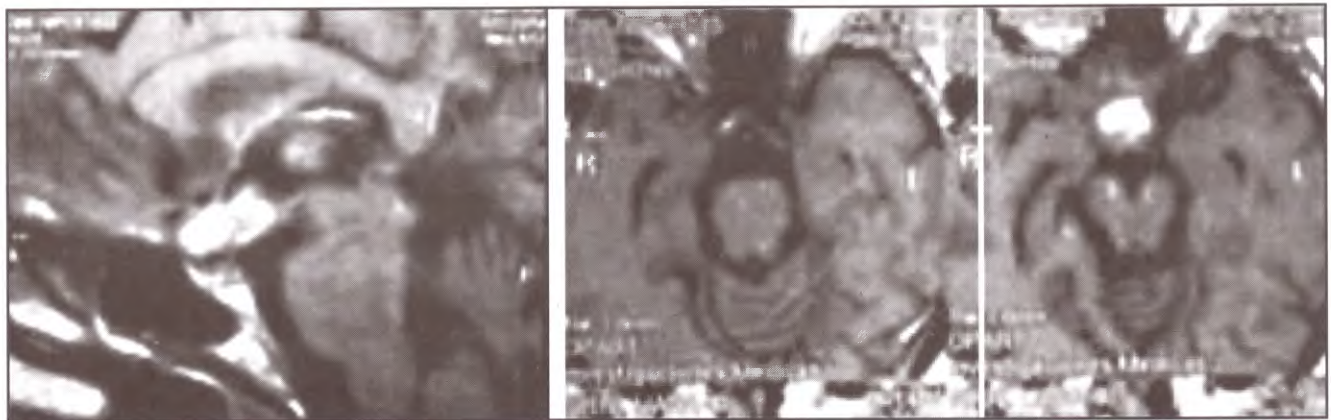


Fig. 4. 2002, IRM bajo tratamiento corticoide.

DISCUSIÓN

La adenohipofisitis linfocítica y la infundibulo-neurohipofisitis son dos entidades anatomopatológicas distintas¹. Son enfermedades autoinmunes que presentan anticuerpos órgano específicos, antimitocondriales, antiparietales y antinucleares al igual que la tiroiditis de Hashimoto y la anemia perniciosa^{2,3}.

Son frecuentes en mujeres durante el embarazo o el puerperio, habiéndose descrito casos en hombres⁴ o en mujeres sin relación al embarazo^{5,6,1}.

La adenohipofisitis linfocítica usualmente se presenta como una gran masa con compromiso visual y disturbios hormonales que pueden llevar al hipopituitarismo. La neurohipofisis es normal

en la mayoría de los casos y no es común la diabetes insípida.

Desde el punto de vista histológico presenta una infiltración linfocitaria y destrucción del patrón normal de la glándula que es reemplazado por fibrosis⁸.

La infundibuloneurohipofisitis se presenta como una pequeña masa sin compromiso visual^{9,10} y es causa de diabetes insípida¹⁰. Presenta una inflamación restringida a la neurohipofisis y el infundíbulo⁹ sin compromiso de la adenohipofisis¹¹. El curso natural de la enfermedad suele ser evolutivo con engrosamiento del tallo pituitario y neurohipofisis y posterior fibrosis y atrofia de estas estructuras. No hay informes de recuperación espontánea.

Comparado a la mayoría de los casos reportados en la literatura, nuestra paciente difiere en ciertos aspectos. No se asoció a embarazo, desarrolló ambos compromisos (hipopituitarismo y diabetes insípida), presentó una masa de gran tamaño con compromiso visual, en oposición a las pequeñas masas descritas en las infundíbulo neurohipofisitis.

El deterioro visual apareció como consecuencia directa del compromiso inflamatorio de los nervios ópticos y quiasma, más que por compresión de estas estructuras, cuyo compromiso fue evidenciado con IRM y confirmado por la visualización quirúrgica directa.

La biopsia, acompañada de sustitución hormonal es el tratamiento usual de esta patología.

Esta paciente tuvo una buena respuesta al tratamiento inicial con dexametasona seguido posteriormente con metilprednisona vía oral, sugiriendo que el tratamiento esteroide es efectivo tanto en la infundíbulo neurohipofisitis como lo es en la adenohipofisitis linfocítica¹¹.

CONCLUSIÓN

Los procesos inflamatorios autoinmunes que comprometen la hipófisis, el infundíbulo, quiasma e hipotálamo son infrecuentes, pero deben tenerse en cuenta en los diagnósticos diferenciales de las lesiones selares.

Fuera del período gestacional y en hombres la certificación diagnóstica requiere de biopsia quirúrgica.

Creemos que la sustitución hormonal y el tratamiento esteroide son efectivos para controlar la enfermedad.

Bibliografía

1. van Havenbergh T, Robberecht W, Wilms G, van Calenbergh F, Goffin J, Dom R et al. Lymphocytic infundibulo-hypophysitis presenting in the postpartum period: Case report. **Surg Neurol** 1996; 46: 280-4.
2. Pestell RG, Best JD, Alford FP. Lymphocytic hypophysitis. The clinical spectrum of the disorder and evidence for an autoimmune pathogenesis. **Clin Endoc** 1990; 33: 457-66.
3. Goudie RB, Pinkerton PH. Anterior hypophysitis and Hashimoto's disease in a young woman. **Journ Pathol Bact** 1962; 83: 584-5.
4. Lee JH, Laws ER, Guthrie BL, Dina TS, Nochomovitz LE. Lymphocytic hypophysitis: occurrence in two men. **Neurosurgery** 1994; 34: 159-63.
5. Cebelin MS, Velasco ME, De Las Mulas JM, Druet RL. Galactorrhea associated with lymphocytic adenohypophysitis. **Brit Journ Obstet Gynae** 1981; 88: 675-80.
6. Godart J, Jacquet G, Angonin PH, Klofenstein A, Bonneville JF, Czorny A. Adenohypophysite lymphocytaire: a propos d'un nouveau cas. **Neurochirurgie** 1994; 40 : 372-8.
7. Venneste JAL, Kempforst W. Lymphocytic hypophysitis. **Surg Neurol** 1987; 28: 145-9.
8. Nishioka H, Akada K, Miki T, Ito H. A case of lymphocytic hypophysitis with massive fibrosis and the role of surgical intervention. **Surg Neurol** 1994; 42: 72-8.
9. Hoshimaru M, Hashimoto N, Kikuchi H. Central diabetes insipidus resulting from a non-neoplastic tiny mass lesion localized in the neurohypophyseal system. **Surg Neurol** 1992; 38: 1-6.
10. Tmura H, Nakao K, Shimatsu A, Ogawa Y, Sando T, Fujisawa I, Yamabe H. Lymphocytic infundibulo-neurohypophysitis as a cause of central diabetes insipidus. **N Engl J Med** 1993; 329: 683-9.
11. Kojima H, Nojima T, Nagashima K, Ono Y, Kudo M, Ishikura M. Diabetes insipidus caused by lymphocytic infundibulo-neurohypophysitis. **Arch Pathol Lab Med** 1989; 113: 1399-402.