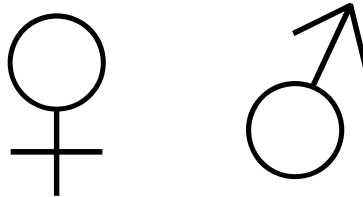




Störungen der Pubertätsentwicklung



Informationsbroschüre
für Jugendliche, Patient/inn/en und Eltern



Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung.....	3
2. Normaler Ablauf der Pubertät.....	3
2.1. körperliche Veränderungen bei ♀.....	3
2.2. körperliche Veränderungen bei ♂.....	4
2.3. hormonelle Veränderungen.....	4
3. Vorzeitige Pubertätsentwicklung (Pubertas praecox).....	5
3.1. Einleitung.....	5
3.2. Wachstum bei vorzeitiger Pubertät.....	5
3.3. Ursachen vorzeitiger Pubertätsentwicklung.....	5
3.4. Vorzeitige Pubertätsteilentwicklungen:.....	6
3.5. Ärztliche Untersuchung.....	6
3.6. Behandlung der vorzeitigen Pubertät.....	7
4. Verzögerte Pubertätsentwicklung (Pubertas tarda).....	7
4.1. Einleitung.....	7
4.2. Wachstum bei verzögerter Pubertät.....	8
4.3. Ursachen verzögerter Pubertätsentwicklung.....	8
4.4. Ärztliche Untersuchung.....	8
4.5. Konstitutionelle Verzögerung der Pubertätsentwicklung.....	9
4.6. Behandlung der konstitutionellen Verzögerung der Pubertätsentwicklung.....	9
4.7. Behandlung organischer Störungen mit verzögerter Pubertätsentwicklung.....	9
5. Brustentwicklung bei ♂ (Pubertätsgynäkomastie)	10
5.1. Ursachen einer Pubertätsgynäkomastie.....	10
5.2. Ärztliche Untersuchung.....	10
5.3. Behandlung.....	10
6. Glossar (Erklärung einiger Fachausdrücke):.....	11

Verfasst für die APED von:

OÄ Dr. Elke Fröhlich-Reiterer
Medizinische Universität Graz
Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
8036 Graz, Auenbruggerplatz 30

Dr. Martin Wustinger
Donauspital SMZO
1220 Wien, Langobardenstrasse 122

Stand: Mai 2008

1. Einleitung

Pubertät (Pubertas) ist die **körperliche Veränderung** vom Kind zum Erwachsenen mit den Hauptmerkmalen:

- x Reifung und Wachstum der Keimdrüsen und Geschlechtsorgane (Eierstöcke, Hoden, Gebärmutter, Penis)
- x Ausbildung sogenannter sekundärer Geschlechtsmerkmale (Brust, Scham- und Achselbehaarung)
- x Wachstumsbeschleunigung („Pubertätswachstumsschub“) und anschließendem Wachstumsende
- x Körpergeruch, Akne, Stimmbruch
- x Erreichen der Fortpflanzungsfähigkeit

Der Begriff leitet sich von dem Wort Pubeszenz (Auftreten der Schambehaarung) ab.

Adoleszenz ist mit dem Zeitraum der Pubertät assoziiert und bezeichnet die **psychischen und sozialen Veränderungen** vom Kind zum Erwachsenen. Diese Entwicklung ist außerdem vom kulturellen und familiären Umfeld beeinflusst.

Die vorliegende Broschüre gibt einen Überblick über den normalen zeitlichen Ablauf der Pubertätsentwicklung und deren Störungen und soll Eltern und betroffenen Kindern und Jugendlichen helfen, bestehende Probleme sowie einige dazugehörige medizinische Fachausdrücke und die Behandlungsmöglichkeiten zu erklären.

2. Normaler Ablauf der Pubertät

Die Beurteilung der in einer bestimmten Reihenfolge ablaufenden Entwicklung der Geschlechtsmerkmale erfolgt durch Arzt/Ärztin im Rahmen der körperlichen Untersuchung und wird in „**Pubertätsstadien**“ eingeteilt, wobei das Stadium 1 dem kindlichen Zustand entspricht, Stadium 2 der eben begonnenen Pubertätsentwicklung und das Stadium 5 und 6 dem voll entwickelter Erwachsener.

Zur Beurteilung hinsichtlich des Vorliegens einer normalen Entwicklung reicht in der Regel die körperliche Untersuchung durch den Arzt / die Ärztin aus, welche auch eine Beurteilung der äußeren Geschlechtsmerkmale umfasst.

Nicht jede Abweichung von der im folgenden beschriebenen sogenannten Normalität ist zwangsläufig krankhaft. Es ist dann aber manchmal notwendig, zusätzliche Untersuchungen durchzuführen, um eine krankhafte Ursache auszuschließen. Diese werden in den entsprechenden Kapiteln zu den Pubertätsstörungen erläutert.

2.1. körperliche Veränderungen bei ♀

Bei Mädchen ist das erste Pubertätsmerkmal meist die

Thelarche = Brustentwicklung zwischen vollendetem 8. und 13. Lebensjahr, gefolgt von der

Pubarche = Auftreten von Schambehaarung innerhalb eines Jahres. Eine normale Variante ist die Umkehrung dieser Reihenfolge.

Das Körperlängenwachstum hat bei Pubertätsbeginn ein Minimum von bis zu 3cm/Jahr erreicht und beschleunigt sich für die Dauer von ungefähr 2 Jahren stark auf ein Maximum von 6-11cm/Jahr, die Körperform entwickelt sich in weibliche Richtung.

Der Zeitraum vom Beginn der Pubertät bis zur

Menarche = erste Menstruation (Regelblutung) beträgt ungefähr 2 Jahre, dann nimmt das rasche Wachstum wieder ab und ist meist 1½ Jahre später abgeschlossen.

Eine regelmäßige Menstruation stellt sich oft erst 1-2 Jahre später ein. Abgeschlossen ist die Entwicklung nach ungefähr 4-5 Jahren.

2.2. körperliche Veränderungen bei ♂

Bei Buben erfolgt als erstes wahrnehmbares Zeichen die beginnende Größenzunahme von Hoden und Penis, kurz darauf gefolgt von der

Pubarche = Auftreten von Schambehaarung zwischen vollendetem 9. und 14. Lebensjahr.

Das Körperlängenwachstum sinkt nach Pubertätsbeginn noch ab und erreicht ein Minimum von bis zu 3cm/Jahr erst 1½ -2 Jahre danach und beschleunigt sich dann für die Dauer von ungefähr 2 Jahren stark auf ein Maximum von 7-12cm/Jahr, die Körperform entwickelt sich in männliche Richtung.

Der Zeitraum vom Pubertätsbeginn bis zum **Stimmbruch** dauert ungefähr 2-3 Jahre, um diese Zeit findet auch das rascheste Wachstum statt, **Bartwuchs beginnt** an der Oberlippe. Manchmal tritt verstärkt ausgeprägte Akne auf.

Bis zum Abschluß der Pubertätsentwicklung dauert es 3-4 Jahre. **Bartwuchs** zum Vollbart erst danach.

2.3. hormonelle Veränderungen

Der Beginn der Pubertätsentwicklung wird durch eine Region im Gehirn ausgelöst, die man als **Hypothalamus** bezeichnet.

Der Hypothalamus bildet ein Hormon (=Botenstoff) namens **Gonadotropin releasing hormone (GnRH)**, das über den Blutweg in die so genannte **Hirnanhangsdrüse (Hypophyse)** gelangt.

Dort werden auf diesen Reiz hin weitere Hormone, so genannte **Gonadotropine** gebildet, die über die Blutbahn zu den Keimdrüsen (Eierstöcke bei Mädchen und Hoden bei Buben) gelangen. Die beiden Gonadotropine nennt man **Luteinisierendes Hormon (LH)** und **Follikel stimulierendes Hormon (FSH)**.

Bei Mädchen stimuliert FSH die Produktion des weiblichen Hormons **Östrogen** durch den Eierstock und führt zur Entwicklung der Eizellen. LH löst den Eisprung aus und LH und FSH gemeinsam steuern den Monatszyklus einer Frau. Östrogene bewirken bei Mädchen die Brustentwicklung.

Bei Buben führt LH zur Bildung des männlichen Hormons **Testosteron** in den Hoden, während FSH die Reifung der Samenzellen (Spermien) bewirkt.

Männliche Hormone werden bei beiden Geschlechtern durch die Nebennieren, bei Mädchen in geringen Mengen auch durch die Eierstöcke und bei Buben durch die Hoden produziert und führen zur Entwicklung der Schambehaarung und der Achselbehaarung. Bei Buben bewirken die männlichen Hormone das Wachstum des Penis. Östrogene und Androgene führen gemeinsam mit anderen Hormonen zum Anstieg der Wachstumsgeschwindigkeit während der Pubertät.

3. Vorzeitige Pubertätsentwicklung (Pubertas praecox)

Um von einer vorzeitigen Pubertätsentwicklung zu sprechen ist es erforderlich die Charakteristika der „normalen“ Pubertätsentwicklung zu kennen (siehe 2. Normale Pubertätsentwicklung).

Etwa 95% der Mädchen beginnen im Alter von 8-13 Jahren, Buben im Alter von 9- 14 Jahren mit der Pubertätsentwicklung. Daraus ergibt sich die Definition der vorzeitigen Pubertät:

<p style="text-align: center;">Pubertätszeichen</p> <p style="text-align: center;">< 8 Jahre bei Mädchen < 9 Jahre bei Buben</p>

3.1. Einleitung

Eine vorzeitige Pubertätsentwicklung ist eher selten und betrifft Mädchen etwas häufiger als Buben.

Die Diagnose ist meist relativ einfach zu stellen und es existieren für beide Geschlechter Behandlungsmöglichkeiten.

Oft kann keine organische Ursache für die vorzeitige Pubertät gefunden werden (sogenannte **idiopathische Pubertas praecox**).

Für die betroffenen Kinder stellt eine vorzeitige Pubertätsentwicklung meist eine schwere psychische Belastung dar und kann zu sozialen Problemen führen.

3.2. Wachstum bei vorzeitiger Pubertät

Wenn die Pubertät und somit der pubertäre Wachstumsschub nicht zeitgerecht sondern vorzeitig einsetzen, liegen die Kinder mit ihrer Körpergröße über dem Normalbereich für ihr Alter (über der 97. Perzentile).

Die zu erwartende Endgröße von Kindern kann am besten aus dem **Knochenalter** (Röntgenaufnahme der linken Hand) berechnet werden. Die Weite der Wachstumsfugen an den Knochen lassen auf das verbleibende Wachstum rückschließen. Das ermittelte Knochenalter muss nicht mit dem Lebensalter des Kindes übereinstimmen. Bei den meisten Patienten mit vorzeitiger Pubertätsentwicklung ist das Knochenalter „älter“ als das Lebensalter und somit ein kürzer andauerndes Wachstum zu erwarten.

Kinder mit vorzeitiger Pubertät sind zwar bei Diagnosestellung groß, würden aber ohne adäquate Therapie durch den vorzeitigen Schluß der Wachstumsfugen kleine Erwachsene werden, weil mit dem Abschluss der Pubertät die Wachstumsfugen verschlossen sind und das Wachstum beendet ist.

3.3. Ursachen vorzeitiger Pubertätsentwicklung

Verschiedene Ursachen einer vorzeitigen Pubertätsentwicklung sind bekannt und werden in folgende Gruppen eingeteilt:

I) Echte (zentrale) vorzeitige Pubertät (von der Hirnanhangsdrüse ausgehend):

- a) **Idiopathische vorzeitige Pubertätsentwicklung:** Familiär bedingte oder sporadisch auftretende vorzeitige Pubertätsentwicklung. Sie ist bei Mädchen die häufigste Ursache für eine vorzeitige Pubertätsentwicklung. Es kann keine organische Ursache gefunden werden.
- b) Sekundär durch Erkrankungen, angeborene Anomalien und nach Verletzungen des Gehirns
- c) durch Sexualhormone ausgelöst (siehe II)

II) Periphere - von Gonadotropinen unabhängige vorzeitige Pubertätsentwicklung (direkt durch Sexualhormone ausgelöst = Pseudopubertas praecox):

Die Keimdrüsen (Eierstöcke, Hoden) bilden eine erhöhte Menge an Sexualhormonen (Östrogene bzw. Testosteron).

- a) Temporäre (vorübergehende Ursachen).
 - bei Zysten auf den Eierstöcken
 - bei schwerer Schilddrüsenunterfunktion
 - durch Gabe von Sexualhormonen
- b) Permanente Störungen:
 - bestimmte durch durch Erbanlagen bedingte (angeborene) Erkrankungen
 - Tumore der Eierstöcke, Hoden oder Nebennieren

3.4. Vorzeitige Pubertätsteilentwicklungen:

a. Isolierte vorzeitige Brustdrüsenentwicklung (Thelarche):

Familiär bedingte oder sporadisch auftretende vorzeitige Brustentwicklung. Sie tritt typischerweise in den ersten Lebensjahren auf. Die betroffenen Mädchen zeigen keine Wachstumsbeschleunigung und keine weiteren Pubertätszeichen. Es kommt meist zur spontanen Rückbildung.

b. Isolierte vorzeitige Schambehaarung (Pubarche):

Tritt typischerweise ab dem 6. Lebensjahr auf. Zusätzlich kann es auch zum Auftreten von Akne, Achselbehaarung, und Körpergeruch kommen. Eine geringe Wachstumsbeschleunigung und Beschleunigung des Knochenalters sind möglich, die aber nur langsam voranschreiten.

c. Isolierte vorzeitige Regelblutung (Menarche):

Auftreten von zyklischen Blutungen ohne andere Pubertätszeichen. Tritt im Gegensatz zu den anderen beiden Pubertätsteilstörungen sehr selten auf.

3.5. Ärztliche Untersuchung

Folgende Untersuchungen werden durchgeführt:

- a) Genaue Vorgeschichte (Anamnese)
- b) Ärztliche Untersuchung mit Bestimmung des Pubertätsstatus und Hodenvolumens
- c) Exakte Vermessung (Größe und Wachstumsgeschwindigkeit)
- d) Ultraschall des inneren Genitale (bei Mädchen) und eventuell der Nebennierenregion
- e) Handröntgen links zur Bestimmung des Knochenalters
- f) Blutabnahme, wenn eine hormonelle Störung vermutet wird
- g) Weiterführend muß manchmal ein Test zur Stimulierung der Hirnanhangsdrüse bzw. der Nebennieren durchgeführt werden. Diese Tests bestehen aus Blutabnahmen nach Gabe eines stimulierenden Hormons
- h) Abhängig davon (also wenn eine echte Funktionsstörung festgestellt wurde), wird eine Magnetresonanztomographie (MRT) des Gehirns bzw. der Nebennieren durchgeführt

Trotz eingehender Untersuchung und Blutabnahme kann wie anfangs schon erwähnt bei einigen Kindern keine Ursache für die vorzeitige Pubertätsentwicklung gefunden werden (idiopathische Pubertas praecox).

3.6. Behandlung der vorzeitigen Pubertät

Wie bereits erwähnt sind Kinder mit vorzeitiger Pubertät zwar bei Diagnosestellung groß, würden aber ohne adäquate Therapie durch den vorzeitigen Schluß der Wachstumsfugen klein bleiben.

Die Therapie der vorzeitigen Pubertätsentwicklung besteht in der Blockade der Hirnanhangsdrüse durch Verabreichung eines so genannten GnRH-Agonisten.

Diese Präparate werden 1x pro Monat entweder intramuskulär oder subcutan (unter das Unterhautfettgewebe) verabreicht. Als Alternative kann auch ein Nasenspray eingesetzt werden, der jedoch 3x täglich verwendet werden muß.

Unter dieser Therapie muß das Kind engmaschig bei einem Facharzt für kindliche Hormonstörungen kontrolliert werden (Größe, Wachstumsgeschwindigkeit, Pubertätsmerkmale, Knochenalter). Weiters muß auch der Hirnanhangsstimulationstest (LHRH Test) unter Therapie kontrolliert werden. Bei Vorliegen eines Tumors, was sehr selten ist, muß die Operation in Erwägung gezogen werden.

3.7. Behandlung der Störungen der Pubertätsteilentwicklung

Pubertätsteilstörungen, wie vorzeitige Brustentwicklung, vorzeitige Schambehaarung oder vorzeitige Regelblutung bedürfen meist keiner Therapie. Bei der vorzeitigen Brustentwicklung kommt es meist zur spontanen Rückbildung. Die Vorzeitige Schambehaarung/Achselbehaarung schreitet langsam voran und bedarf ebenfalls keiner Therapie.

4. Verzögerte Pubertätsentwicklung (Pubertas tarda)

Um von einer verzögerten Pubertätsentwicklung zu sprechen ist es erforderlich die Charakteristika der „normalen“ Pubertätsentwicklung zu kennen (siehe 2. Normale Pubertätsentwicklung).

Etwa 95% der Mädchen beginnen im Alter von 8-13 Jahren, Buben im Alter von 9- 14 Jahren mit der Pubertätsentwicklung. Daraus ergibt sich die Definition der verzögerten Pubertät:

Fehlende Pubertätszeichen

>13 Jahre bei Mädchen
> 14 Jahre bei Buben

4.1. Einleitung

Eine verzögerte Pubertätsentwicklung ist häufig und betrifft Mädchen und Buben mit derselben Häufigkeit.

Im überwiegenden Teil der Fälle handelt es sich um eine Normvariante der Entwicklung.

Diese Normvariante wird als **konstitutionelle Entwicklungsverzögerung (KEV)** oder auch konstitutionelle Verzögerung von Wachstum und Pubertätsentwicklung bezeichnet.

Die Diagnose ist meist relativ einfach zu stellen und es existieren für beide Geschlechter therapeutische Möglichkeiten einzugreifen.

Obwohl häufig und meist ohne zugrunde liegende hormonelle Störung kann die verzögerte Pubertät für die betroffenen Kinder eine schwere psychische Belastung darstellen und führt dann zu sozialen Problemen.

4.2. Wachstum bei verzögerter Pubertät

Wenn die Pubertät und somit der pubertäre Wachstumsschub nicht zeitgerecht sondern verzögert einsetzen, fallen die Kinder mit ihrer **Körpergröße unter den Normalbereich** für ihr Alter (unter die 3. Perzentile) ab.

Mit Einsetzen der Pubertät steigt auch die Wachstumsrate an und die Kinder erreichen schließlich wieder die 3. Perzentile. Die zu erwartende Endgröße von Kindern kann am besten aus dem **Knochenalter** (Röntgenaufnahme der linken Hand) berechnet werden. Die Weite der Wachstumsfugen an den Knochen lassen auf das verbleibende Wachstum rückschließen. Das ermittelte Knochenalter muss nicht mit dem Lebensalter des Kindes übereinstimmen. Bei den meisten Patienten mit verzögerter Pubertätsentwicklung ist auch das Knochenalter „jünger“ als das Lebensalter und somit noch ein länger andauerndes Wachstum zu erwarten („Spätblüher“). Erst mit dem Abschluss der Pubertät sind die Wachstumsfugen geschlossen und somit das Wachstum abgeschlossen.

4.3. Ursachen verzögerter Pubertätsentwicklung

Verschiedene Ursachen sind bekannt und werden in folgende Gruppen eingeteilt:

- a) **Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung (KEV):** Familiär bedingte verzögerte Pubertätsentwicklung. Bereits bei einem der Elternteile oder in den Familien der Eltern sind Familienmitglieder mit verzögerter Entwicklung bekannt.
- b) **Chronische Erkrankungen:** Chronische Nierenerkrankungen, schweres Asthma, Cystische Fibrose, rheumatoide Arthritis, etc.
- c) **Hypergonadotroper Hypogonadismus:** Die Keimdrüsen (Eierstöcke, Hoden) können die erforderliche Menge an Sexualhormonen (Östrogene, Testosteron) nicht bilden. Diese Störung betrifft Mädchen mit Ullrich Turner Syndrom, Buben mit Klinefelter Syndrom, Kinder nach onkologischen Erkrankungen (Chemotherapie, Bestrahlung) und Kinder mit Stoffwechselerkrankungen (z.B. Galaktosämie).
- d) **Hypogonadotroper Hypogonadismus:** Die Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) kann die entsprechende Menge von Gonadotropinen (LH und FSH) nicht bilden. Diese Störung betrifft Kinder mit vererbten Hormonstörungen (z.B. Kallmann Syndrom) und Kinder nach Bestrahlung des Gehirns wegen onkologischer Erkrankungen.
- e) **Äußere Faktoren:** Kinder mit Magersucht (Anorexie), Leistungssport, psychosozial deprivierte Kinder und Medikamente.

4.4. Ärztliche Untersuchung

Folgende Untersuchungen werden durchgeführt:

1. Genaue Vorgeschichte
2. Ärztliche Untersuchung mit Bestimmung des Pubertätsstatus und Hodenvolumens (bei Buben)
3. Exakte Vermessung (Größe und Wachstumsgeschwindigkeit)
4. Ultraschall des inneren Genitale (bei Mädchen)
5. Handröntgen links zur Bestimmung des Knochenalters
6. Blutabnahme zur Bestimmung der Sexualhormone wenn eine hormonelle Störung vermutet wird
7. Blutabnahme zur Chromosomenuntersuchung bei allen Mädchen mit verzögerter Pubertätsentwicklung und/oder Kleinwuchs
8. Blutabnahme zum Ausschluss chronischer Erkrankungen (Nierenerkrankungen, Zöliakie, chronisch entzündliche Darmerkrankungen, etc.)

Trotz eingehender Untersuchung und Blutabnahme kann bei einigen Kindern keine Ursache für die verzögerte Pubertätsentwicklung gefunden werden.

4.5. Konstitutionelle Verzögerung der Pubertätsentwicklung

Wird auch als „konstitutionelle Entwicklungsverzögerung“ (KEV) oder „konstitutionelle Verzögerung von Wachstum und Pubertätsentwicklung“ bezeichnet.

Eine konstitutionelle Verzögerung von Wachstum und Pubertät **ist häufig**. Sie betrifft häufiger Buben als Mädchen und tritt familiär gehäuft auf. Die Diagnose basiert nicht auf unzähligen Tests sondern auf klinischen Zeichen wie Wachstumsverzögerung, zurückliegendem (retardiertem) Knochenalter, verzögertem Pubertätseintritt und positiver Familiengeschichte.

Ob eine konstitutionelle Verzögerung der Pubertät behandelt werden soll hängt von der individuellen psychischen Belastung ab. Bei einem Großteil der Patienten ist eine wiederholte klinische Untersuchung ausreichend.

Für Patienten, die unter dem verzögerten Pubertätseintritt massiv leiden, kann eine Therapie unter Berücksichtigung der Endlängenprognose erwogen werden, obwohl keine hormonelle Störung vorliegt. Dies gilt für Kinder, die sich durch ihre Entwicklungsverzögerung in ihrem sozialen Umfeld isolieren bzw. isoliert werden (z.B. Umkleiden nach dem Sport, Ausschluss von bestimmten Aktivitäten durch die Altersgenossen).

4.6. Behandlung der konstitutionellen Verzögerung der Pubertätsentwicklung

Bei Mädchen kann eine Therapie mit niedrig dosierten Östrogenen erwogen werden. Das Medikament wird täglich oder jeden zweiten Tag über einen Zeitraum von 12 Monaten verabreicht. Bereits sehr niedrige Mengen von Östrogen reichen aus, um das Brustwachstum auszulösen und das Wachstum zu steigern.

Bei Buben erfolgt die Therapie durch intramuskuläre Injektionen von Testosteron. Eine niedrige Dosierung von 50 – 100 mg in monatlichen Intervallen reicht aus, um den Eintritt in die Pubertät auszulösen, ohne dabei das Knochenalter voranzutreiben und die Endlänge dieser Patienten zu beeinträchtigen. Die Therapie wird über einen Zeitraum von 3 – 6 Monaten durchgeführt. Nach Beendigung der Injektionen schreitet die Pubertät üblicherweise spontan voran.

Bei beiden Geschlechtern muss beachtet werden, dass es unter einer Therapie zur Pubertätsinduktion und damit zu einer rascheren Knochenreifeung kommen kann, die die Endlänge der Patienten beeinträchtigen kann.

Eine Therapie mit Wachstumshormon zur Verbesserung der Endgröße ist bei Patienten mit konstitutioneller Pubertätsverzögerung der Therapie mit Sexualhormonen nicht überlegen. Es liegen keine Daten vor, dass eine Therapie mit Wachstumshormon bei diesen Patienten zu einer verbesserten Endlänge führt.

4.7. Behandlung organischer Störungen mit verzögerter Pubertätsentwicklung

Kinder mit Störungen der Hormonbildung in der Hypophyse oder in den Keimdrüsen brauchen meist eine lebenslange Therapie mit Sexualhormonen.

Bei beiden Geschlechtern ist die Hormonersatztherapie zur Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale und zur Gewährleistung des Wachstums erforderlich. Zusätzlich soll durch die Therapie die Entstehung einer Osteoporose (verminderte Stabilität der Knochen) zumindest gemildert werden, um gehäuften Knochenbrüchen vorzubeugen.

Eine exakte Aufklärung der Kinder und der Eltern über die Ursache der ausbleibenden Pubertätsentwicklung ist unbedingt erforderlich und sollte durch einen auf dem Gebiet der Endokrinologie spezialisierten Facharzt für Kinder- und Jugendheilkunde erfolgen. Der Beginn der Therapie soll von den Patienten und den Eltern gemeinsam mit dem Arzt erfolgen.

Bei Mädchen wird mit einer niedrig dosierten Therapie mit **Östrogenen** begonnen, die im Verlauf gesteigert wird. Eine zu hohe Anfangsdosis kann zu einer nicht natürlichen Brustform und zu einer verminderten Endgröße führen. Der direkte Beginn mit einer Pille wird nicht empfohlen, da in diesen Präparaten nur an 21 Tagen ein Östrogen enthalten ist und im Hinblick auf die Knochendichte eine durchgehende Östrogengabe während der Pubertät Vorteile bringt. Nach durchschnittlich einem Jahr werden zusätzlich **Gestagene** (ein weiteres Sexualhormon) verabreicht um eine Abbruchblutung auszulösen. Nach Abschluss der Pubertätsentwicklung kann auf ein kombiniertes Hormonersatzpräparat gewechselt werden, um den Komfort für die Patientinnen zu erhöhen. Vor dem Wechsel auf ein Hormonersatzpräparat ist der Ausschluss einer erhöhten Thromboseneigung (Familiengeschichte, Gerinnungsuntersuchung, APC-Resistenz) zu empfehlen.

Bei Buben erfolgt die Ersatztherapie mit intramuskulären **Testosteron**präparaten. Anfänglich werden niedrige Dosierungen gewählt (50 – 100 mg alle 4 Wochen) die im Verlauf der Pubertät erhöht werden können. Nach Abschluss des Wachstums sind meist häufigere Injektionen (alle 3 Wochen) erforderlich. Alternativ können in Abhängigkeit der zugrunde liegenden Störung auch andere Therapieformen gewählt werden (Implantate, Pflaster, hCG und hMG, etc.). Die Entscheidung dazu erfolgt auch hier durch die Patienten gemeinsam mit dem behandelnden Arzt.

Bei Patienten, die eine lebenslange Hormonersatztherapie benötigen, dient diese Therapie nicht nur der Gewährleistung eines normalen Sexualverhaltens, sondern auch der generellen Gesundheit (Fettstoffwechsel, Knochenstoffwechsel, Herzfunktion, etc.).

5. Brustentwicklung bei ♂ (Pubertätsgynäkomastie)

Gynäkomastie ist das Auftreten einer Brustdrüsenentwicklung beim männlichen Geschlecht.

Die **Häufigkeit** des Auftretens einer meist vorübergehenden Brustvergrößerung während der Pubertät beträgt **ungefähr 50%** aller männlichen Jugendlichen.

Pseudogynäkomastie ist eine Brustvergrößerung anderer Ursache, meistens durch lokale Fettgewebszunahme bei Übergewicht (Adipositas).

Auch nach Ausschluß pathologischer Ursachen stellt die Veränderung für die Betroffenen oft ein erhebliches Problem dar und kann deren soziale Entwicklung und Aktivitäten (Freizeit, Sport) erheblich beeinträchtigen.

5.1. Ursachen einer Pubertätsgynäkomastie

Meist handelt es sich um ein vorübergehendes Ungleichgewicht zwischen männlichen und weiblichen Geschlechtshormonen während der Phase der raschen hormonellen Veränderungen im Rahmen der normalen Pubertätsentwicklung. Dieses Ungleichgewicht kann stärker ausgeprägt sein bei:

- a) chronischen Erkrankungen von Leber, Nieren, Schilddrüse und Nervensystem
- b) Einnahme verschiedener Medikamente
- c) hormonellen Störungen mit Überproduktion von weiblichen Geschlechtshormonen oder verminderter Produktion männlicher Geschlechtshormone.
- d) Konsum bestimmter Nahrungsmittel und Drogen

5.2. Ärztliche Untersuchung

Als erster Schritt muss eine genaue **Vorgeschichte** (Anamnese) erhoben werden, die Vorerkrankungen, Gesundheitszustand des Kindes, Wachstumsverlauf und Pubertätseintritt und Auftreten einer Gynäkomastie bei den Familienmitgliedern umfasst.

Durch die ärztliche Untersuchung müssen **chronische Erkrankungen** ausgeschlossen und der genaue **Pubertätsstatus** und das **Hodenvolumen** bestimmt werden.

Es muss auch eine Blutentnahme zum Ausschluß bzw. Erkennen einer organischen Erkrankung, und letzterenfalls auch noch weitere Untersuchungen, erfolgen.

5.3. Behandlung

Bei Fehlen einer organischen Erkrankung ist die Brustentwicklung meist nicht so stark ausgeprägt und es besteht eine hohe Wahrscheinlichkeit, daß sich die Veränderungen innerhalb von 2 Jahren wieder zurückbilden.

Bei ausgeprägter Gynäkomastie oder ausbleibender Rückbildung und starker Beeinträchtigung des Patienten kann der Versuch einer medikamentösen Behandlung oder ein chirurgischer Eingriff zur Entfernung des Drüsen- und Fettgewebes der Brust erfolgen. Um befriedigende kosmetische Ergebnisse zu erzielen, sollte der Eingriff durch einen darin speziell erfahrenen Chirurgen erfolgen.

6. Glossar (Erklärung einiger Fachausdrücke):

Androgene	männliche Sexualhormone, werden in Hoden und Nebenniere gebildet
endokrines System	Hormonsystem
Follikel	Eibläschen im ⇒Ovar
FSH	Follikel stimulierendes Hormon, beeinflusst Ovarien und Hoden
GnRH	Gonadotropin freisetzendes Hormon aus dem ⇒Hypothalamus
Gonadotropine (gonadotrope Hormone)	⇒FSH und ⇒LH, werden von der Hypophyse zur Anregung untergeordneter Hormondrüsen gebildet
Hypogonadismus	Unterfunktion der Keimdrüsen (⇒Ovarien, Hoden)
Hypophyse	Hirnanhangsdrüse, produziert unter anderem ⇒Gonadotropine
Hypothalamus	Gehirnregion, beeinflusst unter anderem die ⇒Hypophyse
idiopathisch	ohne erkennbare Ursache
LH	Luteinisierendes Hormon, beeinflusst ⇒Ovarien und Hoden
Menarche	erste ⇒Menstruation
Menstruation	Monatsblutung
Östrogene	weibliche Sexualhormone, in ⇒Ovarien und aus ⇒Testosteron gebildet
Ovarien	Eierstöcke
Ovulation	Eisprung
Progesteron	Hormon des Gelbkörpers aus den ⇒Ovarien
Pubarche	Auftreten einer Schambehaarung
Steroidhormone	Hormone wie ⇒Östrogen, die aus Cholesterin gebildet werden
Testosteron	Wichtigstes ⇒Androgen
Thelarche	Auftreten einer Brustentwicklung
Uterus	Gebärmutter

