



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/2280 - EL ADOLESCENTE. TRASTORNOS DE LA PUBERTAD

A. Ruíz Álvarez^a, C. Martínez Llana^b, N. Fernández Sobredo^c, S. Vidal Tanaka^c, M. de la Roz Sánchez^d, E. Díaz González^e y C. García González^f

^aMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Carriona. Avilés. Asturias.

^bMédico de Familia. Hospital San Agustín. Avilés. Asturias. ^cMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y

Comunitaria. Centro de Salud Las Vegas. Avilés. Asturias. ^dMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y

Comunitaria. Centro de Salud La Magdalena. Avilés. Asturias. ^eMédico Residente de 3º año de Medicina Familiar y

Comunitaria. Centro de Salud La Carriona. Avilés. Asturias. ^fMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y

Comunitaria. Centro de Salud de La Paz. Cruces. Bilbao.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 12 años sin enfermedades de interés que consulta a su Pediatra por retraso de caracteres sexuales, se realiza seguimiento de su caso abandonando las revisiones. Con 16 años acude a su Médico por presentar retraso puberal y estatural, ginecomastia y obesidad. Se historia al paciente y se objetiva a su vez la presencia de anosmia. Se deriva a Consultas de Otorrinolaringología siendo diagnosticado de anosmia neurosensorial congénita y a Consultas de Endocrinología donde tras realizar una buena exploración física y una analítica hormonal que muestra valores prepuberales se diagnostica de síndrome de Maestre Kallman (hipogonadismo hipogonadotrófico congénito). Se inicia tratamiento con gonadotrofinas intramusculares con el fin de estimular el desarrollo puberal, provocar un incremento del volumen testicular y adelgazamiento. Tras dos años de tratamiento con gonadotrofinas se pasa a tratamiento sustitutivo androgénico. Aun así persiste la ginecomastia que causa importantes repercusiones psicológicas al paciente por lo que se decide tratamiento quirúrgico.

Exploración y pruebas complementarias: Peso 65,5 Kg (percentil 75). Talla 1,61 cm (percentil 3). Ausencia de vello facial y corporal, mínima pubarquia. Teste derecho de 3 ml e izquierdo de 3-4 ml. Pene prepuberal. Ginecomastia bilateral estadio III/IV de Tanner. Analítica: bioquímica y hemograma sin alteraciones. Estudios hormonales: prolactina 10,2, filotropina 1,6, LH 1, testosterona 0,31, estradiol 12, T4L 1,32, TSH 3,54. Resonancia magnética: glándula hipofisaria sin alteraciones. Edad ósea: maduración ósea compatible con 14 años para una edad cronológica de 16 años.

Juicio clínico: Síndrome de Maestre Kallman.

Diagnóstico diferencial: Para poder llegar a un diagnóstico certero la anamnesis debe investigar los antecedentes familiares, indagando en la existencia de pubertad retrasada en los padres y hermanos, la edad de la menarquia materna, el modo de madurar paterno y las tallas alcanzadas. La ausencia de datos clínicos de hipogonadismo durante la infancia es la regla, tendremos entonces que realizar una buena historia clínica, exploración física y analítica para poder discernir la causa entre

las posibles etiologías de retraso puberal: Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo. Retraso puberal secundario a enfermedades crónicas. Hipogonadismos hipogonadotrópicos o hipogonadismos hipergonadotrópicos. En nuestro caso la ausencia de caracteres sexuales secundarios, un tamaño infantil de las gónadas y bajos niveles de testosterona circulante nos orienta a valorar una situación prepuberal; añadiendo al caso la aparición de anosmia que nos ayuda al diagnóstico de síndrome de Kallman.

Comentario final: Con este caso se quiere destacar la importancia de realizar una buena historia clínica en nuestros pacientes adolescentes que presentan alteraciones del desarrollo puberal y realizan el cambio del Pediatra al Médico de Atención Primaria para no pasar por alto signos cardinales que nos puedan ayudar a realizar un diagnóstico adecuado con la ayuda de las pruebas complementarias correspondiente. A su vez recalcar la importancia del seguimiento de los pacientes llegados desde la consulta de Pediatría para monitorizar el crecimiento, el desarrollo puberal y la edad ósea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Seftel AD. Male hypogonadism. Part I: Epidemiology of hypogonadism. Int J Impot Res. 2006;18:115-20.
2. Jubiz W. Testículos. En: Endocrinología clínica. 4ª ed. Cali: Editorial Feriva; 2002. p. 355-74.