**P 33**

**PUBERTAD PRECOZ CENTRAL POR HAMARTOMA HIPOTALÁMICO: CASO CLÍNICO**

Isabel Pilar Gárate Maudier1, Anahí Yizmeyián Maeso2, Vivian Gallardo Tampier2, Carolina Sepúlveda Rubio2, Soledad Villanueva Toral2, Ana Rocha Ruiz2, Antonio Barrera Navarro2

1Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Dr. Exequiel González Cortés, 2Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
**Contenido:**

Introducción: Pubertad Precoz es la aparición de caracteres sexuales secundarios junto a un aumento de la velocidad de crecimiento antes de los 8 años de edad en la mujer y de los 9 años en el varón. La Pubertad precoz central (PPC) se caracteriza por una activación del eje gonadotropo. El Hamartoma Hipotalámico (HH) es una malformación congénita benigna, formada por tejido nervioso normal heterotópico unido al hipotálamo posterior por un pedúnculo sésil. El diagnóstico se realiza con RMN cerebral. Puede ser asintomático o asociarse a PPC, crisisgelásticas, y alteraciones cognitivas y/o conductuales.

**Objetivo:** Conocer más sobre esta patología y saber detectar precozmente una pubertad patológica, considerando el impacto social y psicológico de este cuadro en una lactante, siendo un desafío terapéutico.

Caso clínico: Lactante mayor de 1 año 2 meses, que desde los 4 meses presenta episodios de parpadeos y muecas faciales y además aumento de volumen mamario bilateral progresivo. Se evaluó en neurología con TAC cerebral, EEG y estudio metabólico normal. Al año y 2 meses consulta en Servicio de Urgencia por genitorragia de 3 días de evolución, por lo que es derivada a Endocrinología. A su ingreso destaca:peso:10,7 kilos(1.1 ds, pc 86%),talla: 79 cms(0,98 ds, pc 83%)( P/T:0,95ds,pc 82%), con aceleración de la velocidad de crecimiento último mes, telarquia bilateral Tanner III mamas turgentes, genitales femeninos estrogenizados con leucorrea. VP Tanner II, Olor apocrino presente. Exámenes: Estradiol: 74.1 pg/ml, Test LHRH: LH basal:4,5/30”:57,2/ 60”:35.5 mUI/ml,, FSH basal:5.5/30”:22.4 /60”:19,5 mUI/ml, prolactina:10,8 ng/ml.TSH:4uUI/ml., T4 libre:1 ng/dl. Cortisol:308ng/ml,Alfafetoproteína:5,5 ng/ml, betaHCG menos de 1,5mUI/ml,17OH progesterona:1,4 ng/ml.DHEAS:33,1 ug/dl, Androstenediona 0,34ng/ml. Ecografía ginecológica: útero de aspecto puberal de 4 x 2.2 cms en su eje longitudinal y transverso, endometrioecogénico de 3 mm. Ovario derecho 3.7 cc , ovario izquierdo 0.9 cc. RX de edad ósea: 3 años. RNM de silla turca: voluminoso hamartoma del tubercinerium. Con diagnóstico de PPC secundario a HH se inicia manejo con análogo de GnRH 113 mg x kilo cada 28 días. Evaluada en neurocirugía coinciden en manejo médico. La paciente en tratamiento evoluciona con desaceleración de velocidad de crecimiento, disminución del tamaño y consistencia de mamas y ausencia de sangrado genital. Ecografía ginecológica de control, tras 3° dosis destaca disminución del tamaño ovárico.

**Discusión:** El HH es un tumor benigno que produce PPC por secreción pulsátil de GnRH o por inhibir las vías neuroendocrinas inhibitorias del eje gonadal.

**Conclusión**: El diagnóstico oportuno de PPC permite conocer la etiología y el manejo temprano de ésta. El HH es la causa orgánica más frecuente de PPC. El manejo de 1°línea por su fisiopatología es médico, con análogos de GnRH que frenan la pubertad, y seguimiento con RNM cerebral.

**Financiamiento:** Sin financiamiento