

Silla turca vacía asociada a hipercrecimiento

J. MARTÍN-CALAMA*, V. ESTOPIÑÁN**, L. CIPRÉS**, M. J. OLMEDILLAS*,
F. VALLE*, C. DE MIGUEL*, M. T. VALERO* y M. V. LAVAY*

RESUMEN: Se presenta un caso de hipercrecimiento en un niño de 6 años con pruebas de función endocrinológicas normales y silla turca vacía. Se valora la posibilidad de un estado hiperfuncionante previo con regresión espontánea a la normalidad, o de una hipertensión intracraneal benigna. PALABRAS CLAVE: SILLA TURCA VACÍA. HIPERCRECIMIENTO.

EMPTY SELLA SYNDROME ASSOCIATED TO GIGANTISM. (SUMMARY): The authors report a case of a six years old child with gigantism and empty sella syndrome associated. They discuss the possibility of an hyperfunction with spontaneous involution, or benign intracranial hypertension. KEY WORDS: EMPTY SELLA SYNDROME. GIGANTISM.

El término de silla turca vacía (STV) fue empleado por primera vez en 1951 por Busch para describir el déficit de tejido hipofisario dentro de esta cavidad, asociado a la ausencia del diafragma selar, en 40 de 788 estudios postmortem sin patología hipofisaria (1). Once años después, este concepto se usó para describir un síndrome caracterizado por síntomas visuales, en pacientes previamente irradiados por tumores intraselares, en los que durante la intervención no se encontró el tumor. Desde entonces el término se fue utilizando de forma más liberal, aplicándolo a aquellas situaciones en las que la silla turca (ST) se rellenaba al menos parcialmente de aire durante la neumocefalografía.

En la actualidad se considera una invaginación de los espacios subaracnoideos de las cisternas supraselares dentro de la cavi-

dad de la ST, favorecidos por una hipoplasia de la glándula hipofisaria y por la presencia de un diafragma selar incompleto. Una hipertensión intracraneal con sistema ventricular normal y quiasma retrofijado, favorecen que las pulsaciones del líquido cefalorraquídeo aumentadas induzcan la penetración de los espacios subaracnoideos dentro de la ST (2).

El diagnóstico se realiza mediante TAC, esté o no aumentado el volumen de la ST en la radiografía de cráneo. La cisternografía con metrizamida es de utilidad en los casos dudosos, y permite distinguir un quiste intraselar de una silla vacía que comunica con las vías subaracnoideas.

CASO CLÍNICO

C.J.P. es un varón sin antecedentes familiares patológicos. La talla paterna es de

* Servicio de Pediatría.
** Servicio de M. Interna. Endocrinología.
Hospital General de Teruel Obispo Polanco.

175 cm. la materna 165 cm. No hay tallas elevadas en otros miembros de la familia. Procede de un embarazo normal, y parto a término mediante ventosa. Peso RN 3.310 gr. Talla 49 cm. P. cef. 36 cm. Lactancia artificial. Calendario vacunal completo. Adquisición de las funciones motoras dentro de la normalidad. Amigdalectomizado y adenoidectomizado a los 4 años. Aunque la escolaridad es normal, el aprendizaje le exige gran esfuerzo. A los 15 meses de edad la talla estaba en el Pc 97 de su edad. No disponen de otras tallas hasta los 6a. 4m. en que ingresa en nuestro Hospital a causa de una sinovitis transitoria de cadera con sensibilización estreptocócica inactiva. En este momento la talla está en +3.05 DS, el peso y el perímetro cefálico en Pc 97.

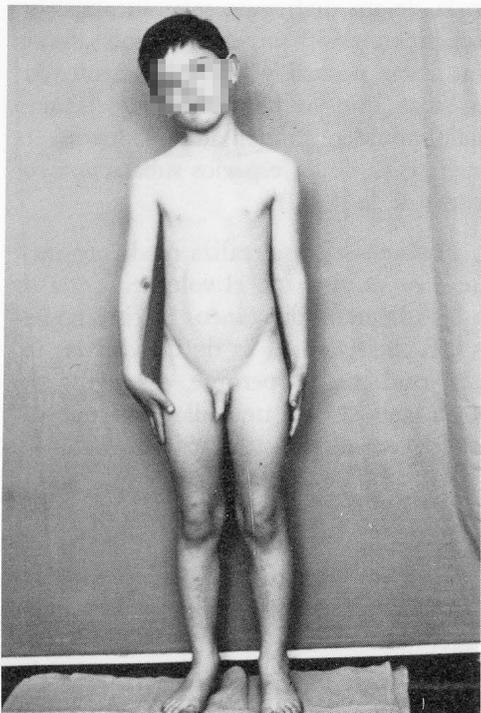


FIG. 1. Fenotipo del hipercrecimiento

En la *exploración física* no se advierten signos dismórficos, las proporciones corporales son normales. Se ausculta un soplo sistólico con características de inocente. Tiene dificultad para pronunciar correctamente algunas sílabas, así como para movimientos finos de las manos. Corre con torpeza.

La Rx de cráneo es normal, sin agrandamiento de la ST. No se encontraron defectos cardiacos mediante ecografía. La GH basal fue repetidamente inferior a 3.1 ng/ml y con hipoglucemia ascendió a 17 ng/ml, descendiendo a 4.7 ng/ml en 60 minutos. Las respuestas de FSH, LH, TSH y cortisol, fueron normales. El cariotipo con estudio de bandas del cromosoma Y fue normal. En la TAC cerebral se observó densidad líquida a nivel de la ST, que no varió al introducir contraste, catalogándose de STV. No se encontraron dilataciones ventriculares ni alteraciones en el resto del parénquima.

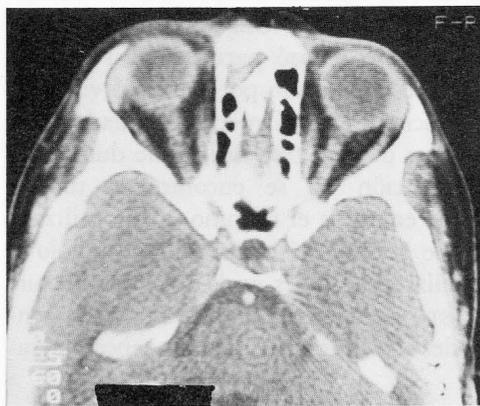


FIG. 2. Imagen de la TAC. Se observa densidad líquida a nivel de la silla turca

DISCUSIÓN

El caso que presentamos se encuadra en principio dentro de los hipercrecimien-

tos idiopáticos. Algunas características están próximas al gigantismo cerebral: crecimiento acelerado en los primeros años de vida, torpeza motora, madurez ósea adelantada y dificultad para el aprendizaje. Sin embargo, la somatometría al nacimiento era normal, y no existía retraso intelectual marcado. De otro lado, las determinaciones repetidas de GH basal y la rápida caída de GH tras estímulo, hacen muy poco probable un hipercrecimiento hipofisario.

Hasta el momento, las alteraciones orgánicas cerebrales encontradas en el S. de Sotos se refieren solamente a dilataciones moderadas del sistema ventricular, y no conocemos ningún caso de hipercrecimiento hipofisario en niños asociado a STV. (5, 6).

La STV se ha descrito fundamentalmente en adultos, distinguiéndose formas primarias y secundarias. Los casos de STV primaria se consideran un extremo del síndrome de hipertensión intracraneal benigna, y predominan en mujeres obesas, con frecuencia hipertensas. Una cefalea inespecífica suele ser el síntoma que motiva el estudio. Las alteraciones visuales son menos frecuentes y los déficit campimétricos pocas veces sugieren comprensión quiasmática. El grado de afectación endocrina es discreto, y no permite diferenciarlo netamente del que se observa en la obesidad (3, 7).

La STV secundaria, se asocia a un aumento anormal de la presión intracraneal, o a una disminución del volumen de

un adenoma hipofisario preexistente, por cirugía, radioterapia o infarto espontáneo. Algunos casos han sido asociados a traumatismos craneales, trombosis del seno cavernoso, y otros problemas neurológicos. Un absceso hipofisario es una posibilidad rara con síntomas tóxicos infecciosos y similar aspecto radiológico. Las manifestaciones endocrinas abarcan desde la apoplejía hipofisaria grave a repercusiones hormonales leves.

Algunas series remarcan la asociación de STV con estados de hiperfunción hipofisaria, corregida posteriormente mediante tratamiento, o de forma espontánea por la propia glándula. El cambio de volumen que motivan la hiperplasia primero y la hipoplasia después, favorecerían la invaginación dentro de la cavidad selar. Esta teoría justificaría la identificación de situaciones de hiperfunción hipofisaria previa, en pacientes con STV (4).

Valorando estas teorías, la presencia en nuestro caso de STV asociada a hipercrecimiento, podría tener tres significados:

- a) Hallazgo fortuito.
- b) Hipertensión craneal benigna como trasfondo común en un gigantesco cerebral con escaso retraso intelectual.
- c) Hiperfunción hipofisaria transitoria que motivó aumento temporal de GH, con retorno espontáneo a la normalidad y pérdida de volumen glandular.

La comunicación de nuevos casos de STV en niños podrá ayudar a conocer los mecanismos por los que se llega a esta situación.

BIBLIOGRAFIA

1. NEELON, F. A.; GOREE, J. A.; LBOVITZ, H. E.: *The primary empty sella: clinical and radiographic characteristics and endocrine function.* Medicine. 1973; 52: 73-92.
2. ROVIRA, M.: *Diagnóstico neuroradiológico de la silla turca vacía.* Med. Clin. 1985; 85: 808-813.
3. BJERRE, P.; GYLDENSTED, C.; RHSHUDE, J.; LIINDHOLM, J.: *The empty sella and pituitary*

- adenomas. A theory on the casual relationship.*
Acta Neurol Scand. 1982; 66: 82-92.
4. JARA-ALBARRÁN, A.; BAYORT, J. DE JUAN, M.; BENITO, C.: *Spontaneous partial empty sella. A study of 41 cases.* Exp. Clin. Endocrinol. 1984; 83: 63-72.
 5. WILKINSON, I. A.; DUCK, S. C.; GAGER, W. E.: *Empty sella syndrome. Occurrence in childhood.* Am. J. Dis. Child. 1982; 136: 245-249.
 6. WHITE, M. C.; CHAHAL, P.; BANKS, L.: *Familial hypopituitarism associated with an enlarged pituitary fossa and a empty sella.* Clin. Endocrinol. 1986; 24: 63-67.
 7. EDITORIAL: *Tumores hipofisarios y síndrome de la silla vacía.* LANCET. (ed. Esp.) 1987; 10: 278-279.

Petición de Separatas:

J. MARTÍN-CALAMA
Servicio de Pediatría
Hospital General
Avda. Ruiz Jarabo, s/n
44002 Teruel