

# GECİKMİŞ PUBERTE

(Puberte tarda)

Doç. Dr. Ali ATAŞ



# Geç Puberte (Puberte tarda)

- *Sekonder seks karakterlerinin erkeklerde 14, kızlarda 13 yaşına kadar olmamasıdır.*
- Erkek çocuklarda daha sıktır.
- Genellikle ailesel anemnezde geç puberte vardır.
- Bu çocuklar yaşitlarından daha küçük yapıdadırlar.
- Kemik yaşı geridir.
- Kemik yaşı 11-13 olunca puberte spontan olarak başlar.

# GEÇ PUBERTE NEDENLERİ

## (Hipogonadotropik nedenler)

### HHG fonksiyon bozukluğu veya gecikmesi

- Konstitusyonel puberte gecikmesi
- Kronik hastalıklar
- İlaç alışkanlıkları
- Aşırı egzersiz
- Morbid obezite
- Malnutrisyon
- Psikiyatrik bozukluklar
- Endokrinopatiler
  - Kötü kontrollü diyabet
  - GH eksikliği
  - Hipotiroidi
  - Hiperprolaktinemi
  - Cushing

### Organik HH defektler

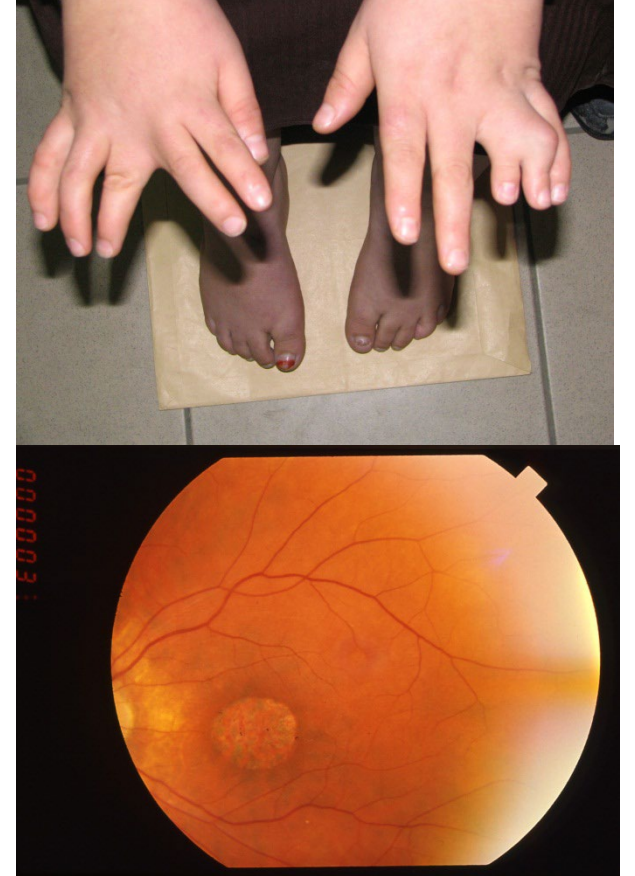
- Konjenital nedenler
  - Hipofizer gelişim defektleri (HESX1, PROP1)
  - Orta hat defektleri
  - DAX-1 gen defekti
  - Prader Willi Sendromu
  - Laurance Moon Biedl Sendromu
  - Kalman Sendromu
  - İzole LH eksikliği
  - İzole FSH eksikliği
  - GnRH reseptör mutasyonu
- Akkiz nedenler
  - Tm, travma, cerrahi
  - Hidrosefali
  - Radyoterapi
  - Granülomatöz hastalıklar
  - Hemosideroz
  - Orak hücreli anemi

# Prader- Willi Sendromu:

- Hipotalamik disfonksiyon sonucu hipogonadotropik hipogonadizm örneğidir.
- Yeni doğan dönemde gelişme geriliği,
- Çocukluk döneminde aşırı obezite söz konusudur.
- Ayrıca,
  - Mental gerilik
  - Badem şeklinde gözler
  - Diş yapısındaki bozukluklar
  - Karakteristik tipik yüz şekli
  - Boy kısalığı,
  - El ve ayakların küçük olması dikkat çeker.

# Lavrence-Moon-Biedl Sendromu

- Polidaktili,
- Obesite,
- Mental gerilik,
- Retintis pigmentosa
- Ge puberte ile karakterizedir.



# Kallmann sendromu

- Hipogonadotropik hipogonadizm
- Anosmia
- İzole HH'in en sık nedenidir.
- Prevalansı 1/10.000
- E/K=5/1
- Aynı yerden orjin alan olfaktor loblar ve hipotalamik GnRH sekrete eden nöronlarda hipoplazi-aplazi vardır.

# Geç puberte nedenleri Hipergonadotropik nedenler

## ■ **Konjenital**

- Klinefelter sendromu
- Turner sendromu
- Diğer gonadal disgeneziler
- Sertoli cell only (Del Castillo Sendromu)
- Gonadotropin etkisine direnç (Savage Sendromu)
- Androjen sentez defektleri
- Komplet yada inkomplet androjen insensivitesi

## ■ **Akiz nedenler**

- Otoimmün
- Kemoterapi
- Radyoterapi
- Enfeksiyon
- Travma
- Cerrahi
- Torsiyon

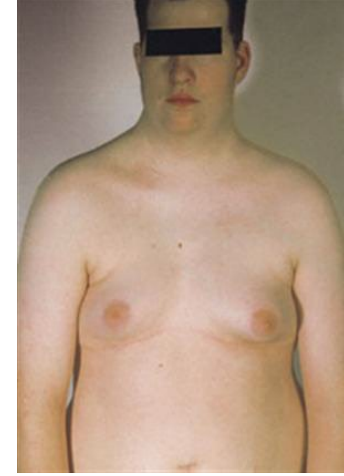
# Turner sendromu

- X kromozomunun tam yada kısmi yokluęu söz konusudur.
- Kızlarda en sık rastlanan gonadal yetmezlik nedenidir.
- İnsidans tüm canlı kız doğanlarda %0.2-0.5
- Klinik özellikleri:
  - Kısa boy
  - Yele boyun
  - Düşük saç çizgisi
  - Doğumda el ve ayak sırtlarında şişlik
  - 5-6 yaşlarında belirginleşen büyüme gerilięi
  - Kubitus valgus
  - 4. parmak kısalığı
  - Kardiyak ve renal anomaliler



# Klinefelter sendromu

- Erkeklerde nisbeten yaygın görülen ve birden fazla X kromozomu varlığı ile belirlenen bir kromozom anomalisidir.
- Uzun boy
- İnce, önükloid yapı,
- İlimli mental retardasyon
- Davranış bozuklukları,
- Jinekomasti,
- Hipospadias,
- Ufak ve sert testisler,
- Azospermi gözlenir.
- Testis fonksiyonları puberteyi başlatmaya yeterli ancak puberte uygun şekilde ilerlemez,
- Seminifer tubullerde disgenezi ve yetersiz testosteron salgısı vardır.



## Gonadotropin etkisine direnç (Savage Sendromu)

- FSH seviyeleri yükselmiştir.
- GnRH testine abartılı yanıt vardır.
- Klinik bulgular gecikmiş puberte ve primer amenoreden oligomenoreye uzanan geniş bir spektrum gösterir.

# Sertoli cell only sendromu

(Del Castillo Sendromu-Germ hücre aplazisi)

- Normal virilizasyon başlar ancak azospermi ve küçük testis vardır.
- Histolojik inceleme ile tanı konur.
- Seminifer tubullerde kısmen dejenere Sertoli hücreleri ile inklüzyon cisimleri ve berrak vakuoller görülmüştür.
- FSH yüksek
- Spermatogenez yok veya çok azdır.

# Geç Pubertada Tanı

- Meme gelişimi,
- Kılınma derecesi,
- Kemik yaşı,
- Kafa grafisi
- Gonodotropin ve seks steroid düzeyleri,
- USG,
- Karyotip tayini,
- Testler (LHRH testi/hCG testi),

# Tedavi

- Etkene yönelik tedavi
- Replasman tedavisi
  - Testosteron
  - Estrojen/Progesteron

Çocuklarda 25-50 mg/3-4 hafta dozunda testosteron başlanır, 6-9 ay ara ile 50 mg artışlar yapılarak erişkin dozu olan 250 mg/ay dozuna çıkılır (Kaynak Nelson 2016).

## Testosteron replasmanı (Yetişkin hipogonadizmde)

19-39 yaş aralığındaki erkeklerde normal testosteron düzeyi 250-900 ng/dL'dir.

2,5	th	264	ng/dL
5	th	303	ng/dL
50	th	531	ng/dL
95	th	852	ng/dL
97,5	th	916	ng/dL

Büyüme hızlanması (piki) kızlarda telarş E2, erkeklerde puberte E3-4 de olur (testis volümü 10 ml olunca).

### Sustanon ampul

- Testosteron propionat 30 mg (kısa etkili)
- Testosteron fenpropionat 60 mg
- Testosteron izokarpoata 60 mg
- Testosteron dekonoat 100 mg

Uzun etkili testosteron esterleri anantate ve cipronatedır.

### Virigen 40 mg kapsül.

Testosteron undekonat (oral kullanılması onaylanmış tek testosterondur).

**Testogel 50 mg** (50 mg testosteron içerir) transdermal jel, 30'luk şase şeklinde

Afro 25 mg tb (metyltestosteron)

Oxandrolone'ın anabolik/androjenik etkinliği 6/1 dir. / 50 mcg etinilestradiol= 0,6 mg konjuge estradiol.

**Farlutal tb** 5mg ve 250 mg ve 500 mg tb, 30 tb (medroksiprogesteron asetat)==> 8-10 gün 5-10 mg

Depo provera 150 mg flk -->3 ayda bir im adetin ilk 5 gününde yapılmalıdır.

Not: Laktasyonu engellemez.

**Divina tablet.** (11 beyaz (Estradiol valerat 2 mg), 10 mavi (Estradiol valerat 2 mg+Medroksiproqesteron asetat 10 mg) renkli toplam 21 tablet içeren blister ambalajlarda)

**Estroderm 25 TTS** 6 flasterli kutu (Düzenli salınımı 4 gün devam eder.)  
25 mcg/gün salınım var.  
2 mg estradiol içerir.

**Estroderm 50 TTS** 6 flasterli kutu (Düzenli salınımı 4 gün devam eder.)  
50 mcg/gün salınım var.  
4 mg estradiol içerir.

**Estroderm 100 TTS** 6 flasterli kutu (Düzenli salınımı 4 gün devam eder.)  
100 mcg/gün salınım var.  
8 mg estradiol içerir.

(Not: Günlük yetişkin dozu 100-200 mcg/gün salınımdır)