

Los conceptos y recomendaciones establecidos en esta guía pretenden orientar la atención de los pacientes, sin embargo, todo usuario deberá tener un manejo individualizado de acuerdo con sus condiciones particulares.

Para la elaboración se consultaron fuentes bibliográficas confiables, con el objetivo de proveer información completa y generalmente acorde con los estándares aceptados en el momento de la edición. Dada la continua evolución de las tendencias médicas y normativas, en cualquier momento pueden surgir cambios.

La pubertad es el proceso por el cual se adquiere maduración sexual y capacidad reproductiva. Si bien se ha avanzado significativamente en el conocimiento del desarrollo puberal, los factores que lo inician son todavía desconocidos.

## ¿Cómo se define la pubertad precoz?

Aparición de cambios físicos y hormonales de desarrollo puberal a una edad menor de 8 años en niñas y de 9 años en niños. Es 5 a 10 veces más común en niñas que en niños.

## ¿Cuál es el diagnóstico diferencial de la pubertad precoz?

### Telarca prematura

- Desarrollo de la glándula mamaria en niñas menores de 3 años.
- Solicitar edad ósea, niveles de gonadotropinas y estradiol, si resultados son anormales, solicitar ecografía pélvica.
- En esta situación la edad cronológica esta normal o ligeramente avanzada y el laboratorio clínico e imagenológico es normal.

### Telarca aislada

- Desarrollo de la glándula mamaria en niñas menores de 8 años el cual no es progresivo o es lentamente progresivo y que no se acompaña de otros signos de desarrollo puberal.

### Pubarca prematura

- Aparición de vello púbico en niñas menores de 7 a 8 años y en niños menores de 10 años sin ningún otro signo de desarrollo puberal
- Solicitar edad ósea y niveles de DHEA-S. Si la pubarca es significativa o la edad ósea está demasiado avanzada (más de 2 desviaciones estándar para la edad cronológica) ordenar una determinación de 17-OH progesterona
- En esta situación la velocidad de crecimiento puede estar ligeramente acelerada. Los niveles de DHEA-S están moderadamente aumentados para la edad, pero las concentraciones de FSH, LH y estradiol o testosterona están en niveles prepuberales.

## ¿Cuál es la etiología de las pubertad precoz?

Aproximadamente en el 90% de las niñas es idiopática en tanto que en el 90% de los niños está asociada a patología del SNC.

### Central

- ✓ Se debe a la liberación de gonadotropinas (LH y FSH) por la glándula pituitaria. Las manifestaciones clínicas de desarrollo sexual coinciden con el sexo del paciente (pubertad isosexual).

#### Las causas más comunes son:

- Idiopática: la forma más común, puede ser familiar hasta en un 25% de los casos.
- Tumores intracraneales.
- Anomalías congénitas del SNC.
- Enfermedades infiltrativas del SNC.
- Infecciones del SNC.
- Trauma encefalocraneano.
- Radioterapia del SNC.



### Periférica

Se debe a la producción ectópica de gonadotropinas o a la secreción de esteroides sexuales gonadales no dependiente de gonadotropinas.

#### Las causas más comunes son:

##### Niñas

- Administración de estrógenos exógenos.
- Tumores y quistes ováricos.
- Tumores suprarrenales.
- Síndrome de McCune Albright.
- Hipotiroidismo severo.

##### Niños

- Administración de andrógenos.
- Tumores testiculares.
- Hiperplasia suprarrenal virilizante.
- Tumores secretores de hCG.
- Testotoxicosis (pubertad familiar del varón, independiente de gonadotropinas).
- Hipotiroidismo severo.

## Recomendaciones Clínicas

En todo niño varón con diagnóstico de pubertad precoz, descartar patología orgánica ya que raramente ésta es idiopática.



## ¿Cómo se hace el abordaje clínico de un paciente con pubertad precoz?

Es indispensable obtener una historia médica completa que incluya los antecedentes clínicos del paciente, la historia familiar, concluyendo con una revisión de sistemas y un examen físico detallado.

### Clasificación de Tanner para la evaluación del desarrollo puberal

#### Niñas

##### Desarrollo mamario

- I: Prepuberal (ausencia de desarrollo mamario).
- II: Botón mamario retroareolar (telarca): edad normal 8 a 14 años.
- III: Botón mamario sobrepasa la areola.
- IV: Se aprecia un doble contorno.
- V: Glándula mamaria adulta.

##### Vello púbico

- I: Prepuberal, ausencia de vello púbico.
- II: Delgado y recto.
- III: Rizado, 1/3 inferior del pubis.
- IV: Cubre todo el pubis.
- V: Cubre la ingle y región supero - interna de los muslos.



#### Niños

##### Genitales externos

- I: Prepuberal (Longitud testicular inferior a 2,5 cm volumen < 4 ml).
- II: Gonadarca (inicio de la pubertad): alargamiento de los testículos (más de 4 ml de volumen o 2.5 cms de diámetro) edad normal: 9 - 14 años.
- III: Alargamiento del pene, testículos 3.3-4.0 cm. Volumen 6 a 12 ml.
- IV: Ensanchamiento del pene y diferenciación del glande, testículos 4.1-5.0 cm, Volumen 12-16 ml.
- V: Adulto, testículos > 4.5 cms. Volumen de 20 a 25 ml.

##### Vello púbico

- I: Prepuberal, ausencia de vello púbico.
- II: Delgado y ligeramente pigmentado.
- III: Más oscuro y comienza a ensortijarse.
- IV: Similar al del adulto, pero menos grueso y rizado.
- V: Tipo adulto.

## ¿Cuáles ayudas diagnósticas se requieren en la evaluación de un paciente con sospecha de pubertad precoz?

**Estudios hormonales:** deben obtenerse en las horas de la mañana.

- ✓ LH y FSH (nivel prepuberal de LH es usualmente < 0.3 IU/L).
- ✓ Estradiol en niñas (niveles > 15 - 20 ng/mL son puberales).
- ✓ Testosterona total en niños (niveles >10 ng/mL son puberales).
- ✓ Dehidroepiandrosterona sulfatada (DHEA-S) si se sospecha adrenarca prematura.
- ✓ 17 OHP si se sospecha hiperplasia suprarrenal virilizante.
- ✓ TSH, T4 libre y prolactina (PRL) si se sospecha hipotiroidismo.
- ✓ Prueba de estímulo con LHRH a criterio del pediatra endocrinólogo.
- ✓ Otros estudios tales como b-hCG, alfa-feto proteína, según el caso clínico.

#### Imagenología

- Edad ósea (carpograma): en los pacientes con pubertad precoz, usualmente está avanzada más de 2 años para la edad cronológica.
- Ultrasonido pélvico en niñas (requerir específicamente al radiólogo que determine si el resultado del estudio es puberal o prepuberal). Tamaño uterino > 3.5 a 4 cms y volumen ovario > 2 ml y presencia de franja endometrial son sugestivos de pubertad.
- Resonancia nuclear magnética en todos los niños y en las niñas menores de 6 años con pubertad precoz para descartar patología orgánica del Sistema Nervioso Central.

#### Recomendaciones Clínicas

- ✓ La medición de las gonadotropinas, el estradiol o la testosterona en adición a una edad ósea, son los estudios básicos en un paciente con sospecha de PP.
- ✗ El uso de la ecografía pélvica en todas las niñas con sospecha de telarca aislada prematura no está recomendado



## ¿Cuál es el tratamiento para un paciente con una pubertad precoz verdadera?

- Hasta 1/3 de los pacientes con pubertad precoz verdadera idiopática, tienen una forma moderada la cual es lentamente progresiva. En estos pacientes si bien la edad ósea esta moderadamente aumentada no hay compromiso de la estatura final. En estos casos, no se requiere tratamiento, pero se debe hacer un seguimiento clínico.

Los **agonistas de la GnRH de acción prolongada** son el tratamiento de elección en pacientes con pubertad precoz central idiopática, rápidamente progresiva, con avance significativo de la edad ósea y con compromiso de la estatura final.

- En niñas, su uso está indicado a una edad menor de 6 años de edad. Los casos que se diagnostican entre 6 y 8 años de edad, deben ser individualizados antes de tomar una decisión. El uso de esta medicación en niñas mayores de 8 años, tiene muy pocos beneficios médicos en términos de incremento en la estatura final, por lo que su uso a esta edad no se recomienda en forma rutinaria.
- Su uso no está indicado en pacientes con pubertad precoz periférica. En estos casos el tratamiento depende de la etiología de la entidad.

### Recomendaciones Clínicas



- ✓ No se recomienda el uso indiscriminado de supresores de la pubertad del tipo de la LhRH (Luprón, Leuprolide) en todos los niños con sospecha de pubertad precoz. Tampoco su uso está indicado en niñas con telarca aislada, y su formulación debe ser realizada por un pediatra endocrinólogo.

#### Para finalizar

- Obtener una historia clínica completa que incluya la secuencia del desarrollo puberal en los padres del paciente.
- Examen clínico detallado con énfasis en las medidas auxológicas (peso, estatura, velocidad de crecimiento) y en los genitales.
- No confundir una telarca aislada prematura o una adrenarca prematura con pubertad precoz verdadera.
- El uso de la edad ósea es de gran importancia y utilidad. Hacer una lectura apropiada de la radiografía que permita hacer una predicción de la estatura final.
- Es fundamental el seguimiento de estos pacientes cada 4 a 6 meses.
- Enfatizar la importancia de una buena educación en cuanto al desarrollo de la pubertad tanto al paciente como a sus padres.

---

## Referencias

1. Rosenfeld R, et al. In: Sperling M, editor. Pediatric Endocrinology, Saunders, 4th Edition, Chapter 15, PP: 607-15; 2014.
2. Muir A. Precocious puberty. *Pediatr Rev.* 2006;27(10):373-381.
3. Nathan BM, Palmert MR. Regulation and disorders of pubertal timing. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2005;34(3):617-ix.
4. Mul D, Hughes IA. The use of GnRH agonists in precocious puberty. *Eur J Endocrinol.* 2008;159 Suppl 1: S3-S8.
5. Carel JC, Léger J. Clinical practice. Precocious puberty. *N Engl J Med.* 2008;358(22):2366-2377.