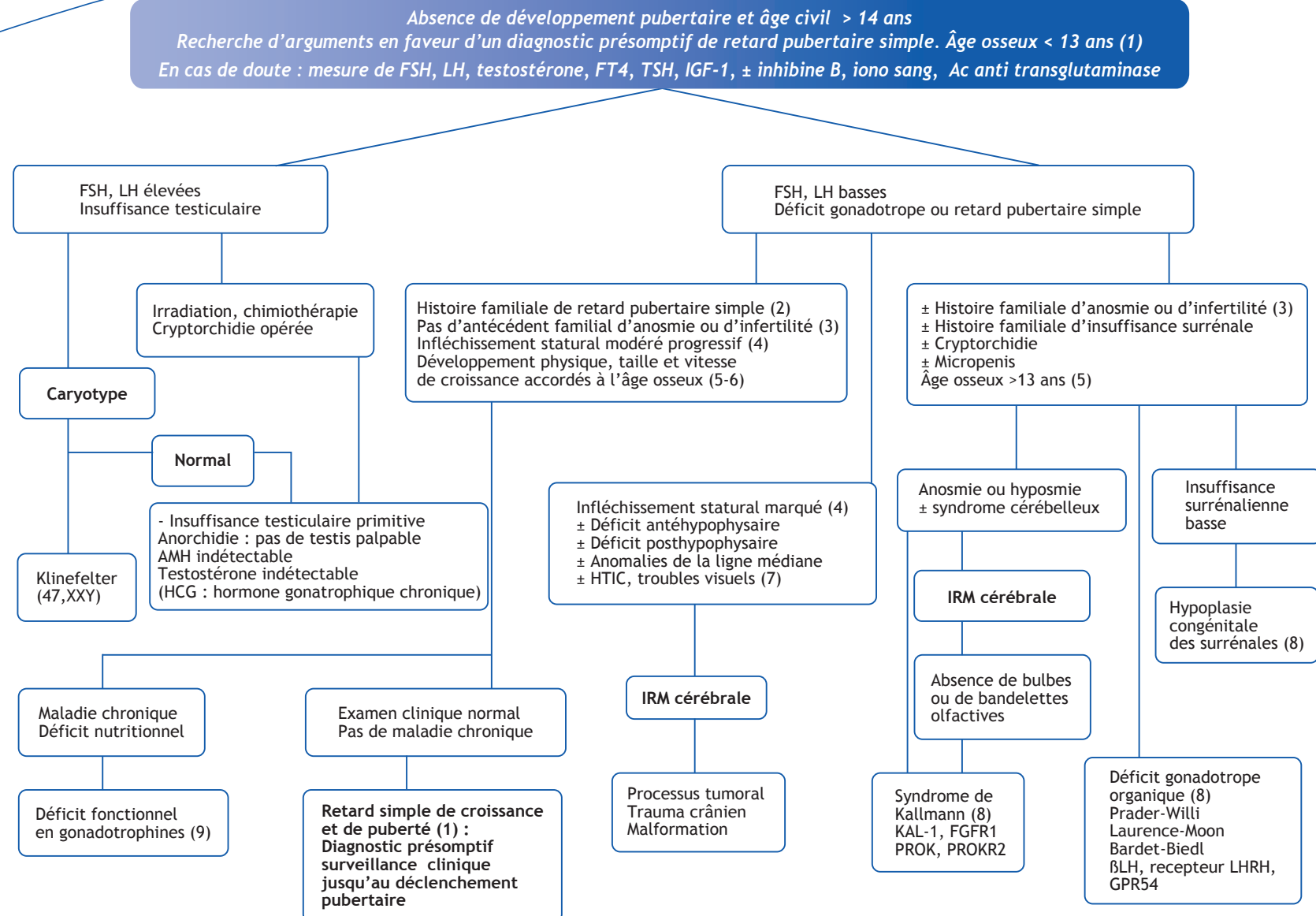


R. Coutant<sup>1</sup>, A. Lienhardt<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup> PU-PH, Endocrinologie Pédiatrique, CHU Angers

<sup>2</sup> PU-PH, Endocrinologie Pédiatrique, CHU Limoges



## ■ Arbre décisionnel-Commentaires

Le retard pubertaire du garçon est défini par l'absence de manifestations physiques de puberté au-delà de l'âge de 14 ans, soit un âge supérieur à +2 déviations standards au dessus de l'âge moyen de démarrage pubertaire. Il atteint donc par définition 2,5 % des garçons. Plus précisément, il correspond à l'absence d'augmentation du volume testiculaire (volume inférieur à 4 ml ou longueur testiculaire inférieure à 25 mm) au-delà de 14 ans. L'absence de développement complet 4 ans après le début pubertaire est également assimilable à un retard de puberté. Le défaut de maturation des caractères sexuels et de développement musculaire, l'absence d'accélération de la vitesse de croissance normalement associée à la puberté, entraînent la persistance d'un aspect infantile. La mauvaise perception psychologique du retard pubertaire, la petite taille et le sentiment d'infériorité qui l'accompagne, sont les raisons amenant le plus souvent l'adolescent à consulter. Les sujets consultant pour retard pubertaire sont des garçons dans 60 % des cas (alors que la même proportion de filles et de garçons est touchée).

Le médecin s'efforce de distinguer les patients présentant un retard pubertaire « simple » (diagnostic le plus fréquent), se corrigeant spontanément (leur puberté se déroulera normalement mais avec retard), des déficits gonadotropes et des insuffisances

gonadiques, permanents, qui nécessitent un traitement pour aboutir au développement pubertaire complet.

(1) Les arguments pour un diagnostic présomptif de retard pubertaire simple sont indiqués ci dessous.

(2) Retrouvés dans plus de 50 % des cas de retard simple.

(3) Évocateur de déficit gonadotrope ( $\pm$  syndrome de Kallmann : anosmie + déficit gonadotrope). La présence d'une cryptorchidie bilatérale et/ou d'un micropénis est évocatrice de déficit gonadotrope congénital.

(4) L'infléchissement progressif modéré est habituel dans le retard simple. S'il est marqué, il faut rechercher un déficit somatotrope associé (déficit combiné). S'il n'y a pas d'infléchissement, il faut évoquer un déficit gonadotrope isolé. Un infléchissement supérieur à 1 DS est compatible avec un retard simple, mais mérite des investigations complémentaires.

(5) Le démarrage de la puberté étant mieux corrélé à l'âge osseux qu'à l'âge civil, un impubérisme pour un âge osseux ayant dépassé 13 ans évoque un déficit gonadotrope.

(6) L'obésité entraîne souvent une avance staturale, une avance d'âge osseux, et une anticipation pubertaire (de quelques mois). L'association obésité et impubérisme doit faire évoquer un déficit gonadotrope.

(7) Évocateur de processus tumoral, ou d'une atteinte hypophysaire globale.

(8) Les principales causes de déficit gonadotrope organique sont le syndrome de Kallmann (FGFR1, KAL1, PROK, PROKR2), l'hypoplasie congénitale des surrénales (DAX-1), les mutations du GnRH-R, les mutations de la sous unité bêta-LH (hormone lutéo-stimulante), de la sous unité bêta-FSH (hormone follécule-stimulante), les mutations de la leptine, du récepteur de la leptine, du GPR54.

(9) Les maladies chroniques systémiques, la malnutrition, la maladie cœliaque, les entéropathies inflammatoires, l'anorexie mentale, la mucoviscidose sont associées à un retard de développement pubertaire (que ce soit de démarrage ou de progression dans les stades pubertaires). Le déficit gonadotrope est alors réversible, après correction de son étiologie, ou amélioration de l'état nutritionnel. L'exercice physique intense peut être associé à un retard de croissance et de puberté chez les jeunes filles, et pourrait être en cause, bien que plus rarement, chez les garçons.

### Retard simple de croissance et de puberté

Antécédents familiaux de puberté tardive (2)  
Pas d'antécédents familial d'infertilité ou d'anosmie (3)  
Infléchissement statural progressif et modéré de moins de 1 DS (4)  
Pas de cassure de la courbe de taille (4)  
Age osseux retardé < 13 ans (5)  
Pas d'obésité (6)  
Pas d'anosmie (3)  
Pas d'élément évocateur d'un « syndrome »  
Pas de signes d'HTIC ou de déficit visuel (7)  
Pas de signe de déficits hypophysaires combinés (7)  
Pas de cryptorchidie ni de micropénis (3)

### Déficit gonadotrope isolé ou combiné

Antécédents familiaux d'infertilité ou d'anosmie  
Pas d'infléchissement statural (évoque un déficit gonadotrope congénital) (4)  
Cassure de la taille (évoque une tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire) (4)  
Impubérisme avec âge osseux > 13 ans (5)  
Obésité (6)  
Anosmie ou autres éléments cliniques du syndrome de Kallmann (syncinésie...) (3)  
Signes d'hypertension intra-cranienne (HTIC) ou déficit visuel (7)  
Signes d'autres déficits hypophysaires (7)  
Antécédent de cryptorchidie ou micropénis (3)

\* Auteur correspondant.  
Adresse e-mail : [anne.lienhardt@chu-limoges.fr](mailto:anne.lienhardt@chu-limoges.fr) (A. Lienhardt).

## ■ Références

Coutant R, Bouhours-Nouet N. Puberté Normale chez le garçon. In « Traité d'Endocrinologie ». Chanson P, Young J, Eds. Médecine-Sciences Flammarion 2007, pp 594-600.

Coutant R, Bouhours-Nouet N. Retard Pubertaire chez le garçon. In « Traité d'Endocrinologie ». Chanson P, Young J, Eds. Médecine-Sciences Flammarion 2007, pp 662- 668.