

# Pubertés précoces centrales

**Auteur : Professeur Jean-Claude Carel<sup>1</sup>**

**Date de création : janvier 2000**

**Mise à jour : décembre 2001**

**Editeur scientifique : Professeur Philippe Bouchard**

<sup>1</sup>Service d'endocrinologie pédiatrique, Hôpital Saint-Vincent de Paul, 74-82 Avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris Cedex 14, France. [carel@cochin.inserm.fr](mailto:carel@cochin.inserm.fr)

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et synonyme](#)

[Nom des maladies exclues](#)

[Définition générale](#)

[Critères diagnostiques / description clinique](#)

[Commentaires sur le diagnostic différentiel](#)

[Incidence](#)

[Etiologie](#)

[Mode de prise en charge, incluant les traitements](#)

[Références](#)

## Résumé

*Les pubertés précoces centrales résultent de la mise en route des phénomènes pubertaires avant l'âge de 8 ans chez la fille et 9,5 ans chez le garçon. Elles peuvent être idiopathiques, sans cause apparente (90% des cas chez la fille, 50% chez le garçon) ou secondaires à une lésion (tumeur ou malformation) de l'hypothalamus, d'où la nécessité d'une imagerie (scanner ou IRM) du système nerveux central. Le retentissement de la puberté précoce se mesure sur les signes de puberté, la vitesse de croissance, la maturation osseuse (âge osseux) et la morphologie utérine (échographie pelvienne). Le diagnostic doit dans tous les cas être confirmé par des examens biologiques (élévation de la LH en réponse à la GnRH, élévation de la testostérone et, à un moindre degré, de l'oestradiol). L'existence de développements pubertaires précoces sans évolutivité et de bon pronostic spontané est importante à connaître et souligne l'importance de réunir les critères diagnostiques avant d'envisager un traitement. Le traitement repose sur les agonistes de la GnRH (leuproréline, triptoréline) dans leurs formes retard. Ces traitements permettent la régression rapide des signes pubertaires et habituellement l'amélioration de la taille adulte, spontanément diminuée par la puberté précoce. Ils sont arrêtés autour de l'âge normal de la puberté.*

## Mots-clés

augmentation des gonatrophines, stéroïdes sexuels élevés, vitesse de croissance élevée, avance de l'âge osseux

## Nom de la maladie et synonyme

Puberté précoce centrale

Puberté précoce dépendant des gonadotrophines

Précocité isolée de la pilosité pubienne (première pubarchie)

## Définition générale

Mise en route des mécanismes centraux de la puberté avant l'âge normal.

## Nom des maladies exclues

Pubertés précoces indépendantes des gonadotrophines ou périphériques

Précocité mammaire isolée (première thelarche)

## Critères diagnostiques / description clinique

- Signes de développement pubertaire (développement mammaire avec ou sans pilosité pubienne chez la fille, augmentation du

volume testiculaire avec pilosité pubienne chez le garçon) apparaissant avant l'âge de 8 ans chez la fille et 9,5 ans chez le garçon.

- Retardissement de la puberté sur la croissance staturale et la maturation osseuse : augmentation de la vitesse de croissance, avance de l'âge osseux, diminution du pronostic de taille par rapport à la taille cible familiale.

- Augmentation de la taille et maturation de la morphologie de l'utérus.

- Augmentation de la sécrétion de gonadotrophines et de stéroïdes sexuels : élévation de la testostérone chez le garçon, élévation inconstante de l'œstradiol chez la fille (sécrétion pulsatile), réponse de type pubère des gonadotrophines au GnRH (pic de LH dans la zone pubère).

- Eventuelle cause (tumeur ou malformation de la région hypothalamo-hypophysaire) à rechercher par un scanner ou une IRM (une telle cause est retrouvée dans approximativement 10% des cas chez les filles et 50% chez les garçons; ailleurs on parle de puberté précoce idiopathique).

### Commentaires sur le diagnostic différentiel

Les principaux diagnostics à éliminer sont :

- Les pubertés précoces indépendantes des gonadotrophines :

\* Chez la fille : [syndrome de McCune-Albright](#), kystes ovariens récidivants, tumeurs ovariennes, prise inavouée d'œstrogènes.

\* Chez le garçon : [pubertés précoces limitées au garçons](#) (MLPP) ou testotoxicoses, tumeurs des cellules de Leydig, tumeurs sécrétant de l'HCG (foie, médiastin, ..).

- Les hyperandrogénies d'origine surrénalienne (cortico-surrénalomes, blocs enzymatiques surrénaliens).

Le cas des formes non progressives de puberté précoce se pose surtout chez la fille. Ce problème qui n'est pas actuellement complètement résolu, ne nécessite habituellement pas de traitement.

### Incidence

En l'absence de registre d'incidence et de critère diagnostique univoque, il est difficile de préciser le chiffre d'incidence. Aux USA, des signes cliniques de puberté sont détectés, à l'âge de 8 ans, chez 14,7% de filles de race blanche et 48,3% des filles de race noire. Ce chiffre souligne bien que les critères cliniques seuls ne suffisent pas à définir la puberté précoce et que la limite d'âge habituellement utilisée (8 ans) est sans doute trop élevée. Des données similaires ne sont pas disponibles en Europe. L'affection est environ dix fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon.

### Etiologie

- Dans environ 10% des cas chez les filles et 50% des cas chez les garçons, une lésion de la région hypothalamo-hypophysaire est retrouvée:

- hamartome hypothalamique (association avec des crises convulsives gélastiques)
- gliome du chiasma (neurofibromatose de type 1)
- tumeur germinale (dosage de l'HCG dans le sang et le LCR)
- malformation de la région (hydrocéphalie ou kyste)
- traumatisme crânien
- infection du système nerveux central
- irradiation de la région hypothalamique

- Dans d'autres cas, des facteurs environnementaux sont clairement impliqués :

- variations pondérales brutales, en particulier chez les enfants adoptés en provenance du tiers monde (rôle de la leptine)
- exposition prématurée aux stéroïdes sexuels (thérapeutique, blocs surrénaliens, ...).
- Dans les formes dites idiopathiques, le taux de concordance entre frères ou sœurs n'a pas été étudié de façon détaillée par rapport à la prévalence dans la population générale, afin d'avoir une appréciation de l'héritabilité.

### Mode de prise en charge, incluant les traitements

Le traitement habituel est d'utiliser les formes retard des agonistes de la GnRH (triptoréline, leuproréline) en injection intramusculaire ou sous-cutanée tous les mois et bientôt tous les 3 mois. Les doses habituelles sont de 3 ou 3,75 mg tous les 28 jours ; la dose est réduite pour les enfants de moins de 20 kg.

L'efficacité à court terme du traitement se juge sur la clinique et sur le test au GnRH.

Le traitement est arrêté aux alentours de l'âge normal de la puberté.

Le bénéfice escompté se situe à plusieurs niveaux :

- psychologique : régression des signes de puberté et amélioration des problèmes psychologiques secondaires.

- staturaux : amélioration de la taille adulte, compromise par la puberté précoce.

Le pronostic à long terme est considéré comme excellent, en particulier sur le plan gynécologique.

### Références

**Carel JC**, Lahlou N, Guazzarotti L, Joubert-Collin M, Roger M, Colle M, The French Leuprolide Acetate Trial Group, Chaussain JL. Treatment of central precocious puberty with

depot leuprolide acetate. *Eur J Endoc* 1995; 132:699-704.

**Carel JC**, Roger M, Chaussain JL. Traitements freinateurs de la puberté: effets sur la croissance staturale. *La Revue du Praticien Gynécologie et Obstétrique* 1997;10:21-6.

**Carel JC**, Roger M, Ispas S, Tondu F, Lahlou N, Blumberg J, Chaussain JL, The French triptorelin study group. Final height after long-term treatment with triptorelin slow-release for central precocious puberty: importance of statural growth after interruption of treatment. *J Clin Endocrinol Metab* 1999; 84:1973-8.

**Herman-Giddens ME**, Slora EJ, Wasserman RC, Bourdony CJ, Bhapkar MV, Koch GC, Hasemeier CM. Secondary sexual characteristics and menses in young girls seen

in office practice: a study from the Pediatric Research in Office Settings network. *Pediatrics* 1997; 99:505-12.

**Kaplan SL**, Grumbach MM. Clinical review 14: Pathophysiology and treatment of sexual precocity. *J Clin Endocrinol Metab* 1990; 71:785-9.

**Klein KO**. Precocious puberty: who has it? Who should be treated? *J Clin Endocrinol Metab* 1999; 84:411-4.

**Kletter GB**, Kelch RP. Clinical review 60. Effects of gonadotrophin-releasing hormone analog therapy on adult stature in precocious puberty. *J Clin Endocrinol Metab* 1994; 79:331-4.

**Rosenfield RL**. Selection of children with precocious puberty for treatment with gonadotropin releasing hormone analogs. *J Pediatr* 1994; 124:989-91.