

A növekedés és zavarai

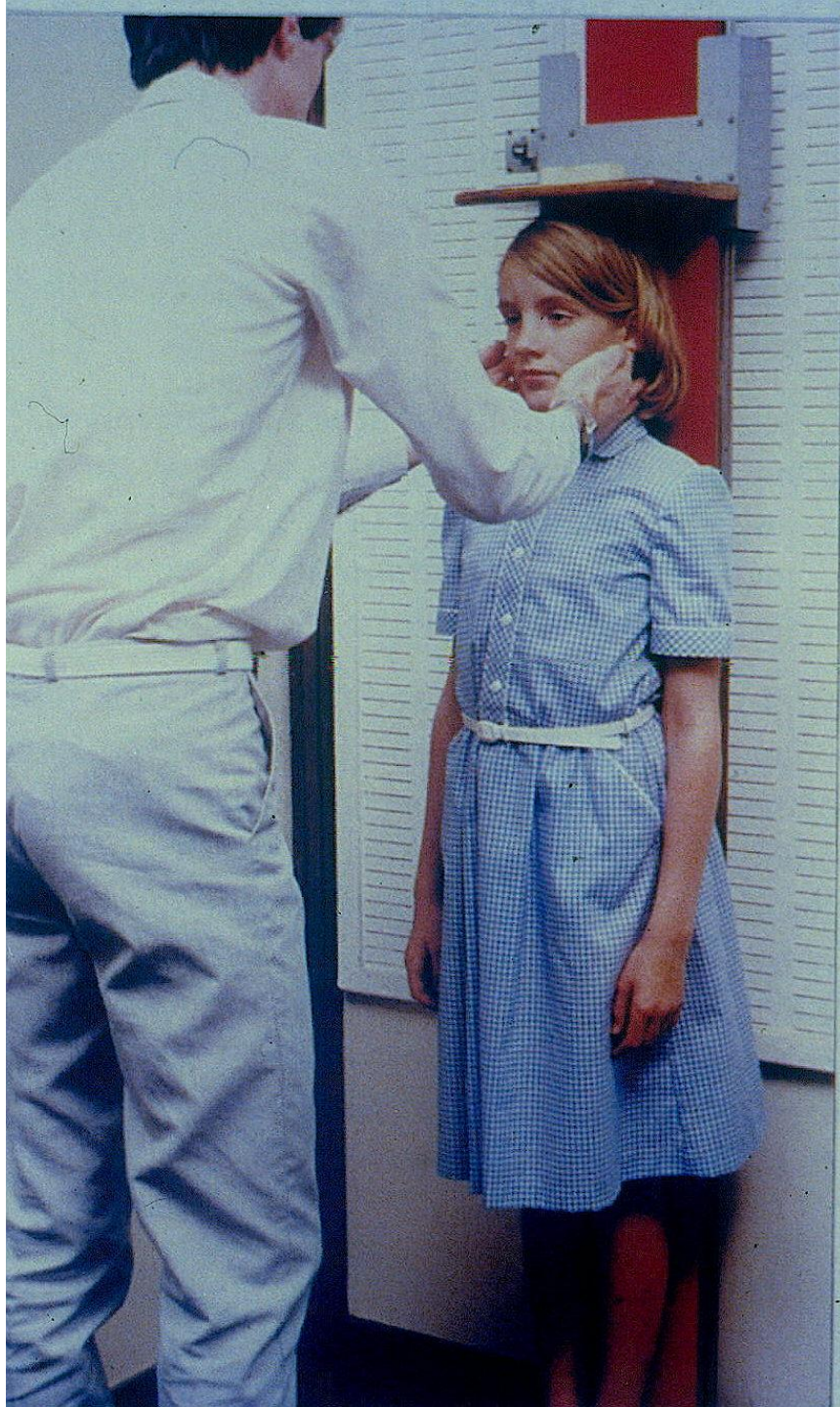
Dr. Sallai Ágnes Ph.D.

SE, ÁOK, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

A gyermekkor alapvető jellemzője a növekedés!

A növekedés követésének lépcsői

- Testhossz/testmagasság *mérése* (pontosság!)
- *Viszonyítás a referenciatáblázathoz, görbéhez: átlag, SD adatok, percentilis értékek*
- *Értékelés: v.sz. egészséges 3-97 pc között (átlag 2SD), a szülői percentilis tartományban*



MÉRÉS

A gyermekkor alapvető jellemzője a növekedés!

A növekedés követésének lépcsői

- Testhossz/testmagasság *mérése* (pontosság!)
- *Viszonyítás* a referenciatáblázathoz, görbéhez: átlag, SD adatok, percentilis értékek
- *Értékelés*: v.sz. egészséges 3-97 pc között (átlag 2SD),
a szülői percentilis tartományban

Magyar fiúk növekedési standardja

Név:

Mater testmagassága (cm):

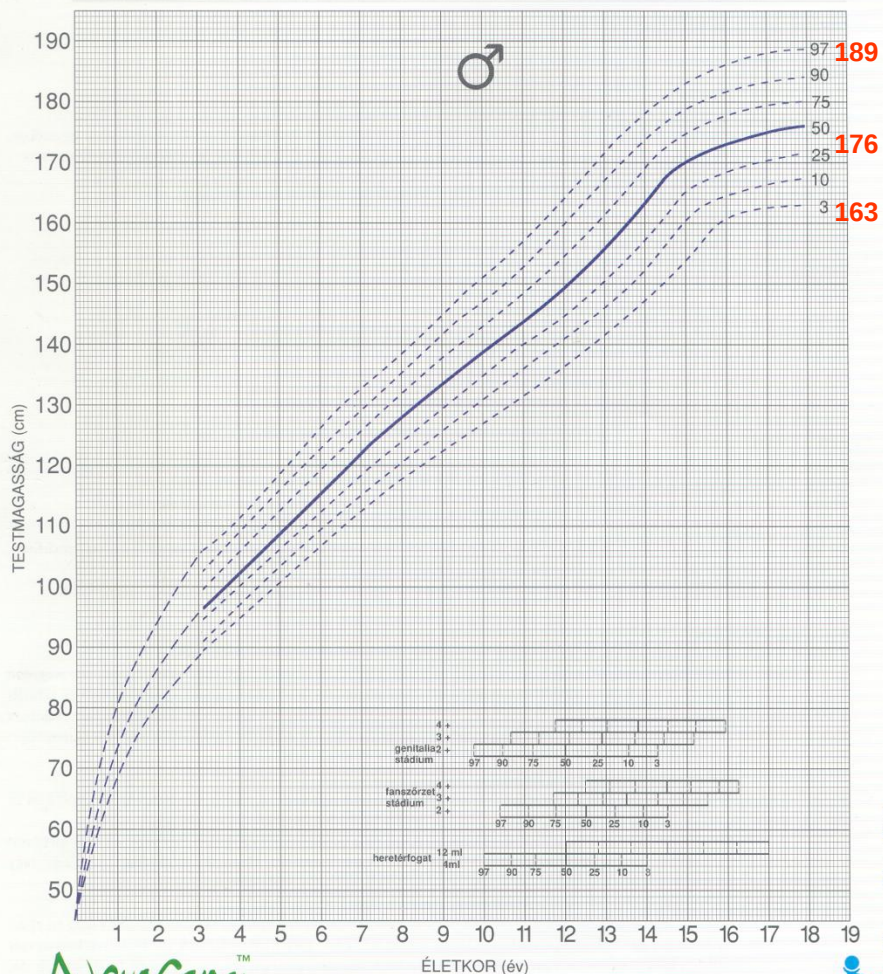
Pater testmagassága (cm):

Szül. idő:

Szül. hossz (cm):

Szül. súly (kg):

Gest. kor (hét):

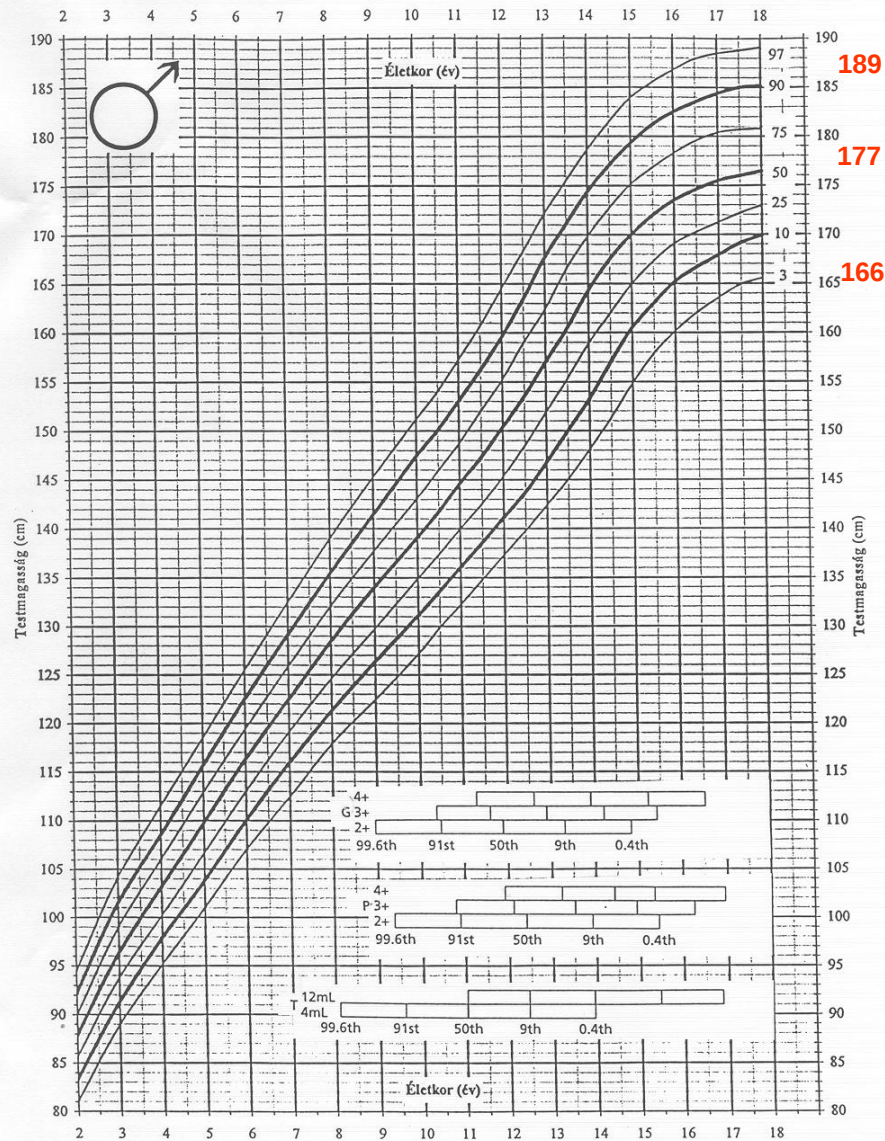


NovoCareTM
NOVO NORDISK GROWTH PROGRAMME

Eiben O, Pantó E. - Gyermekgyógyászat 38 : 242-253 (1987)
Tanner JM, Whitehouse RM. - Arch Dis Child 51 : 170-179 (1976)



A testmagasság percentiliseinek alakulása 2 éves kortól 18 éves korig, fiúk



Készült az Országos Longitudinális Gyermeknövekedés-vizsgálat referenciaértékei alapján.
© Joubert K, Darvay S., Ágfalvi R. (KSH Népeségstudományi Kutató Intézet)

Magyar leányok növekedési standardja

Név:

Mater testmagassága (cm):

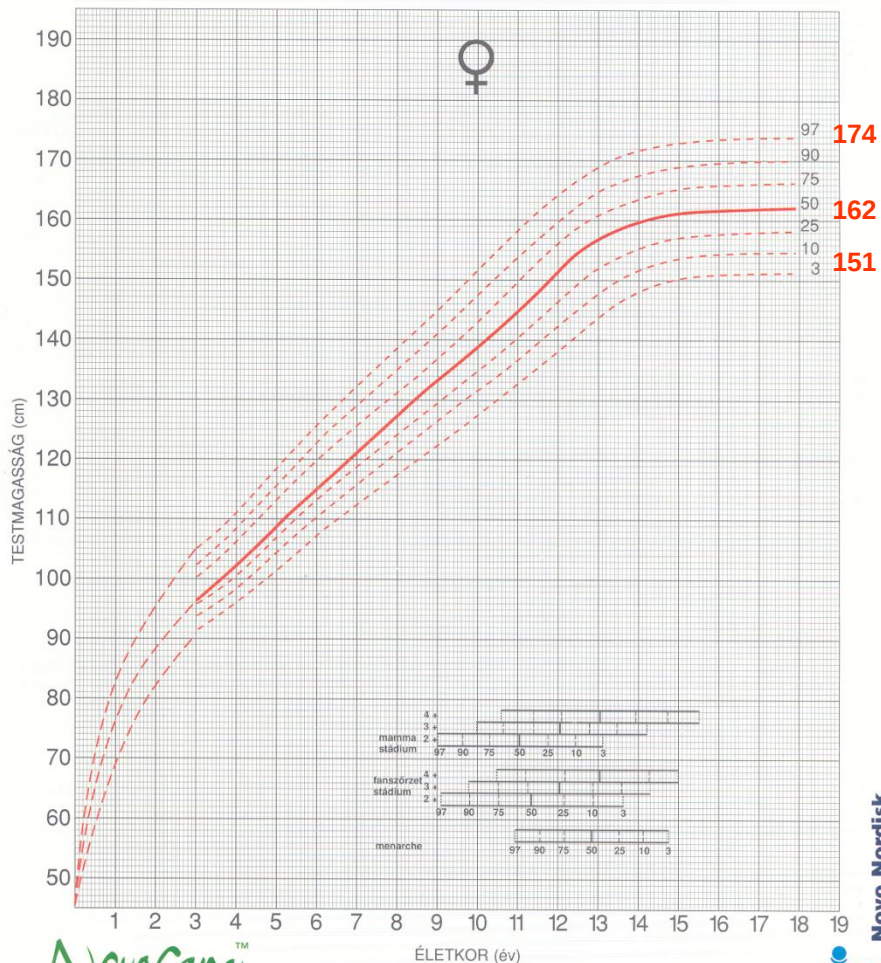
Pater testmagassága (cm):

Szül. idő:

Szül. hossz (cm):

Szül. súly (kg):

Gest. kor (hét):

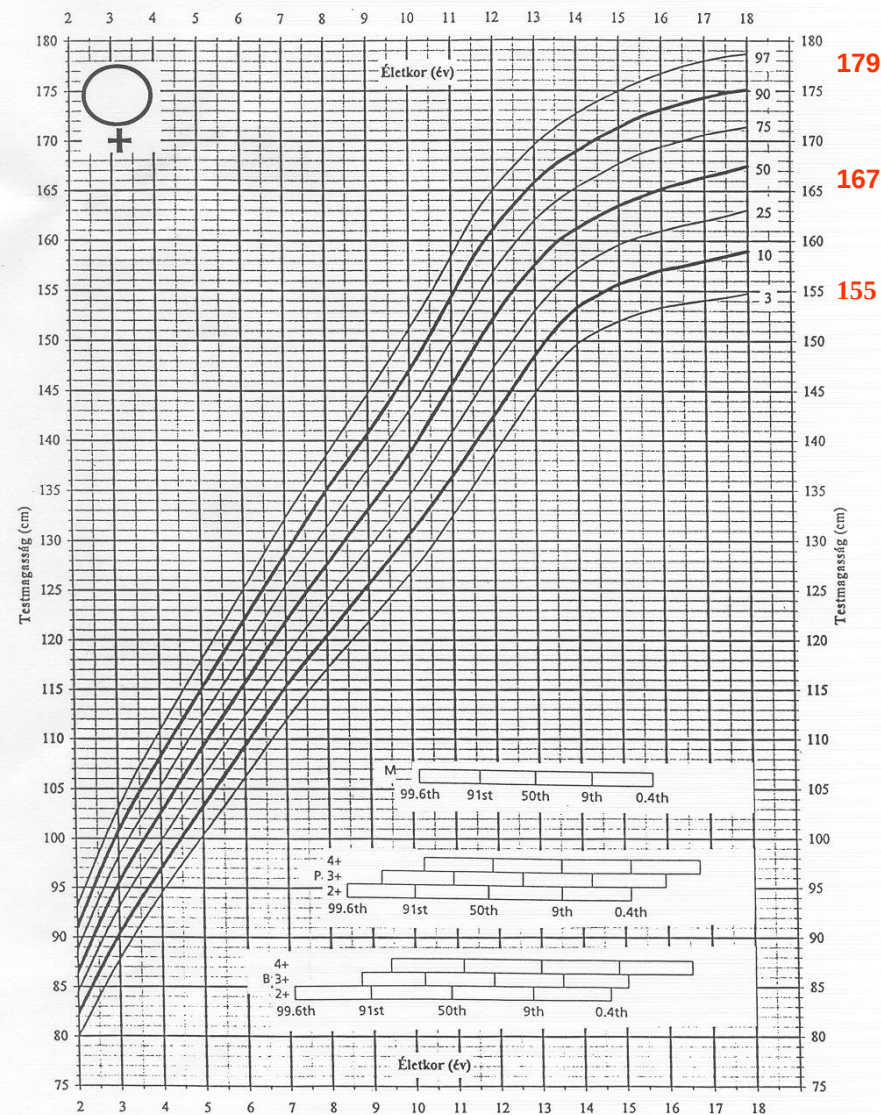


NovoCareTM
NOVO NORDISK GROWTH PROGRAMME

Eiben O, Pantó E. - Gyermekgyógyászat 38 : 242-253 (1987)
Tanner JM, Whitehouse RM.- Arch Dis Child 51 : 170-179 (1976)



A testmagasság percentiliseinek alakulása 2 éves kortól 18 éves korig, lányok



Készült az Országos Longitudinális Gyermeknövekedés-vizsgálat referenciaértékei alapján.
© Joubert K., Darvai S., Ágfalvi R. (KSH Népeségtudományi Kutató Intézet)

A növekedést / felnőttkori testmagasságot befolyásoló fontosabb tényezők

- **Genetikai (80%)**
 - család
 - nem
 - etnikum
- **Neuro-endokrin**
- **Táplálkozás/anyagcsere**
- **Szociális/gazdasági**

A növekedési ütemet befolyásoló legfontosabb tényezők az egyes életperiódusokban

- **Csecsemőkor:** tápláltság
- **Gyermekek:** GH, ill. a növekedést szabályozó neuro-endokrin rendszer
- **Serdülőkori** növekedés felgyorsulás:
nemi hormonok

A megfelelő növekedés előfeltétele *a normális pajzsmirigyhormon-termelés.*

A növekedési sebesség és a növekedés típusos görbéje a két nemben

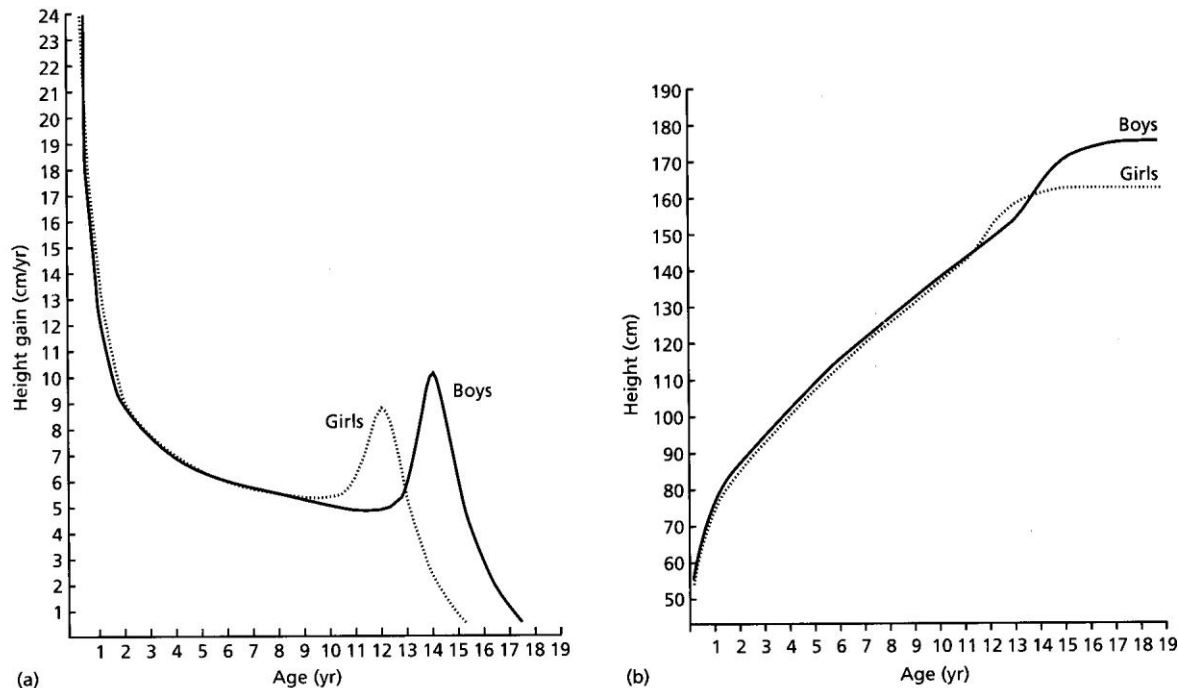


Fig. 3.1 (a) Height velocity and (b) typical individual height curves in girls and boys throughout childhood and adolescence. (From Tanner, 1986.)

A szülői célmagasság kiszámítása

- **Fiúk:**

$(\text{apa } T_m + \text{anya } T_m)/2 + 6,5 \text{ cm}$

apa T_m és (anya $T_m + 13 \text{ cm}$) közötti tartomány

- **Lányok:**

$(\text{apa } T_m + \text{anya } T_m)/2 - 6,5 \text{ cm}$

apa $T_m - 13 \text{ cm}$ + anya T_m közötti tartomány

KÉZ-RTG FELVÉTELEK

→ csontkor (biológiai kor)

Greulich-Pyle módszer

BA: 3,5 év

BA: 5,5 év

BA: 7,5 év



FEKETE ANDRÁS KÖRÖR,
TAJ: 123025457
2005.03.30.
ACC#1039004ACSLK
2022.11.14.
11:49:55



SZIVÁK DORINA,
TAJ: 123090371
2005.03.31.
ACC#10390071ACSLK
2022.11.14.
11:49:55



SZ: 2
IM: 1

Bone age: Tanner & Whitehouse 2



B



C



D



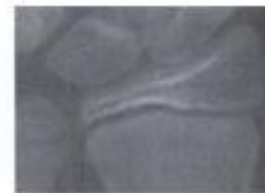
E



F



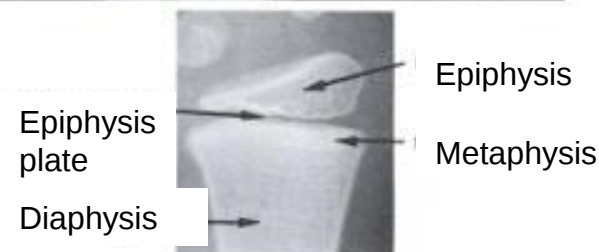
G



H



I



Epiphysis

Metaphysis

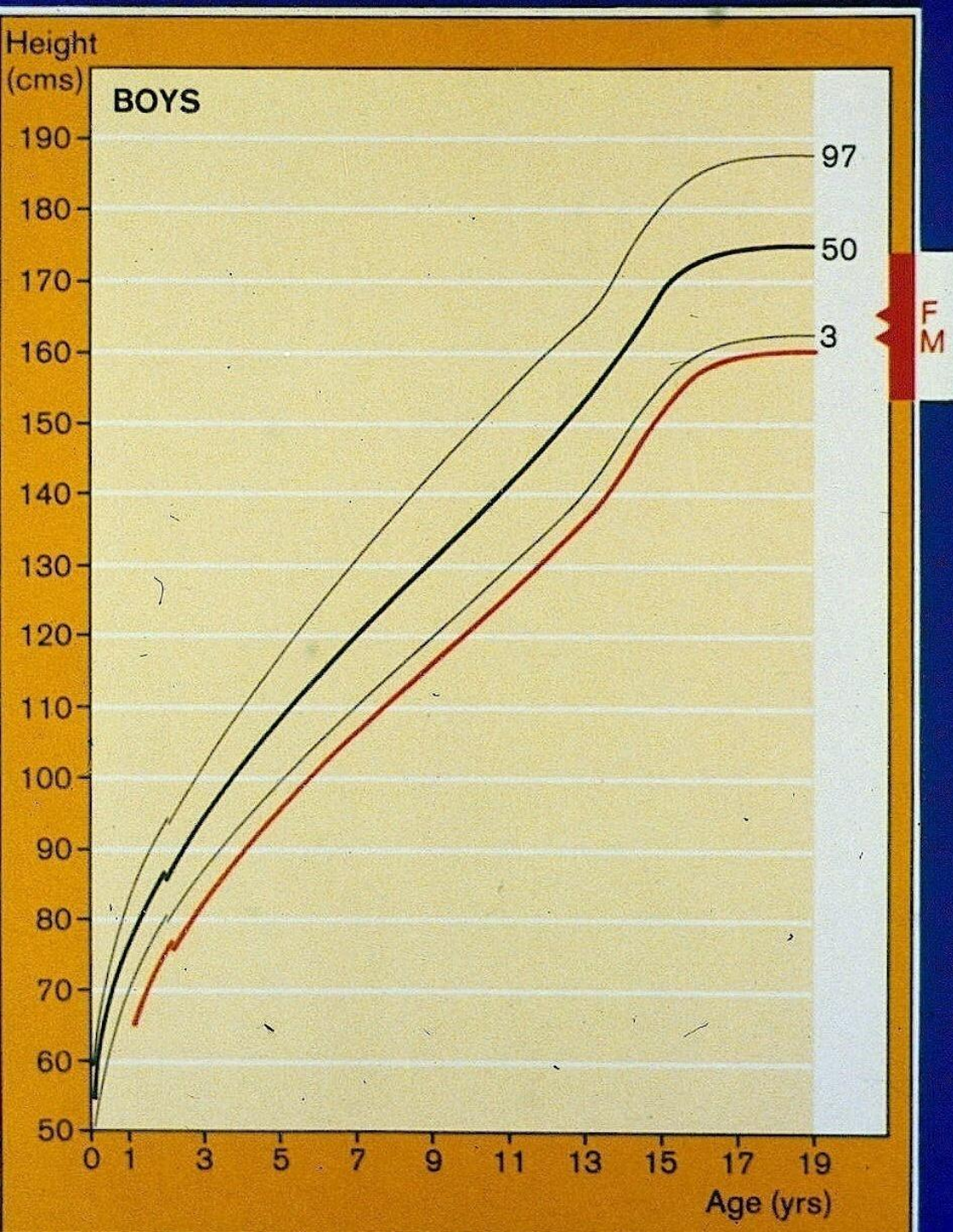
Epiphysis plate

Diaphysis

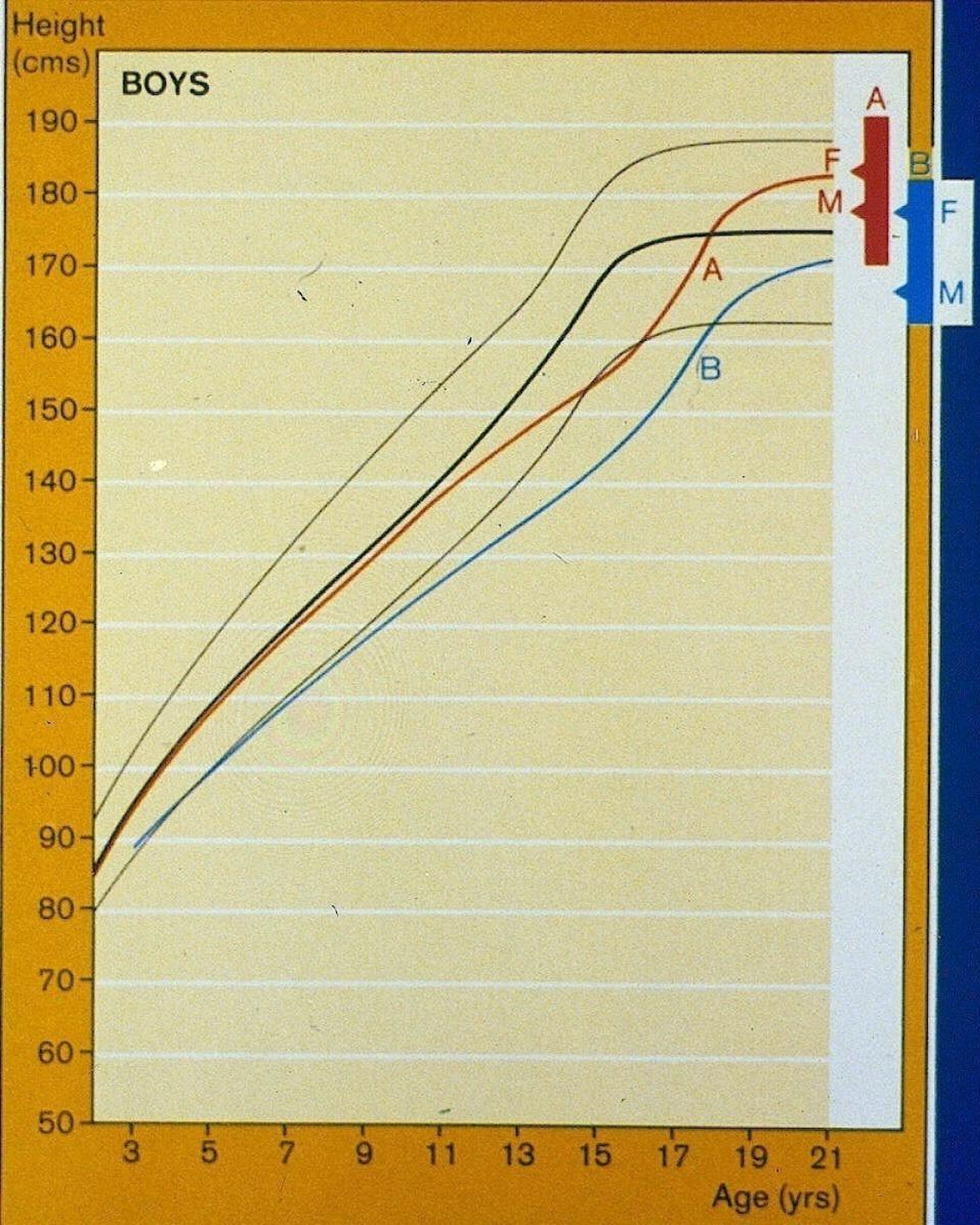
A lassú növekedés, alacsonynövéskai (1)

Idiopátiás alacsonynövéskai = alkati variáns

- Nem kóros állapot
- Kizárásos diagnózis
- Formái:
 - Familiáris alacsonynövéskai
 - A növekedés és a serdülés alkati késése



**FAMILIÁRIS
ALACSONY-
NÖVÉS
(BA=CA)**



**A: KÉSŐI
SERDÜLÉS**
 $BA < CA$

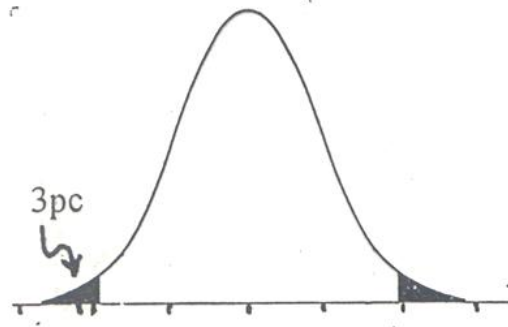
**B: ALKATI
ALACSONY-
NÖVÉS ÉS
KÉSŐI
SERDÜLÉS**
 $BA < CA$

A lassú növekedés, alacsonynövés okai (2)

Betegségek

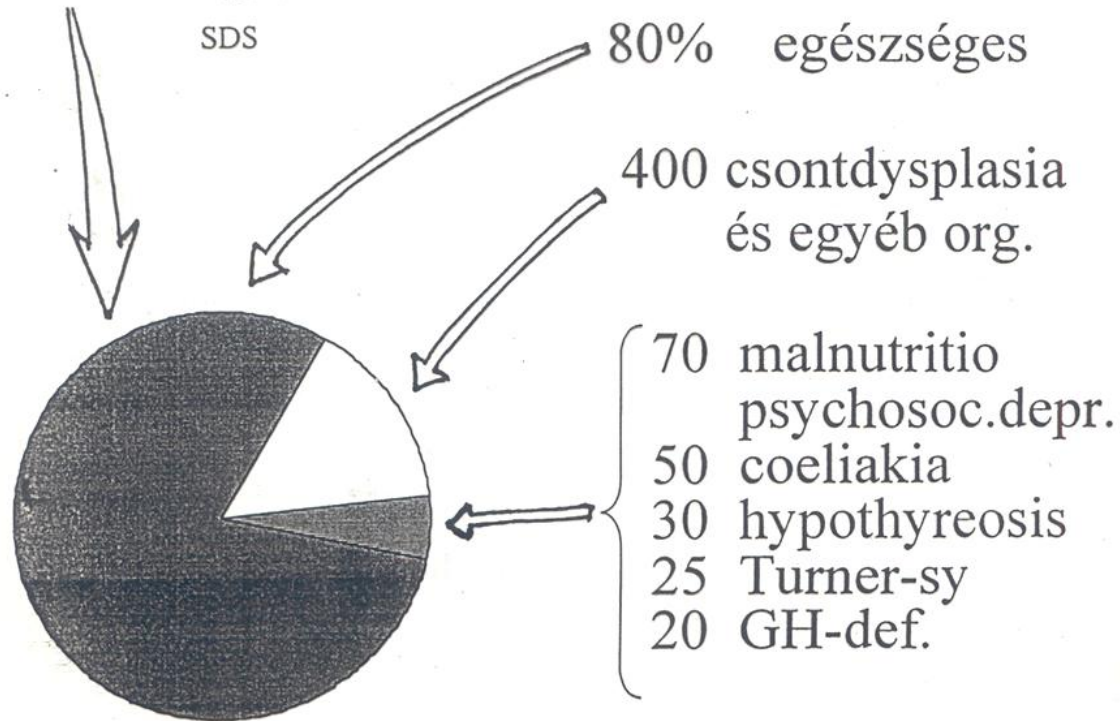
- intrauterin növekedési retardáció (SGA)
- táplálék elégtelen bevitele v. felszívódása
- súlyos idült sorvasztó betegség
- osteochondrodysplasia
- Turner-sy, Down-sy, Noonan-sy, Prader-Willi-sy
- hypothyreosis
- GH termelés hiánya, szabálytalansága v. hatástalansága
- Cushing-sy
- pseudohypoparathyreosis

ALACSONYNÖVÉS OKAI



100.000 újszülött

3.000 alacsony gyermek



Alacsony termet (1)

testmagasság-mérés: gyermek

testmagasság-mérés: szülők

percentilis pozíció

testmagasság-mérés 3-6-9-12 hó múlva

növekedési ütem kiszámítása

kórosan lassú

normális

kivizsgálás

v.sz. egészséges

Alacsony termet (2)

lassú növekedési ütemmel
proporcionált testalkattal

sovány

„SZERVI INFANTILIZMUS” (Kerpel)

KIR

cardiovascularis

respiratoricus

gastrointestinalis

renalis

psychosocialis

kövérkés

endokrin ok

hypothyreosis

hypopituitarismus

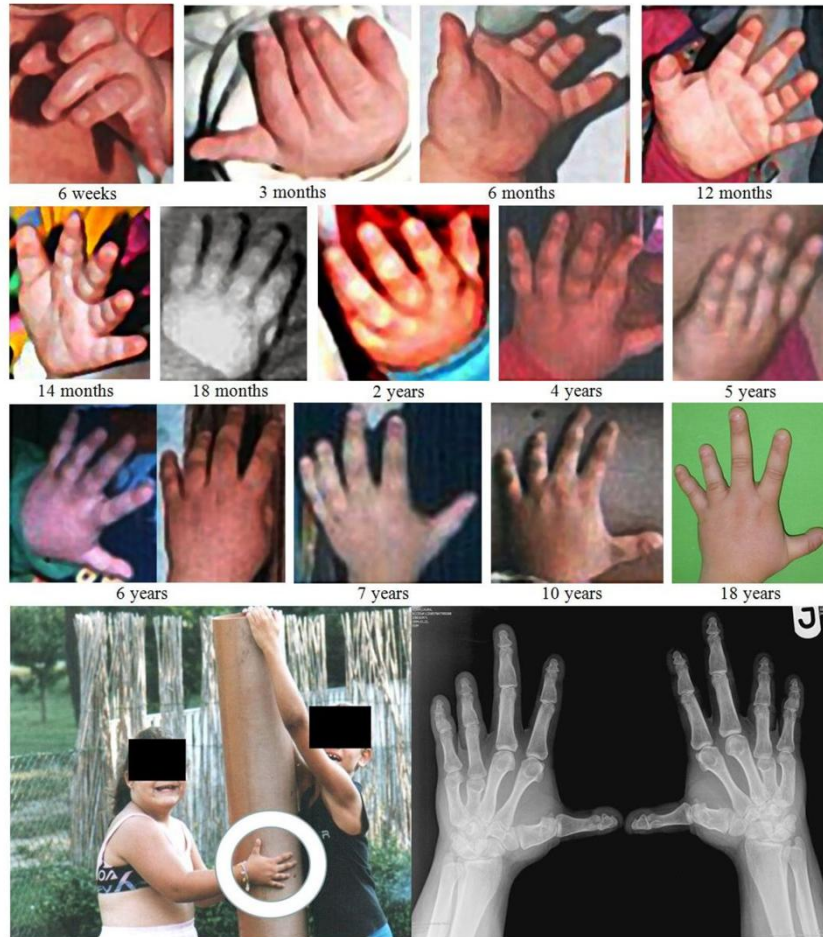
Cushing-sy

pseudohypoparathyreosis

Cushing-szindróma



Pseudohypoparathyreosis I/a



Alacsony termet (3)

lassú növekedési ütemmel
abnormális testalkattal

dysmorphias jelek



koraszülöttség

kromoszóma hibák

- Turner-sy, Noonan-sy
- Prader-Willi-sy

diszproporcionált
testalkat

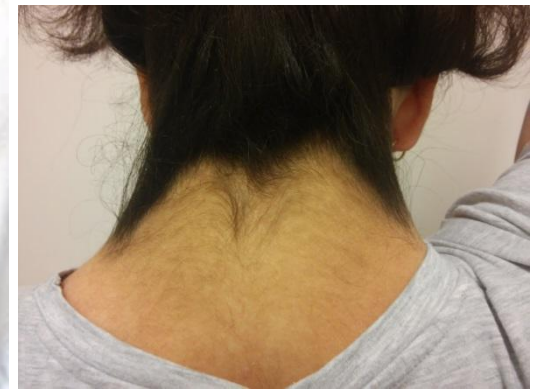


rövid
végtagok

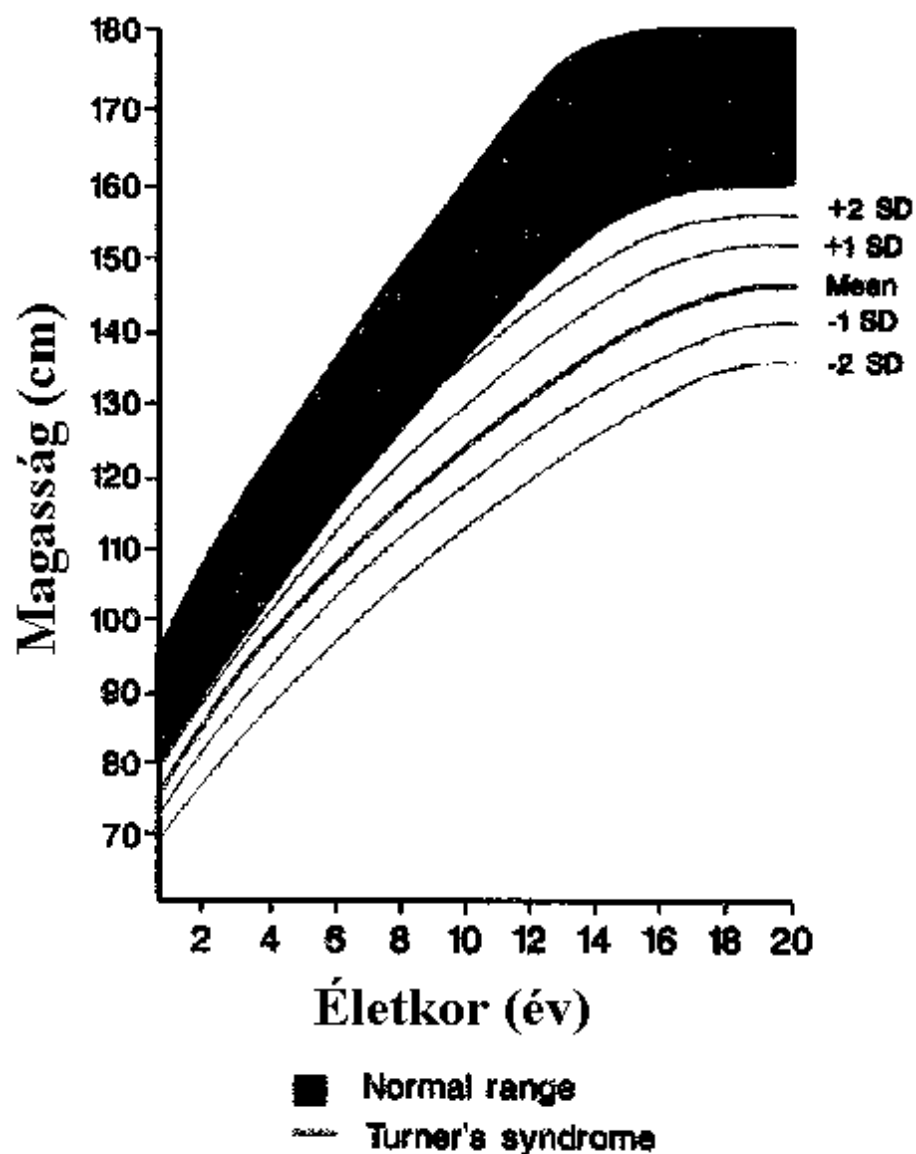


rövid
törzs

Turner-szindróma



TURNER PERCENTILISEK



Ikertestvér fiúk 10 éves korban (a: PWS)

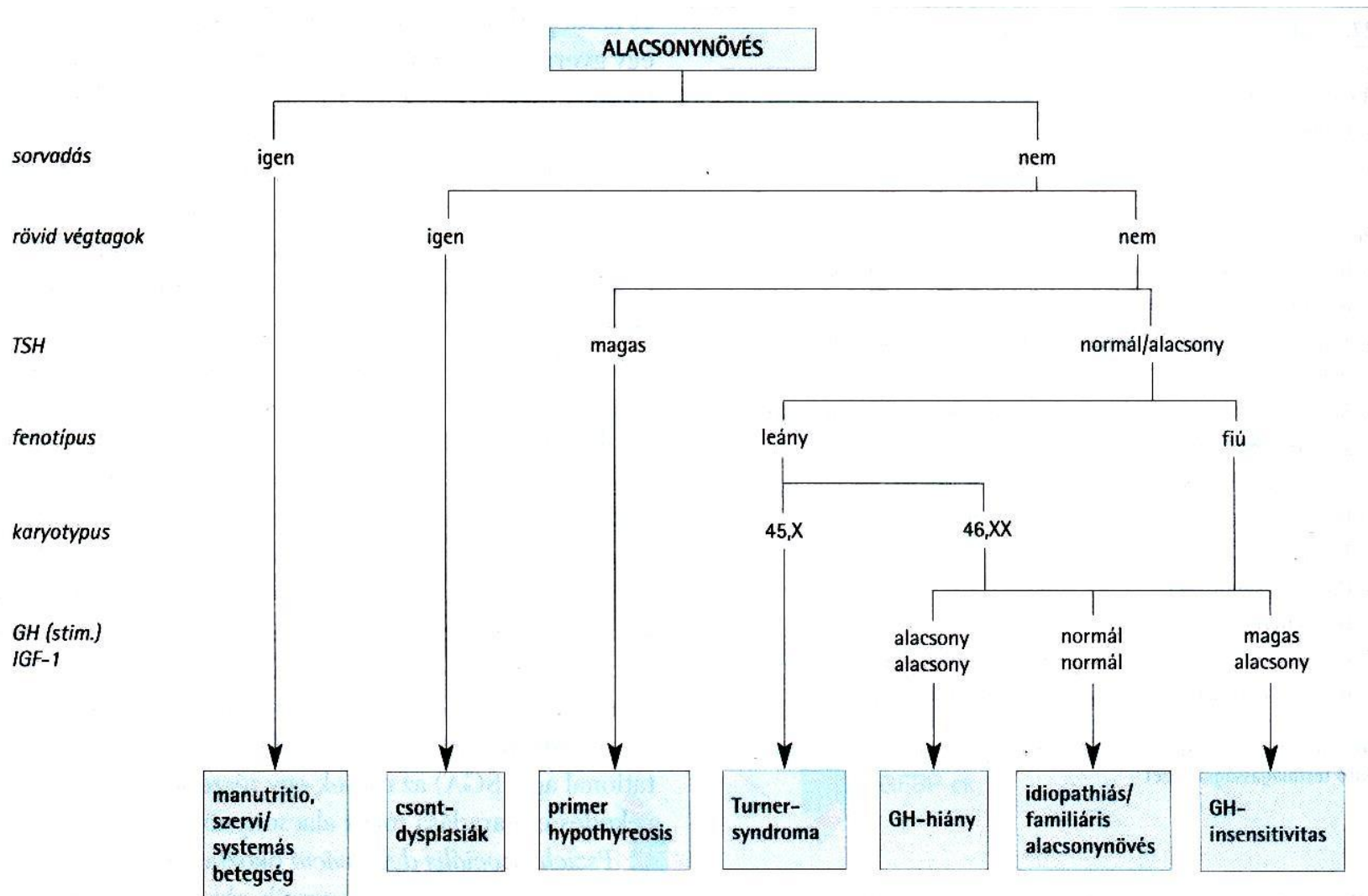
(a)



(b)



Kivizsgálási algoritmus



A növekedési hormon hiányának okai

- Strukturális cerebralis defektusok (septo-opticus dysplasia, hypophysis hypoplasia)
- Neoplasma (craniopharyngeoma)
- Koponyabesugárzás (tumor, leukaemia)
- Perinatalis asphyxia
- Koponyatrauma
- Génhibák
- Idiopathiás

Pituitary Gland Imaging and Outcome

Natascia Di Iorgi • Giovanni Morana • Anna Lisa Gallizia •
Mohamad Maghnie

Fig. 2. Anterior pituitary hypoplasia in a 12-year-old boy with isolated GH deficit. Sagittal T₁-weighted image. Small anterior pituitary lobe housed within a small pituitary fossa. Normal posterior lobe and pituitary stalk.



A súlyos GHD klinikai képe

- **Újszülöttkorban:**
 - hypoglykaemia, elhúzódó icterus, microphallus, cryptorchismus
- **Postnatalisan:**
 - lassú növekedés
 - progresszív növekedési elmaradás (kezelés nélkül mínusz 33-38 cm)
 - BA egyre jobban elmarad az életkortól
 - az arcsontok fejletlenek (babaarc)
 - az izomzat kis tömegű
 - fokozott szubkutan zsírlerakódás (főleg a hasban)



A növekedési hormon hiányának laboratóriumi diagnózisa

- *A random hormon-szint (GH) mérés értéktelen !*
- Stimulációs tesztek szükségesek
 - *ARGININ/CLONIDIN/GLUCAGON*
 - *INSULIN*
- **IGF-1**, (IGFBP3)
- TSH (fT4), cortisol, (FSH, LH), prolactin
- Rtg, MRI

A növekedési hormon (GH) hiánya

- Rendkívül alacsony termet
-5 SDS / mínusz 33-38 cm
- Hatásos és biztonságos terápia
Napi 1x, s.c. injekció
- A kezelés igen költséges

A GH terápia hatása gyermekkorban

Magyar fiúk növekedési standardja

Név: F. D

Mater testmagassága (cm): 139,3

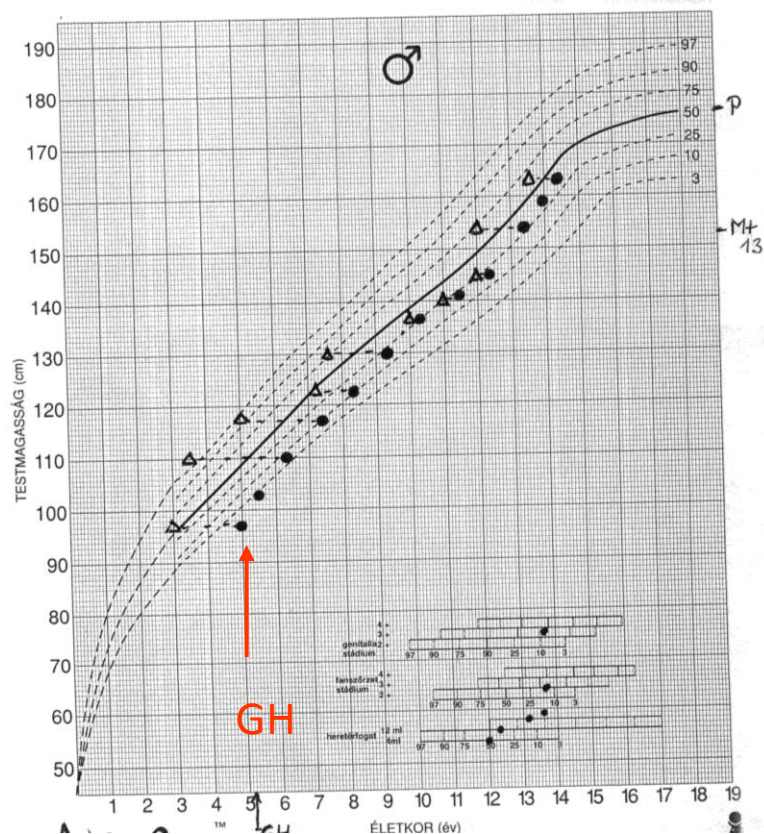
Pater testmagassága (cm): 176,3

Szül. idő: 1991.05.03.

Szül. hossz (cm): 47

Szül. súly (kg): 3,0

Gest. kor (hét): 40.



Arginin teszt:

GHcsúcs: **2,8** ng/ml

ITT:

GHcsúcs: **3,7** ng/ml

Dg: **Izolált GH
hiány**

Th: 25-35 ug/kg/die
s.c. GH inj.

A növekedési hormon (GH) injekció beadására használt eszközök



HumatroPen 6 mg HumatroPen 12 mg HumatroPen 24 mg



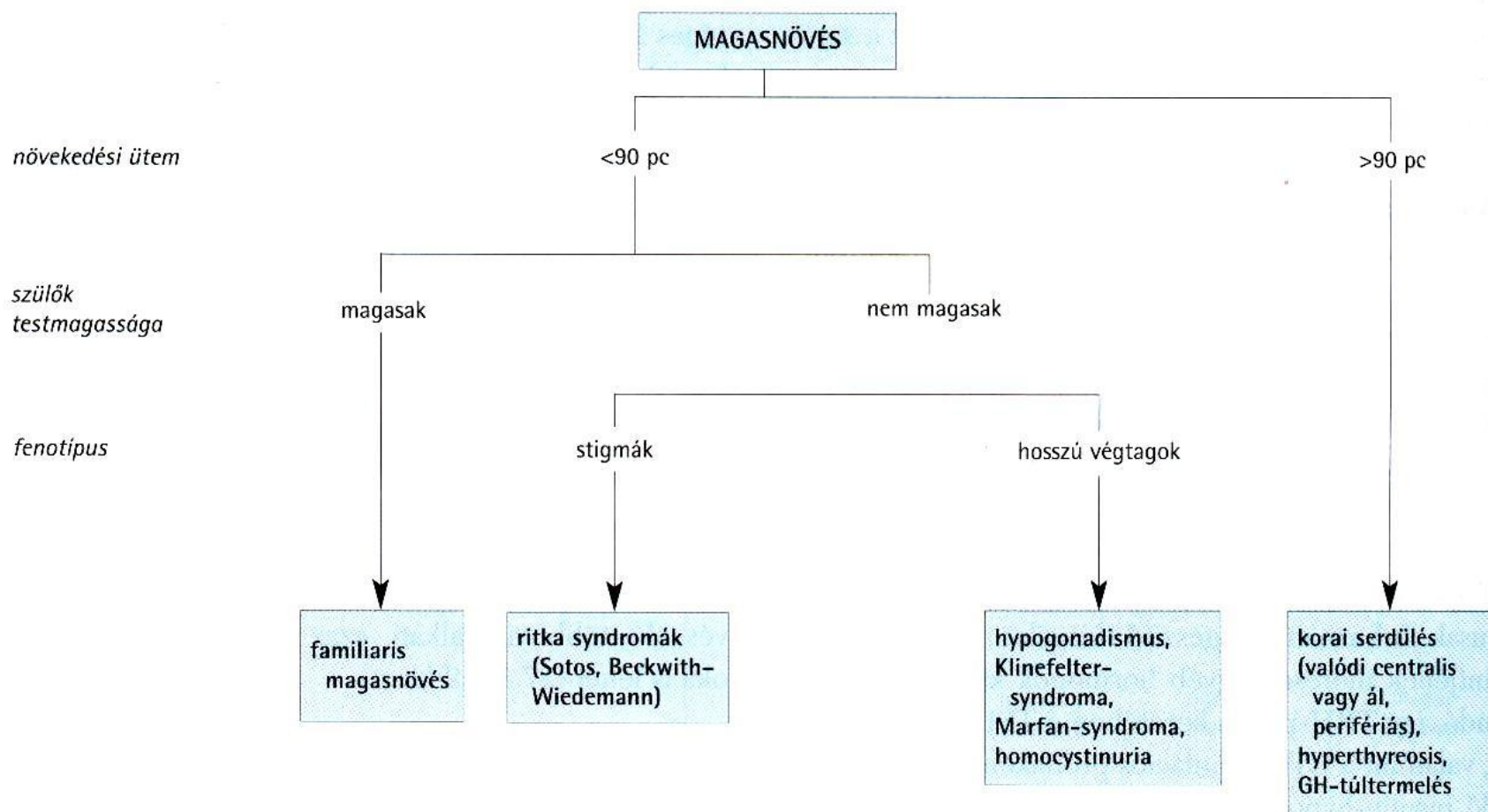
A növekedési hormon kezelés indikációi

- 1985 **Gyermekkori növekedési hormon hiány**
- 1993 **Krónikus veseelégtelenség**
- 1996 **Felnőttkori növekedési hormon hiány**
- 1997 **Turner-szindróma**
- 2000 **Prader-Willi-szindróma***
- 2001 **SGA újszülöttek***
- 2003 **Idiopathias alacsony növés (Eu-ban NEM)**
- 2006 **SHOX géndeficiencia***
- 2007 **Noonan-szindróma (Eu-ban NEM)**

A magasnövés okai

- Alkati, familiaris magas termet
- Hormontermelés vagy – hatás zavara
 - GH-t termelő daganat
 - Hypogonadizmus (Klinefelter-sy)
- Szindróma részeként
 - Marfan-sy (homocisztinuria)
 - Cerebralis gigantizmus (Sotos-sy)
 - Beckwith-Wiedemann-sy
 - XYY-sy

Kivizsgálási algoritmus





Köszönöm a megtisztelő figyelmet!