

Informationsbroschüre

Störungen der Pubertätsentwicklung

***Information für Eltern,
Kinder und Jugendliche***

NETZWERK



Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autor, Herausgeber und Verlag verwenden größtmögliche Sorgfalt, dass vor allem die Angaben zu Behandlung und medikamentöser Therapie dem aktuellen Wissensstand entsprechen. Eine Gewähr für die Richtigkeit der Angaben ist jedoch ausdrücklich ausgeschlossen. Jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und ggf. auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und ggf. korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

An der Erstellung der Broschüre haben zahlreiche Patienten (Mitglieder des Netzwerks) mitgewirkt sowie folgende Ärzte (in alphabetischer Reihenfolge):

Prof. Dr. B. Allolio, Würzburg; Prof. Dr. G. Brabant, Lübeck; Dr. M. Breidert, Kösching; Prof. Dr. M. Buchfelder, Erlangen; Prof. Dr. H.-G. Dörr, Erlangen; Prof. Dr. P. Gross, Dresden; Prof. Dr. I. Harsch, Saalfeld/Saale; Prof. Dr. J. Hensen, Hannover; Prof. Dr. W. Kiess, Leipzig; Prof. Dr. W. Rascher, Erlangen; Prof. Dr. M. Reincke, München; Prof. Dr. W. Scherbaum, Düsseldorf; Prof. Dr. R.-P. Willig, Hamburg.

Die Broschüre wurde im Dezember 2011 komplett von Professor Dr. H.-G. Dörr, Erlangen, überarbeitet.

Redaktionelle Bearbeitung: Christian Schulze Kalthoff
Graphik und Layout: Klaus Dursch

© Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.,
Waldstraße 53, 90763 Fürth

- 1 Was ist die Pubertät? 5
- 2 Welche Veränderungen geschehen in der Pubertät? 6
- 3 Wie kommt es zu den typischen Veränderungen während der Pubertät? 8
- 4 Wie bemerke ich, dass die Pubertät nicht von alleine eintritt? 10
- 5 Welche Rolle spielt das Knochenalter? 11
- 6 Wie kann die Ärztin/der Arzt feststellen, warum die Pubertät nicht von alleine eintreten kann? 12
- 7 Was kann ich tun, damit die Pubertät eintritt? 13
- 8 Wie lange muss eine Behandlung, die zum Pubertätseintritt führt, durchgeführt werden? 14
- 9 Welche Gefahren gibt es durch Hormonbehandlungen, die die Pubertät auslösen können? 15

- | | | |
|-----------|---|----|
| 10 | <i>Wie bemerke ich, wenn bei meinem Kind die Pubertät zu früh eintritt?</i> | 16 |
| 11 | <i>Was sind Normvarianten der frühen Pubertät?</i> | 17 |
| 12 | <i>Wodurch unterscheiden sich Normvarianten der frühen Pubertät von einer echten frühen Pubertät?</i> | 18 |
| 13 | <i>Wodurch unterscheidet sich eine echte frühe Pubertät von einer falschen frühen Pubertät?</i> | 19 |
| 14 | <i>Was kann ich tun, wenn die Pubertät bei meinem Kind zu früh eintritt?</i> | 20 |
| 15 | <i>Häufige Fragen</i> | 22 |

1

Was ist die Pubertät?

Die Pubertät beschreibt den Zeitraum, während dem es beim Kind zur Ausbildung der primären und sekundären Geschlechtsmerkmale sowie zum Ende des Körpergrößenwachstums kommt. Mit Abschluss der Pubertät ist man geschlechtsreif.



2

Welche Veränderungen geschehen in der Pubertät?

Beim Jungen kommt es zunächst zur Größenzunahme der Hoden. Durch vermehrte Bildung des männlichen Geschlechtshormons Testosteron kommt es zum Muskelwachstum, Auftreten von Scham-, Bart- und Achselhaaren, nächtlichen Samenergüssen, sowie Tieferwerden der Stimme („Stimmbruch“). Der Pubertätswachstumsschub (ca. 9 cm/Jahr) erfolgt im Alter von 14 Jahren vor Einsetzen des Stimmbruchs.

Erstes Pubertätszeichen bei Mädchen ist der Beginn der Brustentwicklung (Thelarche), die einseitig beginnen kann. Danach folgt die Entwicklung der Schambehaarung (Pubarche). Vor dem Eintritt der ersten Menstruationsblutung (Menarche) - etwa zwischen 12½ und 13 Jahren - kommt es zu einem deutlichen Wachstumsschub.

Veränderungen in der Pubertät

Gleichzeitig verändern sich bei beiden Geschlechtern die Körperproportionen. Seelische Veränderungen mit einer Hinwendung zum anderen Geschlecht und dem verstärkten Willen zur Auseinandersetzung mit dem sozialen Umfeld prägen die Zeit des Erwachsenwerdens.



Pubertät - eine Zeit der Konflikte und Umbrüche

3

Wie kommt es zu den typischen Veränderungen während der Pubertät?

Der Zeitpunkt des Pubertätsbeginns ist von verschiedenen genetischen Faktoren abhängig, wird aber auch von einer Reihe anderer Faktoren beeinflusst. Insbesondere das Körpergewicht spielt eine wichtige Rolle. Alle Vorgänge in der Pubertät werden von Hormonen ausgelöst und gesteuert. Hormone sind Botensubstanzen, die von spezialisierten Hormondrüsen gebildet werden. Der eigentliche Auslöser für das Einsetzen der Pubertät ist nicht bekannt. In einer bestimmten Gehirnregion, dem Hypothalamus, wird das zentrale Regelzentrum für die Bildung des Hormons GnRH (= Gonadotropin-Releasing (= freisetzendes) Hormon) aktiviert und das Hormon pulsierend ausgeschüttet. Dadurch kommt es zu einer Stimulation der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse), die wiederum vermehrt die Gonadotropine LH (luteinisierendes Hormon) und FSH (follikelstimulierendes Hormon) bildet. Die Gonadotropine sind Hormone,

die beim Mädchen die Eierstöcke und bei Jungen die Hoden stimulieren, die wiederum die weiblichen Geschlechtshormone (Östrogene und Gestagene) bzw. das männliche Hormon Testosteron produzieren. Die Veränderungen während der Pubertät sind also das Ergebnis einer großen Zahl von Signalen, die von Gehirn und Hormondrüsen ausgesandt werden. Zum Pubertätseintritt kommt es aber nur, wenn diese Signale zusammenpassen, also „koordiniert“ zustande kommen, der Körper sich in einem normalen Ernährungszustand befindet und keine schweren Krankheiten durchmacht.

4

Wie bemerke ich, dass die Pubertät nicht von alleine eintritt?

Der Zeitpunkt des Pubertätsbeginns ist bei Kindern sehr unterschiedlich. Mädchen treten im Durchschnitt ca. zwei Jahre früher in die Pubertät ein als Jungen. Bei Mädchen beginnt die Pubertät heute im Mittel mit etwa 10 Jahren, bei Jungen mit ca. 12 Jahren. Von einem zu frühen Pubertätseintritt spricht man, wenn beim Mädchen das Brustwachstum vor dem Alter von 8 Jahren bzw. bei Jungen das Hodenwachstum vor dem 9. Geburtstag auftreten. Von einem verspäteten Pubertätseintritt spricht man, wenn die ersten Pubertätszeichen auch mit 14 Jahren beim Jungen bzw. mit 13 Jahren beim Mädchen noch nicht eingetreten sind. Fehlen sekundäre Geschlechtsmerkmale, also jene, die sich in der Pubertät entwickeln, über das angegebene Zeitalter hinaus, dann kann man daraus schließen, dass die Pubertät mit hoher Wahrscheinlichkeit nicht von alleine eintreten wird.

5

Welche Rolle spielt das Knochenalter?

Man bestimmt das Knochenalter mit einer Röntgenaufnahme der linken Hand. Da das Knochenalter besser das biologische Alter widerspiegelt, hat seine Bestimmung eine große Rolle, um den Zeitpunkt des Pubertätsbeginns festzulegen. Das röntgenologische Auftreten des Sesambeins, das heißt des Schaltknochens der Hand, kennzeichnet den Beginn der Pubertät. Dies entspricht einem Knochenalter von 11 Jahren bei Mädchen und 13 Jahren bei Jungen. Erkrankungen, die mit einer Verzögerung des Skelettwachstums einhergehen, haben auch eine verzögerte bzw. ausbleibende Pubertätsentwicklung zur Folge.

6

Wie kann die Ärztin/der Arzt feststellen, warum die Pubertät nicht von alleine eintreten kann?

Die Hormone können im Serum/Plasma nach einer Blutuntersuchung gemessen werden. Manchmal sind auch Stimulationstests nötig, mit denen die Hormonreserven und die Zusammenhänge zwischen den einzelnen Hormonen (Boten) untersucht werden können. Die Bestimmung des Knochenalters mittels einer Röntgenaufnahme der linken Hand kann wichtige Informationen über den bevorstehenden Pubertätsbeginn geben. Spezielle Untersuchungen wie Magnetresonanztomographie (MRT) des Kopfes und Ultraschalluntersuchungen der inneren Organe können wichtige Hinweise über die Ursache eines verspäteten (oder verfrühten) Pubertätseintritts liefern.

7

Was kann ich tun, damit die Pubertät eintritt?

Wenn die Pubertät nicht spontan, d. h. nicht von selbst in Gang kommt, kann die Ärztin/der Arzt die Pubertät mit der Gabe von Hormontabletten oder Hormonspritzen künstlich einleiten. Dabei werden die Hormone, die natürlicherweise die Pubertät steuern und die heute künstlich von der pharmazeutischen Industrie hergestellt werden können, verabreicht (Mädchen: natürliche Östrogene, Jungen: Testosteron). Man spricht von einer sogenannten hormonellen Entwicklungstherapie. Wichtig ist dabei, dass die Veränderungen, die natürlicherweise langsam abgestimmt auftreten, erst nach und nach im Gleichklang mit den Altersgenossen der betroffenen Jugendlichen herbeigeführt werden.

8

*Wie lange muss eine
Behandlung, die zum
Pubertätseintritt führt,
durchgeführt werden?*

Die Pubertätsentwicklung ist nach ca. zwei bis drei Jahren Behandlung abgeschlossen. Die Behandlung mit Geschlechtshormonen muss aber bei den Betroffenen mit einer Unterfunktion der Geschlechtsdrüsen (Hypogonadismus) lebenslang fortgeführt werden, um Mangelerscheinungen wie z. B. vermehrte Knochenbrüchigkeit (Osteoporose) zu verhindern.

9

Welche Gefahren gibt es durch Hormonbehandlungen, die die Pubertät auslösen können?

Hormonbehandlungen müssen von spezialisierten Ärzten, sogenannten Endokrinologen (= Ärzte für Hormonstörungen), durchgeführt und überwacht werden. Bei Überdosierung von Geschlechtshormonen können Krebs, Störungen der Blutgerinnung und übermäßige Gewichtszunahme auftreten. Zu Persönlichkeitsveränderungen und Veränderungen des äußeren Erscheinungsbildes kann es dann kommen, wenn eine Frau mit männlichen Hormonen bzw. ein Mann mit weiblichen Hormonen behandelt wird.

10

Wie bemerke ich, wenn bei meinem Kind die Pubertät zu früh eintritt?

Entwicklung von Schamhaaren, Achselhaaren, Gesichtsakne, Schweißgeruch, Ausfluss aus der Scheide oder auch Stimmungsschwankungen des Kindes können erste Zeichen einer beginnenden Pubertät sein. Auch ein besonders rasches Längenwachstum kann auf den Beginn der Pubertät hinweisen. Bei Mädchen setzt zudem das Brustwachstum ein, bei Jungen das Hodenwachstum. Wenn die Veränderungen beim Mädchen vor dem 8. Geburtstag und beim Jungen vor dem 9. Geburtstag beginnen, muss ein Kinderendokrinologe bzw. eine Kinderendokrinologin aufgesucht werden.

11

Was sind Normvarianten der frühen Pubertät?

Normvarianten des physiologischen, das heißt die Lebensvorgänge im Organismus betreffenden Pubertätsablaufs sind das isolierte Auftreten einer vorzeitigen Brust- bzw. Schamhaarentwicklung bei Mädchen vor dem 8. und bei Jungen vor dem 9. Geburtstag. Sie müssen von echten Störungen der Pubertät abgegrenzt werden. Diese vorzeitigen Teilentwicklungen der Pubertät sind ohne Krankheitswert und in der Regel ohne Einfluss auf die weitere Entwicklung. Besonders sorgfältig müssen allerdings die Mädchen untersucht werden, die bei Geburt zu klein und/oder zu leicht waren (sogenanntes small for gestational age - SGA- Kinder) und bei denen eine Schambehaarung vorzeitig auftritt. Diese Kinder haben ein höheres Risiko im Erwachsenenalter eine Störung der Eierstöcke zu entwickeln, die man als polycystisches Ovar-syndrom (PCO) bezeichnet.

12

Wodurch unterscheiden sich Normvarianten der frühen Pubertät von einer echten frühen Pubertät?

Normvarianten des körperlichen Pubertätsablaufs treten isoliert auf, das heißt, es kommt z. B. bei Mädchen nur zu einer Brustentwicklung ohne Schamhaare. Diese tritt bevorzugt bei Mädchen in den ersten 3 Lebensjahren auf. Alle Normvarianten stellen Ausschlussdiagnosen dar, das heißt, sie müssen durch Kinderendokrinologen/-innen von echten Störungen der Pubertät abgegrenzt werden.

13

Wodurch unterscheidet sich eine echte frühe Pubertät von einer falschen frühen Pubertät?

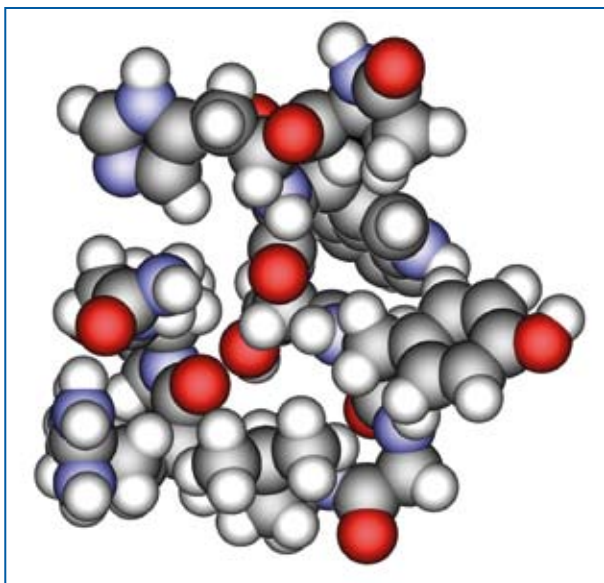
Eine echte frühe Pubertät (Pubertas praecox) wird zentral aufgrund einer vermehrten Ausschüttung von Gonadotropine ausgelöst. Die zentrale Pubertas praecox kommt bei Mädchen ca. 6x häufiger vor als bei Jungen. Bei jeder zentralen Pubertas praecox muss die Ursache durch eine neuroradiologische Untersuchung des Gehirns geklärt werden. Erst wenn man keine Ursache findet, spricht man von einer idiopathischen Pubertas praecox.

Eine falsche frühe Pubertät (Pseudo-Pubertas praecox) entsteht aufgrund einer vermehrten Produktion von Sexualsteroiden, die unabhängig von Gonadotropinen abläuft. Hier kommen z. B. Tumore der Eierstöcke oder der Nebenniere infrage.

Was kann ich tun, wenn die Pubertät bei meinem Kind zu früh eintritt?


Wenn die Pubertät im Kindesalter zu früh einsetzt, dann kommt es häufig auch zu seelischen Störungen aufgrund des „Andersseins“ des Kindes. Die Kinder werden oft von Schulkameraden in der Schule gehänselt. Ohne adäquate Therapie verläuft die Pubertätsentwicklung bei den Kindern rasch, so als würden sie mit einem Hochgeschwindigkeitszug durch die Pubertät fahren. Bei einer frühen Pubertät ist das Knochenalter beschleunigt und die Kinder hören früher auf zu wachsen. Die Behandlung der verfrühten Pubertät erfolgt heute mit Hormonspritzen, die alle 28 Tage unter die Haut (subcutan) verabreicht werden. Mittel der Wahl sind sogenannte Mitspieler (Agonisten) des Hormons GnRH. Diese Hormonspritzen führen letztthin dazu, dass die Hypophyse keine Gonadotropine mehr produziert und die Pubertät stehenbleibt. Die Therapie wird in der Regel bis zum Erreichen des mittleren Pubertätseintrittsalters gesunder Kinder

durchgeführt. Die Behandlung der Pubertas praecox sollte von Kinderendokrinologen/-innen durchgeführt werden.



Dreidimensionale Struktur von GnRH

Häufige Fragen

 *Müssen Hormone gegeben werden, wenn die Pubertät nicht von selbst (spontan) eintritt?*

Ja, es kann sonst nicht zur normalen Entwicklung des Körpers kommen.

 *Können Hormone eingenommen werden, während andere Medikamente verabreicht werden?*

Ja. Allerdings beeinflussen viele Hormone die Wirkung einer großen Zahl von Medikamenten. Die Endokrinologin oder der Endokrinologe sollten deshalb dringend bei der Einnahme von Hormonen zusammen mit anderen Medikamenten um Rat gefragt werden.

 *Kann bei der Behandlung mit Hormonen eine Schwangerschaft eintreten?*

Manche Hormone werden gegeben, um eine Schwangerschaft zu verhindern (Schwangerschaftsverhütung mittels „Pille“). Andere Hormone werden bei der Unterstützung oder künstlichen Einleitung einer Schwangerschaft eingesetzt. Die Frage, ob bei der Behandlung mit Hormonen eine Schwangerschaft eintreten kann, kann deshalb nur von Fall zu Fall beantwortet werden.

Hilfe zur Selbsthilfe

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten.

Es wurde im Jahr 1994 von Patienten und Endokrinologen in Erlangen gegründet.

Das Netzwerk hat sich neben der Förderung des Austausches unter Betroffenen die folgenden Ziele gesetzt:

- Hilfe zur Selbsthilfe bei Betroffenen durch Förderung des Kontaktes mit anderen Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärzte

Das Netzwerk

Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Es gibt inzwischen bundesweit 27 Regionalgruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner.

Die Unterstützung, die Patienten durch die Selbsthilfegruppe erfahren, sind sehr wertvoll. Nehmen Sie deshalb Kontakt mit dem Netzwerk auf. Sie werden dort über aktuelle Aspekte zu Pubertätsstörungen informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

NETZWERK



Kontakt:

**Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.**

Waldstraße 53

90763 Fürth

Telefon : 0911/97 92 009-0

Email: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Stichworte und Fachausdrücke

Endokrinologie: Lehre von den Hormonen und Hormonkrankheiten

Gestagene: auch Gelbkörperhormone, sind neben den Estrogenen die zweite wichtige Klasse der weiblichen Geschlechtshormone

Gonadotropine: Sexualhormone, welche die Keimdrüsen stimulieren. Sie weisen eine Eiweißstruktur auf und gehören daher zu den Peptidhormonen.

Gonadotropin-Releasing-Hormon-Agonist: Synthetische Analoga des Gonadotropin-Releasing-Hormons. Unter Analoga versteht man synthetisch hergestellte Stoffe, die im menschlichen Körper die gleiche Wirkung haben wie ein natürlicher Stoff. Gonadotropin-Releasing-Hormon-Agonists sind Mittel der Wahl bei der Behandlung der idiopathischen Pubertas praecox, bei der sie die Ausschüttung von Gonadotropinen vermindern.

Hypophyse: Hormondrüse in der Sella turcica, einer knöchernen Vertiefung der Schädelbasis auf Höhe der Nase und mitten im Schädel. Sie spielt eine zentrale übergeordnete Rolle bei der Regulation des endokrinen Systems.

Hypothalamus: Abschnitt des Zwischenhirns im Bereich der Sehnervenkreuzung (Chiasma opticum). Der Hypophysenstiel verbindet den Hypothalamus mit der Hypophyse.

Östrogene (Estrogene): wichtigste weibliche Sexualhormone aus der Klasse der Steroidhormone

Osteoporose: Knochenbrüchigkeit

Ovar: Im Eierstock werden Eizellen ausgebildet, die während der Geschlechtsreife monatlich ausgestoßen werden. Eine weitere wichtige Aufgabe des Ovars ist die Produktion und Absonderung von weiblichen Geschlechtshormonen.

Steroide: Hormone, die das Ringsystem des Cholesterins besitzen

Testosteron: männliches Hormon

Tumor: Krebsgeschwulst

NETZWERK



**Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstraße 53, 90763 Fürth**

Mit freundlicher Unterstützung der



Techniker Krankenkasse
Gesund in die Zukunft.