



VUmc

Puberteit en pubertas praecox

Dr. Martijn J.J. Finken, kinderarts-endocrinoloog

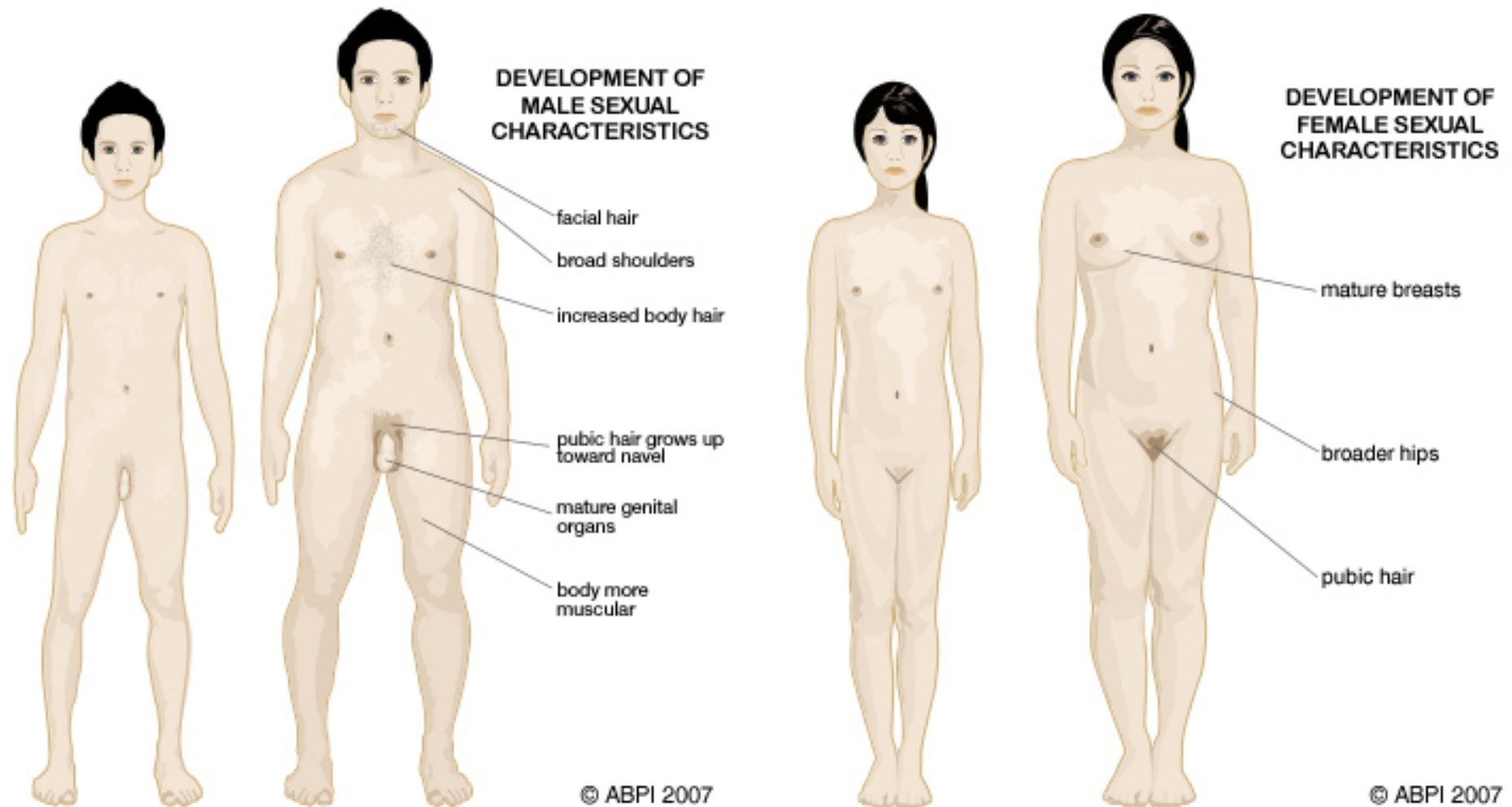
Puberteit



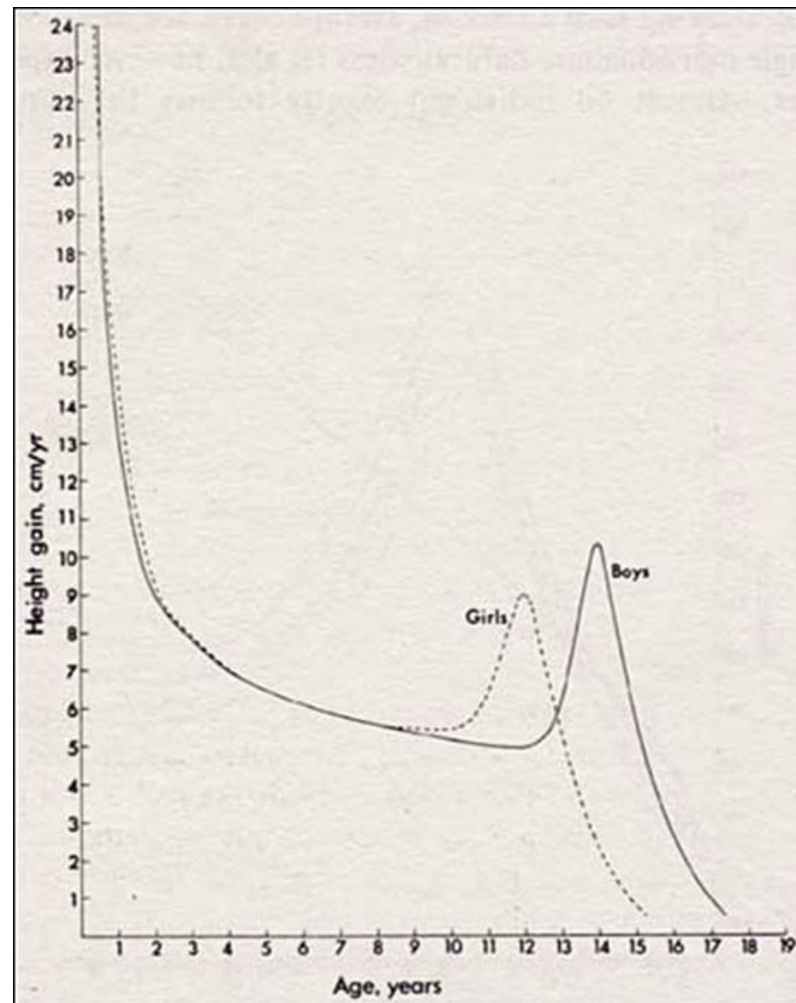
Puberteit

- “Fysieke ontwikkelingsfase waarin levende wezens voor het eerst in staat zijn om zich voort te planten.”
- “Fase waarin jongeren zich ogenschijnlijk onvoorspelbaar gedragen en zich tegen het gezag van opvoeders verzetten.”
- “De periode waarin meisjes en jongens zich tot volwassene ontwikkelen. Ze worden geslachtsrijp en ontwikkelen zich mentaal tot volwassenen.”

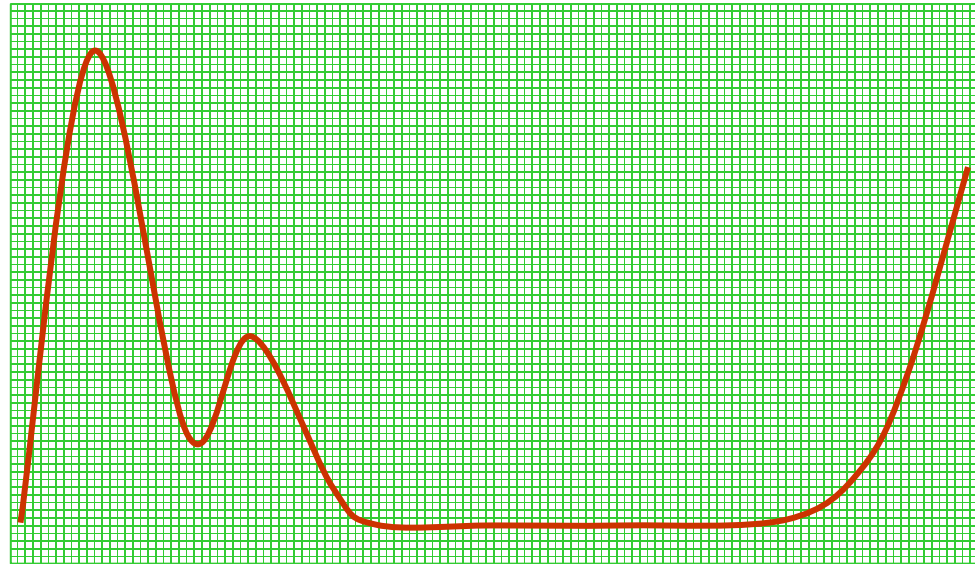
Secundaire geslachtskenmerken



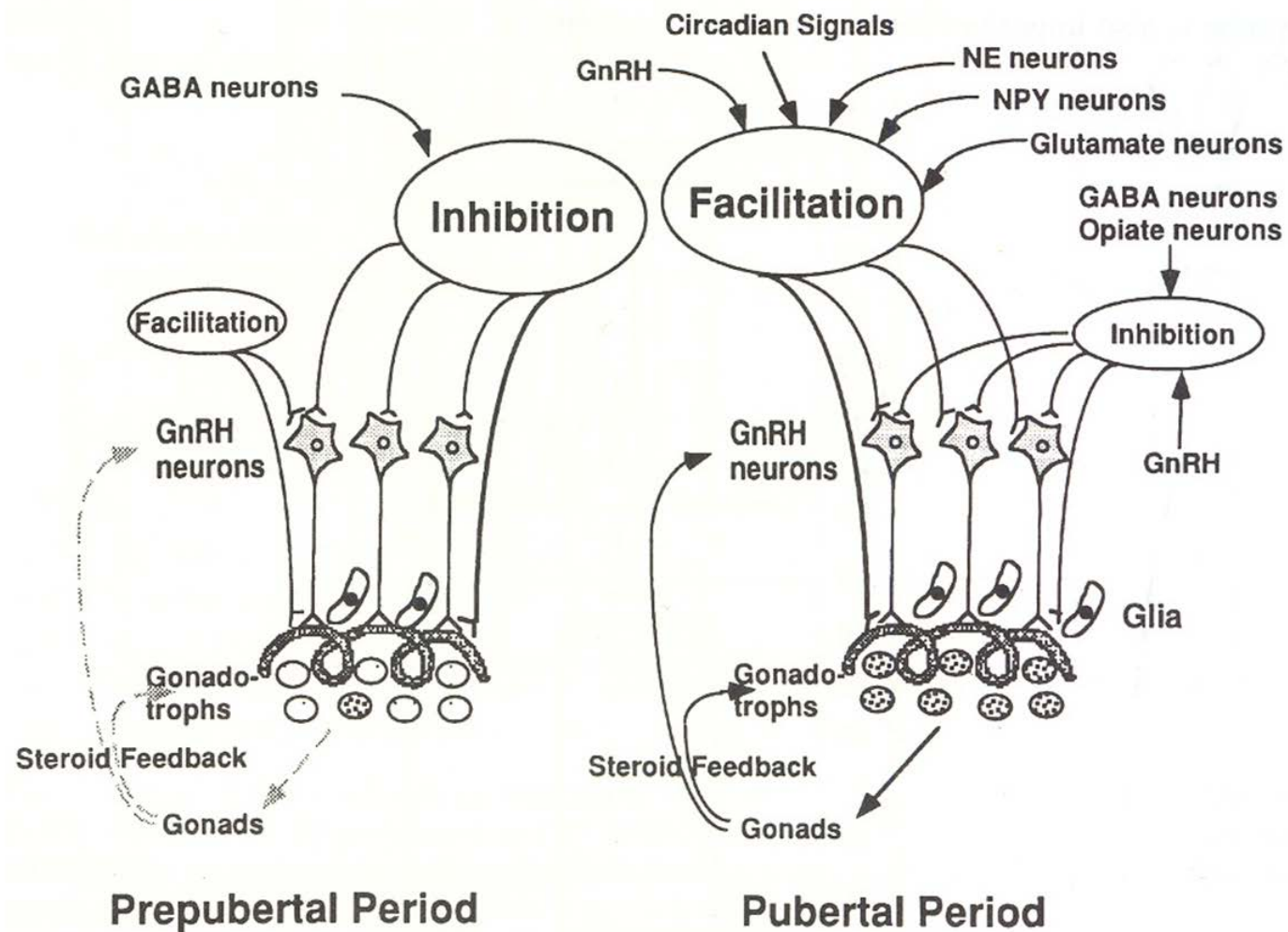
Groeisnelheid

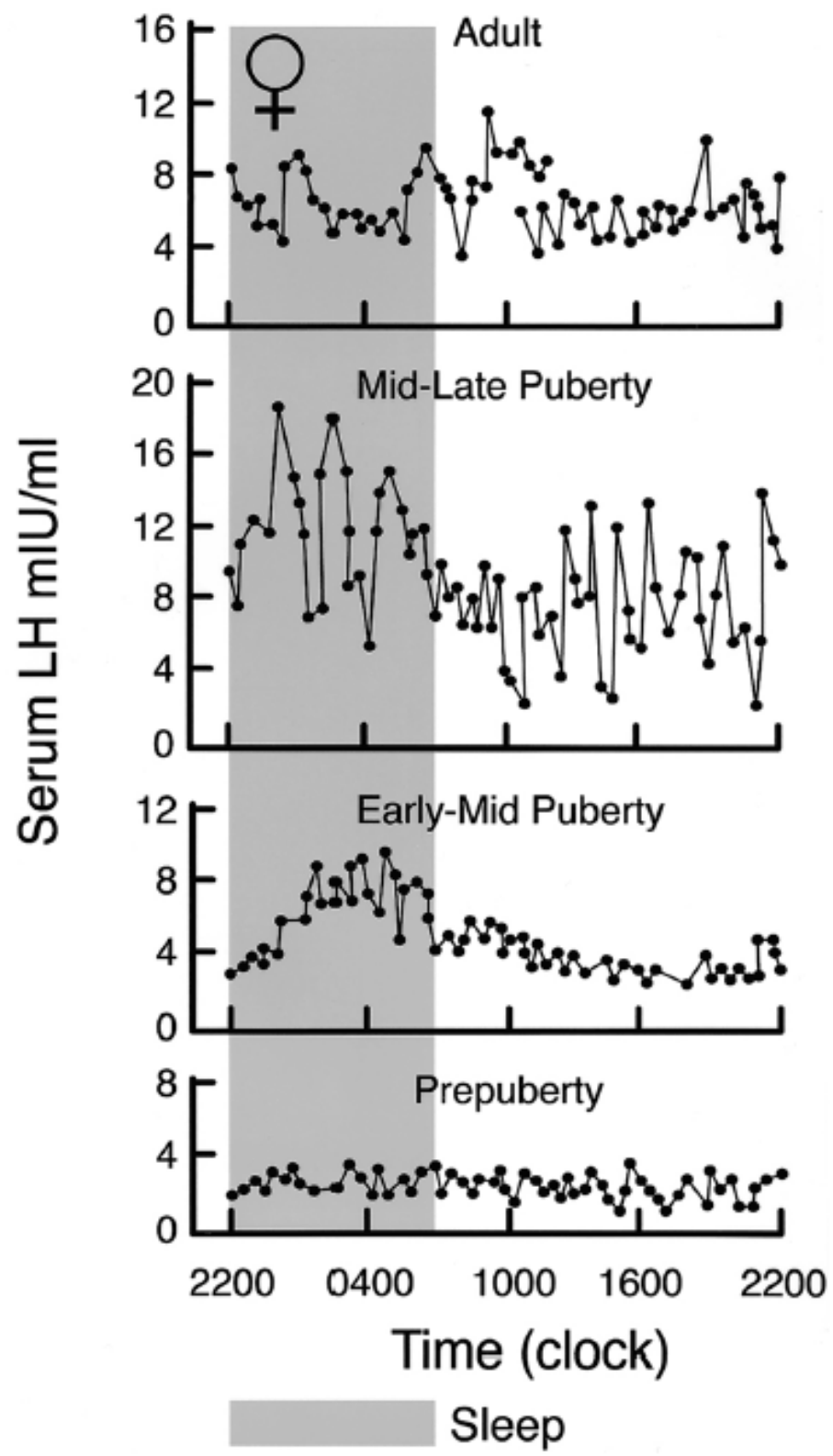
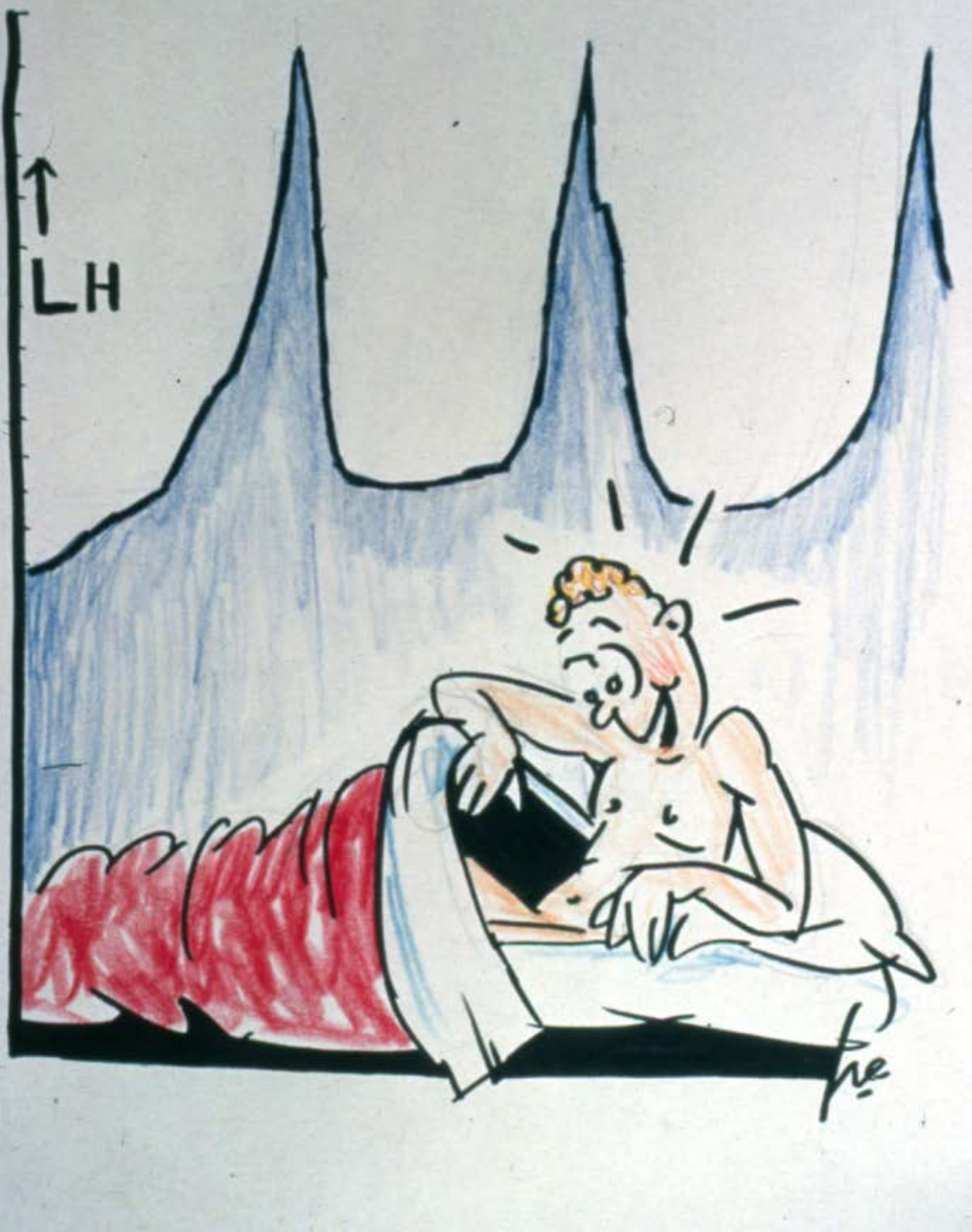


Ontogenese van de gonadale as

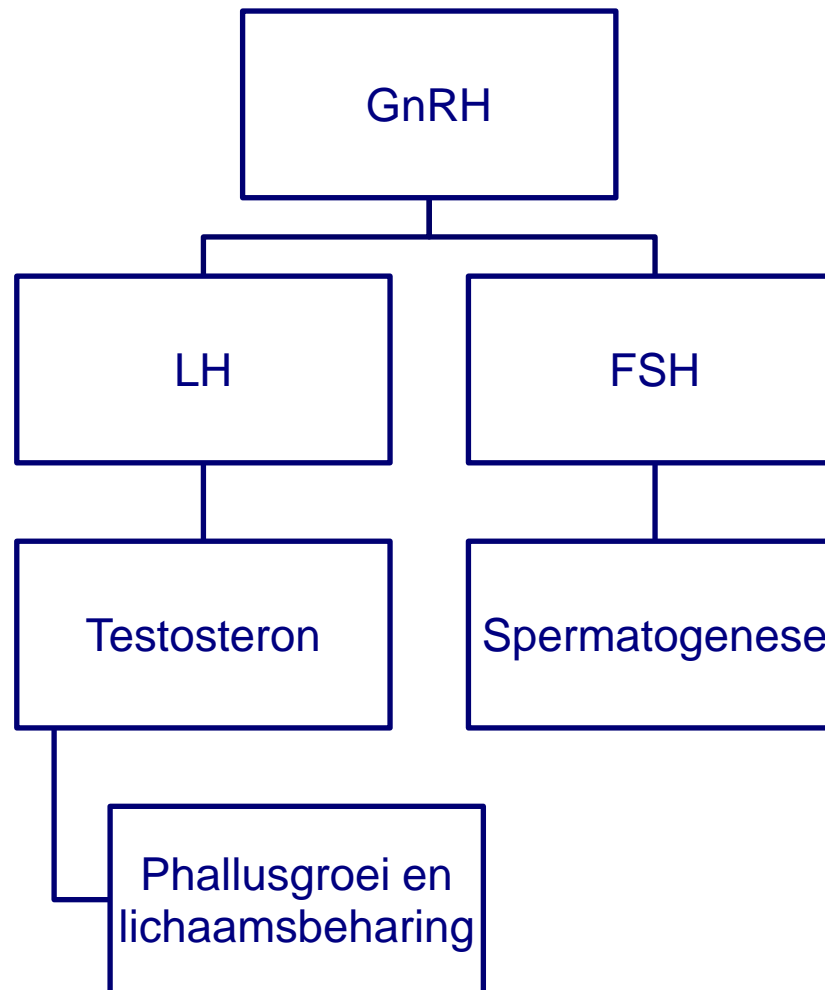


Inductie van de puberteit

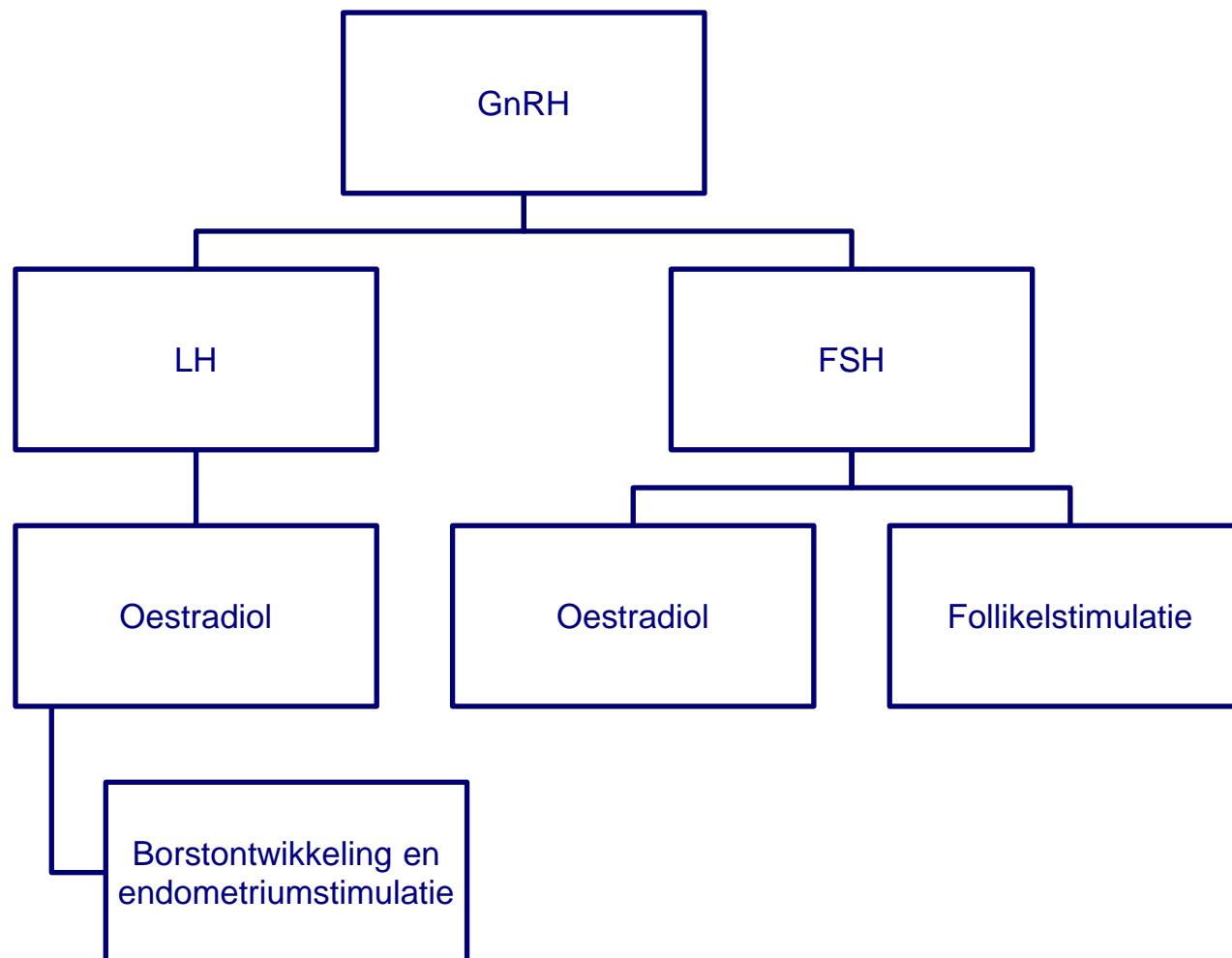




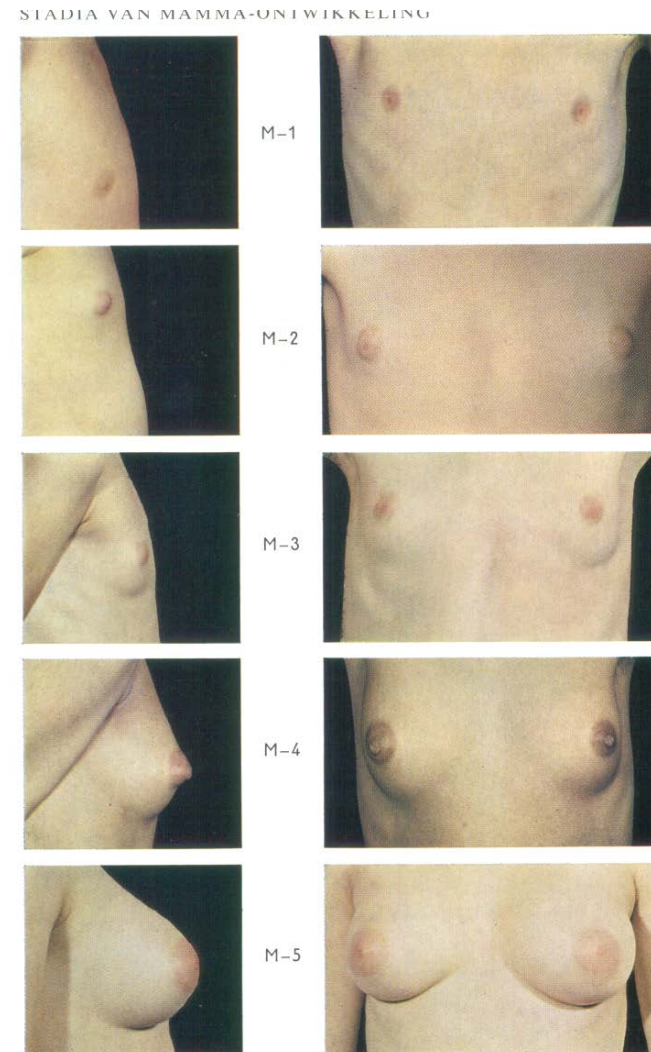
Effectors bij jongens



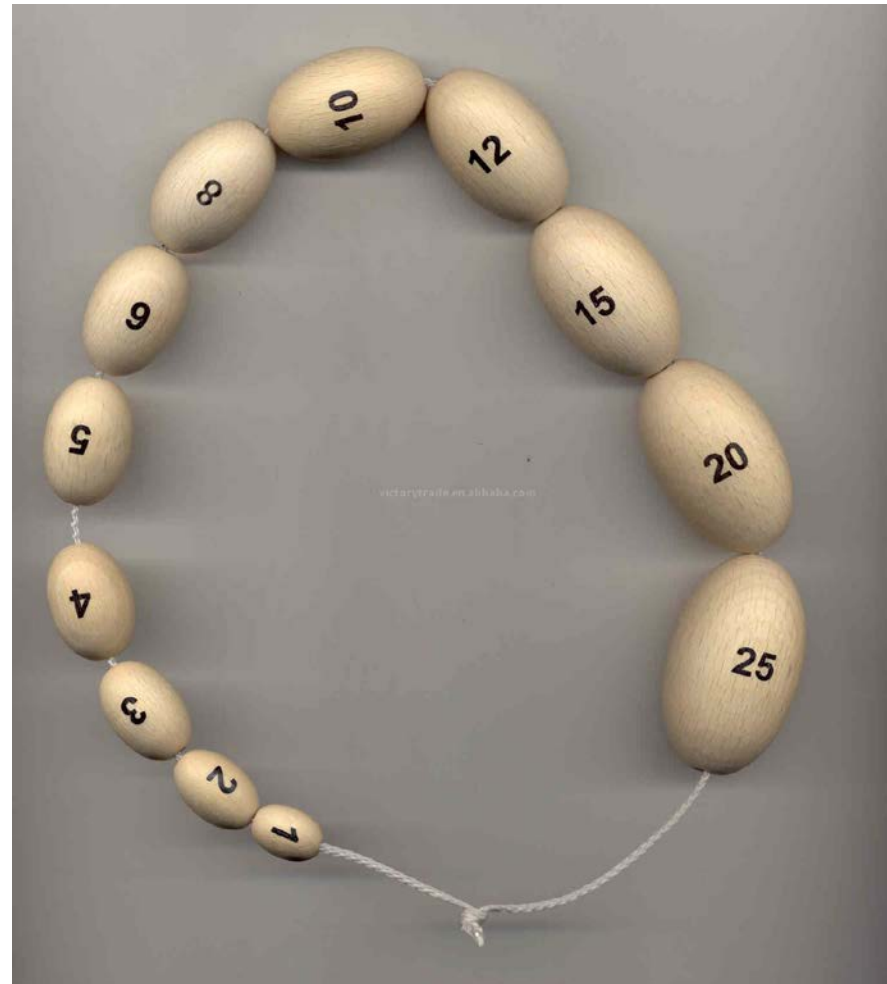
Effectors bij meisjes



Tanner-stadia: G/M



Orchidometer

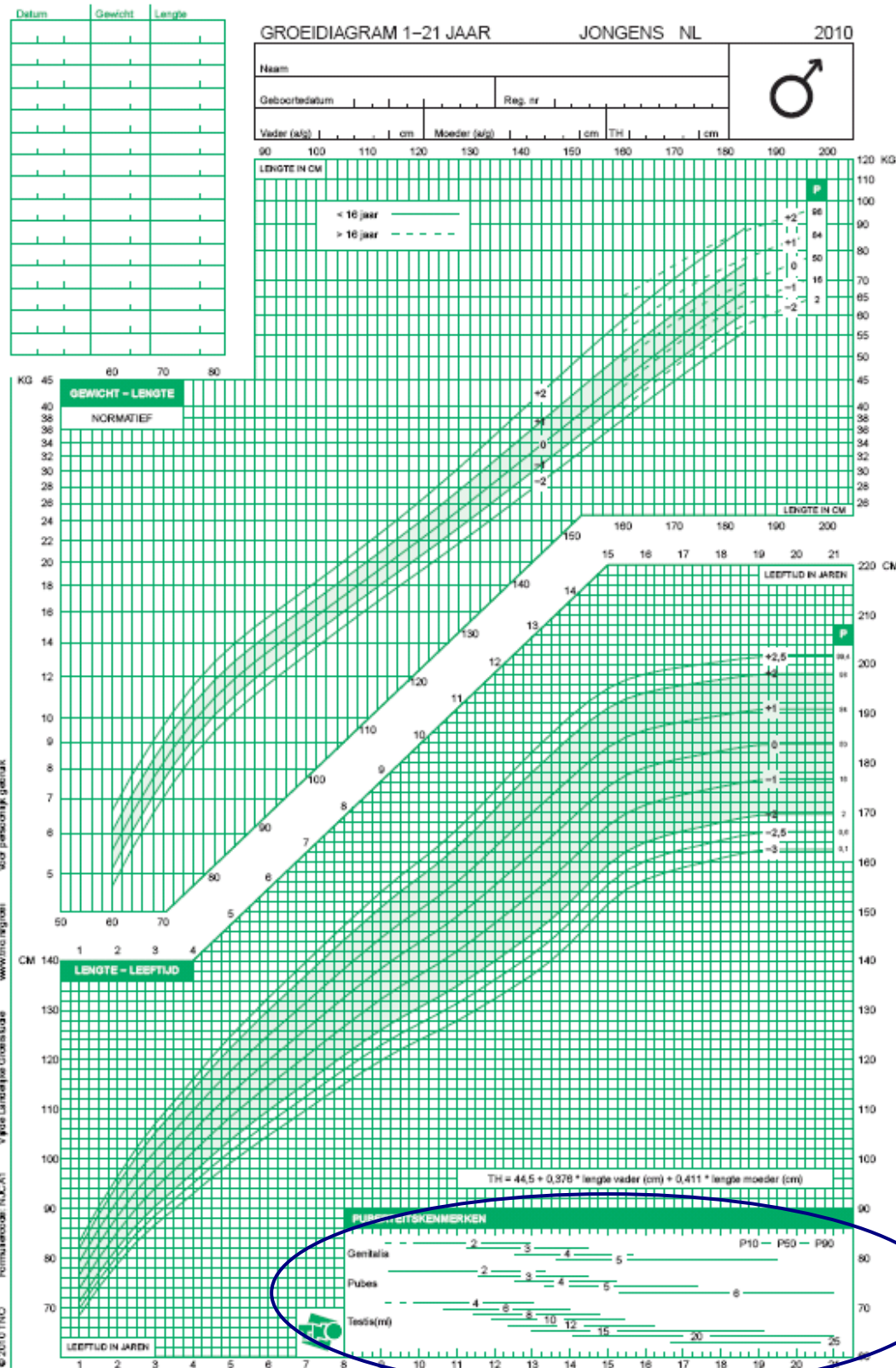


Definitie puberteit

- Jongens: testesvolume ≥ 4 ml (of Tanner-stadium \geq G2)
- Meisjes: Tanner-stadium \geq M2

Puberteitspijlers

- Jongens
 - Een testesvolume van 4 ml wordt bereikt bij 11,5 jaar
 - De groeisput wordt bereikt bij stadium G3-4 (testesvolume van 10-12 ml)
- Meisjes
 - Tanner-stadium M2 wordt bereikt bij 10,7 jaar
 - De menarche vindt plaats bij 13,3 jaar (Tanner-stadium M4)
 - De groeisput wordt bereikt bij stadium M2-3



© 2010 THO Formulecode: NUCAT 1 Vrije Landelijke Groeistude www.tho.nl/gezond voor persoonlijk gebruik

Definitie pubertas praecox

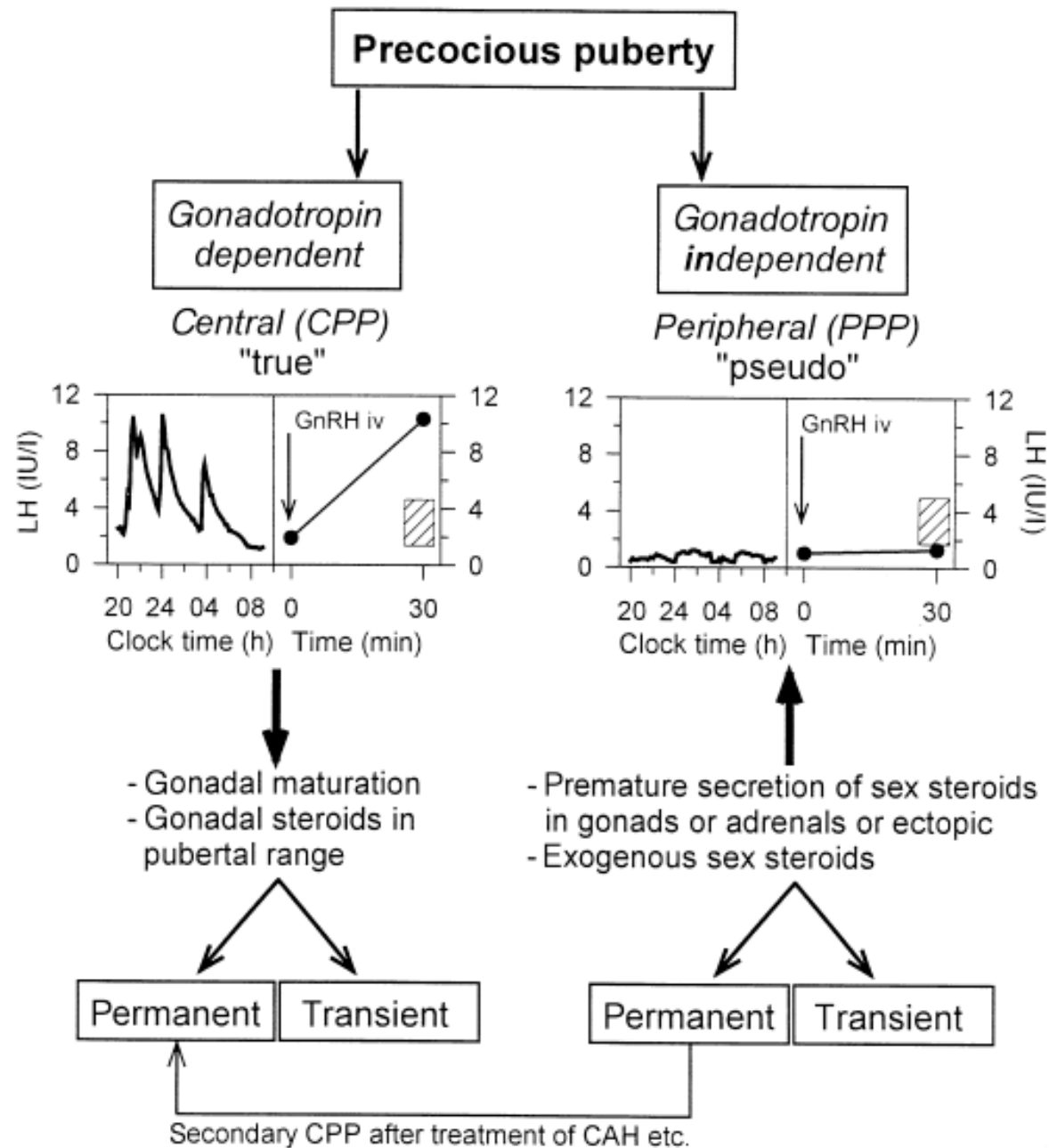
- Te jonge leeftijd waarop de puberteit intreedt
 - Jongens: <9 jaar
 - Meisjes: <8 jaar

Definitie pubertas praecox

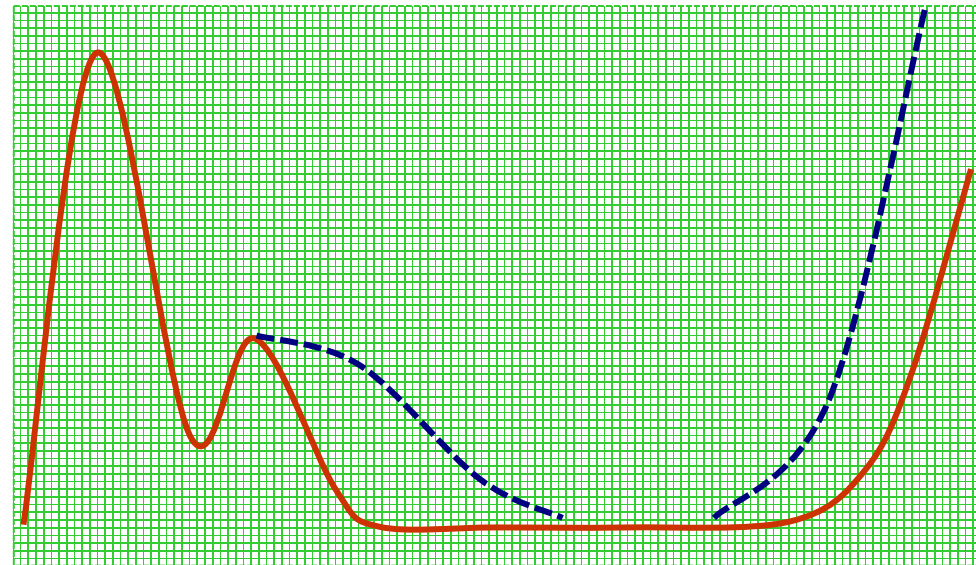
- Te jonge leeftijd waarop de puberteit intreedt
 - Jongens: <9 jaar (-2,5 SD)
 - Meisjes: <8 jaar (-2,5 a -3,0 SD)

Oorzaken pubertas praecox

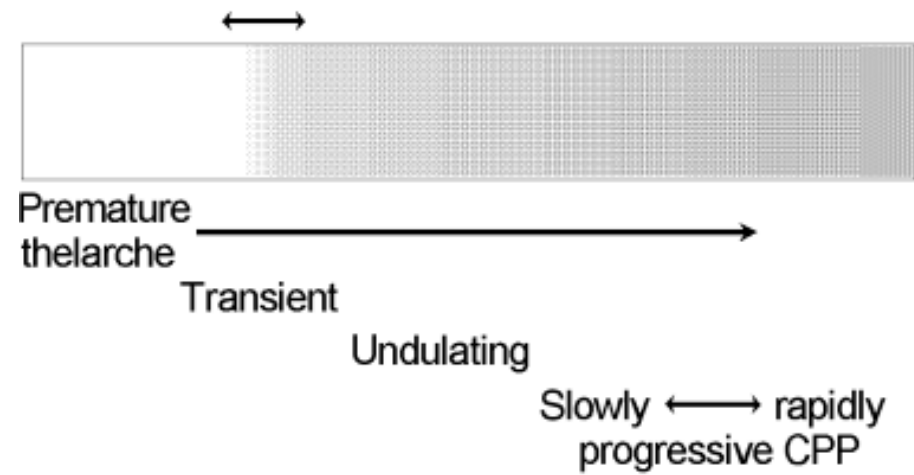
- CPP
 - Met hersenafwijkingen
 - Hypothalame hamartomen
 - Hersentumoren
 - Hydrocephalus
 - Neurotrauma
 - Schedelbestraling
 - Secundair
 - Idiopathisch
- PPP
 - Syndroom van McCune-Albright
 - Testotoxicose



Hyperactiviteit van de gonadale as bij CPP



Variabiliteit CPP



Progressieve CPP

- Snelle progressie van de puberteit
- Lengtegroei versnelling
- Snelle progressie van de botrijping
- LH-oploop $>6,0$ U/l (+/- LH/FSH-ratio $>1,0$) tijdens LHRH-test

Risicofactoren bij progressieve CPP

- Jonge leeftijd bij presentatie
- Mannelijk geslacht
- Late puberteit bij ouders
- Belaste voorgeschiedenis

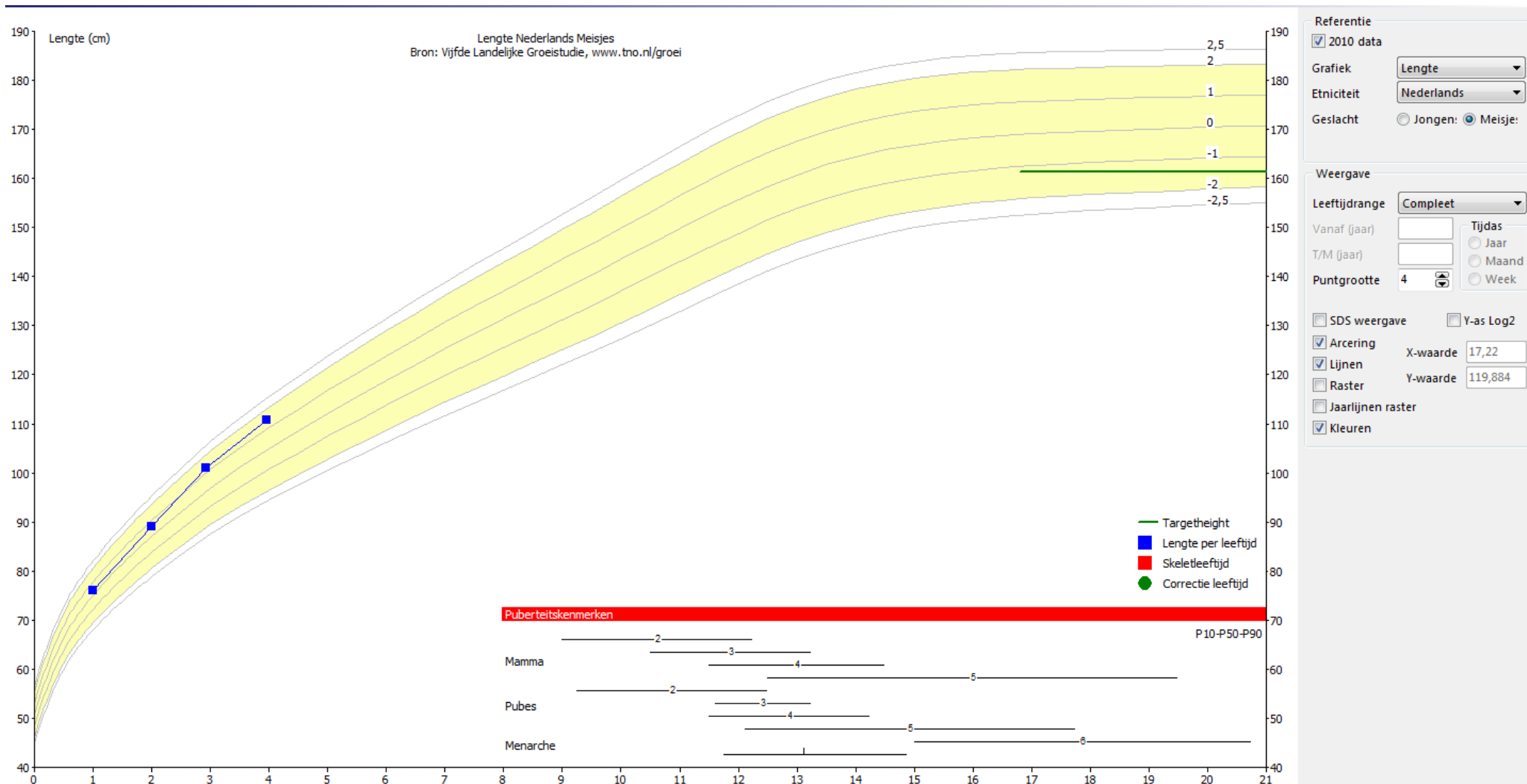
Gevolgen en behandeling pubertas praecox

- Gevolgen
 - Eindlengtereductie
 - Psychisch onwelbevinden
- Behandeling
 - CPP
 - GnRH analogon depot
 - PPP
 - AR blocker
 - Aromatase-remmer

Casus I

- Meisje van 3 11/12 jaar
- Borstontwikkeling sinds 1 jaar
- Laatste tijd hard gegroeid
- Blanco voorgeschiedenis
- LO: Tanner M3
- X-hand: skeletleeftijd van 6 jaar

Casus I



Casus I

T (min)	0	30	60
LH (U/L)	3	49	31
FSH (U/L)	7	17	16
Oestradiol (pmol/L)	<25	-	-

Casus II

- Jongen van 7,5 jaar
- Grote, grillige “moedervlek” vanaf geboorte
- Multipiele fracturen
- LO: G2P2; testesvolume 4 ml bdzs.

Casus II

T (min)	0	30	60
LH (U/L)	<0,3	0,7	1,5
FSH (U/L)	<0,5	0,9	1,2
Testosteron (nmol/L)	1,2	-	-

McCune-Albright syndroom

- Klinische trias:
 - Perifere pubertas praecox
 - Polyostotische fibreuze dysplasie
 - Cafe-au-lait vlek
- Oorzaak:
 - Postzygotische activerende mutatie in het *GNAS1* gen
- Gevolgen:
 - Renaal fosfaatverlies
 - Overproductie van G-eiwit gereguleerde hormoon-afgifte (bijv. testosteron/oestradiol, groeihormoon, T4/T3 en cortisol)

McCune-Albright syndroom

