



Pubertés précoces

frantz lancelin

Puberté normale

- ▶ **Survenue d'un « ouragan hormonal »** menant les enfants à passer au stade d'adulte ...en capacité de se reproduire
- ▶ Différence chronologique fille et garçon
- ▶ Adaptation physique et psychologique parfois difficiles
- ▶ Vécu souvent difficile de ces transformations
- ▶ Fréquence dysmorphophobie à cet age

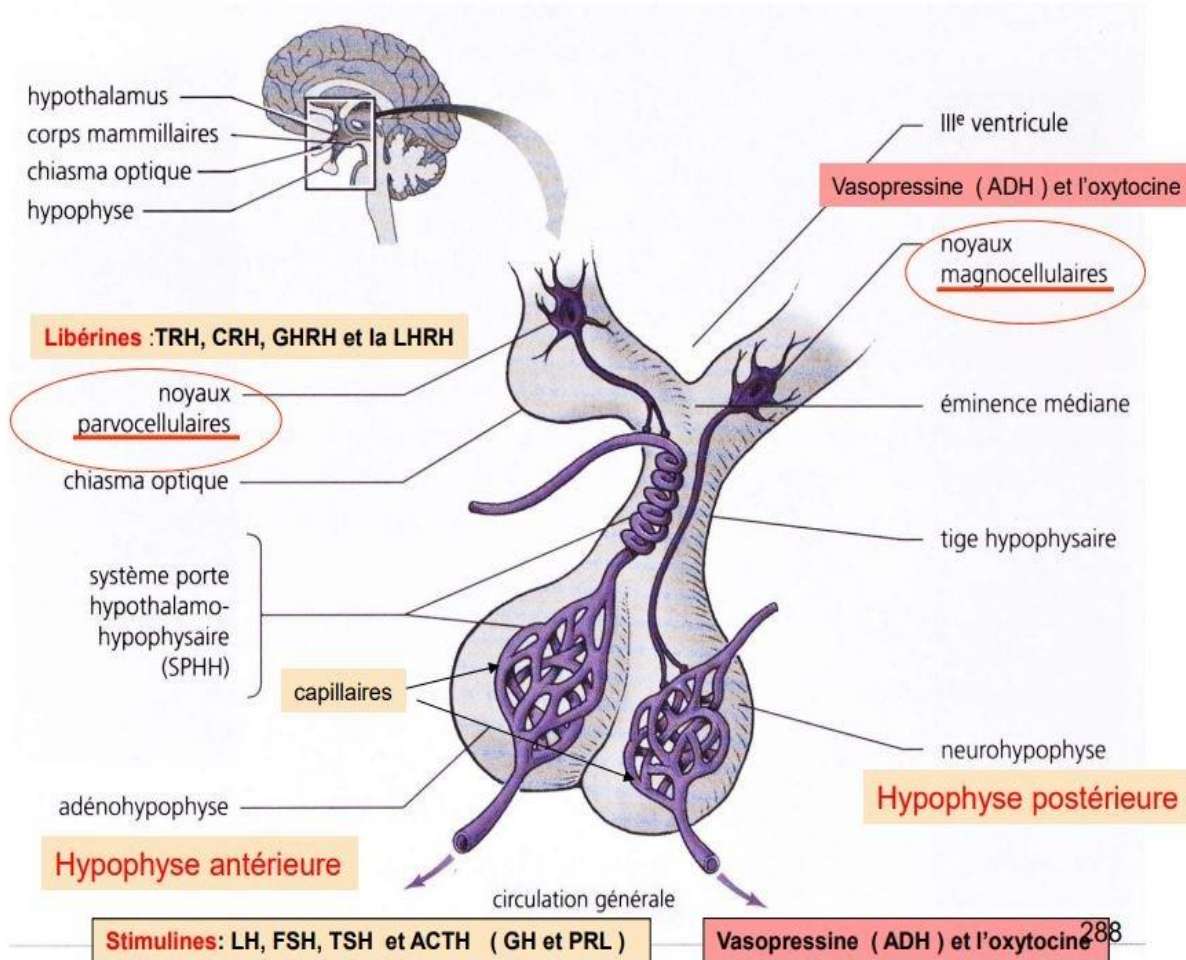
Age normal et trop tot ?

- ▶ Fille 8 à 10 ans : en avance
- ▶ <8 ans précoce(voire 7 ans)
- ▶ Garçons 10 à 12 : en avance
- ▶ < 10 ans précoce(voire 9)
- ▶ Plus tot : précocissime < 6 ans

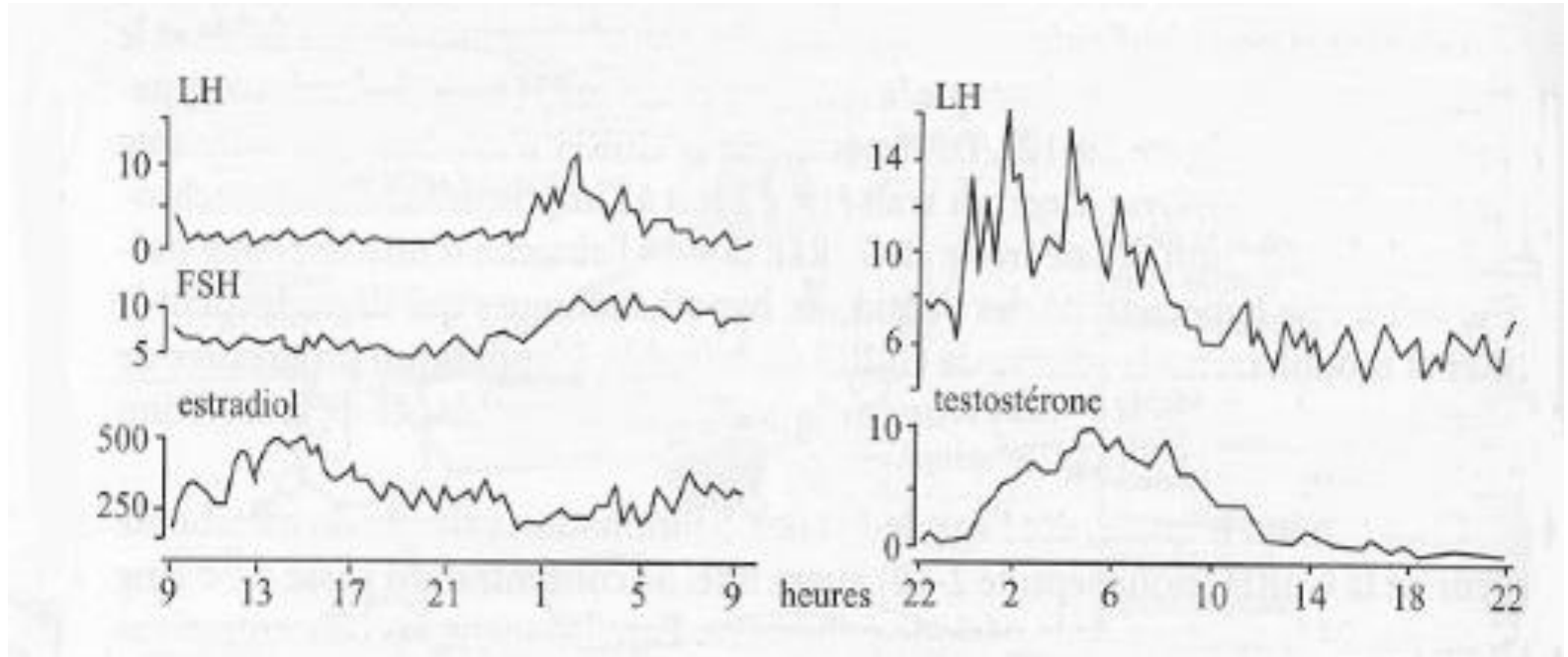
Mécanisme de la puberté normale

- ▶ Activation du gonadostat
- ▶ Hypothalamo-hypophysaire lequel stimule les gonades
- ▶ Glande situé sous et dans le cerveau (sus selle turcique)
- ▶ Connexion NSO et NSV
- ▶ Activité LHRH(HT) devenant pulsatile ou pics devenant + amples (pic reproductible)

Organisation du complexe hypothalamo-hypophysaire : détails




Pulsatilité de LH à la puberté





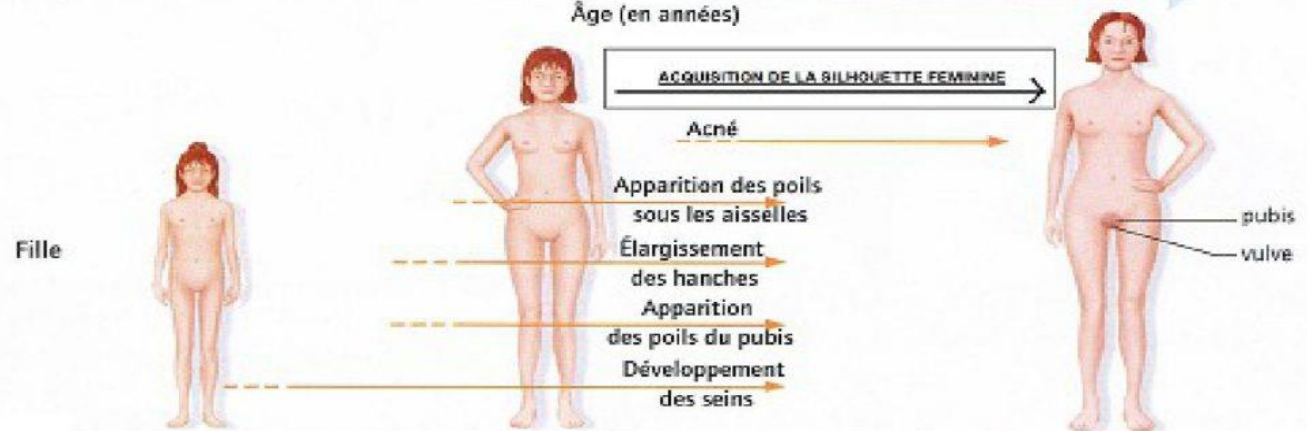
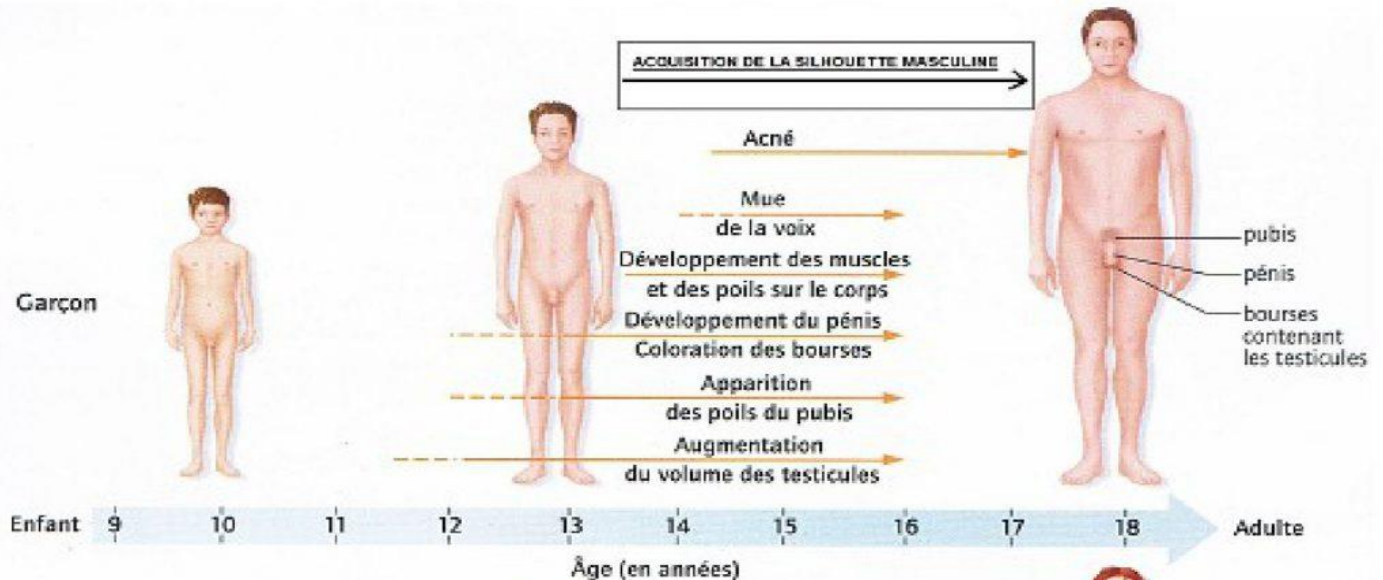
Nombreux facteurs agissent sur sa survenue et son développement

- ▶ **Nutrition** : obésité , anorexie , dénutrition
- ▶ « Accélération du **métabolisme** »
hyperthyroïdie , adonxie (sauf précoce), hyper androgénies (21ohase), obésité
- ▶ **Génétique** : PP **familiale**(maman)+++
- ▶ **Alimentation** : perturbateurs endocriniens
- ▶ **Anomalie cérébrales**(kystes , tumeurs..)
- ▶ **Activation constitutionnelle**(mac cure Albright)

- 
- ▶ Fréquence de précocité chez fille et souvent non pathologique
 - ▶ Fréquence du retard chez les garçons (precocité +souvent pathologique)
 - ▶ psychologiquement bien tolérées en général(filles)

Conséquences de la puberté :

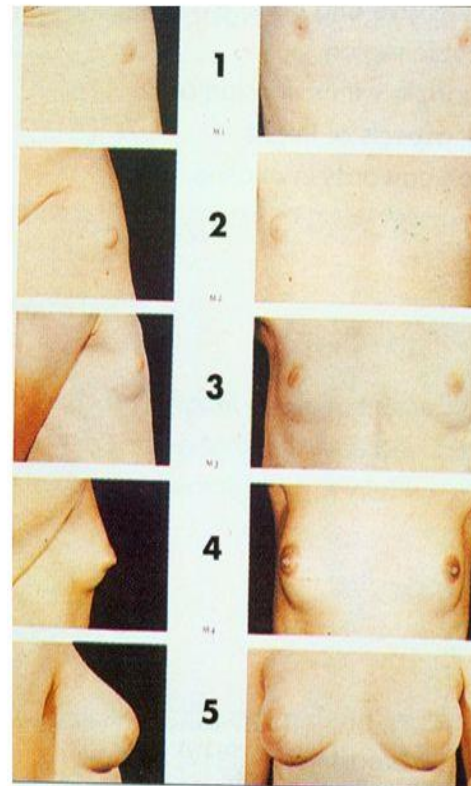
- ▶ Apparition des CS2 : stade de Prader ?
- ▶ (Seins ,pilosité ,testicules)
- ▶ Accélération de la maturation squelettique et pic croissance (décalage courbe si PP)
- ▶ (AO et VC) : pic de croissance menant à une soudure des CC
- ▶ Début pic: sésamoïde du pouce++
- ▶ Fille 11 ans AO , garçons 13 ans AO
- ▶ PR 13 ans AO filles(mais pas fin de croissance)






Les âges indiqués sont des moyennes. Chaque flèche correspond à la période où une transformation physique est observée.

Classification de Tanner (filles)

	Développement mammaire
S1	Pas de tissu glandulaire
S2	Tissu glandulaire palpable
S3	Augmentation de la taille des sein, profil arrondi de l'aréole et du mamelon
S4	Augmentation de la taille des seins, mamelon surélevé par rapport au sein
S5	sein adulte: aréole se confond avec le contour général du sein, seul le mamelon fait saillie



Le développement des organes génitaux externes du garçon selon Tanner

<p>G1</p>	<p>■ Testicules et verge de taille infantile</p>	
<p>G2</p>	<p>■ Augmentation du volume testiculaire de 4 à 6 mL (L 25 à 30 mm)</p>	
<p>G3</p>	<p>■ Continuation de l'accroissement testiculaire de 6 à 12 mL (L 30-40 mm)</p>	
<p>G4</p>	<p>■ Accroissement testiculaire de 12 à 16 mL (L 40-50 mm) et de la verge</p>	
<p>G5</p>	<p>■ Morphologie adulte</p>	

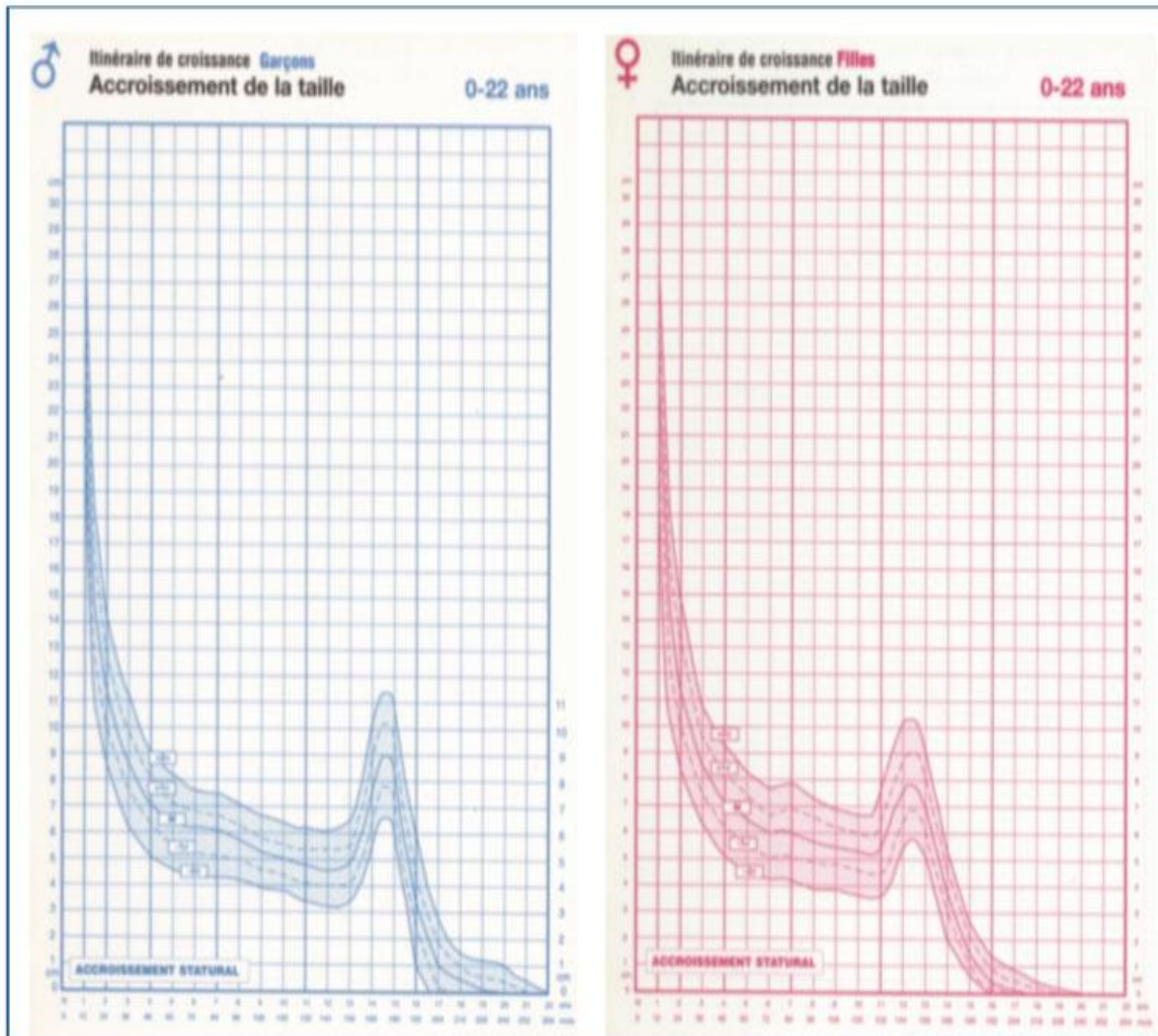
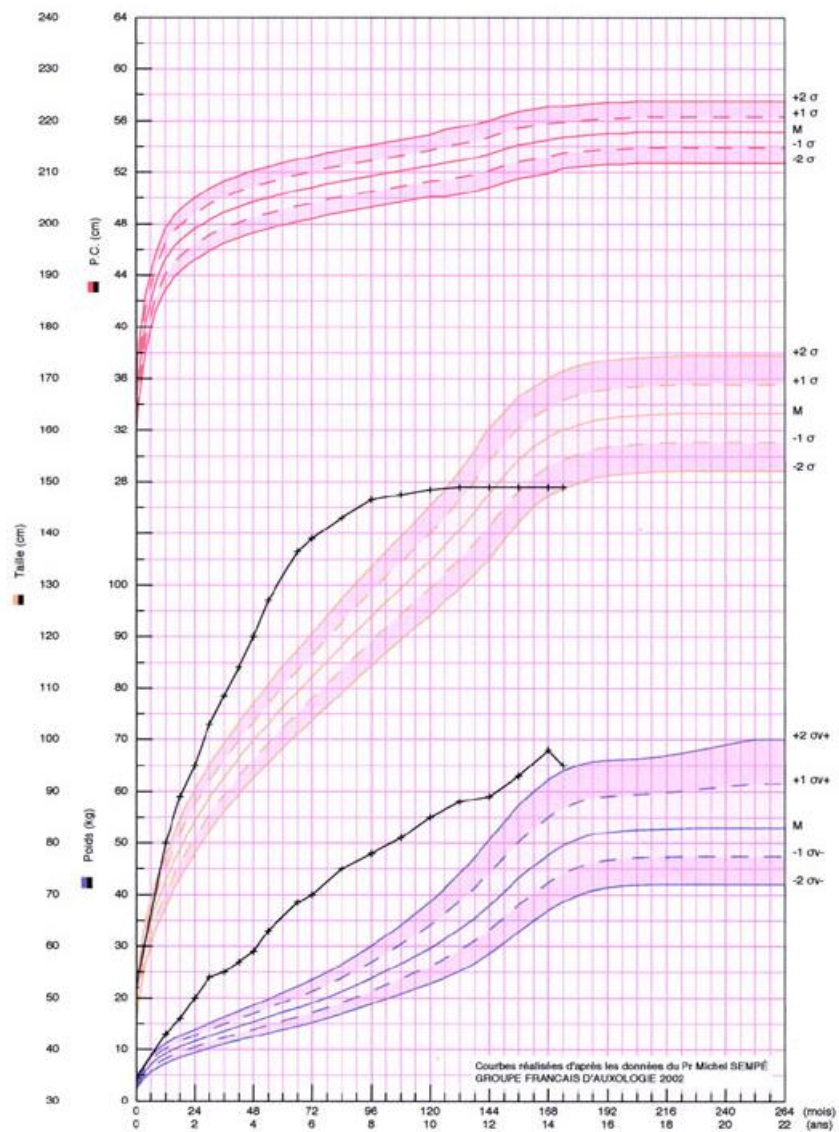
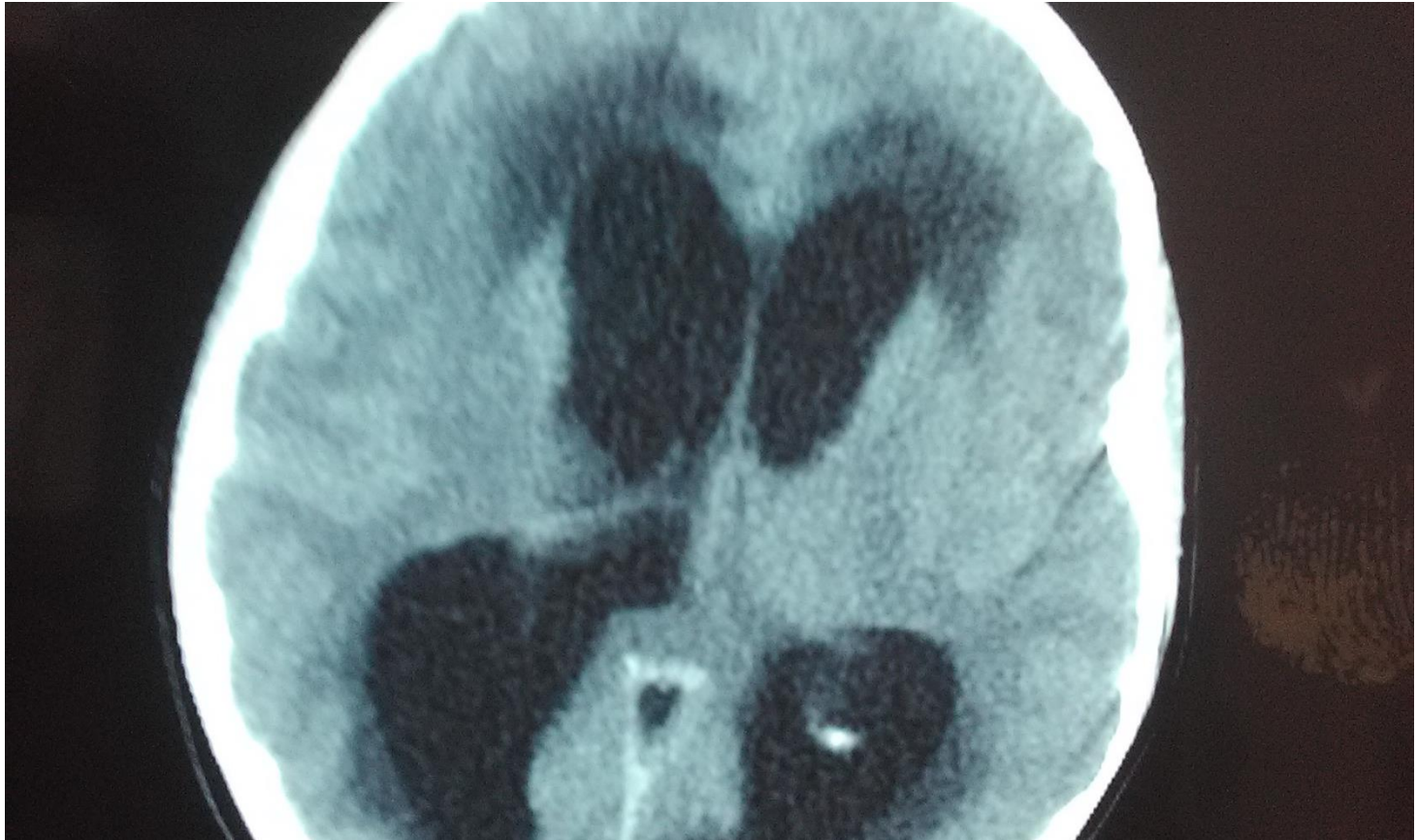


Figure 1. Courbes de vitesse de croissance pour le garçon et la fille.





**POIGNET
GAUCHE**




y penser toujours en cas de PPC

tumeur cérébrale

Chez les filles la puberté est + sophistiquée que chez les garçons ...cycles

- ▶ Garçons: gonadostat (fsh, lh)-gonade :testostérone (organes cibles)- spermatogenèse
- ▶ Filles : gonades œstrogènes - progestérone(organes cibles +maturation de muqueuse utérine :cycle en vue implantation éventuelle embryon)+folliculogenese
- ▶ (à partir d'un pool de follicules)

- 
- ▶ Différencier stades pubertaires
 - ▶ (et le caractère dissocié)
 - ▶ Interpréter les bilans hormonaux
 - ▶ en fonction du stade(et en DS)

 - ▶ Différencier :
 - ▶ **PP centrales : activation primitive gonadostat**
 - ▶ Nutrition, adoption, tumeur SNC
 - ▶ **PP périphérique : activation primitive gonades**
 - ▶ Testotoxicose ,Mac cune Albright

PP centrales ou périphériques les causes

- ▶ **Centrales** : SNC : physiologique ou emballement (adolescence, obésité) ou tumeur ou anomalie SNC(hydrocéphalie)...
- ▶ **Périphériques** : tumeurs sécrétantes gonadiques et extra gonadiques
- ▶ **Gonadiques** : granulosa(estrogen) , germinales, choriocarcinome (B HCG) carcinome embryonaire(B HCG ,AFP) ,testicule (T sac vitellin <3 ans :AFP)
- ▶ **Extra gonadiques**: germinomes : (médiastin,rétroperitoine,sacrum coccyx)
- ▶ **Surrénalien**: tumeur: corticosurrénalome (sdha),androgènes ,estrogènes
- ▶ déficit 21 Oase (hétérozygotes) par excès d'androgènes
- ▶

Autres PP rares

- ▶ PP familiale chez garçon(testotoxicose)
- ▶ Mac cune Albright
- ▶ Parfois apport exogène(alimentaire, huiles essentielle de lavande)

Puberté dissociées

- ▶ Un caractère sexuel prédomine
- ▶ Ex fille :
- ▶ **Adrénarche(pubarche) (androgènes)**
- ▶ > surrénale (17 ohp surtout), ovaire
- ▶ **Thélarche (souvent isolé : sensibilité périphérique accrue) et ménarche :(estrogènes)**
- ▶ >ovaire , exogène
- ▶ Pas toujours pathologiques

Quelles explorations ?

- ▶ **Clinique** : degré de puberté / age
- ▶ Recherche de cause : examen neuro, tache café au lait
- ▶ Courbe de croissance (décalage / couloir suivi)

- ▶ **Paraclinique:**
- ▶ Taille des gonades (écho), de l'utérus, age osseux, hormones, test Lhrh
- ▶ Imagerie cérébrale, imagerie gonades, hormones (T4, Tsh, sdha, AFP, B HCG, estradiol 17 bêta, testostérone, 17 OHP, delta 4, PRL, osmo sang)
- ▶ Test dynamique : test LHRH (PPC: valeur pic LH >5 : o Savage)

Explorations et traitement enjeux ?

- ▶ Ne pas passer à cotè d'une anomalie +- grave
- ▶ tumeur SNC, tumeur ovaire ,21ohase ...

- ▶ Éviter les conséquences psychologiques
- ▶ et somatiques :
- ▶ Petite taille

- ▶ NPO à l'échelon mondial :
- ▶ PP= grossesse précoce et abus sexuels

traitements

- ▶ **Analogue du LHRH :**
- ▶ **Forme retard :Enanthone(AMM) 1 injection /3 mois jusque fin CM2 (fille)**
- ▶ **Tolérance et reversibilité , hémorragie de privation**
- ▶ **Pendant le trt le stade pubertaire reste figé**
- ▶ **La croissance se fait sans les stéroïdes sexuels**

- ▶ **Inhibiteurs de aromatase :(MCA)**

- ▶ **hydrocorticone (forme tardive 21OHase)...pas toujours**

- ▶ **Trt spécifique : tumeurs ovaire ou SNC**

En pratique

- ▶ Chez les garçons toujours pousser les explorations
- ▶ Situation facile : (toujours echo pelvienne)
- ▶ Puberté précoce fille avec atcd familiaux (mère ,gd mère ,tantes)
- ▶ Adoption (sauf age précoce)...
- ▶ Evaluer tolérance clinique ,pronostic de taille(difficile : AO,parents)
- ▶ Enanthone LP ; jusq'au début collège ,inocuité

En pratique 2

- ▶ Situation discutable
- ▶ Puberté fille en avance (<2 ans...)
- ▶ AO <11 ans ,peu évolutif (écho répétées)
- ▶ Mère et fille préparées(situation déjà vécue)

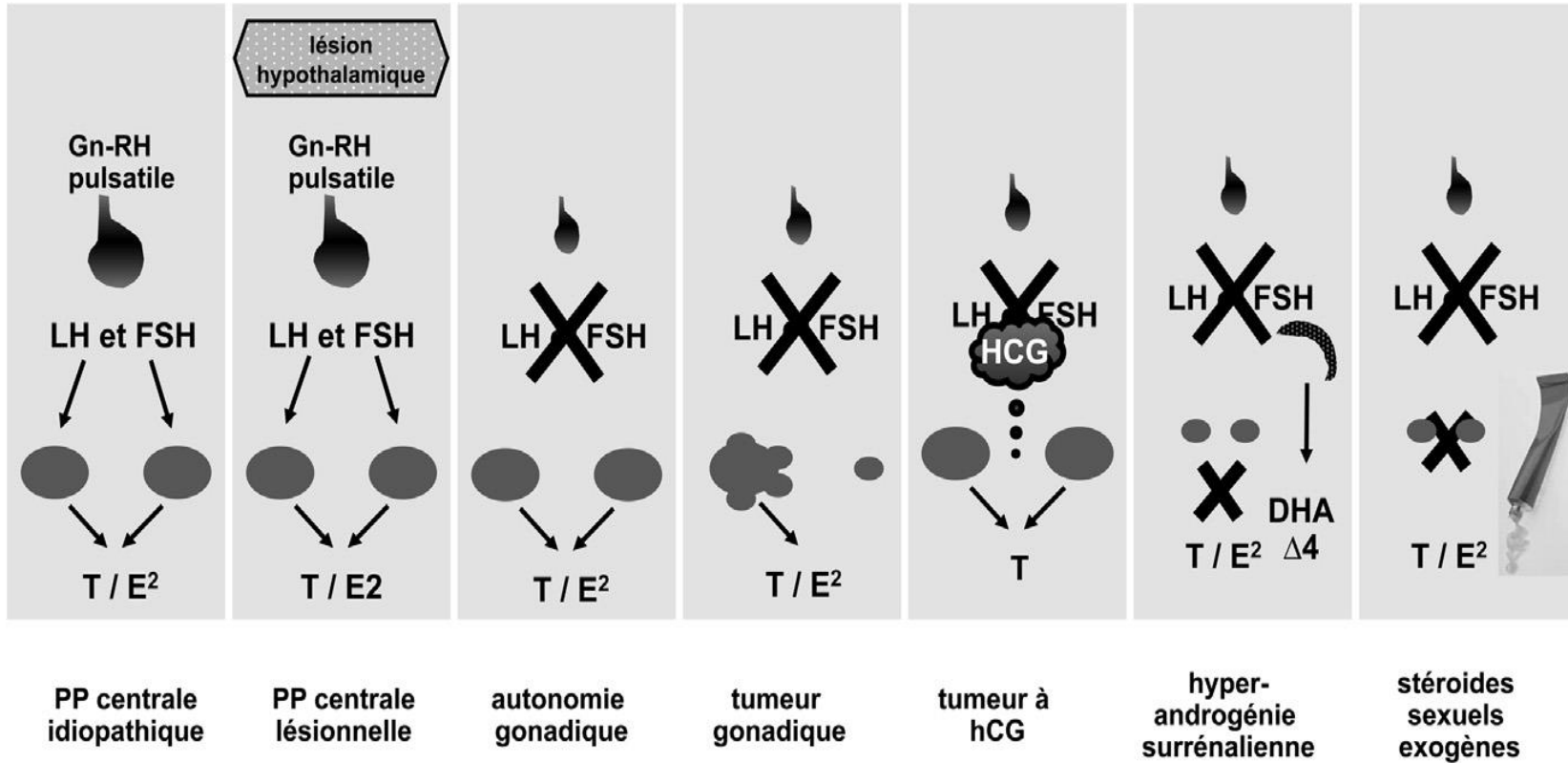
- ▶ Laisser le choix aux parents et enfant....

- ▶ Surtout éviter de traiter si surcharge pondérale
- ▶ (Pr Mariani : ne pas traiter pour 1 an ...)

a part

- ▶ **Adrénarche** ou puberté surrénalienne:
 - ▶ pilosité pubienne isolée
 - ▶ Bilans hormonaux :parfois bloc enzymatique surrénalien,
 - ▶ (à différencier d'une virilisation)

- ▶ **Mini puberté**_(activation gonadotrophines 1ers mois de vie)
 - ▶ Poussée mammaire
 - ▶ Ovaires folliculaires ,peu pas de signe d'imprégnation(leucorrhée ,hymen proliférant..)
 - ▶ (Chercher kyste ovarien)



Emprunté Pr J C Carel (hopital robert Debré)

Causes CHVA

- PPC: familiale ou idiopathique
adoption
kyste arachnoïdien
surcharge pondérale (a minima)
tumeur cérébrale (rare)
- PPP: tumeurs ovariennes (dont kyste)
déficit 21 oh ase tardif
idiopathique(pubarches)