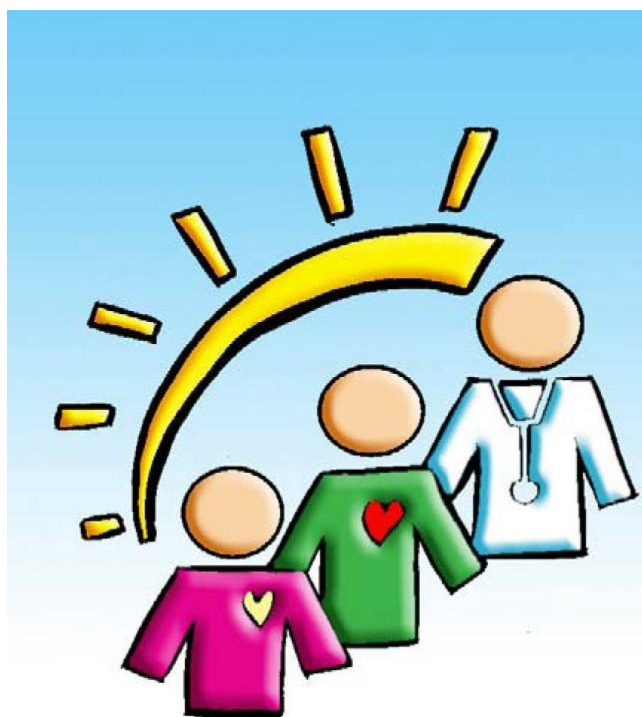


Puberté et Déficit en Hormone de Croissance

Livret N° 3



Guide d'accompagnement du Patient

Brochure : lecture moyenne

Puberté chez l'Enfant présentant un Déficit en Hormone de Croissance

Livret – N° 3

Cette brochure a été conçue à l'origine par Fernando Vera et le Professeur Gary Butler à l'Institut des Sciences de la Santé, Université de Reading, Reading, Grande-Bretagne (2006). Certaines parties du texte sont extraites ou adaptées à partir d'une série de livrets sur la « Croissance et les maladies de la Croissance » (3^{ème} édition, 2000) écrite par le Dr Richard Stanhope (Middlesex Hospital, London) et Madame Vreli Fry.

Toutes les illustrations sont créées et produites par Fernando Vera M.C. Traduction assurée par le Dr Anne Fjellestad-Paulsen MD, PhD (2009) et l'équipe du Centre de Référence des Maladies Endocriniennes de la Croissance (Hôpital Robert Debré, Paris).

Cette brochure fait partie de la série des brochures « Maladies Endocriniennes ».

L'ensemble de ces livrets est disponible sur les sites :

www.crmerc.aphp.fr
www.sfedp.org/index.php
www.eurospe.org

Introduction

Le but de ce guide est d'apporter une meilleure compréhension de certains aspects associés au développement de la **puberté** chez les enfants et les adolescents présentant un **Déficit en Hormone de Croissance**. Ce guide a été conçu avec des termes simples et toutes les informations ne vous concernent pas nécessairement. Nous espérons que ce guide vous permettra de comprendre cet état afin de mieux aborder ce thème avec votre médecin traitant ou avec les spécialistes de l'hôpital.

Qu'est-ce que la puberté ?

La puberté est le passage entre l'enfance et l'adolescence. Ceci comprend le développement des caractères sexuels, la poussée de croissance et la faculté de se reproduire.

Ce processus est initié par des changements des hormones sexuelles produites par l'hypothalamus et l'hypophyse (situées dans le cerveau) et qui circulent dans le sang, à un âge moyen de 10,5 ans chez la fille et de 12 ans chez le garçon.



Chez les adolescents présentant un déficit en Hormone de Croissance **isolé** il peut y avoir un retard ou une absence du développement pubertaire. Ces adolescents vont avoir besoin d'un traitement spécifique pour induire la puberté.

Quelles sont les hormones qui affectent la puberté ?

Le cerveau contient deux zones responsables du contrôle des hormones sexuelles. L'une est l'**hypothalamus** et l'autre la **glande hypophyse**. La puberté (et donc les changements des caractères sexuels) démarre quand ces deux zones du cerveau produisent des hormones appelées les **Gonadotrophines**.

L'hormone sexuelle la plus importante chez le garçon est la **testostérone** qui est responsable du développement du pénis et des testicules, l'apparition de poils au niveau du pubis et sous les bras, et le développement musculaire. Les hormones sexuelles les plus importantes chez la fille ce sont les **œstrogènes** qui vont déclencher le développement des seins et des mamelons.

Les Gonadotrophines induisent aussi la production de testostérone et donc de sperme dans les testicules du garçon et d'œstrogènes et de progestérone qui permettent la production d'ovules dans les ovaires des filles.

Quel est le rapport entre le déficit en Hormone de Croissance et le retard pubertaire ?

Certains enfants ayant un déficit en Hormone de Croissance ont aussi un déficit hormonal qui empêche le développement pubertaire. Le diagnostic n'est pas évident, car les enfants qui ont un déficit en Hormone de Croissance démarrent souvent leur puberté tardivement. Néanmoins, si la puberté ne démarre pas aux âges indiqués, il faut la déclencher. L'étude du développement pubertaire fera donc l'objet d'une surveillance par votre médecin.

Comment se déroule la puberté chez des enfants présentant un déficit hormonal hypophysaire multiple ?

Les enfants présentant une insuffisance hormonale **multiple** de l'hypophyse où d'autres hormones hypophysaires sont déficitaires (voir livret n° 11), peuvent également avoir un retard ou une absence du développement pubertaire.

Le but est d'imiter le processus naturel du déroulement de la puberté, avec une administration progressivement croissante d'hormones, les oestrogènes chez les filles et de la testostérone chez les garçons. Le traitement aboutit à un développement pubertaire normal. Pour la fertilité, il est nécessaire d'y ajouter un traitement plus spécialisé.



Quel est le traitement du retard ou de l'absence pubertaire ?

Il est important que le développement pubertaire se fasse à peu près à l'âge physiologique. Lors de la puberté normale les changements apparaissent progressivement pendant une durée d'environ (3-4 ans).

Ainsi le traitement va imiter le processus naturel de la puberté.

Deux types de traitement seront nécessaires : le traitement qui permet le développement des caractères sexuels et celui qui permet la fertilité.

- **Développement des caractères sexuels** : Développement des seins et de la pilosité pubienne chez la fille, développement du pénis, des testicules, apparition de poils sur le pubis, sous les bras, au niveau du torse et du visage et le développement musculaire chez le garçon.
- **Fertilité** : Ce traitement n'intervient que beaucoup plus tard au moment du souhait de fertilité, dans un milieu médical spécialisé.

Quel est le traitement spécifique chez le garçon ?

Le traitement approprié pour initier le développement des caractères sexuels chez le garçon est la **testostérone**. Le traitement commence avec de faibles doses que l'on augmente progressivement au fur et à mesure que la puberté évolue. La testostérone est administrée sous une forme à libération prolongée par voie intramusculaire tous les 15 jours et doit être poursuivie à l'âge adulte.

Le traitement par la testostérone conduit au développement de la verge et va stimuler l'apparition de poils mais aura peu d'effets sur la taille des testicules.

Quant au traitement de la fertilité l'**hormone gonadotrophine chorionique (HCG)** sera administrée par injection intramusculaire trois fois par semaine. Ainsi la croissance des testicules sera stimulée et la spermatogenèse également.

Une hormone qui entraîne la libération de gonadotrophine (**GnRH**) peut aussi être administrée de façon pulsatile (à l'aide d'une pompe).

Le traitement de la fertilité est donné uniquement pendant la période où la personne souhaite être fertile. Ensuite le traitement par la testostérone est repris pour maintenir le bon fonctionnement des caractères sexuels.

Quel est le traitement spécifique chez la fille ?

Le traitement approprié pour initier le développement des caractères sexuels chez la fille est un traitement par les **oestrogènes**. Le traitement commence avec de faibles doses d'**oestradiol** que l'on augmente progressivement au fur et à mesure que la puberté évolue. Ce traitement conduit au développement des seins.

Le traitement est administré en comprimé, en dispositif transdermique (patch) ou en gel cutané.

Pour induire des cycles menstruels réguliers, un traitement par la progestérone est donné en plus du traitement oestrogénique en général après 2 ans.

Ceci est très important pour maintenir le développement des seins et de l'utérus. Il y a une possibilité d'ostéoporose si le traitement hormonal substitutif n'est pas fait. On peut donner l'oestradiol et la progestérone sous forme d'un comprimé par jour. Ce traitement doit être poursuivi à l'âge adulte.



L'induction des cycles menstruels réguliers avec une ovulation est plus difficile. Car cela nécessite une stimulation par les gonadotrophines qui devront être administrées à l'aide d'une pompe au moment de chaque souhait de grossesse.

Quel est le traitement ultérieur ?

A l'âge adulte votre endocrinologue donnera des conseils sur la sexualité et la fertilité. Chez le garçon un spermogramme sera nécessaire pour vérifier la fertilité. Habituellement cet examen se fera après transfert dans un service d'adulte.

Le transfert vers un service d'adulte et d'un endocrinologue doit être fait dans le but de continuer le traitement et la surveillance chez l'adulte. Chez le patient ayant présenté un déficit en Hormone de Croissance pendant l'enfance, il est souvent nécessaire de continuer le traitement par l'hormone de croissance à l'âge adulte. Il est toujours possible de discuter des effets bénéfiques de ce traitement avec le médecin spécialiste.

Quelles sont les autres sources d'informations utiles ?

Le but de cette brochure est de proposer une information de base sur la **Puberté et le Déficit en Hormone de Croissance**. Pour de plus amples informations, vous pouvez vous renseigner auprès des organismes suivants :

- **La Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP)**

www.sfedp.org/index.php

- **La Société Européenne d'Endocrinologie Pédiatrique (ESPE)**

www.eurospe.org/

- **Centre de Référence Maladies Endocriniennes de la Croissance**

Hôpital Robert Debré

48 boulevard Sérurier

75019 PARIS

Téléphone secrétariat : 01 40 03 41 20

www.crmerc.aphp.fr

- **La Société Française d'Endocrinologie (SFE)**

www.endocrino.net

- **Orphanet**

www.orpha.net

- **Grandir**

www.grandir.asso.fr

- **Hormone Foundation**

www.hormone.org

Vous pouvez également consulter votre médecin près de votre domicile pour des informations supplémentaires.

