

progrès en

pédiatrie 5

NOUVELLE SÉRIE

puberté et croissance

coordinateur

P. Bougnères

D. Bailly

P. Bain

C. Bouvattier

R. Brauner

P. Chatelain

M.-T. Corvol

R. Coutant

S. Debarge

G. Kalifa

J.-M. Limal

Y. Morel

M. Nicolino

J.-E. Toublanc

J. Weill

618-39-1

doin

Table des matières

Chapitre 1

Les étapes de la puberté et de la croissance pubertaire

Raja Brauner

I	Etapes de l'activation pubertaire	1
II	Développement des caractères sexuels	2
III	Croissance pubertaire.....	3
	A Description	3
	B Mécanisme	4
IV	Variantes de la puberté normale	5
	A Puberté avancée.....	5
	B Développement prématuré isolé des seins chez la fille.....	5
	C Développement prématuré isolé de la pilosité sexuelle	6
	D Variations des premières menstruations.....	6

Chapitre 2

Avances pubertaires

Jean-Marie Limal, Régis Coutant

I	Clinique	9
	A Filles.....	9
	B Garçons.....	10
	C Maturation osseuse	10
II	Méthodes d'investigation hormonale	10
	A Taux de base des hormones sexuelles.....	10
	B Test à la LHRH (ou GnRH).....	10
III	Imagerie.....	10
	A Imagerie neuroradiologique	10
	B Echographie pelvienne	11
IV	Etiologie.....	11
	A Etiologie des pubertés précoces centrales (dépendantes des gonadotrophines)	11
	B Etiologie des pubertés précoces indépendantes des gonadotrophines.....	15
V	Formes particulières de puberté précoce	19
	A Développement prématuré des seins (thélarche précoce)	19
	B Développement prématuré de la pilosité sexuelle (pubarche précoce ou adrénarche précoce)	20
VI	Traitement	23
	A Pubertés précoces dépendantes des gonadotrophines	23
	B Pubertés précoces indépendantes des gonadotrophines	25

Chapitre 3

Les retards pubertaires

Claire Bouvattier

I	Retards pubertaires à gonadotrophines normales ou basses.....	33
A	Retard simple de la puberté.....	33
B	Retards pubertaires d'origine hypothalamo-hypophysaire.....	34
II	Retards pubertaires à gonadotrophines élevées.....	36
A	Syndrome de Turner (45 X).....	36
B	Dysgénésies gonadiques.....	36
C	Insensibilités aux androgènes.....	36
D	Mutations des enzymes de la stéroïdogénèse.....	36
E	Pseudo-hypoparathyroïdie.....	37
F	Mutations des récepteurs des gonadotrophines.....	37
G	Insuffisances gonadiques primitives acquises.....	37

Chapitre 4

Diagnostic des déficits en hormone de croissance à la puberté

Marc Nicolino, Pierre Chatelain

I	Aspects normaux de la croissance et de la sécrétion d'hormone de croissance au cours de la puberté.....	40
A	Données auxologiques.....	40
B	L'axe somatotrope à la puberté.....	40
C	Rôle des stéroïdes sexuels.....	42
II	Le déficit transitoire de la sécrétion de GH : une forme extrême de retard simple de la croissance et de la puberté ?.....	42
III	Etapes diagnostiques du déficit idiopathique vrai en GH : application à la période de la puberté.....	44
A	Critères cliniques.....	45
B	Critères radiologiques.....	45
C	Critères biologiques.....	45
IV	Conséquences du diagnostic de déficit en GH à la puberté : faut-il intervenir dans le développement pubertaire ?.....	46
A	Si le développement pubertaire survient à un âge normal.....	46
B	En cas de puberté pathologique.....	47

Chapitre 5

Maturation radiologique du squelette au cours de la puberté

Gabriel Kalifa

I	Quelles méthodes de détermination de l'âge osseux ?.....	51
II	Quelles informations peut-on obtenir ?.....	52
III	Quelle valeur accorder aux informations fournies par la détermination de l'âge osseux ?.....	52
IV	L'âge osseux, un instrument quantitatif ?.....	53
V	Précocités pubertaires.....	53
VI	Principaux repères.....	53
VII	Contenu minéral osseux - masse calcique et puberté.....	54

Chapitre 6

Biologie du cartilage de croissance à la puberté

Marie-Thérèse Corvol

I	Faits cliniques.....	57
II	Structure cellulaire du cartilage de croissance.....	58
III	Constituants protéiques de la matrice du cartilage.....	59

IV	Le cartilage de croissance à la puberté.....	60
A	Implication de GH, d'IGF-I et du bFGF.....	61
B	Implication des œstrogènes.....	62
V	Perspectives d'étude	62

Chapitre 7

Anorexie mentale

Daniel Bailly, Sylvie Debarge, Jacques Weill

I	Données épidémiologiques	67
A	Fréquence	67
B	Facteurs de risque.....	67
C	Comorbidité psychiatrique	68
II	Théories explicatives.....	69
A	Approche socioculturelle	69
B	Approche éthologique.....	69
C	Approche systémique	69
D	Approche cognitivo-comportementale.....	69
E	Approche biologique	69
F	Approche psychanalytique	70
III	Aspects cliniques	70
A	Description clinique	70
B	Perturbations biologiques non-endocriniennes.....	71
IV	Perturbations endocriniennes et neuro-psychoendocriniennes	71
A	Etude descriptive	71
B	Mécanismes	72
C	Relations entre les perturbations endocriniennes et les troubles du comportement alimentaire et psychocognitifs.....	74
V	Evolution	75
A	Evolution générale et facteurs pronostiques	75
B	Complications médicales.....	75
C	Mortalité.....	75
VI	Principes thérapeutiques.....	76

Chapitre 8

Les traitements du syndrome de Turner

Claire Bouvattier

I	Traitement par hormone de croissance	85
A	Tailles adultes « spontanées ».....	85
B	Tailles adultes après utilisation d'hormone de croissance	85
II	Traitement par stéroïdes sexuels.....	86
A	Conduite pratique.....	86
B	Procréation médicalement assistée.....	87
III	Dépistage et traitement des endocrinopathies auto-immunes	87
IV	Autres aspects de la prise en charge thérapeutique.....	87

Chapitre 9

Pathologie thyroïdienne, croissance et puberté

Jean-Edmond Toublanc, Philippa Bain

I	Croissance prénatale - Physiologie fœtale thyroïdienne.....	91
A	Rappel embryologique et physiologique	91
B	Au cours de l'hypothyroïdie et hyperthyroïdie néonatales	92

II	Croissance postnatale	93
A	Action des hormones thyroïdiennes sur la croissance.....	93
B	Physiologie des hormones thyroïdiennes sur l'os.....	94
III	Hypothyroïdie.....	95
A	Croissance postnatale immédiate chez les enfants dépistés.....	95
B	Croissance ultérieure chez les enfants non dépistés	95
C	Croissance somatique depuis le dépistage.....	96
IV	Hyperthyroïdie - Evolution de la croissance et de la puberté au cours de l'hyperthyroïdie	101
A	Taille et maturation osseuse.....	101
B	Evolution pondérale.....	102
C	Impact osseux de l'hyperthyroïdie	102
D	Puberté.....	102

Chapitre 10

Pathologie surrénalienne, croissance et puberté

Marc Nicolino, Yves Morel

I	Altération de la croissance secondaire à un hypercortisolisme.....	107
A	Mécanismes d'action des glucocorticoïdes sur l'axe somatotrope.....	107
B	Aspect du développement statural et pubertaire dans le syndrome de Cushing	108
C	Risque associé aux glucocorticoïdes dans le traitement chronique de l'insuffisance surrénalienne	109
II	Croissance, puberté et hyperplasie congénitale des surrénales	110
A	Rappel sur le déficit en 21-hydroxylase	111
B	Description de la croissance et du développement pubertaire dans les formes classiques	112
C	Quel traitement pour obtenir une croissance optimale ?	115
D	Cas particulier des formes non classiques	117
III	Autres situations cliniques.....	117
A	Conséquences de la perte de sel sur la croissance	117
B	Association insuffisance surrénalienne et retard pubertaire : deux étiologies à connaître	118
C	Complications de l'hyperandrogénie d'origine surrénalienne en dehors des troubles de l'hormonosynthèse	119