

# Puberté, chez les jeunes handicapés

Puberté, Contraception et gestion hormonale chez les jeunes handicapés



# Contenu

Page	Section
1	<b>Introduction</b>
	<b>Puberté - ce qui est normal:</b>
2	<b>Puberté normale chez les filles</b>
3	Puberté normale chez les garçons
4	<b>Puberté Précoce</b>
	Puberté précoce chez les filles
	Puberté précoce chez les garçons
7	<b>Retard de la puberté.</b>
8	<b>Traitement En Cas De Puberté Précoce Ou De Puberté Retardée</b>
	La puberté précoce chez les filles
	Puberté précoce chez les garçons
	Quel traitement est disponible en cas de puberté précoce pour les filles et les garçons?
9	Quand traiter la puberté tardive?
	Puberté tardive chez les filles
	Comment le traitement est-il administré?
10	Puberté tardive chez les garçons
	Comment le traitement est-il donné?
	Puberté précoce et tardive: points clés
11	<b>Problèmes hormonaux une fois la puberté terminée</b>
	Questions fréquemment posées pour les filles qui ont un handicap
13	Quand faut-il l'utiliser?
14	<b>Fonction sexuelle e Fertilité</b>
	Fonction sexuelle
	Fertilité
15	Notes
16	Références

écrit par Professeur Margaret Zacharin D.Med Sci, BS, FRACP, Endocrinologue, The Royal Children's Hospital Melbourne, avec des conseils et assistance de Professeur Dinah Reddihough, Developmental Medicine, The Royal Children's Hospital. La traduction fait par Catherine Cardinet avec la revue par Jo Buckle

# Introduction

## Puberté, Contraception et gestion hormonale chez les jeunes handicapés

Ce livret décrit l'évolution normale de la puberté chez les jeunes garçons et les jeunes filles. Nous traiterons des problèmes potentiels liés au développement de la puberté chez les jeunes handicapés ainsi que des traitements disponibles.

## Puberté - ce qui est normal:

La puberté débute entre environ 8 et 13 ans chez les filles et 10 et 14 ans chez les garçons. On note une grande variation au sein des différentes races et communautés ainsi qu'un modèle qui tend à se répéter au sein des familles.

On observe souvent un développement précoce des poils pubiques chez les enfants qui ont des anomalies cérébrales. Ceci ne signifie pas nécessairement le début ou le progrès de la puberté. Cela est dû à la production de DHEAS, une hormone sécrétée par les glandes surrénales (glandes situées au-dessus de chaque rein). Ce changement peut être le précurseur de la puberté, mais ne nécessite généralement aucune intervention.

Il est possible que l'évolution de la puberté soit trop rapide et nécessite un traitement. Souvent cependant, les premiers changements sont minimes et l'évolution peut-être extrêmement lente. La puberté peut même complètement s'interrompre et les changements peuvent ne plus évoluer pendant un certain temps.

## Puberté normale chez les filles

L'apparition de la puberté chez les filles est marquée soit par le développement des seins, soit peut-être par l'apparition de quelques poils pubiens. Cela est accompagné d'une poussée de croissance.

### Que cela signifie-t-il si mon enfant est réglée à l'apparition de la puberté?

Quel que soit l'âge auquel la puberté commence chez une fille, l'estrogène, l'hormone féminine, a des effets sur tous les organes du corps. Cela inclut la muqueuse de l'utérus) qui commence à s'épaissir.

Si la puberté s'arrête ensuite spontanément, un saignement de privation peut se produire. Cela peut être interprété par les parents ou les soignants comme étant le début de la menstruation, cependant, ce n'est pas le cas. Ce saignement indique simplement une perte de privation d'oestrogène et la puberté peut ne pas progresser pendant des mois ou des années. Ce cas peut se reproduire 2 à 3 fois au début de la puberté, puis disparaître complètement avant les règles normales environ trois ans plus tard.

La menstruation (ménarche) débute généralement 2½ à 3 ans après le début de la puberté. Initialement les règles peuvent être assez irrégulières. Certaines jeunes filles ne sont réglées qu'1 ou 2 fois la première année. Dans certains cas les règles peuvent être abondantes douloureuses et très pénibles. Elles peuvent se produire toutes les 3 à 4 semaines et durer de 1 à 10 jours.



Avant la puberté



Premiers signes de la puberté



Jeune femme entièrement développée

## Puberté normale chez les garçons

Le premier signe de la puberté est une augmentation de la taille des testicules, suivie d'une croissance des poils et du pénis. Contrairement aux filles, la poussée de croissance du jeune garçon se produit vers la fin de la puberté, entre 14 ans et demie et 15 ans et demie. La puberté précoce est beaucoup moins fréquente chez les garçons que chez les filles. Dans les situations où il y a perturbation de la structure ou du fonctionnement du cerveau, ce phénomène peut déclencher l'apparition précoce de la puberté.



avant la puberté



les premiers changements de la puberté



le jeune homme développé complètement



# Puberté Précoce

Certains enfants aux anomalies de la structure du cerveau peuvent être sujet à une puberté précoce. Ce type de problème est plus fréquent chez les filles, mais se produit également chez les garçons.

## Puberté précoce chez les filles

La survenue précoce de la puberté chez une fille présentant un handicap génère une appréhension certaine chez les parents: la crainte que l'enfant ne comprenne pas les modifications corporelles, l'apparition des règles, la différence d'avec les pairs, l'accélération trop rapide de la croissance, et le renoncement à l'enfance.

Les parents se posent des questions concernant la contraception, la gestion de la menstruation et l'éventuelle exposition non désirée à des comportements sexuels, soit de la part de la jeune fille ou d'autres personnes envers l'enfant. Parfois, ils ne se sentent pas à l'aise d'aborder le sujet ouvertement avec leur médecin.

Toutes ces préoccupations sont importantes et doivent être considérées de façon individualisée. Il faut souligner que la plupart des filles qui subissent les premiers changements dus à la puberté dans le contexte d'un handicap ne souffrent pas plus que les autres filles. Lorsque cela est nécessaire, un traitement efficace pour arrêter la puberté est disponible.

De temps en temps la puberté progresse très rapidement, à partir même d'un âge très précoce comme par exemple entre 2 et 4 ans. Des modifications de l'humeur importantes peuvent se produire chez l'enfant sujette à des fluctuations hormonales. Si l'enfant ne parle pas ou n'a qu'une compréhension limitée cela peut être particulièrement difficile pour leur famille car ces changements se traduisent seulement par une agitation et des pleurs sans cause évidente.

Le développement rapide de la poitrine peut être inconfortable chez les filles, en particulier dans la phase précoce de la croissance. Lorsqu'un enfant porte une ceinture de sécurité ou un corset, il se peut qu'elle ressente une douleur de frottement. Il faut protéger cette partie du corps.

La menstruation à un âge exceptionnellement précoce peut être une cause d'anxiété pour les parents et est parfois difficile à gérer pour les soignants. Chez un enfant qui ne parle pas elle générera de la douleur et de l'agitation ou des pleurs. Si cela se produit, un traitement pour arrêter les règles peut être nécessaire.

Les filles qui présentent une puberté précoce dans le contexte d'une déficience intellectuelle avec désinhibition sociale peuvent être plus enclines à se masturber. Cela peut provoquer une détresse familiale et peut être une raison pour intervenir.

## Puberté précoce chez les garçons

La puberté précoce est beaucoup moins fréquente chez les garçons handicapés que chez les filles. Un début de puberté légèrement plus en avance que celui des autres enfants d'une même famille est fréquent.

Bien que cette puberté précoce puisse se produire en association avec des troubles structurels du cerveau, il peut en de rare occasions indiquer un nouveau trouble sous-jacent, tel qu'un kyste ou une tumeur dans l'hypothalamus. Une évaluation approfondie est nécessaire pour tous les garçons concernés.







# Retard de la puberté

La puberté peut être retardée ou peut progresser très lentement chez les jeunes qui sont gravement handicapés. Cela peut être dû au fait d'être très mince ou peut simplement faire partie d'un retard général du développement.

Les parents d'enfants handicapés sont souvent soulagés si la puberté tarde à venir. Ils sont préoccupés par les aspects psychosociaux de la puberté, en particulier quand un enfant a une déficience intellectuelle et ne peut pas comprendre le processus.

Certains comportements comme la masturbation en public ou les comportements sexuels inhabituels sont préoccupants mais assez rares.

Cependant, il y a des avantages à la puberté. En règle générale, les hormones sexuelles améliorent à la fois la maturité physique et psychologique, même quand un jeune a une déficience intellectuelle sévère. Souvent, les parents remarquent que la compréhension même minime et la coopération s'améliorent de manière sensible. Le jeune acquiert une force physique qui permet d'augmenter sa mobilité. L'humeur s'améliore de même et pour la plupart des jeunes l'expérience globale est satisfaisante.

Si l'apparition de la puberté est extrêmement en retard, un traitement hormonal court peut être parfois nécessaire pour stimuler la croissance normale. Ce traitement est sans danger et sans effets secondaires. Plus

rarement il faut accompagner la puberté avec un traitement tout au long du processus. Pour ce type d'intervention il faut suivre les conseils et la gestion d'un spécialiste.

L'absence de traitement d'une puberté très retardée peut aggraver la fragilité osseuse et par conséquent le risque de fracture ainsi déjà liée à une immobilisation prolongée.

## **D'autres déficits hormonaux peuvent contribuer à différer la puberté et a croissance:**

Parfois, les enfants sont nés avec des anomalies du cerveau ou parfois une lésion cérébrale traumatique peut avoir entraîné des dommages à l'hypothalamus ou à l'hypophyse. Dans les deux cas de multiples déficits hormonaux peuvent se produire. Le manque d'hormone de croissance, d'hormone de la thyroïde ainsi que celui des hormones sexuelles nécessitent une intervention médicale afin d'améliorer la croissance et la santé générale. Rarement une sécrétion excessive de prolactine peut freiner la puberté et nécessiter un traitement

# Traitement En Cas De Puberté Précoce Ou De Puberté Retardée

## Traitement des pubertés anormales

Qui a besoin de traitement pour une puberté précoce ou en retard?

### La puberté précoce chez les filles

En règle générale, lorsque la puberté est exceptionnellement précoce, un traitement peut être souhaité ou proposé. Ceci dans le but de réduire ou d'inverser les effets de la puberté et d'essayer de préserver le potentiel de croissance afin de maximiser la taille adulte.

La situation peut être variable. Certains enfants en fauteils n'ont pas nécessairement davantage de croissance plus grands.

Des règles abondantes et fréquentes à tout âge, la douleur qui y est associée et la détresse parentale grave sont les raisons les plus souvent invoquées pour un traitement pour les jeunes filles handicapées plutôt que la préservation de la taille de l'enfant. Pour certaines familles pour qui la préservation de la taille de l'enfant est importante, cette question sera prise en considération.

### Puberté précoce chez les garçons

La puberté précoce chez les garçons handicapés est beaucoup moins commune mais peut être traitée de la même manière, en utilisant exactement les mêmes méthodes de traitement que celles décrites pour les filles.

Quel traitement est disponible en cas de puberté précoce pour les filles et les garçons?

Il y a deux options de traitement:

### GnRH agoniste

Ceci est la forme synthétique d'une petite protéine du cerveau qui "inonde" les récepteurs des cellules et stoppe ainsi le processus de la puberté. Ce traitement est très sûr et efficace et aide à améliorer la taille adulte finale. L'inconvénient principal est le mode d'administration sous cutané, habituellement tous les 1 à 3 mois. Ceci peut être à la fois inconfortable et effrayant pour l'enfant, en particulier si sa compréhension est limitée. Il est également extrêmement coûteux.

### Progestérone

Lorsque la préservation de la taille finale de l'enfant devenu adulte n'est pas une préoccupation, la puberté précoce peut être traitée avec un progestatif, un dérivé de la progestérone naturelle. Il modifie la paroi de l'utérus et arrête les règles. Cette hormone n'est pas aussi forte que le GnRH agoniste et, par conséquent, est moins efficace pour maximiser la taille adulte.



## Quand traiter la puberté tardive?

De temps en temps une anomalie structurelle du cerveau peut être accompagnée d'une absence d'hormones qui contrôlent le début de la puberté. Dans ce cas, un traitement de substitution hormonale à long terme pour les garçons ou les filles sera nécessaire.

Cette éventualité est rare. La cause la plus probable du retard pubertaire est nutritionnelle chez des enfants très maigres. Un traitement n'est pas nécessaire.

## Puberté tardive chez les filles

### Comment le traitement est-il administré?

Si la puberté est très tardive (> 15 ans), il peut être utile de stimuler son apparition avec un traitement de courte durée. Si l'adolescente est extrêmement mince ou souffre de maladie chronique, cela peut être insuffisant. Il est parfois nécessaire de donner un traitement hormonal de remplacement à l'enfant tout au long de la puberté, puis d'arrêter le traitement,

d'évaluer si son corps est en mesure de produire naturellement des hormones sexuelles.

L'utilisation d'estrogènes est nécessaire dès le début de la puberté chez les filles. Il peut être administré soit sous forme de comprimés ou de patch cutané, à changer une fois ou deux fois par semaine. La dose est augmentée lentement au cours de 2 à 3 ans, avec l'ajout de progestatif vers la fin du traitement, pour que des règles surviennent de façon intermittente.

Si durant cette période le développement physique de la jeune fille dépasse les changements attendus par rapport à une dose donnée de médicament, on peut généralement supposer que la puberté spontanée se produit et le traitement peut être arrêté à titre d'essai, à condition de continuer à contrôler les progrès de la jeune fille.

Un contrôle menstruel peut être nécessaire une fois que la menstruation est établie (voir ci-dessous).

## Puberté tardive chez les garçons

La puberté qui n'a pas encore commencé vers 14 ou 15 ans et demi est généralement considérée comme étant traitable. Deux à trois injections intramusculaires de testostérone à environ 3 semaines d'intervalle peuvent être suffisantes pour déclencher spontanément la puberté dans le cerveau.

Si cela ne suffit pas, une intervention hormonale sera nécessaire tout au long de la puberté.

## Comment le traitement est-il donné?

Au début du traitement la testostérone est généralement donnée en capsule. Ce type d'hormone mâle est très faible, mais il est assez fort pour introduire lentement les changements hormonaux normaux de la puberté chez le garçon. Si un traitement prolongé est nécessaire, une injection intramusculaire à action prolongée d'une durée de 3 mois ou un patch sur la peau peuvent être utilisés. Tous les traitements sont administrés en doses qui sont augmentées progressivement, afin d'imiter les étapes normales du développement, sur une période d'environ 3 ans, si cela s'avère nécessaire.

Une dose pour adulte, soit l'équivalent de 6 capsules par jour, peut être désagréable à ingérer ou difficile à administrer.

Chez certains garçons la descente des testicules dans le scrotum peut être problématique. Les garçons présentant une infirmité motrice cérébrale avec spasticité ont tendance à avoir des testicules extrêmement rétractiles qui se trouvent souvent soit très haut dans la région de l'aîne où qui ne semblent pas avoir migré dans le scrotum. Il est généralement possible de faire migrer les testicules dans le scrotum avec un simple examen médical. Ils peuvent cependant

continuer à loger très haut tout au long de l'adolescence et de la puberté. Si tel est le cas, ils peuvent occasionnellement risquer d'être comprimés dans la région de manière inconfortable. Un testicule qui n'a pas migré peut être sujet à des anomalies (y compris à un risque de cancer).

Si les testicules ne sont vraiment pas bien descendus, la chirurgie est nécessaire, tant pour les placer dans le scrotum pour réduire l'inconfort que pour être en mesure de voir et sentir les testicules tout au long de la vie.

Les garçons nécessitant un traitement à long terme peuvent continuer avec la testostérone, comme indiqué ci-dessus. Les effets secondaires sont rares.

## Puberté précoce et tardive: points clés:

- Il n'est généralement pas nécessaire de contacter un spécialiste si la puberté est légèrement en avance ou en retard.
- Si la puberté est très en avance ou progresse rapidement, les garçons et les filles peuvent suivre un traitement à base de LHRH agonist ou de progestatif (voir page 8).
- Si la puberté se manifeste très tard ou très lentement, les garçons et les filles peuvent suivre un traitement d'hormonal masculin et féminin en petits dosages.

# Problèmes hormonaux une fois la puberté terminée

Questions fréquemment posées pour les filles qui ont un handicap

Que peut-on faire pour contrôler les règles?

A t'elle besoin d'avoir des règles?

Les filles handicapées physiques ou/et mentales peuvent avoir du mal à gérer leurs règles. Les difficultés de compréhension, de gestion d'hygiène et simplement des soins requis peuvent faire en sorte que les parents, les soignants ou adolescente elle-même souhaitent des conseils. Un certain nombre de solutions pratiques sont possibles.

**La pilule contraceptive orale** est probablement la méthode la plus couramment utilisée pour arrêter la menstruation. Cependant, elle modifie les facteurs de coagulation. Chez une adolescente ou une jeune qui a un handicap physique chronique, le risque de thrombose veineuse et / ou caillot du poumon est accru, tout simplement parce que la personne est assise en fauteuil de façon prolongées. Des saignements peuvent survenir à des périodes irrégulières si la «pilule» est utilisée en continu.

Chez les filles qui souffrent d'épilepsie et qui ont besoin de médicaments pour contrôler l'épilepsie, l'estrogène est absorbée plus rapidement par le foie. Une pilule plus dosée est nécessaire pour contrôler le flux menstruel. Ceci, à son tour, peut augmenter le risque de coagulation.

La «pilule» est aussi un contraceptif. Plusieurs types de pilule pourraient avoir besoin d'être testés avant que l'on trouve celui qui est satisfaisant, en terme d'un éventuel changement d'humeur ou de gain de poids, comme cela pourrait se produire chez n'importe quelle jeune fille.



Divers exemples de pilules contraceptives

### **Un dispositif intra-utérin (stérilet) contenant de la progestérogène**

connait un grand succès auprès des jeunes qui souffrent d'un handicap physique ou intellectuel. S'il peut être inséré, il offre une contraception complète et supprime les règles pendant 5 ans. Une anesthésie générale légère est nécessaire pour l'insertion chez l'adolescente. L'insertion est limitée s'il n'est pas possible de passer au travers d'un col très ferme. Il est aussi possible que le stérilet tombe spontanément, un risque qui est commun à tous les dispositifs intra-utérins (DIU). Ce type de problème peut être détecté au travers d'un retour inattendu de la menstruation ou de l'apparition du dispositif dans une serviette hygiénique ou couche, si celles si sont utilisées.

**Depo Provera** est un progestatif à action prolongée, administré par injection intramusculaire. Très efficace pour stopper la menstruation et en tant que contraceptif, il est extrêmement puissant et stoppe complètement les instructions données par le cerveau aux ovaires ainsi que la production d'œstrogène chez de nombreux patients. Du fait de la réduction des estrogènes il aggrave la fragilité osseuse et augmente le risque de fracture. C'est un problème extrêmement important. Il est souvent méconnu des parents et des médecins. Si ce type de traitement doit être utilisé, il DOIT être administré en association avec de l'estrogène, habituellement par patch cutané.



Un stérilet



Depo Provera

## **Implanon est un progestogène de dose faible implantable**

qui offre 3 ans de contraception. Il est placé sous la peau en haut du bras en utilisant un anesthésique local. Les règles s'arrêtent seulement chez une petite partie des utilisatrices. La plupart des filles ont des règles très légères mais régulières. Quelques unes souffrent de saignements fréquents ou continus, ce qui nécessite le retrait du dispositif. Son utilisation doit être examinée suivie de près chez les jeunes-femmes qui ont un handicap intellectuel. Certaines peuvent ne pas tolérer l'implant qu'elles peuvent sentir et essayer d'arracher.

## **La fonction sexuelle et la fertilité pour les jeunes handicapés**

### **Quel type de contraception est disponible pour les filles qui ont un handicap?**

#### **Qui peut utiliser la contraception?**

#### Quand faut-il l'utiliser?

#### **La contraception pour les filles**

Lorsqu'une déficience intellectuelle existe, les parents et les soignants craignent que les adolescentes soient exposées involontairement à des avances sexuelles quand elles ne sont pas supervisées par leurs parents.

La question se pose également pour les jeunes filles à handicap moins prononcé qui ne sont pas inhibées qui risquent de faire des avances sexuelles ou d'initier un comportement sexuel sans en comprendre les conséquences.

L'utilisation de la pilule contraceptive, du stérilet Mirena ou de Depo Provera avec des œstrogènes. Cette utilisation est appropriée et permet de protéger toutes les filles. La

situation dans laquelle se trouve la jeune fille peut déterminer le choix de contraception comme par exemple la fiabilité de l'administration d'une pilule contraceptive quotidienne lorsqu'elle se trouve dans des services de répit de courte durée.

Pour les filles ayant un handicap physique associé à une petite taille extrême, le choix de contraception peut être difficile. L'utilisation de la pilule contraceptive orale en dose appropriée pour une jeune femme de taille moyenne peut être excessive et pourrait augmenter le risque de thrombose. On doit sélectionner la dose d'œstrogène la plus faible possible, mais elle peut s'accompagner de saignements. Si la fille est petite, elle peut aussi avoir un utérus relativement petit, bien que ce soit assez rare, l'utérus étant souvent de dimension adulte normale. Il peut être possible d'utiliser un stérilet Mirena ou d'Implanon. Une consultation et un suivi régulier auprès d'un gynécologue spécialisé sont essentiels.

#### **La contraception pour les garçons**

Les garçons qui ont uniquement un handicap physique lié à une taille extrêmement petite peuvent parfois avoir un problème potentiel. En règle générale, la petite taille du corps n'est pas associée à une petite taille des organes génitaux. Cela peut cependant être un problème pour certains jeunes hommes extrêmement petits. Ils doivent être conscients du fait qu'une variété de tailles de préservatifs est disponible si nécessaire. Ceux-ci peuvent être achetés dans des magasins spécialisés.

# Fonction sexuelle et fertilité

## Fonction sexuelle

Pour ceux qui ont soit un handicap purement physique ou une déficience intellectuelle légère ou modérée, la fonction sexuelle devrait être aussi normale que celle d'un être humain moyen, à moins qu'il n'existe une interférence un problème neurologique. Si une anomalie de la moelle épinière ou des maladies dégénératives des nerfs a causé une perte progressive ou sévère de la fonction nerveuse, il peut y avoir une perte permanente de la fonction érectile chez les garçons. La gestion détaillée de ce problème est au-delà de la portée de ce livret. Des conseils de gestion spécialisés sont disponibles.

Pour les filles qui souffrent de paraplégie fonction sexuelle est encore possible, mais le risque d'infection des voies urinaires est accru et nécessite une attention régulière.

## Fertilité

Après la puberté, la fertilité devrait être normale pour la plupart des adolescents et des jeunes adultes ayant une déficience physique ou intellectuelle. Pour les filles ayant une déficience intellectuelle, certains parents souhaitent prendre des décisions à long terme sur le compte de leurs filles, afin de limiter un risque de grossesse grâce à la contraception moderne et efficace disponible. De ce fait, les demandes d'hystérectomie ne sont plus aussi fréquentes que dans le passé. Dans des circonstances exceptionnelles et si toutes les autres stratégies échouent, l'hystérectomie peut être envisagée après consultation avec un gynécologue dans un pays spécialisé.

Pour les filles de très petite stature physique, la possibilité de grossesse devrait être discuté en détail, avant d'envisager la conception. Une consultation avec un pneumologue ainsi qu'avec un obstétricien est nécessaire.

La capacité pulmonaire en fin de grossesse est l'un des principaux facteurs limitant la grossesse dans ces circonstances.

Parfois, la taille du corps d'une jeune fille peut signifier qu'une grossesse à terme ne soit pas envisageable bien que le maintien d'une grossesse jusqu'à 28-30 semaines de gestation puisse bien être un objectif réalisable.





## Références

1. Zacharin MR, Puberty, Contraception and hormonal management for young people with disabilities *Clin Pediatr* 2008 Oct 2. [Epub ahead of print]
2. Albanese A, Hopper NW Suppression of menstruation in adolescents with severe learning disabilities *Arch. Dis Child* 2007;92:629-632
3. Grover S, Menstrual and contraceptive management in women with an intellectual disability *Ann N Y Acad Sci*. 2008;1135:230–6
4. Quint EH, Menstrual issues in adolescents with physical and developmental disabilities *MJA* 2002; 176 (3): 108-110
5. Serono booklet, Problems of puberty. Part of 'Hormones and Me' series ed. Margaret Zacharin



