

**CASO CLINICO**

**REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA**

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# Pubertad precoz asociada a tumor: A propósito de un caso

**PRECOCIOUS PUBERTY ASSOCIATED WITH A TUMOR. REPORT OF A CASE**



**Jul- Sep 2017 | Vol. 98 N°3**

Caso clínico

Rev. argent. dermatol. 2017; 98 (3): 32 – 38

Publicado en línea 2017, Septiembre / Published online September 2017.

Pubertad precoz asociada a tumor: a propósito de un caso

## Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo \*, JL Sánchez-Castillo \*\* y SA García-Barrios \*\*\*

\* Dermato-Oncólogo. Jefe de la Consulta Externa del Hospital para El Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México (IMIEM).

\*\* Jefe del Servicio de Medicina Interna del Hospital para El Niño (IMIEM).

\*\*\* Médico Neurocirujano Adscrito al Servicio de Cirugía Pediátrica. e-mail: antoniodavid64@gmail.com

Los autores no poseen conflictos de interés alguno.

Recibido: 29.05.2017.-Aceptado para su  
Publicación: 30.06.2017.

## RESUMEN

La pubertad precoz es una patología poco común en la práctica médica cotidiana, sin embargo, hay factores independientes que pueden afectar el inicio de la misma, como son: la raza, el bajo peso al nacer y la obesidad. Los cambios físicos tempranos, característicos en el comienzo de la pubertad aparecen como resultado de la producción de hormonas sexuales, en relación con la actividad del eje hipotálamo-hipófisis-gonadal, en nuestro paciente aparecen a los 7 años de edad. El inicio de la pubertad, comienza con el desarrollo de las mamas en las niñas y con el aumento del tamaño testicular en los niños. La pubertad precoz se clasifica en: central, también llamada dependiente de la hormona liberadora de gonadotrofinas (GnRH) y periférica, conocida como independiente de GnRH. El primer paso en la evaluación del paciente con sospecha de pubertad precoz, consiste en obtener una cuidadosa y detallada historia familiar y del paciente, seguida de un examen físico completo. El diagnóstico de pubertad precoz se basa en

## SUMMARY

Precocious puberty is a rare pathology in everyday medical practice, however there are independent factors can affect the onset of puberty, such a race, low birth weight and obesity. The activation of the hypothalamic-pituitary-gonadal axis results in a production of sex hormones with development of breasts in girls and increase testicular size in boys. It's classified as central also called gonadotrophin releasing hormone (GnRH)-dependent, and peripheral. The first step in the evaluation of the suspected precocious puberty is to obtain a careful and detail family and patient clinical history, follow by a complete physical examination, it's diagnostic approach is based on imaging and laboratory tests. The LH or FSH levels and a peak LH/FSH ratio can be used to determine the diagnostic.

estudios de imagen y en pruebas de laboratorio. Los picos de LH o de FSH y el pico de la relación LH/FSH, pueden ser utilizados para determinar el diagnóstico.

**PALABRAS CLAVES**

pubertad precoz, caracteres sexuales secundarios, pinealoma

**KEY WORDS**

precocious puberty, secondary sexual signs, pinealoma.

## CONCEPTO

Se denomina pubertad precoz a la aparición de signos secundarios de desarrollo sexual, de manera prematura en niñas antes de los 8 y en varones antes de los 9 años de edad. Especialmente en las niñas entre el 80-90% de los casos, son de origen idiopático iniciando con telarquía, pubarquia y menarquia; en los niños son evidentes: el aumento del volumen testicular, crecimiento del pene y emergencia de vello púbico <sup>1,2</sup>.

Clásicamente se divide en tres grupos etiopatogénicos:

- Pubertad precoz central o verdadera, con activación del eje hipotálamohipofisariogonadal dependiente de gonadotropinas, es una pubertad precoz isosexual, ya que, las características sexuales son propias del género.
- Pubertad precoz periférica independiente de las gonadotropinas; generalmente se debe al exceso de la producción de esteroides, estrógenos y andrógenos a nivel gonadal o suprarrenal, algunos casos corresponden a la variante contrasexual.
- Pubertad precoz incompleta, una forma normal sin cursar con edad ósea acelerada con los hallazgos clínicos mencionados, que requiere vigilancia periódica debido a que el 20% de los pacientes afectados, desarrollan una pubertad completa.

Se presenta un paciente con manifestaciones dermatológicas en el contexto de una pubertad precoz verdadera.

## CASO CLÍNICO

Se hospitaliza paciente masculino de 7 años de edad, en el Servicio de Medicina Interna de nuestro Hospital por alteraciones progresivas de la conducta, de cuatro meses de evolución particularizada por desinhibición social, constantes ideas delirantes de suicidio y depresión; se asocian desde las últimas tres semanas con cefalea moderada a intensa, de carácter constrictivo a manera de banda que rodea la zona frontoparietal con extensión occipital, temblores distales, vértigo y episodios de hipersudoración; además presenta una reacción acneiforme con predominio en cara, cuello y parte superior del tronco. Se interconsulta a los Departamentos de Neurocirugía y Dermatología con quienes en conjunto, realizamos la exploración física completa y detallada en la que se documenta marcha inestable, con aumento de la base de sustentación y oscilación anormal de los miembros superiores, edema bilateral de las papilas con lenta respuesta fotomotora pupilar, supravversión de la mirada alterada y disminución periférica del campo visual, incremento de genitales externos, fase IV de Tanner y presencia de vello axilar y púbico en exceso (Figs 1, 2, y 3).

Figs 1 y 2: reacción acneiforme de dos meses de duración.



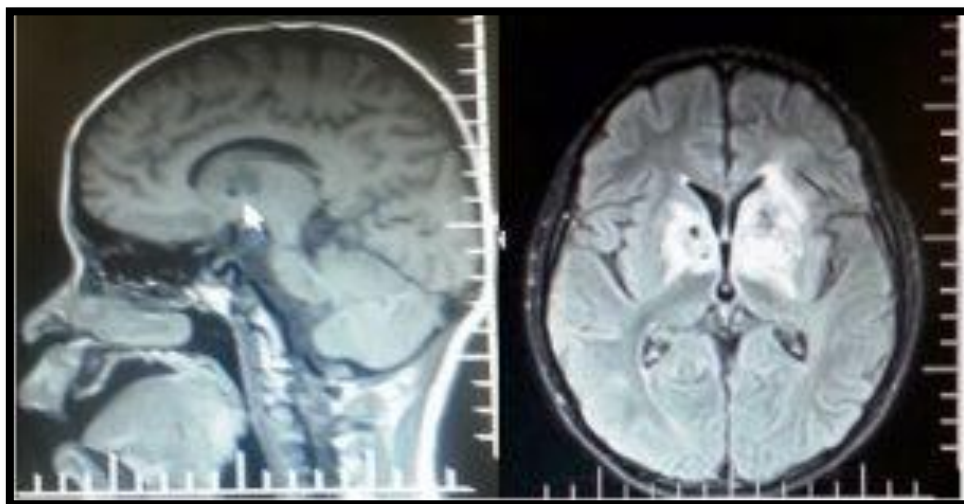
Fig 3: aumento del volumen testicular y crecimiento del pene.



Se observa una dermatosis diseminada a cabeza involucrando frente y mejillas, como así también cuello y porción superior de tronco, caracterizada por zonas extensas de eritema tumefacto al tacto, sembradas por pápulas y pústulas densamente agrupadas y confluentes, con escasos comedones aislados ocasionalmente pruriginosos.

Ante la sospecha diagnóstica de una pubertad precoz verdadera, se solicita la realización de tomografía axial computarizada y la protocolización laboratorial del caso. En la TAC en las proyecciones T1 y T2 se observa una lesión tumoral hiperdensa en el tálamo, con calcificaciones hipercaptantes bilaterales de la cápsula interna, que se extienden hacia los cuernos frontales de la localización supraquiasmática (**Figs 4 y 5**).

**Figs 4 y 5:** imagen hiperdensa supraquiasmática.



Los exámenes generales, hemograma completo, química sanguínea, exudado faríngeo y urianálisis, solo reportaron: anemia hipocrómica normocítica, resto dentro de parámetros normales. La determinación sérica de la hormona luteinizante evidenció 7 UI/L (niveles normales menores a 1 UI/L); la FSH, testosterona, estradiol y dehidroepiandrosterona discretamente alteradas. Al efectuar la correlación clínico-patológica explica la progresión de los caracteres sexuales secundarios, velocidad de crecimiento acelerada y adelanto de la edad ósea.

Se realizó una ventriculostomía endoscópica, con toma de biopsia lesional para estudio histopatológico; el diagnóstico fue un pinealoma, después de lo que se intervino quirúrgicamente con extirpación tumoral completa. Se colocó sonda de derivación intracraneal, prednisona a dosis antiinflamatoria y carbamazepina como anticósmico protector.

Desde el punto de vista dermatológico, se prescribe doxiciclina en tabletas de 100 mg al día durante 1 mes, jabón azufrado y salicilado en aseo mañana y noche, además de peróxido de benzoilo al 5% por las noches, con respuesta favorable.

A los dos meses de internación hospitalaria y experimentar mejoría sin requerir radioterapia holocraneal, se le dio de alta con visitas periódicas de control.

## COMENTARIO

Se calcula una prevalencia de pubertad precoz en niñas de 0.2% y menos del 0.05% para niños, con una incidencia de 0.5-8 casos por 10000/año y entre 1 a 2 por 10000/año, respectivamente. Así se puede concluir que corresponde a una enfermedad rara, con claro predominio femenino (10:1). La patología tumoral en el cerebro con demostrada secreción de gonadotropinas, es una de las causas más frecuentes de pubertad precoz verdadera; tales tumores son de estirpe germinal en el 60% de

los casos (germinomas, teratomas, coriocarcinomas, carcinomas embrionarios, entre otros) y alrededor del 20% de los tumores restantes corresponden a pinealomas, neoplasias que predominan en niños.

Es de importancia identificar este padecimiento con un diagnóstico temprano, para establecer un manejo apropiado evitando en lo posible, secuelas hormonales y compresivas muchas veces irreversibles, incluso con desenlace fatal. Tal como ocurrió en nuestro paciente, la presentación de un cuadro psiquiátrico con datos de focalización neurológica, nos orientó a una causa central de la pubertad precoz. El abordaje terapéutico ideal es la toma de una biopsia estereotáxica para establecer la estirpe neoplásica, la exéresis quirúrgica y el drenaje ventricular para reducir la presión intracraneana. Por lo general, la radioterapia se considera en casos de tumores indiferenciados y para eliminar restos tumorales en el lecho quirúrgico <sup>3,4,5</sup>.

Se comunica este caso por la inusual participación del dermatólogo, para tratar un acné asociado a esta infrecuente patología y coparticipar en el diagnóstico de la misma.

## REFERENCIAS

1. Barrón C y Pérez-Pasten E. Crecimiento y desarrollo II. En: Games J, Palacios JL. Introducción a la Pediatría. Sexta Edición. Méndez Editores. México. 2003; 49-73.
2. Wakabayashi Y, Nakada T, Murata K, Ohkura S, Mogi K, Navarro V y col. Neurokinin B and dynorphin A in kisspeptin neurons of the arcuate nucleus participate in generation of periodic oscillation of neural activity driving pulsatile gonadotropin-releasing hormone secretion in the goat. *J Neurosci* 2010; 30: 3124-3132.
3. Teresawa E y Fernández DL. Neurobiological mechanisms of the onset of puberty in primates. *Endocr Rev* 2001; 22: 111-151.
4. Rosenfield R, Lipton R y Drum M. Thelarche, pubarche, and menarche attainment in children with normal and elevated body mass index. *Pediatrics*. 2009; 123 (1): 84-88.
5. Nakamura M, Saeki N, Iwadata Y, Sunami K, Osato K y Yamaura A. Neuroradiological characteristics of pineocytoma and pineoblastoma. *Neuroradiology* 2000; 42: 509-514.