

[Pubertad precoz en Pediatría]



[Módulo Endocrinología Infantil]

Autor:

Lorea Ruiz Pérez

Fecha de elaboración: Marzo 2015.

Fecha de consenso e implementación: Marzo 2015.

Fecha prevista de revisión: anual.

PUBERTAD PRECOZ se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios a una edad no fisiológica, que se acepta antes de los ocho años en niñas y antes de los nueve años en niños para una población caucásica en países desarrollados.

PUBERTAD ADELANTADA se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios entre los 8 y 9 años en las niñas, y entre los 9 y 10 años en los niños. La evolución puberal es la misma que en la pubertad normal (incluida la respuesta hormonal y maduración ósea acelerada).

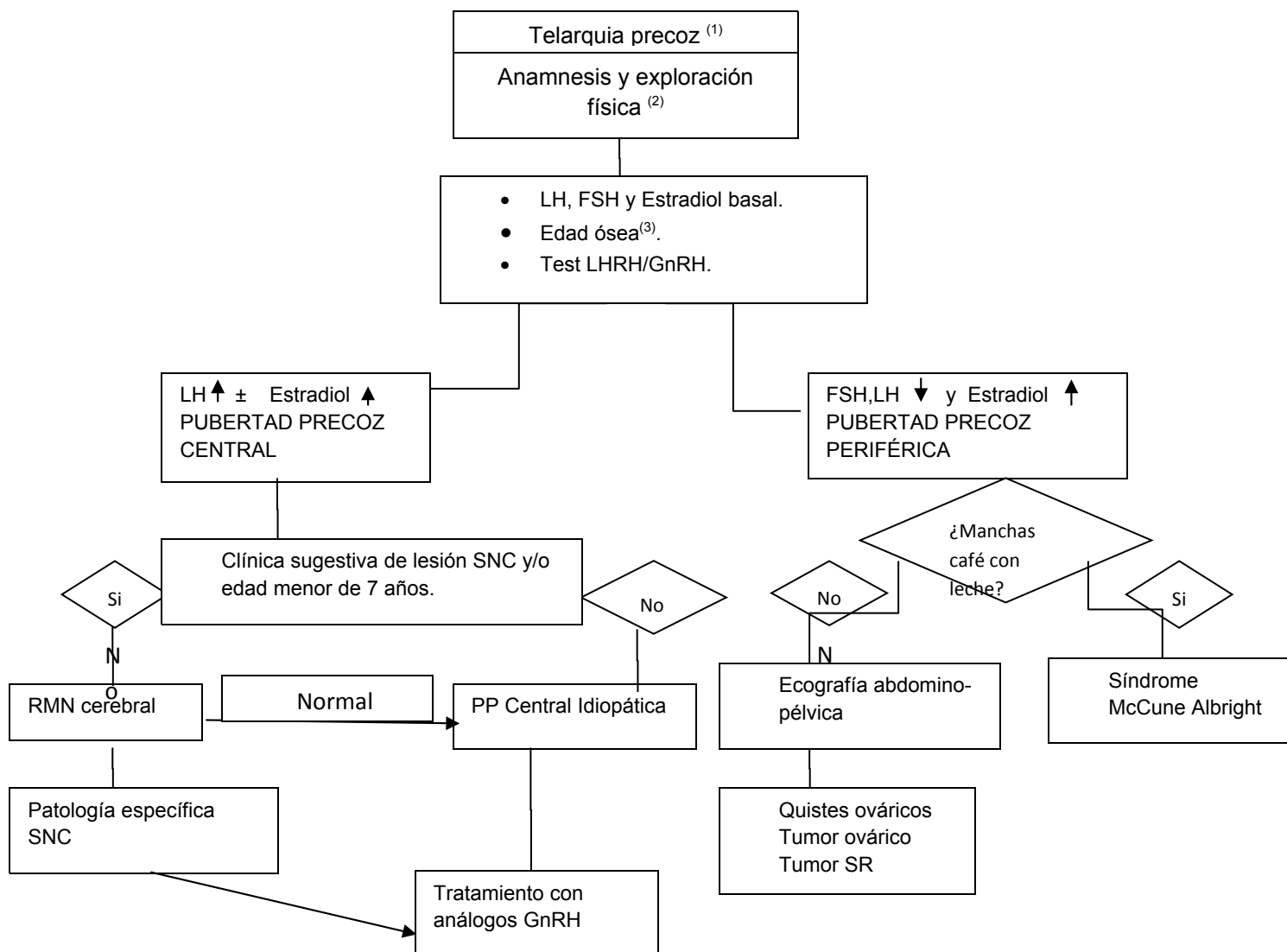
CLASIFICACION

1. Pubertad precoz central. Producida por una activación prematura del factor liberador de gonadotrofinas (GnRH).
2. Pubertad precoz periférica. Mediada por la secreción autónoma de esteroides sexuales.
3. Pubertad precoz combinada. Cuando la maduración del eje hipotálamo hipofisario se produce tras el estímulo de cualquier causa periférica.

ETIOLOGIA

PPC	PPP	PP mixta
Genética: mutación <i>KISS1/KISS1R</i> <i>Idiopática</i> <i>Secundaria</i> Hamartoma hipotalámico Tumores: gliomas, ependimomas, astrocitomas, tumor pineal Malformaciones SNC (quistes, hidrocefalia) Post-infección Postraumática Posradioterapia Encefalopatía epiléptica	Niño <i>Congénita</i> Mutación gen <i>LHR</i> (testotoxicosis) Hiperplasia suprarrenal congénita Mutación gen <i>DAX1</i> <i>Adquirida</i> Tumor testicular/adrenal Tumores productores de β -HCG Esteroides sexuales exógenos Niña <i>Congénita</i> Síndrome de McCune-Albright (muy raro en niños) <i>Adquirida</i> Quiste ovárico Tumor ovárico/suprarrenal Esteroides sexuales exógenos <i>Niño/niña</i> Hipotiroidismo primario (excepcional)	Tumores productores de esteroides sexuales diagnosticados tardíamente Hiperplasia suprarrenal congénita de larga evolución, no tratada o inadecuadamente tratada Testotoxicosis no tratada o tratada con inhibidores de la aromatasa Síndrome de McCune Albright (con o sin tratamiento, la mayoría acaban presentando una activación central de la pubertad)

PUBERTAD PRECOZ EN NIÑAS



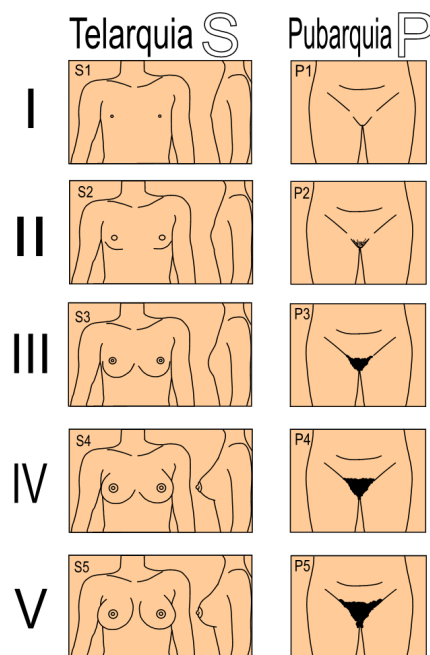
(1) Aparición de caracteres sexuales secundarios como telarquia uni o bilateral y/o adrenarquia en una niña menor de 8 años.

(2) Anamnesis:

- Edad de inicio de caracteres sexuales secundarios y su progresión.
- Valoración de síntomas o antecedentes que puedan orientar a una etiología orgánica concreta (cefalea, alteraciones visuales, vómitos...).
- Posibilidad de exposición a fuentes exógenas de estrógenos.
- Antecedentes familiares de pubertad precoz.

Exploración física:

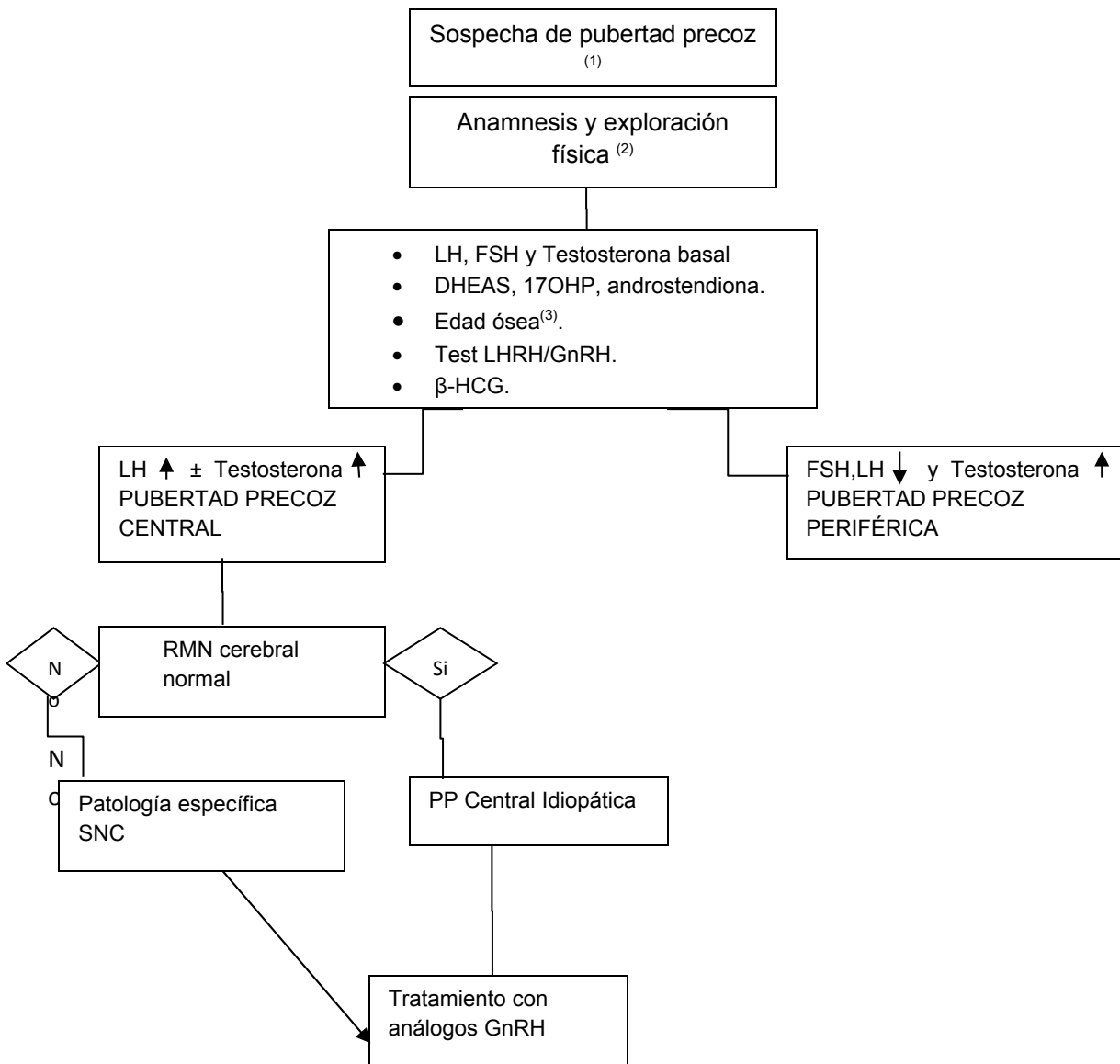
- Antropometría: peso, talla, IMC, cálculo de la velocidad de crecimiento.
- Tensión arterial y frecuencia cardíaca.
- Estadio de desarrollo puberal de Tanner: desarrollo mamario, pubarquia y axilarquia. Acné, distribución del vello corporal.
- Valoración de genitales externos: pigmentación, descartar hipertrofia de clítoris.
- Estigmas cutáneos: manchas café con leche (NF1 y *Mc Cune Albright*), neurofibromas (NF1).
- Exploración neurológica. Fondo de ojo y campimetría.
- Descartar bocio.
- Palpación abdominal: descartar masas.



- Tanner I: infantil, no telarquia (S1) no pubarquia (P1).
- Tanner II: botón mamario (S2), pubarquia con vello pigmentado en labios mayores (P2).
- Tanner III: mama y pezón crecen visualizándose lateralmente (S3), vello pubiano en sínfisis pubiana (P3).
- Tanner IV: pezón y areola crecen sobre elevándose sobre mama (S4), vello pubiano ocupa mayor superficie (P4).
- Tanner V: mama adulta (S5), vello pubiano puede extenderse a cara interna de muslos (P5).

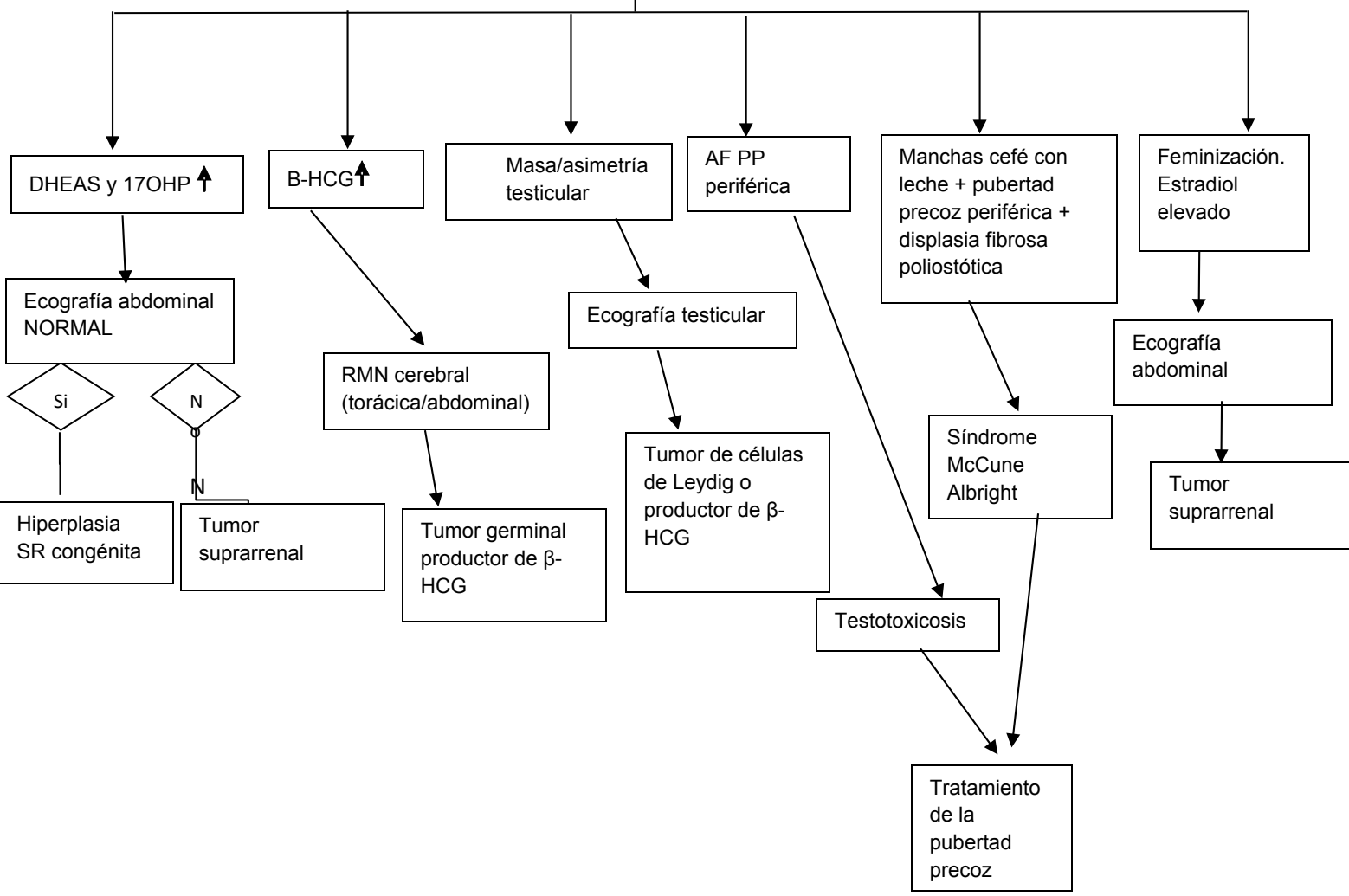
(3) Para la valoración de la edad ósea se utilizamos el atlas de Grewlich & Pyle.

PUBERTAD PRECOZ EN NIÑOS



PUBERTAD PRECOZ EN NIÑOS

FSH, LH ↓ y Testosterona ↑
PUBERTAD PRECOZ
PERIFÉRICA



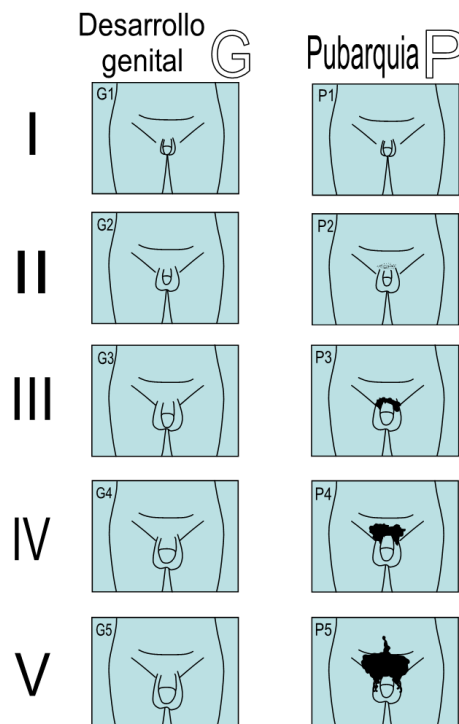
(1) Aparición de caracteres sexuales secundarios (aumento volumen testicular ≥ 4 ml, aumento tamaño del pene) en un niño menor de 9 años.

(2) Anamnesis:

- Edad de inicio de caracteres sexuales secundarios y su progresión.
- Valoración de síntomas o antecedentes que puedan orientar a una etiología orgánica concreta (cefalea, alteraciones visuales, vómitos...).
- Posibilidad de exposición a fuentes exógenas de andrógenos.
- Antecedentes familiares de pubertad precoz.

Exploración física:

- Antropometría: peso, talla, IMC, cálculo de la velocidad de crecimiento.
- Tensión arterial y frecuencia cardíaca.
- Estadio de desarrollo puberal de Tanner: volumen testicular y asimetrías, pubarquia y axilarquia. Acné.
- Valoración de genitales externos: volumen testicular (orquidómetro de Prader) masas testiculares (asimetría), longitud del pene estirado.
- Estigmas cutáneos: manchas café con leche, neurofibromas (NF1).
- Exploración neurológica. Fondo de ojo y campimetría.
- Descartar bocio.
- Palpación abdominal: descartar masas.



- Tanner I: infantil, testes <4 cc (G1), no pubarquia (P1).
- Tanner II: Testes 4-6 cc (G2), escroto rugoso y pigmentado, pubarquia en base de pene y escroto (P2).
- Tanner III: Testes 6-12cc (G3), pene aumentado, vello pubiano en sínfisis del pubis (P3).
- Tanner IV: Testes 12-14cc (G4), pene y glande desarrollados, vello adulto (P4).
- Tanner V: Testes entre 15 y 25cc (G5), vello se extiende en área pubiana, línea alba y cara interna de muslos (P5).

(3) Para la valoración de la edad ósea se utilizamos el atlas de Grewlich & Pyle.