**P 24
17 HIDROXIPROGESTERONA ELEVADA EN CONTEXTO DE PUBARQUIA PRECOZ NO SIEMPRE INDICA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA. CASO CLÍNICO: TUMOR DE CÉLULAS DE LEYDIG EN EL OVARIO**
Mónica Arancibia Cabala1, Alejandro Martínez Aguayo1, Paulina Baquedano Droguett1, Hernán García Bruce1

1 Pontificia Universidad Católica de Chile

**Introducción:** La pubarquia precoz puede clasificarse como idiopática o secundaria a patología tales como hiperplasia suprarrenal congénita (HSc), pubertad precoz, tumor suprarrenal u ovárico productor de andrógenos, resistencia a glucocorticoides y tumor de células germinales. El estudio inicial de toda niña conlleva Rx carpo (edad ósea), testosterona, androstenediona, 17OH progesterona y DHEAS, si existen duda puede complementarse con cortisol, ACTH e imágenes en busca de tumor.

Caso: Niña que consultó por pubarquia precoz a la edad de 8 años. Al examen físico destaca Talla p75, IMC p90, normotensa, hipertricosis, mamas Tanner 1, vello púbico Tanner 3, clítoris normal. Estudio inicial demostró edad ósea de 11 años para 8 años 4 meses, niveles de andrógenos y 17 OHP elevados: Androstenediona 5.1 ng/mL (<0.9) Testosterona total 47.2 ng/dL (<2.5 - 6.1) 17OHP 15 ng/mL (0.3 - 1.5), con DHEAS y actividad de renina (ARP) disminuidos 0.26 ug/mL (0.35-4.3) y 0.22 ng/ml/hr (1,1-3,8) respectivamente; ecografías abdominal y pélvica normales. Estudio molecular por MLPA y secuenciación del gen CYP 21A2 normal. A los 8 6/12 años con diagnóstico de HSR sin mutación demostrada inicia tratamiento con hidrocortisona (12 mg/m2). Por constatar inicio desarrollo puberal a los 8 8/12 se inicia frenación puberal con análogo LHRH trimestral el cual se mantiene por 18 meses. A pesar del tratamiento, se acentúan progresivamente los signos de virilización agregándose acné, hirsutismo, voz ronca y clitoromegalia; y se mantienen elevados niveles de andrógenos en especial Testosterona (> 120 ng/ml) persistiendo ARP y DHEAS bajos. Diferentes esquemas terapéuticos con hidrocortisona, prednisona y dexametasona no logran disminuir niveles de andrógenos. Con este cuadro el estudio se enfoca en descartar tumor, resistencia a glucorticoides o HSC x 11 Beta Hidroxilasa. A los 9 8/12 años se realiza TAC de abdomen (normal), posteriormente se pide RM Abdomen-Pelvis que muestra imagen nodular sólida en ovario derecho de 2,1x1,6 cm, que se confirma ecográficamente. A los 10 3/12 años se realiza ooforectomía derecha cuya biopsia demuestra tumor de células de Leydig. Al mes post cirugía se constata normalización de todos los niveles andrógenicos, y se inicia suspensión gradual de corticoides.

**Conclusión:** Si bien la HSC es una causa importante de pubarquia precoz, si hay virilización se debe descartar un tumor a nivel adrenocortical o gonadal. Esta paciente tuvo varias evaluaciones de imágenes que resultaron normales durante varios años antes de llegar a su diagnóstico definitivo, lo que recalca que frente a virilización progresiva a pesar de un tratamiento adecuado se debe buscar repetidamente la presencia de un tumor.