

V. Arias Constantí, V. Trenchs Sainz de la Maza,  
N. Sanz Marcos, A.I. Curcoy Barcenilla y C. Luaces Cubells\*

Sección de Urgencias, Servicio de Pediatría, Hospital  
Universitari Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona,  
Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

doi:10.1016/j.anpedi.2010.08.010

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cluaces@hsjdbcn.org  
(C. Luaces Cubells).

## Actitud terapéutica ante un prolactinoma quíístico gigante

### Therapeutic approach in a giant cystic prolactinoma

Sr. Editor:

Un varón de 13 años de edad fue hospitalizado por presentar, desde hacía 4 meses, cefalea y disminución de la agudeza visual. El estudio campimétrico demostraría la existencia de anopsia completa de ojo derecho y cuadrantanopsia temporal superior en ojo izquierdo con fondo de ojo normal. La resonancia magnética (RM) craneal evidenció una tumoración de 26 × 27 × 38 mm, con componente intraselar (extensión caudal hacia seno esfenoidal y lateralmente al seno cavernoso), y componente supraselar (desplazamiento craneal y lateral del quiasma y ambos nervios ópticos), sin calcificaciones (fig. 1).

Al examen físico: talla de 159,2 cm (+0,9 DE), peso de 63,1 kg (+2,3 DE), IMC de 25 kg/m<sup>2</sup> (+2,3 DE) y, T.A. de 109/59 mmHg. Estadio puberal II de Tanner (G2, P1, Aa) con testes de 4 a 5 ml de volumen, sin otras anomalías.

El hemograma y bioquímica general fueron normales. La tabla 1 refleja, las determinaciones hormonales previas a la intervención quirúrgica, destacando una marcada hiperprolactinemia (5.700 ng/dl), niveles de T4 libre, cortisol e IGF-I bajos, sugerentes de deficiencia asociada de TSH, ACTH y GH, iniciándose tratamiento hormonal sustitutivo con levotiroxina sódica (0,8 mcg/kg/d) e hidrocortisona (12 mg/m<sup>2</sup> de sc/d).

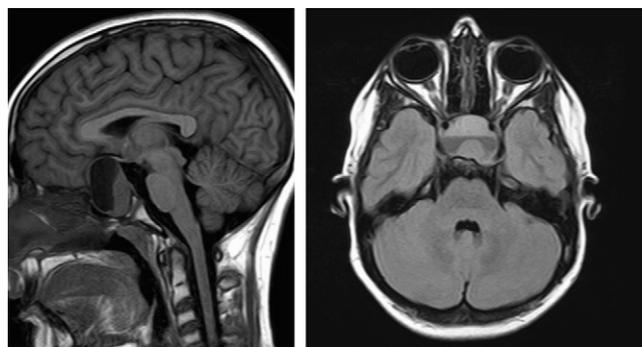


Figura 1 Resonancia magnética craneal: tumoración intra y supraselar.

Tabla 1 Determinaciones hormonales

	Precirugía	Poscirugía		V.N.*
		1 mes	6 meses	
Prl (ng/ml)	5.700	134	15,9	1,6–18
T4L (ng/dl)	0,45	0,78	1,0	0,65–1,4
TSH (μUI/l)	1,75	0,18		0,36–5,5
Cortisol (μg/dl)	1,5			6,1–21,5
IGF-I (ng/ml)	113	110	78	140–690
IGFBP-3 (μg/ml)	4,0	4,27	3,58	2,6–8,9

\*V.N.: valores de normalidad para la edad y sexo

Debido a la sintomatología neuro-oftalmológica y al gran componente quístico de la masa tumoral, se efectuó tratamiento quirúrgico mediante abordaje subparietal, extirpándose el 80% de la masa tumoral y lográndose la normalización de las alteraciones visuales. El estudio histológico de la pieza quirúrgica fue compatible con prolactinoma-adenoma con inmunohistoquímica positiva para prolactina.

Tras la cirugía, se inició tratamiento con cabergolina (agonista de los receptores de dopamina D2): 0,5 mg/semana, en dos dosis, incrementándose progresivamente (máximo: 3 mg/semana), hasta lograr la práctica supresión de la secreción de prolactina (tabla 1). Clínicamente, el paciente se encuentra asintomático, aunque ha experimentado un marcado incremento de peso, pasando de un IMC de 25 kg/m<sup>2</sup> (+2,3 DE) a 29,7 kg/m<sup>2</sup> (+4 DE). Los niveles séricos de IGF-I e IGFBP-3 permanecen disminuidos (tabla 1), sugiriendo la posible deficiencia de GH.

En los niños prepuberales los adenomas hipofisarios más frecuentes son aquellos que liberan ACTH; mientras que, en la pubertad son los prolactinomas<sup>1–3</sup>. Las manifestaciones clínicas de los prolactinomas dependen del sexo, edad de comienzo, tamaño tumoral y de los niveles séricos de prolactina. La hiperprolactinemia es causa de hipogonadismo hipogonadotrofo y de inhibición de la espermatogénesis y la interferencia en el paso de testosterona a dihidrotestosterona. En las niñas, son más frecuentes los microprolactinomas (menos de 10 mm) y suelen presentarse con alteraciones de la pubertad (pubertad retrasada, amenorrea primaria o secundaria) con o sin galactorrea (30–50%)<sup>4</sup>. En los niños, también es habitual la presencia de pubertad retrasada (27%), ginecomastia y galactorrea (50–75%). Las alteraciones neuro-oftalmológicas (alteraciones visuales y cefaleas, entre otras) son más frecuentes en el sexo masculino, debido a la mayor incidencia de macroprolactinoma (mayor de 10 mm)<sup>5</sup>.

En nuestro caso, los síntomas principales fueron la cefalea y las alteraciones visuales, debidos a la invasión supraselar

y al gran tamaño del tumor (26 × 38 × 38 mm), que se encuadraba en la categoría de macroadenoma gigante (>4 cm de diámetro y/o >2 cm de extensión supraselar)<sup>6</sup>. La cefalea es la alteración neuro-oftalmológica más frecuente, observándose en el 64–77% de los varones, aunque no se relaciona con el tamaño tumoral o los niveles de prolactina<sup>7</sup>. Por el contrario, las alteraciones visuales, sí dependen del tamaño del tumor<sup>8</sup>.

En la pieza quirúrgica, se evidenció positividad para prolactina.

El objetivo del tratamiento es normalizar la secreción de prolactina y reducir la masa tumoral hasta su desaparición, preservando los restantes ejes hormonales, a excepción de aquellos pacientes que requieran de manera urgente intervención quirúrgica como ocurrió en este.

En la actualidad, el tratamiento habitual del prolactinoma en el adulto consiste en la administración de agonistas dopaminérgicos. Existe escasa experiencia en niños, razón por la que la cirugía aún se mantiene como una indicación inicial en pequeños subgrupos de pacientes, como el caso que se presenta. No obstante, en la actualidad se acepta que el tratamiento inicial en microprolactinomas o macroprolactinomas, debe ser la cabergolina<sup>9</sup>, por su eficacia y características farmacodinámicas; si bien, la experiencia sobre su utilización en niños y adolescentes es todavía escasa. Los efectos secundarios más relevantes incluyen reacciones fibróticas cardíacas<sup>10</sup>.

## Bibliografía

1. Ciccarelli A, Daly AF, Beckers A. The epidemiology of prolactinomas. *Pituitary*. 2005;8:3–6.

2. Furtado SV, Saikiran NA, Ghosal N, Hegde AS. Giant, solid, invasive prolactinoma in a prepubescent boy with gynecomastia. *Pediatr Neurol*. 2010;42:72–4.
3. Jane Jr JA. Management of pediatric sellar tumors. *Pediatr Endocrinol Rev*. 2008;5(Suppl 2):720–6.
4. Fideleff HL, Boquete HR, Suárez MG, Azaretzky M. Prolactinoma in children and adolescents. *Horm Res*. 2009;72:197–205.
5. Acharya SV, Gopal RA, Bandgar TR, Joshi SR, Menon PS, Shah NS. Clinical profile and long term follow up of children and adolescents with prolactinomas. *Pituitary*. 2009;12:186–9.
6. Dinc C, Bikmaz K, Iplikcioglu AC, Kosdere S, Latifaci I. Cystic giant prolactinoma in childhood. *J Clin Neurosci*. 2008;15:76–9.
7. Mancini T, Casanueva FF, Giustina A. Hyperprolactinemia and prolactinomas. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 2008;37:67–99.
8. Gillam MP, Molitch ME, Lombardi G, Colao A. Advances in the treatment of prolactinomas. *Endocr Rev*. 2006;27:485–534.
9. Klibanski A. Prolactinomas. *New Engl J Med*. 2010;362:1219–26.
10. Andersohn F, Garbe E. Cardiac and noncardiac fibrotic reactions caused by ergot- and non ergot-derived dopamine agonists. *Mov Disord*. 2009;24:129–33.

L. Arguinzoniz<sup>a</sup>, M.T. Muñoz-Calvo<sup>a,b,c</sup>, J. Pozo<sup>a,b,c</sup>, G.A. Martos-Moreno<sup>a,b,c</sup> y J. Argente<sup>a,b,c,\*</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Endocrinología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

<sup>b</sup>Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España

<sup>c</sup>Departamento de Pediatría, CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición, Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: argentefen@terra.es (J. Argente).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.07.014

## Prematuridad con parálisis cerebral y ceroidlipofuscinosis

### Prematurity with cerebral palsy and ceroid lipofuscinosis

Sr. Editor:

La prematuridad con parálisis cerebral (PC) es frecuente en las consultas de neuropediatría. Las enfermedades neurodegenerativas como la ceroidlipofuscinosis neuronal (CLN) son infrecuentes y precisan alto grado de sospecha y una adecuada estrategia diagnóstica.

Las CLN son enfermedades lisosomales con herencia AR que afectan fundamentalmente a ojos y SNC. La clínica (pérdida de visión, demencia y epilepsia) es compartida por otros cuadros neurológicos progresivos.

El diagnóstico de las distintas formas de CLN clásicamente se basaba en la edad de inicio de la clínica y la anatomía patológica (AP): infantil, infantil tardía, juvenil y del adulto<sup>1,2</sup>. En la actualidad el diagnóstico de las CLN se basa en los hallazgos de la AP, los estudios enzimáticos y la

genética molecular. Hay 8 formas con genes identificados: CLN10/CTSD, CLN1/PTT1, CLN2/TPP1, CLN3, CLN5, CLN6, CLN7, CLN8; CLN4 y CLN9 (todavía no identificado el gen)<sup>1,2</sup>. Todas las mutaciones están descritas en la NCL Mutation Database (<http://www.ucl.ac.uk/ncl>)<sup>3</sup>. En ocasiones hay dificultades para correlacionar fenotipo y genotipo.

Se presenta un caso de CLN infantil de inicio tardío y de difícil identificación por presentarse en niño con PC secundaria a prematuridad.

Segundo hijo de padres sanos no consanguíneos. Parto 28 semanas, peso 1.340 gramos, Apgar 4/9. Preciso ventilación mecánica 10 días, surfactante y drogas vasoactivas. Las ecografías neonatales mostraron hemorragia intraventricular grado II. Desarrolló displasia broncopulmonar.

Durante su seguimiento, se objetivó PC tipo tetraparesia espástica IV según Gross Motor Function Classification System (GMFCS)<sup>4,5</sup> con mayor afectación de hemicuerpo izquierdo.

A los 14 meses, se realizó TAC craneal (fig. 1) compatible con leucomalacia periventricular (LMPV) del prematuro.

Mantenia buen contacto social, aceptable rendimiento escolar con adaptación curricular, y crecimiento del perímetro cefálico entorno P50.

A los 6 años se detectó hipoacusia neurosensorial que precisó prótesis auditivas.