

Jacqueline Domínguez Arellano

Dr. Kevin Esteban López Ramírez

**Mapa mental
“pubertad precoz”**

Pediatría

6° Semestre



Efectos secundarios del tratamiento⁶

Desarrollo físico	Reducción de la velocidad de crecimiento, aumento de peso y alteraciones en el desarrollo de masa ósea
Función gonadal	Poliquistosis ovárica y alteraciones menstruales
SNC	Cefaleas, migrañas y epilepsia
Sistémicos	Astenia, sofocos, fotofobia, alteraciones del metabolismo de la glucosa, alteraciones del sistema inmunitario
Alteraciones de la conducta	Depresión, irritabilidad secundarias a un tratamiento crónico. Múltiples controles clínicos y analíticos
Falsas expectativas. Reducción de la autoestima	

Brämsvig J, Döbbers A. Disorders of Puberal Development. Dtsch Arztezt. 2009;106(17):295-304.

Tabla II. Criterios para ayudar a diferenciar entre una verdadera pubertad precoz (PP) central y telarquia prematura aislada (variante normal de la pubertad) en niñas*

Criterios	PP central verdadera	Telarquia prematura aislada
Clinicos		
Progresión a través de estadios puberales	Progresión de un estadio al siguiente en 3-6 meses	Estabilización o regresión de los signos puberales
Velocidad de crecimiento	Acelerada (≥ 6 cm/año)	Habitualmente normal para la edad
Edad ósea	Avanzada, habitualmente ≥ 1 año	Normal o avanzada < 1 año
Predicción de talla adulta	Inferior a talla diana o se reduce en las predicciones de talla seriadas	Dentro del rango de la talla diana
Ecográficos		
Ecografía pélvica	Volumen uterino > 2 mL, longitud > 34 mm, forma de pera o presencia de línea endometrial	Volumen uterino ≤ 2 mL, longitud ≤ 34 mm, forma tubular prepupal
Hormonales		
Estradiol	Niveles séricos aumentados con el avance del desarrollo puberal	Niveles séricos indetectables o próximos al límite de detección
Test de LHRH	Patrón puberal	Patrón prepupal o intermedio

* Modificado de referencia 9.

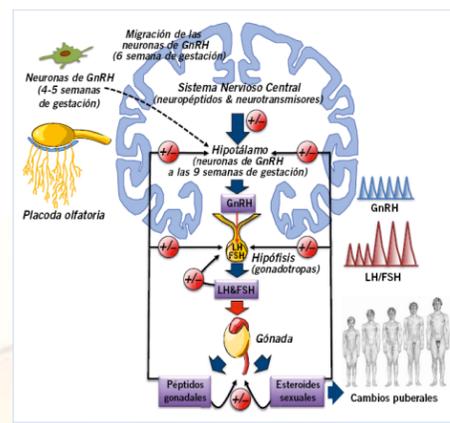
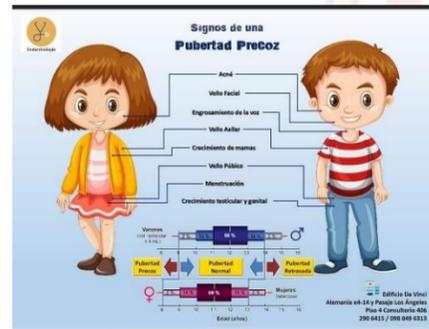
PP central	PP periférica
Idiopática	Función gonadal autónoma
• Esporádica	• S. de McCune-Albright (gen <i>G_{αs}</i>)
• Familiar	• PP familiar del varón o testotoxicosis (<i>LHCGR</i>)
• Tras adopción internacional	• Quistes ováricos
Genética	Tumores gonadales
• Mutaciones activadoras en <i>KISS1</i>	• Ovario:
• Mutaciones activadoras en <i>KISS1R (GPR54)</i>	- Células de la granulosa
• Mutaciones inactivantes en <i>MKRN3</i> (de origen paterno)	- Células de la teca
Secundaria a alteraciones del SNC	- Celularidad mixta
• Tumores:	• Testículo:
- Hamartoma hipotalámico	- Células de Leydig
- Craneofaringioma	- Células de Sertoli (asociación a S. Peutz-Jeghers)
- Otros: astrocitoma, glioma, ependimoma, pinealoma, neuroblastoma, adenomas secretores de gonadotropinas*, etc.	- Otros: restos adrenales, etc.
• Anomalías congénitas:	Exposición o ingestión de ES exógenos
- Hidrocefalia	Tumores secretores de HCG (solo en varones)
- Mielomeningocele	• Hepatoblastoma
- Defectos del desarrollo del cerebro medio	• Pinealoma
• Lesiones quísticas:	• Germinoma
- Quiste aracnoideo, glial o pineal	• Coriocarcinoma
- Quiste hidatídico	• Teratoma
• Infecciones:	• Otros
- Meningitis, encefalitis y abscesos	Patología suprarrenal
• Irradiación craneal	• Hiperplasia suprarrenal congénita
• Lesiones vasculares	• Corticoadrenaloma (adenoma o carcinoma)
• Lesiones del SNC de otro tipo	Hipotiroidismo primario severo (S. Van-Wyk-Grumbach)
Asociada a determinados cuadros sindrómicos	Resistencia generalizada a los glucocorticoides
• Neurofibromatosis tipo I	
• S. de Russel-Silver	
• S. de Beuren-Williams	
• S. de Cohen	
• Disomía uniparental materna del cromosoma 14	



Figura 4. Pubertad precoz central orgánica por hamartoma hipotalámico. Varón de 18 meses de edad con talla alta (+2 SDs), incremento de la velocidad de crecimiento, aumento del volumen testicular (6 mL de volumen) y del tamaño del pene, hábito atlético y aceleración de la edad ósea (4 años). Testosterona elevada (1,8 ng/mL; VN para la edad < 0,24) con test de LHRH de características puberales (cociente LH/FSH > 1 y pico de LH de 25 mUI/mL). En la RM craneal, se observa una masa retroquiasmática que cuelga del hipotálamo (flecha) y que corresponde al hamartoma hipotalámico. El paciente recibió tratamiento con triptorelina i.m. mensual con frenación completa del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal y regresión parcial de los caracteres sexuales secundarios.

PPC: se busca revertir, detener o enlentecer el desarrollo de caracteres sexuales secundarios, conservar el potencial de crecimiento y evitarlas consecuencias psicosociales y conductuales. Análogos de GnRH de liberación sostenida → Triptorelina depot y acetato de leuprorelina. Etiológico: para causas orgánicas PPP. Fármacos que inhiben o reducen la producción de esteroides: ketoconazol, acetato de ciproterona, espironolactona, flutamida, testolactona, letrozole y anastrozole. Etiológico: quirúrgico (en tumores), quimioterapia en suprarrenomas o hidrocortisona en hiperplasia suprarrenal.

La aparición de los caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en las niñas y de los 9 años en los niños



Talla baja en el momento del diagnóstico.

Cuadro sindrómico asociado a talla baja.

Antecedentes de RNPEG.

Deficiencia asociada de hormona de crecimiento (GH).

Patología oncológica con radioterapia craneal y, especialmente, cráneo-espinal.

Antecedentes de adopción internacional.

Se han descrito situaciones de estrés y de dificultad de adaptación ante los rápidos cambios físicos y psicológicos que se producen, rechazo por parte de sus compañeros y tendencia al aislamiento y a la depresión. Ambos sexos, pero sobre todo los varones, pueden mostrar un aumento de la libido, con desarrollo de conductas masturbatorias o sexuales inadecuadas, especialmente si existe un cierto grado de retraso mental que limite su capacidad de control. En las niñas, se ha descrito también un inicio más precoz de las relaciones sexuales e, incluso, un mayor riesgo de abuso sexual.



Definición

Riesgos auxológicos

Riesgo psicosocial

Otros riesgos potenciales

Clasificación

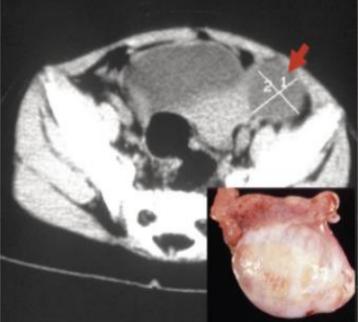
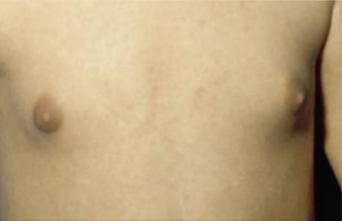
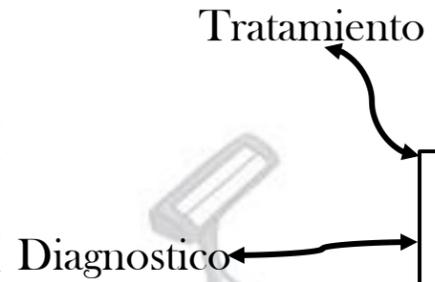
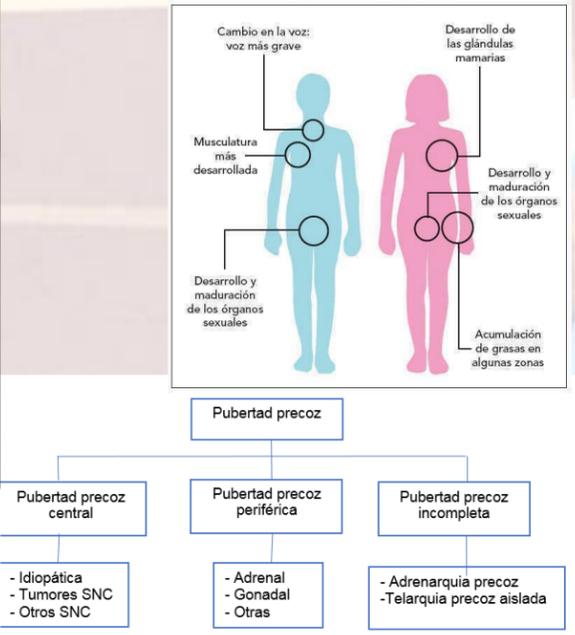


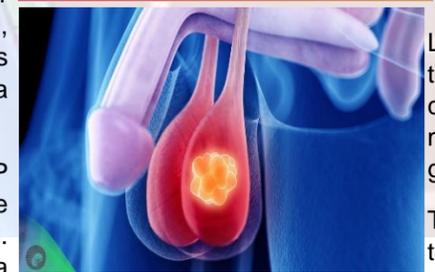
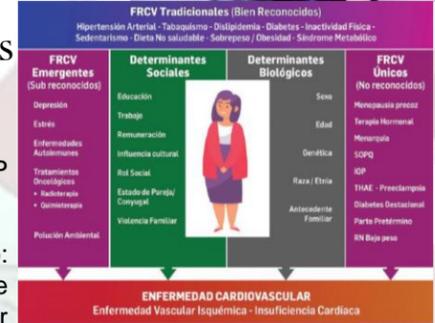
Figura 5. Pubertad precoz periférica secundaria a tumor ovárico secretor de estrógenos. Niña de 14 meses que consultó por telarquia bilateral de, aparentemente, solo 15 días de evolución, con aceleración de la velocidad de crecimiento (talla en +5 SDS) y sangrado vaginal dos días antes de la consulta. En la exploración, se observó una telarquia bilateral (T3 de Tanner) con hiperpigmentación areolar (dato clínico sugerente de alta concentración de estrógenos), sin pubarquia ni axilarquia. Los niveles de estradiol se encontraron muy elevados (230 pg/mL; VN prepupales < 10). En la ecografía, masa ovárica izquierda de 30 x 20 mm, que se confirmó en la RM pélvica (flecha en



PP central (PPC). Conocida, también, como: PP verdadera o PP dependiente de gonadotropinas.

PP periférica (PPP). Conocida, también, como: pseudopubertad precoz o PP independiente de gonadotropinas. La fuente de ES puede ser exógena o endógena, gonadal o extragonadal, pero, en cualquier caso, el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios no es la consecuencia de la activación del eje HHG.

PP mixta (PPM). Se la conoce, también, como: PP combinada o PPC secundaria; ya que, resulta de una mezcla o combinación de una PPP y una PPC. La exposición prolongada a ES, provocada por una PPP, aceleraría el crecimiento, la EO y la maduración de los centros hipotalámicos implicados en el inicio del desarrollo puberal, causando la reactivación precoz del eje HHG y el desarrollo secundario de una PPC.



Las mujeres adultas con antecedentes de menarquia temprana parecen presentar un mayor índice de masa corporal (IMC), con incremento de grasa abdominal, mayores cifras de tensión arterial y de hemoglobina glicada, así como un peor perfil lipídico.

Todos estos factores sugieren que estas mujeres tendrían un mayor riesgo cardiovascular y de diabetes y, por tanto, de morbilidad. También, se ha sugerido en los pacientes con PP un posible incremento en el riesgo de cáncer de mama y de testículo.