

Pubertet og Ungdom Prader-Willi Syndrom

Susanne Blichfeldt

10. November 2022

Pubertet

- Pubertet betyder kønsmodning
- Det, der sker i kroppen hos piger og drenge, når kroppen ændres fra barn til voksen.
- Ordet pubertet bruges ofte synonymt med ungdomsår, teenageår
- Normalt starter puberteten “af sig selv” mellem 10 og 14 årsalder
- Store variationer. Piger typisk lidt tidligere end drenge

Hvad starter puberteten hos begge køn

- Fra hjernens hypothalamus stimuleres hypofyse til at udskille hormoner:
- FSH og LH:
- Disse hormoner stimulerer kønskirtlerne (æggestokke og testikler)

- Æggestokke hos piger,:
- Til modning og dannelse af kønshormoner og modning af æg i æggestokke

- Testikler hos drenge,
- Til modning og dannelse af kønshormoner og sædceller i testiklerne

Pigers normale pubertet

- Første tegn vi ser
- Tegn til brystudvikling
- Svedlugt.
- Kønsbehåring, hår under armene
- “løber i vejret”, typisk mest frem til første menstruation
- Første menstruation typisk i 11-14 års alder, i starten uregelmæssig

- Æggestokke danner kønshormoner østrogen og progesteron
- Æg modnes og derefter følger menstruation

Drenges pubertet , kønsmodning

- Hvad bemærker vi :
- Starter med vækst af testikler ("stenene") snart derefter vækst af penis
- Kønsbehåring, hår under arme, senere kropsbehåring
- Svedlugt (hormon fra binyrer)
- Øger vækst, løber i vejret, højdevækst kan fortsætte til 20 års alder
- Dybere stemme

- I kroppen
- Mandligt hormon og siden sædceller dannes i testikler ("stenene")
- Mandligt hormon ændrer meget i kroppen: kropsbygning, muskler, behåring osv
-

For tidlig og for sen pubertet

- For tidlig:
 - Piger: Før 7 års alder, menstruation før 8 års alder
 - Dreng: Før 10 års alder:
 - Meget for tidlig kønsmodning kan stoppe væksten
 - Pubertet kan udsættes medicinsk
 - Kan skyldes tilgrundliggende sygdom, kræver udredning
-
- For sen:
 - Piger efter 14 år, drenge efter 15-16 år. Kræver udredning,
 - puberteten kan startes medicinsk. Evt varig medicinsk hormontilskud
 - Kan skyldes sygdom, kræver udredning

Hvordan reagerer krop og sind på alt dette

- Appetitten øges hos normale børn
 - Hud og hår bliver fedtet, bumser eller akne
 - Nogle får et stort søvn behov
 - Interessen for intim samvær med modsat eller samme køn øges
 - Mange får humørsvingninger
-
- Samtidigt modnes hjernen ved siden af hormonsystemet:
 - børnene bliver mere selvstændige, kan mere, tænker mere,
 - er uenige med forældre, med lærere,
 - har egne ideer og fremtidsplaner

Børn med PWS. Kønsmodnig

- Nyfødte drenge
- Manglende sten i pungen, (bliver senere opereret på plads)
- Penis er ofte lille

- Nyfødte piger
- små , indre skamlæber

- Dvs fra fødslen ses tegn til ikke normale kønsorganer

Hvad sker der hos børn med PWS

- Den beskrevne kønsmodning starter typisk senere eller slet ikke
- Beskrives ofte som ufuldstændig:
- Flere årsager: Primært:
 - ufuldstændig /utilstrækkelig udskillelse og stimulation af hormoner fra hypothalamus og hypofyse til modning af kønskirtlerne
- Drenge: utilstrækkeligt eller manglende anlæg af de celler, i testikler, der kan danne sædceller
- Piger: Har alle anlæg til æg i æggestok?: vi ved det ikke ,nogen har.

Tidlig kønsbehåring ved PWS

- Kønsbehåring er hormon stimulation fra binyrer, ikke kønshormoner
- Kommer ofte tidligt ved PWS
- Det er ikke en tidlig kønsmodning (pubertet), men tidlig modning af binyrer
- Kræver oftest ikke medicinsk behandling, men lægelig vurdering

Hvad sker der uden start af pubertet i PWS

- Begge køn:
- Vækst spurt udebliver
- Den unge bevarer et barnligt umodent udseende i flere år
- Kvinder: ingen eller få menstruationer, bryst kirtel udvikling sparsom
- Mænd: stemmen uændret lys, ingen skægvækst, små kønsorganer

- Efter nogle år sker ændringer i udseende :
- Tidlig aldring, udseendet dvs rent fysisk
- Osteoporose kommer tidligt, hos alle voksne (PWS) ved mangel på kønshormon
- Nedsat muskelkraft og lav blodprocent hos mænd

Ungdomsår uden pubertet ved PWS

- Selvom kønsmodning udebliver , modnes hjernen fortsat:
-
- Børnene kan mere, tænker mere,
- Mange ønsker mere selvstændighed
- Sammenligner sig måske med jævnaldrende
- Kan være uenige med forældre, med lærere,
- Udtrykker måske egne ideer, drømme og fremtidsplaner

Medicinsk start af pubertet ved PWS

- Begge køn:
- Undersøgelse ved læge: tegn til pubertet ?
- Blodprøver til at måle hormoner, er der tegn til pubertet ?

- Tyder alt på meget forsinket pubertet kan medicinsk behandling starte
- Piger:
- Østrogen plaster, gradvis dosis øgning
- Drenge:
- Testosteron gel, siden evt indsprøjtning , depot hver 3. måned

Graviditet: risiko og mulighed.

- Piger og kvinder:
- Vi ved ikke om alle kan blive gravide (om de har æg i æggestokke)
- Vi har set tilfælde, både med 15 q deletion og UPD.
- Piger med 15 q deletion har 50% risiko for at få barn med Angelman syndrom
- Kvinderne havde haft menstruation uden behandling, var uden prævention
- Hormonbehandling øger ikke risiko,
- P piller, og p stav og spiral forhindrer graviditet,
- Drenge og mænd:
- Graviditet ikke set.
- Ofte test: sædvæske uden sædceller, få er undersøgt, hos få er set få sædceller

Påvirker hormonbehandling humøret ?

- Hos nogle ja
- Ikke alle

- Vigtigt at se på ,
- om ændring i adfærd falder sammen med hormonbehandling

- Stor risiko for at hormonbehandling får skyld for adfærdsproblemer

I ungdomsårene, ved PWS kan meget påvirke adfærden , der kan blive mere belastende ?

- Skoleskift
- Klubtilbud ændres
- Søskende i pubertet
- Søskende flytter hjemmefra
- Forældre får børnebørn
- Forældre flytter, nye naboer
- Forældre bliver skilt, får nye partnere
- Listen er lang.....

- Vigtigst måske:
- Forventning fra skole og forældre at man modnes og klarer mere selv

PWS og ungdom: hvad klarer man sjældent

- Færdes alene eller uden støtte og have
- Fri adgang til mad
- Penge eller kreditkort i lommen
- Klare uforudsete situationer
- Klare skoleundervisning, der kræver eget initiativ og planlægning
- Forstå jævnaldrenes reaktioner til bunds (empati)
- Krav ,man ikke kan klare, giver stress, usikkerhed og påvirker adfærd

Mange tak...

Susanne Blichfeldt