

# DISGENESIA HIPOTÁLAMO-HIPOFISARIA CENTRAL

Jiménez Velázquez, Raquel; García Campaña, Encarnación; Castaño Ruíz, Isabel; Carrascosa Romero, Concepción; Cánovas López, Laura; Machado Linde, Francisco; Nieto Díaz, Aníbal

## Introducción

### HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO VIREN DE LA ARRIACA

El déficit de GH constituye alrededor del 5% de las causas de talla baja. En el crecimiento el eje hormonal más importante en el crecimiento postnatal es el de la hormona de crecimiento, aunque también influyen otros sistemas hormonales como las hormonas tiroideas, la insulina, cortisol y esteroides sexuales. El eje somatotopo es el principal responsable del crecimiento y cualquier alteración en su funcionamiento puede repercutir en el crecimiento. El trastorno puede ser hipofisario (primario), suprahipofisario (secundario) o bien por resistencia periférica a la GH o a los IGF (periférico).

## Caso Clínico

Paciente diagnosticada en la infancia de déficit de hormona de crecimiento (GH). Seguida en Unidad de Endocrinología y en tratamiento con somatropina a dosis iniciales de 0.4 mg subcutáneos consiguiendo talla en p50.

Niveles de Factor de crecimiento insulínico-1 persistentemente bajos que requieren aumento de somatropina hasta 0.8 mg sin mejoría.

Ante persistencia de valores bajos se solicita RMN cerebral que informa de silla turca de pequeño volumen, adenohipófisis de pequeño tamaño y neurohipófisis ectópica próxima a quiasma óptico. Tallo hipofisario hipoplásico. Diagnóstico final de disgenesia hipotálamo hipofisaria.

Es remitida a consultas de ginecología para valoración de terapia hormonal.

Menarquia 14 años. Peso: 72.0 Talla: 1.64 IMC: 26

Analítica: Presenta hipogonadismo  
hipogonadotropo (FSH 3,2 mUI/ml LH 2,6 mUI/ml Estradiol 17 ml/ml Prolactina 160ng/ml)



Inicia tratamiento con anticonceptivos orales sin mejoría de los niveles de IGF por lo que se plantea cambio a anticonceptivos por vía transdérmica o vaginal, ya que los estrógenos interfieren en la dosificación de la hormona de crecimiento.

Finalmente se decide tratamiento con estrógenos vía vaginal con Nuvaring.

En la última revisión en consultas de Ginecología presenta mejoría de los niveles de IGF-1 pero estando aún en rango bajo para su edad, por lo que se decide aumento de somatropina a 1 mg/dl y control en meses.

## Discusión

Una de las causas es el déficit de hormona de crecimiento la alteración del hipotálamo-hipófisis y puede deberse a alteraciones congénitas como malformaciones del sistema nervioso central donde se incluye la disgenesia hipofisaria. El tratamiento en el déficit de GH es la hormona de crecimiento y los casos en que se demuestre la deficiencia primaria de IGF-1 se utilizará el tratamiento con IGF-1 recombinante.

En ocasiones, se asocia a déficit de otras hormonas hipofisarias. En caso de déficit de gonadotropinas, se administrarán esteroides gonadales cuando la edad ósea alcance la edad en la que se produce la pubertad. Hormonas como los glucocorticoides, hormonas tiroideas o estrógenos pueden interferir en la regulación de la secreción de GH.

