

publiziert bei:  **AWMF online**
Das Portal der wissenschaftlichen Medizin

S1-Leitlinie – Pubertas praecox

Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) e.V.

in Zusammenarbeit mit:
der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) e.V.

AWMF-Register-Nummer Nr. 174-015

Klasse: S1

Version 1.0 (April 2019)

Impressum

Herausgeber

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und –diabetologie (DGKED) e.V.

Federführende Fachgesellschaft

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und –diabetologie (DGKED) e.V.

Kontakt

Geschäftsstelle der DGKED e.V.
Wolfgang Seel
Chausseestraße 128-129
10115 Berlin



<http://www.paediatrische-endokrinologie.de/>

Tel: 030 / 28 04 68 04

Fax: 030 / 28 04 68 06

E-Mail: w.seel@dgked.de

Koordination der Leitlinienentwicklung der DGKED e.V.

Frau Dr. Anja Moß
AWMF-Leitlinienberaterin
E-Mail: anjamoss@web.de

Inhalt

Definition und Basisinformation	3
Leitsymptome	3
Diagnostik	4
Gebräuchliche Verfahren	4
Durchführung der Diagnostik	5
Therapie	5
Kausale Therapie	5
Therapiedurchführung	6
Algorithmen	7
Literatur	8
Verfahren zur Konsensbildung	9

Pubertas praecox

Definition und Basisinformation

Das vorzeitige Auftreten von Pubertätszeichen führt bei Eltern, Kinder und behandelnden Ärzten häufig zu Verunsicherung, zumal die Ursachen vielfältig sein können. Die vorliegenden Handlungsempfehlungen sollen helfen, eine Unterscheidung zwischen gonadotropin-abhängiger und gonadotropin-unabhängiger Pubertas praecox vornehmen zu können. Die sich daraus ergebende Therapierichtung ist Aufgabe des pädiatrischen Endokrinologen.

Vorzeitige Pubertätszeichen

Mädchen:

Erste Pubertätszeichen vor vollendetem 8. Lebensjahr bzw. erste Regelblutung vor dem 9. Lebensjahr

Jungen:

Erste Pubertätszeichen vor vollendetem 9. Lebensjahr

Ursachen

Zentrale Pubertas praecox: Vorzeitige Ausschüttung von Gonadotropin releasing Hormon (GnRH); GnRH-abhängige vorzeitige Pubertätsentwicklung

Pseudo-Pubertas praecox: Vorzeitige Pubertätsentwicklung, *ohne* Aktivierung der GnRH-Neurone; GnRH-unabhängige vorzeitige Pubertätsentwicklung

Normvarianten

isolierte prämatüre Thelarche

isolierte prämatüre Pubarche

Leitsymptome

Mädchen:

Thelarche, Akzeleration des Längenwachstums und der Skelettreife, Pubarche, Schweissgeruch, Menarche

Jungen:

Gonadarche (TV>3ml), Pubarche, Schweißgeruch, Akzeleration des Längenwachstums und der Skelettreife

CAVE: Pubarche als Pubertätszeichen mehrdeutig (siehe Kapitel Pubarche)

Diagnostik**Zielsetzung**

1.) Differenzierung zwischen

echter, zentraler Pubertas praecox (GnRH-abhängig),

Pseudo- Pubertas praecox (GnRH-unabhängig)

und Normvarianten.

2.) Abklärung der zugrunde liegenden Ätiologie.

Gebräuchliche Verfahren**Basisdiagnostik**

- Anamnese (neurologische Erkrankungen) und Familienanamnese (Pubertätsbeginn der Eltern und Geschwister)

- Körperliche Untersuchung mit Bestimmung der Pubertätsstadien nach Tanner, bei Jungen Hodenvolumenbestimmung mittels Orchimeter
- Anlegen einer Wachstumskurve
- Bestimmung des Knochenalters (Röntgen linke Hand, Referenz üblicherweise Greulich-Pyle)
- Basales LH, FSH, Östradiol, Testosteron, fT4, TSH, hCG, Prolaktin (möglichst morgendliche Blutentnahme, Verwendung eines Assays, dessen Cut-off-Werte an pädiatrische Limits adaptiert sind)

- Sonographie Ovarien, Uterus, Hoden

Weitere Diagnostik

GnRH-Test:

GnRH-abhängige PP: Stimulierter LH/FSH-Quotient >1, LH-Anstieg ≥ 5 IU/l

GnRH-unabhängige PP: Stimulierter LH/FSH-Quotient <1

(Cave: Assayabhängige Cut-off-Werte beachten)

- 17-OHP, DHEAS, Androstendion (ggf. weitere Steroide bei Va NNR-Erkrankung)
- Beta HCG, Inhibin B (bei V.a. Tumor)
- Sonographie der NNR,
- MRT Schädel/Abdomen
- Gezielte molekulargenetische Diagnostik

Ergänzende Diagnostik bei Bestätigung der Diagnose GnRH-abhängige PP

-MRT der Hypothalamus-Hypophysenregion

Durchführung der Diagnostik

Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe/ Diabetologe.

Therapie

Kausale Therapie

GnRH-abhängige Pubertas praecox

Medikamentöse Therapie mit einem GnRH-Agonist

Leuprorelinacetat Depot 3,75 mg s.c alle 28 Tage (Enantone Monats-Depot); Dosis:
Bei Kindern $<20\text{kgKG}$ 1,88 mg (1/2 Dosis), $\text{KG} >20\text{ kgKG}$ 3,75 mg (gesamte Dosis)

Triptorelinacetat Depot 3,75 mg s.c. oder i.m. alle 28 Tage (Decapeptyl N 3,75 mg
Pulver und Lösungsmittel); Dosis: bei Kindern $<20\text{kgKG}$: 1,875 mg(1/2 Dosis), $\text{KG } 20\text{-}$
 30kg : 2,5 mg (2/3Dosis), $\text{KG} <30\text{kg}$: 3,75 mg (gesamte Dosis)

Cave: Verkürzung des Injektionsintervalls von 4 auf 3 Wochen bei schlechtem
Ansprechen der Therapie und zu Therapiebeginn für die ersten 3 Gaben.

Leuprorelinacatat 11,25 mg s.c 90 \pm 2 Tage (Trenantone 11,25 mg) Dosis: Bei Kindern
 $<20\text{kgKG}$ 5,625 mg (1/2 Dosis), $\text{KG} >20\text{ kgKG}$ 11,25 mg (gesamte Dosis)

Therapiemonitoring:

Bewertung der Tannerstadien, der Längen – und Gewichtsentwicklung sollte in 3- 6 monatigen Abständen erfolgen, sowie eine gelegentliche Knochenalterbestimmung.

Bei Fortschreiten der Pubertätsentwicklung, meist in Zusammenhang mit Fortschreiten des Knochenalters, kann ein GnRH-Test zur Überprüfung der Suppression der HHG-Achse durchgeführt werden.

Bei eindeutigem klinischem Stopp der Pubertätsachse ist ein GnRH-Test nicht unbedingt erforderlich.

GnRH-unabhängige Pubertas praecox

Medikamentöse und chirurgische Therapie abhängig von der zugrunde liegenden Erkrankung.

Idiopathische prämatüre Thelarche

Keine Therapie, jedoch Beobachtung, da Übergang in CPP möglich

Idiopathische prämatüre Adrenarche

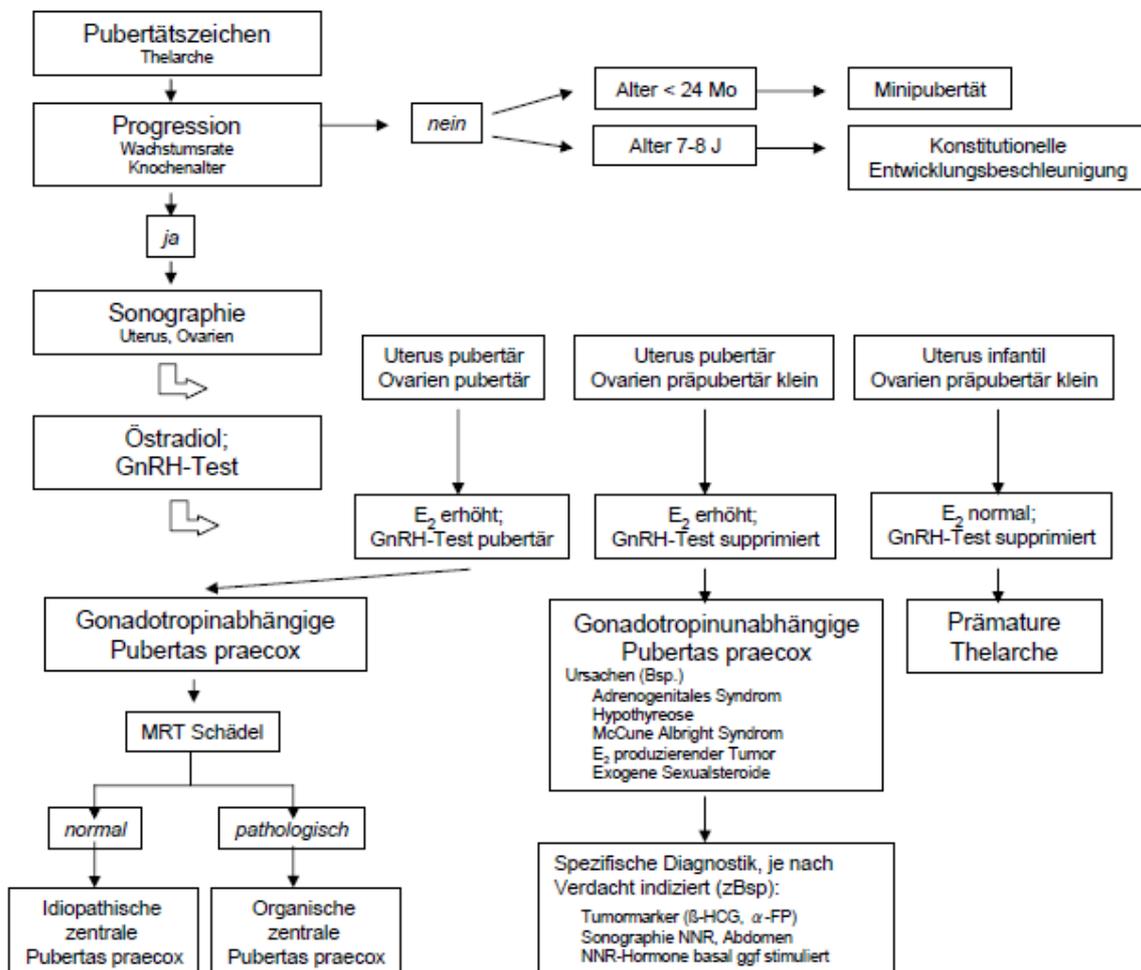
Keine Therapie, jedoch Beobachtung, da Entwicklung eines Polyzystischen Ovarsyndroms möglich

Therapiedurchführung

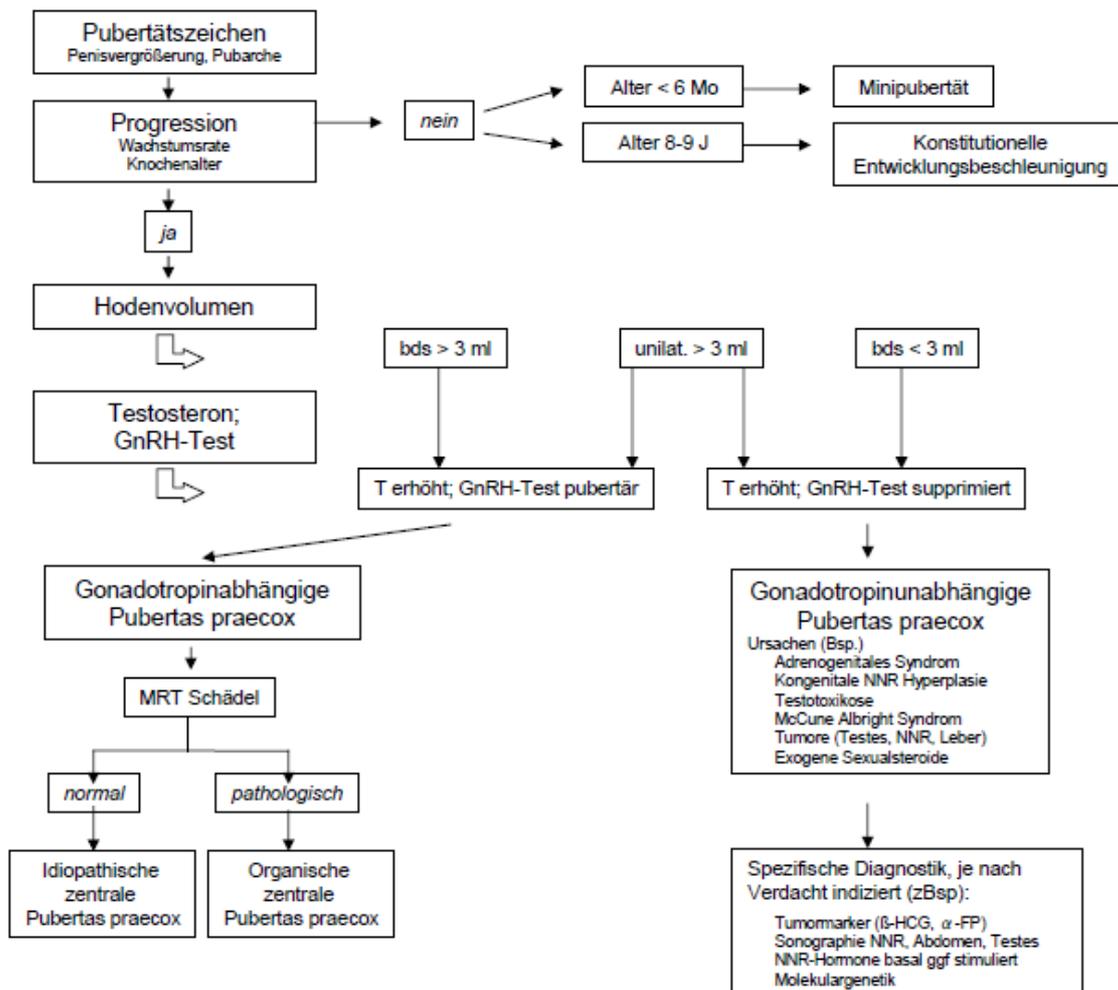
Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe

Algorithmen

Diagnostischer Algorithmus Mädchen



Diagnostischer Algorithmus Jungen



Literatur

Carel JC, Eugster EA, Rogol A, Ghizzoni L, Palmert MR, Antoniazzi F, Berenbaum S, Bourguignon JP, Chrousos GP, Coste J, Deal S, de Vries L, Foster C, Heger S, Holland J, Jahnuainen K, Juul A, Kaplowitz P, Lahlou N, Lee MM, Lee P, Merke DP, Neely EK, Oostdijk W, Phillip M, Rosenfield RL, Shulman D, Styne D, Tauber M, Wit JM 2009 Consensus statement on the use of gonadotropin-releasing hormone analogs in children. *Pediatrics* 123:e752-e762

Carel JC, Leger J 2008 Clinical practice. Precocious puberty. *N Engl J Med* 358:2366-2377

Verfahren zur Konsensbildung

Siehe zur Leitlinie gehöriger separater Leitlinienreport.

www.awmf.org/leitlinien.html

Autoren:

Frau Prof. Dr. Sabine Heger (DGKED, Koordinatorin)

Herr Dr. Ulrich Paetow (DGKJ)

Leitliniensekretariat der DGKED:

Dr. Anja Moß

AWMF-Leitlinienberaterin

E-mail: anjamoss@web.de

Erstellungsdatum: 04/2019

Nächste Überprüfung geplant: 04 / 2024 (max. 5 Jahre Gültigkeit)

Erstveröffentlichung: 01/2011 als
AWMF-Register-Nr. 027/026

Überarbeitung von: 04/2019

Nächste Überprüfung geplant: 04/2024

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online