

Zu klein – zu gross

Was soll, was kann der Kinderarzt tun?

Anlässlich eines Workshops an der diesjährigen SGP-Jahresversammlung in St. Gallen fasste Prof. Dr. med. Dagmar l'Allemand-Jander, Fachärztin für Kinderheilkunde und Jugendmedizin und pädiatrische Endokrinologin am Ostschweizer Kinderspital, die wichtigsten Aspekte rund um Klein- und Grosswuchs zusammen.

Wenn es um die Beurteilung von Wachstumsproblemen geht, ist die korrekte Messung der Grösse von zentraler Bedeutung. Für Dagmar l'Allemand ist Messen deshalb Chefsache. In den ersten 24 Lebensmonaten soll die Körperlänge des Kindes mithilfe einer geeichten Messschublade ermittelt werden. Wichtig ist, dass das Kind dabei einatmet, eine sanfte Streckung an den Mastoiden erfolgt und mindestens ein Fuss in einem 90-Grad-Winkel auf dem Messbrett aufliegt. Im Stehen sind die Kinder im Durchschnitt 0,7 cm kleiner. Falls das Kind im Stehen gemessen wird, muss diese Differenz vor dem Übertragen des Wertes in den neuen Längskurven berücksichtigt werden. Beim Messen im Stehen mit Hilfe eines geeichten und an der Wand fixierten Messbrettes sollte das Kind ebenfalls einatmen. Seine Knie müssen durchgestreckt sein und die Fersen Bodenkontakt haben. Auch in dieser Position soll der Kinderarzt den Kopf durch eine sanfte Streckung an den Mastoiden so positionieren, dass sich die Ohröffnungen und der Boden der Augenhöhlen auf gleicher Höhe befinden. Regelmässige Kontrollen des Wachstums sind wichtig, um zu prüfen, ob sich die Körperlänge eines Kindes in dem von seinen Genen vorgegebenen Zielbereich befindet (siehe Kasten).

Messen ist Chefsache.

Wachstumskurven

Vor einigen Jahren wurden neue Wachstumskurven in der Schweiz eingeführt, die nicht unumstritten sind. Während die Kurven für Kinder von 0 bis 5 Jahren auf WHO-Daten von gesunden und gestillten Kindern aus fünf Kontinenten basieren, wurden die Kurven für Kinder und Jugendliche von 5 bis 18 Jahren mithilfe von Daten der WHO und von US-amerikanischen Kindern ermittelt. Die neuen Wachstumskurven berücksichtigen gemäss l'Allemand die Situation in der Schweiz zu wenig. Deren Einführung hat dazu geführt, dass heute weniger Kinder

eine frühzeitige Diagnose und damit auch eine adäquate Therapie wegen Klein- beziehungsweise Grosswuchs erhalten. Das ist problematisch, denn bei Wachstumsstörungen ist das Behandlungsfenster auf die Jahre vor der Pubertät limitiert.

Vorgehen bei Verdacht auf Wachstumsstörung

Bei auffälligem Wachstum stellen sich manche Kinderärztinnen und Kinderärzte die Frage, wann sie ihre Patienten an eine Spezialistin oder einen Spezialisten verweisen sollen. Dagmar l'Allemand empfiehlt folgendes Vorgehen: «Um eine erste Beurteilung der Situation vornehmen zu können, sollte der Kinderarzt neben dem sorgfältigen Messen und Protokollieren des Wachstums das Kind auf chronische Krankheiten oder Beschwerden untersuchen und Geburtsgewicht und -länge sowie die Grösse der Eltern erfragen.» Allerdings entsprechen die elterlichen Angaben zu ihrer Grösse oft nicht der Realität: Während normalgrosse Mütter ihre Grösse meist korrekt angeben, überschätzen sich normalgrosse Väter im Durchschnitt um 2 cm. Deshalb rät die Referentin, auch die Eltern zu messen. Nur so liesse sich die Zielgrösse des Kindes genau berechnen. Eine weitere wichtige Information ist die Pubertätsentwicklung der Eltern. Waren die Eltern «late bloomers», wird das Kind ebenfalls eher spät in die Pubertät kommen, und der Wachstumsspurtritt bei ihm vergleichsweise später ein. Nicht zuletzt kann der Kinderarzt die biologische Reife anhand von Pubertätszeichen und Zahnwechsel bestimmen.

Um Wachstumsstörungen auszuschliessen, empfiehlt l'Allemand, die Messung der Grösse nach 6 Monaten zu wiederholen und die Wachstumsgeschwindigkeit zu berechnen. Knickt die Wachstumskurve nach unten oder oben, also verzögert oder beschleunigt sich das Wachstum plötzlich, ist eine frühzeitige Überweisung an den Spezialisten erforderlich. Aufgrund seiner Erfahrung ist ein pädiatrischer Endokrinologe eher in der Lage, das Wachstum und die Körperproportionen zu beurteilen und die notwendigen Laboruntersuchungen zu veranlassen. Auch Handröntgenbilder werden besser von einem pädiatrischen Endokrinolo-

Kasten:

So lässt sich die Zielgrösse berechnen

Mädchen:

$$\frac{\text{Grösse der Mutter} + \text{Grösse des Vaters (in cm)}}{2} - 6,5 \text{ cm}$$

Jungen:

$$\frac{\text{Grösse der Mutter} + \text{Grösse des Vaters (in cm)}}{2} + 6,5 \text{ cm}$$

Der Zielgrössenkanal lässt sich durch Addieren und Subtrahieren von 8,5 cm berechnen.

gen interpretiert, denn nur bei gesunden Kindern lassen diese Bilder eine zuverlässige Endgrössenprognose zu.

Ursachen von Kleinwuchs

Im ersten Lebensjahr wird das Wachstum des Kindes vor allem durch die Ernährung und ab dem zweiten Lebensjahr durch die Gene beeinflusst. Kleinwuchs tritt mit oder ohne verzögerte Knochenreifung auf. Liegt eine verzögerte Knochenreifung vor, muss abgeklärt werden, ob es sich um eine konstitutionelle Verzögerung des Wachstums und der Pubertät handelt, die gemäss l'Allemand in der Klinik sehr häufig beobachtet wird. Ist dies nicht der Fall, muss untersucht werden, ob eine chronische Krankheit, wie zum Beispiel eine Zöliakie oder eine Niereninsuffizienz, oder ein hormonelles Problem, wie zum Beispiel eine Hypothyreose oder ein Wachstumshormonmangel, für die unzureichende Grösse verantwortlich sind.

Wenn die Knochenreifung nicht verzögert ist, kann es sich um familiär bedingten Kleinwuchs handeln, der keiner Behandlung bedarf, oder um eine Störung, wie zum Beispiel das Turner-Syndrom, das Silver-Russell-Syndrom oder um eine Knochen- und Knorpelbildungsstörung. Bei manchen Kindern hat sich das Wachstum bereits intrauterin verzögert, und sie kommen mit einer für das Gestationsalter zu kleinen Körperlänge und/oder einem zu niedrigen Geburtsgewicht zur Welt. Bei 10 Prozent dieser SGA-Kinder (small for gestational age) findet innert zweier Jahre kein Aufholwachstum statt. Um ihre genetisch vorgegebene Zielgrösse (nahezu) zu erreichen, sind sie auf zusätzliches Wachstumshormon angewiesen.

Ursachen des Wachstumshormonmangels

In ihrem Referat differenzierte l'Allemand zwischen funktionellen, angeborenen und erworbenen Ursachen des Wachstumshormonmangels. Zur ersten Gruppe gehört die konstitutionelle Entwicklungsverzögerung, bei der eine relative Wachstumshormoninsuffizienz vorliegt (zu wenig für das entsprechende Alter). Bei davon betroffenen Kindern kommt keine Wachstumshormonbehandlung zum Einsatz, weil sie die Endgrösse nicht verbessert.

Zu den angeborenen Ursachen gehören isolierte oder multiple Hypophysenhormonausfälle und familiäre Syndrome (z.B. der LHX3-Gendefekt mit dem klinischen Bild von Hypopituitarismus und Einschränkung der Halsrotation). Zu einem Wachstumshormonmangel kann es aber auch durch ein peri- oder postpartales schweres Schädel-Hirn-Trauma, Infektionen, wie zum Beispiel Meningitis oder Enzephalitis, ZNS-Tumoren (Kompression, Radiatio), eine Chemotherapie oder eine Langerhans-Zell-Histiozytose kommen. Nicht zuletzt können auch eine Hypothyreose und psychosoziale Deprivation zu einem reversiblen Wachstumshormonmangel führen.

In der Schweiz ist eine Behandlung mit Wachstumshormon für die Indikationen Wachstumshormonmangel, SGA, Ullrich-Turner-Syndrom, Prader-Labhart-Willi-Syndrom, das Noonan-Syndrom, SHOX-Mutation und Niereninsuffizienz zugelassen.

Frühe Abklärung

Bei der Kleinwuchsdiagnostik geht es immer um den Ausschluss chronischer Erkrankungen. Abgeklärt werden sollen Kinder, die für ihr Alter und ihre Reife zu klein sind oder deren Grösse nicht zum familiären Muster passt. Auch wenn die Wachstumsgeschwindigkeit zu gering ist, muss das Kind untersucht werden, das heisst, wenn diese mehr als 6 Monate lang unter der dritten Perzentile oder im Alter von über 2 Jahren unter der 25. Perzentile liegt ($v > 6 m < P.3$ oder $> 2 J. < P.25$). Dagmar l'Allemand wies darauf hin, dass die Diagnostik so früh wie möglich, optimal zwischen dem 4. und 6. Lebensjahr, stattfinden soll. Sie erklärt: «Je früher eine adäquate Therapie begonnen wird, desto grösser sind die Chancen, dass das Kind später eine Endgrösse erreicht, die der genetisch vorgesehene Zielgrösse (nahezu) entspricht.» Nach der Pubertät kann die Grösse im Erwachsenenalter nur noch mit einer chirurgischen Extremitätenverlängerung angepasst werden.

Therapie bei Hochwuchs

Hochwuchs definiert sich als ein Wachstum über der 97. Perzentile. In 90 Prozent der Fälle handelt es sich um familiären Hochwuchs. Häufig steckt hinter Hochwuchs aber auch eine konstitutionelle Entwicklungsbeschleunigung oder eine Pubertas praecox. Um dies festzustellen, bedarf es eines Pubertäts- und Zahnstatus sowie einer Knochenalterbestimmung. Diese diagnostischen Möglichkeiten werden auch bei einer konstitutionellen Entwicklungsverzögerung genutzt, wenn bei Mädchen keine Brustentwicklung bis zum 13. Geburtstag vorliegt beziehungsweise das Hodenvolumen bei Knaben am 14. Geburtstag kleiner als 3 ml ist.

Heute ist die medikamentöse Therapie des Hochwuchses umstritten und nur indiziert, wenn die Wachstumsprognose bei einem Jungen über 205 cm und bei einem Mädchen über 185 cm liegt oder das Kind an einer Skoliose leidet. Dagmar l'Allemand setzt bei hochwüchsigen Mädchen mit einer Skelettreife unter 12 Jahren natürliche Östrogene ein. Die Therapie kann die Ovarfunktion und die Fertilität langfristig reduzieren. Zudem gibt es Hinweise, dass das Risiko für ein Melanom steigt. Bei Jungen sollte eine Therapie spätestens begonnen werden, wenn die Skelettreife einem Alter von 15 Jahren entsprechen würde. Durch die Gabe von Testosteron kann die Endgrösse um 5,5 bis 15,5 cm reduziert werden. Umstritten ist, ob die Behandlung zu einer Reduktion der Spermato-genese führt. Die Epiphysiodese ist eine weitere Möglichkeit, das Wachstum frühzeitig zu stoppen. Die vorzeitige Schliessung der Wachstumsfuge im Knie führt zu einer durchschnittlichen Reduktion der Grösse um 4,1 cm gegenüber der Prognose beziehungsweise zu einer Reduktion des Restwachstums um 33 Prozent. In Skandinavien setzt sich die operative Extremitätenverkürzung immer mehr durch.

Susanna Steimer Miller

Quelle: Workshop «Endokrinologie: Zu gross, zu klein – was kann, was soll der Kinderarzt tun?» anlässlich der Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie in St. Gallen, 1. Juni 2017.