Anexo 31. Pubertad precoz

Objetivos

Establecer criterios de diagnóstico y actuación en los casos de pubertad precoz. El objetivo es identificar los casos que puedan implicar una patología grave como origen, un mal pronóstico de talla o una edad de menarquía muy precoz.

Destinatarios

Equipos de atención pediátrica de la atención primaria.

Población diana

Población pediátrica.

Periodicidad

En todas las revisiones individuales del Programa de Salud Infantoadolescente y en las consultas a demanda por la apreciación subjetiva de la familia.

Justificación

La prevalencia estimada de la pubertad precoz central se sitúa en torno a 19 casos por cada 100.000 personas y es claramente más frecuente en las niñas (riesgo relativo de 11,3). Su incidencia en España es de 0,02 a 1,07 nuevos casos por cada 100.000 habitantes. Asimismo, el riesgo relativo es 25 veces superior en las niñas adoptadas que en las niñas autóctonas.

Definición

Se define como *pubertad precoz* la aparición progresiva de caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años de edad en las niñas y de los nueve años en los niños; se trata de un criterio estadístico en relación con la media de edad de aparición de los caracteres sexuales en la población de referencia.

Aunque en las últimas décadas se ha producido un adelanto del comienzo puberal en las mujeres, que ha sido mínimo en la edad de la menarquía, es cada vez más frecuente encontrar población de otras razas a causa de la inmigración y de las adopciones internacionales en la cual pueden darse patrones y edades algo diferentes de desarrollo puberal; a pesar de todo, sigue manteniéndose esta definición por cuestiones prácticas.

Clasificación

- Pubertad precoz central (PPC), cuyo origen es dependiente de las gonadotrofinas y reproduce la pubertad normal, salvo por la edad.
- Pubertad precoz periférica (PPP), que es independiente de las gonadotrofinas y no sigue la cronología ni la intensidad de progresión de los diferentes caracteres sexuales secundarios.
- Pubertad precoz combinada: maduración del eje hipotálamo-hipofisario tras el estímulo de una causa periférica.

Diagnóstico

La manifestación inicial suele ser de esta manera:

- En niñas, la aparición de telarquia seguida por aceleración del crecimiento, pubarquia y/o axilarquia; en el 5-15 % de los casos estas últimas pueden preceder al botón mamario.
- En niños, aumento del volumen testicular por encima de 4 ml, seguido de alargamiento del pene, pubarquia/axilarquia, acné y aceleración de la velocidad de crecimiento.

Todos los casos son acompañados de avance en la maduración ósea y aumento de la velocidad de crecimiento.

Este es el patrón en el caso de PPC, que es la variedad más común; en la PPP, la cronología y la correlación de las diferentes manifestaciones difiere de la descrita.

Es importante diferenciar la pubertad precoz de las variantes puberales siguientes:

- Telarquia precoz aislada: desarrollo mamario cómo único hallazgo; suele aparecer antes de los 4 años de edad. Un tercio de los casos retrocede espontáneamente, la mitad se queda estable y el 10 % evoluciona hacia la pubertad precoz verdadera. La velocidad de crecimiento y la edad ósea son normales.
- Pubarquia precoz aislada: aparición de vello sexual púbico antes de los 8 años de edad en las niñas y de los 9 años en los niños, sin otros datos puberales; puede ir acompañada de axilarquia, acné y olor corporal apocrino. La mayor parte de los casos tienen de base un proceso fisiológico, aunque se pueden hallar causas patológicas en los cuadros más aparatosos y de curso más precoz y/o rápido.
- Menarquía aislada: entidad rara, sangrado vaginal cíclico en niñas menores de 9 años, sin otros datos puberales. Suele ser transitoria, con etiología desconocida, y la verdadera pubertad se produce a una edad normal.

En la historia clínica deben constar estos datos:

- Anamnesis:
  - Talla y desarrollo puberal de los progenitores.
  - Datos antropométricos neonatales.
  - Evolución estimada y cronología del desarrollo de los caracteres sexuales.
- Exploración física completa:
  - Somatometría con peso, talla, IMC y velocidad de crecimiento en el último año.
  - Intensidad en los cambios de cada uno de los diferentes caracteres sexuales secundarios, para ver si reproduce la cronología de la pubertad normal.
  - Presencia de hallazgos específicos que apunten al origen del cuadro en los casos de PPP o de pubertad precoz combinada.

La anamnesis y la exploración inicial deben centrarse en distinguir si se trata de una pubertad patológica o no:

- Derivación urgente en el caso de una PPC en un niño o de una PPP en cualquiera de los sexos, dada la mayor posibilidad de que se trate de una patología grave de fondo.
- Derivación preferente en el caso de una PPC en una niña susceptible de ser tratada con análogos de las gonadotrofinas de acción prolongada para frenar el desarrollo puberal, por la edad de inicio muy precoz (antes de los 6 años), por una progresión rápida y/o por el mal pronóstico de talla final. Para ello, la prueba más rápida y útil en la atención primaria es valorar la maduración ósea por medio de una radiografía de la mano y de la muñeca izquierdas.

- Derivación ordinaria en todos los casos que no cumplen las características mencionadas en los puntos precedentes.

Exploraciones complementarias

Otras exploraciones que se pueden solicitar desde la atención primaria:

- Gonadotrofinas (LH, FSH), testosterona en niños y estradiol en niñas.
- Ecografía pélvica, para valorar el útero y los anejos.

Tratamiento

Hay que recordar que en la PPC en niñas, que es la más frecuente, el origen de la mayoría de los casos es idiopático y muchas veces no requiere tratamiento:

- PPP: tratamiento específico sobre las causas en la PPP.
- PPC idiopática en niñas: el tratamiento más utilizado para detener el proceso puberal con el propósito de mejorar el pronóstico de talla y retrasar la edad del desarrollo puberal y la menarquía es administrar análogos de acción prolongada de la hormona liberadora de gonadotrofinas (la triptorelina es el principio activo más utilizado), administrados con una periodicidad mensual, aproximadamente, por la vía intramuscular o subcutánea (existen preparados de administración trimestral pero no entra en ficha técnica en España), con dosis de 80-120 mcg/kg. Esta medicación requiere visado. El sangrado vaginal se produce entre 9 y 24 meses después de suspender la medicación.

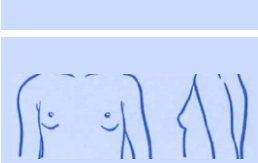
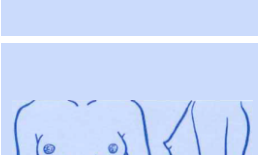
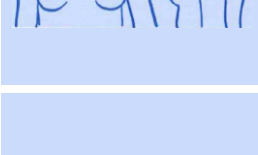
No existe unanimidad sobre cuándo debe suspenderse el tratamiento, por lo que debe individualizarse en cada caso (en torno a los 12 años de edad ósea en las niñas y los 13 en los niños).

Los efectos secundarios del tratamiento son reacciones locales, reacciones urticariformes, sangrado vaginal autolimitado, síntomas menopáusicos y posible aumento de peso. Aunque de momento se considera un medicamento seguro, se están vigilando sus posibles efectos a largo plazo. El tratamiento es claramente eficaz para retrasar las menstruaciones y permite mejorar la talla adulta si se selecciona el caso.

Apéndice 1. Estadios de Tanner: desarrollo de los caracteres sexuales secundarios en los niños

Desarrollo genital (Tanner, 1962)		Desarrollo del vello púbico (Tanner, 1962)	
Estadio 1 (G1) Pene, escroto y testículos infantiles, es decir de aproximadamente el mismo tamaño y forma que en la infancia		**Estadio 1 (P1)** Ligera vellosidad infantil	
Estadio 2 (G2) Agrandamiento del escroto y de los testículos. La piel escrotal se vuelve más roja, delgada y arrugada. El pene no tiene ningún agrandamiento o es muy insignificante		**Estadio 2 (P2)** Vello escaso, lacio y ligeramente pigmentado, usualmente arraigado al pene (difícil de apreciar en la figura)	
Estadio 3 (G3) Agrandamiento del pene, principalmente en longitud. Continuación del desarrollo testicular y escrotal		**Estadio 3 (P3)** Vello rizado, aún escasamente desarrollado, pero oscuro, claramente pigmentado, arraigado al pene	
Estadio 4 (G4) Aumento de tamaño del pene, con crecimiento del diámetro y desarrollo del glande. Continuación del agrandamiento de testículos y del escroto. Aumento de la pigmentación de la piel escrotal		**Estadio 4 (P4)** Vello púbico de tipo adulto, pero no respecto a la distribución (crecimiento del vello hacia los pliegues inguinales, pero no en la cara interna de los muslos)	
Estadio 5 (G5) Genitales de tipo y tamaño adulto		**Estadio (P5)** Desarrollo de la vellosidad adulta respecto al tipo y a la cantidad; el vello se extiende en forma de un patrón horizontal, el llamado "femenino" (el vello crece también en la cara interna de los muslos). En el 80 % de los casos, el crecimiento del vello continúa hacia arriba, a lo largo de la línea alba (estadio 6)	

Apéndice 2. Estadios de Tanner: desarrollo de los caracteres sexuales secundarios en las niñas

Desarrollo mamario (Tanner, 1962)		Desarrollo del vello púbico (Tanner, 1962)	
Estadio 1 (S1) Mamas infantiles. Solo el pezón está ligeramente sobreelevado		**Estadio 1 (P1)** Ligera vellosidad infantil	
Estadio 2 (S2) Brote mamario. Las areolas y los pezones sobresalen como un cono. Esto indica la existencia de tejido glandular subyacente. Aumento del diámetro de la areola		**Estadio 2 (P2)** Vello escaso, lacio y ligeramente pigmentado, usualmente a lo largo de los labios (difícil de apreciar en la figura)	
Estadio 3 (S3) Continuación del crecimiento con elevación de la mama y de la areola en un mismo plano		**Estadio 3 (P3)** Vello rizado, aún escasamente desarrollado, pero oscuro, claramente pigmentado, sobre los labios	
Estadio 4 (S4) La areola y el pezón pueden distinguirse como una segunda elevación, por encima del contorno de la mama		**Estadio 4 (P4)** Vello púbico de tipo adulto, pero no respecto a la distribución (crecimiento del vello hacia los pliegues inguinales, pero no en la cara interna de los muslos)	
Estadio 5 (S5) Desarrollo mamario total. La areola se encuentra al nivel de la piel y solo sobresale el pezón (en ciertos casos, la mujer adulta puede mantenerse en el estadio 4)		**Estadio (P5)** Desarrollo de la vellosidad adulta respecto al tipo y a la cantidad; el vello se extiende en forma de un patrón horizontal, el llamado "femenino" (el vello crece también en la cara interna de los muslos). En el 10 % se extiende por fuera del triángulo púbico (estadio 6)	

Bibliografía

ARGENTE OLIVER, Jesús; SORIANO GUILLÉN, Leandro. "Pubertad precoz y pubertad retrasada". En: *Manual de endocrinología pediátrica*. Madrid: Ergón, 2014.

FUENTES CASTELLÓ, Miguel Ángel; VARGAS TORCAL, Fernando. "Pubertad precoz y pubertad adelantada". En: SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA. *Endocrinología pediátrica: manual práctico.* Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2013.

Harrington J, Palmert MR. Definition, etiology and evaluation of precocious puberty. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.

IBÁÑEZ TODA, Lourdes; MARCOS SALAS, María Victoria. "Abordaje de la talla baja y de las alteraciones de la pubertad". En: ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA. *Curso de actualización pediatría 2014.* Madrid: Exlibris, 2014. Disponible en: <cursosaepap.exlibrisediciones.com/files/49-208-fichero/Abordaje de la talla baja.pdf> [Consulta: 1 junio 2018].

Autoras

– Dolores Cardona Alfonseca, pediatra del Centro de Salud Son Ferriol (Palma)
– María Isabel Martín Delgado, pediatra del Centro de Salud Santa Ponça

Revisor

– Diego de Sotto Esteban, pediatra del Servicio de Endocrinología Infantil del Hospital Universitario Son Espases