

# Module 3 : 036

## RETARD DE CROISSANCE STATURO-PONDÉRALE

*Validé par le Dr Gandemer*

### Définitions

- **Normale statur pondérale** = valeurs de taille et de poids comprises entre + 2 DS et - 2 DS (ou entre le 3<sup>e</sup> et le 97<sup>e</sup> percentile), pour un âge donné.
- **Retard statur pondéral** = taille ou poids inférieur à - 2 DS de la normale pour l'âge (= statistiquement 2,5 % des enfants)
- **Nanisme** = taille inférieure à 4 DS de la normale pour l'âge
- **Âge statural** = âge correspondant sur les courbes à la taille de l'enfant
- **Âge chronologique** = âge civil
- **La vitesse de croissance (VC)** : nombre de centimètres acquis en une année
- **Âge osseux** = niveau de maturation osseuse comparé à un atlas de référence
- **Taille cible de l'enfant** =
  - [(taille père) + (taille mère) + 13 si garçon ou - 13 si fille] / 2
- **Indice de dénutrition de l'enfant entre 4 mois et 4 ans** :  
Périmètre brachial / Périmètre crânien
  - Normal si > 0,3
  - Dénutrition modérée entre 0,28 et 0,3
  - Dénutrition sévère si < 0,28
- **Courbes de croissances** : naissance : courbes de Leroy et Lefort ; de 0 à 4 ans et 0 à 19 ans : courbes sexuées de Sempé et Pédrón

### Facteurs de la croissance

- **Facteurs génétiques** (taille des parents, anomalies chromosomiques)
- **Facteurs nutritionnels** (malnutrition / malabsorption)
- **Facteurs psychologiques (affectifs)**
- **Facteurs endocriniens**
  - Hormone de croissance (GH) : intervient sur les cartilages de conjugaison par l'intermédiaire de l'IGFI
  - Hormones thyroïdiennes : préparent le cartilage à l'action de la GH + rôle de maturation du cartilage
  - Stéroïdes sexuels : les oestrogènes et la testostérone interviennent dans la croissance du cartilage, mais aussi sur sa maturation définitive, par l'intermédiaire de la GH
  - Gluco-corticoïdes : arrêtent la croissance quand en excès



### Les différentes phases de la croissance normale

	Type de croissance	Facteurs intervenants
<b>Phase intra-utérine</b>	Croissance intra-utérine	Facteurs intra-utérins
<b>Phase post-natale</b>	Période de croissance rapide	Facteurs génétiques
<b>Phase pré-pubertaire</b>	Période de croissance linéaire 5 à 6 cm/an pour fille et garçon	Facteurs endocriniens = GH +++
<b>Phase pubertaire</b>	Période de croissance rapide 10 cm/an	Facteurs endocriniens = stéroïdes sexuels +++
<b>Phase post-pubertaire</b>	Fin de la croissance rachidienne marquée par la disparition radiologique du point d'ossification secondaire de la crête iliaque ( <b>indice de Risser sur radio de bassin de face +++</b> )	

### L'âge osseux

**Avant 2 ans :**

- **Méthode de Lefevre** (hémisquelette gauche)
- 4 points d'ossification à la naissance : fémoral inf + tibial sup + huméral supérieur + cuboïde tarsien

**De 2 ans à la puberté :**

- **Atlas de Greulich et Pyle** (main et poignet gauche) :
- Apparition de l'os sésamoïde du pouce signe le début de la puberté

**De 8 à 14 ans : méthode de Sauvegrain**

(aspect de la radio de face et profil du coude)

**Au-delà de 14 ans :**

- **Indice de Risser ++** (radio bassin de face : crête iliaque)
- Disparition du point d'ossification 2r de la crête iliaque = Risser 4



### Stades pubertaires = classification de TANNER

	Garçon	Fille
<b>G1</b> <b>P1</b>	OGE infantiles, testicules < 4 mL Absence de pilosité	Saillie mammelon Duvet abdominal
<b>G2</b> <b>P2</b>	Scrot rouge + testicules 4-6 mL Quelques poils à la racine du pénis	Soulèvement aréole Poils au niveau des lèvres
<b>G3</b> <b>P3</b>	Pénis ↗ + testicules 6-12 mL Poils plus denses, épais et bouclés	Saillie sein et aréole Poils plus denses, épais et bouclés
<b>G4</b> <b>P4</b>	Testi 12-16 mL Pilosité triangulaire fournie	Saillie aréole et mamelon en avant du sein Pilosité triangulaire
<b>G5</b> <b>P5</b>	Testicules > 20 mL Ligne ombilico-pubienne + racine des cuisses	Aréole dans le plan surface sein = fini Extension partie interne des cuisses

### Quelques valeurs normales

Âge	Poids	Taille	PC
Naissance	3 kg	50 cm	35
3 mois	6	60	40
9 mois	8	70	45
12 mois	10	75	
2 ans	12	85	
3 ans	14	95	
4 ans	16	100	50



## Module 3 : 038

# PUBERTÉ NORMALE ET PATHOLOGIQUE

*Validé par le Dr Gandemer*

### Puberté normale

#### Chez la fille :

- Début de la puberté marqué par : développement mammaire vers 11 ans
- Pilosité pubienne vers 12 ans suivie par la pilosité axillaire (signe une mise en marche des surrénales et non l'activité de l'axe gonadotrope)
- Ménarche vers 13 ans mais l'ovulation apparaît vers 15 ans

#### Chez le garçon :

- Début de la puberté marqué par : développement des testicules vers 13 ans
- Suivent la pilosité pubienne, de la verge et du scrotum
- Pilosité axillaire vers 14 ans

### Croissance pubertaire

- Chez la fille :
  - Elle débute en même temps que les 1<sup>ers</sup> signes pubertaires
  - Taille définitive atteinte après 4 ans. Environ : + 22 cm
- Chez le garçon :
  - Elle débute quelques mois après le démarrage pubertaire
  - Taille définitive atteinte après 5 ans. Environ : + 25 cm
- Pour tous :
  - ↗ de la masse osseuse et ↗ de l'IMC
  - Au début de la puberté, ↗ de la masse musculaire
  - À la fin de la puberté, ↗ de la masse grasse (surtout chez la fille)
- Stades de développement pubertaire établis par Tanner et Marshall :
  - Fille : développement des seins (S) et de la pilosité (P)
  - Garçon : développement des testicules (G) et de la pilosité (P)
- Cf. Item 36



### Facteurs de variation de l'âge de puberté

- Ethniques : puberté + précoce en Afrique
- Génétiques : pubertés précoces ou retardées « familiales »
- Nutritionnels : avancée chez les obèses, retardée chez les anorexiques
- Environnementaux : puberté précoce chez les enfants adoptés

## Puberté précoce

### Chez la fille :

- Apparition de caractères sexuels secondaires avant 8 ans
- Fréquente, idiopathique la plupart du temps

### Chez le garçon :

- Apparition de caractères sexuels secondaires avant 10 ans
- Plus rare

## Clinique

### Interrogatoire :

- Facteur génétique : ATCD fam. de puberté précoce ou retardée
- ATCD perso : cause évidente (petite taille, maladie chronique...)
- Chronologie des symptômes : apparition d'une pilosité isolée  
→ cause surrénalienne
- Signes fonctionnels :
  - céphalées et troubles visuels (cause centrale)
  - douleurs abdomino-pelviennes (cause périphérique)
- Étude des courbes staturo-pondérales : cf. Item 36

### Examen clinique :

- Stades de Tanner
- Signes d'hyperandrogénie : hypertrichose, HTA
- Signes cutanés :
  - taches café au lait régulières : neurofibromatose
  - taches café au lait en carte de géo : Mac Cune Albright
- Palpation abdominale à la recherche d'une masse



## Examens complémentaires

### - Biologie :

- Taux d'oestrogène, de testostérone et d'IGF-1
- Test au LHRH
- ± Hydroxy-progestérone
- Radio poignet G + calcul de l'âge osseux selon l'atlas de Greulich et Pyle
- Échographie pelvienne (gynéco et abdo) :
  - 1<sup>re</sup> intention chez la fille : évalue la maturation ovarienne et utérine + surrénale
  - Signes échographiques de début pubertaire :
    - ↗ du volume ovarien
    - hauteur utérine > 35 mm
    - épaissement de l'endomètre
- IRM hypothalamo-hypophysaire

## Étiologies

### Pubertés précoces centrales :

- Bio : LH et FSH ↗, LH ↗ au test au LHRH et rapport FSH/LH ↗
- Idiopathique
- Pathologie du SNC : tumeur, traumatisme, radiothérapie

### Puberté précoce périphérique :

- Bio : LH et FSH bas, pic de LH faible au test de LHRH
- Mutation du récepteur de la LH
- Syndrome de Mac Cune Albright

### Développement d'un caractère sexuel isolé :

- Hyperplasie congénitale des surrénales
- Tumeurs gonadiques ou surrénaliennes
- Prémature thélarche (régression spontanée)

## Puberté précoce

### Chez la fille :

- ø de développement mammaire après 13 ans

### Chez le garçon :

- ø d'↗ de volume testiculaire (< 4 ml ) après 14 ans
- Fréquente

## Clinique

### Interrogatoire :

- ATCD fam. de puberté précoce ou retardée, de stérilité, d'anosmie (Kallman de Morsier)
- ATCD perso : maladie chronique, pratique intensive de sport

### Courbe de croissance staturo-pondérale :

- Retard pubertaire + retard statural chez une fille → sd de Turner
- Cassure de la courbe de croissance → GHD (Growth Hormon Déficency)

### Examen clinique :

- Stade de Tanner
- Signes dysmorphiques (syndrome de Turner ou Klinefelter)
- Gynécomastie

## Examens complémentaires

### Biologie :

- Test au LHRH
- Testostérone, Di-hydroxy-androstène-di-one chez le garçon
- Œstrogène chez la fille

- Bas = causes centrales ou hypogonadismes hypogonadotropes
- Élevés = causes périphériques ou hypogonadismes hypergonadotropes

### Imagerie :

- Échographie pelvienne
  - recherche des signes d'imprégnation utérine
  - vérifie la présence d'un utérus (aplasie utéro-vaginale) et des ovaires (Turner)
- IRM hypothalamo-hypophysaire
  - mesure de la hauteur hypophysaire
  - mesure de la tige pituitaire → syndrome de Kallman

### Âge osseux :

- Si l'AO est retardé → **retard pubertaire simple**
- Si l'AO est > à l'âge pubertaire → **hypogonadisme**

#### Retard pubertaire simple

- Fréquent chez le garçon (1 fille pour 9 garçons)
- ATCD familiaux fréquents
- Retard de maturation osseuse
- Tests hormonaux peu contributifs
- **Évolution favorable**

**Caryotype sanguin** : Turner (caryotype X0), Klinefelter (XXY)

**Densitométrie osseuse** : Apprécie le niveau de la minéralisation osseuse et décide du moment de la mise en route du traitement dans le cadre d'un retard pubertaire simple

## Étiologies

### Hypogonadismes hypogonadotropes (= central)

- **Bio** : LH et FSH bas
- Hypopituitarisme :
  - sd de Kallman de Morsier = **dysplasie olfactogénitale**
  - tumeurs
- Malnutrition : Md chronique (Crohn, Mucoviscidose...), anorexie
- Séquelles de radiothérapie

### Hypogonadisme hypergonadotrope (= périphérique)

- **Bio** : LH et FSH élevés
- Syndrome de Turner (fille) et Klinefelter (garçon)
- Dysgénésie gonadique familiale ou sporadique XX et XY