



PUBERTEIT

ALS JE OUDERS

VERVELEND

BEGINNEN TE DOEN

Loesje

**Te vroeg, te
laat, te klein,
te groot....**



Disclosure

- Geen belangenverstrengeling
 - Geen sponsoring of andere relevante relaties
-

Over wie maakt u zich het meest zorgen?

A. Thijs, 8 jaar, sinds 2 mnd vergroting genitaal, pubisbeharing

B. Maartje, 9 jaar, sinds 2 mnd borstontwikkeling

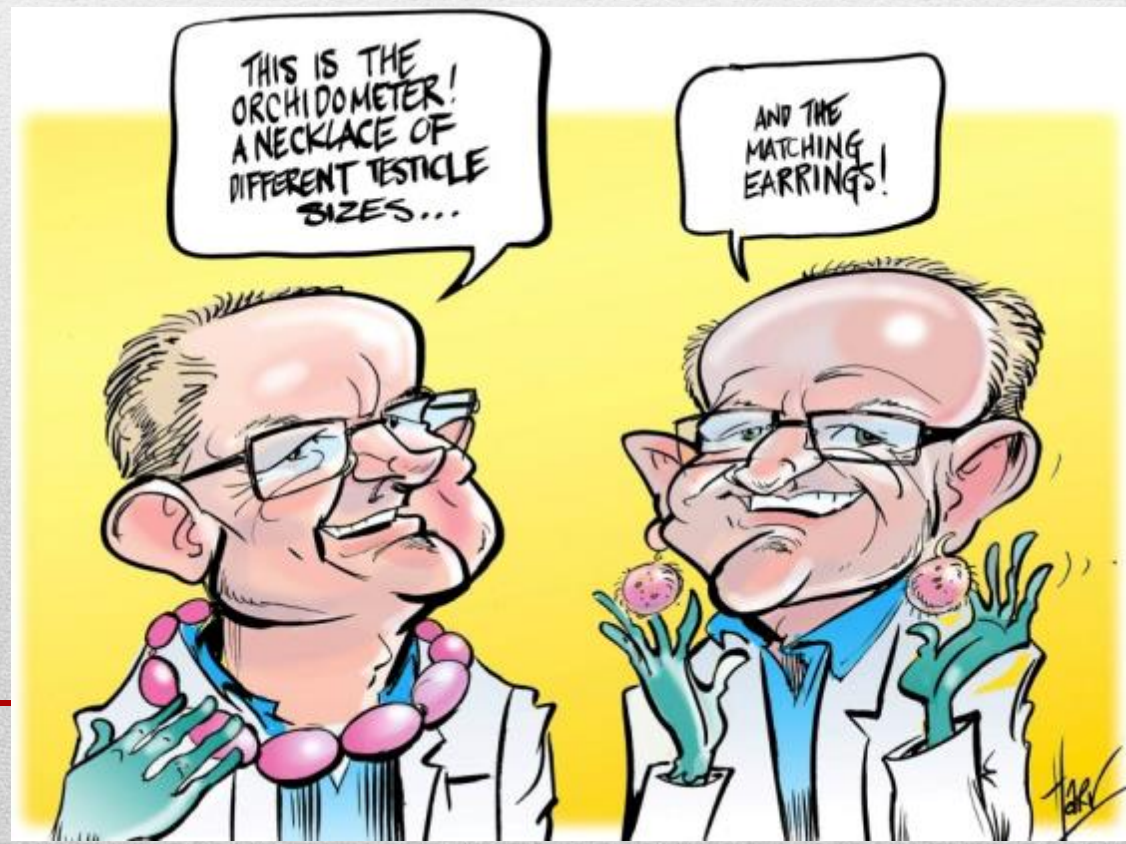
- Wat wilt u weten als u zo'n patient op het spreekuur krijgt?
-

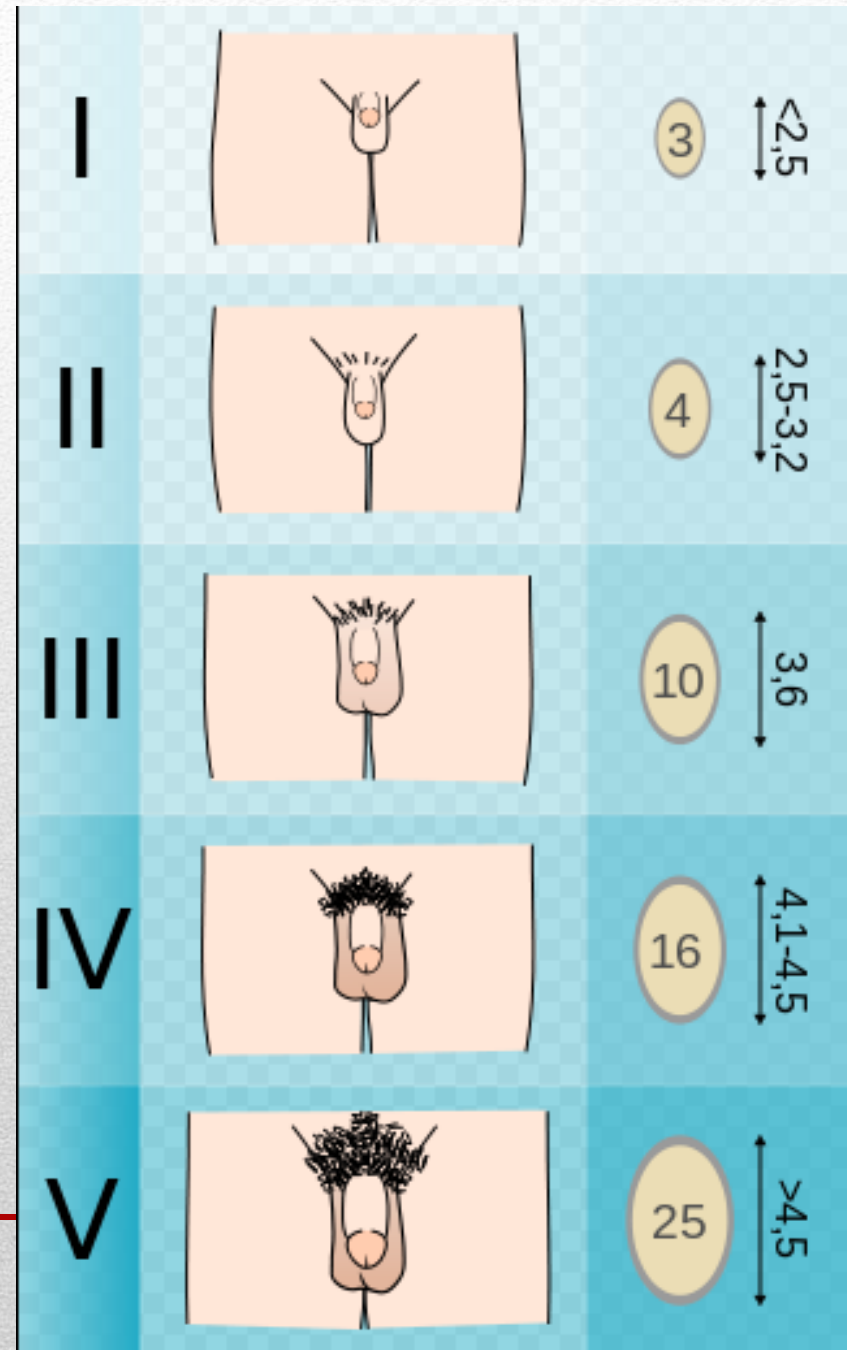
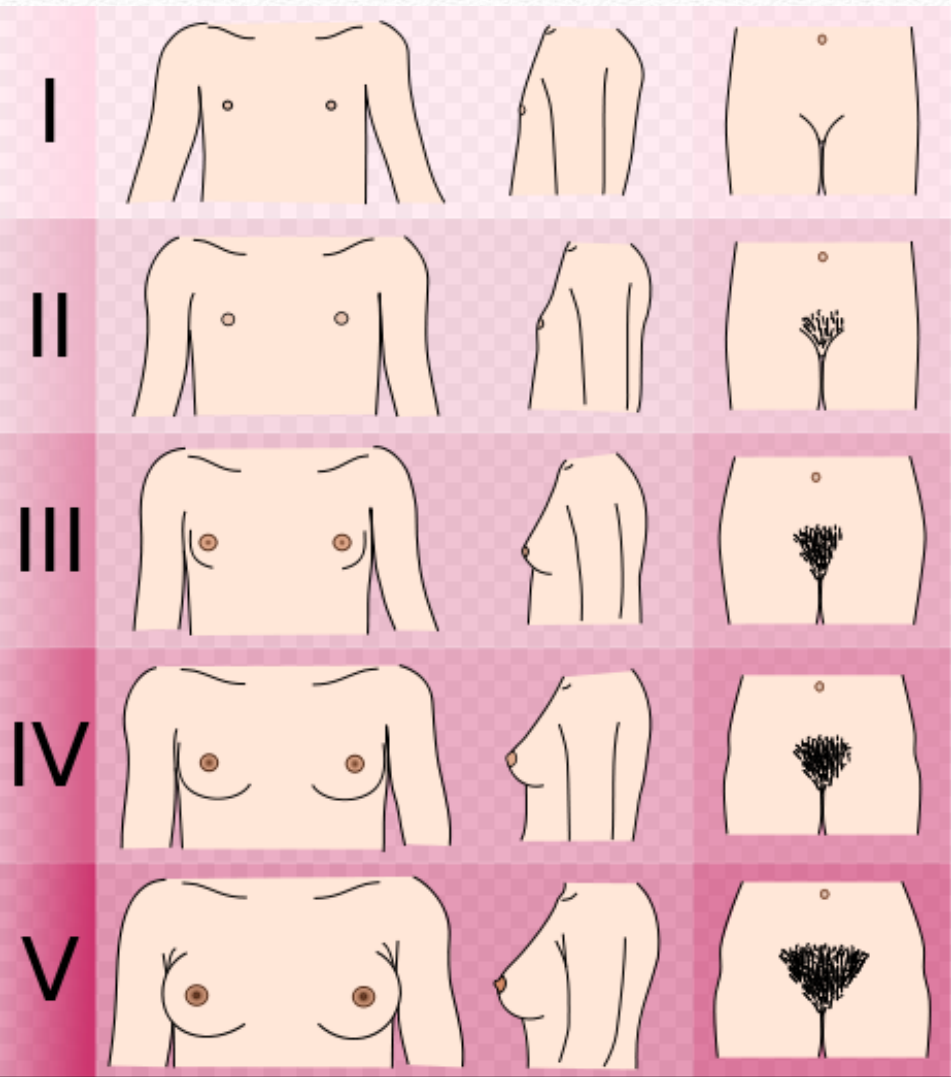
Anamnese

- Begin en snelheid van progressie
 - Onderscheid pubarche en pubertas praecox! (haargroei versus borstgroei/testesgroei)
 - Groeiversnelling (groeicurve!)
 - Andere kenmerken van puberteit: zweetgeur, acne, gedrag
 - Familieanamnese
 - Andere klachten (mn neurologisch: visus, hoofdpijn)
-

Lichamelijk onderzoek

- Groeicurve!
- Bepalen Tannerstadia
- Inspectie genitaal en meten testesvolume
- Neurologisch onderzoek op indicatie

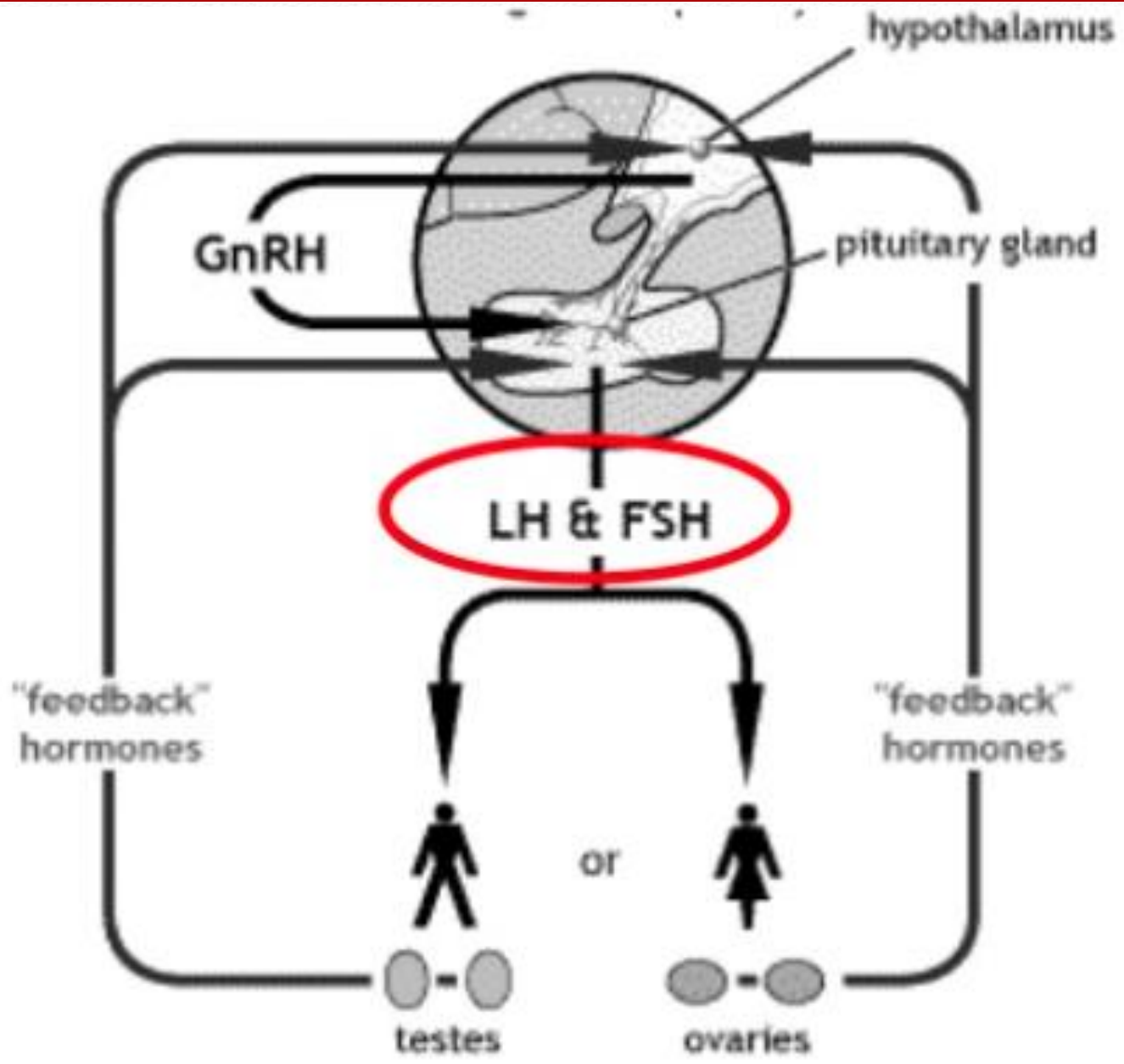




- Wat is eerste teken van puberteitsontwikkeling?
 - Vanaf welke leeftijd mag een kind in de puberteit komen?
-

Tabel 4-1. Puberteitsontwikkeling van Nederlandse kinderen

KENMERK	GEMIDDELD
Meisjes	
Leeftijd start borstontwikkeling	10,5 jaar
Leeftijd start groeispuurt	10,5 jaar
Leeftijd menarche	13,15 jaar
Groei na menarche	6 cm
Jongens	
Leeftijd start puberteit	11,4 jaar
Start groeispuurt	1-2 jaar na start puberteit (Bij testisvolume 8-10 ml)
Start virilisatie (lage stem, penisgroei, mannelijk beharingspatroon)	Idem



Pubertas praecox

- Meisje borstontwikkeling <8 jr
- Jongen testisgroei <9 jr

NB niet hetzelfde als pseudopubertas praecox:

- Meisje <8 jr
 - Jongen <9 jr
 - Hierbij over algemeen virilisatie meer op voorgrond dan testisvergroting/borstvorming
-

Tabel 5-1. Differentiaaldiagnose van pubertas praecox**Centrale pubertas praecox**

Idiopathisch	Familiair Sporadisch
Congenitale laesies	Hydrocefalie Arachnoïdale cyste
Verworven laesies	Tumor (hamartoom, astrocytoma, glioma) Hydrocefalie Infectie (abces, meningitis, encefalitis) Radiotherapie Trauma
Syndromen	Neurofibromatose type I
Invloed van geslachtshormonen	Adrenogenaal syndroom Perifere tumoren

Pseudo-pubertas praecox

Bijnierpathologie	Hyperplasie (adrenogenaal syndroom) Bijnier tumoren
Ovariumpathologie	Ovariumtumor (granulosaceltumor) Ovariumcyste
Testispathologie	Leydigceltumor Testotoxicose
Gonadotrofineproducerende tumoren	Dysgerminoom, choriocarcinoom, hepatoblastoom
Syndromen	Mccune-albrightsyndroom
Passagère pathologie	Ovariumcyste Blootstelling aan exogene geslachtshormonen

Diversen

Premature thelarche
Premature adrenarche

- Premature thelarche: begin borstvorming, geen groeiversnelling, geen oploop LH, beetje FSH
 - Premature adrenarche: alleen pubisbeharing, tgv vroege activatie bijnieras en produktie zwakke bijnierandrogenen
-

Aanvullende diagnostiek

- Lab, X-hand, evt lucrintest
 - Evt beeldvorming
 - Behandeling ivm positief effect eindlengte en psychologische aspecten.
-

Pubertas tarda

- Meisje: geen borstontwikkeling bij 13 jr, geen menarche bij 15 jr.
 - Jongen: TV <4 ml op leeftijd 14 jr
-

Anamnese

- Familieanamnese
- Reuk
- Voedingstoestand
- Aanwijzingen voor chronische ziekte
- Uitval andere hypofyseassen
- Neurologische klachten
- Galactorroe

Lichamelijk onderzoek

- Tannerstadia
 - aandacht voor dysmorfieën
 - Groeicurve
-

DD

- Constitutioneel trage puberteit: laag LH/FSH, laag oestrogeen/testosteron
 - Hypogonadotroop hypogonadisme: laag LH/FSH, laag oestrogeen/testosteron
 - Hypergonadotroop hypogonadisme: hoog LH/FSH, laag oestrogeen/testosteron
-

Tabel 8-1. Vertraagde puberteit: differentiaaldiagnose**Constitutioneel vertraagde puberteit**

Chronische aandoeningen	Nierziekten Leverziekten Chronische inflammatoire darmaandoeningen Ondervoeding Excessief sporten Hyperprolactinemie
-------------------------	---

Hypogonadotroop hypogonadisme

Aangeboren aandoeningen	(Pan)hypopituitarisme Geïsoleerde GnRH-deficiëntie Syndroom van Kallmann FSH- of LH- β -gedefect Hypothalamische disfunctie (prader-willisyndroom, laurence-moon-biedlsyndroom)
Verworven aandoeningen	Trauma Tumor in hypofyse-hypothalamusgebied Hydrocefalie Infiltratieve ziekte (sarcoïdose, histiocytose) Infectie (meningitis) Schedelbestraling

Hypergonadotroop hypogonadisme

Meisjes	Turnersyndroom Compleet androgeenongevoeligheidsyndroom Ovariumdisfunctie (auto-immuunoöforitis, radiotherapie, chemotherapie) Galactosemie
Jongens	Klinefeltersyndroom Testisdisfunctie (anorchidie, infectie, torsio testis, trauma, orchidopexie, radiotherapie, chemotherapie)

Aanvullend onderzoek

- Lab: LH, FSH, testosteron/oestradiol, schildklier, prolactine
 - Skeetleeftijd
-

Behandeling

- afhankelijk van al dan niet onderliggende oorzaak
 - Puberteits inductie mogelijk met sustanon injecties bij constitutioneel trage rijping (niet nadelig voor eindlengte)
 - Bij andere oorzaken inductie met geslachtshormonen of GnRH analogen (wel/geen fertiliteit)
-

Groeicurve

- Groeicurve: www.tno.nl

Groeidiagrammen 2010 nav 5^e landelijke groeistudie

Groeicalculator voor professionals: groeisweb.pgdata.nl

- Target height formule veranderd!:
 - jongen: $44,5 + 0,376 \times \text{lengte P} + 0,411 \times \text{lengte M}$ (-11 tot +11 range 95%)
 - meisje: $47,1 + 0,334 \times \text{lengte P} + 0,364 \times \text{lengte M}$ (-10 tot +10 range 95%)
-

DE TNO GROEICALCULATOR

VOOR PROFESSIONALS



(OP BASIS VAN DE VIJFDE LANDELIJKE GROEISTUDIE)

WISSEN

basisgegevens

geboortedatum - - -

standaard NL

geslacht jongen
 meisje

SGA

laag geboortegewicht

lengte moeder cm

lengte vader cm

TH - cm

TH SDS -

huidige meting

datum 4 jun 2017

leeftijd -

lengte cm SDS -

gewicht kg SDS -

gewicht naar lengte SDS -

BMI - kg/m² SDS -

eerdere meting

datum - - -

leeftijd -

lengte cm SDS -

gewicht kg SDS -

gewicht naar lengte SDS -

BMI - kg/m² SDS -

verschillen

tijdspanne -

leeftijdsverschil -

lengte SDS -

gewicht SDS -

gewicht naar
lengte SDS -

BMI SDS -

Lengtepredictie

- Door iemand met ervaring
 - Met atlas Greulich&Pyle
 - Betrouwbaarheid afhankelijk van moment: prepubertaire predicties onbetrouwbaar
 - Voor lange kinderen $>+2SD$ speciale predictieformules
-

Te lang $>+2SD$

Aanvullende dx bij:

- $>+2,5 SD$
 - als $SD >+2$ en $>2SD$ van TH
 - Als $SD >+2$ en groeiversnelling $>1SD$
 - Dysmorphieën/disproportie
-
- Familieanamnese: lengte, aanw voor pathologische oorzaken
 - Puberteitsontwikkeling
 - Groeicurve
 - Target height
 - Disproportie, dysmorphieën
-

- Behandeling:
 - Geen hormonale behandeling meer ivm negatieve effecten op vruchtbaarheid
 - Alleen epifysiodese knie mogelijk (Assen)
 - Bij mensen die operatief ingrijpen overwegen verwijzen vanaf 170 cm om zo meermaals lengtepredictie te kunnen herhalen
-

Te klein

- Verwijscriteria >3 jaar:

- Lengte < -2,5 SD

- Lengte < -2SD en:

Afbuiging >1SD

Lengte >1SD onder target height

Disproportie/dysmorfieën

SGA geboren

- Aanwijzingen voor onderliggend lijden
 - Groeicurve reconstrueren
 - Puberteitsontwikkeling
 - Familieanamnese
 - Disproportie, dysmorphieën
 - Lab volgens richtlijn kleine lengte
 - Skeletleeftijd
 - Stimulatietesten
-

- Indicaties voor groeihormoonbehandeling:
 - SGA zonder inhaalgroei
 - Groeihormoondeficientie
 - SHOX gen mutaties
 - Chronische nierinsufficiëntie
 - Turner, Prader Willi
-

Take home

- Overzicht van normale en abnormale puberteitsontwikkeling
 - Mogelijkheden en onmogelijkheden bij afwijkende lengtegroei
 - Nut van orchidometer
 - Handigheidjes groeicurve
 - Altijd bereid tot overleg!
-



Tabel 4-2. Tannerstadia bij meisjes

STADIUM	INTERPRETATIE
---------	---------------

Borstontwikkeling (Figuur 4-1)

M1	Prepuberaal stadium: alleen de tepel is verheven boven het vlak van de borst
M2	' <i>Budding</i> '-stadium (aanvankelijk soms eenzijdig): knopvormige verheffing en vergroting van de diameter van de areola. Bij palpatie is een vrij harde, schijf- of kersvormige zwelling voelbaar, met lichte welving van de omgeving
M3	De eerste duidelijke vrouwelijke borstvorm: verdere welving, de diameter van de areola neemt toe
M4	Toenemende vetafzetting; de areola vormt een secundaire verheffing boven het niveau van de borst. Deze verheffing komt bij rond 50% van de meisjes voorkomen en kan blijven bestaan
M5	Volwassen stadium: de areola valt terug in het niveau van de borst en is sterk gepigmenteerd

Pubisbehairing (Figuur 4-2)

P1	Geen beharing
P2	Eerste, weinig gepigmenteerde haren, voornamelijk langs de labia
P3	Eerste donkere, duidelijk gepigmenteerde en gekrulde haren op de labia
P4	'Volwassen' type beharing, maar over kleiner oppervlak
P5	Spreiding in de breedte; type en oppervlak van de beharing zijn volwassen
P6	Verdere spreiding in de breedte of hoogte (bij rond 10% van de vrouwen)

Tabel 4-2. Tannerstadia bij jongens

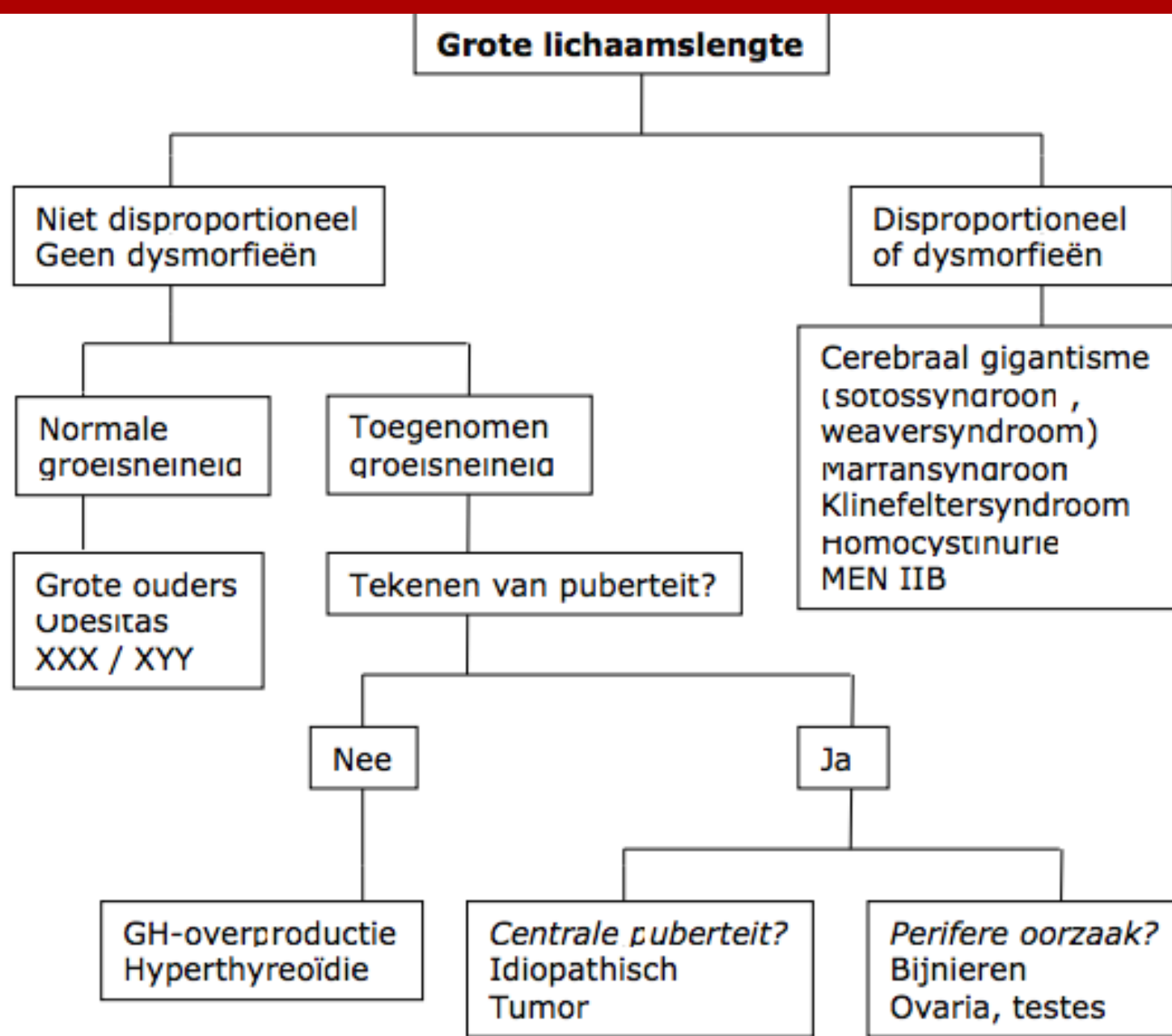
STADIUM	INTERPRETATIE
---------	---------------

Uitwendige genitalia (Figuur 4-3)

G1	Grootte en vorm van testes, scrotum en penis als bij het jonge kind
G2	Vergroting van scrotum en testes. De scrotumhuid wordt roder, dunner en gerimpeld, de penis is nog niet of slechts weinig vergroot
G3	Penisgrootte neemt toe, vooral in de lengte; verdere groei van de testes en uitzakken van het scrotum
G4	Het 'nog net niet volwassen'-stadium: de penisgrootte neemt verder toe, de glans krijgt zijn vorm; toenemende pigmentatie van het scrotum
G5	Volwassen stadium, met ruim scrotum en een penis die tot bijna de onderrand van het scrotum reikt

Pubisbehairing (Figuur 4-4)

P1	Beharing niet anders dan op de rest van de buikwand
P2	Weinig gepigmenteerde, langere niet-gekrulde haren, vaak nog donzig, meestal aan de basis van de penis, soms op het scrotum
P3	Donkere, duidelijk gepigmenteerde en gekrulde haren rond de penisbasis
P4	Volwassen type beharing, maar over kleiner oppervlak; met name wordt de liesplooï nog niet overschreden
P5	Spreiding in de breedte tot op de dijen, maar geen spreiding naar boven in de mediaanlijn
P6	Beharing stijgt op langs de linea alba (bij rond 80% van de mannen)



Figuur 2-1. Stroomdiagram diagnostiek bij grote lengte.

- X-linkerhand voor skeletleeftijd
- Lab: Genetisch, schildklier, homocysteine, groeihormoon
- Lengtepredictie: nb speciale formule voor lange kinderen

AO lange lengte

