



SAP



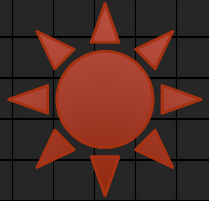
Contribución de las
i

Pubertad

- 0 Transición entre infancia y adultez
- 0 Aparecen los caracteres sexuales 2^{rios}
- 0 Estirón puberal
- 0 Se adquiere capacidad reproductiva
- 0 Incluye cambios psicológicos profundos



Pubertad



Inicio de la pubertad se ha ido adelantando.....

■ Por contaminantes ambientales de acción estrogénica

- Factores genéticos
- Étnicos
- Condiciones nutricionales
- Factores psicosociales

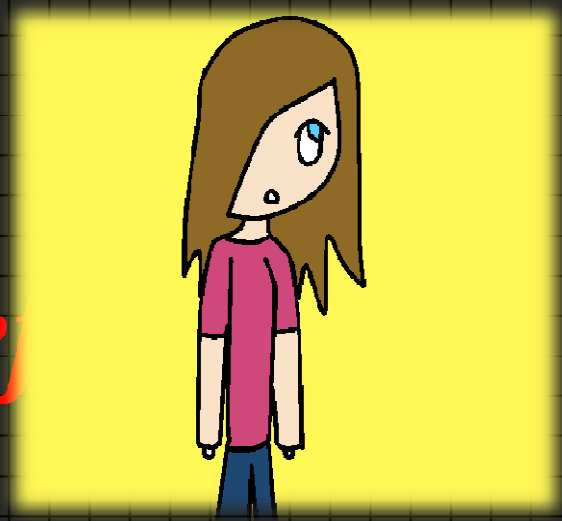


Pubertad precoz

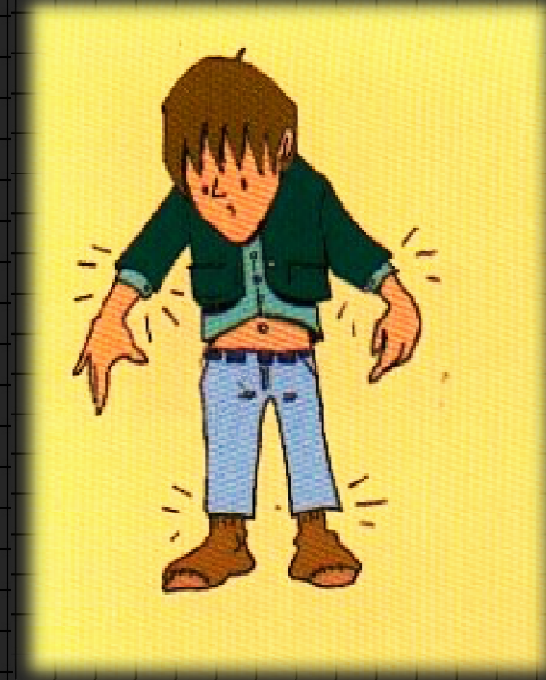


< 8

Dej



< 9



Desarrollo de caracteres sexuales 2arios

en una edad **no** fisiológica
antes de los ocho años en niñas
antes de los nueve años en niños

Tipos de Pubertad precoz (PP)

Incidencia: 1/5000 -10000 niños

Relación varón / mujer 1/20

- *PPC central*
- *PPP periférica*
- *PPCo combinada*

Etiología en niñas

El 98% corresponde a PPC → 74% suele ser idiopática (PPCI)

El resto → tumores y factores del SNC (neuronal)

PPCI entre 7 y 8 años

< 4 años → PPC neurogénica



Etiología PPC en niñas

A. Idiopática

B. Afectación del SNC o neurogénica

- Hidrocefalia
- Hamartoma hipotalámico
- Microadenoma pituitario
- Pinealoma, Ependimoma, Astrocitoma del quiasma óptico
- Neurofibromatosis (glioma del nervio óptico)
- Agenesia del cuerpo calloso
- Otros: encefalitis, encefalocele, hemorragia intracraneal, malf. vasculares del SNC, silla turca vacía

Etiología en niños

PPC de origen neurogénico → 94%

Hamartoma hipotalámico mas frec

Otros: NF1, T. del SNC , hidrocefalia e infecciones

Alteran los ritmos neuronales

Inhiben el generador de pulsos Gn-RH

Actúan directamente en hipotálamo o

Aumentan la presión intracraneal.



Etiología PPC en niños

A. Afectación del sistema nervioso central

- Hamartoma hipotalámico
- Neurofibromatosis (glioma del nervio óptico)
- Meningitis con o sin hidrocefalia
- Radioterapia
- Craneofaringioma (posquirúrgico)
- Ependimoma, astrocitoma, pinealoma
- Infección congénita por citomegalovirus (hidrocefalia)
- Otros

B. Idiopática

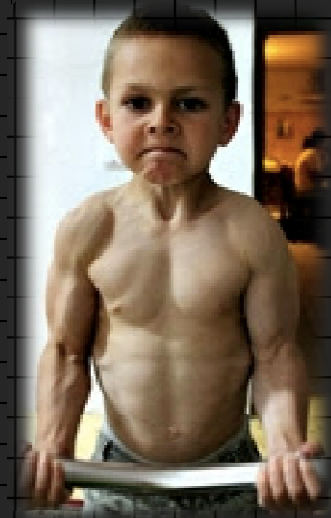
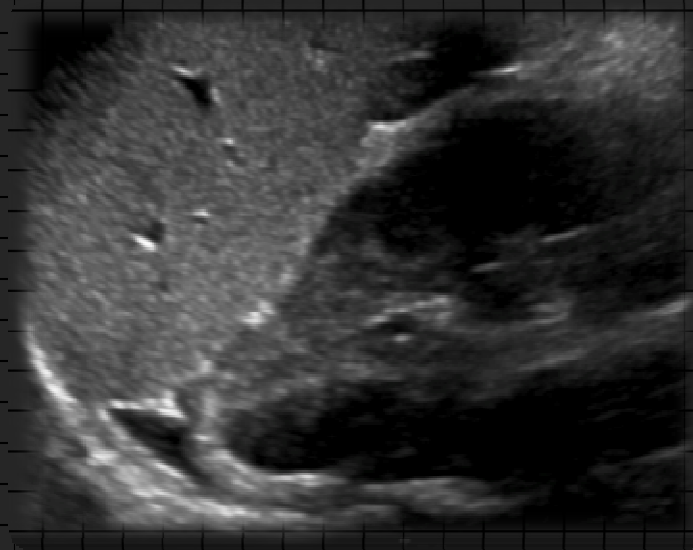
Pubertad Precoz Periférica PPP

Producción de esteroides sexuales a nivel suprarrenal o gonadal

Producción ectópica de sustancias con actividad gonadotropínica

En varones: Tumores de alto grado de malignidad.

En niñas: origen ovárico (2%).



Etiología PPP

- A. Causas suprarrenales :Tumores virilizantes o feminizantes
Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)
- B. Causas testiculares :Tumores de células de Leydig
Testotoxicosis

Etiología PPP

C. Causas ováricas: Hiperfunción ovárica aislada

Tumores de células de la granulosa juvenil

Tumores de célula teca-granulosa

D. Otros T. secretantes de gonadotrofina coriónica (HCG):

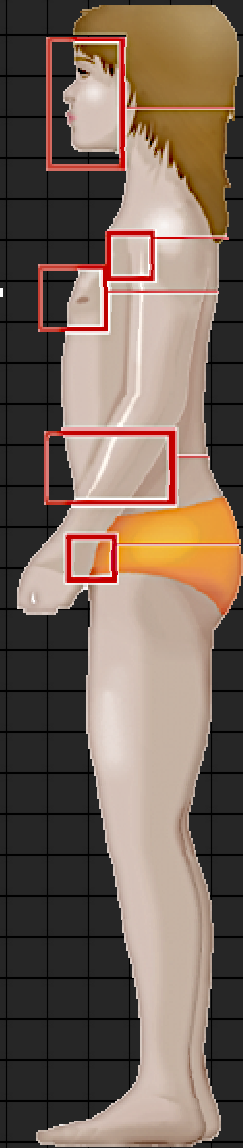
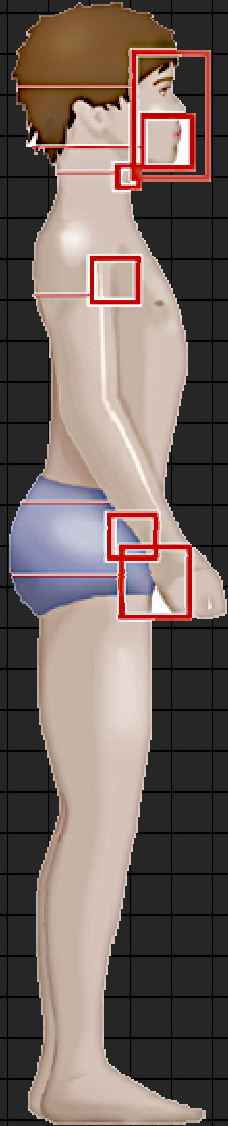
Síndrome de Mc Cune Albright

Administración de esteroides exógenos

“Pubertad adelantada”

Inicio del desarrollo puberal
alrededor de 8 años en niñas y 9 en niños.

Manejo semejante a la pubertad precoz (PP)
verdadera.



Cual es el 1er signo clínico de desarrollo puberal?

Telarca en las niñas

Volumen testicular mayor o igual a 4 cc en los niños



Como estudiamos a estos niños



Primer paso.....

Determinación de la edad ósea

Servirá de guía dentro del proceso diagnóstico.



En verdaderas PP

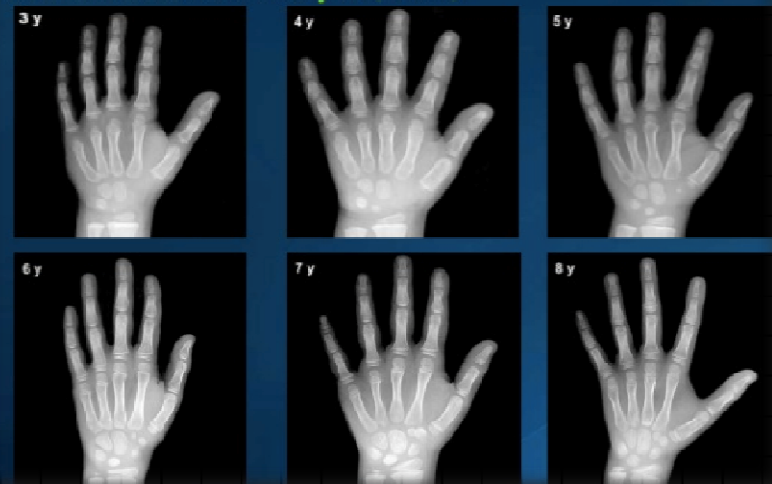
está acelerada en más de 2ds a la cronológica.



Más usados....

Más usados: Atlas Greulich & Pyle
Compara una Rx problema con una serie
estándar de una muestra de la población general

Atlas of Greulich and Pyle (1959)



Método numérico de Tanner y Whitehouse

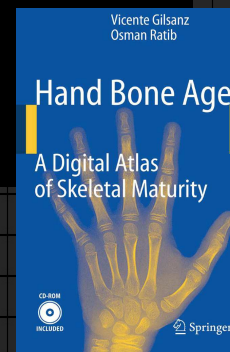
Serie de indicadores de maduración en cada núcleo de osificación
Asigna una puntuación a c/uno de los estadios evolutivos s/sexo.
La suma de las puntuaciones nos dará la maduración ósea.

No se vieron diferencias significativas entre el Atlas de Greulich-Pyle y el método numérico de Tanner y cols.





11 y



EO y la talla se utilizan para calcular la predicción de estatura final.

El método Bailey-Pinneau

Evalúa el porcentaje de la talla adulta que ha alcanzado a una determinada edad ósea.

Sirve para establecer pronóstico de estatura en casos de pubertad precoz.



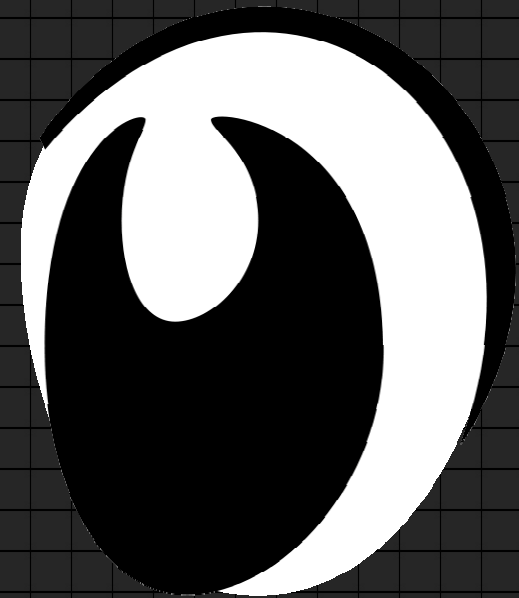
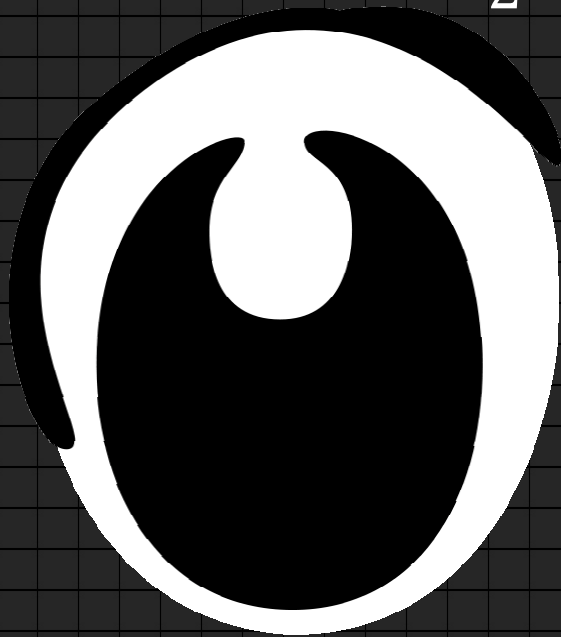
Dos excepciones a esta "regla"

1 - PP mediada por gonadotrofinas se asocia a un **déficit de GH**

Edad ósea muy variable

2 - Asociada a **hipotiroidismo**

Edad ósea retrasada.



El siguiente paso....

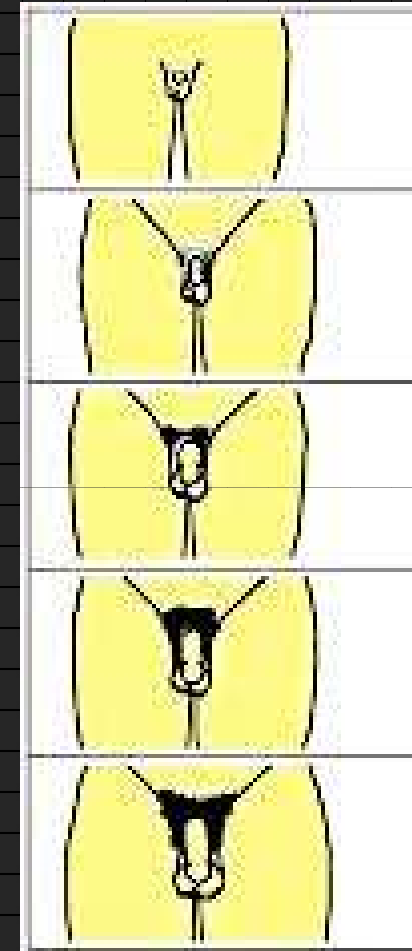
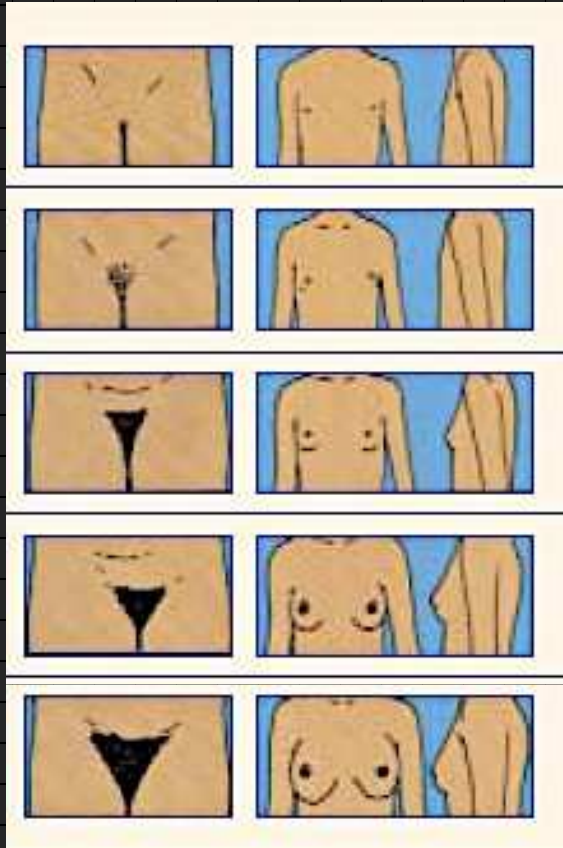
Valorar el desarrollo gonadal
para enmarcar el cuadro



PPC (eje hipotalamohipofisogonadal origen de esteroides sexuales)

Periférica o pseudo-PP (producción de esteroides sexuales sin activación del eje como desencadenante)

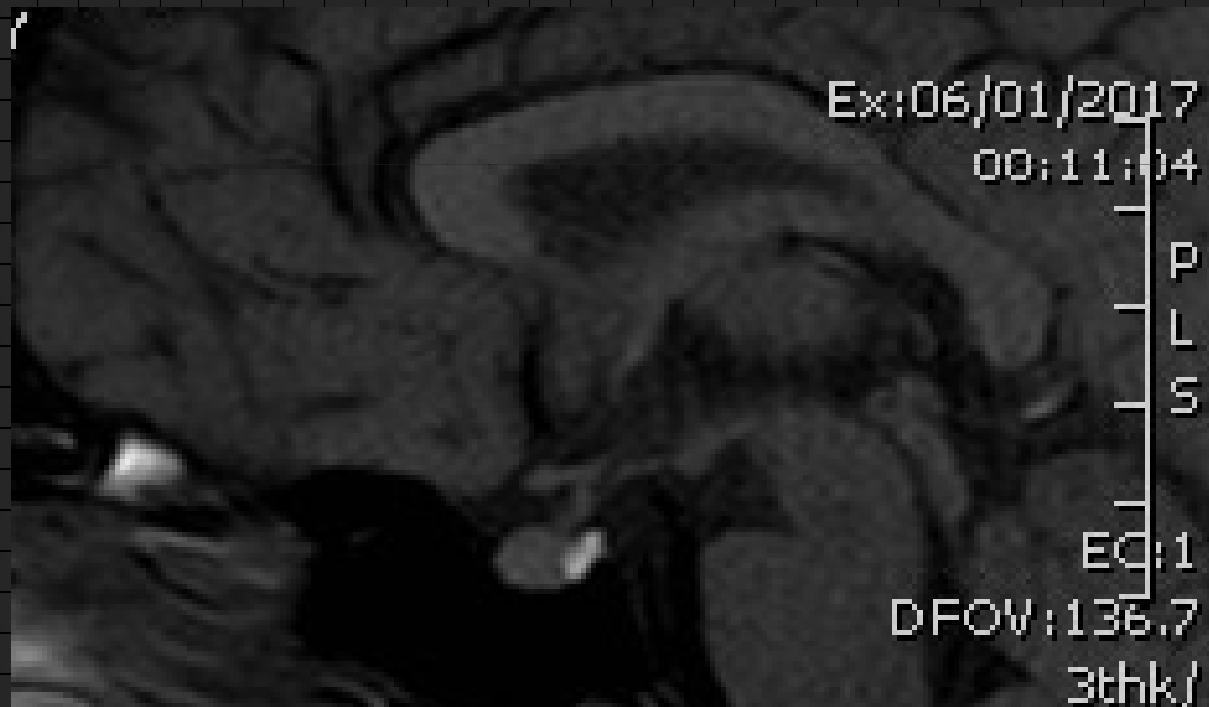
Escala de Tanner



Describe los cambios físicos
en genitales, pecho y vello púbico
A lo largo de la pubertad en ambos sexos.
Divide el cambio puberal en
5 etapas sucesivas que van de niño (I) a adulto (V)

TC y RM → *Diag. Dif. entre PPC idiopática y neurogénica.*

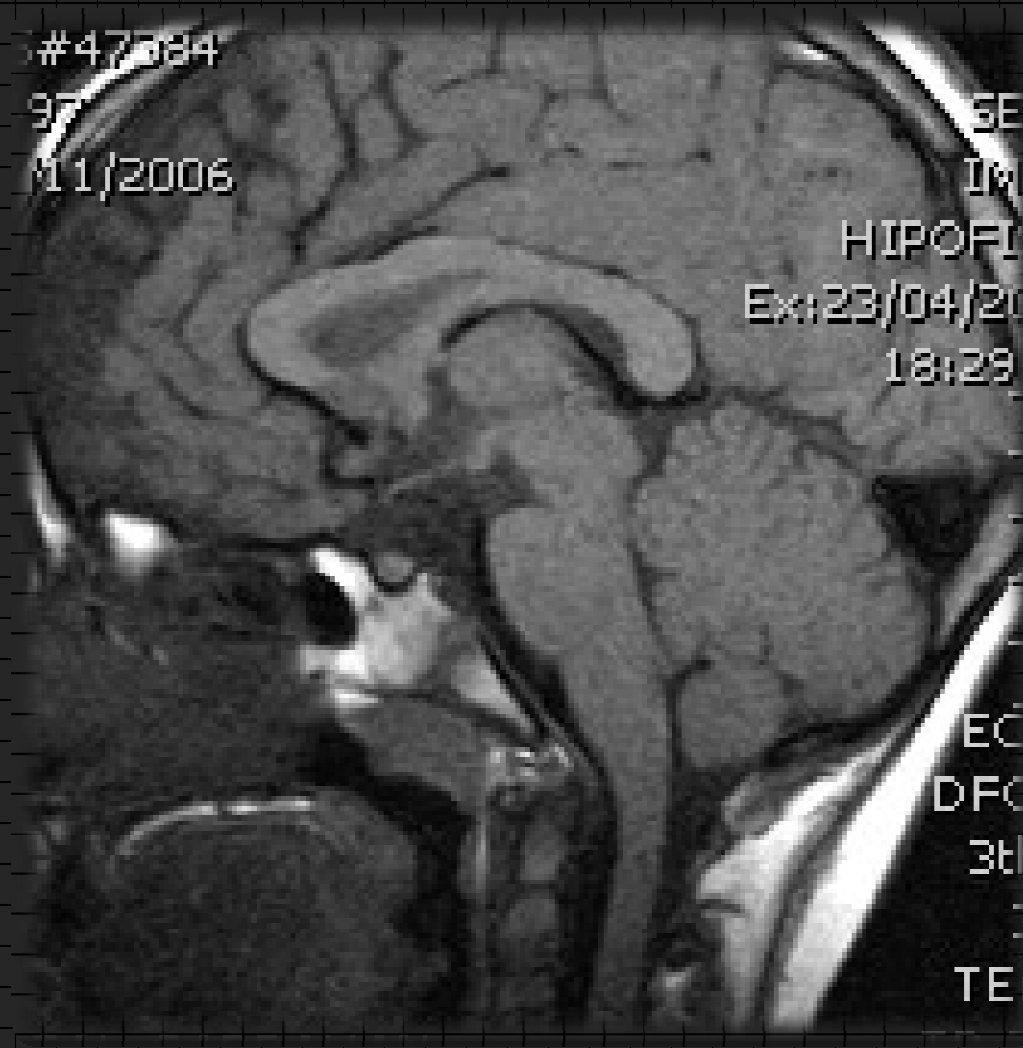
Justificación plena para realizar el estudio en todos los pacientes con pubertad precoz, independiente de su edad.



RM descubre pequeños tumores de la región hipotálamo-hipofisiaria

Hamartoma hipotalámico

Hallazgo más frecuente.



Hamartomas

*Malf. congénitas de tejido de SNC heterotópico unido al hipotálamo
Posterior en la cisterna supraselar, en la región del tuber cinereum*

Pueden crecer lentamente o no crecer
y ser compatibles con una vida normal.

Generador ectópico de pulsos de LH-RH
independiente de los mecanismos inhibitorios normales del SNC.
Se asocia a hiperrespuesta de LH

EO avanzada al comienzo del cuadro.

Si estudiamos al varón con PP...

Exploración directa de los testículos

Estudios por imágenes

Ecografía testicular

- < de 6 años: 1-2 cc
- 6-10 años: 3 cc
- 12 años: 4 +/- 2 cc
- 14 años: 11 +/- 2 cc
- 16 años 15 +/- 3 cc
- 19-20 años 16 +/- 3 cc

Ecografía abdominal

RNM cerebral



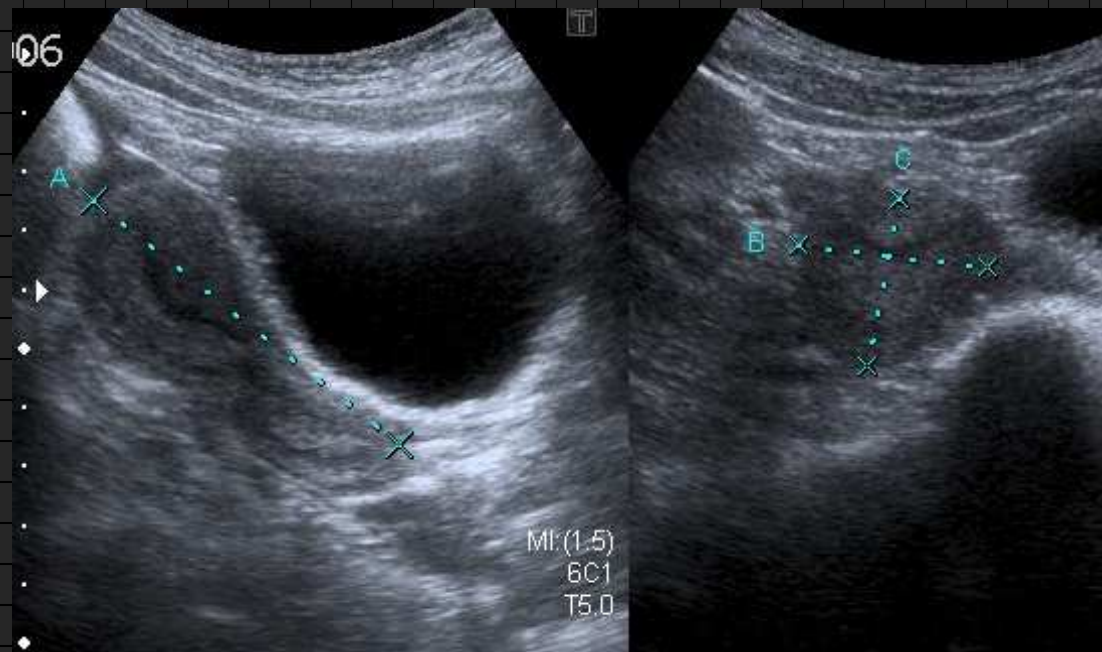
En las niñas

Exploración gonadal a través de *ecografía ginecológica suprapubica*

Ecografía uterina:

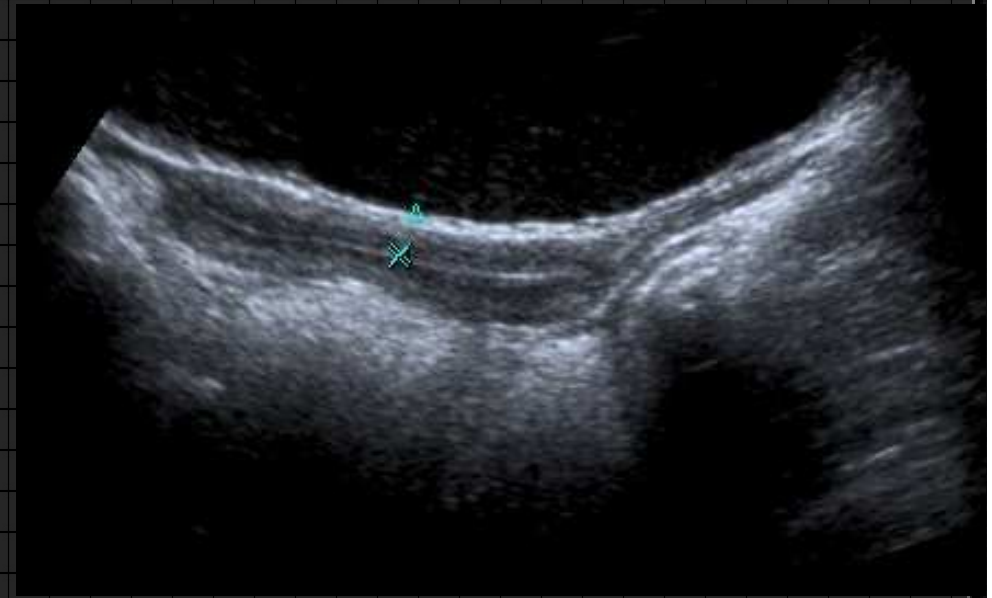
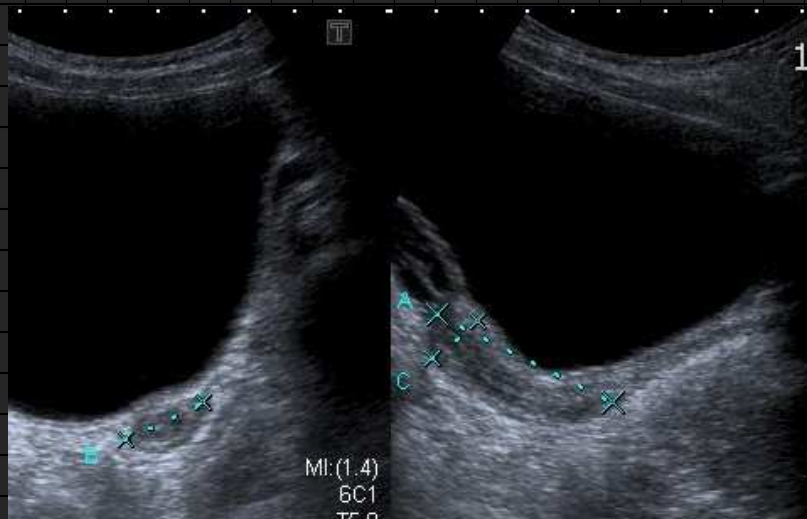
Longitud del cuerpo uterino : > 3 cm en fase puberal

Relación cuerpo/cuello: en la pubertad pasa de 1:1 a 2:1



Signos que demuestran que las estructuras han estado sometidas al estímulo estrogénico

- El largo uterino: mayor de 3- 3,5 cm
- Morfología
- Incremento de la relación cuerpo/cuello
- Presencia de línea endometrial



Ecografía ovárica :

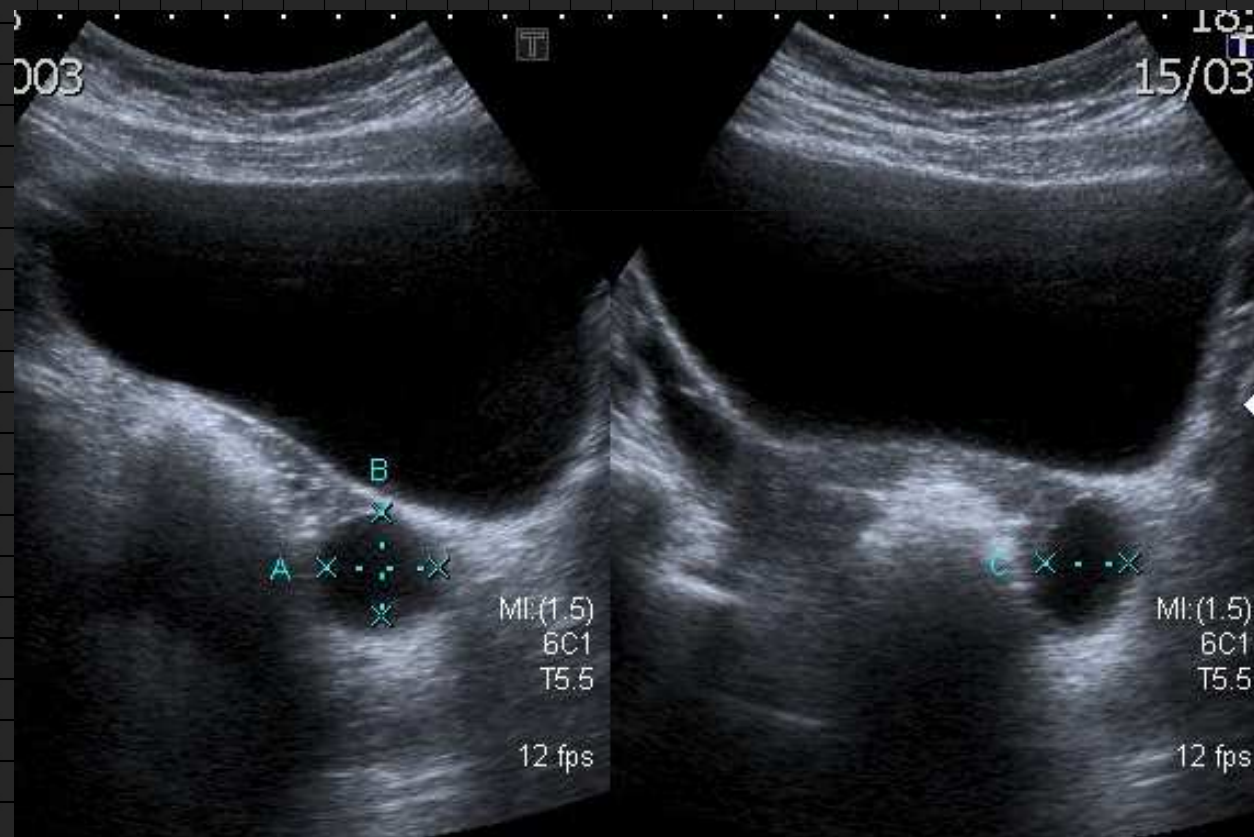
- Determinación del volumen y los cambios en el volumen
Ovarios > a 2 cc sugieren que la pubertad se ha iniciado.
- Morfología ovárica
- Numero de folículos: + de 5 coincidiendo con cambios puberales

★ Folículo dominante (hasta 9 mm) no específico de cambio puberal :53% prepúberes normales ↔ 63% en PP

En los casos dudosos se aconsejan evaluaciones periódicas.

Signos ecográficos sugestivos de PPP :

Quistes autónomos de mayor tamaño
Asimetrías asociadas en el volumen ovárico
Asociados a S. de Mc Cune Albright



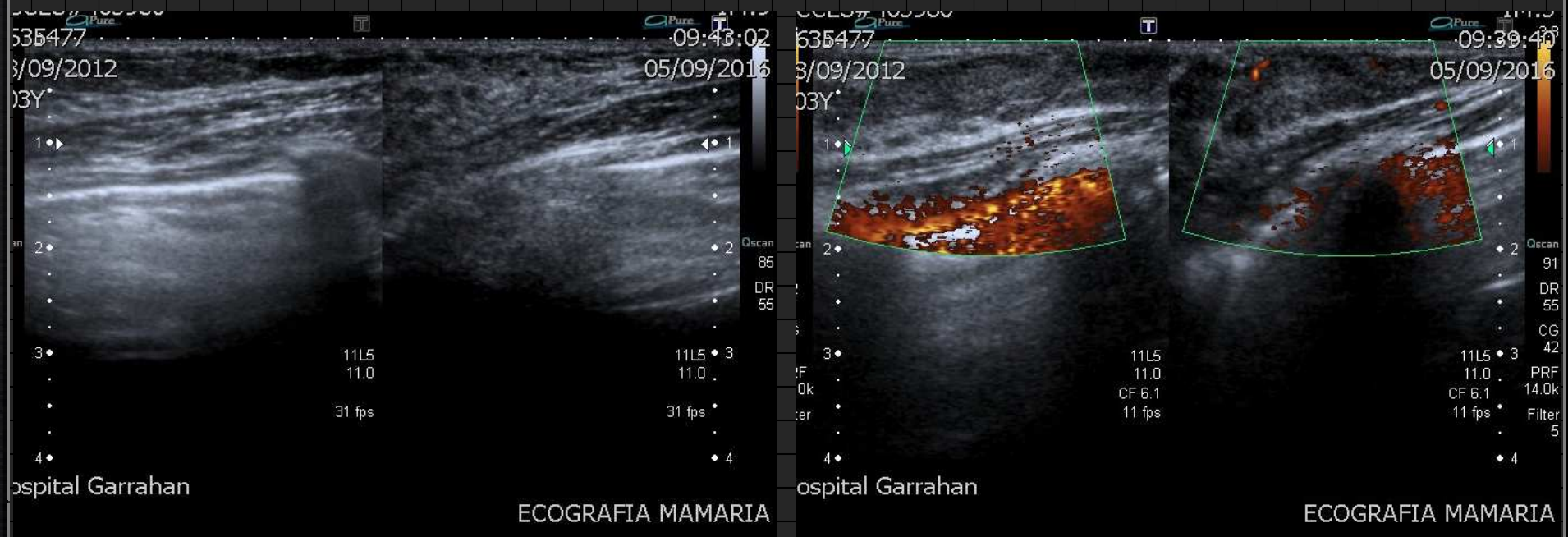
Ecografía mamaria

Distingue grasa de tejido glandular.

Niñas obesas telarquia puede confundirse con adipomastia

Muy útil en casos de franca y sostenida asimetría mamaria

Descartar tumores de la misma.



VARIANTES DEL DESARROLLO PUBERAL

Los caracteres sexuales aparecen de forma **precoz y aislada**

Variantes “normales” del desarrollo puberal o PP incompleta.

- Pueden seguir estables y regresar
- Presentar pubertad verdadera en forma y tiempo normales
- Progresar hacia alguna de las formas de PP verdadera.

Telarquia precoz aislada

Desarrollo mamario en niñas < 8 años sin otro signo de pubertad.

Antes de 4 años de edad.

Una 1/3 regresa espontáneamente

La mitad permanece igual

10% evoluciona hacia una PP verdadera



Etiología: desconocida

Varios mecanismos de explicación:

- Hipersensibilidad estrogénica
- Quistes ováricos funcionantes recurrentes
- Contaminación estrogénica alimenticia
- Activación transitoria del eje hipotalamo-hipofisario-ovárico con producción excesiva de FSH
- Producción exagerada suprarrenal de precursores estrogénicos.

Diagnóstico:

Clínico: Velocidad de crecimiento normal

Laboratorio: Gonadotropinas y el test de LH-RH prepuberales.

Citología vaginal: indicios de impregnación estrogénica esporádica.

Rx de mano y muñeca: Edad ósea no está avanzada.

Ecografía pelviana: quiste de ovario fluctuante

Tamaño del útero prepuberal, sin señales de endometrio.

Ecografía mamaria: diferenciarla de la adipomastia

Obligatoria en los casos de telarquia asimétrica y progresiva.

Pubarquia precoz aislada

Aparición de vello sexual púbico, sin otros signos de pubertad
Antes de los 8 años en niñas y 9 en niños.

Se acompaña de Axilarquia

Acné leve

Olor corporal apocrino.



- *Etiología*

- **Adrenarquia precoz:** Maduración precoz de zona reticular adrenal.

Veloc. crec. moderadamente acelerada.

Ecografía: Pelvis prepuberal en niñas y niños con testes < 4 cc

EO y la DHEA-S normales para estadio de Tanner.

- **Adrenarquia exagerada:** 1er signo de hiperandrogenismo funcional suprarrenal.

EO adelantada

Niveles séricos de testosterona y androstenediona en rango adulto

Desarrollo insulino resistencia y sínd. de ovario poliquístico (SOPQ)

después de la menarquia.

- **Enf. virilizantes:** HSC y T. Virilizantes (ovario o suprarrenal).
Rápida progresión del vello, acné quístico, V. crecim. acelerada, incremento en la musculatura, voz grave, clitoromegalia o crec exagerado del pene en el niño y signos cushingoides.

- **Pubarquia prematura idiopática:** Niveles de andrógenos y Rta. ACTH normales.
Puede desarrollar hirsutismo idiopático.

- **Tratamientos médicos:** esteroides tópicos y gonadotropinas

- **Formas no clásicas de HSC**
Déficit de 21-OH-asa

- **PP verdadera.**



- Diagnóstico

A todos se realizará un estudio de EO.

- EO normal, pubarquia leve: reevaluar en 6 meses con nueva EO.
- EO adelantada con talla menor a la diana: andrógenos y respuesta a ACTH exógena.
- Otros signos de virilización: ecografía y/o TAC abdominal

Menarquia precoz aislada

Rara

1-9 años con sangrado vaginal cíclico sin otros signos puberales
Las menstruaciones entre 1 y 6 años de la verdadera pubertad a una edad normal.

Etiología: similar a la de la telarquia precoz aislada.

Diagnóstico: *por exclusión*

Ecografía pélvica

Estudio de edad ósea

Test LH-RH y nivel sérico de estradiol



Criterios que sugieren que progresa la pubertad

- Progresión del desarrollo mamario en menos de 3-6 meses
- Velocidad de crecimiento $>$ a Pc 90-97
- Avance de la EO $>$ 1.5 a 2 años con respecto a la cronológica
- Longitud uterina y el tamaño testicular y volumen ovárico en aumento

Conclusiones

Ante sospecha clínica de....

- verdadera PP
 - Idiopática o neurogénica
 - Pubertad adelantada o
 - variantes de PP incompleta.....
- Debe realizarse Rx mano y muñeca
 - Estimar EO
 - *Ecografía pelviana*
 - *Ecografía mamaria*
 - Eco testicular o abdominal
 - *Determinaciones hormonales*
 - *Estudio por imágenes del SNC*

Hallazgos deben ser vigilados e interpretados en el contexto clínico junto a un equipo de trabajo multidisciplinario en el cual el radiólogo pediatra tiene un rol fundamental.

Muchas gracias

Dra. Mónica Galeano
monicalgal@yahoo.com.ar