

**PUBERTAD PRECOZ PERISFÉRICA (PPP) SECUNDARIA A TUMORES DE CÉLULAS DE LEYDIG EN NIÑOS. REPORTE DE DOS CASOS.**

*Isabel Gárate Maudier<sup>1</sup>, Carolina Sepúlveda Rubio<sup>1</sup>, Vivian Gallardo Tampier<sup>1</sup>, Soledad Villanueva Toral<sup>1</sup>, Anahí Yizmeyián Maeso<sup>1</sup>, Ana Rocha Ruiz<sup>1</sup>, Antonio Barrera Navarro<sup>1</sup>, María Francisca Ugarte Palacios<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés. Unidad de Endocrinología Infantil, <sup>2</sup> Hospital Clínico Universidad de los Andes.

Objetivos: presentar dos casos clínicos de PPP secundaria a tu de células de leydig.

**Caso 1**

Paciente de sexo masculino de 6 años 9 meses derivado por aumento de tamaño peneano de tiempo indeterminado, desde los 5 años olor apocrino, desde los 6 años aparición de vello en bozo, vello púbico(VP) y aumento de velocidad de crecimiento(VC). Antecedente de gemela con PPC diagnosticada tras evaluación de caso índice.

Examen físico destaca: Talla 129 cm (+1.76 ds), Peso: 25.5 kg. IMC: 15.3 (-0.11 ds) Olor apocrino. Comedones faciales. Vello axilar escaso. Mancha café con leche en brazo izquierdo (I) menor de 1 cm. Genitales: Pene aspecto adulto, teste derecho (D) 2 mL, teste izquierdo 3 mL, Escroto laxo rugoso, VPTanner III.

Estudio destaca: Rx Edad ósea(EO) de 11 años 6 meses (EC 6 años 8 meses). Testosterona (testo): 397 ng/dl, 17OHP: 0.81 ng/dl, DHEAS: 31,2 ng/ml, Test LHRH : LH 0.3-2-2.4 y FSH: 0.3-12-1.9. HCG < 0,1 uU/ml, AFP 1,1 ng/ml.

Eco testicular de extrasistema normal.

RNM abdomen normal, RNM cerebral y tórax pendiente.

Se diagnostica PP PerisféricaObs 2daria a testotoxicosis y se solicita estudio molecular del receptor de LH.

Se inicia tto con antiandrógenos e inhibidores de aromatasa.

Se realiza 2da eco testicular en Hospital de base destacando imagen sugerente de tu testicular I.

Se realiza orquidectomía I. Biopsia revela Tu de células de Leydig.

Se suspende tto.

**Caso 2**

Paciente de sexo masculino de 7 años 3 meses que desde los 4 años presenta olor apocrino, desde los 6 años VP crecimiento peneano y aumento de VC. Con antecedente de Criptorquidea D operada a los 8 meses. Sin antecedentes familiares de PP.

Examen físico destaca: Talla 142,2 cm (+3,38 DS), Peso 39,9 kg, IMC 19,5 (+2,24). Mancha café con leche en muslo derecho 1 x 2 cms. Genitales: pene engrosado de 10 cm long x 3 cm ancho. Teste D de 2 cc teste I de 4 cc. VP tanner III.

Estudio destaca: Rx EO 12 años 6 meses (EC 7 años 3 m). Testo: 56 ng/dl, 17OHP: 0.94 ng/dl, DHEAS: 409 ng/ml, Test LHRH: LH 0.31- 2.2-2.4 y FSH: 1.0-3.7- 4.9. HCG < 0,1 uU/ml, AFP 2,2 ng/ml

Eco testicular destaca imagen sugerente de tu testicular D.

Se realiza orquidectomía D. Biopsia revela Tu de células de Leydig.

En su seguimiento al 2º mes post-operatorio presenta aumento de volumen testicular a izquierda 6cc, con test de LHRH que indica activación central de la pubertad. Se inicia tto con aGnRH el que se mantiene hasta la fecha. Último control 9 años 6 meses (8 dosis de aGnRH) Peso: 55,3 kg, Talla: 152,8 cm,(p99 +2,8 ds (p18 para EO), IMC 23,7 (p99 +2,69 ds (p 94 para EO) Teste I de 5 cc, pene 7,3 x 2,5 cm. VP III. EO 13a6m (EC 9a6m).

Conclusión:los tu de células de leydig son los tu testiculares productores de hormonas más frecuentes (1 a 3%).

En el escolar se sospecha ppalmente por signos de virilización con testes pequeños. El Diagnóstico es por imágenes .El tto es por enucleación u orquidectomía. El seguimiento debe ser estrecho por el riesgo de recidiva y el riesgo de desarrollar una PP que se centralice.

**Financiamiento:** Sin financiamiento