

# Eje Hipotálamo-Hipófisis, Hipopituitarismo y Feocromocitoma

Runner para comprender mejor sobre el tema, conviene que demos un breve repaso sobre el eje hipotálamo hipófisis.

El sistema endocrino es una compleja red de órganos encargados de producir hormonas que regulan el crecimiento, el metabolismo, la reproducción, la respuesta al estrés y múltiples funciones esenciales para la homeostasis del organismo. Entre todas las estructuras endocrinas, el eje hipotálamo-hipófisis constituye el principal centro de integración neuroendocrina, coordinando la actividad de numerosas glándulas periféricas.

ENDOCRINOLOGÍA

**Redactor:** Luis Eduardo Nandi

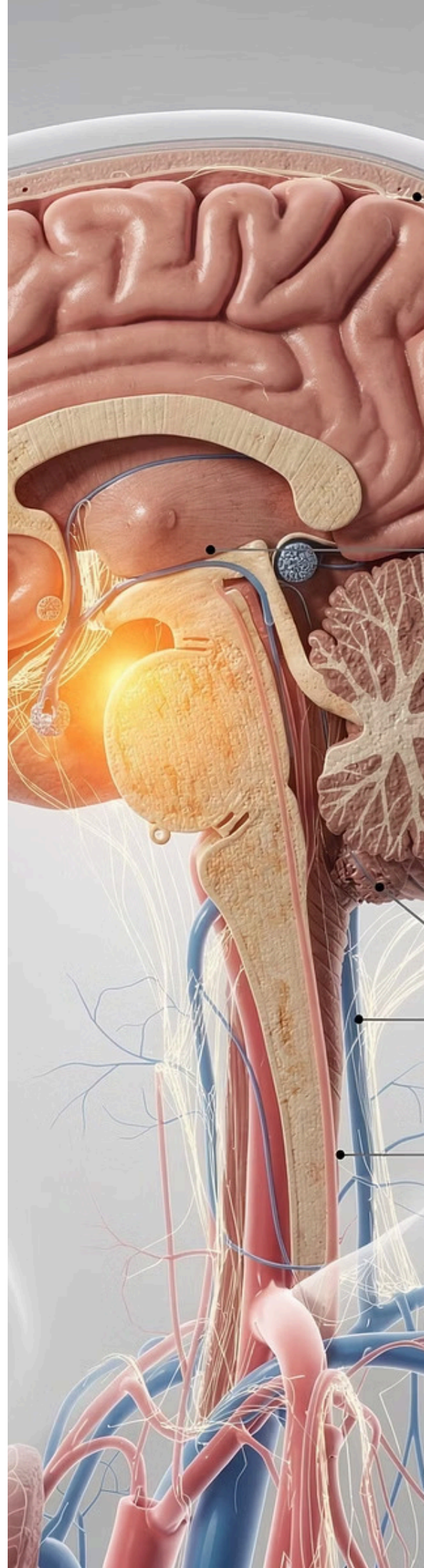
Médico egresado UPE - Sede Pdte. Franco, Promoción 2023

Revalidado UEL - Reválida Edición 2023.2

Médico ESF Programa Mais Médicos 2025 - 2026

Médico ESF - Concurso Nova Prata do Iguaçu - PR 2026

**Bibliografía:** Harrison's Principles of Internal Medicine. McGraw-Hill Education; 2022.



# El Eje Hipotálamo-Hipófisis

El hipotálamo es una estructura localizada en la base del encéfalo que recibe información proveniente del sistema nervioso central y la transforma en señales hormonales. Estas señales regulan la actividad de la hipófisis, una pequeña glándula alojada en la silla turca del hueso esfenoides. Anatómicamente, la hipófisis se divide en dos porciones funcionalmente distintas:

## Adenohipófisis (anterior)

Produce seis hormonas: **GH**, **PRL**, **ACTH**, **TSH**, **LH** y **FSH**, que regulan crecimiento, función tiroidea, suprarrenal y reproducción.

## Neurohipófisis (posterior)

No sintetiza hormonas propias; almacena y libera **vasopresina (ADH)** y **oxitocina**, producidas en el hipotálamo.

La secreción está regulada por **retroalimentación negativa**: las hormonas periféricas inhiben la secreción hipotalámica e hipofisaria.



# Hipopituitarismo: Definición, Etiología y Fisiopatología

El **hipopituitarismo** es la disminución parcial o completa de la secreción de una o varias hormonas adenohipofisarias. Puede ser gradual o agudo, con manifestaciones variables según la hormona afectada.

La pérdida hormonal suele seguir un patrón relativamente predecible. Las células somatotropas son las más vulnerables, seguidas por las gonadotropas, tirotropas, corticotropas y, finalmente, las lactotropas.

**La secuencia habitual de afectación es:**

**GH → FSH/LH → TSH → ACTH → PRL**

Esta progresión es especialmente característica de los macroadenomas hipofisarios que producen compresión progresiva del tejido glandular normal.

## Epidemiología

Enfermedad poco frecuente, probablemente infradiagnosticada. Los **adenomas hipofisarios** son la causa más frecuente en adultos.

## Hiperprolactinemia secundaria

En afectación hipotalámica puede aparecer por pérdida del efecto inhibitor de la **dopamina** sobre las células lactotropas.

## Etiología

### Causas congénitas

- Displasia hipofisaria y septo-óptica
- **Síndrome de Kallmann:** déficit de GnRH hipotalámica con anosmia/hiposmia por agenesia del bulbo olfativo
- Síndrome de Bardet-Biedl y Prader-Willi
- Mutaciones relacionadas con la síntesis de GnRH

### Causas adquiridas ★ (más frecuentes en adultos)

- **Adenomas hipofisarios:** causa principal por compresión progresiva
- **Síndrome de Sheehan:** necrosis isquémica por hemorragia obstétrica severa; la incapacidad para lactar es la primera manifestación
- **Apoplejía hipofisaria:** emergencia endocrinológica por hemorragia/infarto de adenoma
- Hipofisitis linfocítica, sarcoidosis, hemocromatosis, tuberculosis, radioterapia craneal, traumatismo craneoencefálico

# Causas Adquiridas de Hipopituitarismo

Son las más frecuentes en adultos y las que más caen en el examen.

## **Adenomas hipofisarios**

Constituyen la principal causa de hipopituitarismo. El crecimiento tumoral produce compresión progresiva del tejido hipofisario sano.

## **Síndrome de Sheehan**

Ocurre tras una hemorragia obstétrica severa que provoca hipotensión y disminución crítica del flujo sanguíneo hacia la hipófisis hipertrofiada durante el embarazo. Como consecuencia se produce necrosis isquémica de la glándula.

La incapacidad para la lactancia suele ser la primera manifestación clínica.

## **Apoplejía hipofisaria**

Consiste en hemorragia o infarto agudo de un adenoma hipofisario. Representa una emergencia endocrinológica caracterizada por cefalea intensa, alteraciones visuales, oftalmoplejía y deterioro del estado de conciencia.

## **Hipofisitis linfocítica**

Enfermedad autoinmunitaria que afecta principalmente a mujeres durante el embarazo o el puerperio.

## **Enfermedades infiltrativas**

Sarcoidosis, Hemocromatosis, Tuberculosis, Histiocitosis.

## **Radioterapia craneal**

Puede producir insuficiencia hipofisaria años después de la exposición.

## **Traumatismo craneoencefálico**

Actualmente se reconoce como una causa importante de hipopituitarismo adquirido.



# Hipopituitarismo: Clínica, Diagnóstico y Tratamiento



## Déficit de GH

En niños: retraso del crecimiento y baja estatura. En adultos: disminución de masa muscular, aumento de tejido adiposo, reducción de densidad ósea y deterioro de la calidad de vida.



## Déficit de TSH y ACTH

**TSH:** hipotiroidismo central con fatiga, intolerancia al frío y estreñimiento. **ACTH:** insuficiencia suprarrenal secundaria con astenia, hipotensión e hipoglucemia; puede desencadenar **crisis suprarrenal** en formas agudas.

## Diagnóstico y Tratamiento

### Diagnóstico

Se basa en la combinación de hallazgos clínicos, hormonales y de imagen. Clave: niveles bajos de hormonas periféricas con **TSH/LH/FSH bajas o inapropiadamente normales**.

- **Evaluación basal:** PRL, IGF-1, T4 libre, TSH, cortisol, ACTH, LH, FSH, testosterona/estradiol
- **Pruebas dinámicas:** hipoglucemia insulínica (*gold standard* para GH y ACTH), CRH, cosintropina
- **RM hipotálamo-hipofisaria:** técnica de imagen de elección



## Déficit de LH/FSH

Hipogonadismo hipogonadotrófico. En mujeres: amenorrea e infertilidad. En hombres: disfunción eréctil, disminución de libido y pérdida de caracteres sexuales secundarios.



## Efecto de masa y neurohipófisis

Los tumores hipofisarios producen **cefalea y hemianopsia bitemporal** por compresión del quiasma óptico. El déficit de ADH origina **diabetes insípida central** con poliuria y polidipsia.

### Tratamiento y orden de reposición ★

Reposición hormonal individualizada dirigida a las glándulas diana:

1. **Insuficiencia suprarrenal** → glucocorticoides primero
2. **Hipotiroidismo central** → levotiroxina después (iniciar antes puede precipitar crisis suprarrenal)
3. **Hipogonadismo** → testosterona/estrógenos
4. **Déficit de GH pediátrico** → GH recombinante

⚠ Siempre corregir el déficit de ACTH/cortisol antes de iniciar levotiroxina.

# Adenomas Hipofisarios: Un Vistazo Esencial

Los adenomas hipofisarios son tumores benignos originados en las células de la adenohipófisis. Representan el 10-15% de todas las neoplasias intracraneales y constituyen la principal causa de hipopituitarismo en adultos. Pueden producir síntomas por hipersecreción hormonal, compresión de estructuras vecinas o destrucción del tejido hipofisario normal.

## Clasificación por tamaño

### Micoadenomas

diámetro < 10 mm

### Macroadenomas

diámetro ≥ 10 mm

## Manifestaciones endocrinas

### Prolactinomas (más frecuentes)

- hiperprolactinemia
- galactorrea
- alteraciones menstruales e hipogonadismo

### Adenomas de GH

acromegalia en adultos y gigantismo en niños.

### Adenomas corticotropos (ACTH)

enfermedad de Cushing.

### Adenomas de TSH

hipertiroidismo central (poco frecuentes).

### Adenomas gonadotropos

clínicamente silentes, diagnosticados por efecto de masa.

### No funcionantes (30-40%)

diagnosticados por síntomas compresivos o hipopituitarismo.

**Nota:** 15-20% pueden secretar más de una hormona; la asociación más frecuente es GH + prolactina.

## Manifestaciones locales

- **Hemianopsia bitemporal:** compresión del quiasma óptico por expansión supraselar. Es el defecto campimétrico más característico.
- **Afectación de nervios craneales:** invasión de senos cavernosos → III par (más frecuente), IV, V y VI → diplopía, dolor facial, parestesias.
- **Cefalea:** frecuente en macroadenomas.
- **Diabetes insípida o hidrocefalia:** poco habitual; debe hacer sospechar craneofaringioma u otras lesiones.

## Diagnóstico y Diagnóstico diferencial

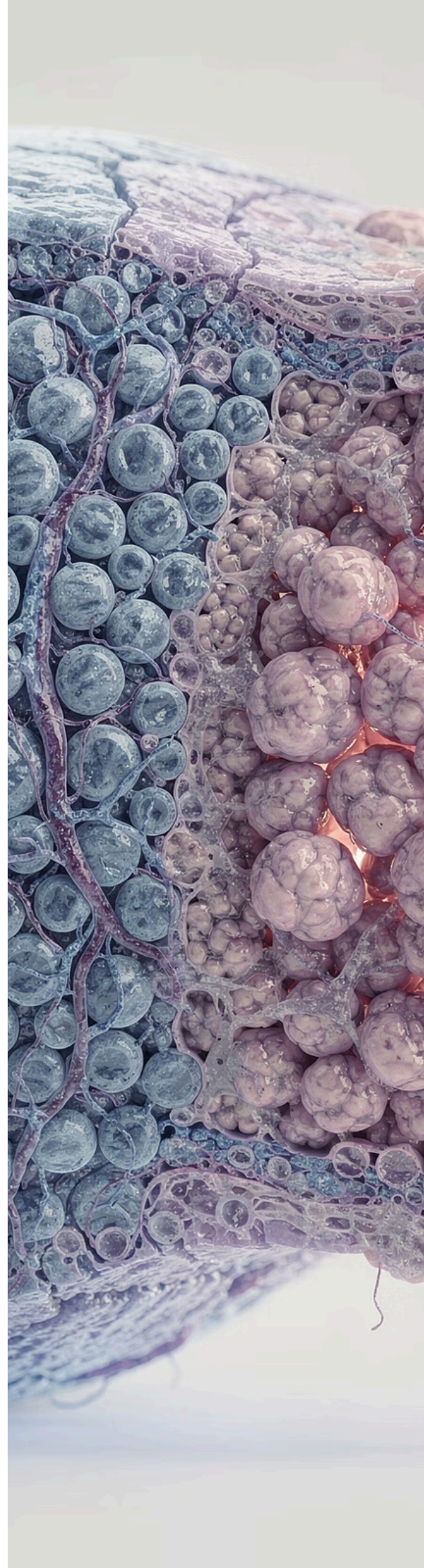
### Diagnóstico

- Evaluación hormonal completa (hipersecreción y déficits)
- RM con contraste de región selar: método de imagen de elección

### Diagnóstico diferencial

- Craneofaringioma, Meningioma, Hipofisitis
- Quistes de la bolsa de Rathke
- Metástasis hipofisarias, Aneurismas intracraneales

③ Entre el 10-20% de la población general presenta incidentalomas hipofisarios. Sin hipersecreción ni crecimiento significativo → seguimiento clínico, hormonal y radiológico periódico.



# Feocromocitoma: El Gran Simulador

El **feocromocitoma** es un tumor neuroendocrino de las células cromafines de la médula suprarrenal que produce secreción excesiva de **adrenalina y noradrenalina**. Cuando se localiza fuera de la suprarrenal se denomina **paraganglioma**. Incidencia: 2-8 casos por millón de habitantes.

## Tríada clásica ★

**Cefalea intensa + Palpitaciones + Sudoración profusa**, asociadas a hipertensión arterial (sostenida o paroxística).

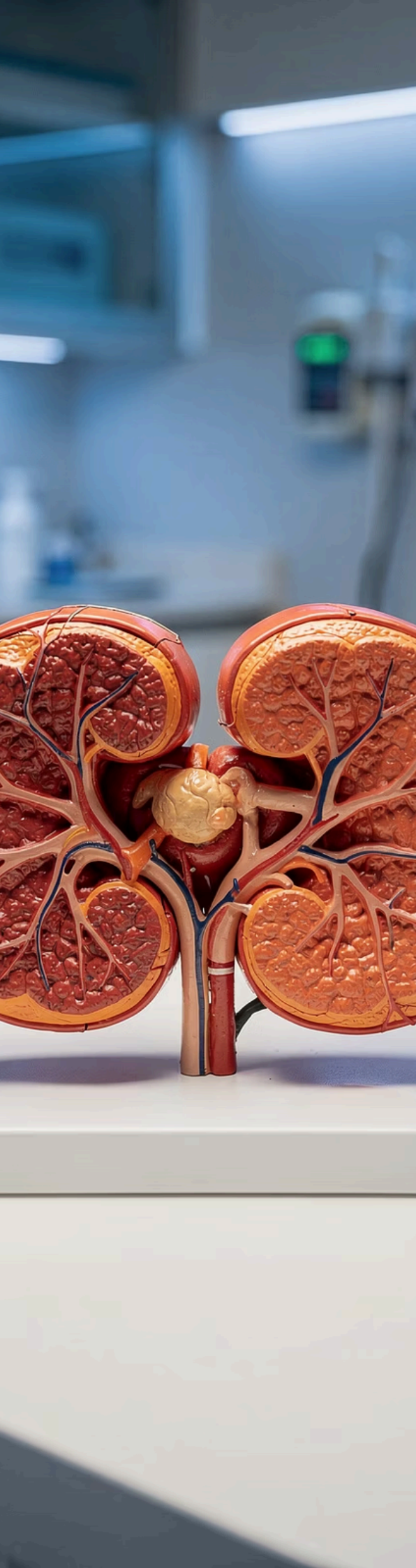
## Síndromes hereditarios

**NEM 2A:** carcinoma medular de tiroides + feocromocitoma + hiperparatiroidismo.

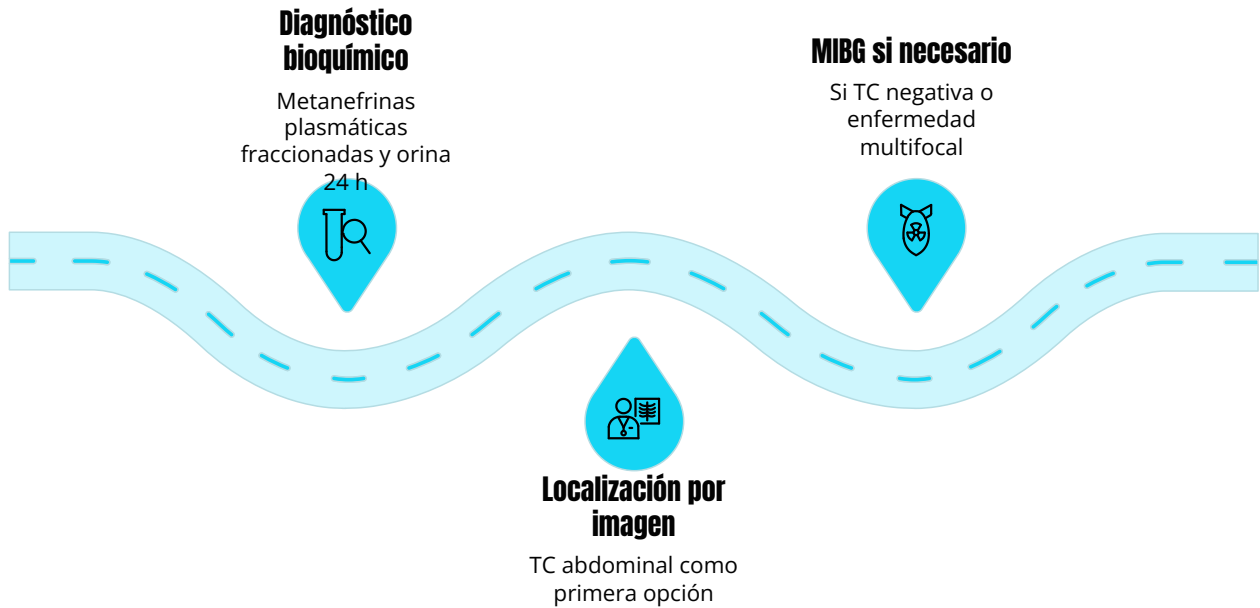
**NEM 2B:** carcinoma medular + feocromocitoma + neuromas mucosos + hábito marfanoide. También: Von Hippel-Lindau, neurofibromatosis tipo 1, mutaciones SDH.

## Regla del 10% (obsoleta)

Actualmente el **30-40%** de los pacientes presentan alguna mutación genética. La regla clásica del 10% (bilateral, maligno, extraadrenal, hereditario) ha quedado superada.



# Diagnóstico y Tratamiento del Feocromocitoma



Las **metanefrinas plasmáticas fraccionadas** son el método más sensible. Valores > 2-3 veces el límite superior son altamente sugestivos. La **TC abdominal** es el estudio de imagen inicial; la **gammagrafía con MIBG** se indica ante TC negativa, sospecha de malignidad, tumores > 10 cm o síndromes hereditarios.

⚠ Falsos positivos: levodopa, metildopa, labetalol, antidepresivos tricíclicos. Ante elevaciones discretas, realizar prueba de supresión con clonidina.

## Diagnóstico diferencial

HTA esencial, trastornos de ansiedad/pánico, hipertiroidismo, síndrome carcinoide, mastocitosis sistémica, consumo de cocaína o anfetaminas, adenoma suprarrenal no funcional.

## Tratamiento del Feocromocitoma

El tratamiento definitivo es la **resección quirúrgica**. El éxito depende de una correcta preparación preoperatoria para evitar crisis hipertensivas, arritmias y edema agudo de pulmón.



### Bloqueo $\alpha$ -adrenérgico ★

Iniciar **10-14 días antes** de la cirugía con **fenoxibenzamina** (o  $\alpha 1$  selectivos: doxazosina, prazosina). Seguimiento de dieta rica en sal e hidratación para expandir volumen.



### Bloqueo $\beta$ -adrenérgico

**Solo después del bloqueo  $\alpha$ .** Indicado para taquicardia o arritmias (propranolol, atenolol). **Nunca iniciar  $\beta$  antes que  $\alpha$ :** provoca vasoconstricción  $\alpha$  sin oposición y crisis hipertensiva mortal.



### Cirugía

**Adrenalectomía laparoscópica** en tumores benignos < 8 cm. En enfermedad metastásica: metirosina, MIBG radiactivo, quimioterapia (ciclofosfamida, vincristina, dacarbazina).

✔ **Pronóstico tras resección completa:** supervivencia a 5 años > 95%. Aproximadamente 3/4 de los pacientes normalizan la presión arterial. Seguimiento endocrinológico a largo plazo obligatorio.