

ACROMEGALIA Y PUBERTAD PRECOZ EN PACIENTE FEMENINA

Marta Gómez Muñoz, Elena Fernández-Cañadas López-Serrano, María Jesús Segura Cruz, Leopoldo Tapia Ceballos

INTRODUCCIÓN

- Los hamartomas hipotalámicos (HH) son lesiones congénitas, no neoplásicas. Tienen una prevalencia de 1-2 casos/100,000.
- Están formados por materia gris heterotópica, neuronas, células gliales y fibras nerviosas
- Muchos son detectados como hallazgo casual en pacientes asintomáticos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son pubertad precoz, crisis gelásticas y cambios comportamentales y dificultades cognitivas.
- En la literatura revisada los casos de HH secretores de GHRH son anecdóticos

ANTECEDENTES

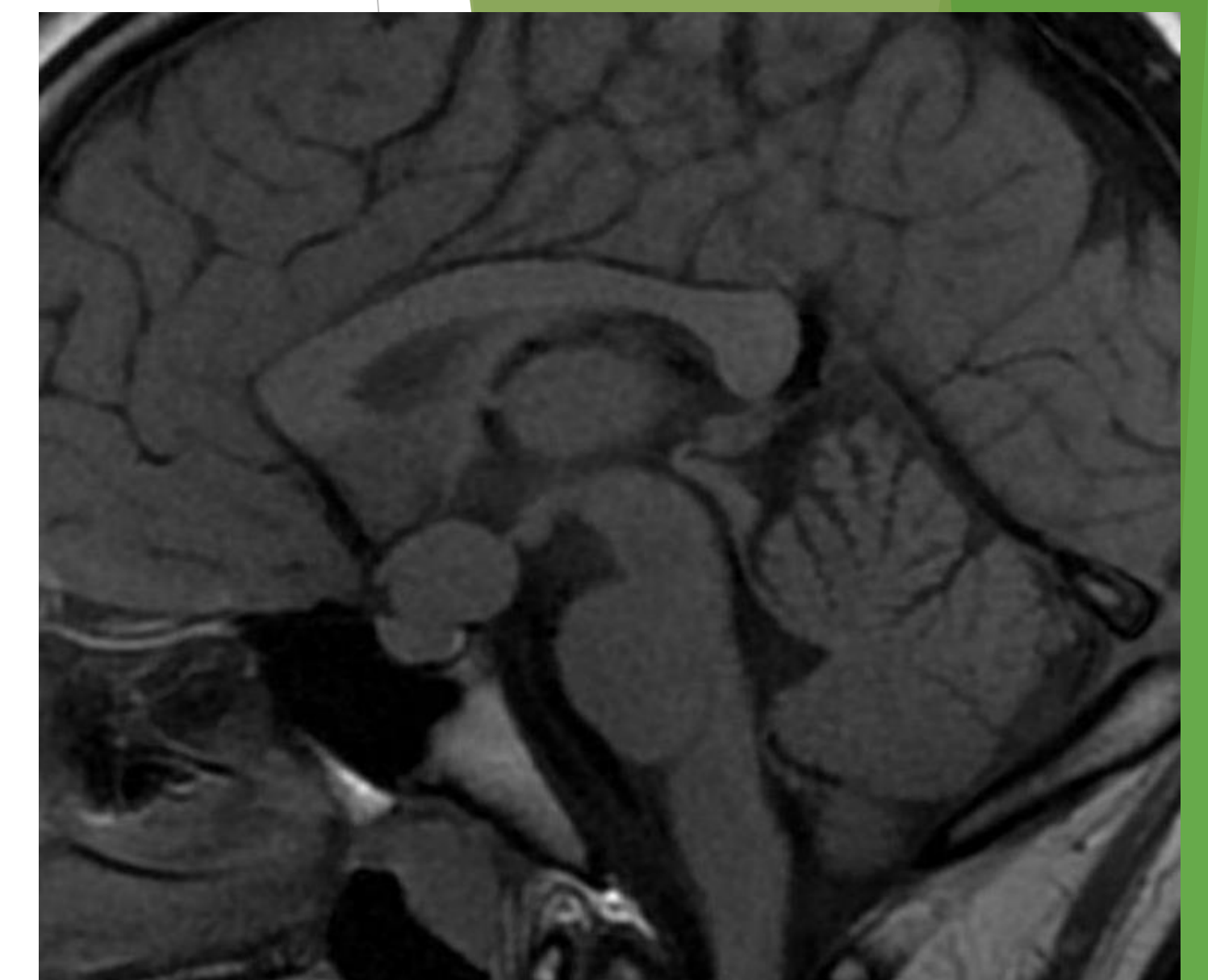
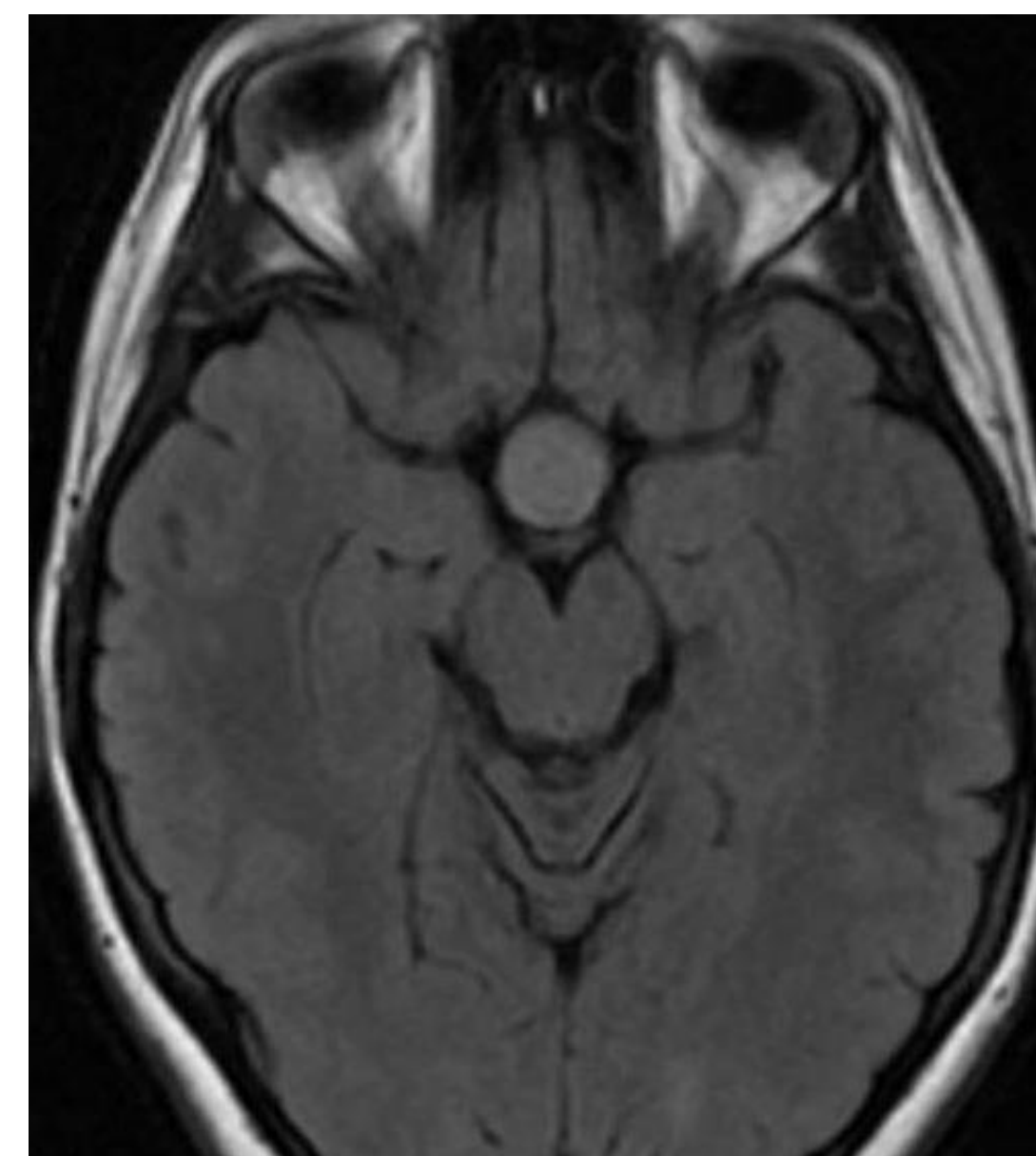
- RNPT 36 SEG, PRN 3100 g. Estafilodermia neonatal que requirió ingreso y tratamiento antibiótico IV 15 días

Agosto 2018. 10 años:

- Cefalea frontal de una semana de duración con despertares nocturnos

Septiembre 2019

- **TC craneal:** Lesión en región selar/supraselar de tamaño aproximado de 12x13x12 mm. Posibles diagnósticos diferenciales son craneofaringioma, quiste de la bolsa de Rathke, macroadenoma...
- **RMN craneal, protocolo de NNV:** Sospecha hamartoma hipotalámico



CONSULTAS EN NEUROCIRUGÍA Y ENDOCRINOLOGÍA

- Polidipsia, poliuria nocturna. Polifagia.
- Crecimiento acelerado dos últimos años
- **Telarquia con 9 años, menarquia a los 10**
- EF: **Talla +3 SDS.** Desarrollo puberal completo. Signos fenotípicos de **acromegalia**: prognatismo, macrorrinia y talla de zapato 40 cm, que en última consulta había aumentado al 43 cm.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Edad ósea adelantada +2 años
- **IGF-I elevada en varias determinaciones** (+2,41 SDS, **+5,47 SDS**, +2,97 SDS), GH normal
- **Supresión de secreción de GH en test de SOG**
- Afectación difusa del campo visual periférico, mayor en OD
- Estabilidad del tamaño y características de la lesión en RMN seriadas
- EEG normal
- **Ecocardiografía: No datos de hipertrofia significativa aunque sí compatible con fase hiperkinética inicial en pacientes con acromegalia**

ACROMEGALIA

OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO

- Control del crecimiento tumoral
- Normalizar las concentraciones de IGF-I y GH
- Control de los síntomas, mejora de la calidad de vida y control de las comorbilidades
- Prevención de la mortalidad prematura.

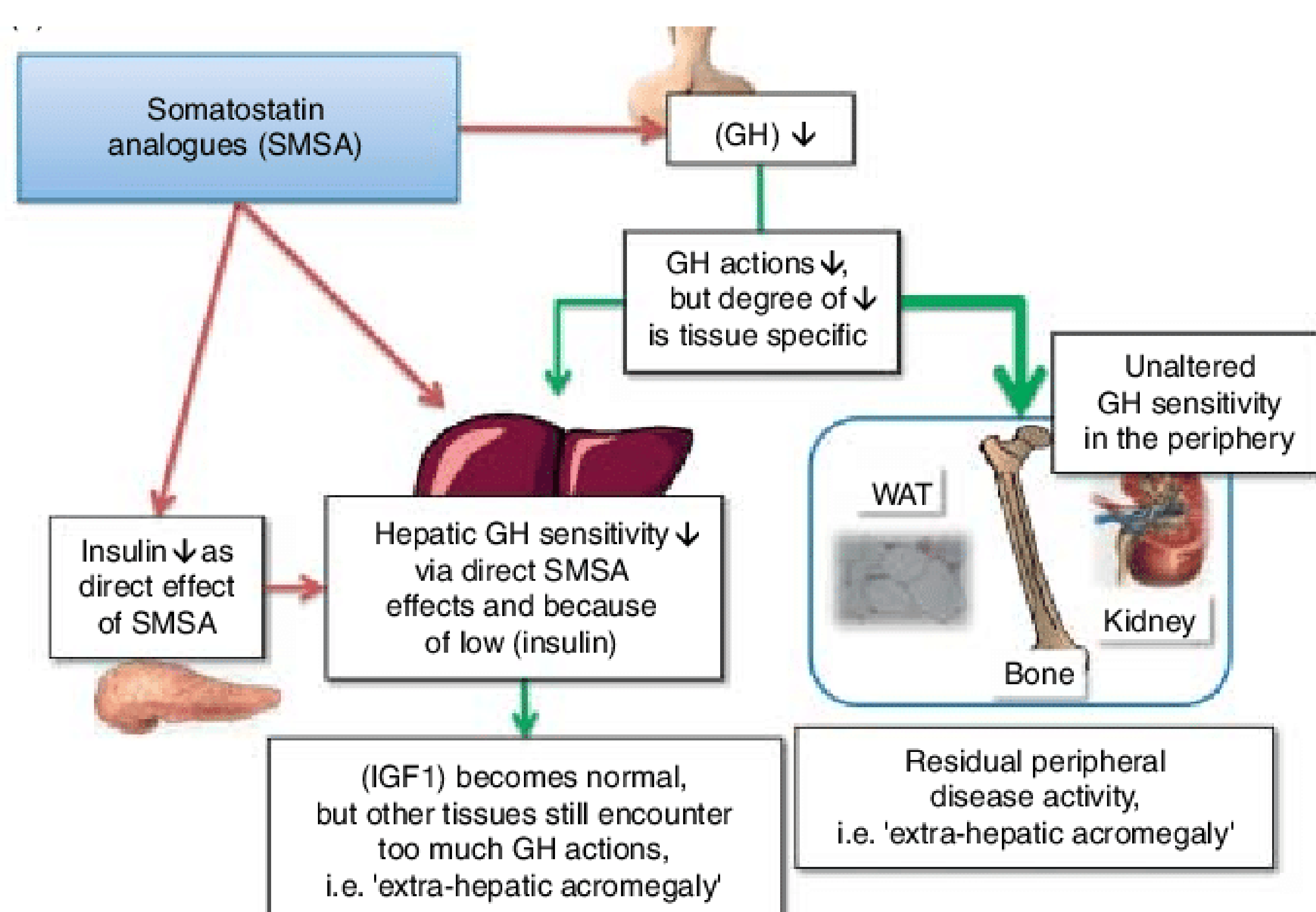
CIRUGÍA O RADIOTERAPIA

- Importante morbilidad
- Indicada en crisis gelásticas de difícil control

FARMACOLÓGICO

- Análogos de somatostatina
- Agonistas dopaminérgicos

Se decide en comité multidisciplinar iniciar tratamiento con **análogos de somatostatina (Lanreótido)**



CONCLUSIONES

1. Existen pocos casos descritos de HH secretores de GHRH, siendo la clínica más frecuente de los HH las crisis gelásticas y la pubertad precoz.
2. La resección quirúrgica o la radiocirugía estereotáctica de los hamartomas hipotalámicos se reservan habitualmente para los casos en los que se presentan con epilepsia farmacorresistente o alteraciones comportamentales graves.
3. El tratamiento médico de la acromegalia tiene como objetivos la disminución del tamaño tumoral y el control de síntomas.

1. Castaño De La Mota C, Martín Del Valle F, Pérez Villena A, Calleja Gero ML, Losada Del Pozo R, Ruiz-Falcó Rojas ML. Hamartoma hipotalámico en la edad pediátrica: Características clínicas, evolución y revisión de la literatura. Neurología. 2012;27(5):268-76.
2. Rodríguez Pérez JA, Richmond Padilla E. Pubertad precoz central y hamartoma hipotalámico. Vol. 19, Acta Pediátrica Costarricense. 2005. p. 41-6.
3. Nguyen D, Singh S, Zaatreh M, Novotny E, Levy S, Testa F, et al. Hypothalamic hamartomas: Seven cases and review of the literature. Epilepsy Behav. 2003;4(3):246-58.
4. Cordido F, García Arnés JA, Marazuela Aspiroz M, Torres Vela E. Guía práctica de diagnóstico y tratamiento de la acromegalia. Endocrinol y Nutr. 2013;60(8).