

PROTOCOL D'ESTUDI I ACTUACIÓ DE LA **PUBERTAT PRECOÇ** A L'ATENCIÓ PRIMÀRIA DE SALUT

*Protocol consensuat entre HSJD i Atenció Primària de Salut del Baix Llobregat, Garraf, Alt Penedès,
 Barcelona Esquerra dins del marc del projecte VINCLES*

R. Monné (pediatra H.U. Joan XXIII / ABS Cap Muralles)
L. Ibañez; M. Amat (Metgesses adjuntes del Servei d'Endocrinologia de l'HSJD)
P. Pérez; V. Fernández; L. Eroles (pediatres EPT Alt Penedès)

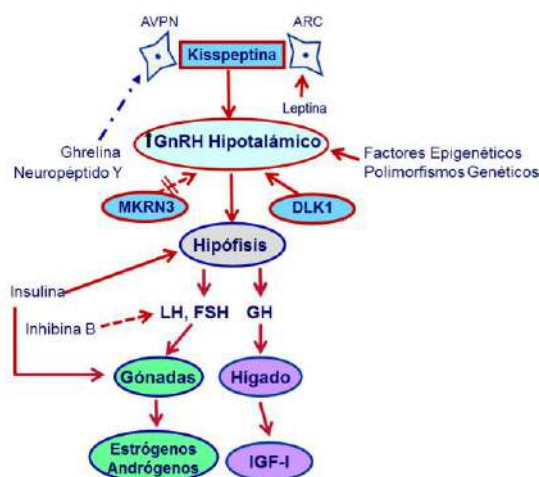
Data de revisió de Protocol: Octubre 2020

1. DEFINICIÓ

Es defineix la pubertat precoç (PP) com l'**aparició de caràcters sexuals secundaris en una edat cronològica anterior a -2.5 DE de la mitja que li pertocaria per a la població de referència**, que en el nostre entorn correspon:

- Nenes edat < 8 anys (20 casos per 10.000)
- Nens edat < 9 anys (5 casos per 10.000)

2. FISIOPATOLOGIA I ETIOLOGIA



La figura mostra l'entramat hormonal regulador del desenvolupament dels òrgans sexuals.

En **nenes**, la **PP central idiopàtica** és la causa més freqüent, per l'activació de l'eix hipotàlem hipofisiari.

En **nens**, la causa més freqüent és la **PP central secundària a lesions del SNC** (hamartoma i altres tumors, irradiació, malformacions, traumatisme, neurofibromatosis, etc)

Quan la producció hormonal no és conseqüència de l'activació de l'eix hipotàlem hipofisiari, es tracta d'una **PP perifèrica**. En aquest cas els esteroides sexuals es troben elevats (andrògens o estrògens) i LH/FSH frenades. La causa pot ser exògena o endògena i en cas de producció endògena gonadal o extra gonadal.



Sant Joan de Déu
Barcelona Hospital

3. VARIANTS DE LA NORMALITAT

Telarquia prematura aïllada

Desenvolupament aïllat, transitori, uni o bilateral de la glàndula mamària < 8 anys:

- No altres caràcters sexuals secundaris
- No augment de la velocitat de creixement
- No acceleració de l'edat òssia

Al naixement, el desenvolupament mamari secundari als estrògens placentaris es normal i a més pot mantenir-se o aparèixer durant els 2 primers anys de vida (minipubertat). No cal cap intervenció ni derivació a l'atenció especialitzada.

Pubàrquia prematura idiopàtica

Aparició de pèl al pubis, que pot associar-se a pèl axil·lar, olor apocrí corporal i/o acne, en nenes de < 8 anys i en nens de < 9 anys. A més l'edat òssia pot trobar-se lleugerament avançada.

És independent de la pubertat i conseqüència de l'activació precoç de la cortesa suprarrenal i per tant de l'augment dels andrògens (adrenàrquia), específicament del sulfat de deshidroepiandrosterona (DHEA-S), cursant amb 17OH-Progesterona i Testosterona normals.

Cal descartar la Hiperplàsia Suprarenal Congènita no clàssica i tumors virilizants.

Menarquia prematura aïllada

Sagnat vaginal transitori o cíclic aïllat, en absència d'altres signes de desenvolupament sexual, en una nena prepuberal.

El diagnòstic es d'exclusió i per tant cal descartar altres causes com vulvovaginitis, malaltia hemorràgica, traumatismes, abús sexual, cos estrany o pubertat precoç perifèrica. En cas de no trobar-se cap causa evident cal fer una derivació hospitalària per estudi.

Ginecomàstia puberal

Creixement glandular mamari en el nen puberal, uni o bilateral. Es normal la seva aparició en estadi de Tanner III-IV i amb mesura < 4 cm. En edat prepuberal és un signe d'alarma i pot acompanyar la pubertat precoç.

Pubertat avançada

Inici puberal en nenes entre 8-9 anys i en nens entre 9-10 anys.

Habitualment no es necessari cap tractament, però es recomana derivació a l'atenció hospitalària en cas de:

- Pubertat ràpidament progressiva
- Talla baixa
- Antecedent de petit per l'edat gestacional (PEG). Pot cursar amb major incidència de pubertat ràpidament evolutiva i major risc de patologia a l'edat adulta (s. ovaris poliquístics i resistència a la insulina). Important fer control ambulatori per evitar sobrepès i obesitat.
- Nens: si entre els 9-10 anys volum testicular > 4 ml (dubtes de quan va iniciar el desenvolupament puberal).

4. PROTOCOL D'ACTUACIÓ PER SOSPITA DE PUBERTAT PRECOÇ

Anamnesi

Antecedents familiars:

- * Mida de la mare i el pare.
- * Pubertat precoç/avançada
- * Malalties hereditàries: Neurofibromatosi, hiperplasia suprarrenal congènita

Antecedents personals:

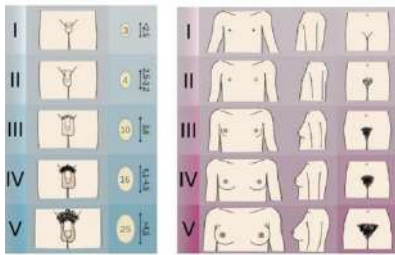
- * PEG
- * Possibilitat d'exposició a estrògens/andrògens exògens (fàrmacs, cosmètics)

* Edat d'inici i temps d'evolució, ordre d'aparició de caràcters sexuals secundaris i la seva progressió:

- Lentament progressiva: no canvi de Tanner en 6 mesos o més
- Ràpidament progressiva: canvi de Tanner en < 6 mesos

- * Síntomes neurològics associats

Exploració física



Antropometria

- * Pes, alçada, IMC
- * Velocitat de creixement

Desenvolupament puberal

- * Estadi de Tanner

Genitals

- * Hipertrofia de clítoris, augment de penis, pigmentació, simetria testicular

Pell

- * Acne. Taques cafè amb llet, neurofibromes
-

Proves complementàries

Rx mà per estudi de l'edat òssia

- * Normal +/- 1 any

Estudi hormonal basal

- * Funció gonadal (poca utilitat en fases inicials)
 - LH/FSH i estradiol
- * En cas de adrenàrquia prematura/hiperandrogenisme
 - 17OH-Progesterona, Androstendiona, DHEA-S i Testosterona.

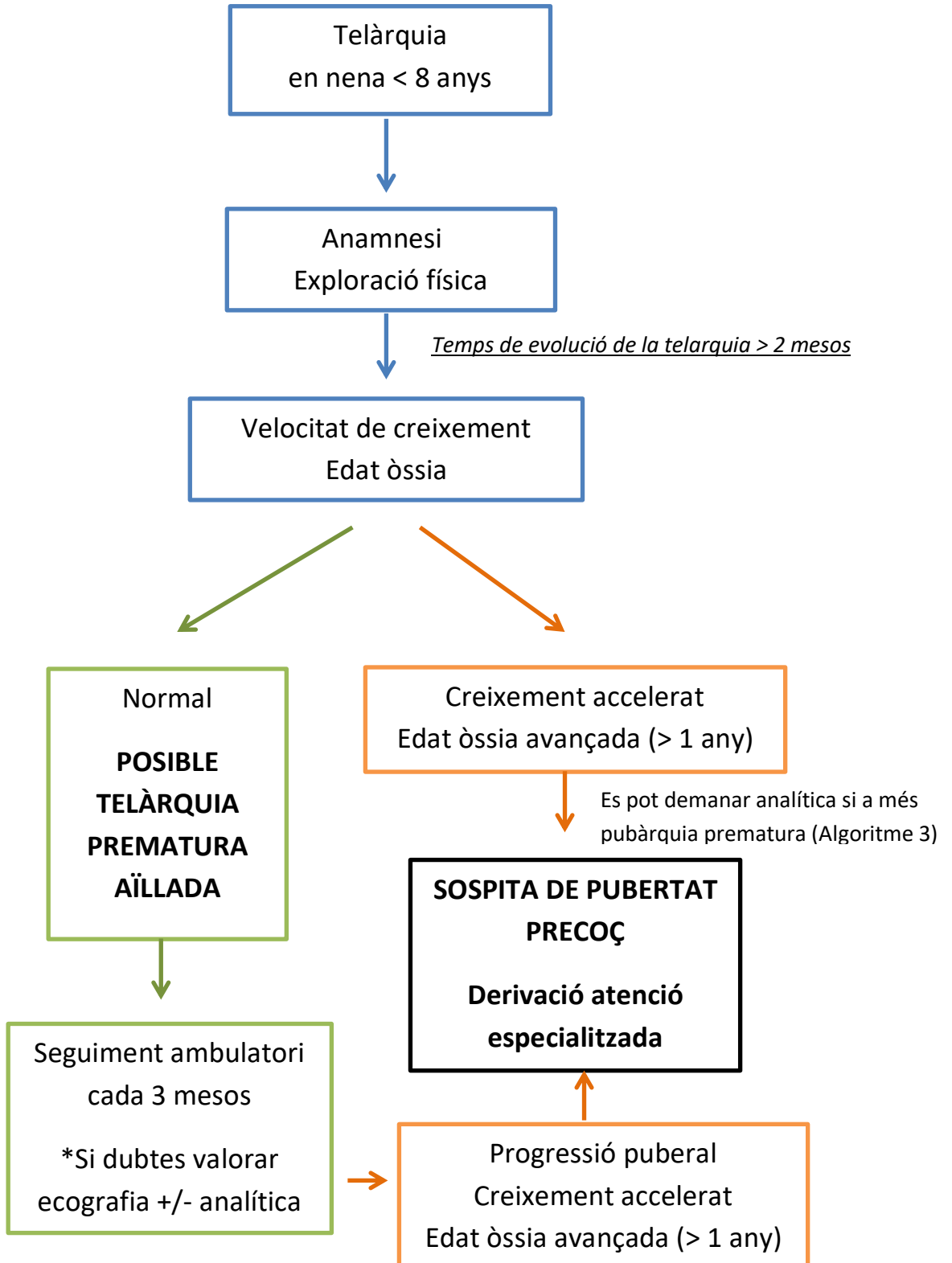
Valors de 17OHP > 1 ng/ml (prepubertat) o > 2 ng/ml (en pubertat) son suggestius de hiperplàsia suprarenal congènita

- * Marcadors tumorals (només si sospita tumor en nens)
 - alfa-FP, beta-HCG.
- * En cas d'associar símptomes de hipotiroïisme
 - TSH, LT4

Ecografia pèlvica

- * Puberal (limitacions): mida uterina ≥ 35 mm, relació cos/coll úter 2:1, presència de línia endometrial, volum ovàric > 1-3 cc (segon autors), presència de > 6 fol.licles ovàrics > 10 mm
 - * Valorar quists o tumors ovàrics i suprarenals
-

Algoritme 1. Sospita de PP en nenes



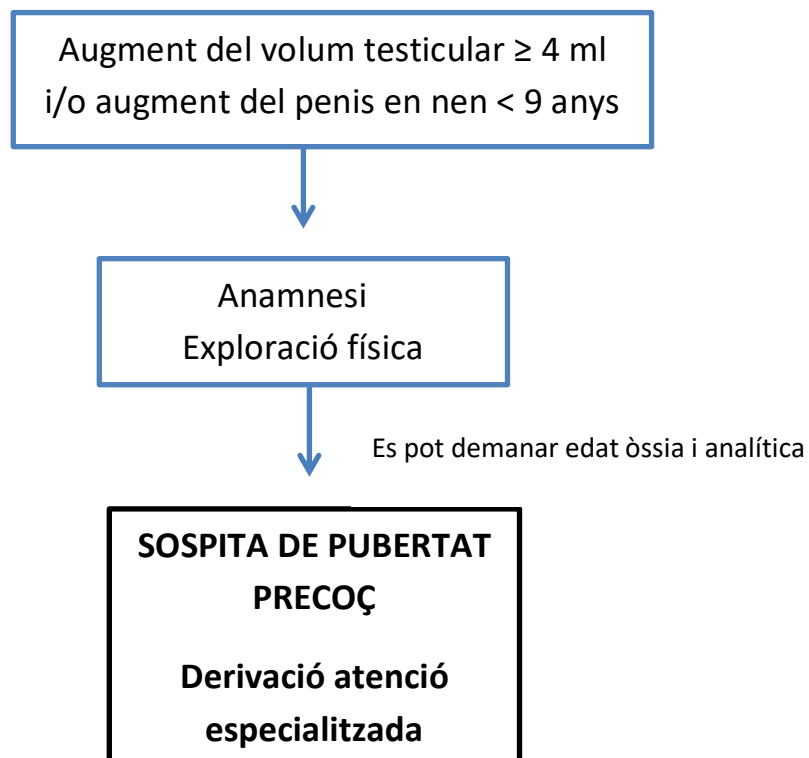


Sant Joan de Déu
Barcelona Hospital

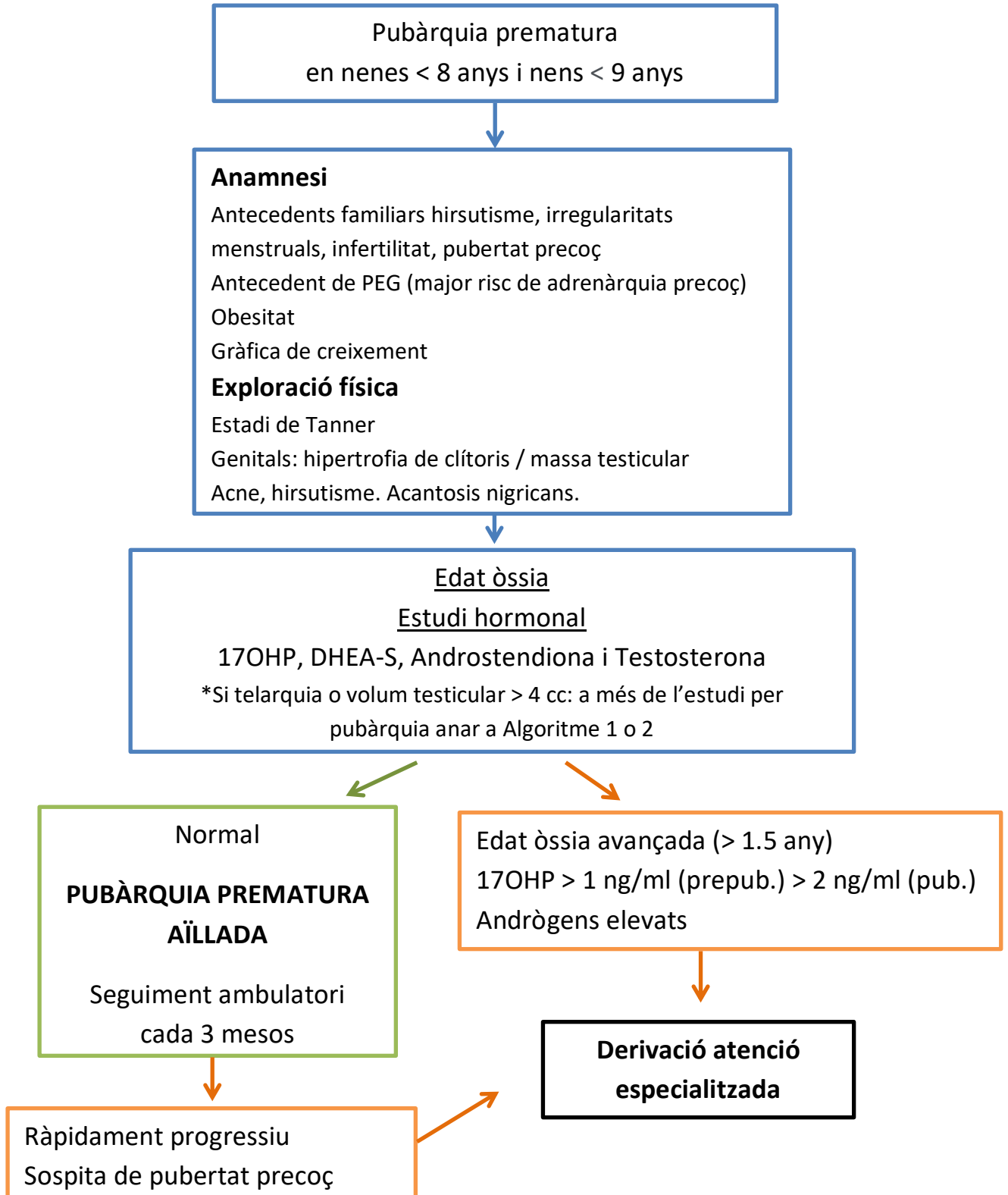
La pubertat precoç en nens es 10 vegades menys freqüent que en nenes i més freqüentment secundària a lesions del sistema nerviós central, per tant cal fer una derivació a atenció especialitzada per estudi en cas de sospita clínica.

En cas de pubàrquia precoç, sense augment de volum testicular i/o penis l'estudi es pot realitzar a nivell ambulatori (Algoritme 3)

Algoritme 2. Sospita de PP en nens



Algoritme 3. Pubàrquia prematura

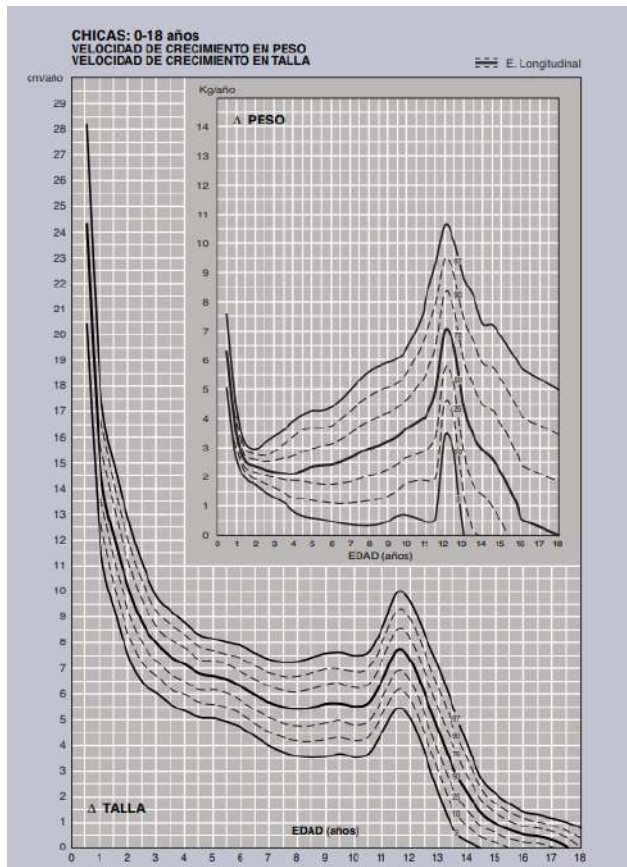


ANNEX: VELOCITAT DE CREIXEMENT

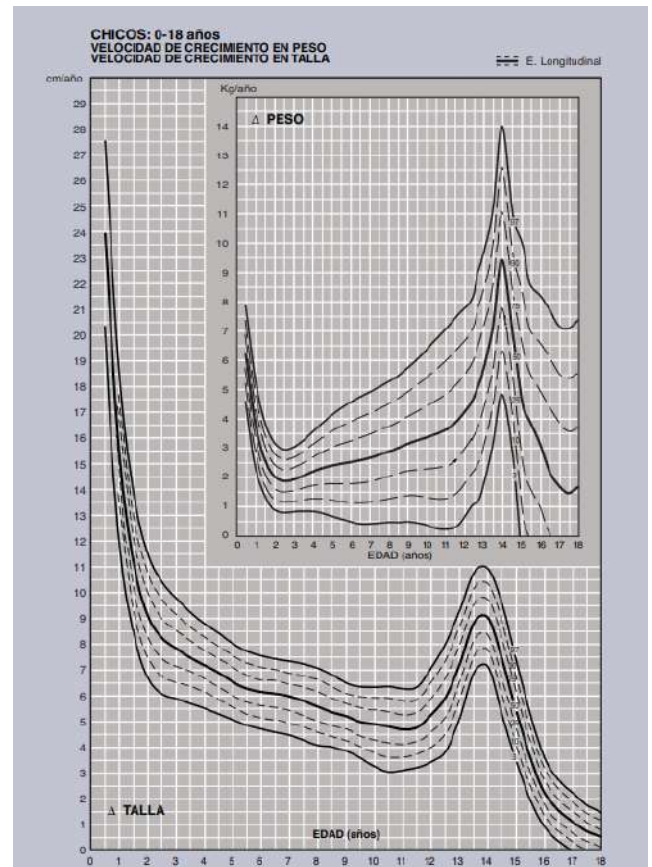
El temps ideal per tal de conèixer la velocitat de creixement es de 12 mesos (com a mínim hauria de ser de 6 mesos)

$$VC = \frac{\text{Alçada actual} - \text{Alçada anterior}}{\text{Temps en mesos}} \times 12$$

- Percentils de velocitat de creixement segons edat i sexe



Curvas y tablas de crecimiento (estudios longitudinal y transversal). B. Sobradillo, A. Aguirre, U. Aróst, A. Bilbao, C. Fernández-Ramos, A. Usárraga, H. Lorenzo, L. Mataraga, I. Rica, I. Ruiz, E. Sánchez, C. Santamaría, J.M. Serrano, A. Zabala, B. Zumardi y M. Hernández. Instituto de Investigación sobre crecimiento y desarrollo. Fundación Faxtini Ortopedia Euzkoiera.



Curvas y tablas de crecimiento (estudios longitudinal y transversal). B. Sobradillo, A. Aguirre, U. Aróst, A. Bilbao, C. Fernández-Ramos, A. Usárraga, H. Lorenzo, L. Mataraga, I. Rica, I. Ruiz, E. Sánchez, C. Santamaría, J.M. Serrano, A. Zabala, B. Zumardi y M. Hernández. Instituto de Investigación sobre crecimiento y desarrollo. Fundación Faxtini Ortopedia Euzkoiera.