

PROTOCOLO DE ESTUDIO Y ACTUACIÓN DE LA **PUBERTAD PRECOZ** EN ATENCIÓN PRIMARIA

*Protocolo consensuado entre HSJD y Atención Primaria del Baix Llobregat, Garraf, Alt Penedès,
 Barcelona Esquerra dentro del marco del proyecto VINCLES*

R. Monné (pediatra H.U. Joan XXIII / ABS Cap Muralles)
L. Ibañez; M. Amat (M. adjuntas del Servicio de Endocrinología del HSJD)
P. Pérez; V. Fernández; L. Eroles (pediatras EPT Alt Penedès)

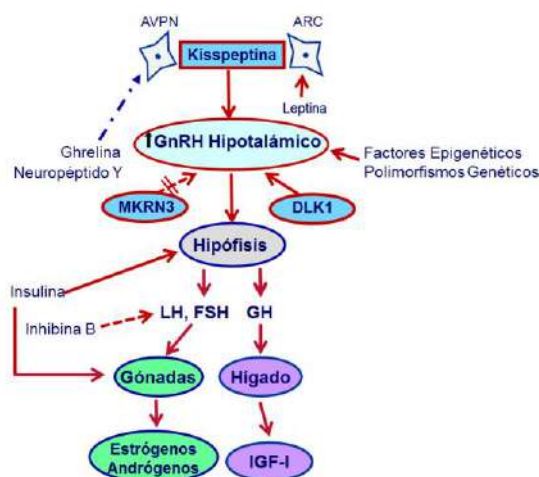
Fecha de revisión de Protocolo: Octubre 2020

1. DEFINICIÓN

La pubertad precoz (PP) se define como la **aparición de caracteres sexuales secundarios con edad cronológica < -2.5 DE de la media que le correspondería para la población de referencia**, que en nuestro entorno corresponde:

- Niñas edad < 8 años (20 casos por 10.000)
- Niños edad < 9 años (5 casos por 10.000)

2. FISIOPATOLOGIA Y ETIOLOGIA



La figura muestra el entramado hormonal regulador del desarrollo de los órganos sexuales.

En **niñas**, la **PP central idiopática** es la más frecuente, por la activación del eje hipotálamo-hipofisario.

En **niños**, la causa más frecuente es la **PP central secundaria a lesiones del SNC** (hamartoma y otros tumores, irradiación, malformaciones, traumatismo, neurofibromatosis, etc)

Cuando la producción hormonal no es consecuencia de la activación del eje hipotálamo-hipofisario, se trata de una **PP periférica**. En este caso los esteroides sexuales están elevados (andrógenos o estrógenos) y LH/FSH frenados. La causa puede ser exógena o endógena y en caso de producción endógena, gonadal o extra gonadal.

3. VARIANTES DE LA NORMALIDAD

Telarquia prematura aislada

Desarrollo aislado, transitorio, uni o bilateral de la glándula mamaria < 8 años:

- No otros caracteres sexuales secundarios
- No aumento de la velocidad de crecimiento
- No aceleración de la edad ósea

Al nacimiento, el desarrollo mamario secundario a los estrógenos placentarios es normal y además puede mantenerse o aparecer durante los 2 primeros años de vida (minipubertad). No es necesaria ninguna intervención ni derivación a atención especializada.

Pubarquia prematura idiopática

Aparición de pelo en el pubis, que puede asociar pelo axilar, olor apocrino corporal y/o acné, en niñas de < 8 años y en niños de < 9 años. Además la edad ósea puede estar ligeramente adelantada.

Es independiente de la pubertad y consecuencia de la activación precoz de la corteza suprarrenal y por tanto del aumento de los andrógenos (adrenarquia), específicamente del sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEA-S), cursando con 17OH-Progesterona y Testosterona normales.

Hay que descartar la Hiperplasia Suprarrenal Congénita no clásica y tumores virilizantes.

Menarquia prematura aislada

Sangrado vaginal transitorio o cíclico aislado, en ausencia de otros signos de desarrollo sexual, en una niña prepuberal.

El diagnóstico es de exclusión y por tanto hay que descartar otras causas como vulvovaginitis, enfermedad hemorrágica, traumatismos, abuso sexual, cuerpo extraño o pubertad precoz periférica. En caso de no encontrar ninguna causa evidente, debe derivarse a atención especializada para estudio.

Ginecomastia puberal

Crecimiento glandular mamario en un niño puberal, uni o bilateral. Es normal su aparición en estadio de Tanner III-IV y tamaño < 4 cm. En edad prepuberal es un signo de alarma y puede acompañar a la pubertad precoz.



Sant Joan de Déu
Barcelona Hospital

Pubertad adelantada

Inicio puberal en niñas entre 8-9 años y en niños entre 9-10 años.

Habitualmente no es necesario ningún tratamiento, pero se recomienda derivación a atención hospitalaria si:

- Pubertad rápidamente progresiva
- Talla baja
- Antecedente de pequeño para la edad gestacional (PEG). Puede cursar con mayor incidencia de pubertad rápidamente evolutiva y mayor riesgo de patología en la edad adulta (s. ovario poliquístico y resistencia a la insulina). Importante hacer control ambulatorio para evitar sobrepeso y obesidad.
- Niñas: si entre los 9-10 años volumen testicular > 4 ml (dudas de cuando inició el desarrollo puberal).

4. PROTOCOLO DE ACTUACIÓN POR SOSPECHA DE PUBERTAD PRECOZ

Anamnesis

Antecedentes familiares:

- * Talla de la madre y el padre.
- * Pubertad precoz/avanzada
- * Enfermedades hereditarias: Neurofibromatosis, hiperplasia suprarrenal congénita

Antecedents personals:

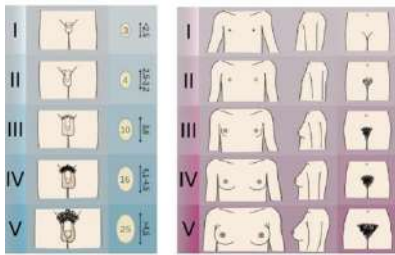
- * PEG
- * Posibilidad de exposición a estrógenos/andrógenos exógenos (fármacos, cosméticos)

* Edad de inicio y tiempo de evolución, orden de aparición de caracteres sexuales secundarios y su progresión:

- Lentamente progresiva: no cambio de Tanner en 6 meses o más
- Rápidamente progresiva: cambio de Tanner en < 6 meses

- * Síntomas neurológicos asociados

Exploración física



Antropometria

- * Peso, talla, IMC
- * Velocidad de crecimiento

Desarrollo puberal

- * Estadio de Tanner

Genitales

- * Hipertrofia de clítoris, aumento de pene, pigmentación, simetría testicular

Piel

- * Acné. Manchas café con leche, neurofibromas
-

Pruebas complementarias

Rx mano para estudio de la edad ósea

- * Normal +/- 1 año

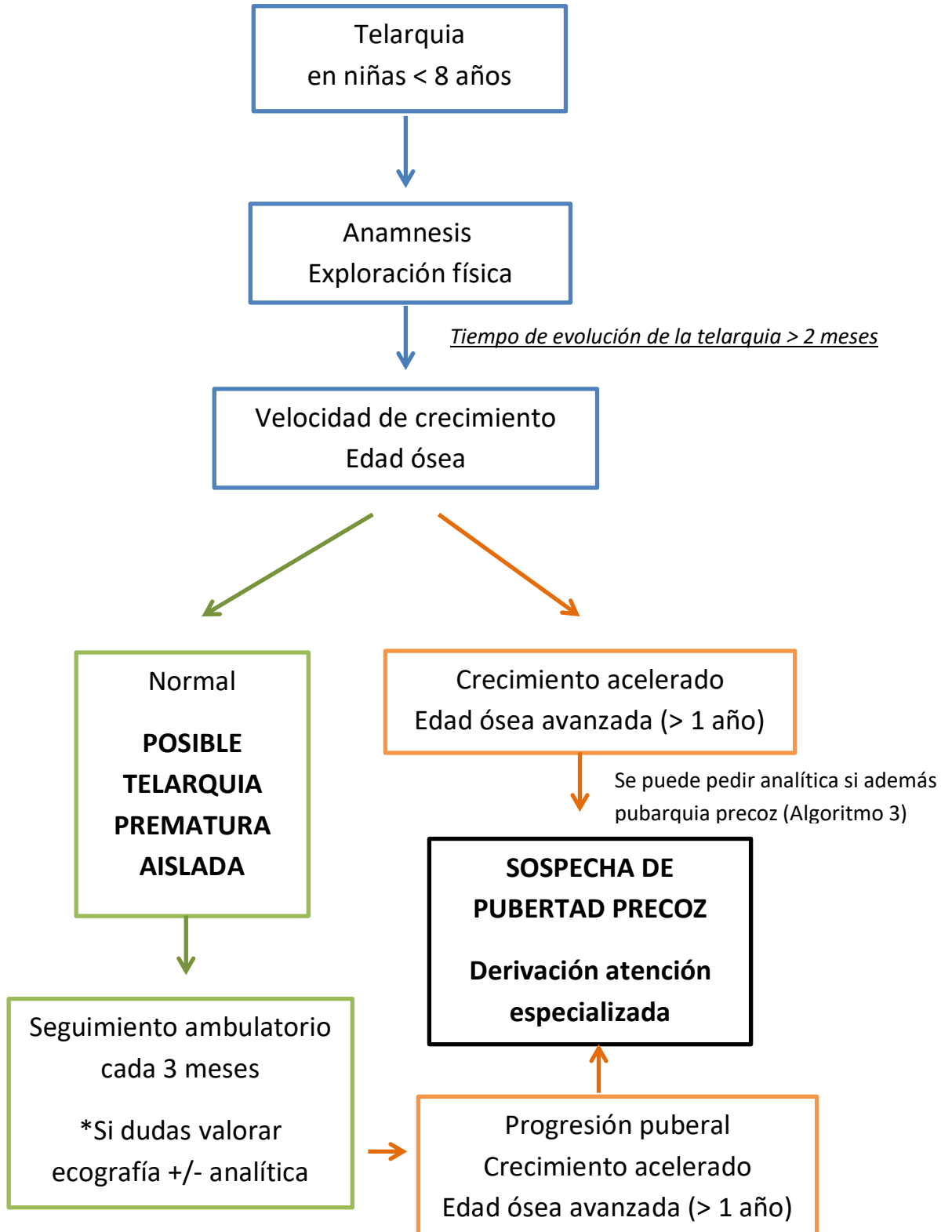
Estudio hormonal basal

- * Función gonadal (poca utilidad en fases iniciales)
 - LH/FSH y estradiol
- * En caso de adrenarquia prematura/hiperandrogenismo
 - 17OH-Progesterona, Androstendiona, DHEA-S y Testosterona.
- Valores de 17OHP > 1 ng/ml (prepuberal) o > 2 ng/ml (en pubertad) son sugestivos de hiperplasia suprarrenal congénita
- * Marcadores tumorales (solo si sospecha de tumor en niños)
 - alfa-FP, beta-HCG.
- * Si asocia síntomas de hipotiroidismo
 - TSH, LT4

Ecografía pelvica

- * Puberal (limitaciones): tamaño uterino ≥ 35 mm, relación cuerpo/cuello útero 2:1, presencia de línea endometrial, volumen ovárico > 1-3 cc (según autores), > 6 folículos ováricos > 10 mm
 - * Valorar quistes o tumores ováricos y suprarrenales
-

Algoritmo 1. Sospecha de PP en niñas



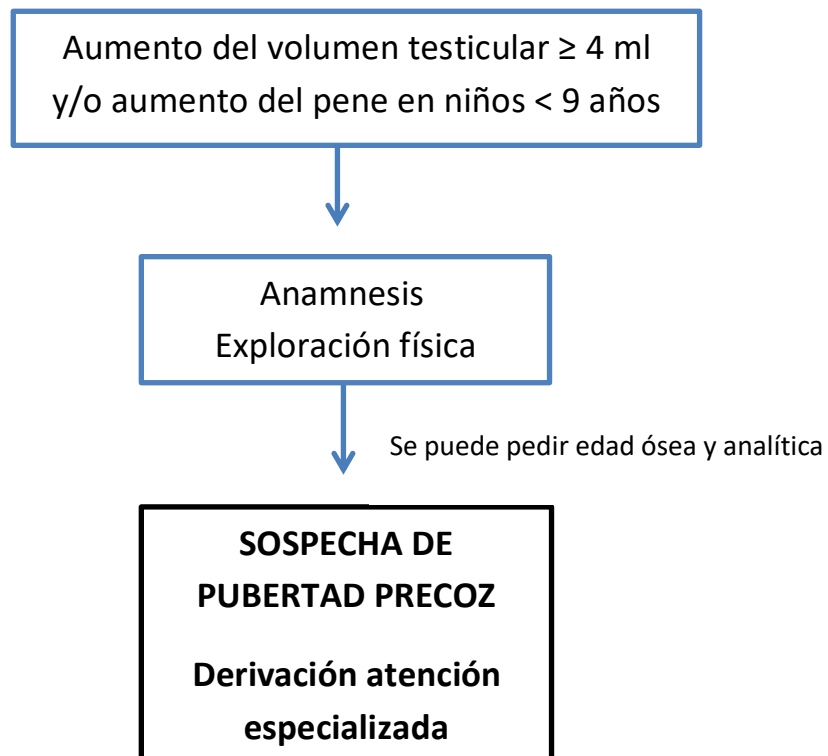


Sant Joan de Déu
Barcelona Hospital

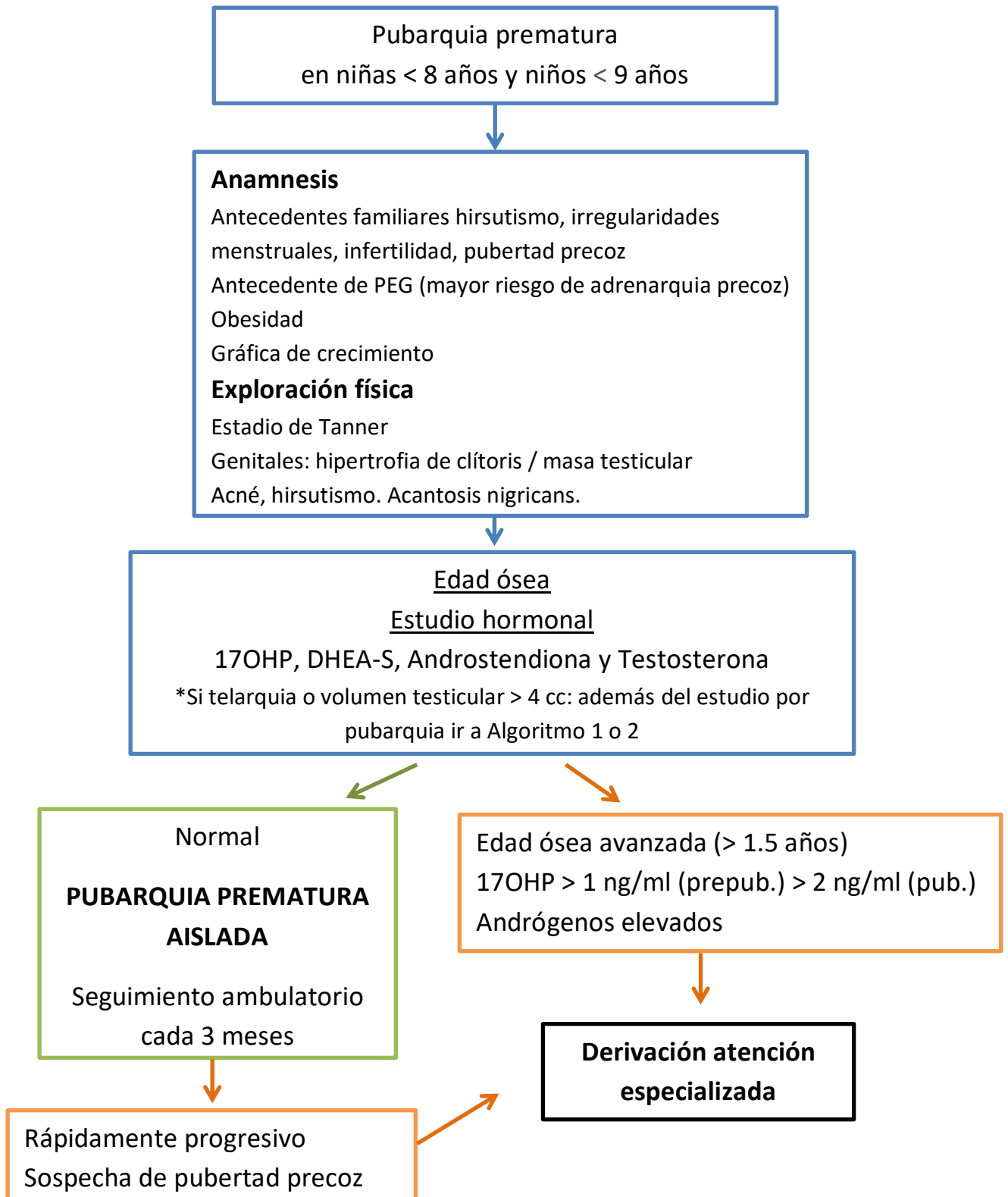
La pubertad precoz en niños es 10 veces menos frecuente que en niñas y más frecuentemente secundaria a lesiones del sistema nervioso central, por tanto debe derivarse a atención especializada para estudio en caso de sospecha.

Si pubarquia precoz, sin aumento de volumen testicular y/o pene el estudio puede realizarse a nivel ambulatorio. (Algoritmo 3)

Algoritmo 2. Sospecha de PP en niños



Algoritmo 3. Pubarquia prematura



ANEXO: VELOCIDAD DE CRECIMIENTO

El tiempo ideal para conocer la velocidad de crecimiento son 12 meses (como mínimo deberían ser 6 meses)

$$VC = \frac{\text{Talla actual} - \text{Talla anterior}}{\text{Tiempo en meses}} \times 12$$

- Percentiles de velocidad de crecimiento según edad y sexo

