

12 SEP  
2022

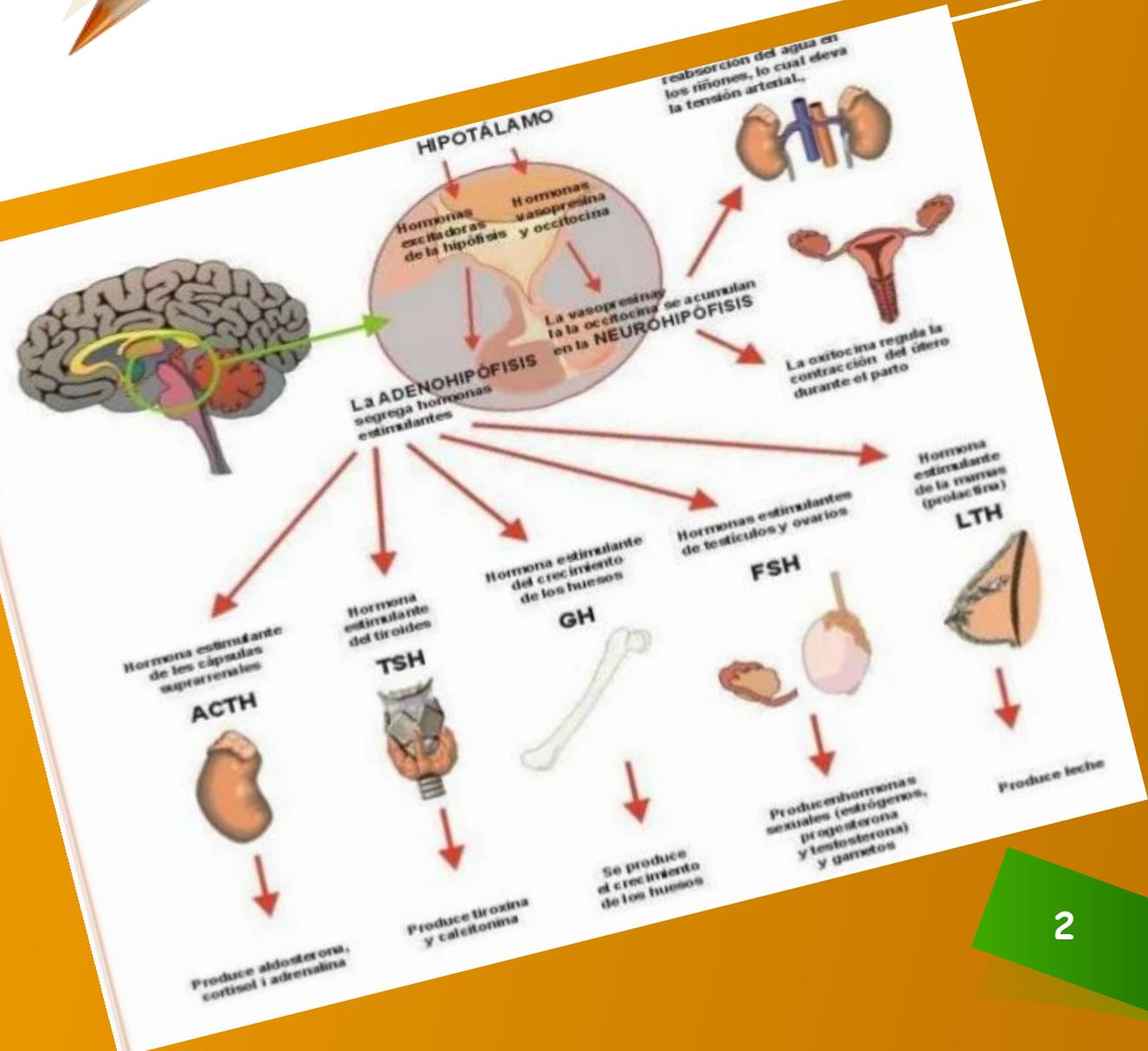
# PSEUDOPUBERTAD PRECOZ

CRECIMIENTO Y  
DESARROLLO BIOLÓGICO

Edades de inicio  
de la pubertad



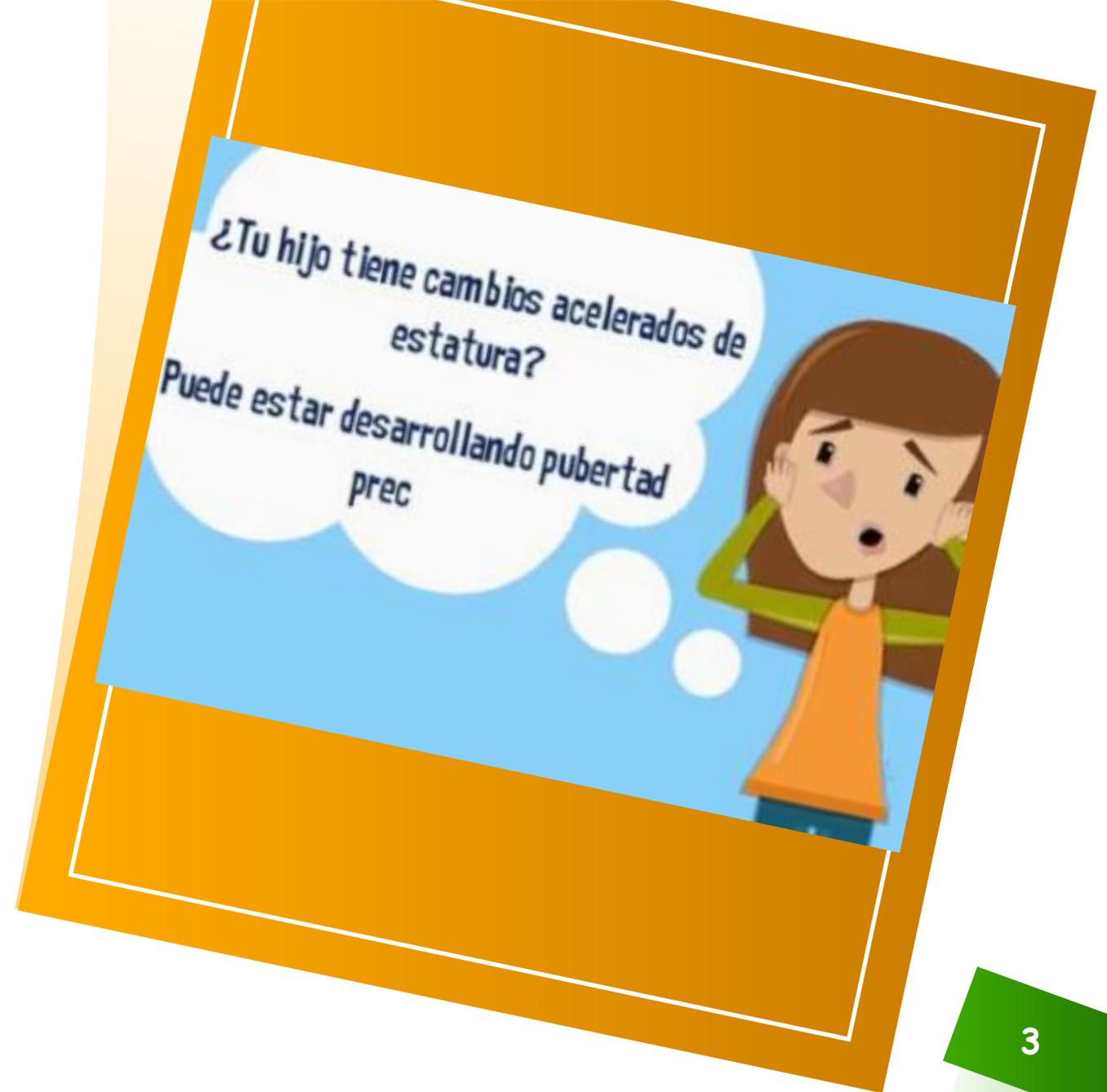
# SINONIMIA



Precocidad sexual independiente de GnRH, precocidad sexual incompleta, precocidad sexual periférica

# CONCEPTO

- Se denomina pseudopubertad precoz (PPP) al desarrollo prematuro de las características sexuales secundarias debido al exceso de hormonas sexuales sin el control del eje hipotálamo-hipofisario y con maduración incompleta, asimétrica, o ambas de las gónadas.
- Su frecuencia es menor al 20% de los casos de precocidad sexual.



## GRADOS DE DESARROLLO DEL VELLO PUBIANO

Figura 5.3



**Grado 1 Prepuberal:**  
El vello sobre el pubis es igual al de la pared abdominal, es decir, no hay vello pubiano.

**Grado 2:**  
Crecimiento de vellos largos, suaves y ligeramente pigmentados, lacios o levemente rizados, principalmente a lo largo de los labios mayores. Este estadio es muy difícil de reconocer en las fotografías.

**Grado 3:**  
El vello es considerablemente más oscuro, áspero y rizado. Se extiende en forma rala sobre el pubis.



**Grado 4:**  
Las características del vello son de tipo adulto pero la superficie cubierta es todavía menor que en el adulto.

**Grado 5:**  
Vello adulto en calidad y cantidad, con límite superior horizontal.

**Grado 6:**  
Extensión hasta la línea alba.

A diferencia de lo que ocurre en la PP, los signos de precocidad sexual no llevan la secuencia normal de la pubertad fisiológica; así, una niña puede tener vello púbico sin desarrollo mamario, o un varón con crecimiento peneano, sin aumento del volumen testicular

## DESARROLLO DE GENITALES

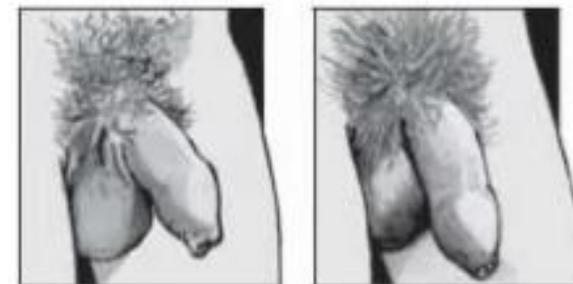
Figura 5.2



**Grado 1 Prepuberal:**  
Los testículos, escroto y pene son del mismo tamaño y proporciones que en la primera infancia. Estadio Pre-puberal.

**Grado 2:**  
Agrandamiento del escroto y testículos. La piel del escroto se congestiona y cambia de textura. En esta etapa hay poco o ningún agrandamiento del pene.

**Grado 3:**  
Agrandamiento del pene que tiene lugar al principio sobre todo en longitud. Los testículos y el escroto siguen desarrollándose.



**Grado 4:**  
Aumento de tamaño del pene que crece en diámetro, y desarrollo del glande. Los testículos y escroto se hacen grandes, la piel del escroto se oscurece.

**Grado 5:**  
Los genitales son adultos en tamaño y forma.

# AGENTE

## Cuadro 29–15. Seudopubertad precoz: causas

### Hombres. Isosexual (virilización)

1. Tumores secretantes de gonadotropinas
  - a. Tumores del SNC y extracraneales secretantes de gonadotropina coriónica (corioepitelioma, germinoma, teratoma, pinealoma, etc). Hepatoblastoma
  - b. Adenoma hipofisiario secretor de LH
2. Hipotiroidismo primario (síndrome de Van Wyk-Grumbach)
3. Trastornos de las glándulas suprarrenales
  - a. Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)
  - b. Enfermedad o síndrome de Cushing
  - c. Tumor productor de andrógenos (adenoma o carcinoma)
4. Trastornos testiculares
  - a. Testotoxicosis familiar
  - b. Tumor de células de Leydig
  - c. Tumor de restos suprarrenales
  - d. Síndrome de McCune–Albright
5. Exposición iatrogénica o accidental a andrógenos o anabólicos esteroides (comida, medicamentos, cosméticos)

### Hombres. Heterosexual (feminización)

1. Trastornos suprarrenales. Tumor productor de estrógenos (adenoma o carcinoma)
2. Trastornos testiculares. Tumor del cordón sexual o de células de Sertoli productor de estrógenos (asociado a síndrome de Peutz-Jeghers)
3. Exposición iatrogénica o accidental a estrógenos (comida, medicamentos, cosméticos)

### Mujeres. Isosexual (feminización)

1. Adenoma hipofisiario productor de gonadotropinas LH y FSH
2. Hipotiroidismo primario (síndrome de Van Wyk-Grumbach)
3. Tumor suprarrenal productor de estrógenos (adenoma o carcinoma)
4. Síndrome de McCune-Albright
5. Tumores o quistes ováricos productores de estrógenos
6. Exposición iatrogénica o accidental a estrógenos (comida, medicamentos, cosméticos)

### Mujeres. Heterosexual (virilización)

1. Trastornos de la glándula suprarrenal
  - a. Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)
  - b. Enfermedad o síndrome de Cushing
  - c. Tumor suprarrenal productor de andrógenos (adenoma o carcinoma)
2. Tumores virilizantes de ovario
  - a. Arrenoblastoma
  - b. Restos suprarrenales
  - c. Tumores de células hiliares
3. Exposición iatrogénica o accidental a andrógenos (comida, medicamentos o cosméticos)

# HUESPED

Puesto que las causas de PPP son múltiples, existen diferencias en cuanto al sexo y la edad de presentación de cada patología.



En algunos casos, la herencia desempeña un papel importante como en la hiperplasia suprarrenal congénita que se hereda con carácter autonómico recesivo o bien la testotoxicosis familiar que se hereda con carácter autosómico dominante limitado al sexo.

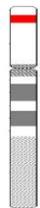
# AMBIENTE

Embrión  
6 semanas



Testosterona

Sry



Y



Niña



Niño

Las enfermedades virilizantes o la ingestión de productos hormonales por la madre, pueden ser la causa de virilización in útero de productos femeninos y de PPP neonatal. En la vida extrauterina, los niños corren el riesgo de ingerir o ponerse en contacto con productos hormonales inductores de pseudopubertad precoz.

# ETAPA CLINICA



Cuadro 29-16. Signos de pseudopubertad precoz

Sexo	Feminización	Virilización
Niños	Ginecomastia	Aparición de vello púbico Hirsutismo, acné Crecimiento del pene Voz grave Desarrollo de masas musculares Crecimiento testicular ausente, asimétrico o de menor magnitud a la gravedad de la PPP
Niñas	Telarquía Menarquía	Aparición del vello púbico Crecimiento del clítoris Hirsutismo, acné Voz grave Desarrollo de masa musculares Fusión de labios mayores cuando el problema es congénito

La PPP puede ser:

Heterosexual cuando ocurre feminización en niños y virilización en niñas

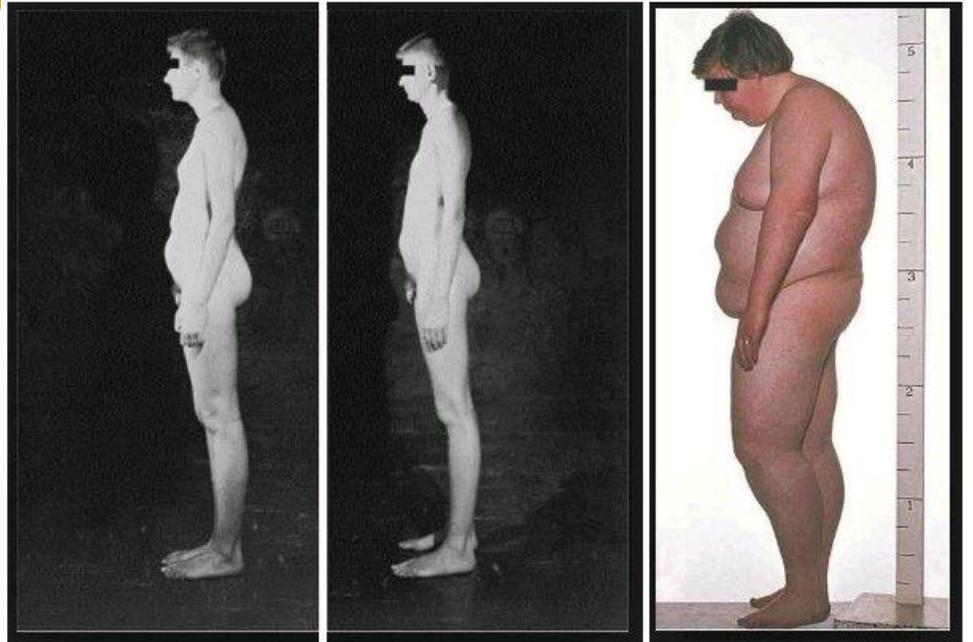
Isosexual cuando ocurre virilización en niños y feminización en niñas.

En ambos sexos, como ocurre con la PP, el exceso de hormonas sexuales provoca aumento de la velocidad de crecimiento, aceleración de la maduración ósea y ambas, dependiendo del tiempo e intensidad que actúe el agente, pueden ocasionar talla alta en algún momento de la evolución de la enfermedad, pero talla baja final, por cierre prematuro de los discos de crecimiento, si el proceso patológico no se corrige

#### Cuadro 29–14. Causas de pubertad precoz

- I. Idiopática
- II. Orgánica y secundaria
  - A. Neurogénica
    - 1. Tumores del sistema nervioso central (SNC)
      - a) Hamartoma hipotalámico
      - b) Otros: astrocitomas, gliomas ópticos o hipotalámicos (casi siempre asociados con neurofibromatosis I), pinealomas (germinomas o parenquimatosos), meningiomas
    - 2. Quistes aracnoideos suprasilares (o de otras regiones) congénitos o secundarios a infecciones o cirugía
    - 3. Hidrocefalia congénita o adquirida, asociada o no a mielomeningocele
    - 4. Procesos inflamatorios y/o infecciosos: meningitis, encefalitis, abscesos cerebrales, granulomatosis, toxoplasmosis
    - 5. Radioterapia al SNC por tumores o leucemia, sobre todo aquella que afecta a la región hipotálamo hipofisiaria (frecuentemente asociada a deficiencia de hormona del crecimiento)
    - 6. Quimioterapia sin radioterapia a tumores extraSNC
    - 7. Postraumático: asfixia perinatal y traumatismos craneoencefálicos
    - 8. Edema cerebral de causas múltiples
  - B. Cromosomopatías: disomía uniparental materna del cromosoma 14
  - C. Complicación del tratamiento tardío o incompleto de la pseudopubertad precoz

# Tumores productores de hCG



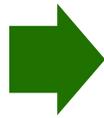
Tumores productores de gonadotropina coriónica humana (hCG)



Aquí se incluyen los coriocarcinomas y germinomas que pueden estar situados en el cráneo, mediastino o las gónadas.



Intracraneal, los germinomas se localizan en región pineal o suprasillar y pueden coexistir con hipopituitarismo multitrópico.



No es frecuente que sean productores de hCG. Hay asociación frecuente de teratomas mediastinales productores de hCG con el síndrome de Klinefelter.