

PAPEL DE LA RM EN LOS PACIENTES CON DIABETES INSÍPIDA.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Ángeles Silva Rodríguez, Raquel García Latorre, Laura García Alonso De Caso, Jaime

Autores: Alejandro Marcano Fernández, Miguel Navarro Fernández-Hidalgo, Juan S. Martínez San Millán

Objetivos Docentes

Realizaremos un repaso de la anatomía de la hipófisis.

Revisión del comportamiento en imagen de la neurohipófisis en los distintos procesos patológicos que pueden cursar con Diabetes Insípida.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

La diabetes insípida (DI) es una patología que cursa con una alteración en la regulación del agua corporal como consecuencia de una secreción o acción reducidas de la ADH (hormona antidiurética). La hormona antidiurética (ADH o vasopresina) es sintetizada a nivel de los núcleos supraóptico y paraventricular de hipotálamo y almacenada en la neurohipófisis para su liberación posterior al torrente sanguíneo.

Este síndrome se caracteriza por la producción de grandes volúmenes de orina diluida (poliuria). El volumen de orina durante 24 h supera los 50 ml/kg de peso corporal y la osmolaridad es inferior a 300. La poliuria origina polaquiuria, enuresis y nicturia, que pueden alterar el sueño y causar fatiga o somnolencia diurna de carácter leve. También se acompaña de sed y, consecuentemente, de un aumento en la ingestión de líquidos (polidipsia). Los signos clínicos de deshidratación no son frecuentes, a menos que se altere la ingestión de líquidos.

TIPOS

La patología de la hormona ADH se puede clasificar según se produzca una alteración en su secreción o en su acción.

1. ALTERACIÓN EN LA SECRECIÓN

La secreción deficiente de ADH puede ser primaria o secundaria.

La forma primaria suele deberse a agenesia o destrucción irreversible de la neurohipófisis y/o de los núcleos hipotalámicos implicados y se denomina DI neurohipofisaria o DI central. Admite como causa cualquier mecanismo que disminuya o impida la liberación normal de ADH.

Si la lesión es alta (hipotalámica) y se destruyen las células productoras, el cuadro será irreversible y definitivo. Si, tras cirugía o traumatismo, se lesiona el segmento inferior del tallo o la neurohipófisis, el cuadro puede ser transitorio.

Las causas más frecuentes son la cirugía hipotálamo-hipofisaria y los TCE, pero admite muchas otras (metástasis, procesos infiltrativos, etc).

Más raras son las formas familiares, de herencia autosómica dominante, por mutaciones en el gen de la AVP (cromosoma 20).

El síndrome de Wolfram (DIDMOAD) consiste en la asociación de diabetes insípida, diabetes mellitus atrofia óptica y sordera

El 30-50% de los casos son idiopáticos, diagnóstico que se realiza por exclusión. También se conocen casos ocasionales que obedecen a causa autoinmune.

La deficiencia secundaria en la secreción de ADH se debe a una inhibición de ésta por la ingestión excesiva de líquidos y recibe el nombre de polidipsia primaria, que se divide en tres subtipos:

- DI dipsógena, es debida a un aumento inapropiado de la sed, causado por una alteración (reducción del "valor prefijado") del mecanismo osmorregulador. En ocasiones, se relaciona con enfermedades multifocales del encéfalo (neurosarcoidosis, meningitis tuberculosa o esclerosis múltiple), pero es idiopática con mayor frecuencia.
- Polidipsia psicógena, que no se acompaña de sed.
- Polidipsia iatrógena, con origen en las recomendaciones de aumentar la ingesta de líquidos supuestamente en beneficio de la salud.

1. ALTERACIÓN EN LA ACCIÓN

Las deficiencias primarias en la acción antidiurética de la vasopresina producen DI nefrogénica. Las causas pueden ser genéticas, adquiridas o farmacológicas.

La deficiencia secundaria de la respuesta antidiurética de la ADH se produce como consecuencia de la poliuria, que provoca una anulación del gradiente de concentración medular y la supresión de la función de la acuoprina. Suele resolverse en unas 24 a 48 horas después de la corrección de la poliuria.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de DI es fundamentalmente clínico. Ante un caso de polaquiuria, enuresis, nicturia, secreción persistente o todo el conjunto de síntomas, es necesario recoger la orina de 24 horas mientras la persona ingiere líquidos libremente. Existe poliuria si el volumen obtenido es mayor de 50ml/kg de peso al día. Si la osmolaridad es mayor a 300 mosmol/L, la poliuria se debe a la diuresis de solutos. Si la osmolaridad de la orina es inferior a 300 mosmol/L, el paciente tiene una diuresis acuosa, que hace necesaria la realización de nuevas pruebas para determinar el tipo de DI que padece.

La historia clínica, la exploración física y las pruebas de laboratorio son útiles para diferenciar entre los distintos tipos de DI. La evaluación debe comenzar con una prueba de deprivación hídrica, que consiste en la supresión total de ingesta de líquidos por un período de 14 horas en mayores de 1-2 años y 6-8 horas en lactantes (partiendo de un estado de hidratación normal). Durante este período deben vigilarse estrictamente el peso, la presión arterial y la diuresis horaria, así como realizar una medición al inicio y cada 2 horas de la osmolaridad plasmática, la osmolaridad urinaria y la natremia. La prueba debe suspenderse si existe una osmolaridad plasmática mayor de 500 mOsm/l, pérdida de peso mayor al 3-5%, natremia mayor

a 148 mEq/l o sensación de sed irresistible.

Si la privación de líquidos no culmina con la concentración de la orina (osmolaridad <300 mosmol/L cor densidad > 1010), el paciente tiene una DI hipofisaria o nefrogénica grave. Para diferenciar entre ambos trastornos se realiza el test de la desmopresina, que consiste en valorar la osmolaridad plasmática y urinaria tras la administración de una dosis de desmopresina intranasal. En la diabetes insípida central se producirá una disminución de la diuresis, asociada a un marcado aumento de la densidad urinaria, no lográndose respuesta en la diabetes insípida nefrogénica.

Si la privación de líquidos origina concentración de la orina, es más difícil hacer el diagnóstico diferencial, ya que puede existir DI hipofisaria parcial, DI nefrogénica parcial o una forma de polidipsia primaria. En esta situación, es necesario medir la AVP plasmática o urinaria antes de la prueba de privación de líquidos y durante ésta, además de analizar el resultado en relación con la osmolaridad plasmática o urinaria de momento.

El diagnóstico diferencial de la diabetes insípida también se facilita por medio de pruebas de imagen como RM de hipotálamo e hipófisis. En casi todos los adultos y niños sanos la neurohipófisis emite una señal hiperintensa en las imágenes sagitales potenciadas en T1, también presente en los casos de polidipsia primaria y ausente en personas con DI hipofisaria. En la DI nefrogénica, la señal de la neurohipófisis también está reducida o ausente, tal vez debido a secreción y recambio abundantes de vasopresina. Por lo tanto, la presencia de una señal hiperintensa en la neurohipófisis descartaría la posibilidad de DI hipofisaria o nefrogénica y sugiere claramente polidipsia primaria.

REVISIÓN ANATÓMICA

La hipófisis está formada por un lóbulo anterior (adenohipófisis), un lóbulo intermedio y un lóbulo posterior (neurohipófisis). Se localiza en la silla turca, excavación central del cuerpo del esfenoides que constituye los límites anterior, posterior e inferior de la glándula. Sus márgenes laterales están formados por los senos cavernosos que contienen la arteria carótida interna, los pares oculomotores y las dos primeras ramas de quinto par. En su cara superior, se encuentra cerrada por el diafragma selar, fina cubierta de duramadre que presenta un orificio por el que pasan el infundíbulo y los vasos del sistema portal hipofisario ([Fig. 1](#)).

Los dos lóbulos de la glándula son diferentes tanto anatómicamente, fisiológicamente como embriológicamente. La adenohipófisis, junto con el lóbulo intermedio, derivan de la bolsa de Rathke. El lóbulo anterior es el lugar de producción de múltiples hormonas, regulada mediante la llegada de factores liberadores procedentes de los núcleos hipotalámicos ([Fig. 2](#)) y que alcanzan la glándula por medio del sistema portal hipofisario. La neurohipófisis y el infundíbulo derivan del diencefalo. El lóbulo posterior funciona como almacén de las hormonas antidiurética y oxitocina, que llegan mediante un mecanismo de transporte axonal desde los núcleos supraóptico y paraventricular del hipotálamo, donde se producen ([Fig. 3](#)). Este sistema es el que se encuentra alterado en la diabetes insípida de origen central, y es en estos casos donde el estudio mediante RM nos aportará la información más útil sobre la causa subyacente.

El infundíbulo, constituido por los axones hipotálamo-neurohipofisarios y los vasos del sistema portal hipofisario, se introduce en el punto medio de la confluencia entre la pars glandularis y la pars nervosa, en la cara superior de la hipófisis.

La vascularización de la glándula es compleja y existen diferencias notables entre ambos lóbulos. La adenohipófisis recibe su aporte arterial a través de las arterias hipofisarias superiores, procedentes de ambas arterias carótidas internas supraclinoideas, de las arterias comunicantes posteriores y a través de las venas del sistema portal. La neurohipófisis se vasculariza a través de las arterias hipofisarias inferiores ramas de las arterias carótidas internas intracavernosas. El drenaje venoso se dirige hacia ambos senos cavernosos y, desde ahí, a los senos petrosos superiores e inferiores ([Fig. 4](#)). Es en esta localización donde se deben tomar las muestras para estudios hormonales, cuando sea necesario.

MÉTODOS DE IMAGEN

La resonancia magnética es el método básico para la valoración del eje hipotálamo-hipofisario, tanto desde

el punto de vista morfológico como del comportamiento dinámico de la glándula y en el estudio del aporte vascular. Esta técnica de imagen tiene una excelente capacidad de discriminación tisular, permitiendo demostrar la integridad anatómica y poner en evidencia los procesos patológicos.

El protocolo de estudio de la glándula es variable, en función de la patología a investigar. Debido al pequeño tamaño de la misma, es necesario realizar cortes finos, del orden de 1.5-2.5mm de espesor, en equipos con una potencia de campo de al menos 1.5T y con antena de superficie de cráneo.

Para el estudio de la diabetes insípida, el protocolo debe incluir, al menos, cortes sagitales T1 y T2 previos a la administración de contraste intravenoso, estudio dinámico y secuencia sagital ponderada en T1 tras la administración de contraste, completándose con cortes coronales T1 previos y posteriores a la administración de gadolinio. Por otro lado, hay que tener en cuenta que muchas de las patologías que pueden causar diabetes insípida exceden la localización selar, por lo que es necesario la realización de alguna secuencia completa del encéfalo cuando los hallazgos del estudio hipofisario lo indiquen.

ANATOMÍA DEL EJE HIPOTÁLAMO-HIPOFISARIO EN IMAGEN

En las secuencias ponderadas en T1 y obtenidas sin contraste (secuencias basales), la adenohipófisis y el tallo son isointensos al córtex cerebral. Sin embargo, la neurohipófisis es muy hiperintensa con respecto a la adenohipófisis en el 80-85% de la población normal e isointensa en el resto ([Fig. 5](#)).

Los estudios dinámicos, realizados tras la administración de contraste intravenoso, reflejan un realce intenso, progresivo y secuencial de la adenohipófisis mientras que la neurohipófisis presenta, en virtud de su señal original, un realce menos intenso, discretamente precoz con respecto a la adenohipófisis ([Fig. 6](#)).

El hipotálamo es una estructura anatómica pequeña que no realza en situaciones fisiológicas debido a la presencia de barrera hematoencefálica. Los recesos infundibular y quiasmático, marcadores anatómicos importantes de la región, suelen ser discernibles en la mayoría de los casos.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN DI

Una señal baja de la neurohipófisis puede corresponder a una variante anatómica ([Fig. 7](#)). Prácticamente en el 100% de los pacientes con diabetes insípida se observa una neurohipófisis con baja señal. En estos casos, su realce no difiere del que presenta la adenohipófisis.

Múltiples causas pueden afectar a la secreción de hormona antidiurética y provocar diabetes insípida central. Expondremos las diferentes patologías siguiendo este esquema:

TALLO SIN LESIONES

Algunos pacientes con clínica de DI, presentan una hipófisis completamente normal ([Fig. 8](#)).

En otras ocasiones, únicamente se objetiva una pérdida de la señal normal de la neurohipófisis ([Fig. 9](#)).

Estos hallazgos pueden apreciarse en pacientes con DI idiopática y en formas familiares, nefrogénicas y dipsógenas.

TALLO HIPOFISARIO QUE ALBERGA LESIONES NODULARES

DEPÓSITOS SECUNDARIOS

Las metástasis de tumores sólidos sistémicos como los carcinomas de mama, pulmón, etc. ([Fig. 10](#), [Fig. 11](#)) y de tumores hematológicos como el linfoma ([Fig. 12](#)), pueden afectar al eje hipotálamo-neurohipofisario. Ante un paciente con antecedentes personales de cáncer que presenta clínica de DI, la aparición en la RM de un engrosamiento nodular del tallo pituitario con realce tras administración de contraste, con/sin otros depósitos, es muy sugestiva de enfermedad metastásica.

Ocasionalmente, la DI es el detonante de las pruebas de imagen cerebrales que llevan a definir la presencia de depósitos metastásicos de un tumor primario no conocido con anterioridad ([Fig. 13](#)).

DISGERMINOMAS

Los tumores de células germinales del sistema nervioso central se originan a partir de remanentes germinales del desarrollo embrionario y representan un grupo de tumores similares a su contraparte gonada y extra-gonadal.

Se clasifican según su diferenciación en germinomas, tumores no germinomatosos (teratomas, carcinoma embrionario, coriocarcinoma, tumor del saco vitelino) y tumores germinales mixtos. Los germinomas son los más frecuentes. La localización pineal y supraselar son consideradas típicas y en ellas se presentan más del 90% de los casos, dándose la presentación simultánea o secuencial en ambas.

En la RM se identifica una masa iso/hipointensa en T1, hiperintensa en T2, con señal heterogénea si existen áreas quísticas y, tras la administración de gadolino, un realce intenso pero heterogéneo. Se extienden a través del LCR por lo que es recomendable explorar todo el neuroeje ([Fig. 14](#)).

La confirmación diagnóstica requiere de estudio histopatológico.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

La histiocitosis se produce por una alteración en la regulación del sistema inmunitario que provoca una proliferación atípica de histiocitos y la formación de granulomas en tejidos donde normalmente no se localizan. Cursa con acumulación y proliferación de células de Langerhans en uno o más sistemas de cuerpo: pulmón, hueso, hipófisis, piel y mucosas, ganglios linfáticos e hígado.

Existen tres variantes sindrómicas de esta enfermedad. La denominada HCL Diseminada Crónica o Síndrome de Hand-Schuler-Christian, afecta típicamente a niños de 2 a 6 años y cursa con tríada clínica característica: lesiones óseas, exoftalmos y diabetes insípida ([Fig. 15](#)).

La afectación ósea es la más común. Tiene predilección por los huesos planos: calota, base de cráneo región temporal, mandíbula, costillas, pelvis y escápula, aunque también se afectan otros huesos. La imagen radiológica de estas lesiones depende de la localización y la fase de la enfermedad ([Fig. 16](#)):

- Estadío agudo: lesiones osteolíticas de apariencia agresiva (reacción perióstica, patrón apolillado o permeativo y márgenes mal definidos) que puede simular un sarcoma de Ewing o una osteomielitis
- Estadío crónico: lesiones osteolíticas de características benignas (márgenes bien definidos, biselados y esclerosos). Pueden asociar secuestros óseos.

MEDULOBLASTOMAS

Los meduloblastomas son tumores malignos, invasivos y altamente celulares del cerebelo, con tendencia a diseminarse siguiendo las vías del líquido cefalorraquídeo, por lo que pueden encontrarse depósitos secundarios en el eje hipotálamo-neurohipofisario, ocasionando DI.

Es hipointenso en las secuencias T1 e hipo-isointenso en T2. El tumor es predominantemente homogéneo con poco componente necrótico, hemorrágico o cálcico. El realce, tras la administración de contraste, suele ser homogéneo, aunque puede ser escaso y heterogéneo ([Fig. 17](#)).

EPENDIMOMAS

Es un tumor de crecimiento lento que se origina de células endimarias en cualquier punto del sistema ventricular o del canal espinal, pero también puede nacer alejado del epéndima ventricular, en nidos de células endimarias que quedaron como remanentes aislados en el parénquima cerebral durante la embriogénesis. Afecta preferentemente a adultos jóvenes, localizándose en la fosa posterior, mientras que

en los mayores afecta más frecuentemente la médula espinal.

En RM suelen ser heterogéneos con una intensidad de señal baja en las secuencias potenciadas en T1 y alta en T2. Las calcificaciones y la hemorragia antigua presentan muy baja señal en todas las secuencias. El realce tumoral suele ser intenso aunque heterogéneo, en consonancia con la heterogeneidad de la masa.

Los epndimomas anaplásicos presentan mayor tendencia a diseminarse por el líquido cefalorraquídeo (LCR) que otros tipos de epndimomas y a producir depósitos en el eje hipotálamo-hipofisario que pueden ocasionar DI ([Fig. 18](#)).

TALLO HIPOFISARIO CON ENGROSAMIENTO DIFUSO

SARCOIDOSIS

Es una enfermedad inflamatoria crónica multisistémica de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes en cualquier órgano. Las localizaciones más frecuentes son el pulmón y los ganglios linfáticos mediastínicos. Aunque menos frecuentemente, también se afectan otros órganos, incluido el sistema nervioso central (SNC), que ocurre en un 5-25% de los pacientes con afectación sistémica. Su forma más frecuente de presentación es como leptomeningitis granulomatosa con infiltración de las cisternas basales, la región del quiasma óptico y el eje hipotálamo-hipofisario. Los depósitos en esta última localización podrían ocasionar distintos déficits hormonales, entre ellos DI.

En la RM potenciada en T1 con gadolinio se observa realce leptomeníngeo difuso o nodular de las meninges basales. Se puede observar un depósito difuso o nodular en el infundíbulo, que explicaría la DI ([Fig. 19](#)).

WEGENER

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad sistémica autoinmune caracterizada por la presencia de granulomas necrotizantes del tracto respiratorio, glomerulonefritis y vasculitis de pequeño vaso. La afectación óptica y nasosinusal puede ser el inicio de la enfermedad, inespecífica al principio. El SNC se ve afectado sólo en un 8%.

Puede afectarse la región hipofisaria, con un aumento de tamaño de la glándula, ausencia de la hiperintensidad característica de la neurohipófisis en secuencias T1, realce homogéneo y engrosamiento infundibular. Estos hallazgos pueden asociarse a una masa de partes blandas localizada en el seno esfenoidal, de aspecto inflamatorio con realce tras la administración de contraste.

ERDHEIN-CHESTER

La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis diseminada, poco frecuente, de causa desconocida que se caracteriza por cambios xantogranulomatosos intraóseos y sistémicos, junto con hallazgos radiológicos típicos. Predomina en varones entre la quinta y la séptima décadas.

La afectación ósea es casi constante, con imagen radiológica de esclerosis ósea bilateral y simétrica metafisodiafisaria en huesos largos (fémur distal, tibia proximal y peroné) y esclerosis de huesos craneales.

La afectación extraósea se ve más frecuentemente en el SNC, dando lugar en algunos casos a DI por depósitos en el eje hipotálamo-neurohipofisario, objetivados como engrosamiento difuso que realza tras la administración de gadolinio ([Fig. 20](#)). También pueden localizarse en riñón, mediastino, testículo, tiroides, ganglios linfáticos, pulmones y corazón (principal causa de muerte) y alrededor de los grandes vasos de mediastino (rodeando la aorta y sus ramas, las arterias pulmonares y la vena cava superior) ([Fig. 21](#)).

HIPOFISITIS LINFOCITARIA BENIGNA

Esta entidad, conocida como adenohipofisitis cuando afecta exclusivamente al lóbulo anterior, puede afectar también a neurohipófisis y tallo hipofisario, situación conocida como infundibuloneurohipofisitis. Se caracteriza por una inflamación crónica que produce engrosamiento difuso del infundíbulo, ocasionalmente asociada a engrosamiento de la hipófisis. Se presenta mucho más habitualmente en mujeres post-parto pero puede hacerlo durante la edad infantil y juvenil, pudiendo ocasionar importantes problemas de

diagnóstico diferencial. Se puede manifestar como panhipopituitarismo, hipopituitarismo parcial y diabetes insípida, entre otras manifestaciones clínicas, incluidas cefalea y diplopía ([Fig. 22](#))

ENGROSAMIENTO DIFUSO IDIOPÁTICO

La asociación de diabetes insípida central y engrosamiento difuso o segmentario del tallo pituitario puede verse en las formas idiopáticas. Aproximadamente un tercio de los niños con DI central presentan dicho engrosamiento que se puede relacionar con la presencia de germinomas (15%), histiocitosis de células de Langerhans (15%), o puede permanecer idiopática (alrededor del 70%). Ya que el engrosamiento del tallo hipofisario puede ser el primer signo de estos procesos patológicos, debe realizarse un seguimiento estrecho mediante métodos de imagen y determinación de marcadores tumorales periódicamente ([Fig. 23](#)).

TALLO NORMAL. LESIONES III VENTRÍCULO (RECESO INFUNDIBULAR) Y/C PARÉNCQUIMA HIPOTALÁMICO.

TUMORES PRIMARIOS

Los ependimomas y meduloblastomas ya mencionados, así como otros tumores del SNC que se localicen en esta región, pueden afectar al eje hipotálamo-neurohipofisario causando DI ([Fig. 24](#)).

HAMARTOMAS

Los hamartomas hipotalámicos son lesiones sólidas infrecuentes que suelen asentar en el tuber cinereum y se dan como resultado de malformaciones del desarrollo. Se dividen en dos grupos:

- Parahipotalámicos, que son masas pedunculadas unidas al suelo del hipotálamo, localizadas en la cisterna interpeduncular, que suelen asociarse con pubertad precoz
- Intrahipotalámicos, que son masas intrahipotalámicas que pueden generar efecto de masa en el suelo del tercer ventrículo y suelen asociarse con crisis gelásticas.

Se presentan como lesiones sólidas con intensidad de señal similar a la de la sustancia gris, que no realiza tras la administración del gadolinio. Estas lesiones se localizan entre el infundíbulo y los tubérculos mamilares y, aunque no son verdaderos tumores, pueden crecer a lo largo del borde posterior del tallo ([Fig. 25](#)).

OTROS

TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

El traumatismo craneoencefálico (TCE) constituye un importante problema de salud pública, asociado a altas tasas de mortalidad y morbilidad (tanto aguda como crónica).

La disfunción del eje hipotálamo-hipofisario puede ocurrir por impacto mecánico directo (fracturas de la silla turca), efecto de aceleración-deceleración en accidentes de tráfico o como consecuencia del trauma cerebral sufrido (isquemia, hipoxia, incremento de la presión intracraneal)

La DI postraumática se presenta tras un periodo de latencia (desde los 2-3 a los 4-10 primeros días) y suele ser transitoria. Tras este intervalo no suelen aparecer nuevos casos, aunque han sido descritos algunos.

La afectación de la región hipotálamo-hipofisaria se demuestra hasta en el 30% de las RM cerebrales realizadas en casos de TCE. Se identifican hemorragias, infartos glandulares, aumento del volumen glandular o sección del tallo hipofisario, visualizándose en algún caso la presencia de una hiperintensidad de señal ectópica, habitualmente por encima de la transección. También se pueden observar hematomas en el tallo hipofisario y pérdida de intensidad de señal de la neurohipofisis en secuencias potenciadas en T1 ([Fig. 26](#)).

POSTQUIRÚRGICO

Las intervenciones quirúrgicas en la región sellar pueden ocasionar DI, con un rango de incidencia de un 1-67%. Cirugías mínimamente invasivas tienen menor incidencia de DI postquirúrgica (DI transitoria 13.6% y

DI permanente de 2.7%). Las alteraciones en la secreción de ADH comienzan durante el período intraoperatorio. La incidencia de DI en el postoperatorio inmediato es mayor en los pacientes sometidos a cirugías tradicionales que en aquellos a los que se les realiza una cirugía endoscópica transesfenoidal (36% vs 15%). La incidencia de DI permanente no varía de forma significativa entre los dos grupos ([Fig. 27](#)).

MACROADENOMAS

Dentro de la patología tumoral y debido a su prevalencia, causan un porcentaje importante de DI. Es frecuente que el depósito de neurofisinas y hormonas se sitúe por encima del tumor, sin que ello justifique DI. Sin embargo, la DI puede aparecer tras la cirugía ([Fig. 28](#)).

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Corte anatómico sagital de muestra congelada donde se visualiza el tallo pituitario (flecha negra) entre hipotálamo (asterisco) y la neurohipófisis (flechas huecas)

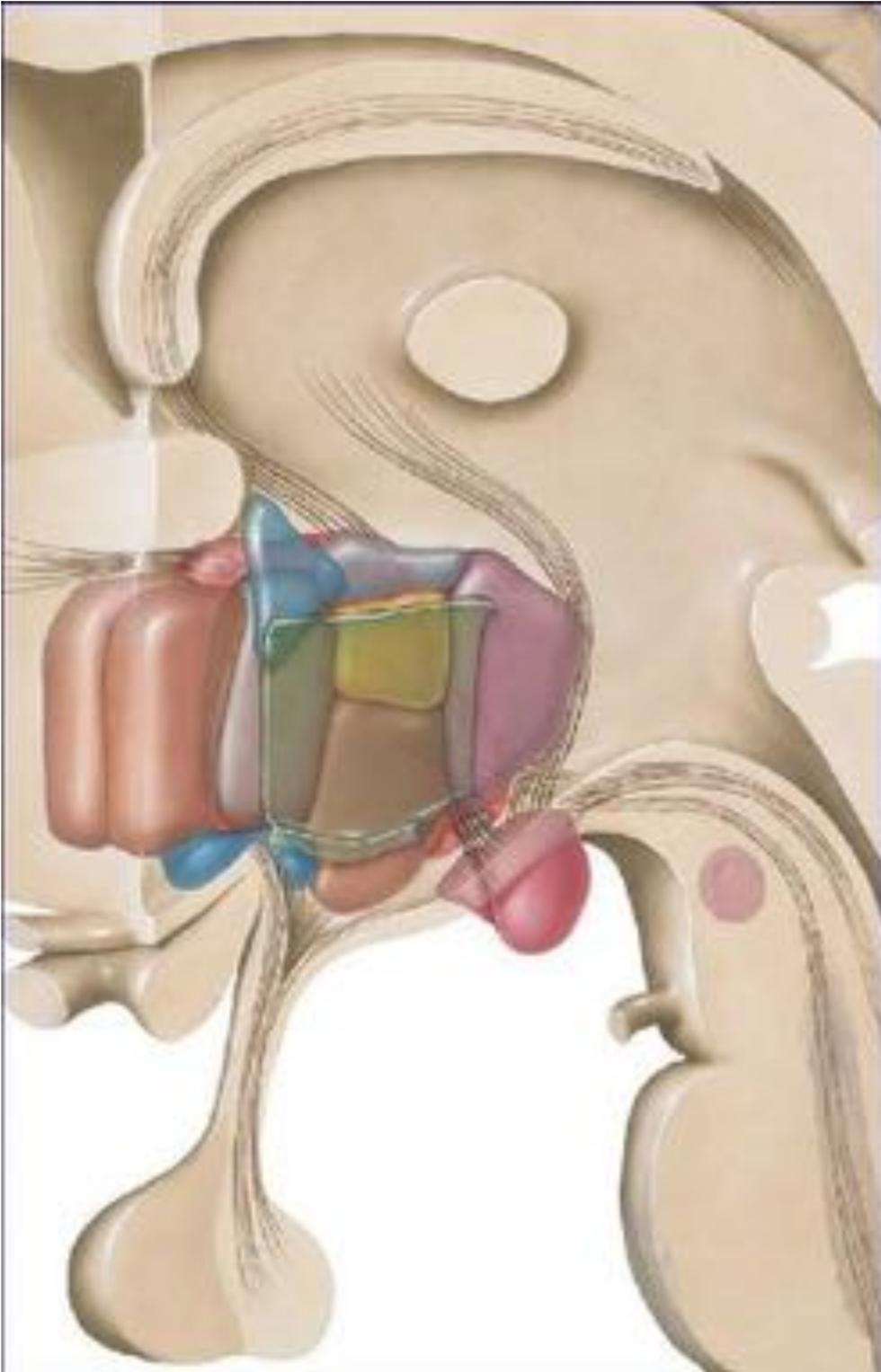


Fig. 2: El presente esquema demuestra la complejidad de la disposición de los núcleos hipotalámicos. En azul celeste se despliegan los núcleos supraóptico y paraventricular.

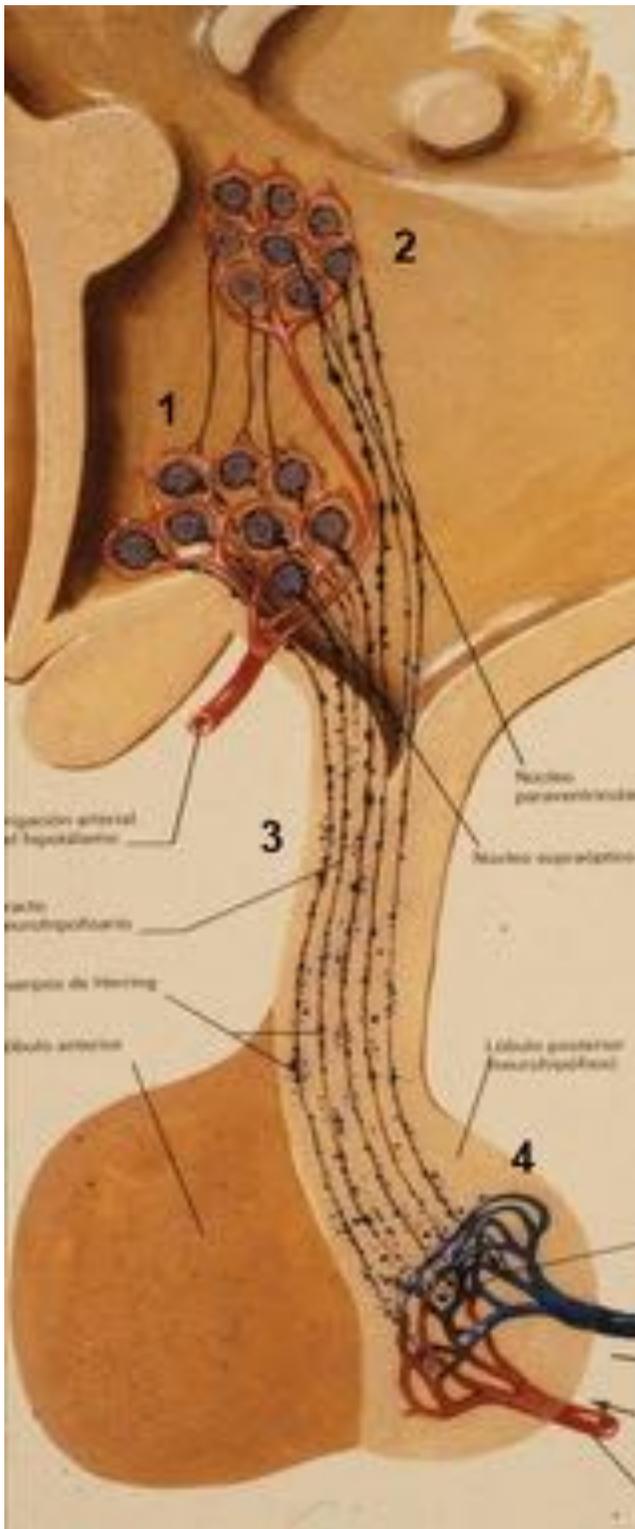


Fig. 3: Esquema de la composición y fisiología del infundíbulo (3), con axones que proceden de los núcleos supraóptico (1) y paraventricular (2) y se dirigen a la neurohipófisis (4).

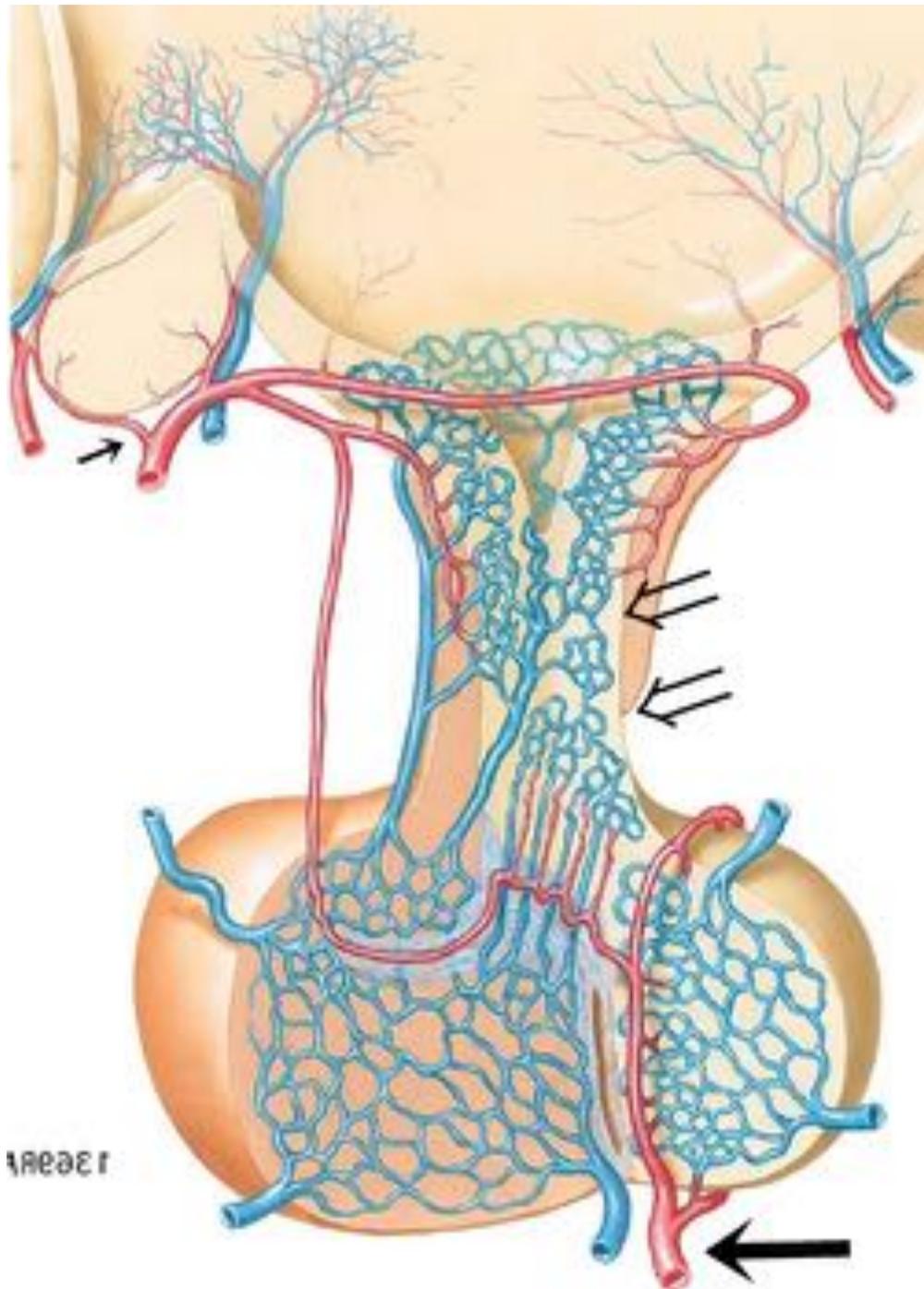


Fig. 4: Esquema de la vascularización de la neurohipófisis que procede fundamentalmente de vasos originados en ramas de carótidas internas intracavernosas (flecha grande), con algún aporte procedente de ramas de carótidas supraclinoideas (flecha corta). Nota: observe que la rete mirabile (sistema portal hipofisario) NO PARTICIPA en la vascularización de la neurohipófisis (flechas huecas)



Fig. 5: Anatomía normal de la región hipotálamo-hipofisaria en RM. Corte sagital en secuencia ponderada en T1 sin contraste intravenoso, que demuestra la baja señal de la adenohipófisis (flecha gruesa blanca) y la alta señal de la neurohipófisis (flecha hueca), con tallo pituitario perceptible (flecha fina).

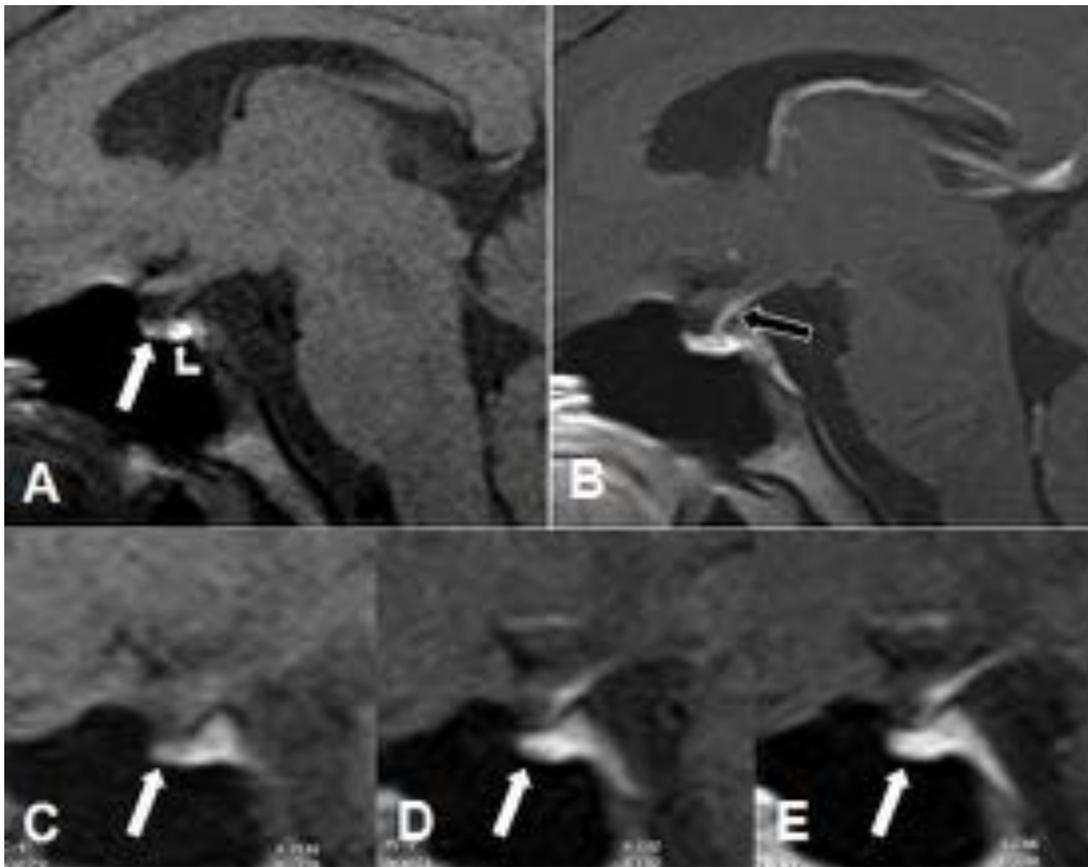


Fig. 6: Cortes sagitales de línea media en secuencia T1, previo (A) y posterior (B) a la administración de gadolinio intravenoso. Las imágenes C-E corresponden al estudio dinámico, objetivándose un realce progresivo de la adenohipófisis. La neurohipófisis de localización y tamaño normal (flecha curva blanca en A), presenta un realce menos intenso, en virtud de su señal original. Tallo de la hipófisis (flecha negra en B), normal.

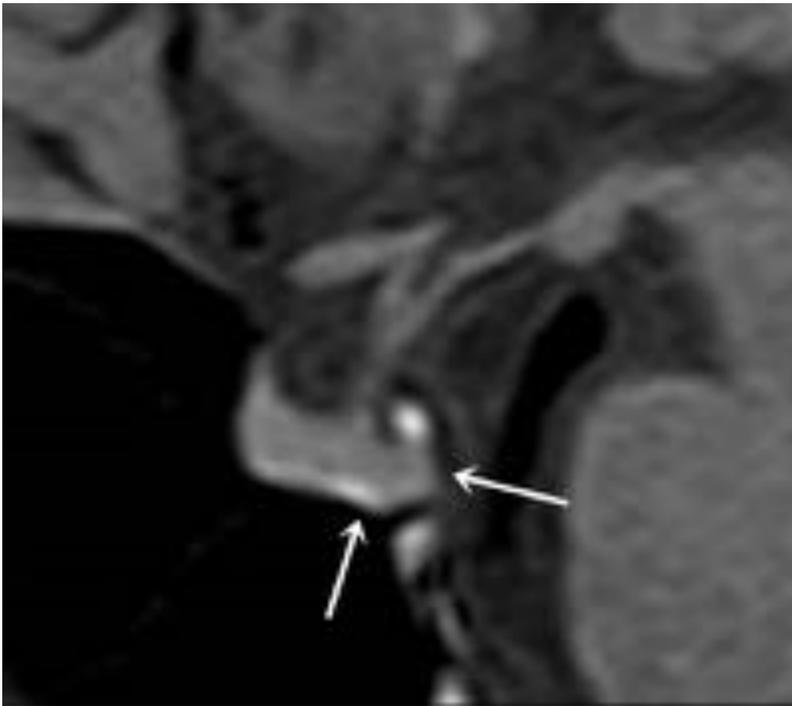


Fig. 7: Ausencia de señal normal de la neurohipófisis (flechas) en corte sagital de RM en secuencia potenciada en T1 sin contraste, en paciente sin datos clínicos de DI.

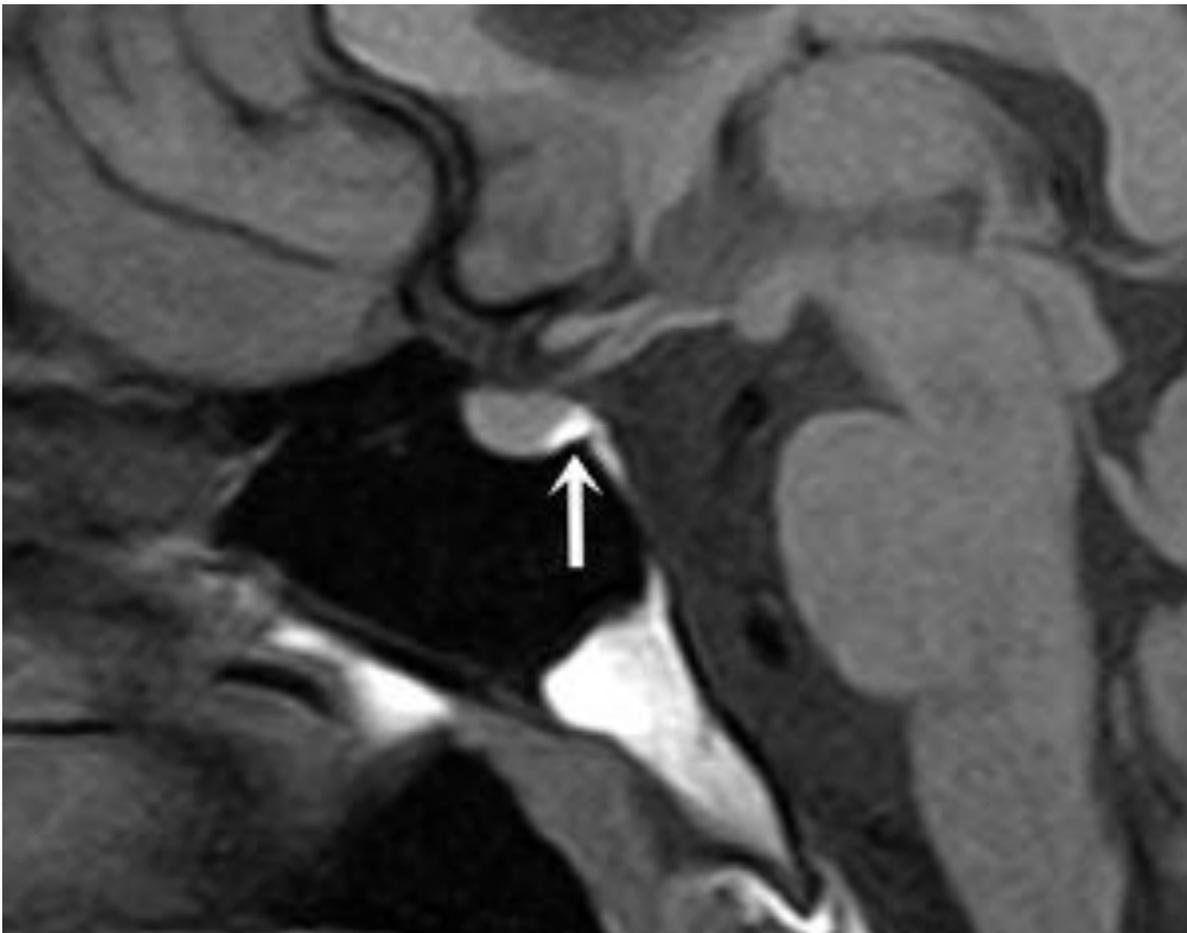


Fig. 8: Corte sagital de RM en secuencia ponderada en T1 sin administración de gadolinio intravenoso, donde se aprecia la señal normal de la neurohipófisis (flecha), claramente diferenciable de la adenohipófisis, en varón de 58 años con diagnóstico de DI.

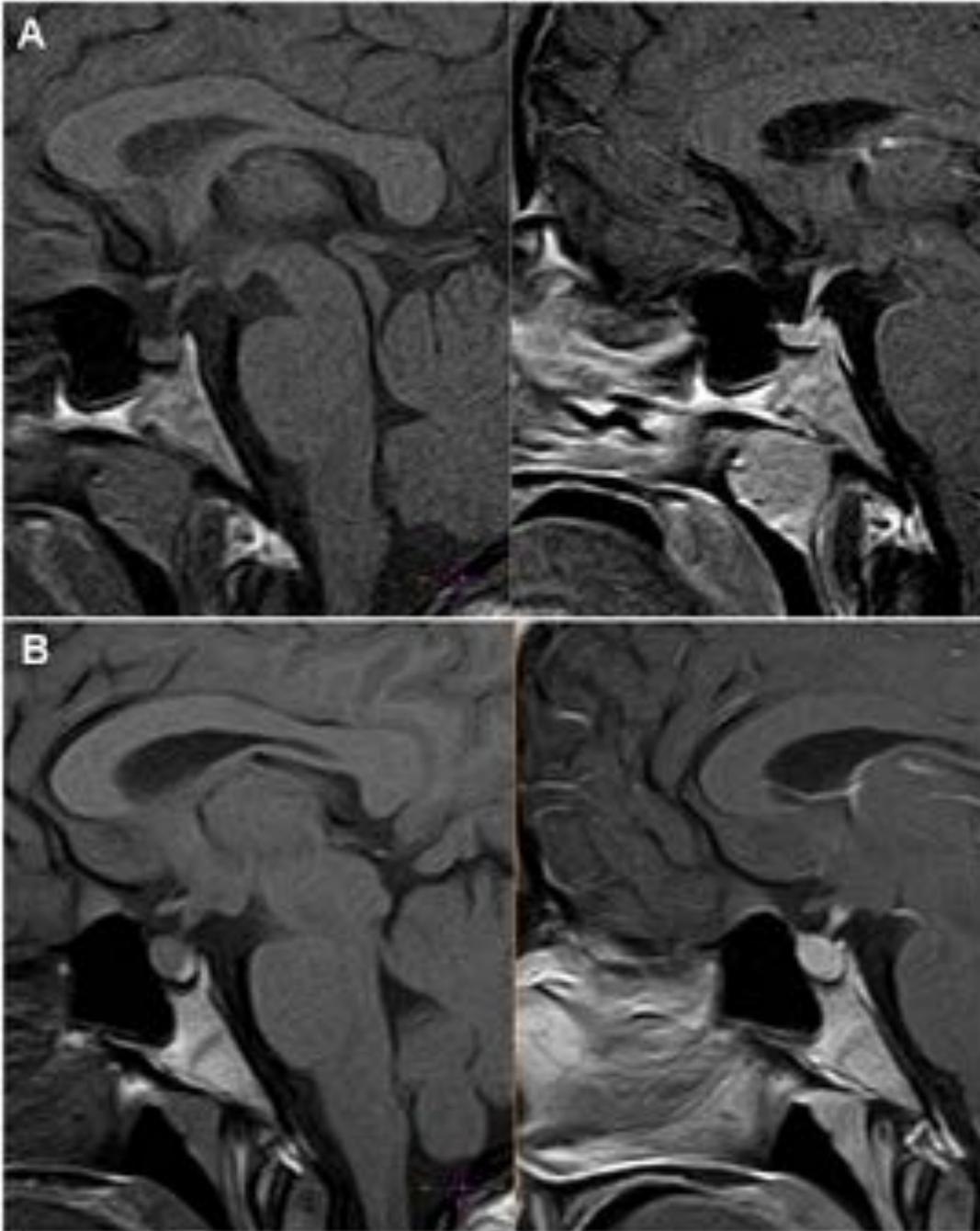


Fig. 9: DI familiar: cortes sagitales de RM en secuencias ponderadas en T1 previo y posterior a la administración de contraste que corresponden a dos individuos distintos (A y B). Observándose ausencia de la señal normal de la neurohipófisis en A y con señal normal de la neurohipófisis en B.

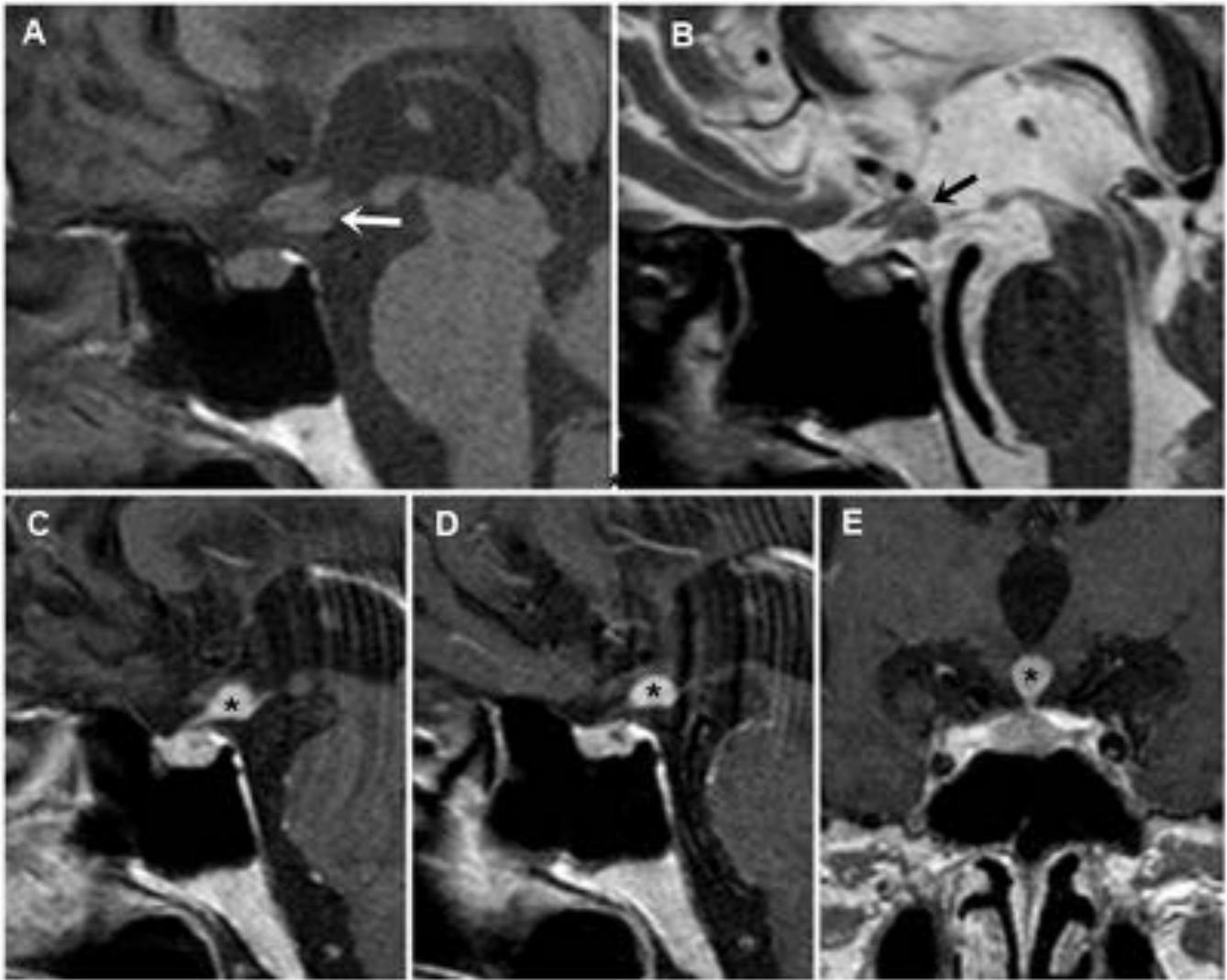


Fig. 10: RM con secuencias T1 previa (A) y posteriores (C, D, E) a la administración de gadolinio intravenoso y T2 sagital (B), con nódulo en infundíbulo (flechas en A y B, asterisco en C-E) y ausencia de señal de la neurohipófisis en T1 sin gadolinio en mujer de 44 años con antecedente de cáncer de mama.

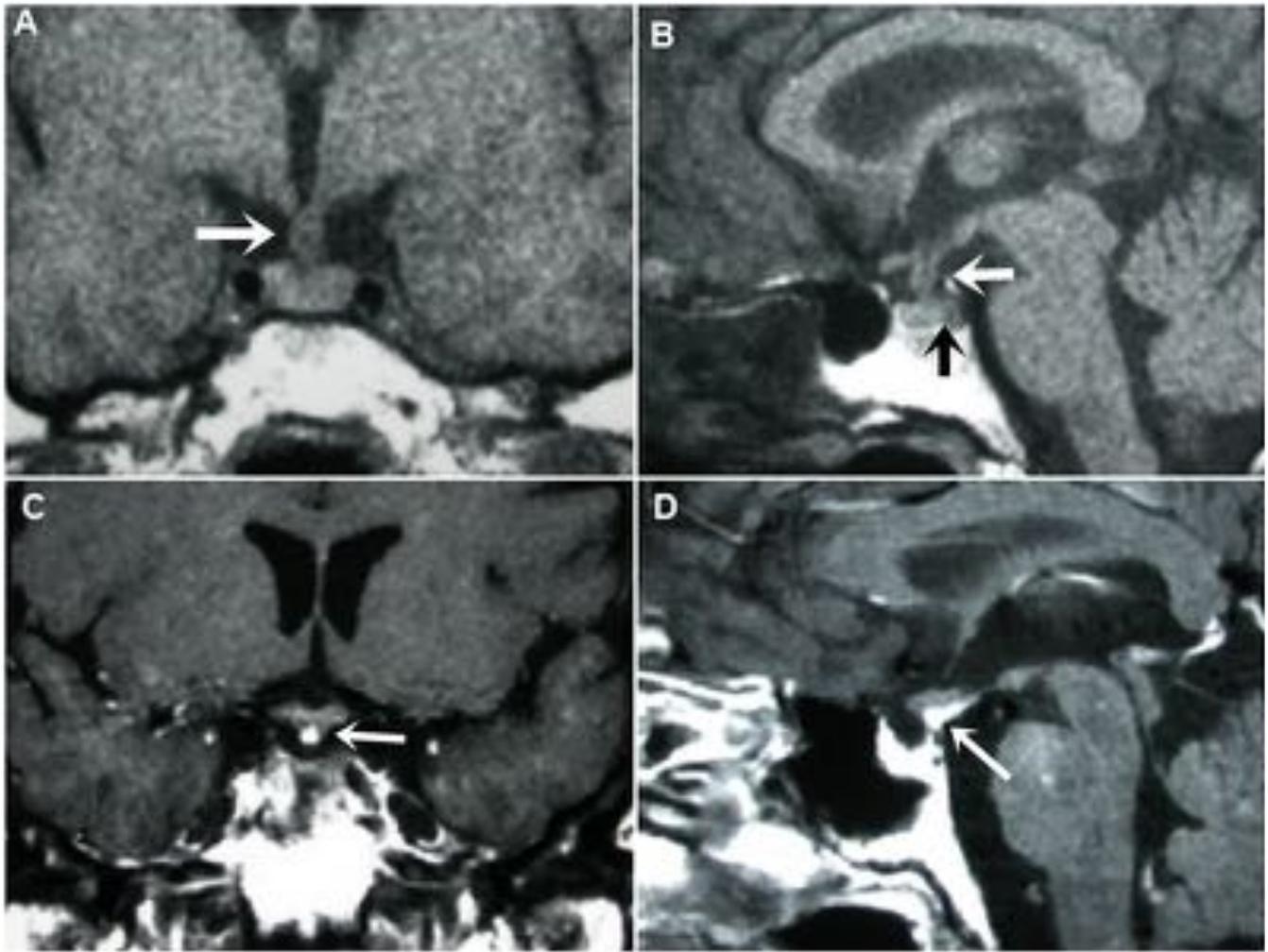


Fig. 11: Mujer de 45 años con Ca de ovario y DI de reciente aparición. Imágenes coronal pre (A) y postadministración de contraste (C) e imágenes sagitales pre (B) y postadministración de contraste (D) donde se parecía una ausencia de señal normal de la neurohipófisis (flecha negra B) y engrosamiento del tallo hipofisario y del tuber cinereum (flechas blancas).

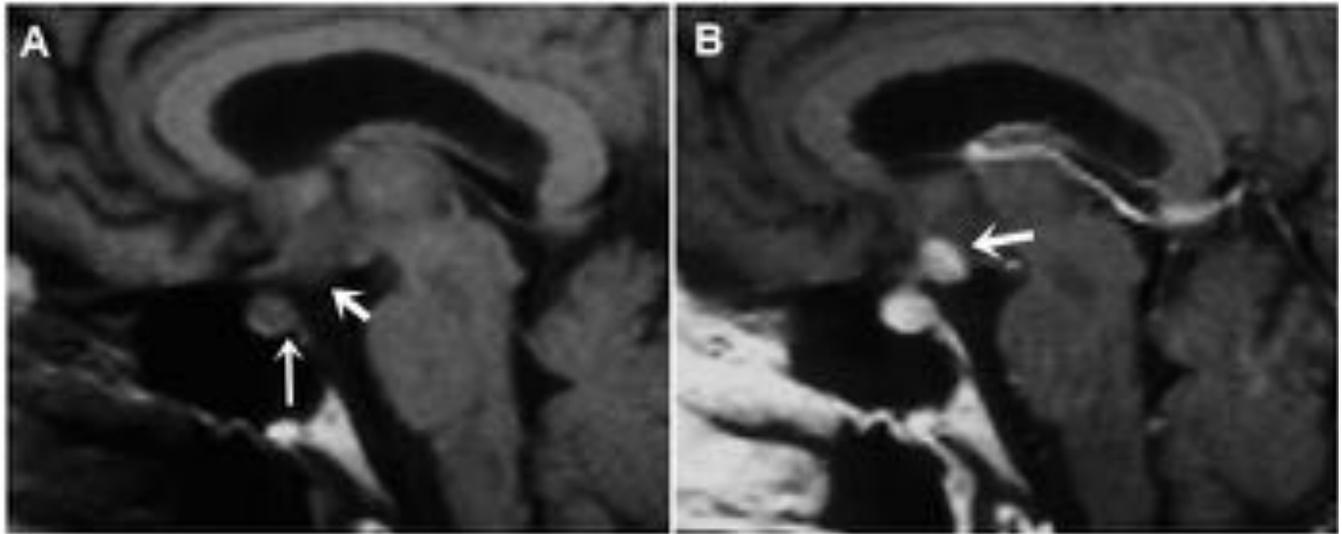


Fig. 12: Varón de 63 años con Linfoma No Hodgkin que comienza con DI central de inicio brusco. A: RM secuencia T1 sin contraste, se aprecia masa hipotalámica (flecha corta) y ausencia de señal normal de la neurohipófisis (flecha larga). B: RM secuencia T1 con contraste, se aprecia realce homogéneo de la lesión hipotalámica y de la hipófisis, que se muestra claramente aumentada de volumen con respecto a su grupo de edad por lo que probablemente también se encuentre infiltrada.

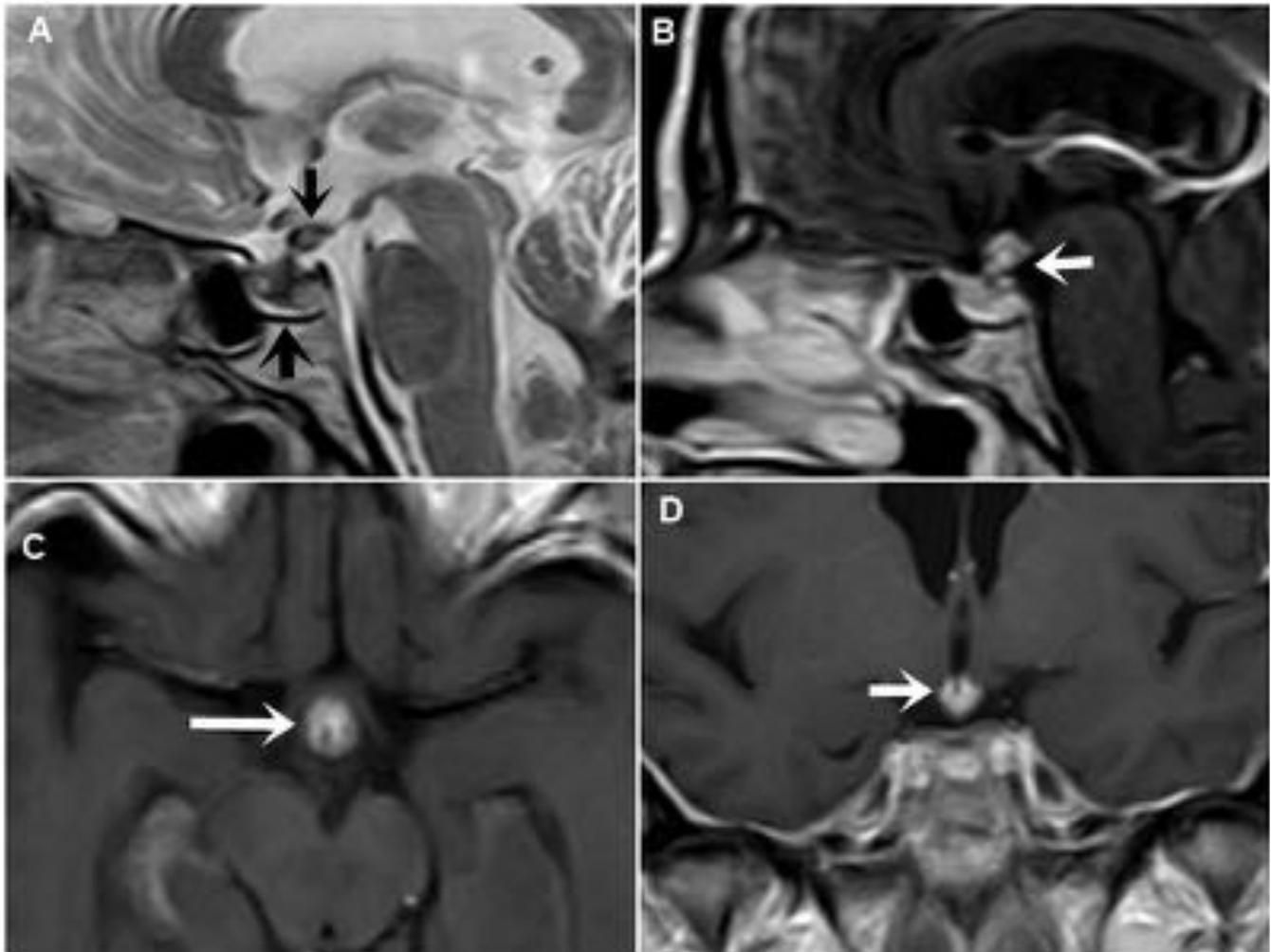


Fig. 13: Mujer de 54 años sin antecedentes personales de interés y que presenta DI de reciente comienzo. Rm con cortes sagitales en secuencias T2 (A) y T1 tras gadolinio sagital (B), axial (C) y coronal (D) donde se muestra una extensa lesión que abarca desde hipófisis a hipotálamo (flechas). Tras estudios complementarios fue diagnosticada de carcinoma pulmonar.

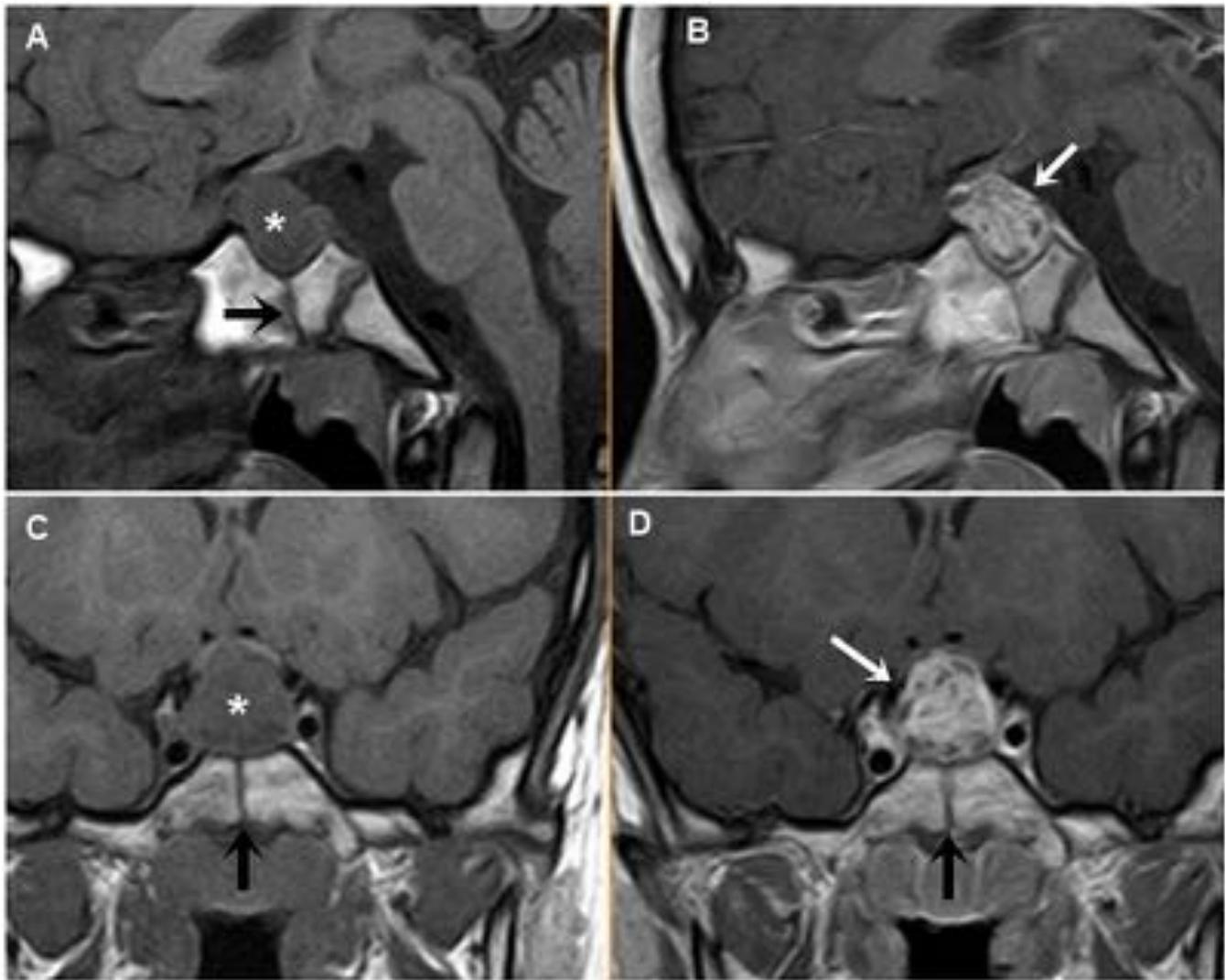


Fig. 14: Cortes sagitales y coronales pre (A, C) y postadministración (B, D) de gadolinio intravenoso en varón de 10 años con panhipopituitarismo que incluye DI en el que se aprecia voluminosa lesión sellar y suprasellar (asterisco y flechas blancas), con realce heterogéneo y compresión del quiasma óptico. En la biopsia obtenida resultó ser un disgerminoma hipofisario. Como dato adicional, se aprecia persistencia del conducto craneofaríngeo (flechas negras).

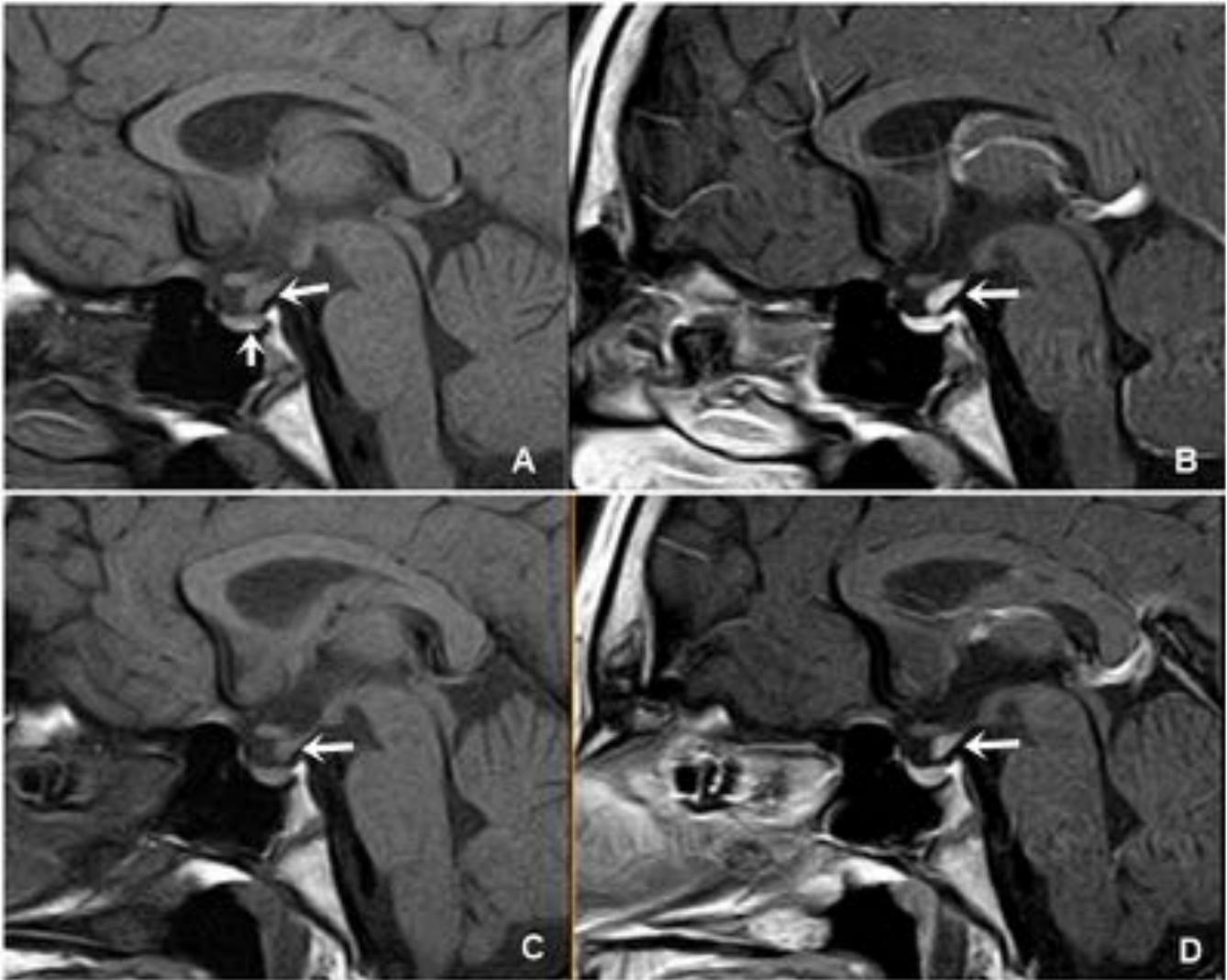


Fig. 15: Varón de 8 años que desarrolla DI. Cortes sagitales de RM en secuencias ponderadas en T1 sin (A,C) y tras (B,D) administración de contraste intravenoso. Ausencia de señal normal de la neurohipófisis (flecha corta A) y engrosamiento nodular del tallo pituitario (flechas grandes) en paciente diagnosticado de Histiocitosis de células de Langerhans que asociaba lesión ósea en calota (siguiente figura).

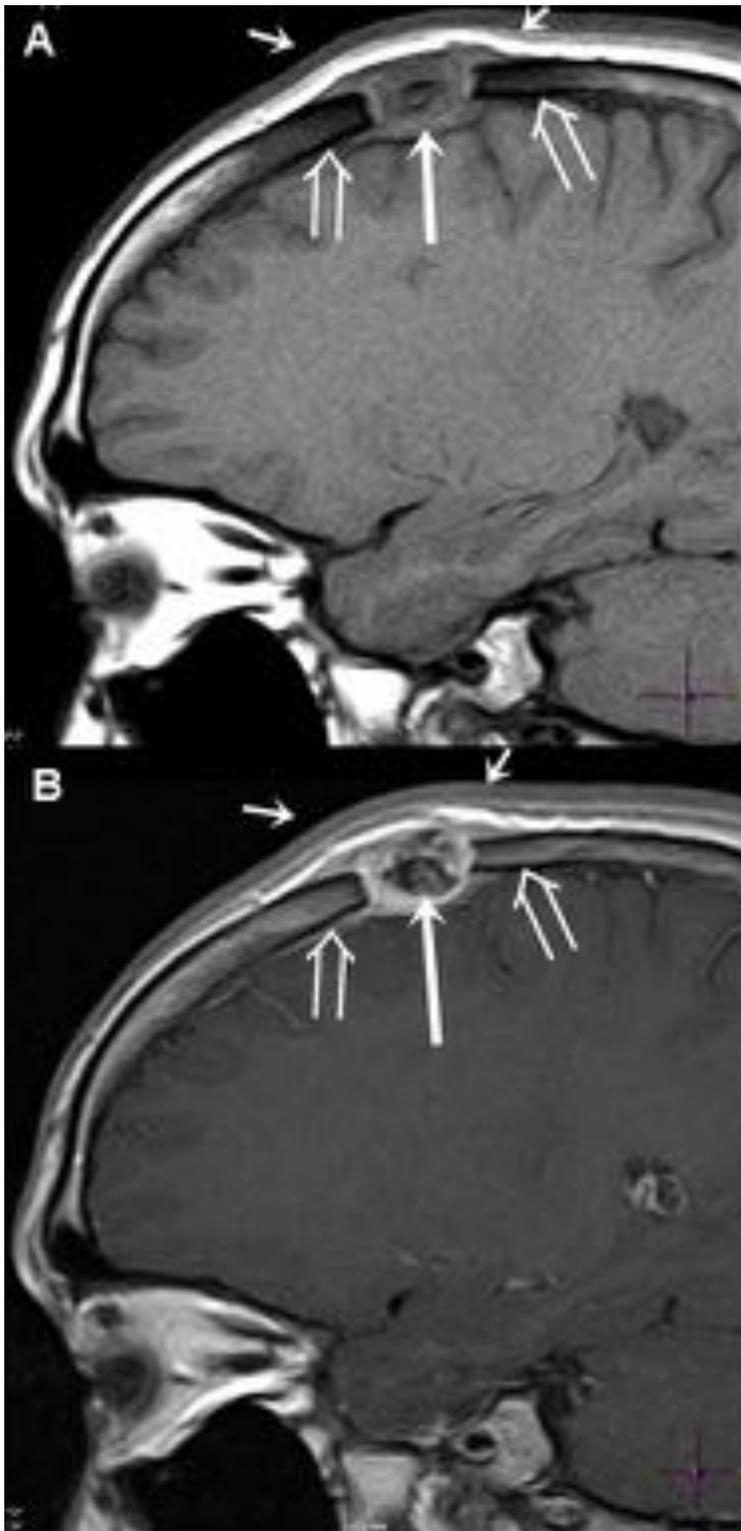


Fig. 16: Lesión ósea en calota, mismo paciente que figura anterior. Cortes sagitales de RM potenciada en T1 previa (A) y posterior (B) a al administración de gadolinio intravenoso. Típica lesión viselada, con destrucción ósea, masa de partes blandas (flechas pequeñas), secuestro óseo (flecha grande) y alteración de señal del hueso vecino que realza con contraste (flechas huecas).

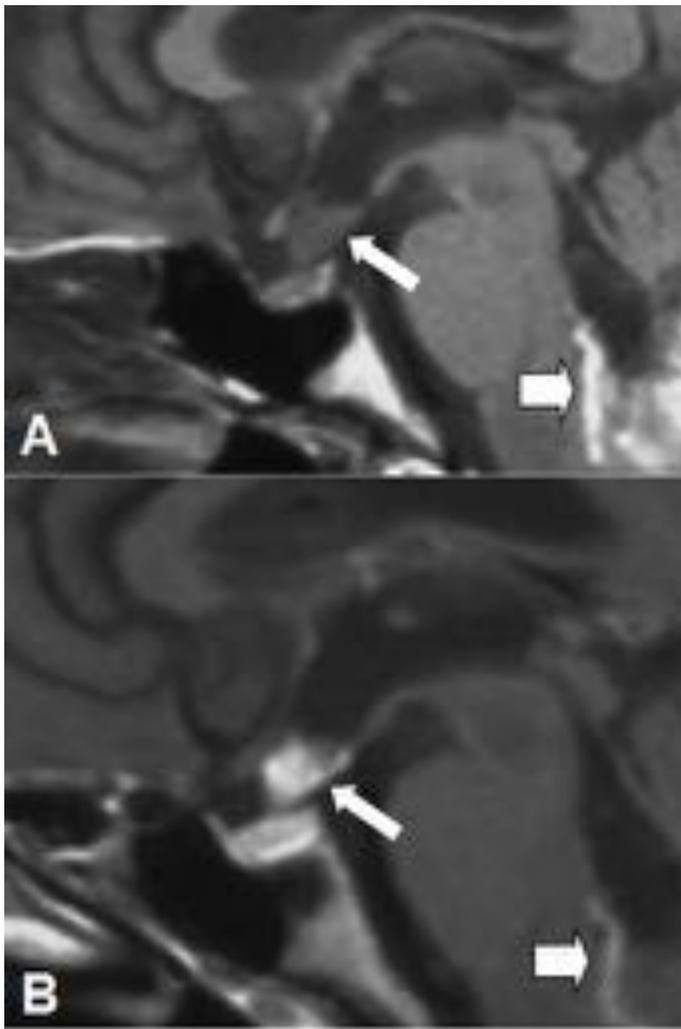


Fig. 17: Varón de 19 años de edad, intervenido a los 13 de meduloblastoma cerebeloso, que acude por cefaleas de reciente aparición. Cortes sagitales de línea media en secuencia T1, previo (A) y posterior (B) a la administración de contraste intravenoso. Restos hemáticos en lecho quirúrgico (flechas gruesas). Depósito metastásico en receso infundibular del tercer ventrículo (flechas finas).

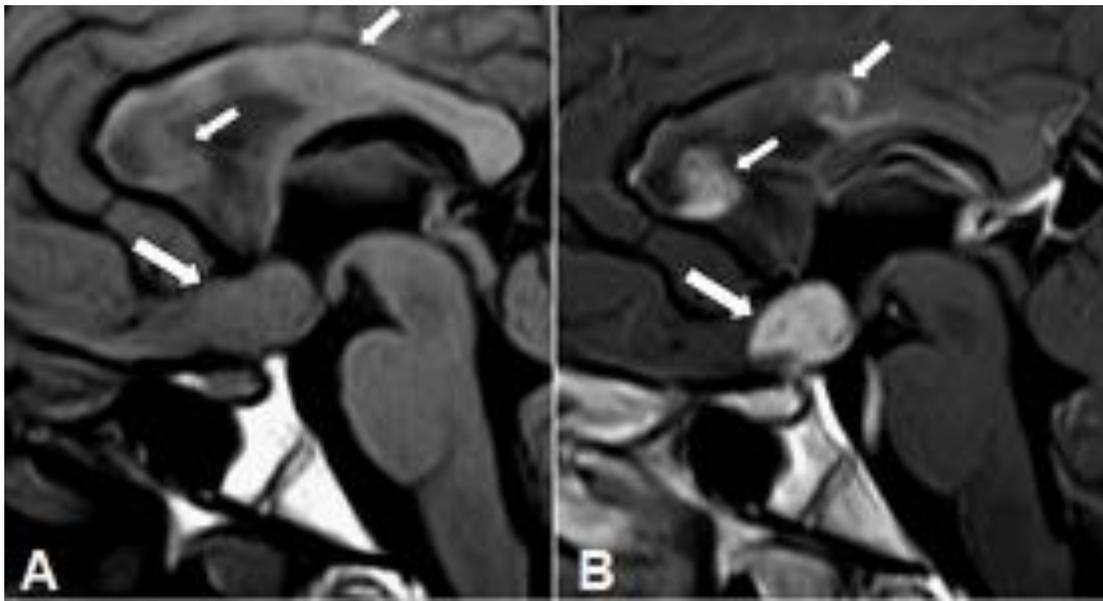


Fig. 18: Varón de 10 años de edad, intervenido 20 meses antes de un germinoma pineal, que acude ahora por cefaleas y DI. Cortes sagitales de línea media en secuencia T1, previo (A) y posterior (B) a la administración de contraste. Voluminosa lesión sólida en región suprasellar (flechas grandes), correspondiente a implante aracnoideo, y dos nódulos de menor tamaño (flechas pequeñas) en cuerpo calloso, correspondientes a implantes ependimarios.

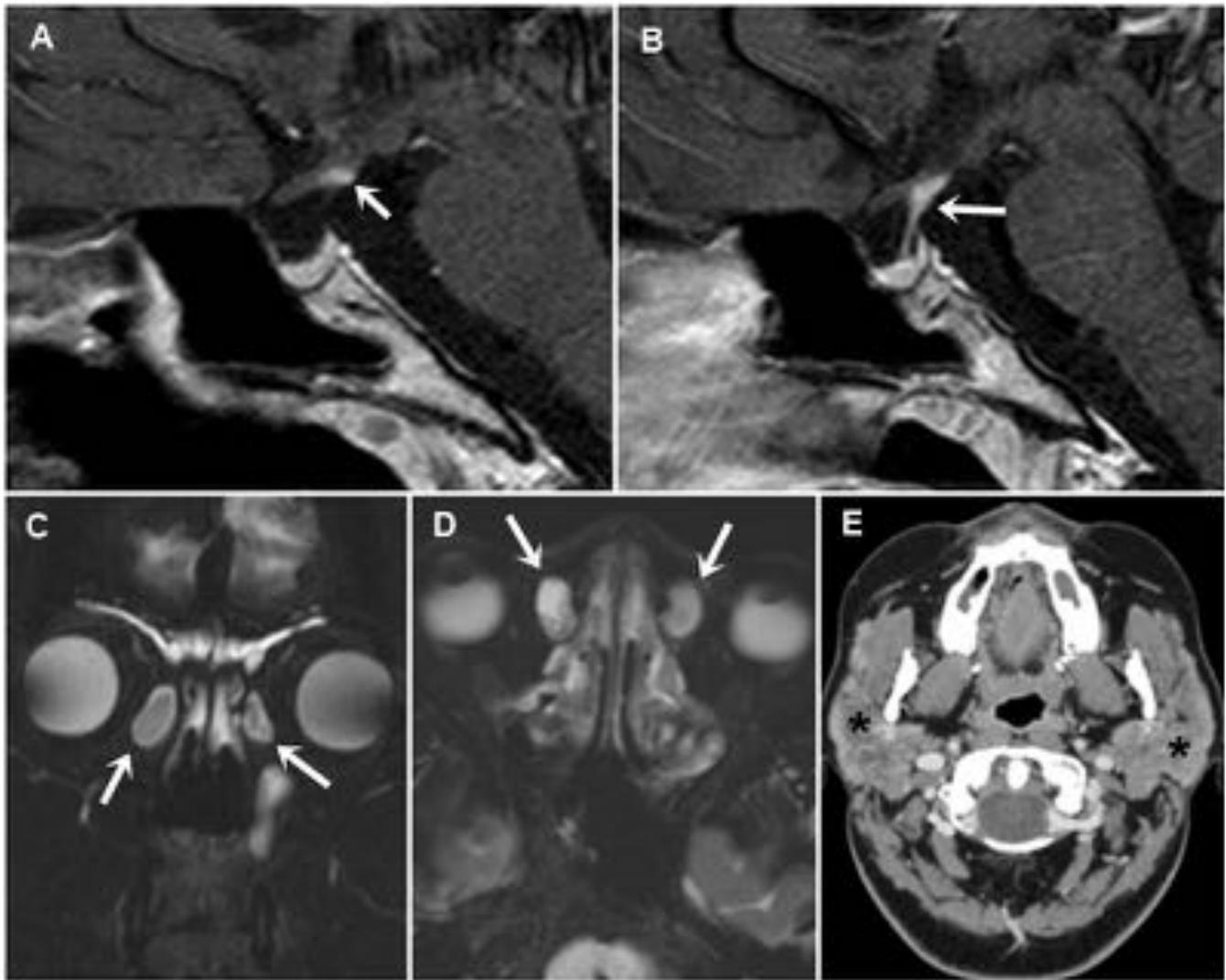


Fig. 19: Mujer de 39 años que debuta con DI y antecedentes de amenorrea y síndrome sicca. RM sagital de silla turca tras administración de gadolinio (A, B). RM coronal y axial de órbita en secuencias ponderadas en T2 (C,D). TC axial de glándulas parótidas (E). Engrosamiento del tallo pituitario y tuber cinereum (flechas A y B), aumento de tamaño de ambos sacos lacrimales (flechas C y D) y aumento del volumen y densidad heterogénea de ambas glándulas parótidas (asteriscos E). Diagnóstico: Sarcoidosis.



Fig. 20: Varón de 26 años con antecedente de DI desde los 12 años, con hipertensión arterial mal controlada de nueva aparición. RM secuencias ponderadas en T1 pre (A) y post (C,D) administración de gadolinio y T2 (B), donde se aprecia llamativo engrosamiento del tallo pituitario, de naturaleza inespecífica.

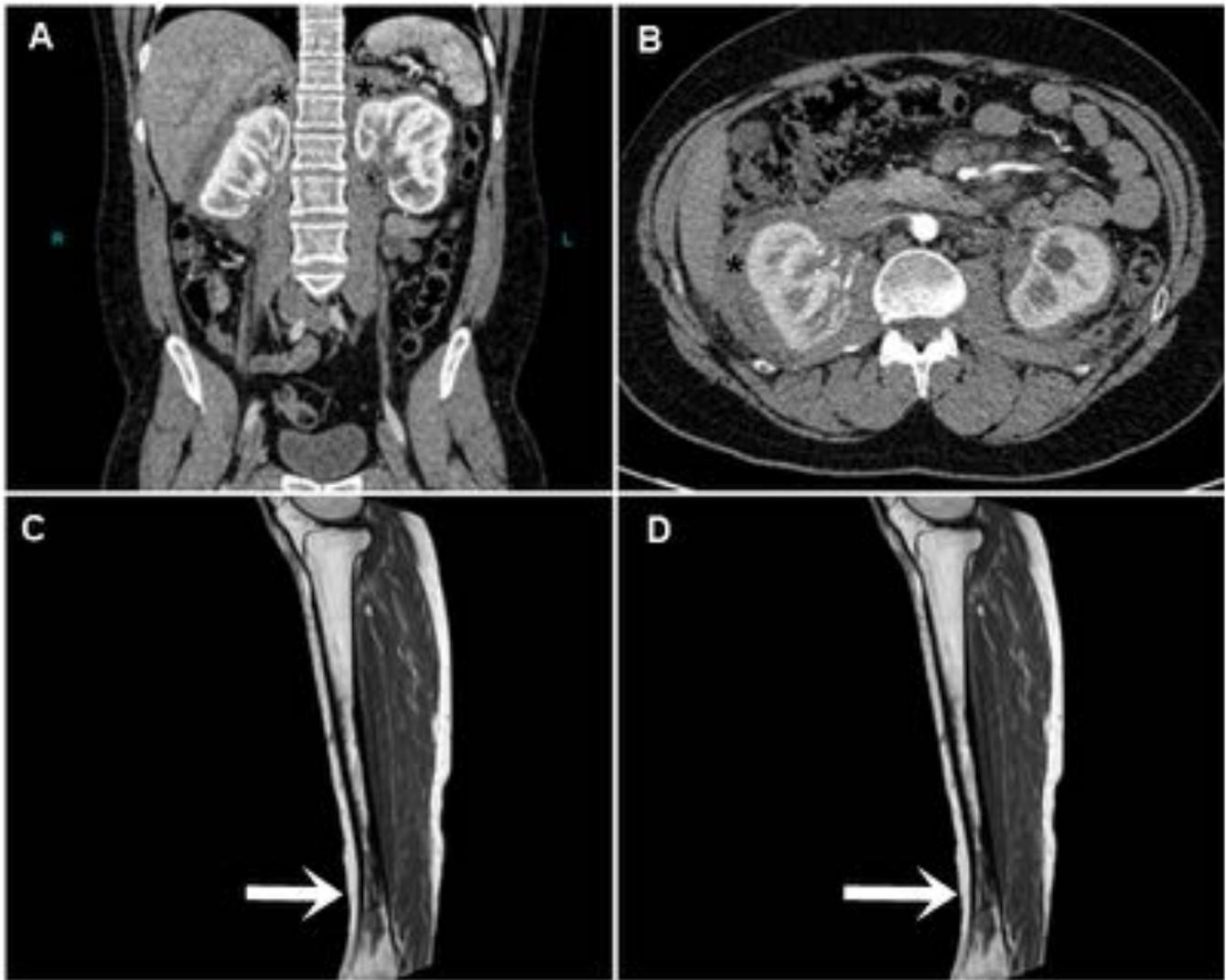


Fig. 21: Continuación caso figura anterior. TC cortes coronal (A) y axial (B) donde se demuestra ocupación de espacios pararrenales y perirrenales por tejido de densidad intermedia. RM sagital T1 de ambas tibias donde se demuestran lesiones en ambas áreas metafisodiafisarias inferiores. El diagnóstico de enfermedad de Erdheim-Chester se realizó mediante anatomía patológica y estudio genético.

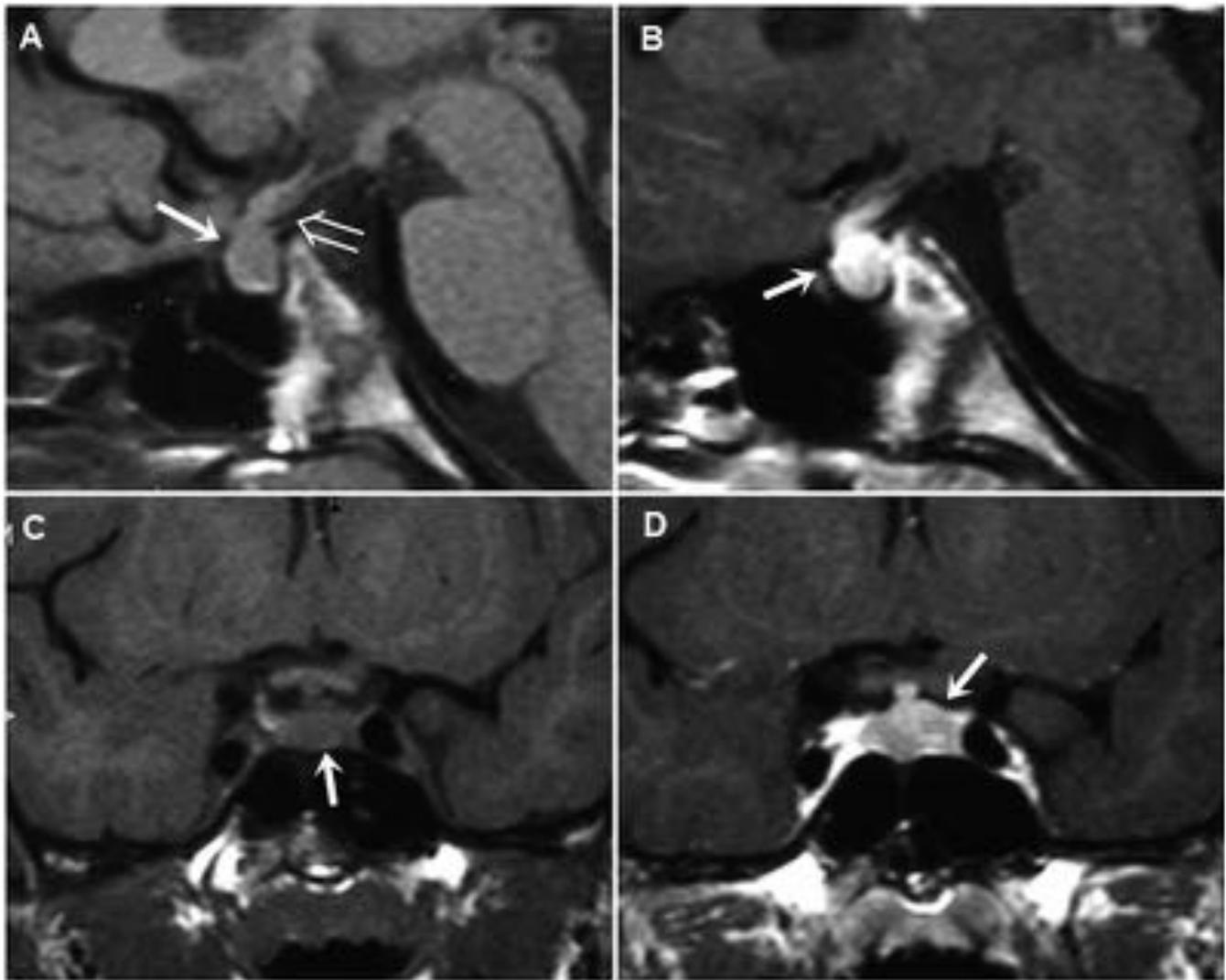


Fig. 22: RM sagitales y coronales en secuencias ponderadas en T1 sin (A,C) y tras (B,D) la administración de gadolinio. Aumento del volumen de la hipófisis (flechas) y engrosamiento del tallo hipofisario (flecha hueca). Aspecto de tienda de campaña (flecha recta en D). Diagnóstico: adenoinfundibulohipofisitis.

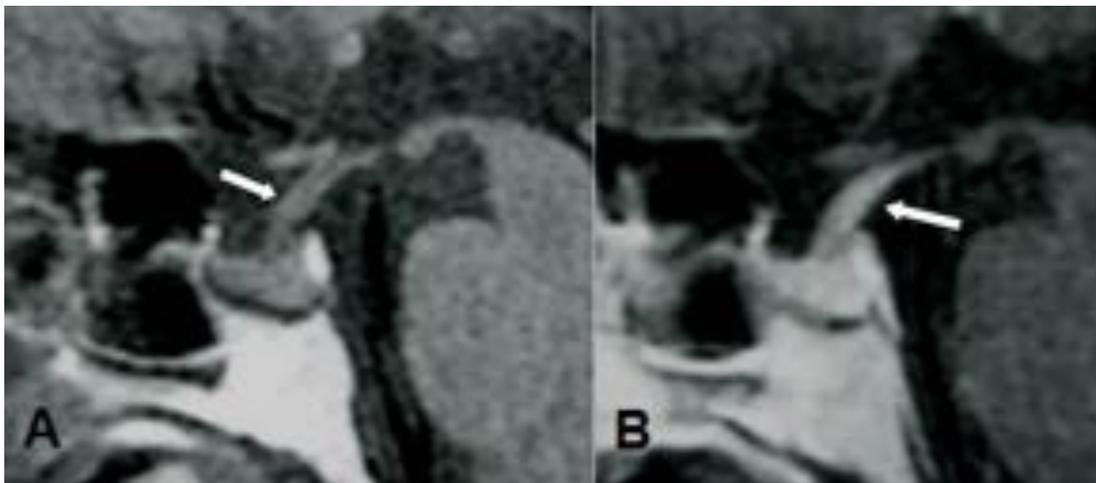


Fig. 23: Varón de 18 años de edad con DI de 7 años de evolución, en seguimiento desde entonces por engrosamiento difuso del tallo hipofisario, sin cambios en tamaño ni forma durante ese periodo. Cortes sagitales de línea media en secuencia T1, previo (A) y posterior (B) a la administración de contraste intravenoso, que demuestran ausencia de la señal normal de la neurohipófisis y un tallo hipofisario engrosado de forma difusa, con contornos muy bien definidos (flechas).

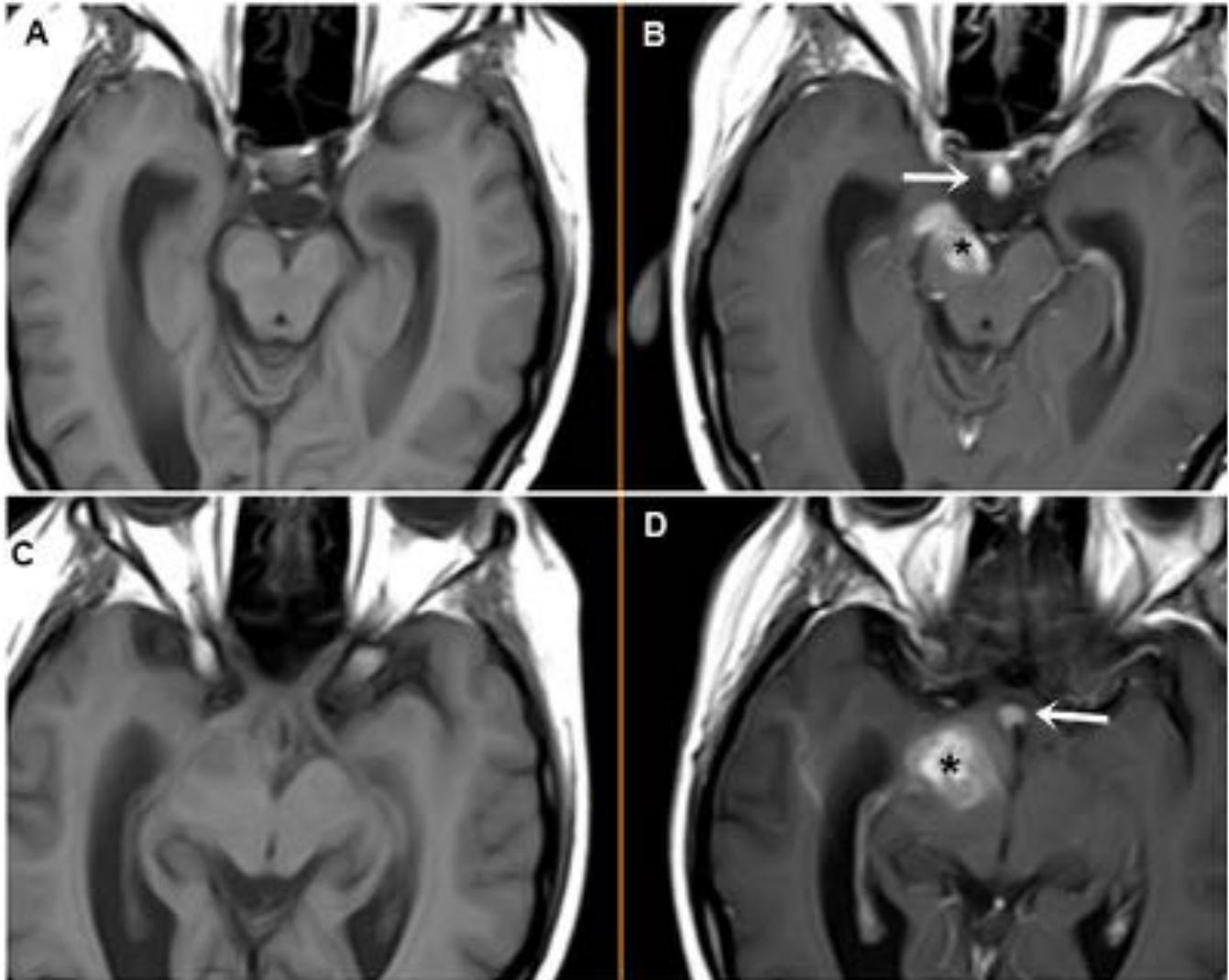


Fig. 24: RM región supraselar en secuencias ponderadas en T1 pre (A y C) y postadministración de gadolinio intravenoso (B y D), donde se demuestran implantes infundibulares (flechas rectas) de glioblastoma multiforme (asterisco) en varón de 51 años de edad con los antecedentes referidos y DI de reciente aparición.

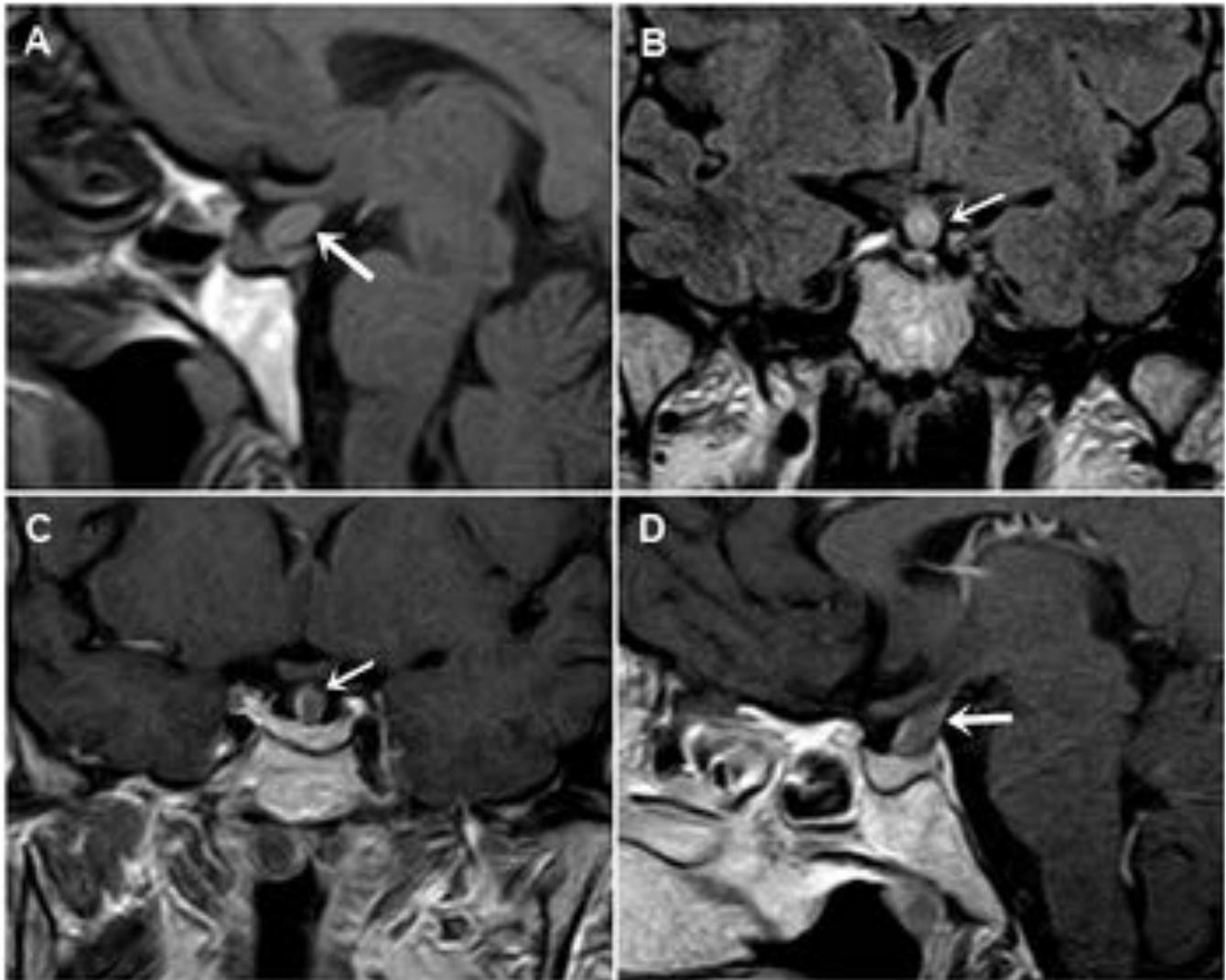


Fig. 25: RM en secuencias ponderadas en T1 pre (A) y postadministración (C,D) de gadolinio y FLAIR (B). Lesión moderadamente hiperintensa en secuencias T1 sin contraste y FLAIR, con ausencia de la señal normal de la neurohipófisis. La lesión no experimenta realce tras administrar contraste (C,D). Diagnóstico: Hamartoma del tuber cinereum.

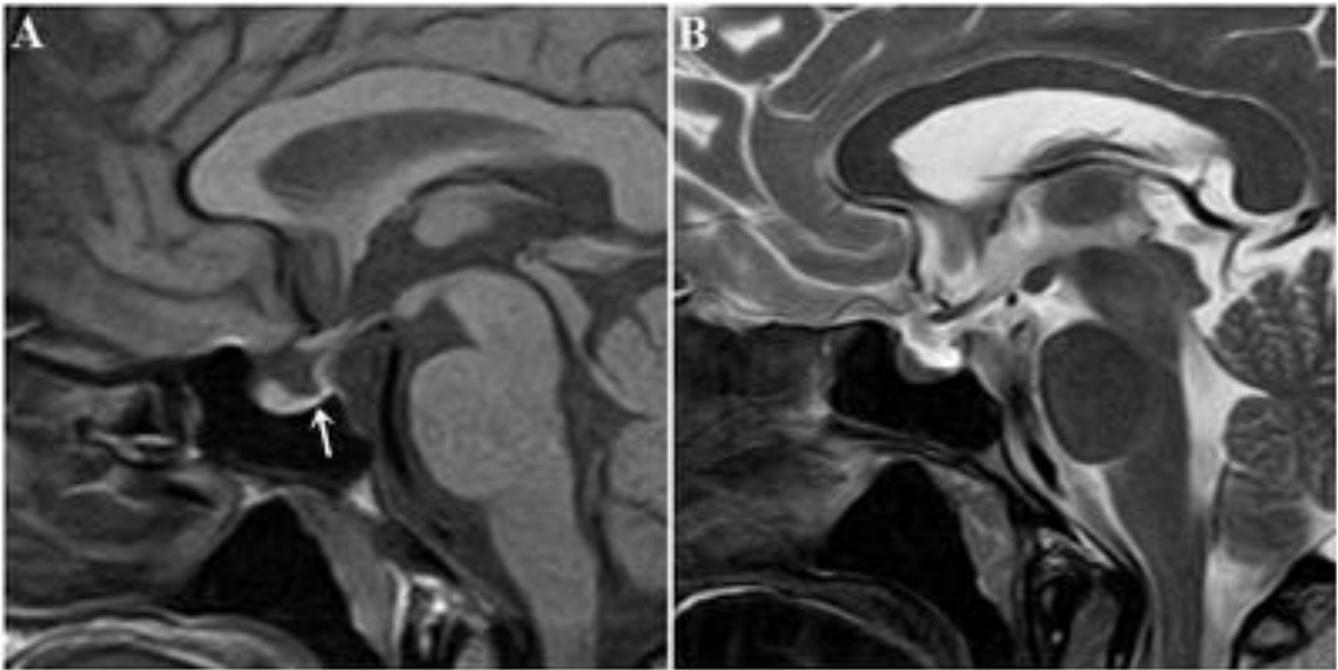


Fig. 26: Cortes sagitales de RM en secuencias ponderadas en T1 sin contraste (A) y T2 (B). Ausencia de señal normal de la neurohipófisis, con tallo íntegro y pérdida de volumen de la adenohipófisis posterior y de la neurohipófisis (flecha), en paciente con antecedente de traumatismo craneoencefálico.

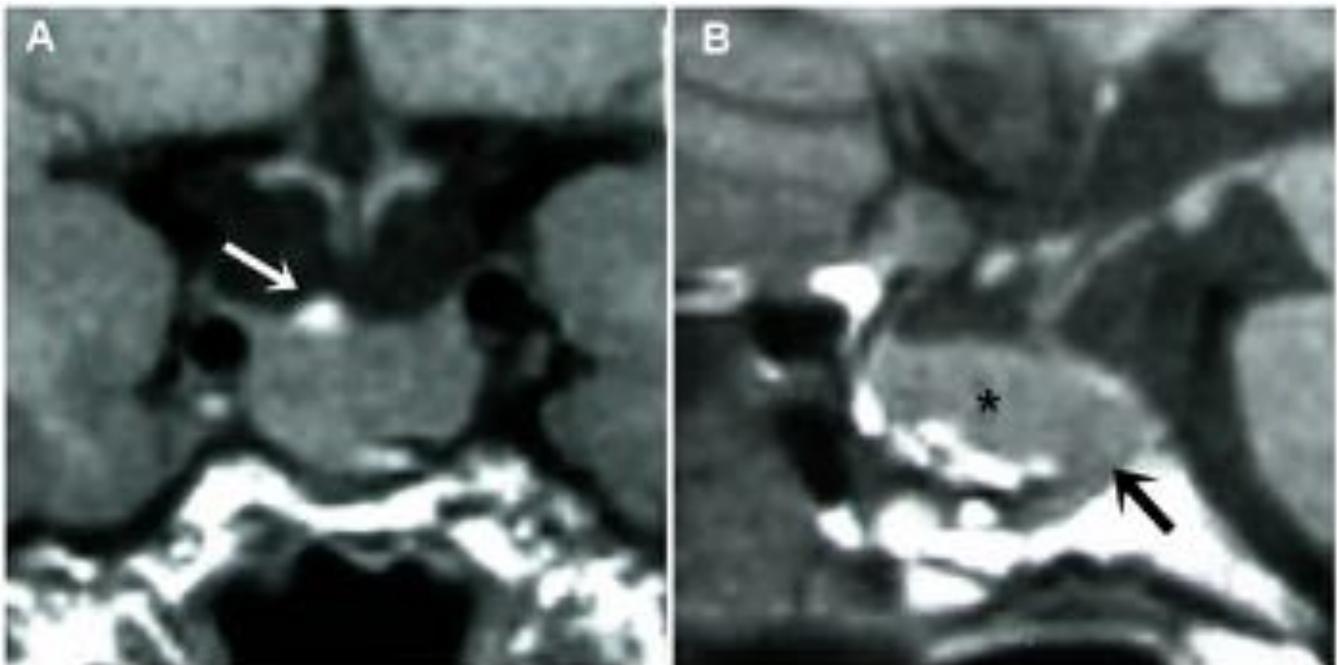


Fig. 27: Cortes coronal (A) y sagital (B) de RM con secuencias T1 sin administración de gadolinio. Macroadenoma intervenido con voluminosa recidiva (asterisco), ausencia de señal de la neurohipófisis (flecha negra) y depósito alto de neurofisinas (flecha blanca). Nota: La presencia de señal normal de neurohipófisis en depósito alto, no contradice la existencia de DI central.

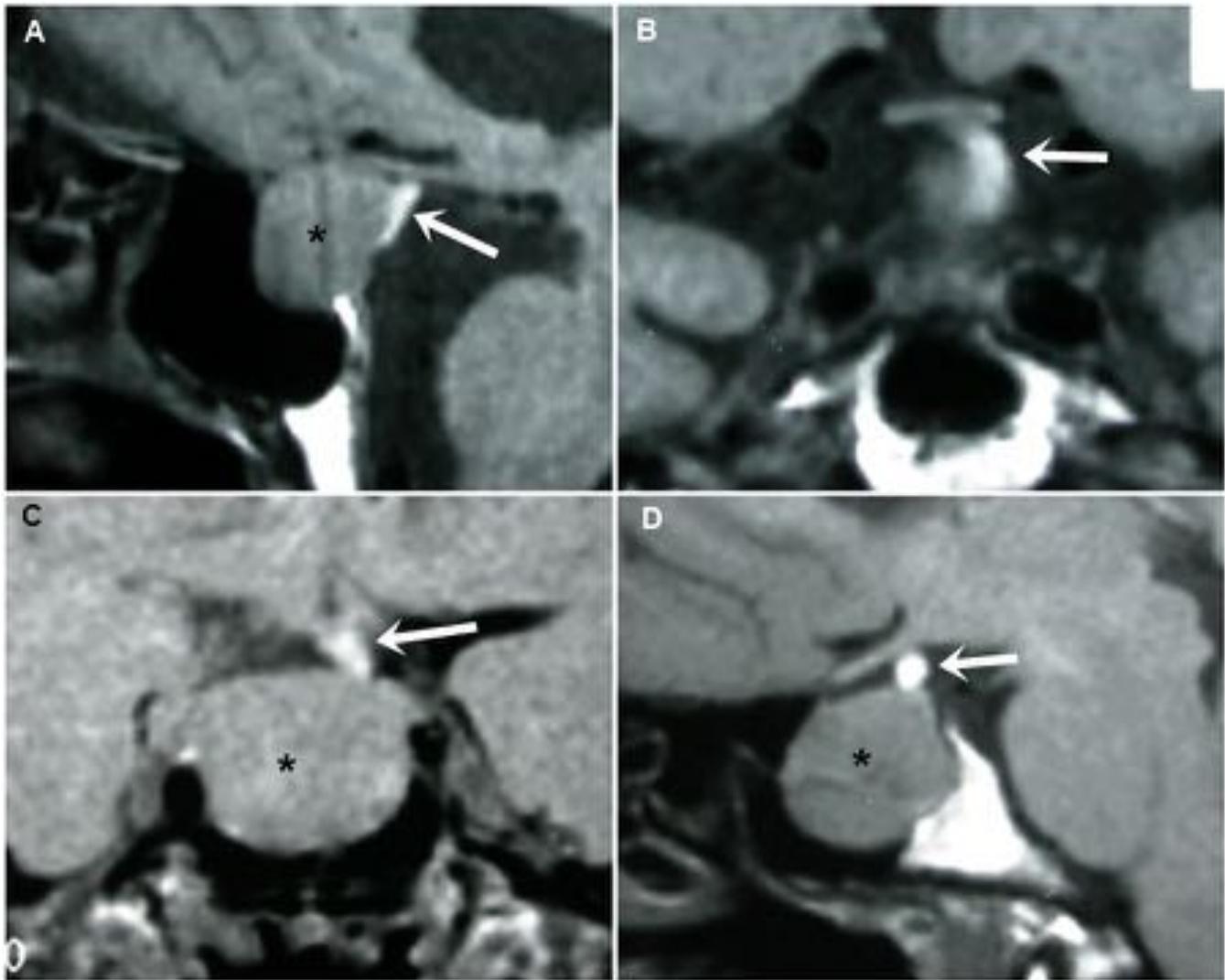


Fig. 28: Paciente con panhipopituitarismo y desarrollo reciente de DI. RM con secuencias ponderadas en T1 sin contraste en plano sagital (A,D) y coronal (B,C), donde se demuestra voluminoso macroadenoma (asterisco) y depósito alto de neurofisininas. Nota: La presencia de señal normal de neurohipófisis en depósito alto, no contradice la existencia de DI central.

Conclusiones

La RM es una prueba esencial en el estudio de los pacientes con DI, ayudando a establecer el diagnóstico y definir la causa.

Aunque los antecedentes familiares (DI hereditaria), personales (tumores y otras enfermedades) y analíticos, ayudan al diagnóstico de la causa, la RM es fundamental para identificar depósitos metastásicos de tumores sólidos (ca de mama, pulmón y otros), linfomas, tumores primarios del SNC (disgerminomas meduloblastomas, ependimomas y otros) y engrosamientos difusos (sarcoidosis, enfermedad de Erdhein-Chester, granulomatosis de Wegener) e idiopáticos.

La RM es esencial en el seguimiento evolutivo de los engrosamientos idiopáticos del tallo hipofisario y es fundamental para definir el momento de realización de la biopsia en estos pacientes.

Ayuda a definir los siguientes pasos diagnósticos (citología del LCR, analíticos, etc.)

A pesar de la rareza de las distintas entidades nosológicas que ocasionan DI, debemos conocerlas para obtener diagnósticos lo más precoces posibles y planificar estudios más detallados y exhaustivos.

Bibliografía / Referencias

1. Ouyang T, Rothfus WE, Ng JM and Challinor SM: Imaging of the pituitary. *Radiol Clin N Am* (2011) 49:549-571.
2. Fujisawa I, Asato R, Nishimura K et al. Anterior and posterior lobes of the pituitary gland: assessment by 1.5T MR imaging. *J Comput Assist Tom* (1987) 11:214-220.
3. Colombo R, Berry I, Kucharczyk J et al. Posterior pituitary gland: appearance in normal MRI in normal and pathological states. *Radiology* (1987) 165:481-485.
4. Kurikawa H, Fujisawa I, Nakano Y et al. Posterior lobe of the pituitary gland: correlation between signal intensity on T1-weighted MR images and vasopressin concentration. *Radiology* (1998) 207:79-83.
5. Saleem SN, Said AHM and Lee DH. Lesions of the hypothalamus: MR imaging diagnostic features. *RadioGraphics* (2007) 27:1087-1108.
6. Turcu AF, Erickson BJ, Lin E et al. Pituitary stalk lesions: the Mayo Clinic experience. *J Clin Endocrinol Metab* (2013) 98:1812-1818.
7. Hamilton BE, Salzman KL and Osborn AG. Anatomic and pathologic spectrum of pituitary infundibulum lesions. *AJR* (2007) 188:W223-232.
8. D'Ambrosio N, Soohoo S, Warshall C et al. Craneofacial and intracranial manifestations of Langerhans cell histiocytosis: report of findings in 100 patients. *AJR* (2008) 191:589-597.