

# Puberté normale et pathologique IC-49

- Connaître le développement pubertaire normal
- Définir les termes suivants pubarche, thélarche et ménarche
- Connaître la valeur moyenne de la croissance pubertaire
- Connaître les différents stades de Tanner
- Connaître l'âge moyen de survenue de pic de croissance osseuse
- Connaître les mécanismes physiologiques de la puberté masculine et féminine
- Citer les deux facteurs susceptibles d'influencer la puberté (génétique et environnement)
- Citer des exemples qui illustrent l'influence des facteurs génétiques et environnementaux sur la puberté
- Définir la puberté précoce et la puberté avancée
- Connaître les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique orientant vers une puberté précoce
- Savoir interpréter une courbe de croissance
- Connaître l'épidémiologie de la puberté précoce
- Connaître les grands cadres étiologiques des pubertés précoces : origines hypothalamo-hypophysaire, ovariennes, surrénaliennes ou exogènes/environnementales
- Connaître les étiologies précises des pubertés précoces
- Connaître le bilan biologique à prescrire en cas de puberté précoce avérée
- Définir le retard pubertaire du garçon et de la fille
- Connaître les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique en faveur d'un retard pubertaire
- Connaître le bilan biologique à prescrire en cas de retard pubertaire
- Connaître les 2 grands cadres étiologiques des retards pubertaires : origines hypothalamo-hypophysaire ou gonadique
- Courbe de croissance précocité pubertaire
- Photographies : prématuré thélarche
- Photographies : adrénarche
- Photographies : puberté précoce chez la fille
- Connaître l'indication des examens d'imagerie devant une puberté anormale
- Connaître l'objectif de l'échographie pelvienne et de la radiographie de la main et du poignet dans une puberté pathologique
- Connaître les éléments d'interprétation d'un âge osseux sur une radiographie de poignet

## Connaître le développement pubertaire normal OIC-049-01-A

### Clinique pubertaire

	Premier signe	Limites normales
Puberté des filles	Développement des seins (stade de Tanner S2)	8 ans-13 ans
Ménarche	2 ans près S2 12.5 ans en moyenne	
Puberté des garçons	Développement des testicules (VT>4 ml ou longueur>25 mm) (stade de Tanner G2)	9-14 ans

S : seins

VT : volume testiculaire

La gynécomastie est fréquente et transitoire chez le garçon.

Le développement de la pilosité pubienne (P2) ou axillaire (A2) apparait secondairement au développement des seins chez la fille ou des testicules chez le garçon. Tout développement d'une pilosité pubienne ou axillaire précèdent le développement des seins chez la fille ou des testicules chez le garçon doit faire éliminer une pathologie surrénalienne (cf prémature pubarche ci-dessous)

## Définir les termes suivants pubarche, thélarche et ménarche OIC-049-02-A

L'apparition d'une pilosité pubienne précoce isolée (prémature pubarche ou adrénarche) est liée le plus souvent à l'augmentation physiologique des androgènes surrénaliens autour de l'âge de 8 ans.

C'est un diagnostic d'élimination, qui nécessite d'avoir éliminé une production pathologique d'androgènes d'origine surrénalienne ou gonadique : hyperplasie congénitale des surrénales, tumeur surrénalienne, tumeur gonadique.

Le développement précoce et isolé des seins (absence de pilosité pubienne, absence d'accélération de la vitesse de croissance) avant 2 ans est souvent physiologique (prémature thélarche). Il n'est pas en rapport avec une activation de l'axe gonadotrope. C'est un diagnostic d'élimination, retenu après avoir évoqué une puberté précoce vraie.

Le terme ménarche désigne les premières règles.

## Connaître la valeur moyenne de la croissance pubertaire OIC-049-03-B

L'accélération de la vitesse de croissance staturale débute dès les premiers signes pubertaires chez la fille (S2), de façon décalée chez le garçon (G3). Le pic de croissance pubertaire moyen est de 20-25 cm chez les filles et 25-30 cm chez les garçons.

# Connaître les différents stades de Tanner OIC-049-04-B

## Stades de Tanner

Il est côté de 1 (aucun signe) à 5 (aspect adulte)

Développement mammaire des filles (S)	
S1	Absence de développement mammaire
S2	Petit bourgeon mammaire avec élargissement de l'aréole
S3	Glande mammaire dépassant la surface de l'aréole
S4	Saillie de l'aréole et du mamelon sur la glande, sillon sous-mammaire
S5	Aspect adulte
Développement des OGE des garçons (G)	
G1	Testicules et verge de taille infantile (volume testiculaire < 4 ml ou longueur testiculaire < 25 mm)
G2	Volume testiculaire entre 4 et 6 mL (ou longueur testiculaire entre 25 et 30 mm)
G3	Volume testiculaire entre 8 et 10 mL et accroissement de la verge
G4	Volume testiculaire entre 12 et 15 mL et accroissement de la verge
G5	Aspect adulte
Pilosité pubienne (P)	
P1	Absence de pilosité
P2	Quelques poils sur le pubis
P3	Pilosité pubienne au-dessus de la symphyse
P4	Pilosité pubienne triangulaire n'atteignant pas la racine des cuisses
P5	Aspect adulte (triangulaire chez la femme, losangique chez l'homme s'étendant à la racine des cuisses)

OGE : organes génitaux externes

Dessins Tanner Filles et Garçons

# Connaître l'âge moyen de survenue de pic de croissance osseuse OIC-049-05-B

L'accélération de la vitesse de croissance staturale débute dès les premiers signes pubertaires chez la fille (S2), de façon décalée chez le garçon (G3). Le pic de croissance pubertaire moyen est de 20-25 cm chez les filles et 25-30 cm chez les garçons.

# Connaître les mécanismes physiologiques de la puberté masculine et féminine OIC-049-06-B

Le déclenchement pubertaire est hypothalamique : réactivation de la pulsatilité de la GnRH (*Gonadotropin Releasing Hormone*). La GnRH stimule la sécrétion antéhypophysaire des gonadotrophines FSH (*Follicle Stimulating Hormone*) et LH (*Luteinising Hormone*). L'apparition de cette pulsatilité est modulée par des facteurs neuroendocriniens et périphériques, notamment la leptine produite par le tissu adipeux, des facteurs génétiques, ethniques, l'état nutritionnel, ou des pathologies intercurrentes.

Chez le garçon, la FSH est responsable de la croissance du volume testiculaire, la LH stimule la production de testostérone à l'origine du développement des caractères sexuels secondaires (verge, pilosité) ainsi que les modifications musculo-squelettiques.

Chez la fille, la LH et la FSH entraînent l'activation ovarienne et la production d'œstrogènes à l'origine du développement mammaire, utérovaginal et des OGE, puis l'apparition des premières règles (ménarche).

La pilosité pubienne est liée à la production d'androgènes gonadiques et surrénaliens.

L'augmentation des hormones sexuelles augmente la fréquence et de l'amplitude des pics de sécrétion d'hormone de croissance (GH), la vitesse de croissance staturale s'accélère (pic de croissance pubertaire).

# Citer les deux facteurs susceptibles d'influencer la puberté (génétique et environnement) OIC-049-07-B

Le déclenchement pubertaire est hypothalamique : réactivation de la pulsatilité de la GnRH (*Gonadotropin Releasing Hormone*). La GnRH stimule la sécrétion antéhypophysaire des gonadotrophines FSH (*Follicle Stimulating Hormone*) et LH (*Luteinising Hormone*). L'apparition de cette pulsatilité est modulée par des facteurs neuroendocriniens et périphériques, notamment la leptine produite par le tissu adipeux, des facteurs génétiques, ethniques, l'état nutritionnel, ou des pathologies intercurrentes.

Chez le garçon, la FSH est responsable de la croissance du volume testiculaire, la LH stimule la production de testostérone à l'origine du développement des caractères sexuels secondaires (verge, pilosité) ainsi que les modifications musculo-squelettiques.

Chez la fille, la LH et la FSH entraînent l'activation ovarienne et la production d'œstrogènes à l'origine du développement mammaire, utérovaginal et des OGE, puis l'apparition des premières règles (ménarche).

La pilosité pubienne est liée à la production d'androgènes gonadiques et surrénaliens.

L'augmentation des hormones sexuelles augmente la fréquence et de l'amplitude des pics de sécrétion d'hormone de croissance (GH), la vitesse de croissance staturale s'accélère (pic de croissance pubertaire).

## Citer des exemples qui illustrent l'influence des facteurs génétiques et environnementaux sur la puberté OIC-049-08-B

Le déclenchement pubertaire est hypothalamique : réactivation de la pulsatilité de la GnRH (*Gonadotropin Releasing Hormone*). La GnRH stimule la sécrétion antéhypophysaire des gonadotrophines FSH (*Follicle Stimulating Hormone*) et LH (*Luteinising Hormone*). L'apparition de cette pulsatilité est modulée par des facteurs neuroendocriniens et périphériques, notamment la leptine produite par le tissu adipeux, des facteurs génétiques, ethniques, l'état nutritionnel, ou des pathologies intercurrentes.

Chez le garçon, la FSH est responsable de la croissance du volume testiculaire, la LH stimule la production de testostérone à l'origine du développement des caractères sexuels secondaires (verge, pilosité) ainsi que les modifications musculo-squelettiques.

Chez la fille, la LH et la FSH entraînent l'activation ovarienne et la production d'œstrogènes à l'origine du développement mammaire, utérovaginal et des OGE, puis l'apparition des premières règles (ménarche).

La pilosité pubienne est liée à la production d'androgènes gonadiques et surrénaliens.

L'augmentation des hormones sexuelles augmente la fréquence et de l'amplitude des pics de sécrétion d'hormone de croissance (GH), la vitesse de croissance staturale s'accélère (pic de croissance pubertaire).

## Définir la puberté précoce et la puberté avancée OIC-049-09-A

La puberté précoce est une situation pathologique, définie par un développement mammaire avant l'âge de 8 ans chez une fille ou une augmentation du volume testiculaire avant l'âge de 9 ans chez un garçon. La puberté avancée (entre 8-9 ans chez la fille et 9-11 ans chez le garçon) est une situation limite qui survient à un âge non précoce mais qui peut entraver le pronostic de taille adulte.

## Connaître les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique orientant vers une puberté précoce OIC-049-10-A

**Données de l'interrogatoire** : âges pubertaires des parents et de la fratrie, âge de la ménarche de la mère, tailles parentales avec calcul de la taille cible génétique, antécédent familial ou personnel (RCIU, antécédents neurologiques, adoption, neurofibromatose de type 1 (NF1)), signes visuels ou signes d'HTIC (céphalées, nausées, vomissements matinaux), analyse de la vitesse de croissance (courbe).

**Examen clinique** : Examen complet, stade pubertaire (Tanner), taches cutanées, signes d'hyperandrogénie (acné, hirsutisme, hyperséborrhée, hypertrophie clitoridienne).

## Savoir interpréter une courbe de croissance OIC-049-11-A

Calculer la vitesse de croissance annuelle, mesurer l'IMC

## Connaître l'épidémiologie de la puberté précoce OIC-049-12-B

La puberté précoce est beaucoup plus souvent centrale, et bien plus fréquente chez les filles que chez les garçons (environ 1000 pubertés précoces centrales en France par an chez des filles, et 100 chez des garçons). La puberté précoce est le plus souvent idiopathique chez la fille et organique chez le garçon.

## Connaître les grands cadres étiologiques des pubertés précoces : origines hypothalamo-hypophysaire, ovariennes, surrénaliennes ou exogènes/environnementales OIC-049-13-B

PP précoces centrales	
Processus intracrânien	Tumoral : gliome du chiasma (NF1 ou non), hamartome Non tumoral : hydrocéphalie, kyste arachnoïdien
Séquellaire	Méningite ou encéphalite

	Irradiation crânienne
Idiopathique	Diagnostic d'élimination
<b>PP périphériques</b>	
Ovarienne/testiculaire	McCune-Albright, kyste ovarien, tumeur de la granulosa <a href="#">Testotoxicose</a>
Surrénalienne	Hyperandrogénie sans activation gonadotrope <a href="#">Corticosurrénalôme</a>
<b>Exogène</b> <b>Environnementale</b> <b>Génétiques</b>	

## Connaître les étiologies précises des pubertés précoces OIC-049-14-B

<b>PP précoces centrales</b>	
Processus intracrânien	Tumoral : gliome du chiasma (NF1 ou non), hamartome <a href="#">Non tumoral : hydrocéphalie, kyste arachnoïdien</a>
Séquellaire	Méningite ou encéphalite <a href="#">Irradiation crânienne</a>
Idiopathique	Diagnostic d'élimination
<b>PP périphériques</b>	
Ovarienne/testiculaire	McCune-Albright, kyste ovarien, tumeur de la granulosa <a href="#">Testotoxicose</a>
Surrénalienne	Hyperandrogénie sans activation gonadotrope <a href="#">Corticosurrénalôme</a>
<b>Exogène</b> <b>Environnementale</b> <b>Génétiques</b>	

## Connaître le bilan biologique à prescrire en cas de puberté précoce avérée OIC-049-15-B

[Stéroïdes sexuels : testostérone chez le garçon, œstradiol peu contributif chez la fille](#)

[Inhibine B : augmentation au cours de la puberté chez le garçon.](#)

[Gonadotrophines : FSH et LH de base et après stimulation \(test au LH-RH/GnRH\). Permet le diagnostic et distingue puberté précoce centrale \(LH détectable, pic LH\) et périphérique \(LH indétectable\)](#)

[Âge osseux : appréciation de la maturation osseuse \(début pubertaire=sésamoïde à 11 ans chez les filles et 13 ans chez les garçons\). Il est le plus souvent avancé dans les pubertés précoces](#)

## Définir le retard pubertaire du garçon et de la fille OIC-049-16-A

Le retard pubertaire est défini par l'absence de développement mammaire après l'âge de 13 ans chez une fille ou d'augmentation du volume testiculaire après l'âge de 14 ans chez un garçon.

## Connaître les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique en faveur d'un retard pubertaire OIC-049-17-A

**Données de l'interrogatoire :** âges pubertaires des parents et de la fratrie, âge de la ménarche de la mère, tailles parentales avec calcul de la taille cible génétique, antécédent familial d'infertilité, de trouble de l'odorat (anosmie), antécédent personnel de maladie chronique, de cryptorchidie ou micropénis (reflet de l'expression congénitale), signes visuels ou signes d'HTIC, ralentissement/cassure staturale (courbe), anosmie, signes digestifs.

**Examen clinique** : stade pubertaire (Tanner, noter taille du pénis, cryptorchidie), dysmorphie, taches cutanées, vitesse de croissance et IMC (courbe), examen complet

## Connaître le bilan biologique à prescrire en cas de retard pubertaire OIC-049-18-B

Séroïdes sexuels : testostérone chez le garçon, œstradiol chez la fille

Gonadotrophines : FSH et LH de base (test de stimulation inutile), distinguent les retards pubertaires centraux/retard pubertaire simple (FSH et LH basses) et périphérique (FSH et LH élevées)

Autres hormones antéhypophysaires : TSH, T4L, IGF-1, cortisol, prolactine (éliminer une insuffisance antéhypophysaire multiple)

IgA anti-transglutaminase et IgA totales

Ionogramme sanguin, urée et créatinine.

En cas d'hypogonadisme central : IRM hypothalamo-hypophysaire et des bulbes olfactifs;

En cas d'hypogonadisme périphérique : caryotype sanguin (recherche de syndrome de Turner chez la fille et de syndrome de Klinefelter chez le garçon)

La puberté retardée est plus fréquente chez les garçons que chez les filles. La puberté retardée est le plus souvent d'origine idiopathique chez le garçon (retard pubertaire simple avec souvent antécédents de retard pubertaire familial) et organique chez la fille.

## Connaître les 2 grands cadres étiologiques des retards pubertaires : origines hypothalamo-hypophysaire ou gonadique OIC-049-19-A

RP centraux	
Hypothalamo hypophysaires	Acquis : tumoral (craniopharyngiome), fonctionnel (dénutrition, maladie chronique) Congénitaux et génétique : hypogonadisme hypogonadotrope avec (Kallmann) ou sans anosmie, panhypopituitarisme
Retard pubertaire simple	Variante du normal, diagnostic d'élimination
RP périphériques	
Insuffisance ovarienne	Syndromes de Turner 45,X Syndrome de Klinefelter 47,XXY
Insuffisance testiculaire	

## Courbe de croissance précocité pubertaire OIC-049-20-B



Développement mammaire et accélération de la vitesse de croissance à l'âge de 7 ans, patiente P2S2R0 Suspicion de puberté précoce

## Photographies : prématuré thélarche OIC-049-21-B

La **prémature thélarche** typique des filles de moins de 2 ans débute le plus souvent en période périnatale, le développement mammaire évoluant assez peu par la suite. Si doute, une simple échographie pelvienne retrouvant des organes génitaux internes prépubères permet d'évoquer le diagnostic de **prémature thélarche** isolée

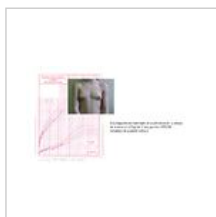


---

## Photographies : adrénarche OIC-049-22-B

---

## Photographies : puberté précoce chez la fille OIC-049-23-B



Développement  
mammaire et  
accélération de la  
vitesse de  
croissance à l'âge de  
7 ans, patiente  
P2S2R0 Suspicion  
de puberté précoce

---

## Connaître l'indication des examens d'imagerie devant une puberté anormale OIC-049-24-B

- Puberté pathologique périphérique : échographie pelvienne chez la fille
- Puberté précoce centrale: IRM cérébrale à la recherche d'une tumeur touchant la région hypothalamo-hypophysaire

---

## Connaître l'objectif de l'échographie pelvienne et de la radiographie de la main et du poignet dans une puberté pathologique OIC-049-25-A

Échographie pelvienne chez la fille pour éliminer une tumeur/kyste ovarien(ne) et mesure de la longueur utérine (si > 35 mm, imprégnation oestrogénique=début pubertaire).

La radio du poignet a pour objectif de mesurer l'âge osseux

---

## Connaître les éléments d'interprétation d'un âge osseux sur une radiographie de poignet OIC-049-26-B

Âge osseux : appréciation de la maturation osseuse (début pubertaire=sésamoïde à 11 ans chez les filles et 13 ans chez les garçons). Il est le plus souvent avancé dans les pubertés précoces. La déviation standard de cette évaluation radiographique est de plus ou moins deux ans.