



# SAP



## **Rol de las imágenes en el estudio de la pubertad precoz**

Dra. Mónica Galeano



# Pubertad

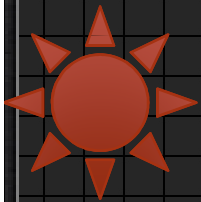
Período de transición entre infancia y adultez

Caracteres sexuales 2rios

Estirón puberal

Adquieren capacidad reproductiva

Incluye cambios psicológicos profundos

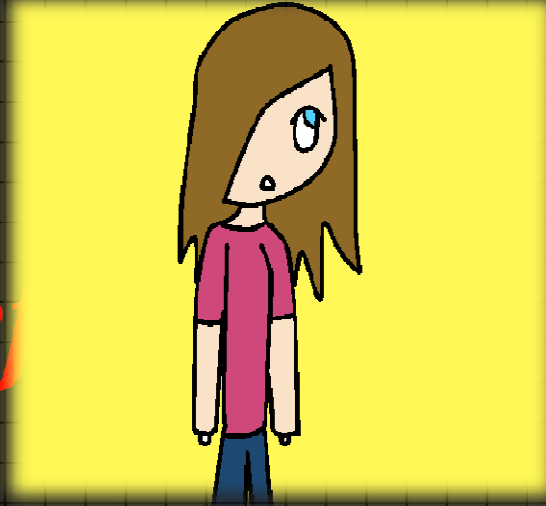


Inicio de la pubertad se ha ido adelantando.....

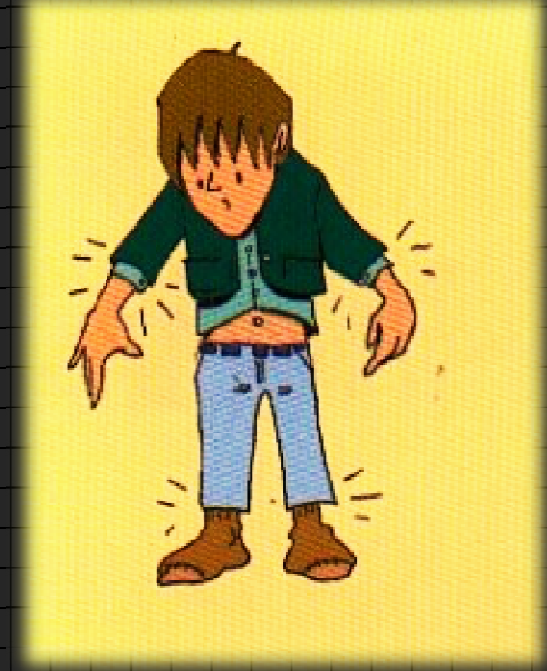
- Por contaminantes ambientales de acción estrogénica
  - Factores genéticos
  - Étnicos
  - Condiciones nutricionales.

< 8

*Dej*



< 9



Desarrollo o aparición de caracteres sexuales 2<sup>arios</sup> en una  
edad **no** fisiológica

antes de los ocho años en niñas  
antes de los nueve años en niños

# Tipos de Pubertad precoz (PP)

- *PPC central*: activación prematura del factor liberador de gonadotrofinas (GnRH).
- *PPP periférica*: secreción autónoma de esteroides sexuales.
- *PP combinada*: cualquier causa periférica provoca la maduración del eje hipotálamohipofisario

Incidencia: 1/5000 -10000 niños

Relación varones / mujeres: 1/20

### *Etiología en niñas*

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

En el resto su activación es inducida por tumores y otros factores del SNC (origen neuronal )

PPC idiopática **entre 7 y 8** años

**< 4** años mas frec PPC neurogénica



# Etiología PPC en niñas

## A. Idiopática

## B Afectación del SNC o neurogénica

- Hidrocefalia + mielomeningocele
- Hidrocefalia
- Hamartoma hipotalámico
- Microadenoma pituitario
- Pinealoma, ependimoma
- Neurofibromatosis (glioma del nervio óptico)
- Agenesia del cuerpo calloso
- Astrocitoma del quiasma óptico
- Hipotiroidismo (síndrome de Van Wyk-Grumbach)
- Otros: encefalitis, encefalocele, hemorragia intracraneal, malformaciones vasculares del SNC, t. del IV ventrículo, silla turca vacía

## *Etiología en niños*

PPC de origen neurogenico 94%

El Hamartoma hipotalámico es el tumor mas común que causan PPC.

También NF1 y otros T. del SNC, hidrocefalia, infecciones

Lesiones orgánicas que alteran los ritmos neuronales que inhiben el generador de pulsos Gn-RH

Actúan directamente en hipotálamo o aumentan la presión intracraneal.

Irradiación intracerebral



# 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)
- Hipotiroidismo (síndrome de Van Wyk-Grumbach)
- Otros: encefalitis, encefalocele, hemorragia intracraneal, malformaciones vasculares del SNC, tumores de IV ventrículo, silla turca vacía

## B. Idiopática



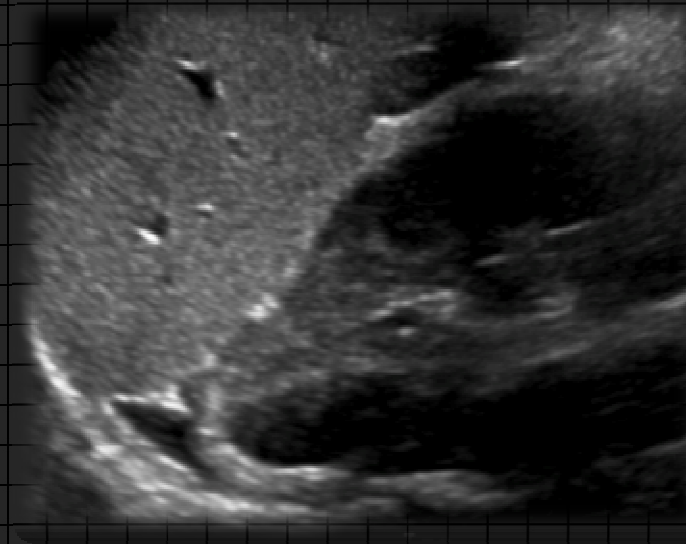
# *Pubertad Precoz Periférica PPP*

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% de los casos).



# Etiología PPP

A. Causas suprarrenales :Tumores virilizantes o feminizantes  
Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)

B. Causas testiculares :Tumores de células de Leydig  
Testotoxicosis

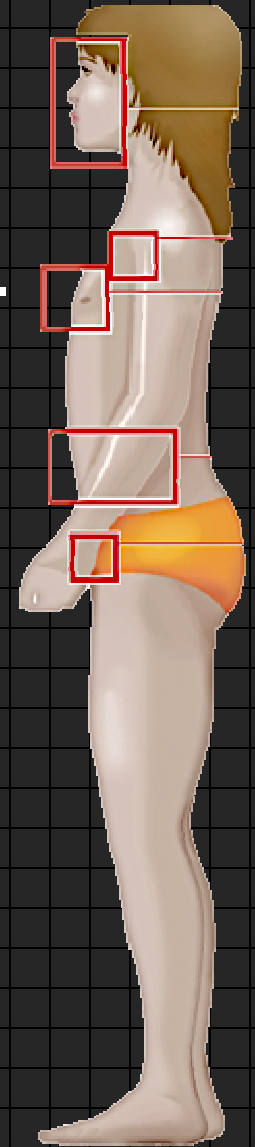
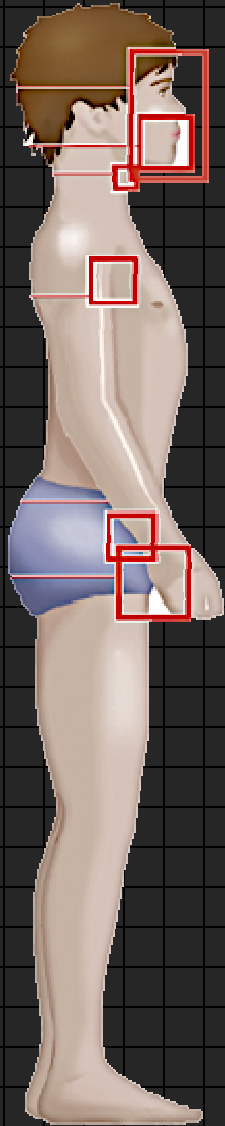
C. Causas ováricas: Hiperfunción ovárica aislada  
Tumores de células de la granulosa juvenil  
Tumores de célula teca-granulosa

D. Otros Tumores 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.

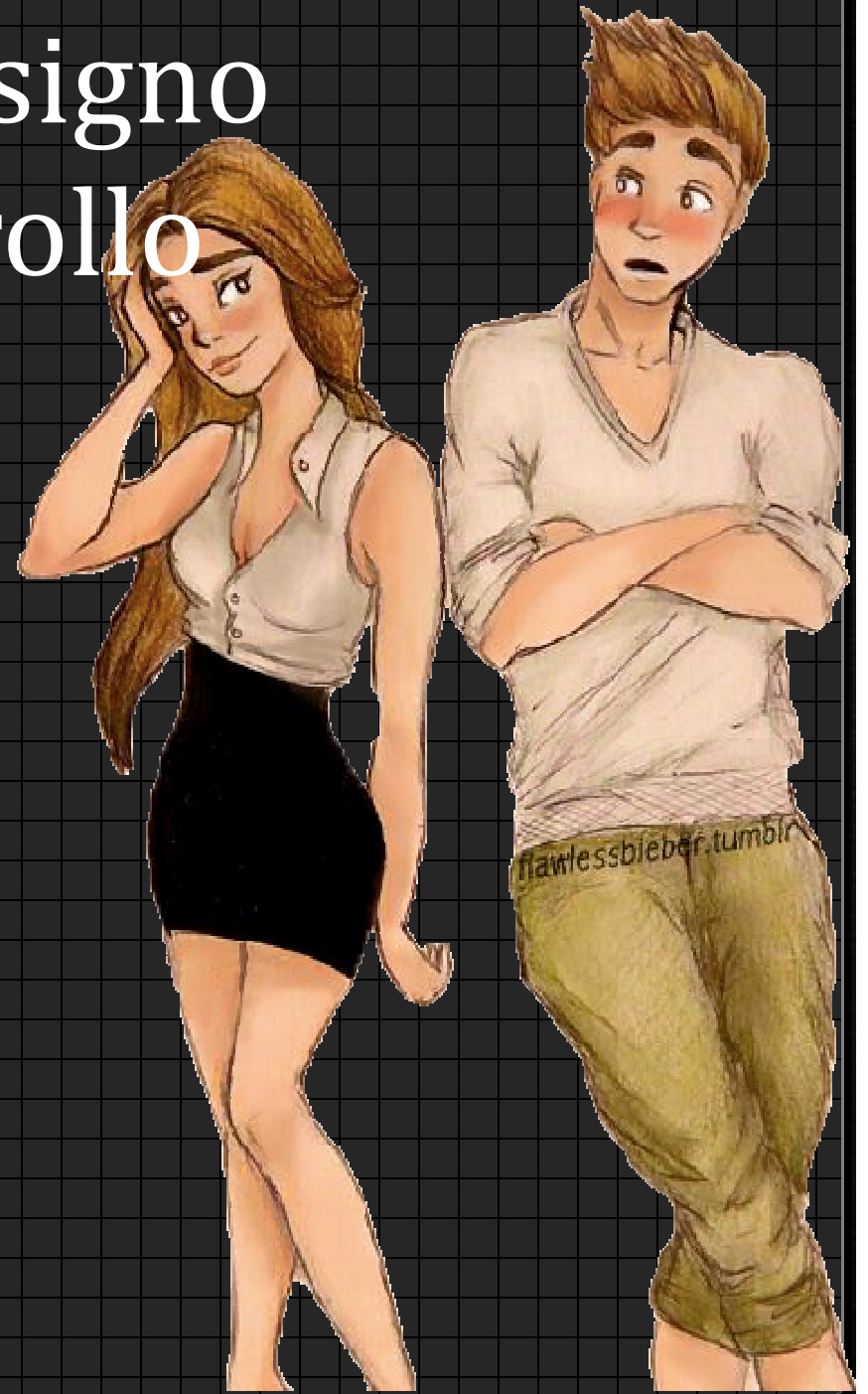
Manejo semejante a la pubertad precoz (PP)  
verdadera.



# Cual es el primer 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.

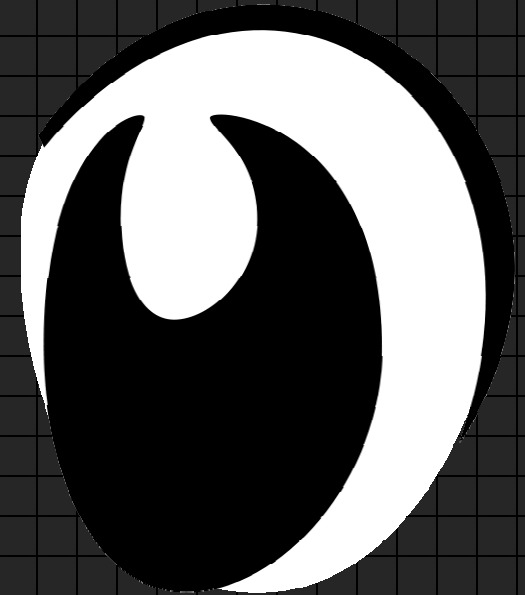
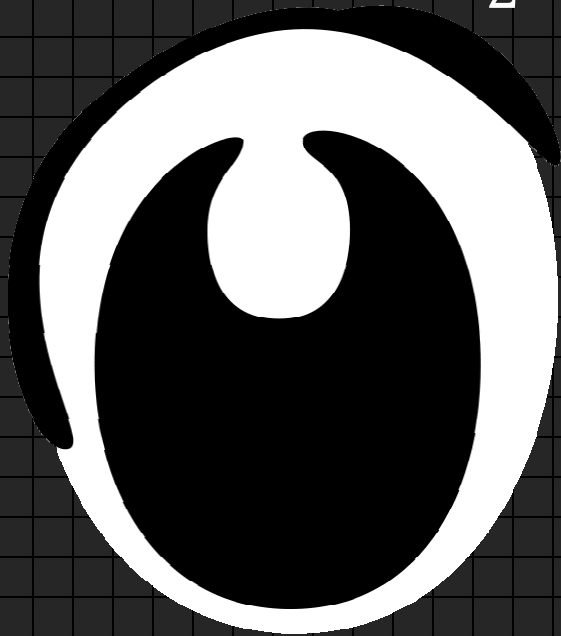
# Dos excepciones a esta "regla"

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

Edad ósea muy variable

2 - Asociada a hipotiroidismo

Edad ósea retrasada.





Más usados: Atlas Greulich & Pyle

Se basa en la comparación de una Rx problema con una serie de estándares, de una muestra de la población general

Método numérico de Tanner y Whitehouse

Describe una serie de indicadores de maduración para cada núcleo de osificación y asigna una puntuación a cada uno de los estadios evolutivos según el sexo.

La suma de las puntuaciones nos dará la maduración ósea.

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



# Escala de Tanner

Describe los cambios físicos en genitales, pecho y vello púbico, a lo largo de la pubertad en ambos sexos.

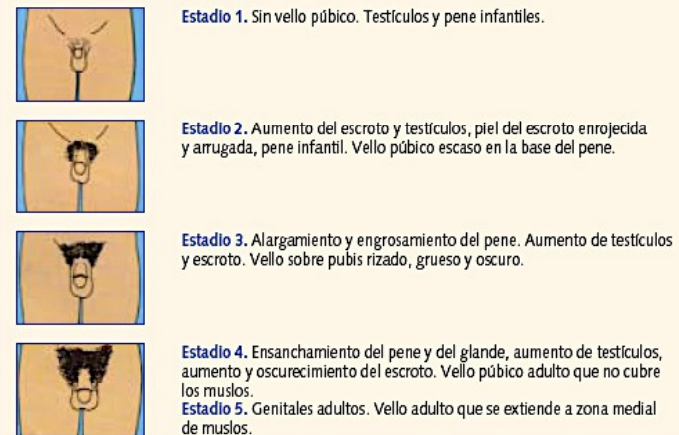
Aceptada internacionalmente, clasifica y divide el cambio puberal en 5 etapas sucesivas que van de niño (I) a adulto (V)

Figura 2. Escalas de Tanner en niñas.



Tomado de Tanner 1962.

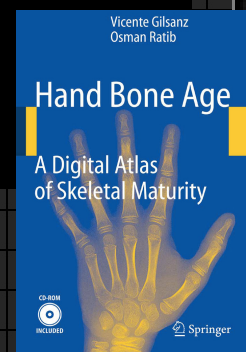
Figura 3. Escalas de Tanner en niños.



Tomado de Tanner 1962.

El método Bailey-Pinneau: porcentaje de la talla adulta que ha alcanzado a una determinada edad ósea.

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



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

# El siguiente paso....

Valorar el desarrollo gonadal  
para enmarcar el cuadro



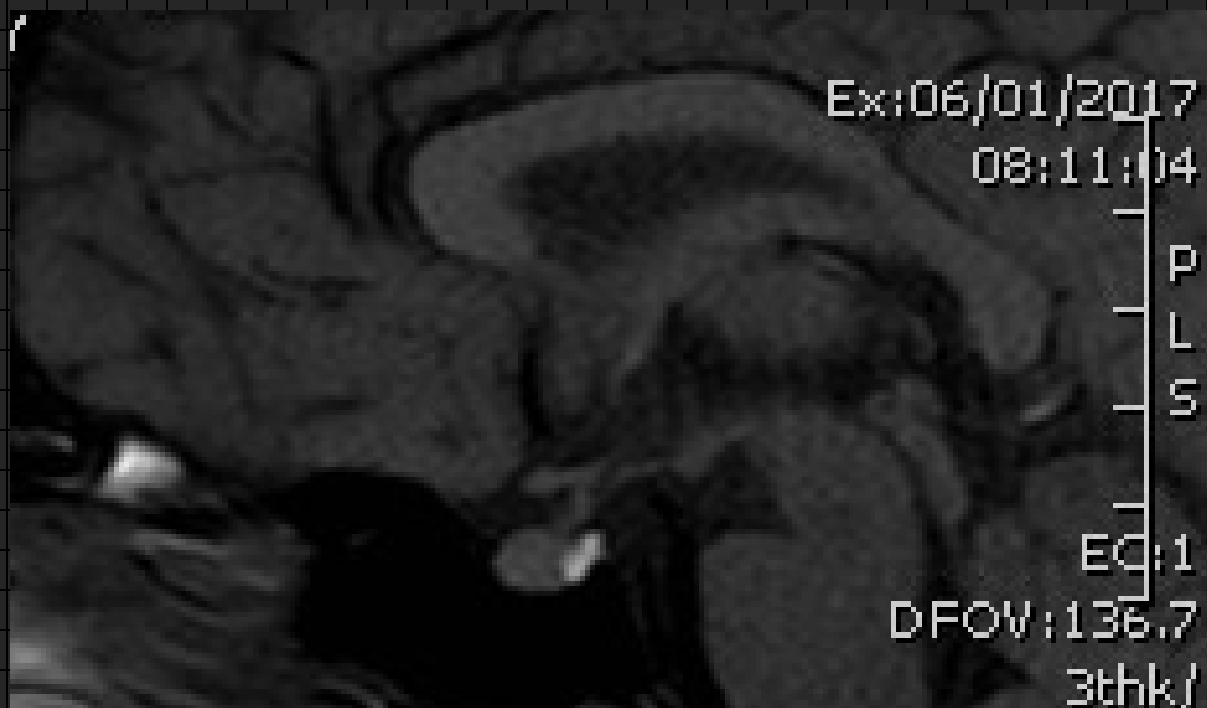
PPC (eje hipotalamohipofisogonadal origen de esteroides sexuales)

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

*TC y RM permiten realizar el diagnóstico diferencial entre PP central idiopática y neurogénica.*

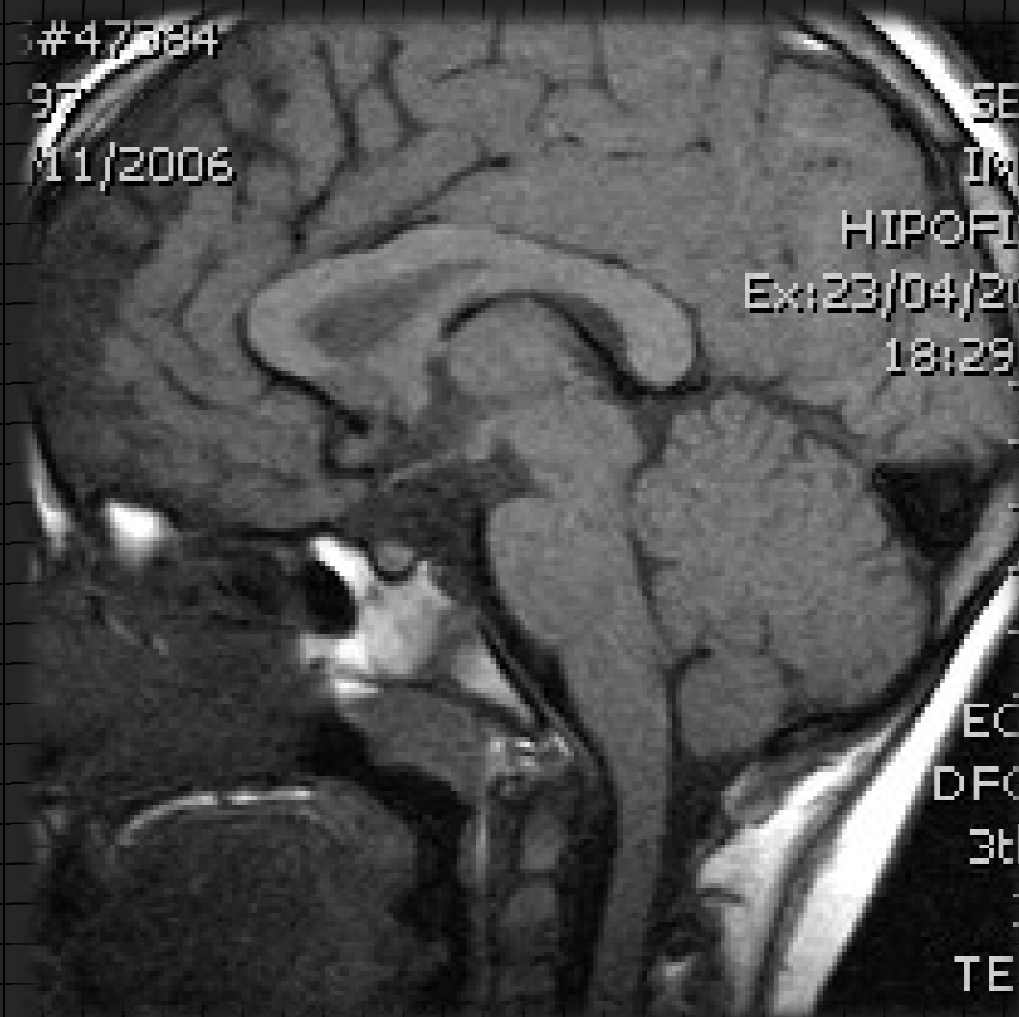
*RM permite observar pequeños tumores de la región hipotálamo-hipofisiaria*

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



# Hamartoma hipotalámico

## Hallazgo más frecuente.



# *Hamartomas*

*Malformaciones congénitas compuestas por tejido de SNC heterotópico  
unido al hipotálamo posterior*

*en la cisterna supraselar*

*en la región del tuber cinereum*

Pueden crecer lentamente

Pueden 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.

## *Quando 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



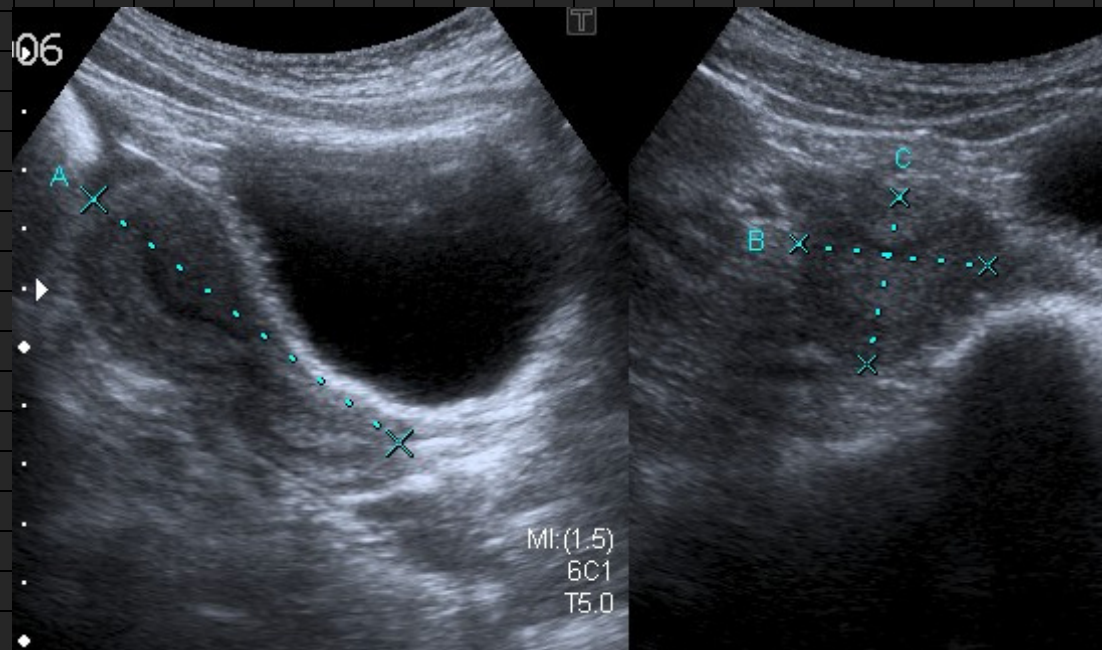
## *En las niñas*

Exploración gonadal a través de *ecografía ginecológica suprapubica*

### *Ecografía uterina:*

Longitud del cuerpo uterino :  $> 3$  cm en fase puberal

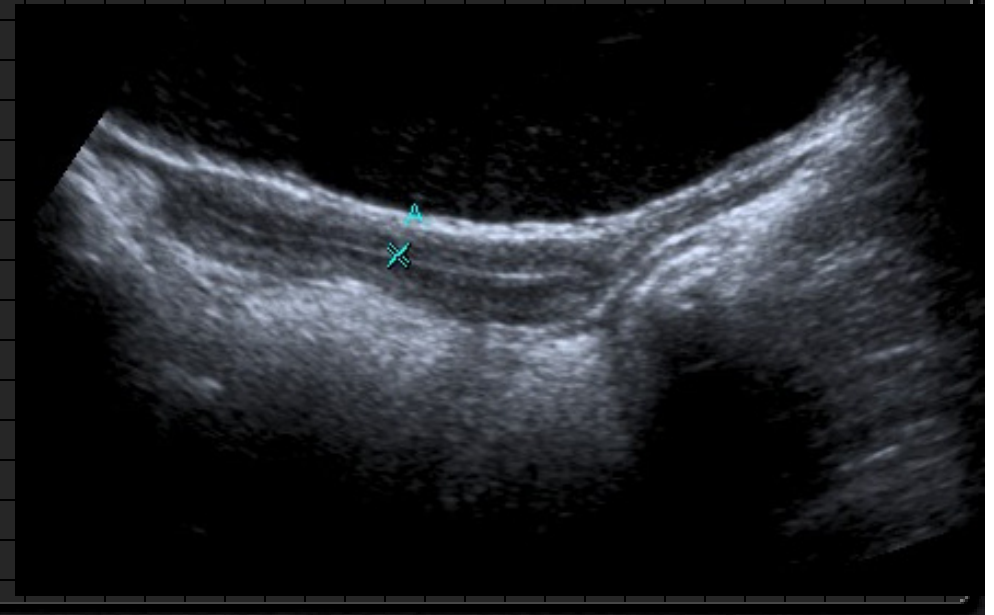
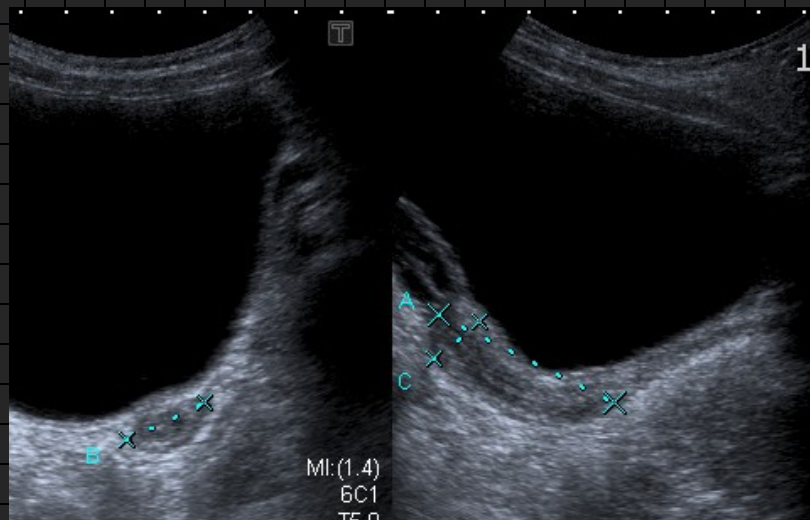
Relación cuerpo/cuello: en la pubertad pasa de 1:1 a 2:1





# Cuáles son los signos que demuestran que estas estructuras han estado sometidas al estímulo estrogénico

- El largo uterino, así como su morfología ( los más importantes)
- El incremento de la relación cuerpo/cuello
- Longitud uterina mayor de 3- 3,5 cm
- 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: mas de 5 que coincidan con cambios puberales

Folículo dominante (hasta 9 mm) no es específico de cambio  
puberal :53% prepúberes normales

63% en PP

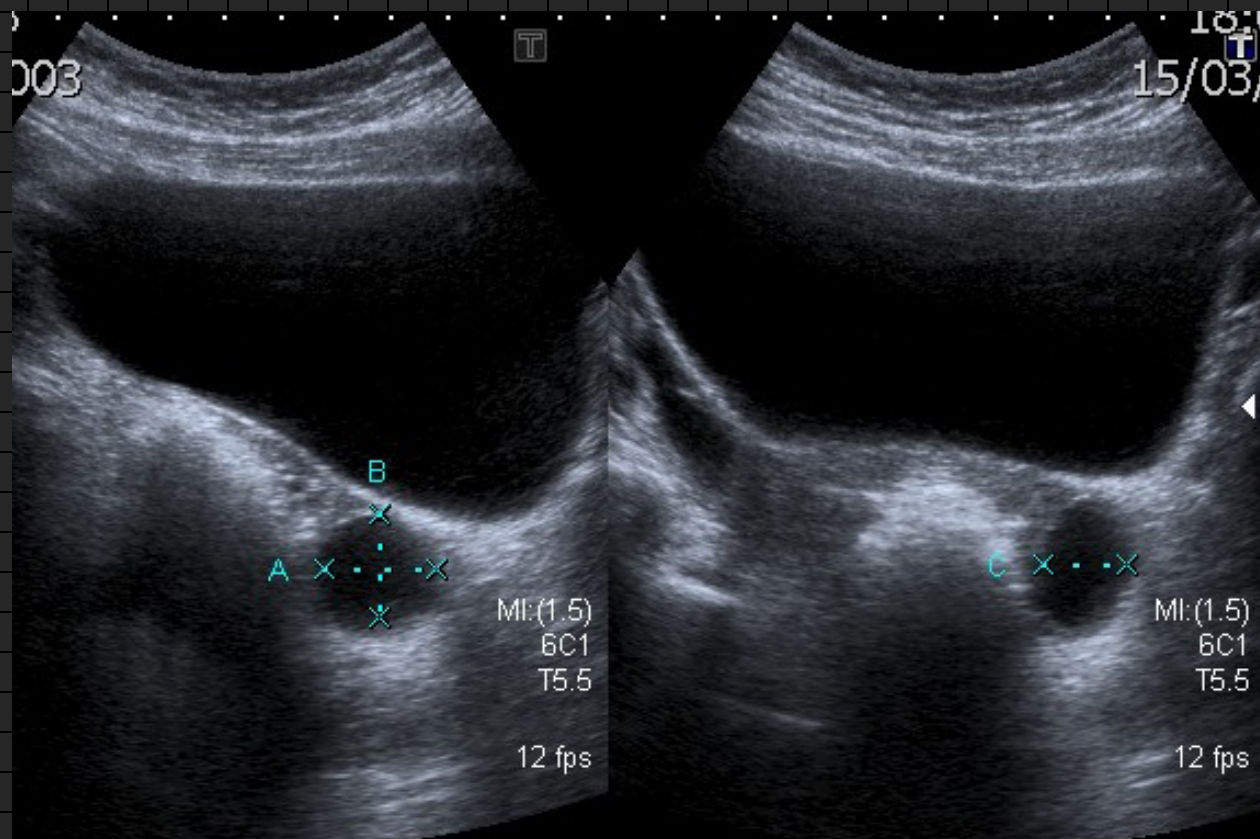
En los casos dudosos se aconsejan evaluaciones periódicas.

## *Signos ecográficos sugestivos de PPP :*

Quistes autónomos de mayor tamaño

Asimetrías asociadas en el volumen ovárico

Asociados a S. de McCune Albright



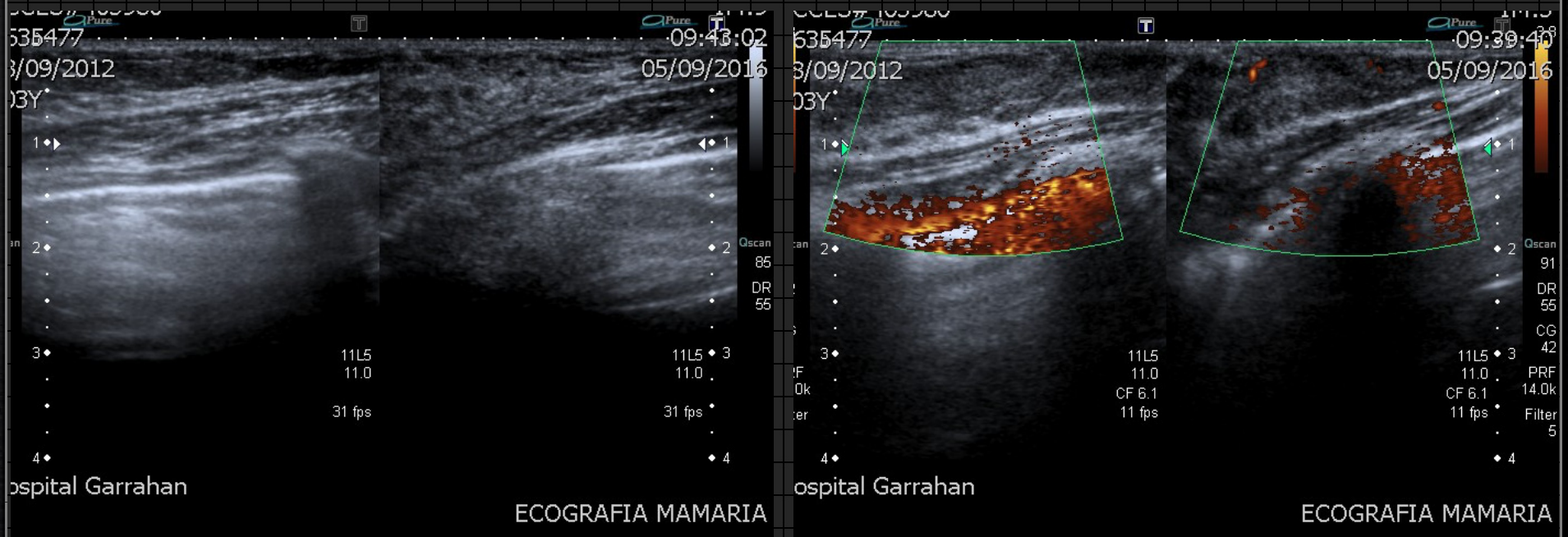
# *Ecografía mamaria*

Distingue grasa de tejido glandular.

En niñas obesas la 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.

Suelen aparecer 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

Algunas niñas desarrollan insulino resistencia y síndrome de ovario poliquístico (SOPQ) después de la menarquia.

- **Enfermedades virilizantes:** HSC y T. virilizantes de ovario o suprarrenales. Rápida progresión del vello, acné quístico, veloc. crecim. acelerada, incremento en la musculatura, voz grave, clitoromegalia o crecimiento exagerado del pene en el niño y signos cushingoides.

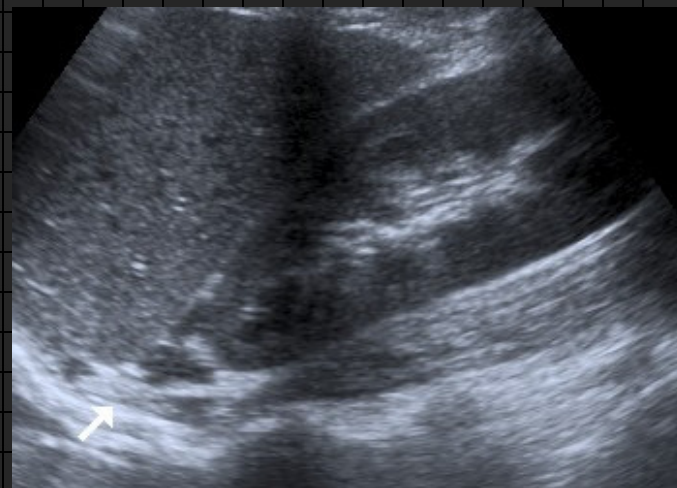
- **Pubarquia prematura idiopática:** Niveles de andrógenos y Rta. ACTH normales.

Puede desarrollar hirsutismo idiopático.

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

- **Formas no clásicas de HSC**

Déficit de 21-OH-asa



- Diagnóstico

A todos se realizará un estudio de EO.

- EO normal, pubarquia leve y lentamente progresiva

se reevaluará en 6 meses con nueva EO.

- EO adelantada con talla menor a la diana

se buscaran niveles de andrógenos y respuesta a ACTH exógena.

- Otros signos de virilización?

Se completará con ecografía y/o TAC abdominal

# *Menarquia precoz aislada*

Rara

1-9 años con sangrado vaginal cíclico sin otros signos puberales

Las menstruaciones pueden recurrir 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 edad cronológica

Longitud uterina  $>35$  mm

Volumen ovárico  $> 1.2$  cc

# Conclusiones

- Ante sospecha clínica de etiología endocrínea o neurogénica, una pubertad adelantada o en las tres variantes de PP incompleta....
  - Debe realizarse Rx de mano y muñeca para estimar EO
  - *Ecografía pelviana tanto en el varon como en la niña.*
  - *Determinaciones hormonales:* medición de esteroides sexuales plasmáticos y prueba de estímulo con LHRH.
  - *Estudio por imágenes del Sistema Nervioso Central:*  
Especial atención a la región hipotálamo-hipofisiaria, en TC y RM
- Hallazgos deben ser vigilados e interpretados de acuerdo al contexto clínico junto a un equipo de trabajo multidisciplinario en el cual el radiólogo pediatra tiene un rol fundamental.

# Bibliografía

- 1- Marcos Salas MV, Ibáñez Toda L. Pubertad precoz y pubertad adelantada. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2015. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2015. p. 95-105.
- 2 -Marshall WA, Tanner JM. Variations in pattern of pubertal changes in girls. Arch Dis Child. 1969; 44:291-303.
- 3 - L. Castro-Feijoo y M. Pombo. Pubertad precoz An Pediatr Contin. Endocrinología. 2006; 4(2):79-87.
- 4 -Vargas F, Fuentes MA, Lorenzo L, Marco MV, Martínez-Aedo MJ, Ruiz R. Pubertad precoz. Protoc diagn ter pediatr. 2011;1:193-204
- 5 -Vicente Gilsanz, Osman Ratib. Hand Bone Age A Digital Atlas of Skeletal Maturity ISBN 3-540-20951-4 Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York.
- 6- Merick Veronica Criterios diagnosticos de pubertad precoz . Clinica los Condes Octubre 2004 Vol. 13 N° 4



# Muchas gracias

**Nos vemos pronto.**



Dra. Mónica Galeano  
[monicalgal@yahoo.com.ar](mailto:monicalgal@yahoo.com.ar)