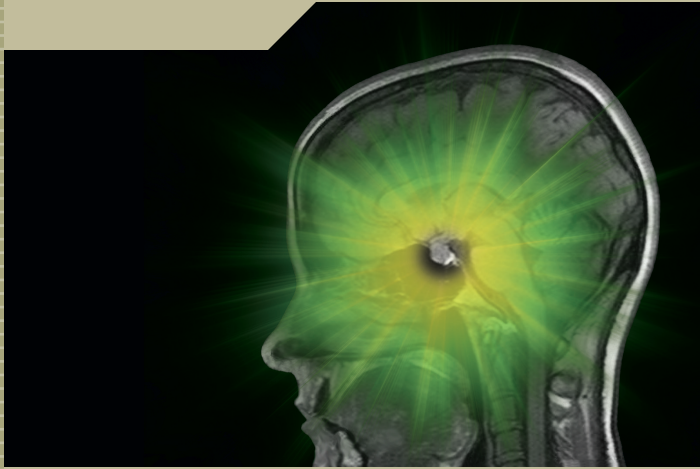


HIPOPITUITARISMO

RESPUESTAS A SUS PREGUNTAS



Contenidos

Qué es el hipopituitarismo?	1
Qué causa el hipopituitarismo?	2
Cuales son los síntomas y signos del hipopituitarismo?	4
Cómo se diagnostica el hipopituitarismo?	6
Qué pruebas son necesarias?	8
Cómo se trata el hipopituitarismo?	9
Qué beneficios aportan los tratamiento hormonales?	12
Qué riesgos conllevan los tratamiento hormonales?	13
Se trata de un tratamiento de por vida y qué precauciones son necesarias?	13
Cómo se siguen dichos tratamientos?	14
Es posible la fertilidad teniendo hipopituitarismo?	15
Sumario	15
Qué debo hacer en caso de presentar un déficit en una hormona pituitaria?	16
Glosario	ver parte interior

El principal patrocinador es Eli Lilly & Co, a través de una ayuda para formación sin restricciones. Entre los patrocinadores adicionales figuran Novo Nordisk, Inc y Tercica, Inc, un subsidiario del Grupo Ipsen, a través de ayuda para formación sin restricciones.

Este es el segundo de una serie de folletos informativos proporcionados por The Pituitary Society.

Qué es el hipopituitarismo?

La glándula hipofisaria es una pequeña glándula unida a la parte inferior del cerebro. El término hipopituitarismo hace referencia a una pérdida en la producción de hormonas por parte de la glándula hipofisaria, que produce toda una variedad de distintas hormonas:

1. Hormona adrenocorticotropa (ACTH): controla la producción de cortisol y dehidroepiandrosterona (DHEA) por parte de las glándulas suprarrenales.
2. Hormona estimulante del Tiroides (TSH): controla la producción de hormonas tiroideas por parte de la glándula tiroides.
3. Hormona luteinizante (LH) y hormona formadora de folículos (FSH): LH y FSH controlan juntamente la fertilidad en ambos sexos así como la producción de hormonas sexuales (estrógenos y progesterona por parte de los ovarios en mujeres y testosterona por parte de los testículos en hombres).
4. Hormona de crecimiento (GH growth hormone): controla el crecimiento durante la infancia y posee efectos generalizados en nuestro cuerpo a lo largo de toda la vida.
5. Prolactina (PRL): necesaria para la lactancia.
6. Oxitocina: necesaria para las contracciones del parto y la lactancia.
7. Hormona antidiurética (también conocida como Vasopresina): ayuda a mantener el equilibrio en la concentración y distribución del agua corporal.



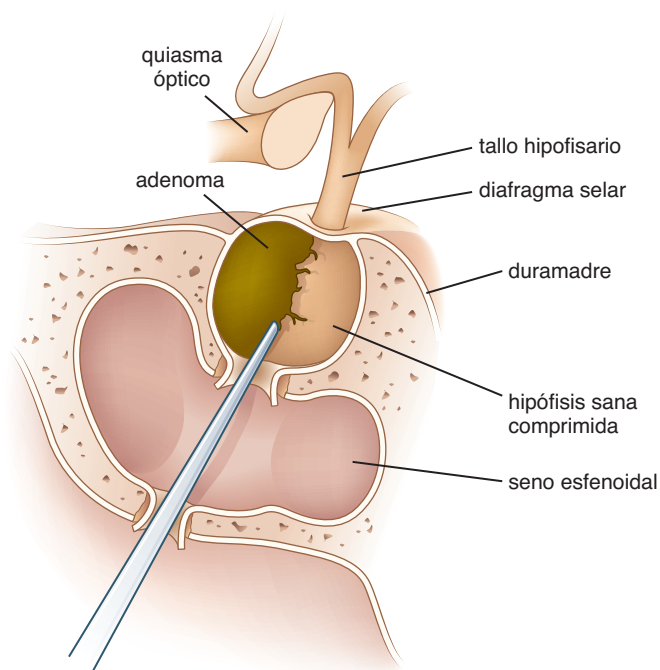
El prefijo hypo viene del griego y significa "por de bajo de lo normal" o "deficiente"

El hipopituitarismo puede implicar la pérdida de una, varias o todas las hormonas de la hipófisis. Por ello, es necesario efectuar una evaluación completa para determinar qué hormona(s) son deficientes y necesitan ser sustituidas. La sustitución hormonal es posible para todas las hormonas hipofisarias excepto para la prolactina y la oxitocina.

Cuales son las causas del hipopituitarismo?

Existen numerosas causas de hipopituitarismo (Tabla 1). La causa más frecuente de hipopituitarismo es la presencia de un tumor hipofisario (también conocido como adenoma pituitario). Los adenomas hipofisarios son casi siempre benignos (no son cancerosos); sin embargo, pueden ejercer presión sobre la parte restante de la hipófisis normal limitando e incluso destruyendo su habilidad para producir hormonas apropiadamente (ver Figura 1).

Figura 1. Ilustración de un adenoma hipofisario (en marrón oscuro) pegado a una hipófisis normal (marrón claro). La hipófisis normal está comprimida por el tumor lo que puede causar hipopituitarismo (reproducido con permiso de Kronenberg H, Melmed S, Polonsky K, Larsen PR (eds): William Textbook of Endocrinology, 11ª Edición, Capítulo8, Hipófisis Anterior, Melmed S y Kleinberg DL autores, Philadelphia, Penn: WB Saunders; 2008)



En ocasiones los adenoma hipofisarios producen un exceso de una hormona (ej., GH o PRL, lo cual se denomina *hiperpituitarismo*, mientras que, simultáneamente causan una disminución en la producción de otras hormonas producidas en la hipófisis normal vecina. En este caso, la reducción de los niveles de algunas hormonas (por ej. Hipopituitarismo por disfunción tiroidea, suprarrenal y/o de hormonas sexuales) puede aparecer acompañado del exceso en la producción de otras hormonas.

El hipopituitarismo puede también ser el resultado de cirugía hipofisaria, que lesiona parte de la hipófisis normal. Puede también ser debido a radioterapia que, a lo largo del tiempo puede afectar a la hipófisis normal, incluso cuando dicha glándula funcionaba normalmente al ser diagnosticado el adenoma hipofisario. Por lo tanto, una evaluación hormonal exhaustiva es precisa antes y después de cirugía y/o radioterapia sobre la glándula hipofisaria.

Otros tumores que crecen cerca de la glándula hipofisaria (ej. Craneofaringiomas, quistes de Rathke) pueden causar hipopituitarismo. Adicionalmente, las metástasis tumorales procedentes de tumores localizados en otras partes del cuerpo pueden propagarse a la glándula hipofisaria y producir hipopituitarismo.

La inflamación de la hipófisis puede también producir hipopituitarismo (Tabla 1). La sarcoidosis y la histiocitosis son tipos de inflamación crónica que también pueden producir hipopituitarismo.

La radioterapia focalizada sobre un tumor hipofisario o sobre la totalidad del cerebro puede también producir una pérdida de hormonas hipofisarias a lo largo del tiempo. De hecho, se trata de una de las consecuencias a esperar de la radioterapia. De todos modos, esto puede tardar meses o incluso años tras el tratamiento. Por lo tanto, es esencial evaluar de forma regular la producción de hormonas hipofisarias en dichos casos.

La apoplejía hipofisaria hace referencia a una hemorragia de aparición súbita en el interior de un adenoma hipofisario lo cual puede provocar una insuficiencia hipofisaria de instauración rápida. Puede provocar visión doble y/o pérdida de visión, sensación de enfermedad grave y puede convertirse en una emergencia grave necesitando atención médica inmediata.

Los traumatismo craneales graves, generalmente acompañados de coma u otros problemas neurológicos también pueden provocar hipopituitarismo. Aproximadamente un 15% de los pacientes con una historia de traumatismo craneal grave presentan un déficit de GH. También se han descrito otros déficits hormonales tras traumatismos craneales graves.

Tabla 1. Causas de Hipopituitarismo

Causa	Ejemplo
Adenomas pituitarios	Adenoma hipofisario no funcionante Adenoma hipofisario funcionante Cirugía previa en un adenoma hipofisario
Otros tumores cerca de la hipófisis	Craneofaringioma Quistes en la bolsa de Rathke Metástasis tumorales
Radioterapia	Hipofisaria Cerebral
Inflamación	Hipofisitis Tuberculosis Meningitis Sarcoidosis Histiocitosis
Hemorragia (apoplejía)	Síndrome de Sheehan (asociada a hemorragia durante el parto)
Traumatismo cerebral grave	

Cuáles son los síntomas y signos del hipopituitarismo?

Los síntomas dependen de cual o cuales hormonas faltan.

- Déficit de ACTH que causa un déficit de cortisol:** los síntomas incluyen debilidad, fatiga, pérdida de peso. Dolor abdominal, hipotensión arterial y niveles bajos de sodio en suero. Durante un período de estrés severo como una infección o cirugía, el déficit de cortisol puede potencialmente provocar coma y muerte. La ACTH también estimula la secreción de DHEA por parte de la corteza suprarrenal.
- Déficit de TSH que causa un déficit de hormonas tiroideas:** los síntomas incluyen fatiga, debilidad, dificultad para perder peso, hinchazón generalizada, sensación de frío, estreñimiento, dificultades con la memoria y problemas de concentración. La piel se vuelve seca y pálida. Además, pueden verse también anemia, elevación de los niveles de colesterol y problemas de hígado. Los pacientes con déficit prolongado o severo puede presentar letargia (disminución del nivel de consciencia). En raras ocasiones, los déficits severos de hormonas tiroideas pueden provocar coma, baja temperatura corporal e incluso la muerte.

- Déficit de LH y FSH en mujeres:** las deficiencias en LH y FSH pueden provocar la pérdida de la menstruación, infertilidad, disminución del deseo sexual, sequedad vaginal y osteoporosis, y puede favorecer una tendencia a desarrollar fracturas óseas
- Déficit de LH y FSH en hombres:** las deficiencias en LH y FSH pueden provocar pérdida de la libido (interés en la actividad sexual), dificultades en obtener y mantener una erección, infertilidad debido a bajo recuento de espermatozoides y osteoporosis, y puede favorecer una tendencia a desarrollar fracturas óseas.

El deseo sexual en la mujer está parcialmente controlado por la hormona DHEA (a su vez, controlada por la ACTH). La DHEA es un andrógeno débil (una hormona masculina como la testosterona). En el hombre, la DHEA tiene una relevancia funcional menor dada la presencia de niveles circulantes muy superiores de la potente hormona masculina testosterona. No obstante, en la mujer, el déficit de DHEA puede contribuir a una disminución en la calidad de vida (cansancio, depresión) y afectar al deseo y disfrute sexual.

- Déficit de GH en niños:** En los niños, el déficit de GH causa enlentecimiento o falta de crecimiento así como un aumento en la grasa corporal. En los adultos, el déficit de GH puede causar una disminución en el nivel de energía y actividad física, cambios en la composición corporal (aumento de masa grasa y disminución de masa muscular), una propensión a presentar un incremento en los factores de riesgo y/o enfermedades cardiovasculares y una disminución de la calidad de vida (incluyendo un aumento del sentimiento de aislamiento social).
- Déficit de PRL:** en el caso concreto del déficit de PRL, la madre podría verse privada de la posibilidad de dar el pecho a su hijo recién nacido, al no presentar subida de la leche postparto.
- Déficit de hormona antidiurética:** el déficit de esta hormona provoca la diabetes insípida (DI). La DI no es la misma enfermedad que la diabetes mellitus, también conocida como diabetes tipo1 o tipo 2. Los síntomas de DI incluyen aumento de la sed y la necesidad de orinar, particularmente de noche. Los adenomas hipofisarios raramente provocan DI por sí mismos a menos que se presente tras la cirugía. Si aparece DI espontáneamente, generalmente indica la presencia de otro tipo de tumor y/o inflamación local.

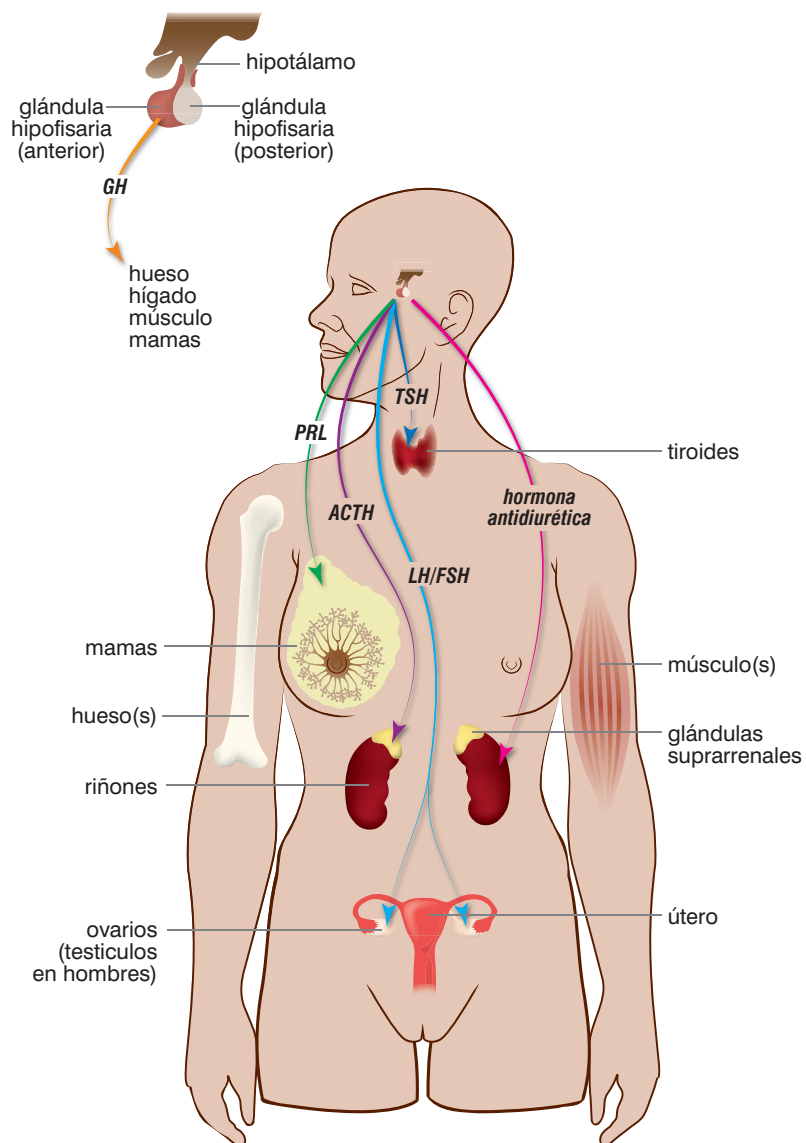
Tabla 2: Síntomas y signos de Déficit de Hormonas Hipofisarias

Hormona Hipofisarias	Órgano diana	Efectos del Déficit
ACTH	Glándulas suprarrenales: Cortisol & DHEA	Fatiga, Sodio bajo en sangre, pérdida de peso, palidez de piel
TSH	Tiroides: hormonas tiroideas	Fatiga, aumento de peso, piel seca, intolerancia al frío, estreñimiento
LH, FSH Mujeres	Ovarios: estrógenos, progesterona, ovulación	Falta de menstruación, falta de interés sexual, infertilidad
Hombres	Testículos: testosterona, producción de esperma	Falta de interés sexual, disfunción eréctil, impotencia, infertilidad
GH Niños & adolescentes	Hueso, músculo, grasa	Falta de crecimiento (altura); aumento de la grasa corporal; no alcanzar la masa ósea máxima
Adultos	Cuerpo entero	Pobre calidad de vida. Exceso de grasa corporal. Disminución de la masa muscular y ósea
PRL	Mamas	Imposibilidad de dar el pecho al recién nacido
Oxitocina	Mamas, útero	Un déficit completo podría ocasionar dificultades a la hora de dar el pecho
Hormona antidiurética (Vasopresina)	Riñón	Orinar frecuentemente (noche & día), orina diluida, sed intensa

Cómo se diagnostica el hipopituitarismo?

El diagnóstico de los déficits hormonales se basa en los síntomas de los pacientes y en los resultados de los análisis de sangre y, en ocasiones de orina. Cuando un adenoma hipofisario o cualquier otro tipo de tumor es diagnosticado cerca de la hipófisis, o cuando una persona se expone a alguna posible causa de hipopituitarismo (ver Tabla 1), debería de efectuarse una evaluación para descartar hipopituitarismo.

Figura 2. Esquema de la glándula hipofisaria, las hormonas que produce y los órganos a los que afectan. Los efectos de la GH se muestran separadamente a la izquierda.



Qué tests son necesarios?

Los tests necesarios para establecer un diagnóstico dependen de los síntomas del paciente, el tipo de problema hipofisario y el tipo de tratamiento que ha recibido (cirugía, radioterapia). En general, un paciente portador de un gran adenoma hipofisario tiene más posibilidades de presentar un déficit hormonal que un paciente con un adenoma hipofisario más pequeño. En ocasiones, una simple analítica es todo lo que se precisa para evaluar las hormonas hipofisarias y la afectación de los órganos diana.

A veces es necesario hacer un test de estimulación para determinar si existe un déficit hormonal. Este es el caso particular de la evaluación de los déficits de cortisol y GH. En el caso del cortisol, se le administra al paciente la hormona ACTH sintética (“test de Synachten”) y se analiza la respuesta de las glándulas suprarrenales. Para efectuar un test de estimulación de la GH se inyecta en la vena del paciente un aminoácido (Arginina) que actúa como una hormona liberadora de la GH (GHRH). Para evaluar simultáneamente los déficits de cortisol y GH se procede a administrar al paciente una pequeña dosis de insulina intravenosa. La insulina produce una reducción en los niveles de glucosa en sangre, que a su vez provoca un aumento en los niveles de cortisol y GH. Los test de estimulación deben efectuarse bajo estricta supervisión médica. **Es importante** recalcar que las hipoglucemias insulínicas no deben efectuarse en pacientes añosos, o con historial de enfermedad cardíaca, accidentes cerebro vasculares y/o epilepsia.

Los déficits de hormona tiroidea se diagnostican midiendo los niveles en sangre de TSH (hormona hipofisaria) y hormonas tiroideas (producidas por la glándula tiroidea). Los niveles de hormona tiroidea son en sí mismos el elemento más importante para establecer el diagnóstico.

En las mujeres, el diagnóstico de déficit de LH y FSH se basa en la historia menstrual. Ciclos menstruales regulares en mujeres que no toman anticonceptivos generalmente descarta este tipo de déficits. Por el contrario, en mujeres menopáusicas se esperan valores elevados de LH y FSH debido a que los ovarios han dejado de funcionar eficazmente. Por ello, valores normales o bajos de LH y FSH en mujeres menopáusicas generalmente indican un déficit en una o ambas de estas hormonas.

En hombre, los déficits de LH y FSH se diagnostican basándose en la libido, la capacidad para tener erecciones y midiendo los niveles de testosterona, LH y FSH en sangre. Si los niveles de testosterona están por debajo de lo normal y los de LH y FSH son normales o bajos, se confirma el déficit de FSH y LH. Estos varones pueden también notar una reducción en el tamaño de sus testículos, que pueden también haber perdido turgencia. En

aquellos varones preocupados por su fertilidad, es necesario un análisis de semen (midiendo el número de espermatozoides y su motilidad).

El diagnóstico de déficit de hormona antidiurética (diabetes insípida) se basa en los síntomas de aumento de la sed y en el volumen y frecuencia de la orina (particularmente de noche). La recolección de orina de 24 horas confirma con frecuencia grandes volúmenes urinarios. Además, los tests de sangre y orina son esenciales en la confirmación del diagnóstico. Un nivel de sodio en sangre alto acompañado de una baja capacidad para concentrar la orina apuntan hacia el diagnóstico de diabetes insípida (DI). En ocasiones, para confirmar el diagnóstico de DI, el paciente es hospitalizado con el fin de realizar un test de privación de agua. Este último conlleva abstenerse de beber agua y cualquier otro líquido mientras se miden en sangre el sodio y la osmolalidad durante varias horas. La duración de dicha prueba depende de la severidad de la DI.

Cómo se trata el hipopituitarismo?

Los déficits hormonales se tratan proporcionando un tratamiento hormonal sustitutivo de aquellas hormonas deficitarias. Los objetivos del tratamiento son, por una parte la mejoría de los síntomas (ver Tabla 2) y por otra parte, reemplazar los déficit(s) hormonal(es) a un nivel tan próximo como sea posible al fisiológicamente correcto (el de la “madre naturaleza” o “normal”). Sin embargo, existe una regla que se aplica en la sustitución hormonal y es que no todos los pacientes precisan las mismas dosis. Por lo que, una vez iniciado el reemplazo hormonal, cada paciente deberá ser visitado con regularidad para comprobar sus efectos y, si fuese necesario, adaptar las dosis. Es frecuente que requiera tiempo y varios cambios en las dosis de hormonas para encontrar la dosis óptima para cada paciente en particular. Una vez se encuentra dicha dosis, es bastante estable en general durante largo tiempo, a menos que se añadan otras medicaciones o el estado de salud del paciente sufra un cambio, alterando los niveles de hormonas circulantes en sangre (por ej. la introducción de tratamiento con GH puede requerir un aumento en la dosis de sustitución del cortisol u hormonas tiroideas, mientras que el embarazo puede necesitar un aumento en la dosis de hormona tiroidea).

Cortisol: Como valor promedio el tratamiento de sustitución hormonal con cortisol (o cortisona) requiere aproximadamente 15 mg diario en dosis fraccionadas. Se suele administrar aproximadamente 2/3 de la dosis por la mañana y 1/3 de la dosis por la tarde o noche (pero no más tarde de las 18.00 –20.00h) . El exceso de cortisol puede ocasionar efectos indeseables (ver la sección de riesgos más adelante), por lo que se aconseja utilizar dosis de sustitutivas de cortisol que sean adecuadas, pero no demasiado elevadas.

Algunos endocrinólogos prescriben prednisona en vez de cortisol. Las dosis de prednisona se pueden administrar en una o dos veces al día. Los pacientes con déficit de cortisol no deben de olvidar en ningún momento que durante períodos de estrés su organismo es incapaz de producir un aumento en el nivel de cortisol que se precisa. Por lo tanto, dichos pacientes deberían llevar siempre consigo algún tipo de tarjeta de alerta sanitaria o una pulsera o collar informando a los equipos sanitarios que están bajo tratamiento crónico con corticoides. En caso de presentar múltiples déficits hormonales, el de cortisol debería ser siempre el primero en ser corregido, dado que el tratamiento con GH y/o las hormonas tiroideas pueden aumentar los requisitos de cortisol del organismo.

Hormona tiroidea: la levotiroxina administrada diariamente es el tratamiento para el déficit de hormona tiroidea.

- La mayoría de pacientes con hipotiroidismo tiene una enfermedad en la propia glándula tiroidea que se denomina hipotiroidismo primario. Los pacientes con *hipotiroidismo primario* presentan niveles elevados de TSH y bajos niveles de hormonas tiroideas. En esta situación, el tratamiento con hormonas tiroideas provoca un aumento en los niveles de hormonas tiroidea en sangre y una disminución en los niveles de TSH.
- Los pacientes con hipotiroidismo resultante de enfermedad hipofisaria presentan *hipotiroidismo secundario*. Dichos pacientes presentan niveles bajos tanto de TSH como de hormona tiroidea (ver Figura 2). Aunque el tratamiento con levotiroxina debería de aumentar el nivel de hormona tiroidea en sangre hasta situarlo en el rango de la normalidad, no afectará al nivel de TSH. Por lo tanto, los niveles de TSH no resultan útiles para ajustar la dosis de hormona tiroidea en pacientes con hipotiroidismo secundario. En este caso, el médico se guía por los signos y síntomas así como la medición de hormona tiroidea en sangre (T4).

Hormonas sexuales:

Mujeres: Las mujeres premenopáusicas que no presentan ciclos menstruales debido a un problema en glándula pituitaria (hipogonadismo secundario) deberían recibir terapia hormonal sustitutiva con estrógeno y progesterona. El estrógeno puede ser administrado vía oral, con un parche o mediante un gel cutáneo. La progesterona solo se requiere si la mujer posee un útero intacto. Las mujeres que han sido sometidas a una histerectomía pueden ser tratadas con estrógenos únicamente.

Men: Los hombres con déficit en testosterona son tratados con testosterona administrada mediante un parche (diariamente), gel (diariamente) o inyección intramuscular cada 2-4 semanas, o cada 3 meses (preparados de liberación lenta).

GH therapy: Antes de iniciar tratamiento con GH es importante efectuar tests que demuestren el déficit de GH en los pacientes a tratar. Las modalidades de tratamiento varían según las normas propias de cada país, recomendaciones terapéuticas y seguros médicos. La GH humana se administra mediante inyección diaria subcutánea. La mayoría de endocrinólogos especialistas en enfermedades hipofisarias inician tratamiento con dosis relativamente bajas de GH para evitar efectos secundarios y las aumentan según necesidades..

Tratamiento con Desmopresina: La desmopresina se administra generalmente en forma de comprimidos o en forma de spray (tubo o spray nasal). En pacientes hospitalizados puede ser administrada mediante una inyección.

Tabla 3. Opciones de tratamiento sustitutivo hormonal.

Hormona Hipofisaria Deficiente	Medicación	Administración
ACTH	Generalmente hidrocortisona o prednisona	Comprimidos, de una a tres veces al día, dependiendo del tipo de medicación
TSH	Hormona tiroidea: generalmente T4 (tiroxina)	Comprimidos diariamente
LH, FSH Mujeres Hombres	Estrógenos, Progesterona Testosterona	Comprimidos, parches, geles Parches, geles Inyección intramuscular cada 2-4 semanas o cada 3 meses (nalgas o muslos)
GH Niños & adolescentes Adultos	GH GH	Inyecciones subcutáneas diariamente Inyecciones subcutáneas diariamente
PRL	Ninguna	
Oxitocina	Ninguna	
Hormona antidiurética (Vasopresina)	Desmopresina	Comprimidos (1-3 veces/día) o a través de tubo o spray nasal

Cuales son los beneficios del tratamiento con hormona(s)?

El objetivo principal del tratamiento hormonal sustitutivo es capacitar a los pacientes para llevar una vida normal, encontrarse bien y evitar las consecuencias de un déficit hormonal (ver Tabla 2). Estos objetivos se consiguen con un tratamiento hormonal sustitutivo adecuado.

Se recomienda tratamiento sustitutivo con estrógenos en mujeres en edad premenopáusicas con déficit de estrógenos, ya que les confiere un riesgo de osteoporosis y las que, según estudios recientes, presentan un aumento del número de factores de riesgo de desarrollar enfermedades cardiovasculares.

Los hombres con hipogonadismo o déficit de testosterona debido a enfermedad de la hipófisis presentan un riesgo de desarrollar osteoporosis y disfunción sexual. El tratamiento con testosterona puede fortalecer sus huesos y mejorar su disfunción sexual. Asimismo, se ha demostrado que la testosterona aumenta la masa muscular y disminuye la masa grasa.



Aunque no existe una curación para el hipopituitarismo, se puede tratar. El éxito del tratamiento hormonal sustitutivo capacita a dicho paciente para vivir una vida normal, encontrándose bien y sin las consecuencias de uno o más déficits hormonales.

En adultos con déficit de GH, el reemplazo hormonal es susceptible de mejorar la calidad de vida y la composición corporal (reduce la masa grasa, mejora la masa ósea). Algunos estudios han demostrado mejoría en las cifras de colesterol así como una mejoría en la función del corazón.

Varios estudios de gran envergadura han descrito una ligera reducción en la esperanza de vida debido a causas cardiovasculares (infartos de miocardio, accidentes cerebro-vasculares) e infecciones en pacientes con hipopituitarismo de larga duración. Las razones no están claras, pero podría deberse a un tratamiento inadecuado o falta de tratamiento de los déficits hormonales o efectos indeseables del tratamiento (en particular la radioterapia).

Cuáles son los riesgos del tratamiento con hormonas?

El reemplazo hormonal con dosis más altas que las que se necesitan especialmente en el caso del cortisol puede tener efectos dañinos sobre el corazón, huesos (osteopenia u osteoporosis) y otros órganos. De hecho, aquellos pacientes en tratamiento prolongado con cortisol deberían someterse a densitometrías óseas periódicamente. Demasiado cortisol puede aumentar el riesgo de infecciones. Por el contrario, aquellos pacientes tratados con dosis demasiado bajas de cortisol corren el riesgo de sufrir una insuficiencia suprarrenal. Todos los pacientes deben tomar suplementos de cortisol bajo situaciones de estrés.

Los efectos colaterales del reemplazo con GH humana incluyen dolor e hinchazón articular así como un aumento en los niveles de glucosa en sangre. El tratamiento con GH humana puede precisar un aumento en las dosis de cortisol en pacientes con insuficiencia suprarrenal.

Una sobredosis de desmopresina puede ser peligrosa, provocando una retención de agua y un descenso de los niveles de sodio en sangre. Cuando los niveles de sodio en sangre bajan demasiado el paciente empeora rápidamente y puede tener convulsiones.

Tal como se aconseja a la población en general, los pacientes con hipopituitarismo debería someterse a pruebas encaminadas a descartar factores de riesgo cardiovascular adicionales y tomar medidas para controlar los riesgos tales como: evitar la obesidad adoptando un estilo de vida saludable (no fumar, comer una dieta sana y hacer ejercicio regularmente); tratar la hipertensión arterial y utilizar medicamentos para reducir los niveles de colesterol en sangre, si es preciso. Los pacientes deberían trabajar en estrecha colaboración con los especialistas sanitarios como endocrinólogos, médicos de cabecera, enfermeras y trabajadores sociales para asegurarse de que cada déficit hormonal se ha evaluado correctamente y que, de ser necesario, ha sido correctamente sustituido.

Es necesario el tratamiento de por vida y qué precauciones son necesarias?

Si la glándula hipofisaria ha sido permanentemente dañada, el tratamiento sustitutivo hormonal adecuado es generalmente de por vida. La dosis óptima se considera que es aquella de mantenimiento y debería formar parte regular de la vida cotidiana del paciente; sin embargo, algunos déficits pueden ser solo transitorios. Por ejemplo, tras someterse a cirugía hipofisaria, algunos pacientes experimentan déficits hormonales

transitorios que desaparecen con el tiempo. La DI puede también presentarse sólo unos días o semanas tras la cirugía hipofisaria.

Todos los pacientes en tratamiento con cortisol y/o desmopresina deberían llevar consigo una tarjeta, collar o pulsera de alerta médica advirtiendo de su problema en todo momento. Esta documentación sirve para notificar a los doctores y equipos sanitarios de que los pacientes tienen un déficit hormonal hipofisario y toman corticoides. Todos aquellos pacientes que requieren cortisona deben aumentar su dosis en caso de estar enfermos o si presentan cualquier tipo de problema por el que normalmente se acude a un médico (ej. infección de orina o pulmonar, estrés severo). La naturaleza del estrés dicta el grado de aumento de dosis necesario. Por ejemplo, estrés muy severo como es el caso de cirugía abdominal requiere altas dosis de esteroides administrados generalmente por vena. Grados de estrés más ligero como fiebre alta pueden necesitar el doblar la dosis, mientras que un resfriado puede precisar un pequeño aumento en la dosis o incluso ninguna modificación. Los vómitos y/o la diarrea severa reducen la absorción de esteroides por la vía oral; en esta situación, el paciente debería dirigirse urgentemente a un servicio médico para recibir cortisona por vía endovenosa o intramuscular.

Una vez aumentada la dosis, el paciente debería mantenerla así hasta que el problema médico se haya resuelto antes de volver a la dosis habitual de mantenimiento. Los pacientes deberían consultar a sus médicos antes de cambiar su dosis de esteroides.

Cómo se sigue el tratamiento?

Al iniciarse tratamiento hormonal sustitutivo, a veces lleva un tiempo determinar la respuesta del paciente y encontrar la dosis óptima. Por ello, son necesarias frecuentes visitas al endocrinólogo y la repetición de análisis de sangre. Una vez hallada la dosis de hormona óptima, el paciente debería de ser evaluado cada 6 meses. Idealmente, todos los síntomas de los pacientes deberían de ser confirmados periódicamente mediante análisis de sangre. Esto es particularmente importante para pacientes que han recibido radioterapia en la zona de la hipófisis o cerebro entero, ya que la pérdida de función hipofisaria puede ocurrir en cualquier momento.

Es posible la fertilidad si padezco hipopituitarismo?

La fertilidad no está garantizada ni siquiera para adultos con una glándula hipofisaria normal (un 10% de las parejas “normales” son infértiles). La infertilidad relacionada con el hipopituitarismo es el resultado de un déficit de LH y FSH. En ocasiones si los niveles de Prolactina son altos, determina una disminución de FSH y LH. En dicha situación particular, puede conseguirse la fertilidad normalizando los niveles de Prolactina con medicaciones como la bromocriptina o cabergolina. Un gran adenoma hipofisario o una hemorragia pueden también provocar un déficit de LH y/o FSH. En dicho caso, el tratamiento (mediante inyecciones) de equivalentes (análogos) de LH y FSH puede estimular a los ovarios para producir óvulos y los testículos para producir espermatozoides, siempre y cuando los ovarios y los testículos sean normales. El ciclo del esperma es largo en el varón (por encima de los 70 días), siendo necesario un año o más de tratamiento para conseguir un recuento de espermatozoos adecuado para fecundar un óvulo. Por todo ello, es aconsejable obtener una muestra de esperma y analizarla en el momento del diagnóstico del problema hipofisario. Si el recuento de espermatozoos es correcto en el momento del diagnóstico, puede congelarse el esperma para futura utilización. Desgraciadamente la tecnología disponible para congelar óvulos no es aún óptima.

Importante: Si una mujer con hipopituitarismo queda embarazada debería de ser vigilada de cerca. Las dosis de reemplazo hormonal con hormona tiroidea y cortisona pueden necesitar reajustes. El tratamiento con GH no está aprobado para la utilización en mujeres embarazadas.

Sumario

No existe una curación definitiva para el déficit de hormonas hipofisarias; sin embargo, al igual que ocurre en el tratamiento de pacientes con hipertensión arterial, existen tratamientos efectivos para dichos déficits. Consecuentemente, es muy importante un correcto diagnóstico de los déficits hormonales y averiguar la dosis óptima de sustitución hormonal. Con tratamiento apropiado y adherencia al tratamiento, las personas con déficit hormonales hipofisarios son capaces de llevar vidas normales y productivas.

Qué debo hacer si tengo un déficit hormonal hipofisario?

- *Implicarme.* Someterme a las pruebas necesarias para determinar cual/cuales hormonas son deficitarias y precisan reemplazo.
- *Estar alerta.* Al iniciar un tratamiento sustitutivo hormonal debe prestar atención a los efectos del tratamiento y estar dispuesto a efectuar análisis de sangre para encontrar la dosis óptima.
- *Cooperar.* Tomar la medicación tal y como se le indica y a la hora precisa a la que se le ha indicado. Evite tomar calcio o hierro al mismo tiempo que hormonas tiroideas ya que puede inhibirse su absorción a nivel del estómago.
- *Ser constante.* Acudir regularmente a las visitas con el endocrinólogo para asegurar que el tratamiento sustitutivo sea el adecuado para Vd.
- *Seguimiento.* Someterse a las pruebas necesarias (extracciones de sangre, resonancias magnéticas) para determinar si existe una recurrencia del adenoma hipofisario y/o otro tipo de crecimiento anómalo.

Se está Vd. En tratamiento con Hidrocortisona, Prednisona o Desmopresina:

- **LLEVE SIEMPRE CONSIGO UNA TARJETA DE ALERTA MEDICA (TARJETA DE ALERTA ESTEROIDEA EN EL UK Y OTROS PAISES EUROPEOS) Y ADEMÁS PONGASE UNA PULSERA O COLLAR EN TODO MOMENTO INDICANDO QUE SUFRE VD. DE DICHA ENFERMEDAD.**
- Cuando tenga Vd. cualquier otra enfermedad como la gripe, neumonía, infección urinaria: aumente la dosis de hidrocortisona o prednisona durante la enfermedad. Si no puede ingerir pastillas, diríjase a un centro médico de urgencias para recibir la hidrocortisona por vía endovenosa.

Para solicitar más información:

The Pituitary Society

VA Medical Center, 423 East 23rd Street, Rm 16048aW,

New York, NY 10010, USA.

Tel: (212) 951 7035 Fax: (212) 951 7050.

www.pituitarysociety.org

Glosario

Hormona adeno-corticotropa (ACTH):	hormona hipofisaria que estimula las glándulas suprarrenales para producir cortisol, una hormona necesaria para la vida.
Hormona anti-diurética (vasopresina):	la hormona hipofisaria que controla el equilibrio del agua corporal.
Craneofaringioma, Quieste de Rathke:	problema ocurrido durante el desarrollo fetal (en el útero) y que puede crecer en cualquier momento de la vida; no es un cáncer ni un tumor cerebral; a menudo causa pérdida de la función hipofisaria y puede ocasionar diabetes insípida.
Diabetes insípida (DI):	es una anomalía del equilibrio del agua corporal y se caracteriza por orinar frecuentemente y sufrir excesiva sed.
Hormona de Crecimiento (GH):	la hormona hipofisaria responsable del crecimiento en los niños y que posee múltiples efectos sobre la composición corporal (masa ósea, masa grasa y magra) de tanto niños como adultos.
Hormona luteinizante (LH) y hormona folículo-estimulante (FSH):	las hormonas hipofisarias que estimulan los ovarios y testículos para producir hormonas (estrógenos y progesterona en mujeres; testosterona en varones) y que son necesarias para la fertilidad (ovulación en mujeres, producción de espermatozoides en varones).
Oxitocina:	hormona hipofisaria que causa contracción del útero durante el proceso del parto.
Adenoma hipofisario:	crecimiento benigno (no canceroso) en la glándula hipofisaria y que puede provocar la pérdida de producción de hormonas. Un adenoma hipofisario no es un tumor cerebral.
Glándula hipofisaria:	pequeña glándula situada debajo del cerebro pero conectado a él a través del tallo hipofisario. La glándula hipofisaria produce hormonas, que a su vez controlan la producción de hormonas en tejidos diana como el tiroides o las suprarrenales.
Prolactina (PRL):	hormona responsable de la producción de leche para la lactancia.
Hormona estimulante del tiroides (TSH):	la hormona hipofisaria que estimula la glándula tiroidea para producir hormona tiroidea, necesaria para la vida.



Written by Paul M. Stewart, M.D. and Mary Lee Vance, M.D. on behalf of The Pituitary Society.
Second of the series of informational pamphlets. Series Editor David L. Kleinberg, M.D.

La traducción al español ha sido realizada por el Dr. Juan Ybarra y la Dra. Susan M Webb, del IIB-Sant Pau y Dep. Endocrinología/Medicina, Hospital Sant Pau, UAB y Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBER-ER, Unidad 747), ISCIII; Pare Claret 167, 08025-Barcelona.

produced and
published by
CMM Global
www.cmmglobal.com

