

REPORTE DE CASO / BRIEF REPORT

HAMARTOMA HIPOTALÁMICO UN CASO CLÍNICO DE PUBERTAD PRECOZ

HYPOTHALAMIC HAMARTOMA REPORT OF ONE CASE TO PRECOCIOUS PUBERTY.

Silvia Massetta**

Resumen

Los Hamartomas hipotalámicos (HH) son masas poco frecuentes que usualmente aparecen en forma nodular unidos al tuber cinereum o a los cuerpos mamilares. Desde el advenimiento de la tomografía computarizada, el hamartoma hipotalámico es agregado como una causa común de pubertad precoz representando 16% de los casos en niñas y hasta 50% en los niños. No obstante los estudios, poco se conoce acerca de la historia natural de los hamartomas hipotalámicos.

Se considera de interés comunicar el caso de Patricia una menor de 6 años con diagnóstico de (HH) que le indujo pubertad precoz; revisando parte de las manifestaciones clínicas, la evaluación realizada así como la estrategia terapéutica asumida y sus resultados a un año del diagnóstico inicial.

Palabras clave: Hamartoma hipotalámico, Evaluación psicopedagógica, pubertad precoz.

Abstract

The Hypothalamic Hamartomas (HH) are masses with low frequency of appearance that usually appear in nodes united to Tuber Cinereum or to the Mamillary Bodies. Since the development of the computerized tomography, hypothalamic hamartoma is considered as one of the the most common cause of precocious puberty, representing the 16% of the subjects in girls and up to 50% in boys. Despite the studies, little it is known about hypothalamic hamartoma natural history. It is considered of interest to present the case of a 6 year old child, Patricia, who was diagnosed with (HH) that induced precocious puberty ; reviewing part of the clinical manifestations followed by the realised evaluation as well as the therapeutic strategy and its results after a year from the initial diagnosis.

Key Words: Hamartoma; Hypothalamus, precocious puberty

** Lic. en Psicopedagogía, Consultorios Médicos Ballester, Chilavert,- Argentina.
Silvestre150@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los Hamartomas hipotalámicos (HH) son masas poco frecuentes que usualmente aparecen en forma nodular unidos al túbulo cinereum o a los cuerpos mamilares¹. Desde el advenimiento de la tomografía computarizada, el (HH) es considerado como una causa común de pubertad precoz, representando cerca del 16% de los casos en niñas y hasta 50% en los niños².

Se ha propuesto una clasificación de los (HH) basada en datos topográficos³, estas lesiones pueden ser asintomáticas o pueden ir asociadas con ciertos problemas, entre ellos la pubertad precoz; no obstante estos avances y estudios, poco se conoce acerca de la historia natural de los Hamartomas hipotalámicos⁴.

Histológicamente, estas masas (que se acompañan de alteraciones neurológicas, particularmente epilepsia y deterioro mental) se observan como sustancia gris con variada proporción de neuronas, glía y paquetes fibrosos mielinizados.⁵ En el pasado se pensaba que las crisis gelásticas, más frecuentes durante los primeros años de vida, se originaban en los lóbulos temporales y tenían un pronóstico pobre tanto para conseguir su control como en lo concerniente al futuro social.⁶ Sin embargo, trabajos recientes evidencian que las crisis gelásticas pueden originarse en el mismo Hamartoma.⁷

Aunque en la mayoría de los casos las crisis gelásticas es uno de los síntomas iniciales, el caso presentado fue diferente, si bien es la causa de los desórdenes hormonales, no se puede decir aún que esté causando deterioro cognitivo, sin embargo se encuentra bibliografía que expresa problemas conductuales, dificultad en el control de los impulsos,

agresividad y personalidad obsesivo compulsiva.⁸

EL CASO DE PATRICIA D.

En agosto de 2007 se recibió en la consulta particular la inquietante consulta de una mamá. quien narra que su hija, de 6 años, padecía de un tumor ubicado en el hipotálamo, con más precisión, refirió que la niña tenía un Hamartoma hipotalámico.

La menor (Patricia) de 6 años fue derivada por la neuróloga solicitando un diagnóstico psicopedagógico, con el objetivo de determinar si tiene dificultades de aprendizaje. Por su parte, el colegio deriva a la niña, argumentando “conductas de una niña de tres años, ya que suele robar comida y objetos personales”.

La madre afirma que el parto fue normal sin complicaciones, que la pequeña fue una bebé sana hasta los cinco años; edad en la que comenzó a padecer sangrados vaginales, debido a ello hizo una consulta con un pediatra, el cual derivó a la niña a una endocrinóloga; quien indica una ecografía, la que arroja como resultado una anomalía en el ovario derecho. Paralelamente se miden los huesos de la mano y se determina que la medición corresponde a una niña de 9 años.

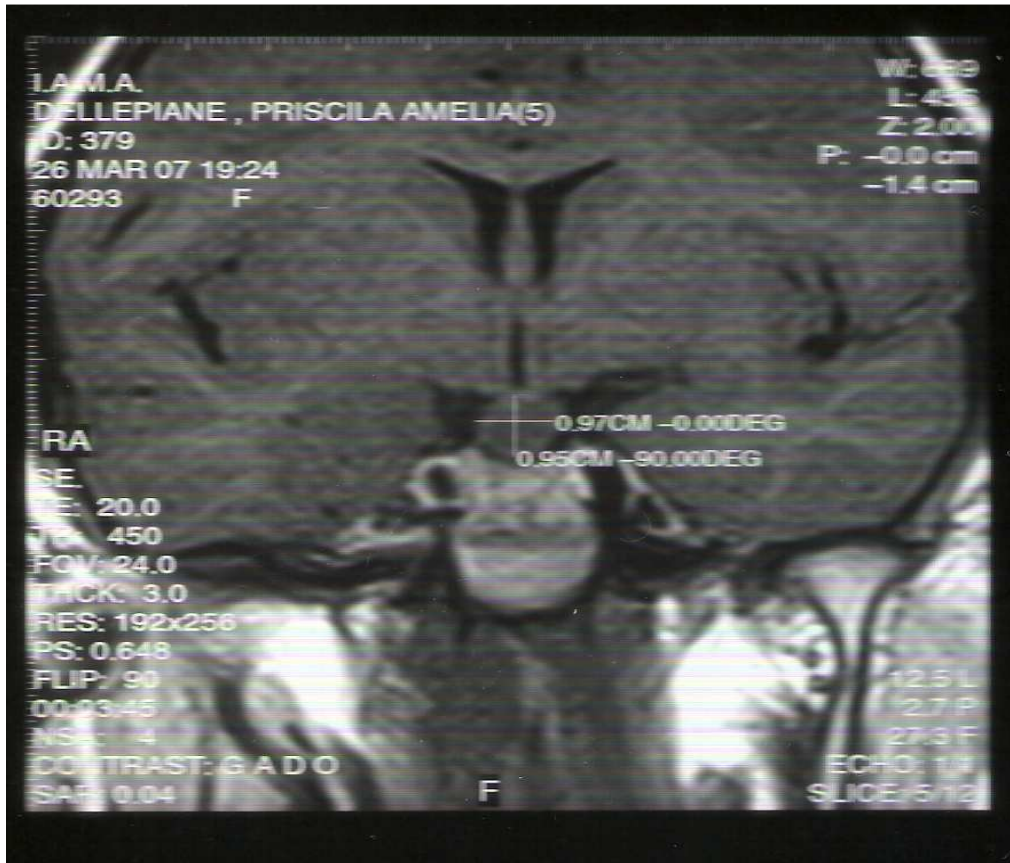
Como resultado de estos síntomas, se llega a concluir que la niña padece de una pubertad precoz*, la cual se define como:

* El signo que indica el comienzo de la pubertad normal en las niñas es la aparición del botón mamario, acompañado por la aceleración de la velocidad de crecimiento de la talla. La pubertad precoz verdadera se inicia y cursa como la pubertad normal, dando lugar a una menarquia temprana y una talla final generalmente inferior a la esperable por la herencia genética. Es frecuente que comprometa la situación emocional en las niñas afectadas, debido a las características físicas que las diferencian de sus pares.

la aparición y progresión de los caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años de edad⁹.

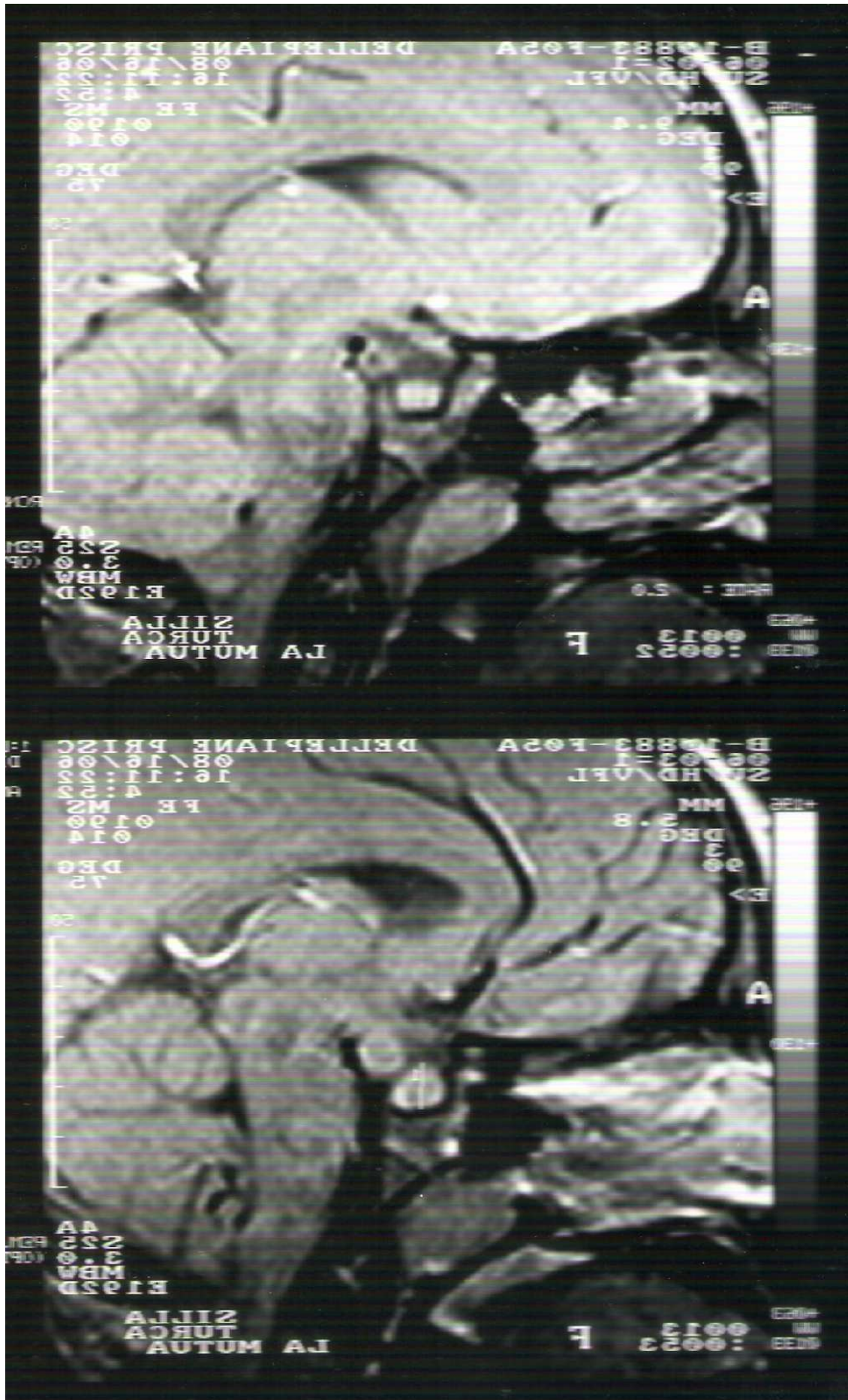
A raíz de esta complicación se le comienza a aplicar acetato de triptorelina* inyectable una vez por mes.

Dado que la pubertad precoz puede ser un síntoma que indica la presencia de un tumor cerebral, la menor fue derivada a Neurología, donde se le practicó una resonancia magnética detectando un tumor en el hipotálamo (ver imágenes).



La evolución clínica, de la maduración ósea y de los dosajes hormonales, son los elementos que permiten definir el diagnóstico.¹

* El acetato de triptorelina es un análogo de la hormona liberadora de la gonadotropina (LHRH) superactivo de una sola aplicación inyectable mensual. La triptorelina es un principio activo análogo a la hormona natural LHRH, en la que se ha modificado su sexto aminoácido. Esta diferencial estructural le confiere a triptorelina una actividad más poderosa que su homólogo natural. Su acción terapéutica permite, reproducir la acción de la LHRH natural. En dosis bajas presenta una acción agonista sobre el eje hipotálamo-hipofisiario, a dosis elevadas presenta una acción antagonista sobre dicho eje. La recomendación que hace el laboratorio sobre la supervisión médica de este medicamento, se debe a que en las primeras semanas la elevación inicial de testosterona puede provocar obstrucción urinaria y dolor óseo²



Al momento de la evaluación, la menor se observa de talla alta para su edad, su contextura física es más bien de tipo robusta, tiene el cabello negro y largo, cara regordeta, ojos muy vivaces y el movimiento de sus manos es un poco torpe comparado con la mayoría de los chicos de su edad. Su hablar presenta dislalias (habla como bebé) en ocasiones, sobre todo cuando se le pide que realice una tarea que le resulta difícil; Comenta su gran preocupación por no poder controlar la emisión de orina nocturna, sin embargo tiene buena concentración, es curiosa, muy competitiva con sus pares y le gusta la gimnasia artística.

Su maestra la describe como una nena inquieta a la que le cuesta aprender los números, identificar el signo con la cantidad, comprender la decena y las sumas.

La psicopedagoga del colegio suele sentarse con ella y ayudarla en algunas tareas, a pesar de ello la menor no consigue afianzar la categoría de número, es decir, no puede contar más allá del número diez. Sin embargo, esta aprendiendo a leer y escribir con mucho esfuerzo. Reconoce el grafema y asocia el sonido de las letras de manera correcta y según lo esperado para su edad.

Luego de haber concertado varias encuentros con Patricia y de haber entrevistado tanto a la madre como a la menor se aplicaron varias pruebas como:

Wisc III, explora la inteligencia general, comparando a la niña con el resto de la población y consigo misma. Test Cumanin (Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Infantil) que explora diversos aspectos de la capacidad funcional, la Figura compleja de Rey, para explorar la memoria visual y la organización de la información, pruebas de dibujo para medir la capacidad de representar objetos y su propio cuerpo.

También se trabajó Hora de Juego con material inestructurado (no juguetes) como una forma de observar la capacidad de operar con los objetos, construir algo con ellos y expresar su creatividad.

La síntesis de la evaluación arroja un CI que se encuentra dentro de la media baja (comparado con los niños de su edad), si bien se observa con un buen nivel de clasificación, presenta dificultades para organizar y secuenciar sus producciones y relatos, problemas para registrar su impulsividad y en ocasiones para controlar sus berrinches ante la solicitud de cumplir con alguna consigna, como por ejemplo, esperar su turno y respetar el de los demás.

DISCUSIÓN

Tras una revisión bibliográfica que sirva para abordar el caso y las posibles incidencias en el cerebro y en la conducta de la menor se puede afirmar que el Sistema Nervioso Central y el Sistema Nervioso Autónomo, se encuentran en una unidad psicobiosocial, si se prefiere, desde la medicina, se puede hablar de una unidad biopsiconeuroendocrina¹⁰, inserta en un contexto y en un medio que condiciona esta unidad.

Esta unidad -llamada ser humano- se desarrolla a través de los tiempos, evoluciona y hace evolucionar a su progenie, según los requerimientos del medio, en un espiral dialéctico en el que interactúan y se condicionan mutuamente.

A raíz de todas estas afirmaciones resulta pertinente preguntarse, si el Hamartoma de la menor se encuentra en el hipotálamo y como como se sabe este se encuentra envuelto en todas las conexiones de los Sistemas Nervioso Autónomo, endocrino y Límbico, ¿será posible que el tumor tenga alguna relación con la enuresis nocturna?

Lo anterior dado que el hipotálamo influye en la glándula hipófisis, la que a su vez controla la producción de vasopresina (hormona antidiurética)

Y en cuanto a las conexiones con el sistema límbico, ¿podrían influir éstas en la conducta de la menor? Dado que el sistema límbico es el que gobierna las conductas más primitivas, y el lóbulo frontal es el encargado de reprimir ciertas conductas que la sociedad no admite, como puede esta menor llegar a inhibir los impulsos si el lóbulo frontal se termina de desarrollar a los doce años?

Por otro lado, se sabe que a los seis años sucede una de las muertes celulares programadas (apoptosis), esta es una gran ventaja en este momento para la menor ya que se deben aprovechar al máximo las conexiones neuronales. Entonces, se tratará de optimizar al máximo la cantidad de conexiones y aumentarlas de forma tal que permita conservar la mayor parte del cerebro de la menor de la manera lo más sana posible.

Otra ventaja que se observa en esta caso es que por el momento no se han manifestado crisis gelásticas ni epilepsia de ningún tipo.

No se sabe, si el tumor seguirá creciendo, si provocará otros desórdenes mucho más importantes de los que ha causado hasta ahora, por eso se tratará de optimizar todos los aprendizajes posibles y hablar con el colegio para que le brinde esta posibilidad.

EVOLUCIÓN DEL TRATAMIENTO

Luego de un año de trabajo se han observado modificaciones importantes; En cuanto a las reiteradas resonancias magnéticas la neuróloga a cargo decidió realizar una al año. Por el momento el hamartoma sigue con las mismas dimensiones.

Continúa con las inyecciones mensuales de triacetato de triptorelina, todavía tiene dificultades en cuanto al control de esfínteres nocturno, se está gestionando la posible adquisición de un dispositivo³ que le permita dormir seca durante toda la noche.

Sobre lo académico, se negoció con el Colegio la intervención de una maestra integradora, la que concurre a la Institución dos veces por semana durante tres horas. La maestra integradora, realiza adecuaciones sobre los contenidos curriculares y el acceso a estos; Patricia todavía tiene dificultades para secuenciar los números y reconocerlos más allá del 20, aunque con ayuda externa y usando plantillas para ubicar la unidad y la decena puede operar bien. Ha adquirido la lectoescritura, alcanzó un nivel silábico y ha obtenido un buen nivel de copia y producción espontánea de la escritura.

Los objetivos del tratamiento en este momento, apuntan a consolidar lo aprendido, tanto en el área de lengua y matemática. Por otro lado, se busca afianzar conceptos como decena y unidad, mediante juegos con dinero. Instrumentalizar el pensamiento mediante manejo de una y dos variables, con posibilidad de incluir una tercera; discriminación de figura - fondo, ya que hay compromiso visomotor, juegos de organización y discriminación del material, como pueden ser lotería, juegos de naipes, Monopoly, todos ellos adecuado a la edad de la niña.

Lo importante de los juegos, no es el juego en sí mismo, sino la capacidad de elaborar tareas metacognitivas que la lleven a tomar participación activa de los procesos de aprendizaje.

³ Aparato electrónico muy simple, consistente en un detector de humedad que se coloca en la ropa interior y una alarma sonora que se activa cuando orina.

Estos objetivos, están orientados a lograr fomentar los aspectos sociales y académicos de la menor para fomentar los aprendizajes posibles y reales sin condicionar en ella la discapacidad como frontera.

REFERENCIAS

¹ **Pascual-Castroviejo, I y cols.**, (2000) Hamartomas Hipotalámicos: control de las crisis después de la exéresis parcial en un caso. *Rev. Neurología*, 2000; 31 (2): 119-122

² **Cacciari E., Frejaville E., Cicognanti A., et al.** (1983). How many cases of TPP in girls are idiopathic? *J Pediatr* 103: 357-60.

³ **Valdúeza JM, y cols.** (2000), Hypothalamic hamartoma: with special reference to gelastic epilepsy and surgery. *Neurosurgery* 1994; 34:949-58 *citado en* Pascual-Castroviejo, I y cols, Hamartomas Hipotalámicos: control de las crisis después de la exéresis parcial en un caso. *Rev. Neurología*, 31 (2): 119-122.

⁴ **Starceski PJ, Lee PA, Albright AL, Migeon CJ.** (1990) Hypothalamic hamartomas and sexual precocity: evaluation of treatment options. *Am J Dis Child*; 144: 225-8.

⁵ **Russell DC, Rubenstein LJ.** (1977) Pathology of tumors of the nervous system. 4 ED. Baltimore: Williams & Wilkins; p.41-3 *citado en* Pascual-Castroviejo, I y otros, Hamartomas Hipotalámicos: control de las crisis después de la exéresis parcial en un caso. *Rev. Neurología*, 2000; 31 (2): 119-122

⁶ **Berkovic, SF, y cols.** (1988), Hypothalamic hamartomas and ictal laughter; evolution of a characteristic epileptic syndrome and diagnostic value of magnetic resonance imaging, *Ann Neurol*; 23: 429-39

⁷ **Arroyo S, y cols.** (1997) Ictal laughter associated with parox and small hypothalamopituitary dysfunction. *Epilepsia*; 38: 114-7

⁸ **García Morales y cols,** (2007) Hamartomas Hipotalámicos, características clínicas, electroencefalograma y resonancia magnética cerebral, *Rev. Neurología*; 22 (1): 11-18

⁹ **Grumbach M, Styne D.** Puberty: ontogeny, neuroendocrinology, physiology and disorders.

¹⁰ **Williams Textbook of Endocrinology** 1998; 9th Ed. Philadelphia: Saunders Company; (31):1509- 1625. *Citado en* **Balbi V. Gonzalez, V. Apezteguía, M. y Santucci, Z.** (2003). *Revista Argentina de Pediatría*, 101 (4). *Evaluación de la maduración ósea y el crecimiento en niñas con pubertad precoz central tratadas con análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas,*