

Pituitær apopleksi hos en ung kvinde

Anna Lewis¹, Anne Elisabeth Jarløv², Kirsten Holm¹ & Line Cleemann¹

KASUISTIK

1) Børne- og Ungeafdelingen, Nordsjællands Hospital
2) Medicinsk-endokrinologisk Klinik, Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2014;176:V08130519

Pituitær apopleksi er iskæmi eller blødning i hypofyse oftest i et allerede eksisterende hypofyseadenom. Tilstanden er hyppigst karakteriseret ved svær hovedpine og synsforstyrrelser, men i sjældnere tilfælde ses der akut sekundær binyrebarkinsufficiens, koma og pludselig død. Behandlingen er kirurgisk eller konservativ [1, 2].

SYGEHISTORIE

En 17-årig ung kvinde blev henvist med sekundær menostasi, hovedpine samt intermitterende sløret syn igennem fem måneder. S-prolaktinniveau var ved egen læge målt til 1.800 IE/l (referenceværdi: 35-600 IE/l). Patienten var, fraset svær hovedpine, alment upåvirket og ved objektiv og neurologisk undersøgelse fandt man normale forhold. Paraklinisk fandt man normale væske-, infektions-, lever-, og thyroideatal. Niveauerne af østradiol (0,14 nmol/l), follikelstimulerende hormon (9,4 IE/l) og luteiniserende hormon (7,8 IE/l) var inden for normalområder for såvel follikulær fase, luteal fase som midtcyklus. Øjenundersøgelse og synachtest viste normale forhold. En MR-skanning af cerebrum viste et 12 × 9 × 12 mm stort hypofyseadenom med høje intensiteter på både T1- og T2-vægtede sekvenser. Desuden sås der væskespejl, som tolkedes som blødning (**Figur 1**). Patienten blev behandlet med tbl. cabergolin 0,5 mg én gang ugentligt. Ved kontrol efter seks uger var prolaktinniveauet normaliseret. Patienten havde regelmæssige menstruationer, og hovedpinen var reduceret betydeligt.

DISKUSSION

Hypofyseadenomer er sjældne hos børn og unge og udgør mindre end 3% af de supratentorielle tumorer. Omkring halvdelen er prolaktinomer. Adenomerne er i højere grad sekretorisk aktive hos børn og unge end hos voksne [2]. Prævalensen af pituitære apopleksier i adenomer hos voksne estimeres til at være under 2%. Den rapporterede incidens varierer mellem 5% og 20% i forskellige studier [3]. Incidensen hos børn og unge kendes ikke. Apopleksier er formentlig underdiagnosticerede pga. ofte uerkendte adenomer samt beskedne og uspecifikke symptomer ved blødning eller iskæmi. Ingen studier beskriver prævalensen af blødning i de hyppigst erkendte mikroadenomer eller i de medicinsk behandlede makroadenomer [3]. Patogenesen er uafklaret, men risikoen for apopleksi er større ved makroadenomer end ved mikroadenomer [1], ligesom prolaktinomer er mere tilbøjelige til at undergå hæmoragiske eller iskæmiske forandringer end andre adenomer [3]. Symptomerne ved pituitær apopleksi kan variere fra relativt milde til akut livstruende sygdom. Hyppigst ses der kraftig hovedpine og trykbetingede synsforstyrrelser som hemianopsi eller sløret syn [1], hvilket bør udløse en MR-skanning af cerebrum, øjenundersøgelse, parakliniske undersøgelser af hypofysehormoner og perifere hormoner samt synachtest. Oftest findes der ingen symptomer på hypofyseinsufficiens ved debut, men i et studie fandt man udtalt adrenokortikotrop hormon-mangel (76%), hypothyroidisme (50%) og hypogonadotrop hypogonadisme (7%) i en voksenpopulation [4]. Der foreligger ud over kasuistiske meddelelser ingen studier af hypofysefunktionen hos børn og unge, men tendensen er muligvis den samme [5]. Adrenokortikotrop hormon-mangel er potentielt den mest alvorlige pga. sekundær binyreinsufficiens, som kan udløse livstruende hypotension. Patienten i sygehistorien havde hovedpine før menostasi. Hyperprolaktinæmien tolkes derfor som værende trykbetinget som følge af et nulcelleadenom med blødning. Det let forhøjede prolaktinniveau styrker denne antagelse. Ved sjældnere symptomer som pludseligt synstab eller bevidsthedspåvirkning skal der foretages akut kirurgisk dekompression [1, 2]. Mildere forløb kan behandles konservativt, og i et studie har man fundet, at blødninger i prolaktinomer oftest svinder spontant efter få

FIGUR 1

MR-skanningsbilleder af cerebrum, hvor der kan ses en intrasellær læsion med væskespejl, som måler 135 × 135 mm (96 × 96 dots per inch).



år [3]. Såvel patienter med større apopleksier, som behandles konservativt, som patienter, der behandles kirurgisk, har en øget risiko for senfølger i form af hypofyseinsufficiens i større eller mindre grad [1, 3]. Evaluering af behandlingsmodaliteterne er ikke baseret på randomiserede kontrollerede studier eller lignende stærk evidens, men er ofte retrospektive mindre serier med et lavere evidensniveau.

Der er brug for studier med et stærkere evidensniveau end det nuværende. Voksne patienter med pituitær apopleksi har en øget risiko for hel eller delvis hypofyseinsufficiens. Risikoen hos børn og unge er ukendt. Opfølgende endokrinologisk kontrol er nødvendig hos alle mhp. tidlig diagnosticering og behandling af evt. hypofyseinsufficiens.

SUMMARY

Anna Lewis, Anne Elisabeth Jarløv, Kirsten Holm & Line Cleemann:
Pituitary apoplexy in a young woman
Ugeskr Læger 2014;176:V08130519

Pituitary apoplexy occurs when a preexisting pituitary adenoma undergoes acute haemorrhage, infarct or both. The pathogenesis is not fully understood but macroadenomas and prolactinomas have been reported as being predisposed to apoplexy. Only a few cases are described in the paediatric population.

We present a 17-year-old woman with secondary amenorrhoea, headache and blurred vision. An MRI showed a pituitary apoplexy in a preexisting macroadenoma. The majority of milder cases resolve spontaneously. Close monitoring of the pituitary function is important to detect pituitary insufficiency which may need long-term hormone replacement therapy.

KORRESPONDANCE: Anna Lewis, Børne- og Ungeafdelingen, Nordsjællands Hospital, Dyrehavevej 29, 3400 Hillerød. E-mail: anna.elisabeth.lewis@regionh.dk

ANTAGET: 30. januar 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 22. april 2014

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Murad-Kejbou S, Eggenberger E. Pituitary apoplexy: evaluation, management, and prognosis. *Curr Opin Ophthalmol* 2009;20:456-61.
2. Mehrazin M. Pituitary tumors in children: clinical analysis of 21 cases. *Childs Nerv Syst* 2007;23:391-8.
3. Sarwar KN, Huda MSB, Hopkins L et al. The prevalence and natural history of pituitary haemorrhage in prolactinoma. *J Clin Endocrinol Metab* 2013;98:2362-7.
4. Randevo HS, Schoebel J, Byrnet J et al. Classical pituitary apoplexy: clinical features, management and outcome. *Clin Endocrinol* 1999;51:181-8.
5. Pinto G, Zerah M, Trivin C et al. Pituitary apoplexy in an adolescent with prolactin-secreting adenoma. *Horm Res* 1998;50:38-41.