

PRESENTACION DE CASOS CLINICOS

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA

DOCTOR RICARDO SUÁREZ GONZÁLEZ (*)

Cali

La elaboración precoz de la hormona sexual puede ser debida a una anormalidad de las gonadas o de las suprarrenales o tener su origen en un sobreestímulo de estas glándulas a través de la hipófisis, pudiendo a su vez la hiperfunción hipofisaria depender de los estímulos diencefálicos.

En otras ocasiones no es posible esclarecer la causa por la cual se producen de manera prematura las hormonas gonadotróficas y las hormonas que estimulan la producción de andrógenos por parte de las suprarrenales, y entonces se habla de una activación idiopática hipofisaria, tipo en el cual encajan, según Novak, el 90% de los casos de pubertad precoz.

Se distinguen por lo tanto las siguientes causas de precocidad sexual:

I. *Gonadal*.—Por tumor a células intersticiales y teratomas en el sexo masculino y por tumor a células de la granulosa, teratoma y corioepitelioma en la mujer.

II. *Suprarrenal*.—Por hiperplasia congénita e hiperplasia post-natal en el hombre y por tumor virilizante suprarrenal e hiperplasia suprarrenal congénita causante de pseudohermafroditismo en la mujer.

III. *Neurógena*.—Por tumor cerebral, encefalitis y defectos congénitos hipotalámicos en el sexo masculino, causas a las cuales se añade el síndrome con displasia ósea y pigmentación cutánea de Albright en el sexo femenino.

(*) Leído en la Sociedad, el 21 de septiembre de 1956.



C. M. Ch. Veintisiete meses. Marzo de 1956.



Y. Ch. 11 de febrero de 1954.
Ocho años cinco meses.

IV. Finalmente por *activación idiopática hipofisaria*, en pacientes que maduran hacia adultos normales.

Nosotros presentaremos un caso de *hiperplasia suprarrenal congénita*, correspondiente a la niña Y. Ch. de once años en la actualidad y quien a los ocho años tuvo su menarquia, presentando vello axilar y pubiano, hipertricosis generalizada, aumento de tamaño del clítoris, hipertrofia estatural y ponderal y aceleración de la edad ósea y de la dentición.

Destaca en los *antecedentes hereditarios* que la madre presenta hipertricosis de muslos y piernas y prolongación mediana infraumbilical del vello pubiano, bozo y prolongación cigomática del cabello. Además una hermanita (C. M. Ch.), de veintisiete meses de edad, presenta una suave y escasa vegetación pilosa en la región pubiana, hipertrofia clitoridiana y lanugo fetal, observándose un exceso de 5 centímetros en su talla (foto número 1).



Representación fálica a los ocho años. R. Ch.



Y. Ch. 11 de febrero 1954. Ocho años cinco meses.

En los *antecedentes personales* de nuestra enferma interesa consignar que su primera erupción dentaria apareció a los cinco meses y que la segunda dentición se inició a los cinco años con la aparición de los primeros molares, presentando en la época de su primera consulta (a los ocho años seis meses) un total de 23 piezas de la segunda dentición, según la fórmula siguiente: M. S.: 2 — 1 — 4 — 1 — 2 = (10). M. I.: 3 — 1 — 4 — 1 — 4 = (13), lo cual indica una precocidad de dos años en el desarrollo dentario. Su marcha fue notablemente retrasada: a los veintitrés meses. Ha tenido estreñimiento pertinaz desde el nacimiento. En la primera infancia tuvo varicela, sarampión, tos ferina y parotiditis. Esporádicamente tiene enuresis nocturna.

Exploración.—Niña de biotipo asténico, de piel morena oscura, con mucosas normocrómicas, sistema muscular normal, pániculo adiposo de topografía indiferente, infantil, cabello castaño-oscuro, liso, con prolongaciones cigomáticas viriloides que se continúan por transición brusca con una vegetación pilosa suave, que cubre difusamente las regiones genianas; bozo constituido por pelos finos y cortos, hipertrichosis generalizada, más abundante en la cara de extensión de los antebrazos, muslos y piernas, y en la región lumbo-sacra, vello axilar incipiente y vello pubiano escaso, con nutrida prolongación hacia la región perineal. La piel facial es infiltrada, los ojos pequeños y los labios



Y. Ch. 11 de febrero 1954. Ocho años cinco meses.



Y. Ch. 18 de marzo 1955. Nueve años cinco meses.

gruesos, comunicando a su facies una expresión hipotiroidea. *Su talla*, de 1.28 metros, sobrepasa en 6 centímetros la cifra normal para su edad. Su *peso* es de 25,5 kilos. Corazón normal. T. A.: 108-60. *Psiquismo*: habitualmente es tranquila pero tiene frecuentes crisis de irascibilidad con espasmos tónicos. Notable déficit mental: lleva tres años en la escuela y no ha logrado aprender a leer ni a escribir. En cambio, tiene una excelente memoria. Una representación fálica, a los ocho años revela la precocidad de su instinto sexual.

Exámenes complementarios.—Se verificó un estudio radiográfico del esqueleto, observándose un marcado adelanto de la edad ósea, pues las marcas vasculares del cráneo, las osificaciones de la pelvis, de las extremidades distales del cúbito y del radio y de las epífisis femoral y tibial corresponden, según las cla-



Y. Ch. 20 de septiembre. 1955.
Diez años.



Y. Ch. 20 de septiembre. 1955.
Diez años.

sificaciones de Caffey, a una edad de 10 años. Se hizo también un retroneumoperitoneo, observándose un aumento de tamaño de la suprarrenal izquierda. La dosificación de los 17 cetoesteroides reveló una eliminación urinaria de 14,80 miligramos en 24 horas. (El metabolismo basal dio una cifra de -6%). Mayo 1956. 11 años.

Diagnóstico.—El rápido incremento de la talla, el adelanto de los puntos de osificación y de la dentición, la presencia del vello axilar y pubiano, la hipertricosis, la hipertrofia del clítoris y la menarquia precoz, así como la cifra elevada de 17 cetoesteroides y el aumento de volumen de las suprarrenales, definen el cuadro clínico como una *hiperplasia corticosuprarrenal congénita*.



Y. Ch. 20 de septiembre. 1955.
Diez años.



Y. Ch. Once años. Marzo de 1956.

Tratamiento.—En asocio del doctor Gustavo Arango Vélez, practicamos el 11 de febrero de 1954 una suprarrenalectomía parcial, resecaando las tres cuartas partes de una glándula cuyo peso total estimamos en unos 20 gramos, pues su volumen era 4 veces superior al de la suprarrenal normal. El post-operatorio fue completamente normal.

Evolución.—Al cabo de seis meses (9 años) se registró un aumento de 3 centímetros en la talla, auge mamario y marcada disminución de los 17 cetoesteroides, que eran de 5.25 miligramos en 24 horas.

Un año después de la intervención (nueve años cinco meses, marzo de 1955), se encontró un notable incremento de las mamas, aumento del panículo adiposo con topografía netamente femenina, disminución de tamaño del clítoris y aumento del vello pubiano.



Y. Ch. Once años. Marzo de 1956.

Año y medio después de la suprarrenalectomía (diez años, septiembre de 1955), su peso era de 39 kilogramos y su talla de 1,42 metros. Las mamas se encontraban ya normalmente desarrolladas y los ciclos menstruales eran de 3/20-32.

A los dos años de la intervención (diez años cinco meses, marzo de 1956), los caracteres somáticos se ajustan al molde femenino típico, a excepción del sistema piloso, pues se observa un incremento de la hipertrichosis. Además la cifra de 17 cetoesteroides es de 10.80 miligramos. En vista de esto se prosigue el tratamiento con 10 miligramos diarios de Meticorten.

Comentario

En el presente caso, con la adrenalectomía parcial se logró una feminización satisfactoria, con desarrollo normal de la glándula mamaria, ciclos menstruales regulares y disminución de los andrógenos biológicamente activos, pero no se ha podido detener la virilización pilar, la cual ha adoptado un carácter progresivo, imponiéndose la continuación del tratamiento con Cortisona. Inicialmente la enferma recibió, a partir de su último control verificado en marzo de 1956, una dosis diaria de 50 miligramos por vía intramuscular, pero pronto resolvimos sustituirla por el Meticorten por razones económicas y por comodidad para la paciente, recibiendo en la actualidad una dosis diaria de 10 miligramos de dicho producto.