
Telarquia precoz como signo guía de pubertad precoz central

R. Fernández Fernández^a, R. Arroyo Úbeda^a, C. López Herranz^b

^aPediatra. CS de Las Rozas

^bEnfermera de Pediatría. CS de Las Rozas

Servicio Madrileño de Salud (Área 6). Las Rozas, Madrid.

Rev Pediatr Aten Primaria. 2006;8:621-6

Ramona Fernández Fernández, rafefer@wanadoo.es

Resumen

La telarquia precoz puede ser una patología benigna sin trascendencia clínica o el inicio de una pubertad precoz verdadera. En este artículo intentamos repasar las diferentes causas de la pubertad precoz, haciendo hincapié en las causas tumorales del sistema nervioso central como etiología de este cuadro, sobre todo, desde la introducción de técnicas de imagen como la resonancia magnética. En el caso clínico que presentamos llama la atención la edad tan temprana a la que se desarrolla la pubertad y cómo en estos casos es obligatorio descartar siempre una etiología tumoral; el hamartoma de hipotálamo es una de las causas más frecuentes.

Palabras claves: Pubertad precoz, Telarquia precoz, Hamartoma de hipotálamo.

Abstract

The precocious thelarche can be either a benign condition without clinical significance or the beginning of a real precocious puberty. We try to revise, in this article, the different causes of precocious puberty, emphasizing the tumours of the central nervous system as the aetiology of this condition, especially after the introduction of image techniques as the magnetic resonance. In the clinical case we present, it is remarkable the early age the puberty is developed. In these cases, it is always obligatory to rule out the tumour aetiology being the hypothalamus hamartoma one of the most frequent causes.

Key words: Precocious puberty, Precocious thelarche, Hypothalamus hamartoma.

Introducción

Se llama telarquia precoz benigna a la aparición de desarrollo mamario aislado en una niña menor de 8 años, sin ningún

signo de pubertad evidenciable¹. Suele ocurrir antes de los 2 años y es más frecuente en prematuras y en niñas con bajo peso al nacimiento². Habitualmente es un

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

cuadro benigno que se estabiliza o regresa y sólo en un 10% sufre un ligero aumento³. Los niveles de estrógenos y LH (hormona luteinizante) son prepuberales, sin embargo, los de la hormona FSH (hormona estimulante de los folículos) basal y tras su estimulación con el GnRH (hormona liberadora de gonadotropinas) son mayores que en controles normales^{2,3}. Por el contrario, los niños con una pubertad precoz verdadera secretan predominantemente hormona luteinizante.

Este cuadro no precisa tratamiento; sólo se debe hacer observación y diagnóstico diferencial con una pubertad precoz central, una pseudopubertad o una exposición a estrógenos².

No debemos olvidar que la telarquia es el primer signo de una pubertad precoz⁴ y, además, si aparece en niñas menores de 4 años será obligatorio descartar una patología neurológica¹. Las nuevas técnicas de imagen, la resonancia magnética y la tomografía, han hecho posible identificar el hamartoma de hipotálamo como responsable de un 16% de causas de pubertad precoz en niñas y de hasta un 50% en niños⁵.

Caso clínico

Niña de 18 meses que acude a la consulta de pediatría de Atención Primaria por presentar un aumento de la mama

derecha. Antecedentes neonatales: embarazo a término, parto eutócico, con un apgar 9/10 y un peso adecuado para la edad gestacional. Sin antecedentes familiares de interés. En la exploración física destacan el peso (13 kg), la longitud (87 cm) y el perímetro cefálico (50,5 cm), todos ellos por encima del percentil 97. Aumento del tamaño de la mama derecha (estadio II de Tanner) sin ningún otro signo clínico puberal. Se decide, de acuerdo con los padres, una actitud clínica expectante con revisión a los 2-4 meses.

Acude a consulta cuatro meses después con una exploración física similar y sin regresión de la hipertrofia mamaria, motivo por el cual se envía al servicio de endocrinología infantil del hospital de referencia para estudio. En el estudio analítico presenta un hemograma y una bioquímica normales. En los parámetros hormonales vemos los niveles de estradiol algo elevados; los de andrógenos suprarrenales y de HCG estaban en valores normales (tabla I).

La edad ósea es de 4 años y 6 meses con una edad cronológica de 24 meses. La ecografía ovárica presentaba unos ovarios prepuberales sin quistes visibles. Se realiza una resonancia magnética y se descubre una masa de 4 mm homogénea, isodensa; compatible con un hamartoma de hipotálamo.

Tabla I. Resultados de los niveles de hormonas hipofisarias FSH, LH basales y tras estimulación con GnRH

	Valores basales	Tras estímulo GnRH
LH (mUI/ml)	5,01 (0,2-1,4)	21,08 (1,8-10)
FSH (mUI/ml)	4,63 (0,5-4,2)	18,71 (3-17)

Ante estos resultados podemos decir que la niña presenta una telarquia precoz como signo de una pubertad precoz dependiente de GnRH debido a un hamartoma hipotalámico. Se inicia un tratamiento con análogos de GnRH (Decapeptyl®) cada 28 días y se hacen controles clínicos, analíticos y de edad ósea a los tres meses hasta ver frenada la pubertad y posteriormente anuales.

En la actualidad la niña tiene una edad cronológica de 5 años, presenta un estadio de Tanner I (S1 A1 p1) y su edad ósea es de 6 años y 6 meses.

Discusión

Los pediatras de Atención Primaria estamos habituados a manejar las telarquias infantiles, sobre todo, las que ocurren en los lactantes, ya que habitualmente desaparecen y no tienen trascendencia clínica¹.

Sin embargo, debemos recordar que un 10% de telarquias benignas son el inicio de una pubertad precoz².

La pubertad precoz se define como el inicio de caracteres sexuales secundarios

antes de los 9 años en el varón y antes de los 8 años en la mujer^{1,2}. Se distinguen dos tipos de pubertad precoz: una que depende de la secreción de GnRH, que es la pubertad precoz verdadera o central, y otro tipo que es independiente de la secreción de GnRH, que es la pseudopubertad precoz o pubertad precoz periférica. Además, no son raras las formas de desarrollo puberal incompleto como la telarquia y la pubarquia prematuras³.

El caso que nos ocupa es el de una niña con telarquia como signo inicial de pubertad precoz verdadera; para llegar a este diagnóstico hicimos un estudio de hormonas sexuales, pero fue importante el test de estimulación con GnRH, en el que obtuvimos niveles aumentados predominantemente de LH, lo que ocurre en una pubertad normal y en una pubertad precoz verdadera^{3,4}. Cuando el inicio de la pubertad es muy precoz, el test de GnRH no es diagnóstico y se deben hacer mediciones seriadas de LH nocturna, que es más sensible³.

Las principales causas de la pubertad precoz central se resumen en la tabla II.

Todas estas causas son capaces de estimular tempranamente el eje hipotálamo-hipófiso-gonadal y, así, la activación prematura de la secreción pulsátil de GNRH (factor liberador hipotalámico) estimula la secreción de FSH y LH por la hipófisis. Éstas, a su vez, estimulan el desarrollo gonadal y aparecen los caracteres secundarios puberales indistinguibles de una pubertad normal³. Las causas neurogénicas parecen desencadenar pubertades en edades más tempranas, antes de los 3 años³, como ha ocurrido en la niña de nuestro estudio. Los hamartomas de hipotálamo han pasado a ser una causa frecuente de pubertad precoz verdadera, sobre todo, desde la llegada de la resonancia magnética⁴; éstos son la consecuencia de una anomalía en el de-

sarrollo embrionario, que ocurre entre la quinta y la sexta semana de gestación^{3,5}. Es una malformación congénita caracterizada por su estabilidad local y por ser poco invasiva. Anatomopatológicamente está compuesta por neuronas, fibras mielínicas y glía; parece que sus neuronas secretan GnRH capaz de producir pubertad precoz. Se localiza en los cuerpos mamilares, el tuber cinereum o en el piso del tercer ventrículo. Su tamaño no suele superar los 15 mm y puede ser sésil o pediculado^{4,5}. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son crisis gelásticas o de risa (convulsiones que se inician con una apnea, seguida de movimientos clónicos en la región facial y gemidos)⁶ y pubertad precoz⁷. Otras manifestaciones son ausencias, convulsiones focales y se-

Tabla II. *Procesos que causan pubertad precoz verdadera (dependiente de GnRH)*

Idiopática	Esporádica Familiar
Tumores del sistema nervioso central	Hamartoma hipotalámico Glioma hipotalámico Astrocitoma Disgerminoma
Hidrocefalia	Mielomeningocele
Irradiación intracraneal	
Otros trastornos del sistema nervioso central	Meningoencefalitis Granulomas Abscesos traumatismos
Sensibilización secundaria del eje hipófiso-hipotálamo-gonadal	Hiperplasia adrenal Testotoxicosis

cundariamente generalizadas, retraso mental, alteraciones de la conducta, obesidad, acromegalia, alteraciones visuales y también se han descrito casos asintomáticos⁴⁻⁶.

El tamaño del hamartoma se relaciona con la aparición de convulsiones y éstas ocurren con más facilidad cuando su tamaño está por encima de 10 mm; suelen ser difíciles de tratar con los antiepilépticos habituales y algunos requieren resección neuroquirúrgica⁸.

Los hamartomas que se acompañan de pubertad precoz sólo requieren tratamiento de la pubertad precoz para mejorar la talla final y detener el desarrollo gonadal y de caracteres sexuales secundarios; así evitamos los problemas psicológicos en los niños y en sus familias². Se

utilizan los análogos de GnRH⁹, que, al ser más potentes y tener una acción de mayor duración que el GnRh natural, desensibilizan las células gonadotropas de la hipófisis ante el efecto estimulador del GnRh endógeno. Se obtiene una supresión clínica y analítica en pocos meses. Parece que su uso mejora la talla final, sobre todo, en niñas y cuando son menores de 6 años^{2,9}.

Presentamos esta nota clínica con la intención de resaltar la etiología neurogénica como causa de la pubertad precoz central muy temprana, especialmente en las niñas entre 2 y 4 años. En este colectivo es importante hacer siempre una resonancia magnética nuclear buscando estas causas y, sobre todo, el hamartoma de hipotálamo.

Bibliografía

1. Ibáñez L, Jiménez R, De Zegher F. Pubertad y menarquia precoces después de la pubarquia precoz con el crecimiento prenatal. *Pediatrics*. 2006;6:18-21.

2. Martínez-Aedo MJ. Pubertad precoz. En: Cañete R, Fernández JM, López-Canti LF, Martínez-Aedo MJ. Manual de endocrinología pediátrica para Atención Primaria. 2 ed. Madrid: Gráficas Letra; 2004. p. 83-93.

3. Pescovitz OH, Hench KD, Barnes KM, Loriaux DL, Cutler Jr. GB. Premature thelarche and central precocious puberty: the relationship

between clinical presentation and the gonadotropin response to luteinizing hormone realising hormone. *J Clin Endocrinol Metab*. 1988;67:474-9.

4. Crofton PM, Evans NE, Wardhaugh B, Groome NP, Kelnar CJ. Evidence for increased ovarian follicular activity in girls with premature thelarche. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2005;62:205-9.

5. Arita K, Ikawa F, Kurisu K, Sumida M, Harada K, Uozumi T, et al. The relationship between magnetic resonance imaging findings and clinical manifestations of hypothalamic hamartoma. *J Neurosurg*. 1999;91:212-20.

6. Arita K, Kurisu K, Kiura Y, Lida K, Otsubo H. Hypothalamic hamartoma. *Neurol Med Chir.* 2005;45:221-31.

7. Arán E, Pereira J, Castro L, Vaz R. Voluminoso hamartoma hipotalámico en un niño de 5 meses: epilepsia y cirugía. *Neurocirugía.* 2004; 15:294-7.

8. Jung H, Neumaier Probst E, Haufa BP, Partsch CJ, Dammann O. Association of morpho-

logical characteristics with precocious puberty and/or gelastic seizures in hypothalamic hamartoma. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003;88: 4590-5.

9. De Brito V, Latronico A, Arnhold I, Lo L, Dómenise S, Albano M, et al. Treatment of gonadotropin dependent precocious puberty due to hypothalamic hamartoma with gonadotropin releasing hormone agonist depot. *Arch Dis Child.* 1999;80:231-4.

