

CAS CLÍNIC

ACADÈMIA DE CIÈNCIES MÈDIQUES

Mariona Lería Gelabert
Servei d'Endocrinologia i Nutrició
Hospital Universitari Josep Trueta
25 de març del 2010

HISTÒRIA CLÍNICA

- **MC:** Dona de 38 anys remesa pel metge de capçalera al juny del 2009 per estudi d'hipernatrèmia crònica.
- **A. FAMILIARS:**
 - Pare DM2
- **A. PERSONALS:**
 - No AMC
 - No hàbits tòxics
 - Ofici: Netejadora
- **A. GINECOLÒGICS:**
 - Menarquia 12. Amenorrea des de 2007, prèviament menstruacions regulars.
 - EAP: 4/1/3 (17,13 i 8 anys). Alletament matern.
- **A. PATOLÒGICS:**
 - Hepatitis A a la infància
 - Asma a la infància
 - No medicacions habituals

MALALTIA ACTUAL

- 18 mesos previs:
 - Polidípsia de 3 litres/dia
 - Poliúria amb nictúria (2cops/nit)
- 3 anys previs:
 - Amenorrea i galactorrea a l'expressió
 - Augment progressiu de pes (23kg)
- Cefalea ocasional sense signes de gravetat

EXPLORACIÓ FÍSICA

- Talla 153 cm, Pes 87.9 kg, IMC 37.55 kg/m²
- TA 110/55 mmHg, FC 80x'
- Obesitat de predomini troncular
- **ACR:** Normal
- **ABD:** Globulós. Tou i depressible. No masses ni megàlies.
- **NRL:** No focalitat. Campimetria per confrontació normal
- **COLL:** No goll. No adenopaties.
- **PELL:** Normohidratada. Estries vermell-vinoses abdominals. Acantosi nígricans axil·lar, cervical i submamària. FG 8.
- **MAMES:** Galactorrea bilateral a l'expressió

EXPLORACIONS COMPLEMENTÀRIES

- **AG (01.06.09):** glucosa 113 mg/dl, creatinina 1,18 mg/dl, sodi 160,9 mEq/L, potassi 3,7 mEq/L, FSH 7,98 mUI/mL, LH 3,21 mUI/mL, prolactina 90,26 ng/ml, macroprolactina negativa, 17-beta-estradiol 14,13 pg/mL, progesterona 0,29 ng/mL, 17-OH-progesterona 1,9 ng/ml, testosterona 0,14 mcg/L (0,06-0,82), testosterona lliure 0,85 ng/dl (1,8-4,6), androstendiona delta-4 5,51 ng/mL (0,57-2,63), DHEAs 4,5 mcmol/L (0,95-11,67), ACTH 32,3 pg/ml (5-46), cortisol 13,06 mcg/dL (6-19,4), TSH 1,02 mUI/L, T4L 1,02 ng/dL, ADH <3,58 pg/ml .
- **ORINA (01.06.09):** sodi 182 mEq/L, osmolaritat 841 mOsm/kg.
- **Prova de frenació de cortisol amb 1 mg DXT:** 1,08 mcg/dl.
- **RMN craneal amb contrast (25.07.09):** No alteracions patològiques.
- **AG 2001:** Na 139 mEq/l, K 3,6 mEq/l, creatinina 1 mg/dl.

La pacient ingressa el dia
21.09.2009 per estudi...

...fins aquí es pot llegir...

...continuem amb la nostra
pacient...

SÍMPTOMES/SIGNES GUIA

Hipernatrèmia

Polidípsia i poliúria

Amenorrea
secundària

Hipogonadisme
hipogonadotrop

Galactorrea

Hiperprolactinèmia

Hiperandrogenisme

Obesitat grau II

INGRÈS PROGRAMAT

- Durant l'ingrès segueix una dieta hiposòdica.
- Ingesta d'aigua ad libitum molt irregular (1-3 litres/dia). Diuresi: 2200 cc
- Es realitzen controls dels balanços hídrics que resulten positius (entre 250-600cc)
- Temperatura corporal adequada sense oscil·lacions.
- Xifres tensionals dins la normalitat

TEST DE SOBRECÀRREGA SALINA

500 cc de sèrum salí hipertònic al 5% ev
a passar en 2 hores
(0.05 ml/kg/min)

Previament a l'inici: 30 minuts en decúbit

	-15 min	basal	30 min	60 min	90 min	120 min	150 min
Vel. inf.		270 cc/h				STOP	
TA	113/66	110/65	104/61	107/57	103/57	101/58	109/59
FC	67	63	70	74	79	74	74
Hto		38	36	34	34	34	35
Glucosa	110	103	101	97	92	93	90
Na pl	151	154	157	163	164	169	164
K pl	3.7	4.5	4.4	4.4	4	4.5	4.7
Creatinina	1	1.1	1.05	0.97	1	1.04	1.04
Urea pl	37	40	39	38	38	37	37
Osmol pl	315,5	322.8	328.4	340.2	341.1	352.2	342.4
AVP		ND	ND	ND	ND	ND	4.51
Diuresi cc		60	150	60	70	30	60
Na o		50		83		117	
K o		45.4		31.2		24.4	
Urea o		1957		1137		773	
Osmol o		484		368		357	

MINURIN 0,1mg vo

- AS pre-DDAVP
 - Plasma: Na 159, Gluc 111, K 4.3, Osmol 332.8
 - Orina: Osmol 527, Na 125
 - ADH : NDpg/ml
- AS 2h post-DDAVP
 - Plasma: Na 157, gluc 85, K 4.3, Osmol 327.3
 - Orina: Osmol 820, Na 186
 - ADH: ND pg/ml
- RESULTAT: 55,6%

- Hipodípsia relativa
- Orina basal concentrada
- Resposta al Minurin
- Test de sobrecarrega salina mostra una correlació positiva entre la ADH i la osmolaritat sanguínea amb estímul d'ADH a nivells elevats d'osmolaritat plasmàtica

ALTERACIÓ DELS OSMORRECEPTORS

SÍMPTOMES/SIGNES GUIA

Hipernatrèmia

Polidípsia i poliúria

Amenorrea
secundària

Hipogonadisme
hipogonadotrop

Galactorrea

Hiperprolactinèmia

Hiperandrogenisme

Obesitat grau II

BASALS HIPOFISÀRIES

- Prolactina 117.2 ng/ml [4.79-23.3]
- ACTH 36.7 pg/ml [5-46]
- Cortisol 13.98 mcg/dl [6-19.4]
- IGF-1 116 ng/ml [109-284]
- TSH 1.25 mUI/L [0.27-4.2]
- T3L 3.28 pg/ml [1.8-4.6]
- T4L 0.80 ng/dl [0.7-1.8]
- 17betaestradiol 11.99 pg/ml
- **TEST DE LUFORAN:**

	0	30	60
FSH (mUI/mL)	4.85	20.58	20.96
LH (mUI/mL)	0.322	17.88	16.05

SÍMPTOMES/SIGNES GUIA

Hipernatrèmia

Polidípsia i poliúria

Amenorrea
secundària

Hipogonadisme
hipogonadotrop

Galactorrea

Hiperprolactinèmia

Hiperandrogenisme

Obesitat grau II

HIPERANDROGENISME

- Testosterona 0,14 mcg/L (0,06-0,82)
- Testosterona lliure 0,85 ng/dl (1,8-4,6)
- **Androstendiona delta-4 5,51 ng/mL (0,57-2,63)**
- DHEAs 4,5 mcmol/L (0,95-11,67)

AMENORREA

HIPERANDROGENISME ANALÍTIC

HIPERPROLACTINEMIA

OBESITAT

GBA

ACANTOSI NÍGRICANS

SOP?

**ECOGRAFIA
OVÀRICA**

SÍMPTOMES/SIGNES GUIA

Hipernatrèmia

Amenorrea
secundària

Hipogonadisme
hipogonadotrop

Galactorrea

Hiperprolactinèmia

Polidípsia i poliúria

Obesitat grau II

El test de frenació amb DXT
descarta el Sd. Cushing

SÍMPTOMES/SIGNES GUIA

Hipernatrèmia

Amenorrea
secundària

Hipogonadisme
hipogonadotrop

Galactorrea

Hiperprolactinèmia

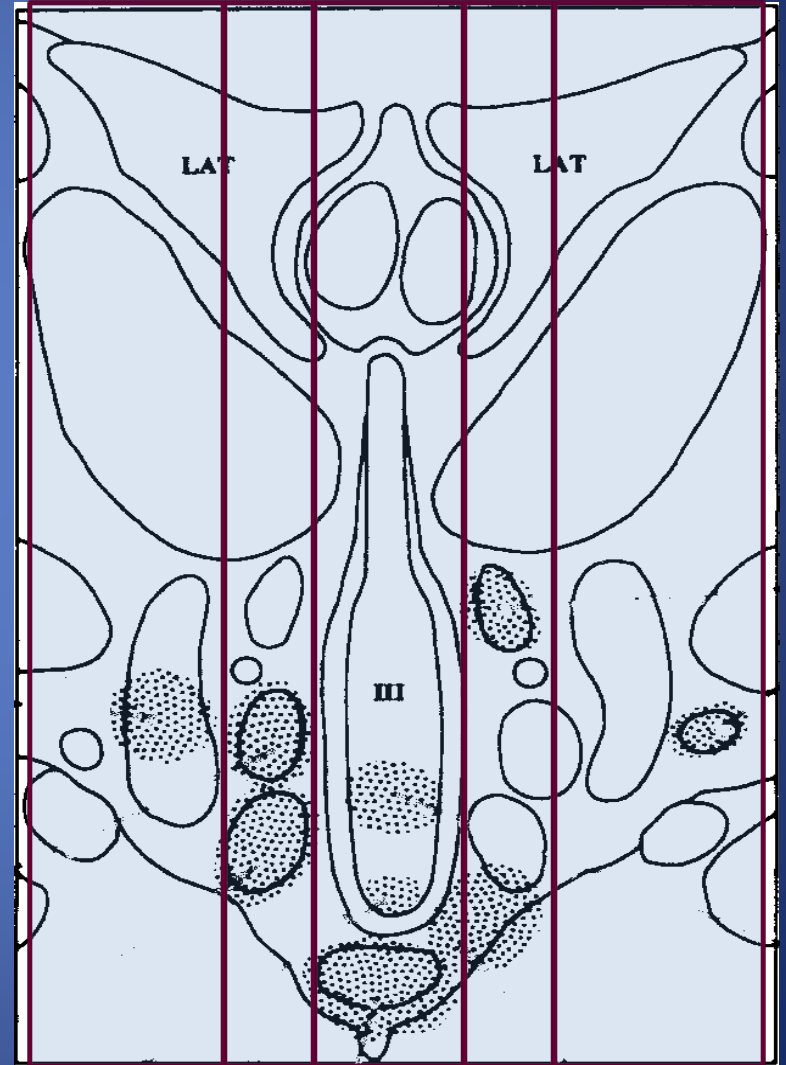
Polidípsia i poliúria

Obesitat grau II

SÍMPTOMES/SIGNES GUIA
HIPERNATRÈMIA
HIPOTIÀSIC

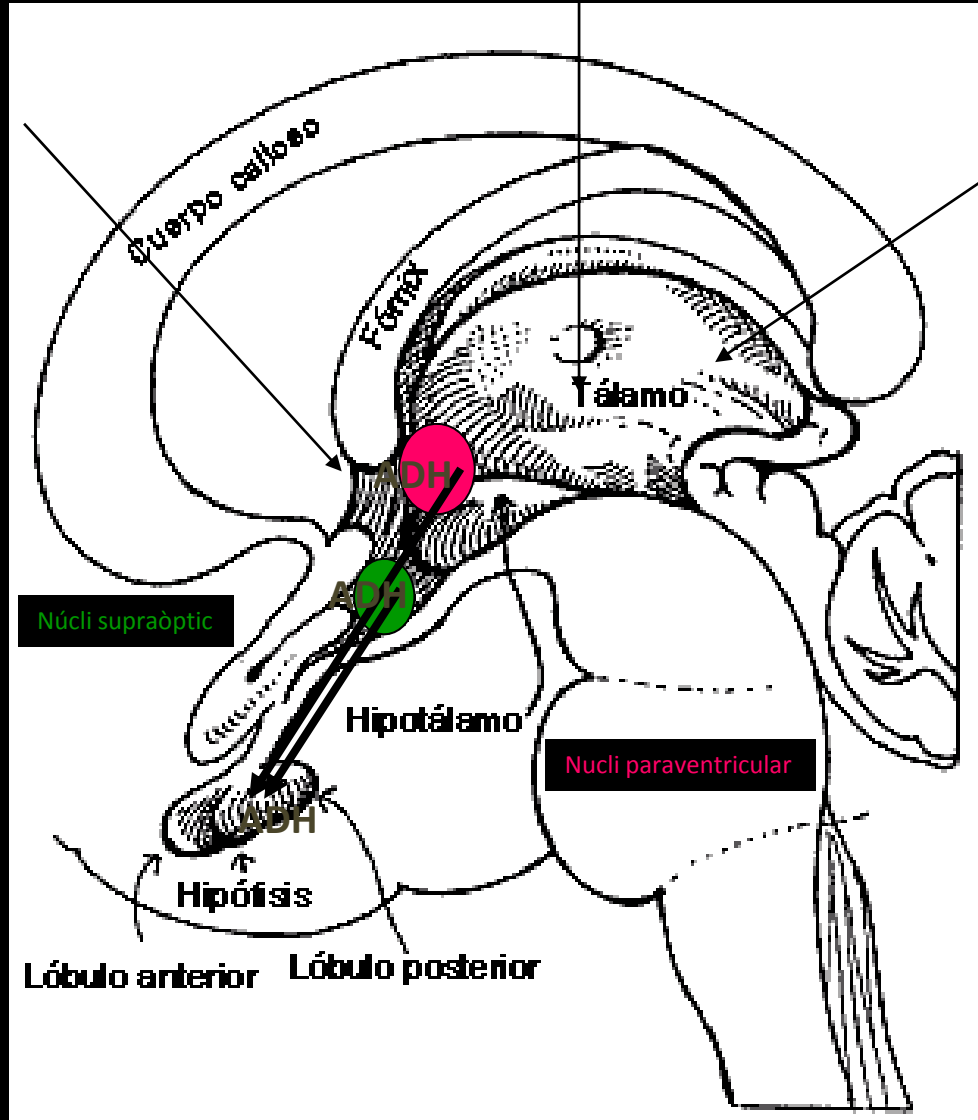
Anatomia de l'hipotalèm

- **REGIONS** (anterior/posterior)
 - Preòptica
 - Supraòptica
 - Tuberal
 - Mamil·lar
- **ZONES** (intern/extern)
 - Periventricular
 - Medial
 - Lateral



BaroR cardíacs, carotídis
i aòrtics

OsmoR
hipotalàmics



Acetilcolina
Histamina
Dopamina
Prostaglandines
Bradiquinina
NPY
Angiotensina II
Hipòxia
Hiperquènia
Hipoglucèmia
Estrès
Dolor
Nàusees
Fàrmacs

Diagnòstic diferencial

- ~~GENÈTIQUES~~

- HAR (Sd. Schinzel-Giedion)

- ~~CONGÈNITES~~

- Malformacions de la línia mitja
 - Microcefàlia

- ADQUIRIDES

- Vascular

- Oclusió de la ACA
 - Aneurisme de l'ACoA

- Tumors

- Granulomes

- Neurosarcoidosi
 - Histiocitosi

- Psiquiàtrics

- Altres

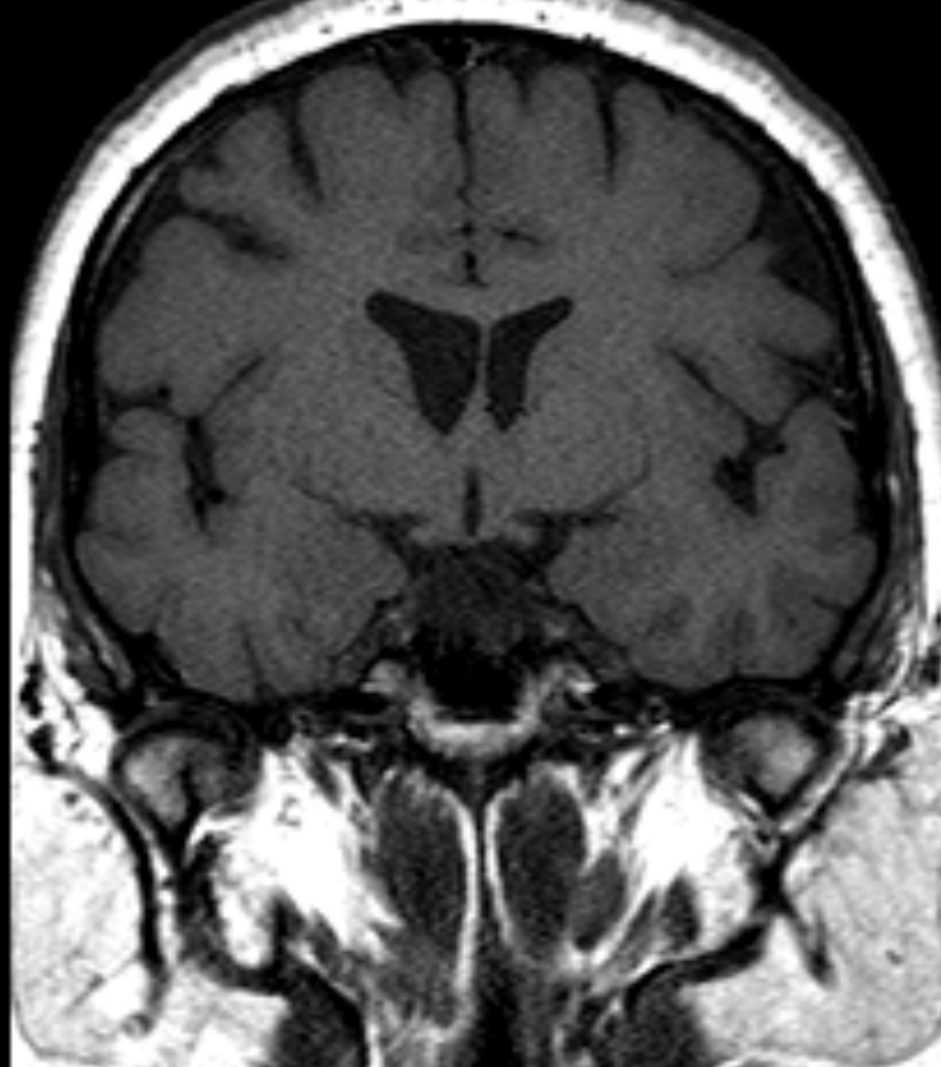
- Hidrocefàlia
 - Quist
 - Envelliment
 - Alzheimer

Endocrinology and metabolism
clinics of north america. 2001

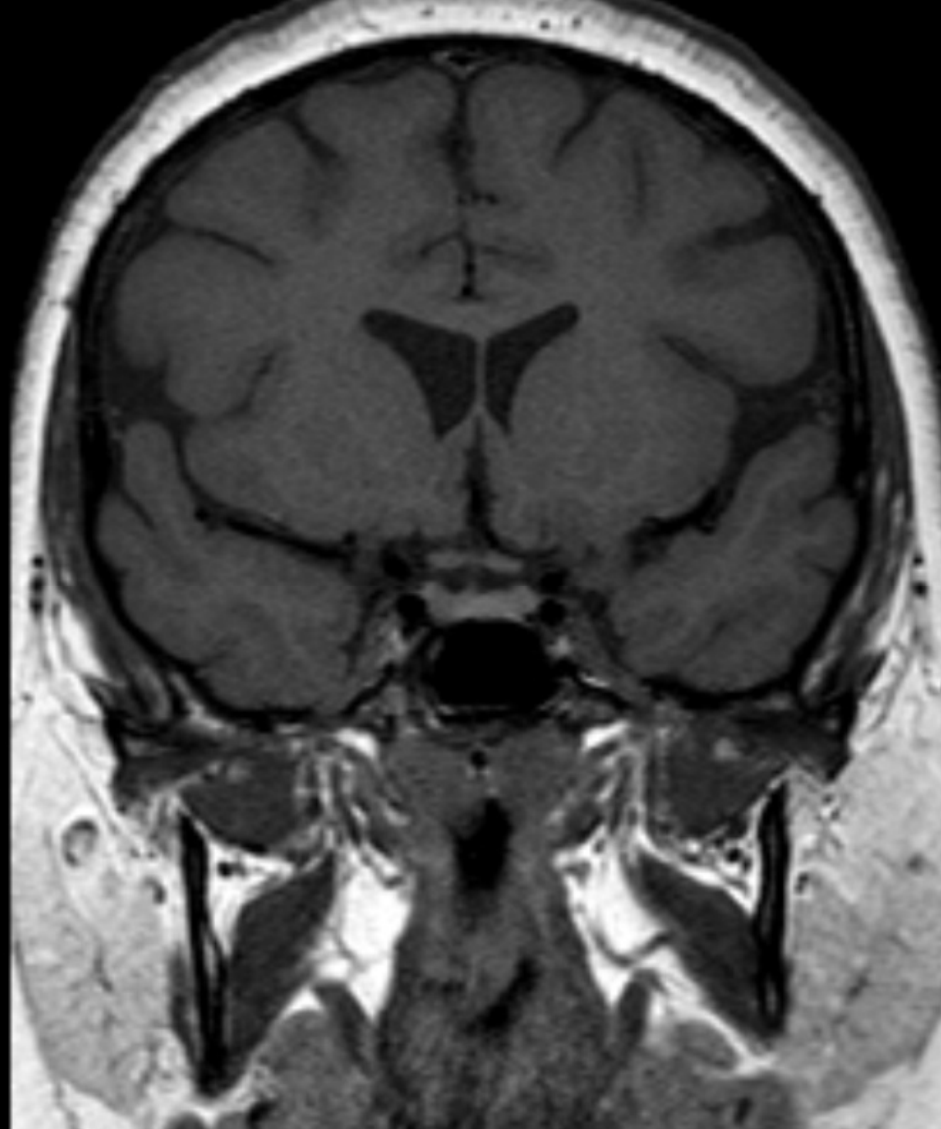
PROVES COMPLEMENTÀRIES

- **Analítiques:**
 - Renina i aldosterona dins la normalitat
 - Marcadors tumorals negatius
 - ANCA neg., ANA neg., ECA 43 U/L
- **TAC TÒRAX:** No alteracions patològiques
- **RMN HT-HF:** No alteracions patològiques





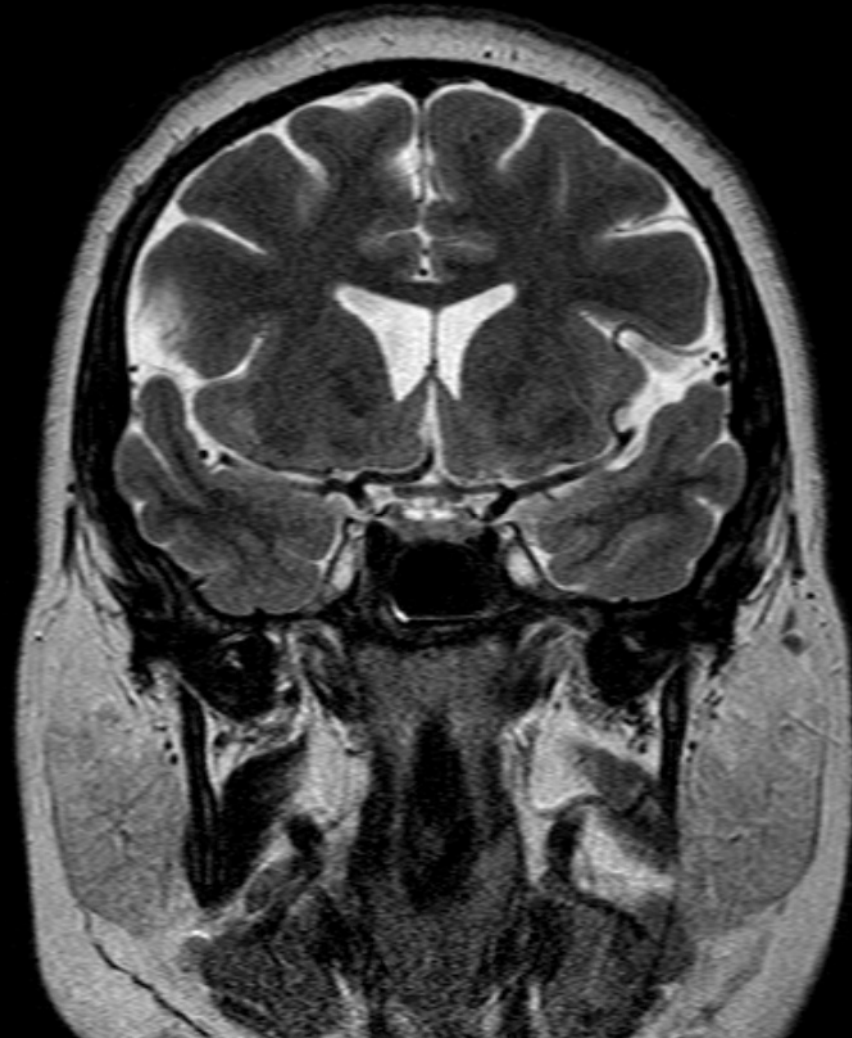
Visió coronal en T1 de l'hipotàlem



Visió coronal en T1 de l'hipotàlem-hipòfisi



Visió sagital en T2 (hiperintensitat neuroHF)



Visió coronal en T2 del polígon de Willis

TRACTAMENT

- **Hipernatrèmia:**

- Inicialment, Hidratació forçada 4-5 l H₂O /dia

- (Recomenat segons el càlcul de dèficit d'H₂O per arribar a 140 mEq.

- $[(\text{sodi actual} - 140) / 140] \times \text{pes} \times 0.4 = \text{litres d'aigua/dia}$

- Finalment, Desmopressina 0,1 mg /nit amb limitació ingesta hídrica (1,5 – 2L/d).

- **Amenorrea:**

- Agonistes dopaminèrgics → Dostinex 1 comp/setm

- **Obesitat:**

- DIETA hipocalòrica



**Gràcies per
la vostra atenció**