



Dr. Gerhard Köstl

Abteilung für Kinder und Jugendliche, Fachbereich Endokrinologie, LKH Leoben-Eisenerz, Vordernbergerstraße 42, 8700 Leoben, gerhard.koestl@lkh-leoben.at

Wachstumsstörungen bei Kindern und Jugendlichen

Das menschliche Wachstum ist ein nicht-linearer Prozess, der einen Zuwachs an Größe durch Zellvermehrung, Zellwachstum und kontrollierten Zelltod bewirkt. Das individuelle Wachstum wird durch die genetische Veranlagung, klassische endokrine Regelkreise, auto- und parakrine Hormonwirkungen und zahlreiche exogene Faktoren wie Ernährung oder psychosoziales Umfeld beeinflusst.

Den Hormonstoffwechsel betreffend sind IGF-1, das Bindungsprotein IGFBP-3, die Schilddrüsenhormone und im Pubertätsalter auch die Gonadotropine LH und FSH sowie die Sexualsteroid Östradiol und Testosteron wichtig. Aufgrund des pulsatilen Sekretionscharakters ist eine Einzelbestimmung von Wachstumshormon nicht ausreichend informativ, bei Verdacht auf einen Wachstumshormonmangel sind Provokationstests der GH-Ausschüttung notwendig.

Das Wachstum ist ein Gradmesser für das Wohlergehen und die Gesundheit eines Kindes. Tatsächliche oder vermutete Wachstumsstörungen bei Kindern und Jugendlichen führen oft zu einer großen Verunsicherung bei Eltern und Kindern – Kleinwuchs weit mehr als Großwuchs. Kleinwuchs und Untergewicht bei Geburt ohne in den ersten Lebensjahren folgendes Aufholwachstum (bezeichnet als Small for Gestational Age, SGA) kann langfristige gesundheitliche Konsequenzen haben. Mögliche Folgen sind eine verzögerte neuromotorische und kognitive Entwicklung sowie ein erhöhtes kardiovaskuläres Risiko im Erwachsenenalter. Neben der Behandlung der physischen Komponente ist es wichtig, Kinder mit Kleinwuchs auch psychisch auf das Erwachsenwerden vorzubereiten. Die Früherkennung behandelbarer Formen des Kleinwuchses und die adäquate Therapie sind daher wichtige medizinische Aufgaben. Die Abklärung einer möglichen Wachstumsstörung sollte idealerweise zwischen dem 4. und 5. Lebensjahr erfolgen.

Kleinwuchs

Kleinwuchs ist definiert als Körpergröße unterhalb der 3. Perzentile gemessen an der Referenzkurve der Normalbevölkerung. In Österreich werden im Allgemeinen die in der Züricher Longitudinalstudie ermittelten Perzentilen nach Prader herangezogen.

Ein wichtiges Unterscheidungskriterium zwischen krankhaftem Kleinwuchs und normalen Variationen der Körpergröße ist die Wachstumsgeschwindigkeit. Bei einer im Vergleich zum Normalkollektiv verringerten Wachstumsgeschwindigkeit sollte das Vorliegen einer Wachstumsstörung abgeklärt werden.

Bestimmung des Wachstums

Die Körpergröße wird in einem gewissen Rahmen vererbt. Mit einer einfachen Formel, die auch dem geschlechtsspezifischen Größenunterschied Rechnung trägt, kann man aus den Elterngrößen die sogenannte „genetische Zielgröße“ für das Kind nach folgender Formel berechnen:

$$\text{Ziel} = (\text{Größe Vater} + \text{Größe Mutter})/2$$

- 6,5 cm für Mädchen

+ 6,5 cm für Knaben.

Wird die Zielgröße auf der Wachstumskurve eingetragen, so sieht man unter Beachtung der aktuellen Perzentilenposition auf einen Blick, ob das Kind in diesem Zielgrößenbereich liegt. In den meisten Fällen ergibt die Formel eine sehr gute Arbeitsgrundlage, bei sehr unterschiedlichen Eltern- oder Großelterngrößen kann sie

aber auch etwas irreleiten, wenn das Wachstumsmuster des Kindes eher der „kleinen (Groß-)Mutter“ oder dem „großen (Groß-)Vater“ folgt. Über diese, bei jedem Menschen zum Tragen kommenden, vererbten Einflüsse hinaus gibt es aber auch eine Reihe von genetischen Störungen, beispielsweise Veränderungen der Chromosomenanzahl, die mit Veränderungen des Wachstums einhergehen.

Um eine Abweichung des Wachstums von der Norm festzustellen, werden folgende Parameter bestimmt:

- Körpergröße und -gewicht im Vergleich zur Referenzkurve der Normalbevölkerung
- Genetischer Zielgrößenbereich
- Körperproportionen
- Wachstumsgeschwindigkeit im Vergleich zur Referenzkurve der Normalbevölkerung
- Skeletalter

Da Wachstum ein dynamischer Prozess ist, sind zumindest zwei Messungen im Abstand von sechs Monaten nötig, um die Wachstumsrate beurteilen zu können. Aus einer Röntgenaufnahme der Hand kann auf Basis des Skeletalters eine individuelle Endlängenprognose errechnet werden und es können diese Werte mit der genetischen Zielgröße verglichen werden.

Wachstum und Hormone

Wachstumshormon – IGF-1:

Die GH-Sekretion aus dem Hypophysenvorderlappen erfolgt pulsatil unter dem Einfluss hypothalamischer Signale und Botenstoffe wie So-

matostatin und Ghrelin. GH bindet in verschiedenen Geweben an den Wachstumshormonrezeptor und bewirkt eine Steigerung der IGF-1-Produktion vor allem in Leber, Niere und an der Epiphysenfuge. IGF-1 ist im Serum fast vollständig an das Insulin-like-Growth-Factor-Binding-Protein-3 (IGFBP-3) gebunden, dessen Synthese in der Leber auch durch GH reguliert wird. Beide Parameter eignen sich daher zur serologischen Diagnostik des GH-Stoffwechsels. Über IGF-1 als Mediator bewirkt GH eine Stimulation des longitudinalen Knochenwachstums und beeinflusst metabolische Prozesse wie Lipolyse, Glukoneogenese und Proteinsynthese. Mit individuellen Unterschieden des Wachstums variiert auch die Bereitstellung von GH und IGF-1: idiopathisch Kleinwüchsige haben niedrigere Spiegel als idiopathisch Großwüchsige.

Schilddrüsenhormone:

Schilddrüsenhormone erhöhen die Sensitivität der Zielgewebe für die Proliferationsantwort auf IGF und GH. T3 und T4 wirken synergistisch auf die GH-Produktion in der Hypophyse und auf die

Normvarianten des Wachstums		Tab. 1
	Konstitutionelle Wachstumsverzögerung	Familiärer Kleinwuchs
Körpergröße	verringert	verringert
Knochenalter	verzögert	nicht verzögert
Wachstumsrate	langsam	normal
Größenalter	gleich wie Knochenalter	geringer als Knochenalter
Größenprognose	gut	schlecht

lokale IGF-Synthese. Bei nicht diagnostizierter angeborener Hypothyreose tritt immer eine erhebliche Wachstumsretardierung ein. Auch bei der erworbenen Hypothyreose kommt es zu einer Verminderung der Wachstumsgeschwindigkeit. Da auffallende klinische Symptome wie Müdigkeit, Gewichtszunahme oder Obstipation aber im Vordergrund stehen und daher zur Diagnose und Behandlung führen, kommt ein aus der Hypothyreose entstehender Kleinwuchs nur selten zur Manifestation.

Sexualhormone:

In der Pubertät sind die Sexualhormone gemeinsam mit dem Wachstumshormon der wesentliche Faktor für die Wachstumsbeschleunigung, aber auch – insbesondere Östrogen – verantwortlich für den Epiphysenschluss und da-

mit für die Wachstumsbeendigung. Bei Ausbleiben der Gonadarche verbleiben Jugendliche in der langsamen Wachstumsphase der Kindheit, allerdings erfolgt der Epiphysenschluss verzögert mit der Konsequenz eines Hochwuchses mit auffällig langen Extremitäten („eunuchoider Hochwuchs“). Nur das extrem seltene, meist durch einen Hypophysentumor bedingte Zusammentreffen eines Ausfalls der hypophyseo-gonadotropen Achse mit einer Überproduktion von Wachstumshormon führt zu einem Riesenwuchs mit Körpergrößen weit über 2 Metern. Auch die Überproduktion von Androgenen der Nebennierenrinde wie beim adrenogenitalen Syndrom oder hCG-produzierende Tumoren führen zu einer akzelerierten Skelettreifung und Wachstumsbeschleunigung im Rahmen einer GnRH-unabhängigen Pubertas praecox.

Glukokortikoide:

Während geringe Mengen an Glukokortikoiden die Zellproliferation fördern, sind sie in hoher Konzentration wachstumshemmend. Dieser Effekt bedingt die Wachstumsstörung beim Mor-

Ursachen für Wachstumsstörungen		Tab. 2
Ursachen	Klinische Zeichen	
Endokrin	Hypothyreose	Gewichtszunahme, Lethargie, schlechte schulische Leistungen, Obstipation, trockene Haut, neonatale Gelbsucht, Braykardie
	Wachstumshormonmangel (GH-Mangel)	Proportionierter Kleinwuchs mit verzögerter Knochenreifung, kleine Füße und Hände, puppenartiges Gesicht, Stammfettsucht, schwach ausgebildete Muskulatur, dünne Haut, helle Stimme, kleiner Penis
	M. Cushing	Gesichtszunahme, Cushing-Symptome
Psychosozial	Deprivation	
Iatrogen	Glukokortikoide	Cushing-Symptomatik
	Wirbelsäulenbestrahlung	Verkürzter Oberkörper
Chronische Erkrankungen	Chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Zöliakie	Gewichtsverlust, mangelnde Gewichtszunahme
	Chronische Erkrankungen des Respirationstraktes	Symptome der Grundkrankheit
	Chronische Nierenerkrankungen	
	Kongenitale Herzerkrankungen Zystische Fibrose Metabolische Erkrankungen	
Ernährung	Malnutrition	Gewichtsverlust
Intrauterine Wachstumsverzögerung	Intrauteriner Kleinwuchs ohne Aufholwachstum (Small for Gestational Age – SGA)	Geburtsgewicht und/oder Geburtslänge ≤ 2 SD unter dem Mittelwert für das Gestationsalter und Geschlecht
Syndrome mit Kleinwuchs als Leitsymptom (Auswahl)	Ullrich-Turner-Syndrom Down-Syndrom Prader-Willi-Syndrom Russell-Silver-Syndrom Noonan-Syndrom	
Skeletterkrankungen	z.B. Achondroplasie	Dysproportionaler Kleinwuchs, Skelettdeformitäten

bus Cushing, er tritt aber auch bei systemischer Steroidbehandlung und in leichter Form – wie einige Studien zeigen – auch bei häufigem Einsatz inhalativer Steroide auf.

Ghrelin:

Ghrelin ist ein 1999 identifiziertes Peptidhormon, welches stimulierend auf den GH-Sekretagoga-Rezeptor wirkt. Hypophyse, Hypothalamus, Herzmuskel und Fettgewebe besitzen eine hohe Rezeptordichte. Ghrelin wirkt appetitstimulierend, steigert die Aktivität der Wachstumshormon-IGF-Achse und wirkt dadurch indirekt lipolytisch. Im Magen-Darm-Trakt wirkt es motilitätssteigernd und fördert die Magensäureproduktion. Bei der kindlichen alimentären Adipositas wird Ghrelin herunterreguliert, wahrscheinlich als Versuch einer Kompensation einer erhöhten IGF-1-Produktion in der Leber und im Fettgewebe. Diese ist verantwortlich für die Wachstumsbeschleunigung im Rahmen des „Adiposogigantismus“. Als hormoneller Parameter im Rahmen der Wachstumsbeurteilung hat Ghrelin keinen Stellenwert erlangt.

Kleinwuchs als Normvariante oder Krankheit

Vom pathologischen Kleinwuchs sind der familiäre Kleinwuchs und die konstitutionell bedingte Wachstumsverzögerung als Normvarianten des Wachstums abzugrenzen. Bei der konstitutionellen Wachstumsverzögerung kommt es meist zwischen dem 12. und 15. Lebensjahr zu einer vorübergehenden Verminderung der Wachstumsgeschwindigkeit in Ver-

bindung mit einem verzögerten Eintritt in die Pubertät. Oft besteht eine entsprechende Familienanamnese. Im Gegensatz zu Kindern kleinwüchsiger Eltern erreichen Kinder mit einer konstitutionellen Verzögerung von Wachstum und Pubertät meist eine normale Körpergröße. Die wichtigsten Unterscheidungskriterien zwischen familiärem Kleinwuchs und konstitutionell bedingter Wachstumsverzögerung sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

Eine Übersicht über die Ursachen einer pathologischen Wachstumsverzögerung findet sich in Tabelle 2.

Klinische und labormedizinische Diagnostik

Bei der klinischen Untersuchung kleinwüchsiger Kinder wird besonders auf die Entwicklung sekundärer Geschlechtsmerkmale, die Körperproportionen, Fehlbildungen und morphologische Auffälligkeiten geachtet. Die labormedizinische Abklärung umfasst

- Blutbild, Elektrolyte einschließlich Kalzium- und Phosphat
- Eisen, Transferrin, Transferrinsättigung
- Nieren-, Leberwerte
- Schilddrüsenfunktionsparameter
- Zöliakie-Screening (Gliadin-Antikörper)
- Wachstumshormonstoffwechsel (IGF-I, IGFBP-3).

Das Skeletalter wird standardisiert anhand der Röntgenaufnahme der linken Hand bestimmt. Bei Indikation wird eine genetische Untersuchung angeschlossen.

Therapie nach Ätiologie

Die Behandlung von kleinwüchsigen Kindern und Jugendlichen richtet sich nach der Ätiologie. Bei Normvarianten des Wachstums unterstützen Aufklärung und Information Eltern und Kindern dabei, mit der im Vergleich zur Norm geringeren Körpergröße zurecht zu kommen.

Bei Buben mit einer extremen konstitutionellen Wachstumsverzögerung kann mit einer Pubertätsinduktion durch kurzzeitige Testosterongaben eine normale Pubertät eingeleitet und die pubertäre Wachstumsbeschleunigung induziert werden (sog. „Priming“). Die Endkörpergröße wird damit nicht beeinflusst. Eine solche Therapie ist spezialisierten Zentren vorbehalten und sollte nicht vor dem 13. Lebensjahr durchgeführt werden. Bei Mädchen kann analog eine Therapie mit niedrig dosiertem Östrogen überlegt werden.

Wachstumshormontherapie

Seit 1985 steht rekombinantes humanes Wachstumshormon (rHGH) zur Verfügung, das – meist von den Kindern selbst – mit einem Pen appliziert wird.

rHGH ist in Österreich in folgenden Indikationen zugelassen:

- Wachstumshormonmangel (hypophysärer Minderwuchs)
- Ullrich-Turner-Syndrom
- Intrauteriner Kleinwuchs ohne Aufholwachstum (SGA)
- Renaler Minderwuchs bei chronischer Niereninsuffizienz
- Prader-Willi-Syndrom.

Fachkurzinformationen

Zanipril 10 mg/10 mg Filmtabletten, Zanipril 20 mg/10 mg Filmtabletten. Qualitative und quantitative Zusammensetzung: Zanipril 10 mg/10 mg Filmtabletten: 1 Filmtablette enthält 10 mg Enalaprilmaleat (entspricht 7,64 mg Enalapril) und 10 mg Lercanidipinhydrochlorid (entspricht 9,44 mg Lercanidipin). Sonstiger Bestandteil: eine Filmtablette enthält 102,0 mg Lactose-Monohydrat. Zanipril 20 mg/10 mg Filmtabletten: 1 Filmtablette enthält 20 mg Enalaprilmaleat (entspricht 15,29 mg Enalapril) und 10 mg Lercanidipinhydrochlorid (entspricht 9,44 mg Lercanidipin). Sonstiger Bestandteil: eine Filmtablette enthält 92,0 mg Lactose-Monohydrat. Anwendungsgebiete: Zanipril 10 mg/10 mg Filmtabletten: Behandlung der essentiellen Hypertonie bei Patienten, bei denen unter Lercanidipin-Monotherapie (10 mg) keine angemessene Blutdruckkontrolle erzielt werden kann. Die Fixkombination Zanipril 10 mg/10 mg sollte nicht für die initiale Therapie von Bluthochdruck verwendet werden. Zanipril 20 mg/10 mg Filmtabletten: Behandlung der essentiellen Hypertonie bei Patienten, bei denen unter Enalapril-Monotherapie (20 mg) keine angemessene Blutdruckkontrolle erzielt werden kann. Die Fixkombination Zanipril 20 mg/10 mg sollte nicht für die initiale Therapie von Bluthochdruck verwendet werden. Gegenanzeigen: Zanipril 10 mg/10 mg Filmtabletten: Überempfindlichkeit gegen einen arzneilich wirksamen Bestandteil (Enalapril oder Lercanidipin), irgendeinen Dihydropyridin-Calcium-Kanal-Blocker oder ACE-Hemmer oder einen der sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels · Schwangerschaft im zweiten und dritten Trimenon · Linksventrikuläre Ausflussbehinderung (inklusive Aortenstenose) · Nicht behandelte Stauungsinsuffizienz · Instabile Angina pectoris · Innerhalb von 1 Monat nach Auftreten eines Myokardinfarktes · Schwere Nierenfunktionsstörungen (Kreatinin-Clearance < 30 ml/min) inklusive Patienten unter Dialyse · Schwere Leberfunktionsstörung · Gleichzeitige Anwendung von: starken CYP3A4-Inhibitoren, Cyclosporin, Grapefruitsaft · Bei anamnestisch bekanntem, durch vorhergehende Therapie mit einem ACE-Hemmer ausgelöstem Angioödem · Hereditäres oder idiopathisches Angioödem. Liste der sonstigen Bestandteile: Kern: Lactose-Monohydrat, Mikrokristalline Cellulose, Carboxymethylstärke-Natrium, Povidon, Natriumhydrogencarbonat, Magnesiumstearat. Filmüberzug: Hypromellose, Titandioxid (E 171), Talk, Macrogol 6000, Chinolingelb, Lack (E 104; Zanipril 20 mg/10 mg Filmtabletten), Eisenoxid gelb (E 172; Zanipril 20 mg/10 mg Filmtabletten). Inhaber der Zulassung: Recordati Ireland Limited, Raheens East, Ringskiddy Co. Cork, Irland. Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht: Rezept- und apothekenpflichtig. Wirkstoffgruppe: ACE-Hemmer und Calciumkanalblocker: Enalapril und Lercanidipin, ATC-Code: C09BB02. Die Informationen zu den Abschnitten Warnhinweise, Wechselwirkungen und Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen. Stand: 03/2008

1) Omboni S. et al.; Antihypertensive efficacy of lercanidipine at 2.5, 5 and 10 mg, in mild to moderate essential hypertensives assessed by clinic and ambulatory blood pressure measurements; *Journal of Hypertension*; Vol. 16: 1831–1938; 1998. 2) The European Agency for the Evaluation of Medicinal Products. Committee for Proprietary Medicinal Products (CPMP): summary information on referral opinion pursuant to Article 30 of Council Directive 2001/83/EC for Renitec and associated names (see Annex I) [online]. Available from URL: <http://www.emea.eu.int> [Accessed 2005 Oct 5]. 3) Bang LM Lercanidipine. A review of its efficacy in the management of hypertension. *Drug* 2003; 63: 2449–2472. 4) Todd PA, Goa KL. Enalapril: a reappraisal of its pharmacology and therapeutic use in hypertension. *Drugs* 1992; 43: 346–381. 5) Barrios V. et al.; Lercanidipine: experience in the daily clinical practice. *Elyse study*; *Journal of Hypertension*; Vol. 18 (Suppl. 2): 22; 2000. 6) Sica DA. Rationale for fixed-dose combinations in the treatment of hypertension: the cycle repeats. *Drugs* 2002; 62 (3): 443–62

Accuzide®/Accuzide® forte – Filmtabletten. Zusammensetzung: 1 Filmtablette enthält 10,0 mg/20,0 mg Quinapril (als Hydrochlorid) und 12,5 mg/12,5 mg Hydrochlorothiazid. Sonstiger Bestandteil: 32,35 mg/77,196 mg Lactose-Monohydrat. Liste der sonstigen Bestandteile: Lactose-Monohydrat, schweres basisches Magnesiumcarbonat, Povidon K 25, Crospovidon, Magnesiumstearat, Opadry Pink OY-S-6937, Candelilla Wachs. Anwendungsgebiete: Essentielle Hypertonie, wenn die Monotherapie mit Quinapril keinen ausreichenden Behandlungserfolg gezeigt hat und eine Kombinationstherapie mit einem Diuretikum angezeigt ist. Gegenanzeigen: Überempfindlichkeit gegen Quinapril oder andere ACE-Hemmer, Thiaziddiuretika (Hydrochlorothiazid) oder andere Sulfonamide (mögliche Kreuzreaktionen beachten) oder einen der sonstigen Bestandteile · Anurie · anamnestisch bekanntes angioneurotisches Ödem infolge einer früheren ACE-Hemmer-Therapie und hereditäres/idiopathisches angioneurotisches Ödem (siehe auch Abschnitt 4.4) · hämodynamisch relevante ventrikuläre Ausflusstraktobstruktion · schwere Nierenfunktionsstörungen (Kreatininclearance < 30 ml/Min.) · schwere Leberfunktionsstörungen · Schwangerschaft sowie bei Frauen, die planen, schwanger zu werden, und schwanger werden können und keine geeignete Verhütungsmethode anwenden (siehe auch Abschnitte 4.4 und 4.6) · Stillzeit (siehe Abschnitt 4.6). Pharmakotherapeutische Gruppe: ACE-Hemmer und Diuretika. ATC-Code: C09BA06. Name des pharmazeutischen Unternehmers: Pfizer Corporation Austria Ges.m.b.H., Wien. Stand der Information: September 2010. Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht: Rezept- und apothekenpflichtig. Angaben zu besonderen Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit und Nebenwirkungen entnehmen Sie bitte der veröffentlichten Fachinformation.

Norvasc® 5 mg – Tabletten. Zusammensetzung: 1 Tablette enthält 5 mg Amlodipin als Besilat. Sonstige Bestandteile: Carboxymethylstärke-Natrium, mikrokristalline Cellulose, Magnesiumstearat, Calciumhydrogenphosphat. Anwendungsgebiete: · essentielle Hypertonie · chronisch-stabile und vasospastische Angina pectoris. Norvasc wird angewendet bei Erwachsenen und Jugendlichen im Alter von 6 bis 17 Jahren. Gegenanzeigen: · Überempfindlichkeit gegen Amlodipin, Dihydropyridine oder einen der sonstigen Bestandteile · Schock (einschließlich kardiogener Schock) · Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts (z. B. hochgradige Aortenstenose) · hämodynamisch instabile Herzinsuffizienz nach einem akuten Myokardinfarkt (während der ersten 28 Tage) · instabile Angina pectoris · schwere Leberfunktionsstörungen. Inhaber der Zulassung: Pfizer Corporation Austria Ges.m.b.H., Wien. Stand der Information: Oktober 2010. Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht: Rezept- und apothekenpflichtig. Angaben zu besonderen Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit und Nebenwirkungen entnehmen Sie bitte der veröffentlichten Fachinformation.

Fallweise oder im Rahmen klinischer Studien wird rhGH angewendet bei Noonan-Syndrom, Phosphatdiabetes, rheumatoider Arthritis und Cystischer Fibrose.

In den USA, nicht aber in Europa, ist rhGH für die Therapie ausgeprägter Formen des idiopathischen Kleinwuchses zugelassen.

Liegt ein intrauteriner Kleinwuchs ohne Aufholwachstum (SGA) vor, gelten folgende Kriterien für den Beginn einer rhGH-Therapie:

- Geburtsgewicht- und/oder Geburtslängen <-2 SDS
- Aktuelle Körpergröße <-2,5 SDS
- Wachstumsgeschwindigkeit < 0 SDS
- Elterliche Zielgröße <-1 SDS
- Alter des Kindes ≥ 4 Jahre

(SDS = Standard Deviation Score, alterskorrigierte Standardabweichung vom Mittelwert)

Die Behandlung mit rhGH wird bis zum annähernd vollständigen Verschluss der Wachstumsfugen bzw. bis die Wachstumsgeschwindigkeit weniger als 2 cm/Jahr beträgt, fortgesetzt. Ein persistierender vollständiger Wachstumshormonmangel ist aufgrund zahlreicher Stoffwechseleffekte von Wachstumshormon eine Indikation für eine lebenslange Therapie mit rhGH. Eine Therapie mit rhGH hat nicht nur positive Effekte auf das Längenwachstum und die Körperzusammensetzung, sondern auch auf den Lipidstoffwechsel, den Blutdruck und die psychosoziale Entwicklung. Negative Auswirkungen auf die Knochenreifung, den Pubertätsbeginn oder den Kohlenhydratstoffwechsel sind bei korrekter Indikation und Anwendung nicht zu erwarten. Bei den meisten primären, skelettalen Wachstumsstörungen (z.B. Achondroplasie) kann mit Wachstumshormon keine Verbesserung der Größe oder der Körperproportionen erreicht werden. Bei dysproportioniertem Kleinwuchs mit zu kurzen Extremitäten kann eine Verlängerungsosteotomie im Jugend- und Adoleszentenalter erwogen werden.

Bei Kleinwuchs aufgrund chronischer Erkrankungen setzt die Therapie bei der jeweiligen Grundkrankheit an. In vielen dieser Fälle ist bei erfolgreicher Therapie ein Aufholwachstum zu beobachten, wenn auch die genetisch determinierte Körpergröße häufig nicht ganz erreicht wird.

Großwuchs

Großwuchs ist ein weit selteneres Problem als Kleinwuchs und stellt meist kein somatisches Problem dar, mit der Ausnahme, dass bei hochwüchsigen Menschen orthopädische Erkrankungen wie Kyphose oder Skoliose häufiger

sind. Am häufigsten ist die familiäre Form des Großwuchses, hierbei sind Kinder großer Eltern betroffen.

Die Basisuntersuchungen umfassen die Bestimmung von IGF-1 und IGFBP-3 bzw. des Skeletalters. Eine reifungsassoziierte und als krankhaft einzustufende Ursache eines „passageren“ Großwuchses kann eine zu früh einsetzende Pubertät (Pubertas praecox, Mädchen vor dem 8., Buben vor dem 9. Lebensjahr) sein. Diese Kinder wachsen zwar schneller als das Normkollektiv, erreichen meist aufgrund eines frühzeitigen Epiphysenverschlusses durch frühzeitig hohe Östrogen- und Testosteronspiegel nicht die zu erwartende Endlänge und bedürfen einer speziellen Diagnostik und Behandlung. Großwuchs durch genetische Veränderungen findet sich bei jedem 500. bis 1000. Knaben in Form des Klinefelter-Syndroms in Verbindung mit einer Brustdrüsenentwicklung (Gynäkomastie) und kleinen Hoden. Seltener liegen dem Großwuchs ein Marfan-, Sotos-, Weaver-, Beckwith-Wiedemann-Syndrom oder eine Homocystinurie zugrunde. Fakultativ sind also auch genetische Untersuchungen in Erwägung zu ziehen. Wachstumshormonsezernierende Hypophysentumoren sind eine Rarität im Kindes- und Jugendalter.

Da Großwuchs sozial weit besser akzeptiert ist als Kleinwuchs, wird selten eine spezifische Therapie erwogen. Bei familiärem Hochwuchs ist eine Indikation zur wachstumshemmenden Behandlung individuell mit dem Jugendlichen und dessen Eltern festzulegen, grundsätzlich gelten bei Knaben Prognosewerte > 195 cm, bei Mädchen > 185 cm als Richtwerte für die Rechtfertigung einer solchen Behandlung. Voraussetzung ist auch ein unauffälliges Thrombophilie-Screening. Mit der Therapie wird im Stadium II der Pubertät begonnen, wenn das Knochenalter unter 14 Jahren liegt. Die Endkörpergröße kann durch hochdosierte Sexualsteroiden (Mädchen: Östrogen und Progesteron; Knaben: Testosteron) verringert werden, die einen frühzeitigen Epiphysenverschluss induzieren. Aufgrund der hohen Hormondosen ist diese Behandlung mit unangenehmen Nebenwirkungen wie Akne und emotionalen Störungen verbunden, mögliche Auswirkungen auf die weiblichen Fertilität durch die hochdosierte Östrogentherapie sind noch wenig untersucht. Eine chirurgische Möglichkeit einer wachstumshemmenden Behandlung stellt eine perkutane Epiphysiodese der knienahen Wachstumsfugen dar. Diese Therapieform kann besonders bei dysproportioniertem Großwuchs durch sehr lange Beine bei relativ kurzer Rumpflänge eine gute Option darstellen. ◆



Nasespülen jetzt kinderleicht!

Kombipackung Nasanita® Nasendusche Junior inkl. Emser Salz® 1,475 g

Ihre Therapieempfehlung bei:

- häufig rezidivierenden Rhinitiden, Rhinosinuitiden und Sinusitiden
- Adenoiden
- rezidivierenden Paukenergüssen

Speziell für Kinder entwickelt: Nasanita® Nasendusche Junior

- Angepasste Füllmenge (125ml)
- Kleines Nasenansatzstück
- Optimale Spüldruckregulierung durch integriertes Deckelventil

Emser Salz® 1,475 g

- lässt die Schleimhäute sanft abschwellen
- löst aktiv fest-sitzenden Schleim
- wirkt auf rein natürlicher Basis

Bestellen Sie noch heute die Fachinformation „Nasenspülungen bei Kindern“ unter emser@emser.eu

www.kindernasendusche.eu

Nasanita® ist eine eingetragene Marke des Unternehmens SIEMENS & CO. Sie steht für hochqualitative Produkte für die Atemwegtherapie. **Emser Salz®**: Natürliches Heilvorkommen zur unterstützenden Behandlung durch Befeuchtung, Reinigung und Abschwellung der Nasenschleimhaut bei banalen akuten Infektionen der oberen Atemwege und chronischen Rhinosinuitiden und als begleitende Behandlungsmaßnahme bei akuter und chronischer Bronchitis. Zusammensetzung: 100 % Natürliches Emser Salz. Nebenwirkungen: Gelegentlich leichte Reizerscheinungen wie Brennen und Krabbeln in der Nase und Kopfschmerzen, sehr selten Epistaxis. SIEMENS & CO, D-56119 Bad Ems.