



Störungen des Wachstums

02. 05. 2014

Prof. Dr. Marianne Wigger
Universitäts Kinder- und Jugendklinik Rostock

Abweichungen von der „Norm“
bedeuten für den Betroffenen im
gesellschaftlichen Kontext ein großes
Problem,

so auch Abweichungen von der
„üblichen“ Körperhöhe: - Kleinwuchs
- Hochwuchs

Wachstumsphase

- 9 Monate bis 20 (21) Jahre



Zentrale Bedeutung
in der Kinder- und Jugendmedizin

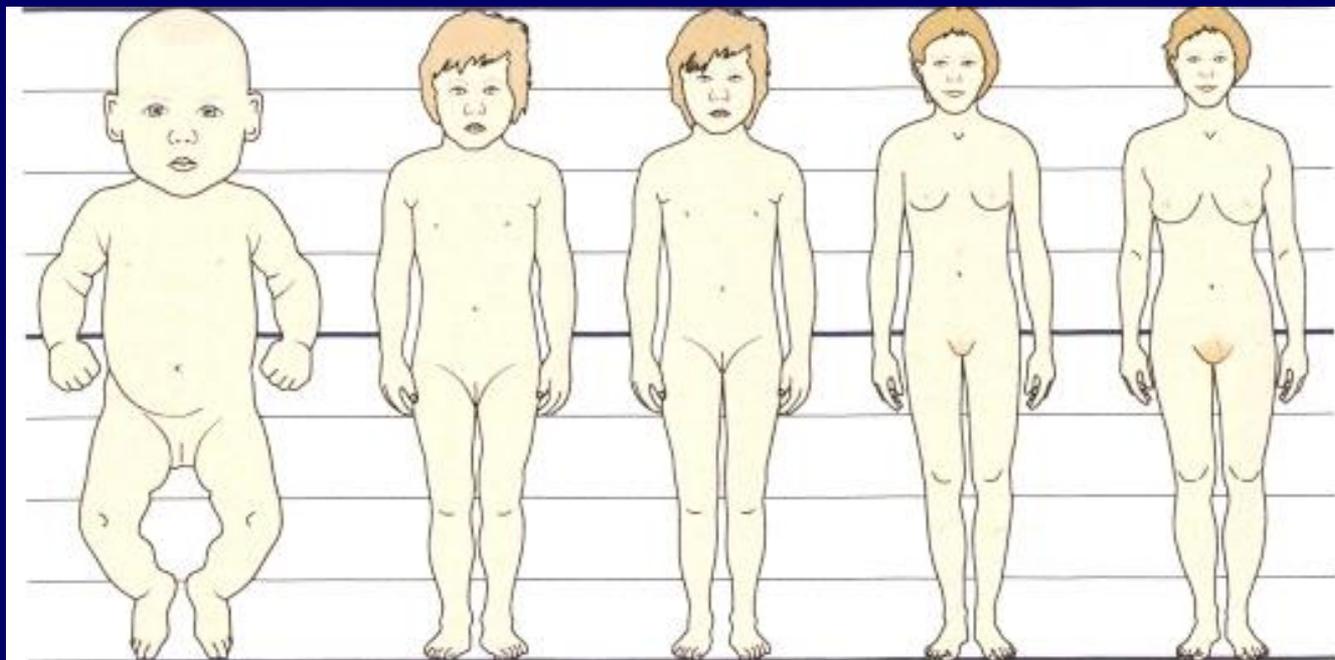
- Adäquates Wachstum als Maßstab für die Gesundheit eines Kindes
- Wachstumsstörungen



Erkrankung??

Beurteilung des natürlichen Wachstumsverlaufes

Natürliches Wachstum und Entwicklung der Körperproportionen

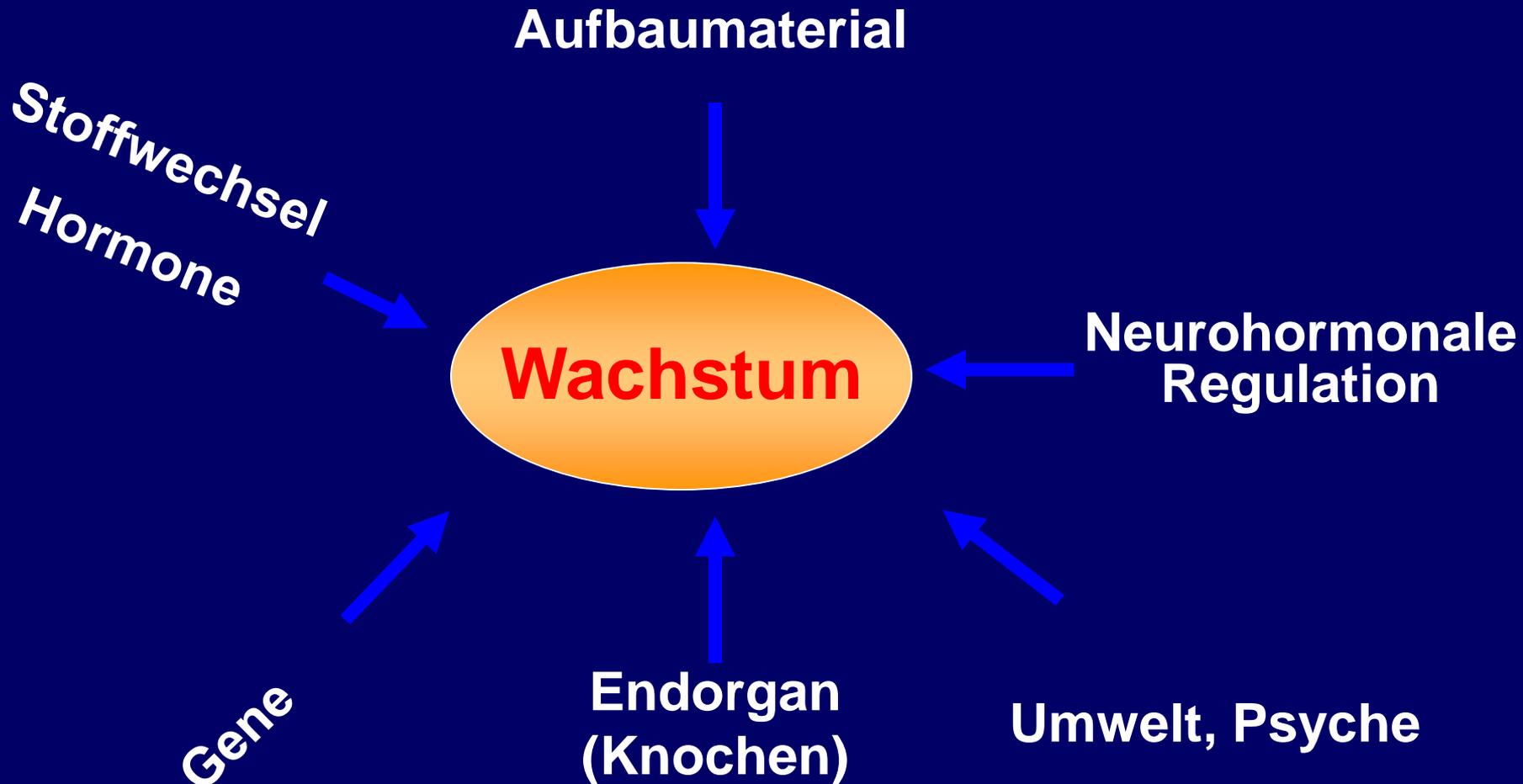


Neugeborenes 2 Jahre 6 Jahre 12 Jahre 25 Jahre

Abb. 2.4 Veränderungen der Körperproportionen im Verlauf der Entwicklung (aus Gortner, L., Meyer, S., Sitzmann, F.C., Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2012).

- Wachstum ist gekennzeichnet durch eine große **natürliche Variationsbreite**
- Wachstum hängt von vielen **Faktoren** ab

Einflußfaktoren auf das Wachstum



Beurteilung des Wachstums

anhand von

Wachstumskurven

erstellt auf der Grundlage

longitudinaler Wachstumsdaten

Methoden zur Erfassung der Körperlänge

Körperhöhe

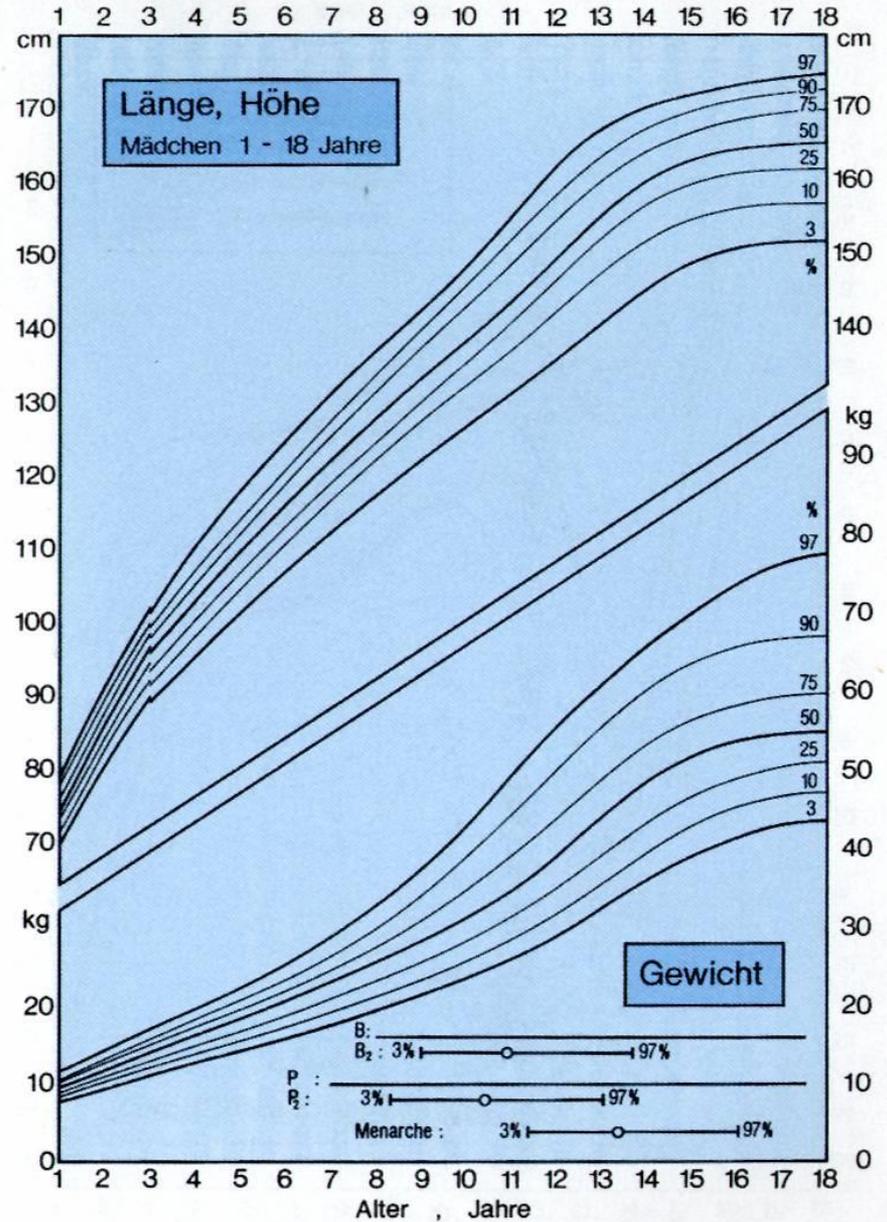
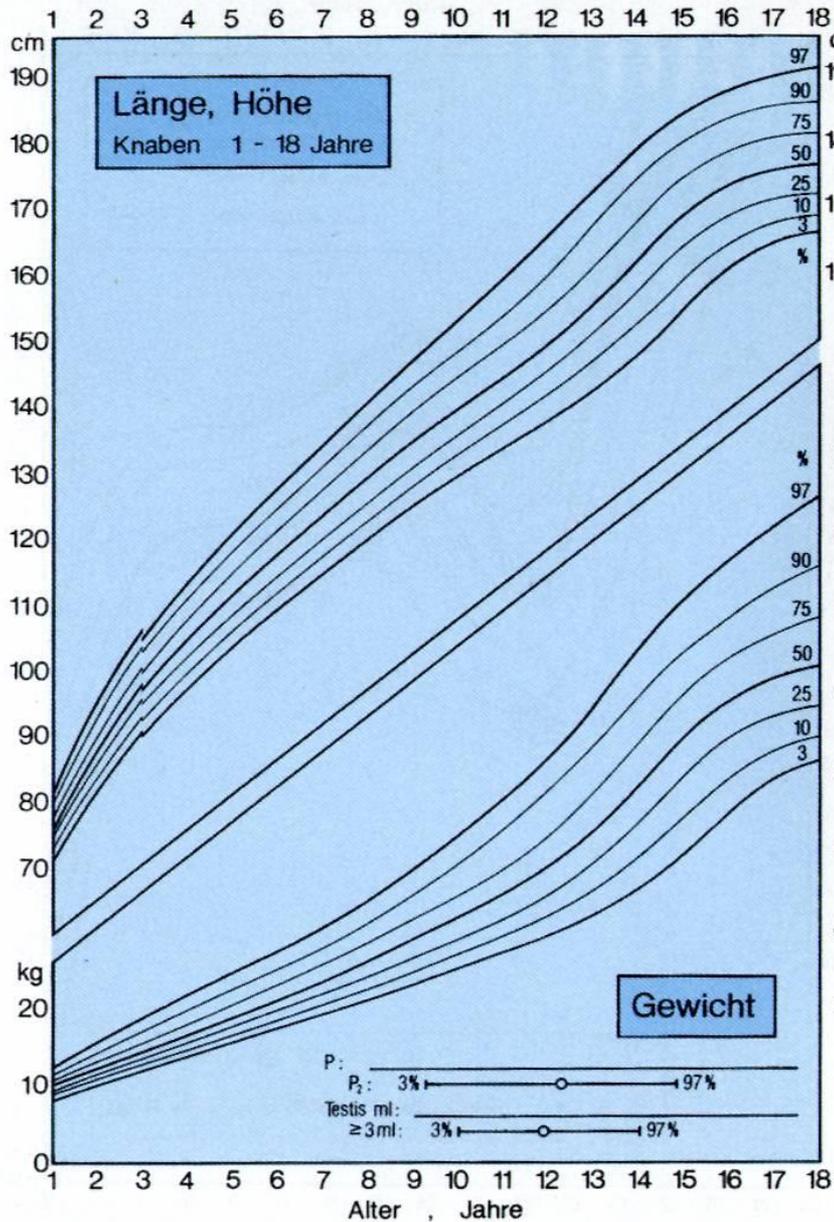
MEASUREMENT OF LENGTH



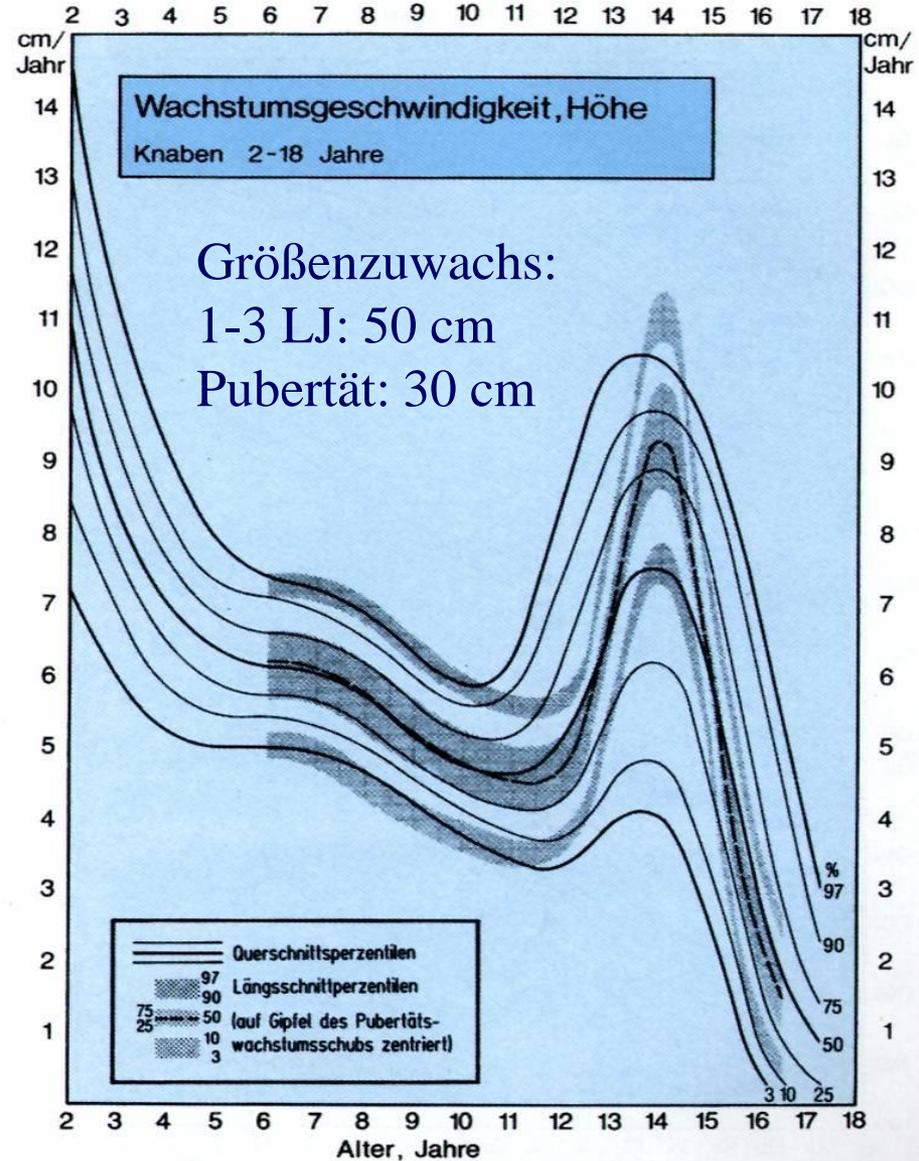
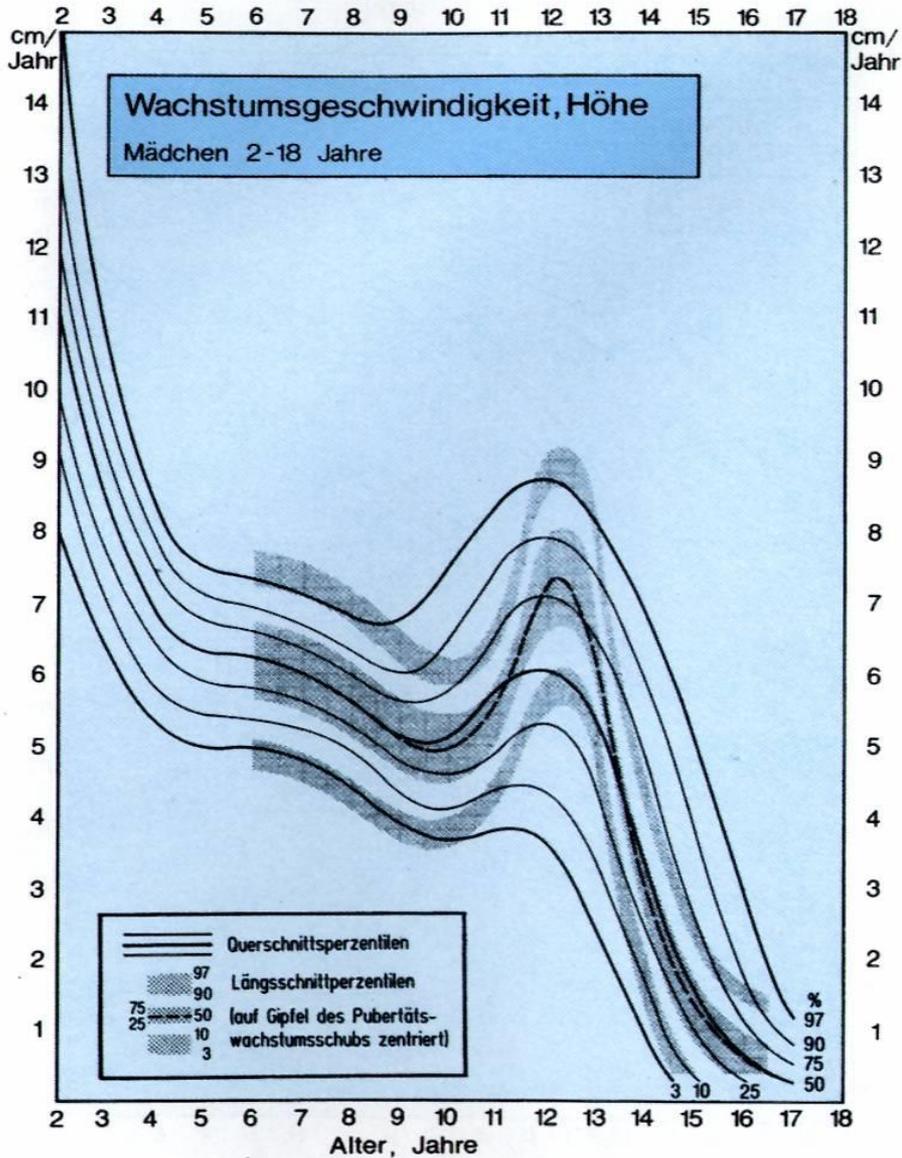
MEASUREMENT OF HEIGHT



Körperlängen-/ Gewichtsentwicklung



Wachstumsgeschwindigkeit



Wachstumsformen



- Kleinwuchs
- Normalwuchs
- Hochwuchs



Kleinwuchs

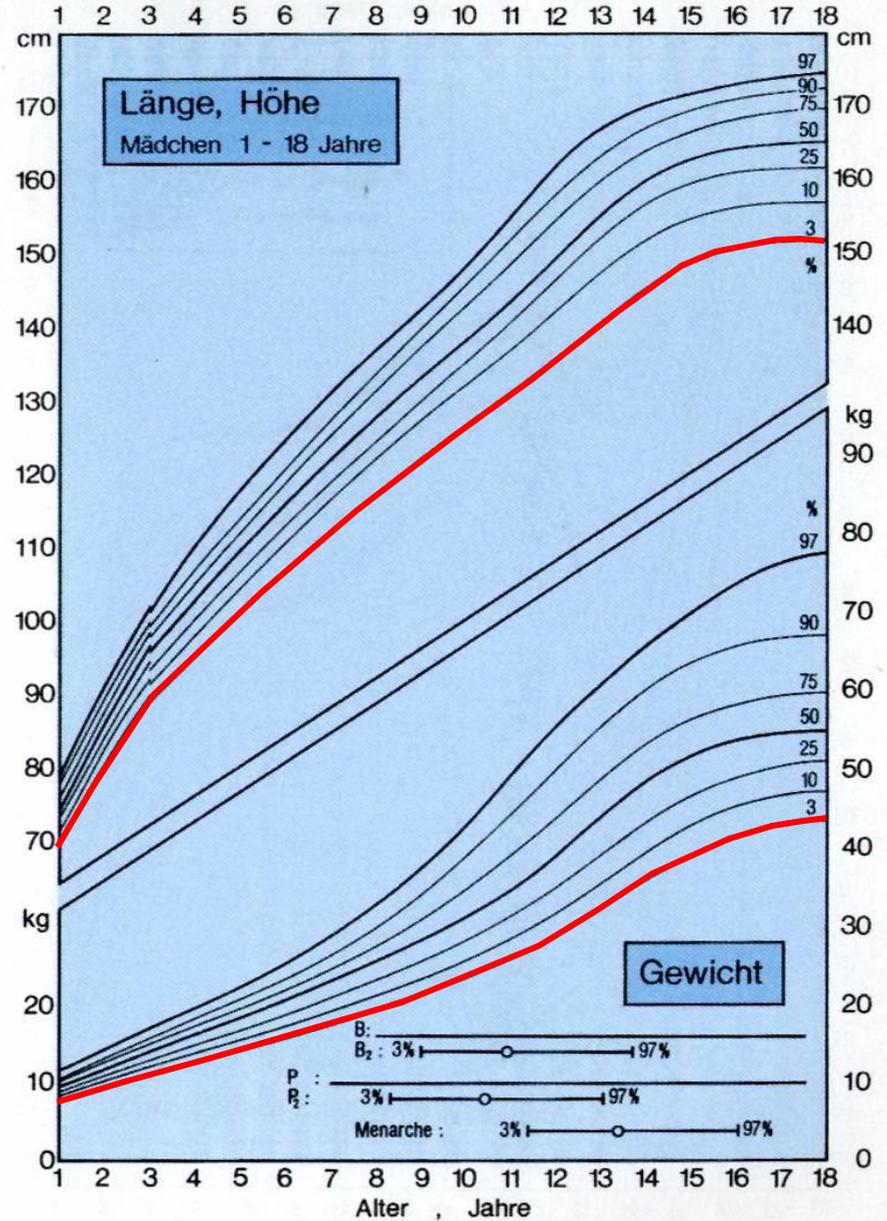
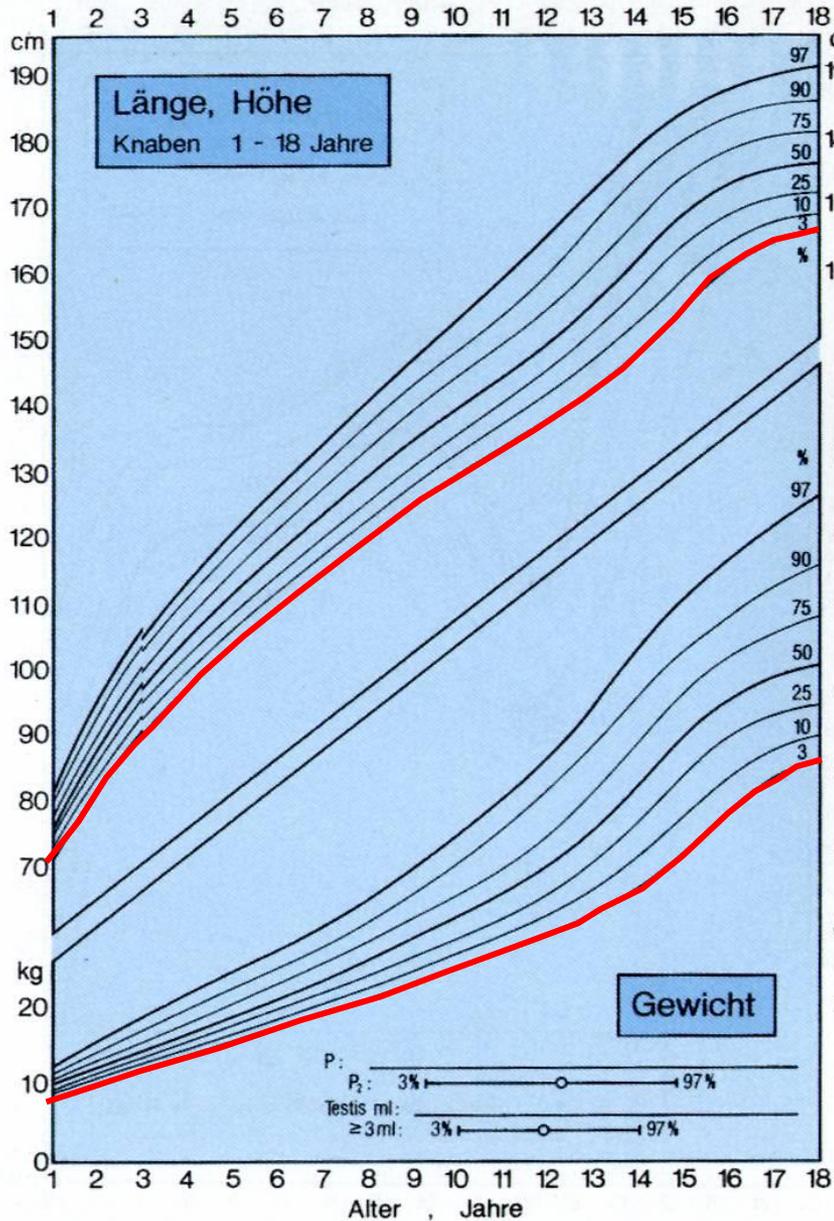
- Körperlänge / Körperhöhe < 3. Perzentile
- Körperlänge / Körperhöhe < 2 SDS

Endlängen / Endgrößen

Frauen < 153 cm

Männer < 167 cm

Körperlängen-/ Gewichtsentwicklung



Hochwuchs

- Körperlänge / Körperhöhe > 97. Perzentile
- Körperlänge / Körperhöhe + 2 SDS

Endlängen / Endgrößen

Frauen > 175 cm

Männer > 192 cm

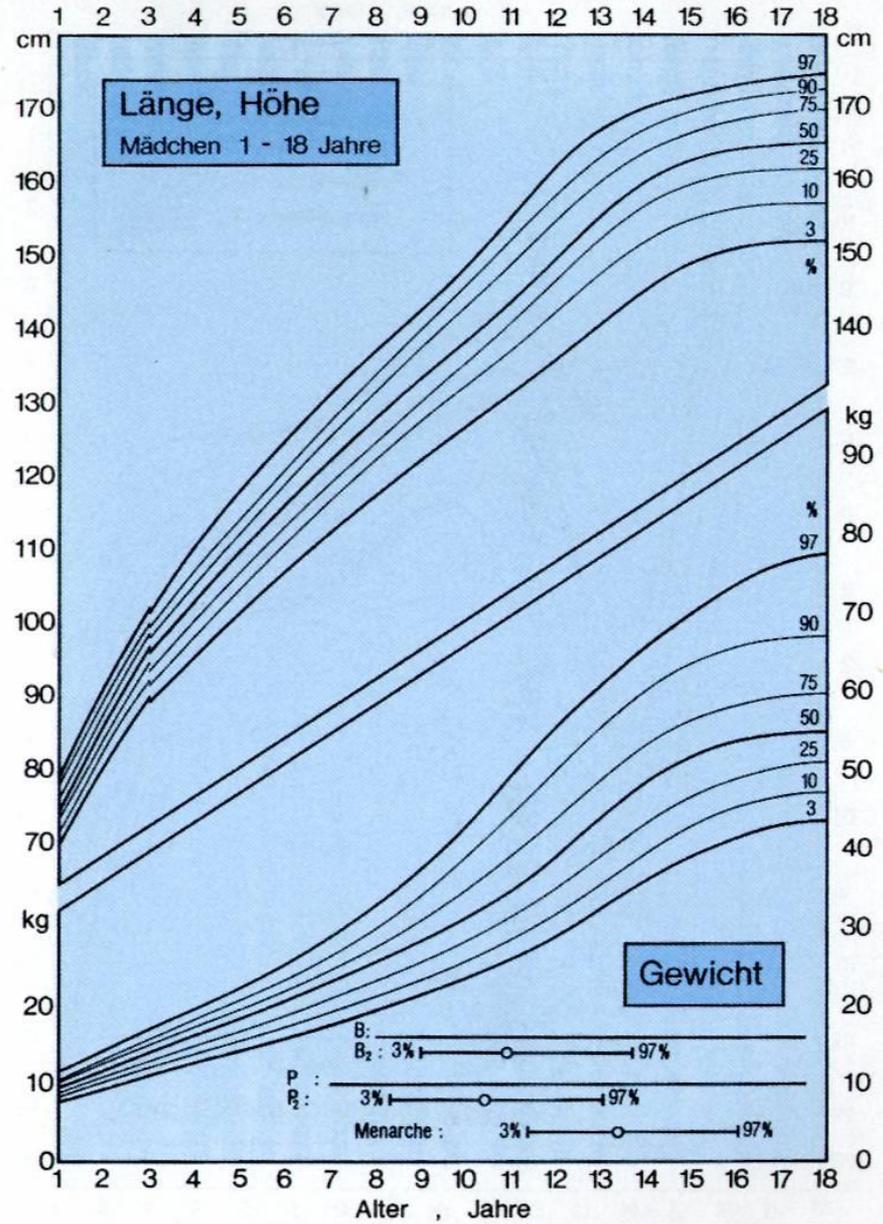
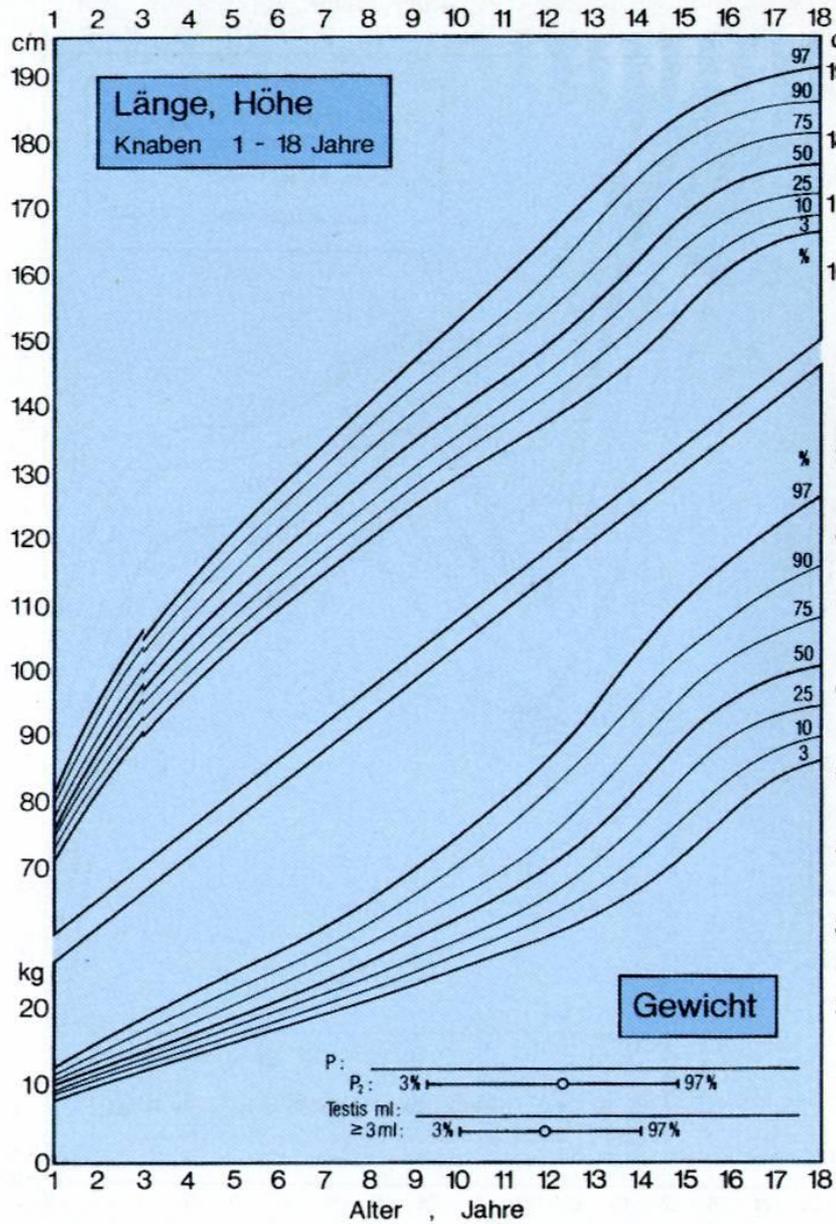
Therapie?

> 185 cm

> 205 cm



Körperlängen-/ Gewichtsentwicklung



- **Kleinwuchs** ist das größte Problem
- Hochwuchs meistens ein Problem für Mädchen



Kleinwuchs ist der häufigere Konsultationsgrund beim Kinderarzt

Wann sollte eine Überweisung zum

„Wachstumsspezialisten“

bei V. a. Kleinwuchs erfolgen?

Überweisung zum „Wachstumsspezialisten“

Alter

- 0 - 3 Jahre Körperhöhe - 3 SDS
- 3 – 10 Jahre Wachstumsgeschw. < 25.Pc.
Körperhöhe < 3. Pc.
= - 2 SDS
- Jedes Alter Skelettdisproportionen
Hinweise auf ossäre oder
syndromale Störungen

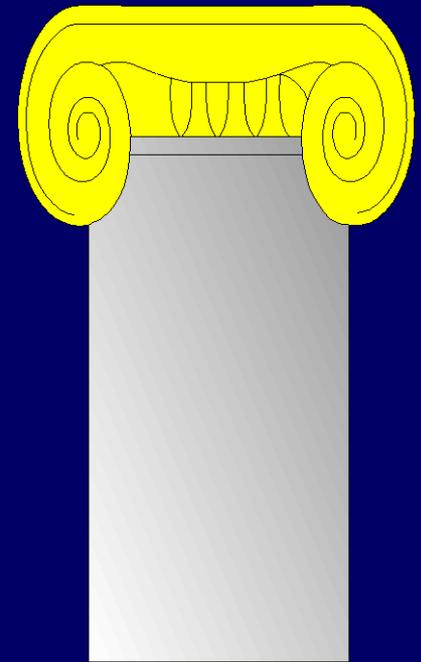
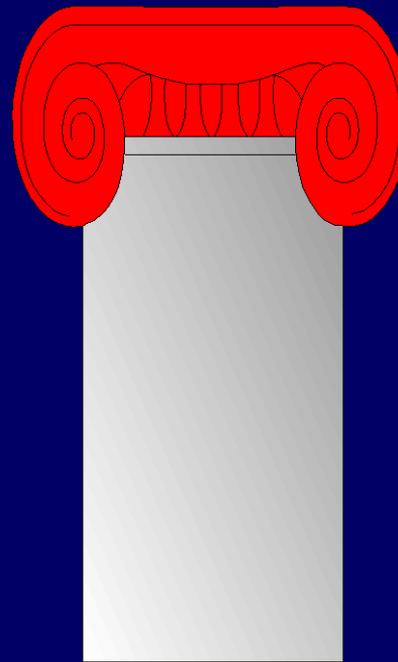
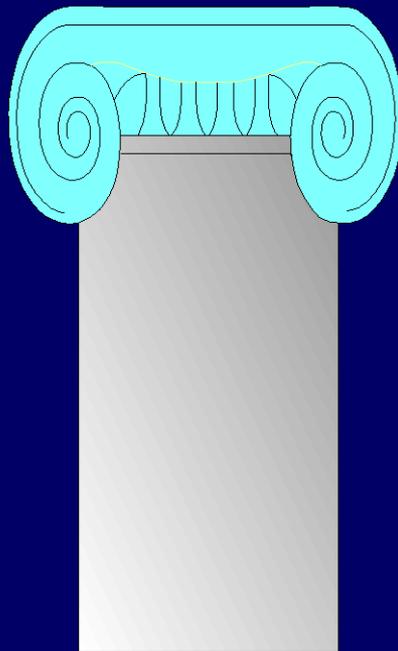
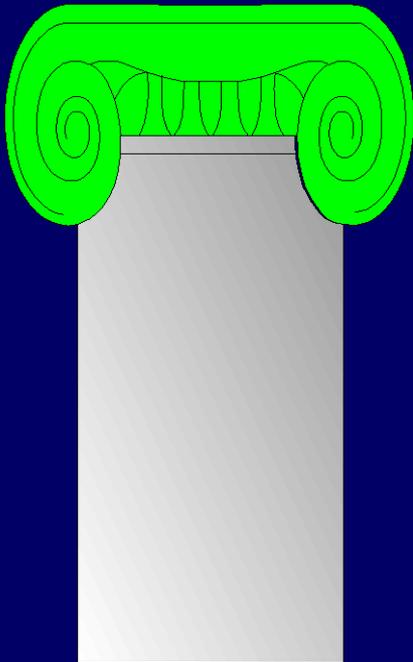
Diagnostik bei Kleinwuchs

Auxologie

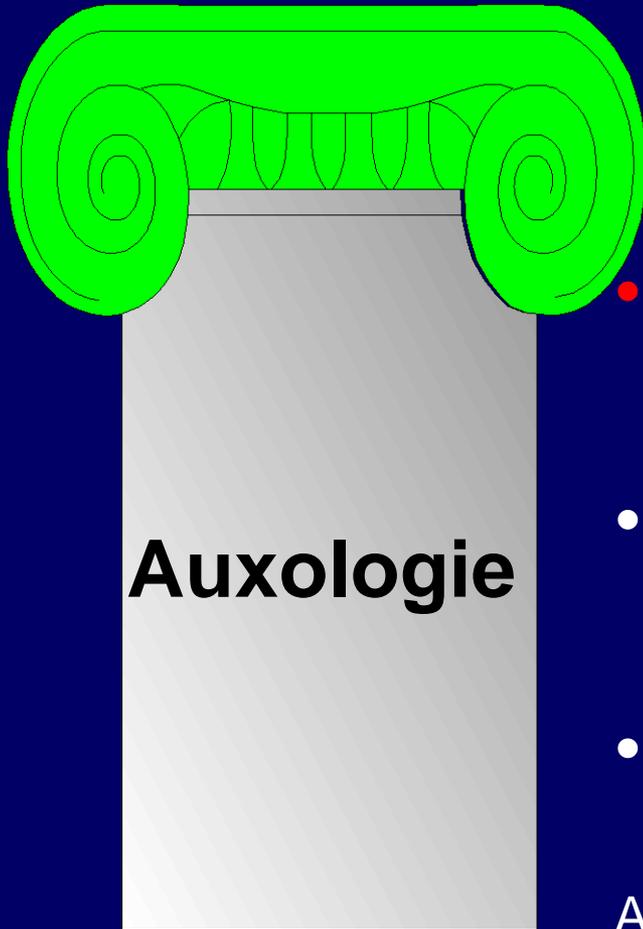
Anthropometrie

Radiologie

Labor



Diagnostik bei Kleinwuchs



- **Größe / Gewicht bei Geburt**
- Wachstum seit Geburt
- Genetische Zielgröße

Auxologie = Lehre vom menschlichen Körperwachstum („auxe“ Griech. Wachstum)

Intrauteriner Kleinwuchs (IUGR)

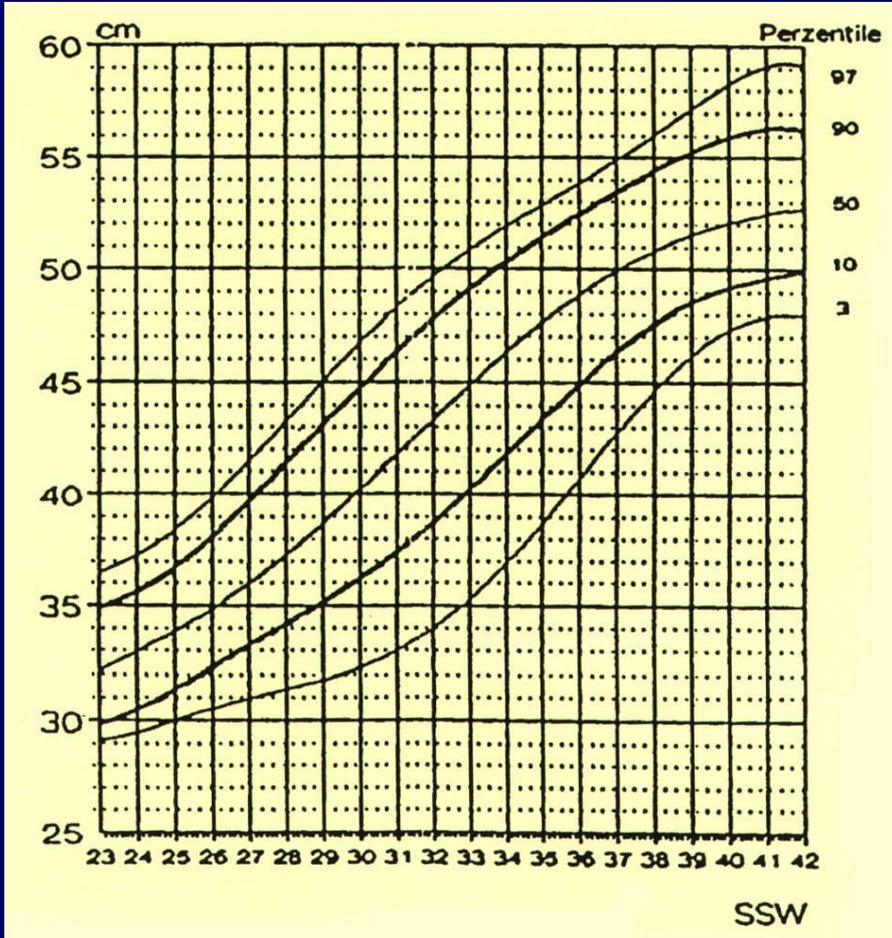


Ursachen

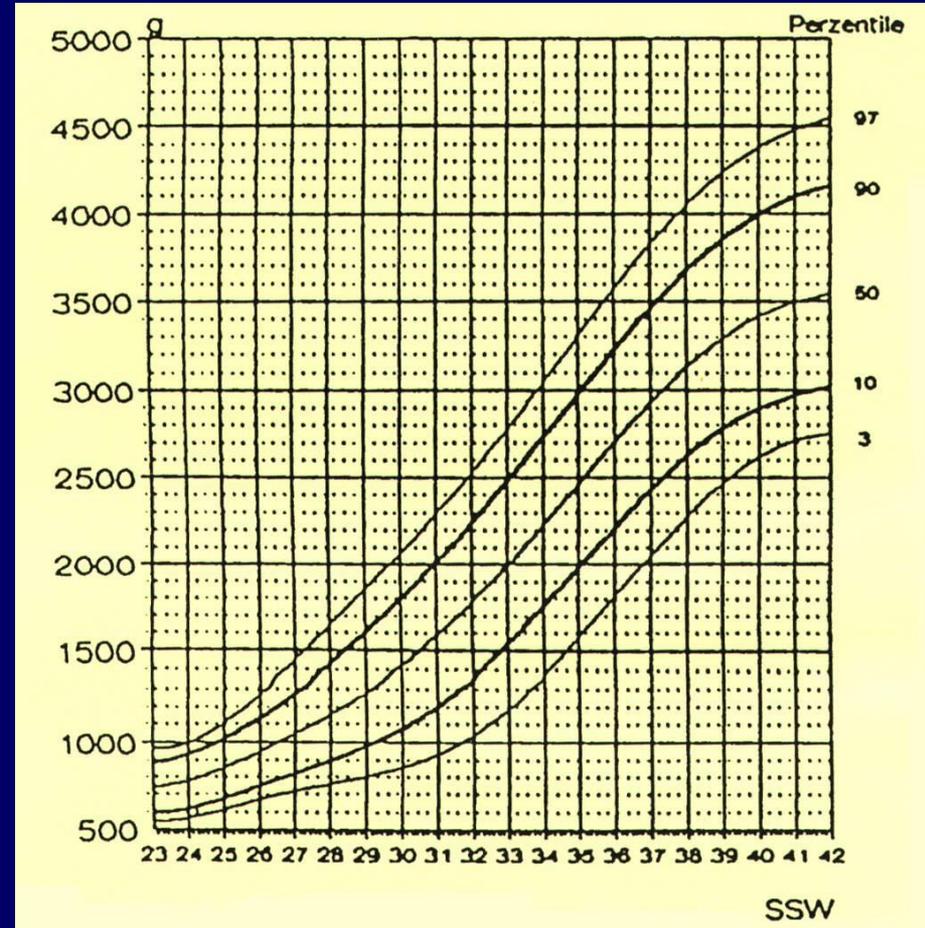
- Placentainsuffizienz (chron.)
- Pränatale Infektion
- Genetische Veränderungen
- Exogene Faktoren: Alkohol, Nikotin

Aber: Bei ca. 80 % der SGA-Kinder findet sich keine Ursache.

Beurteilung neugeborener Kinder

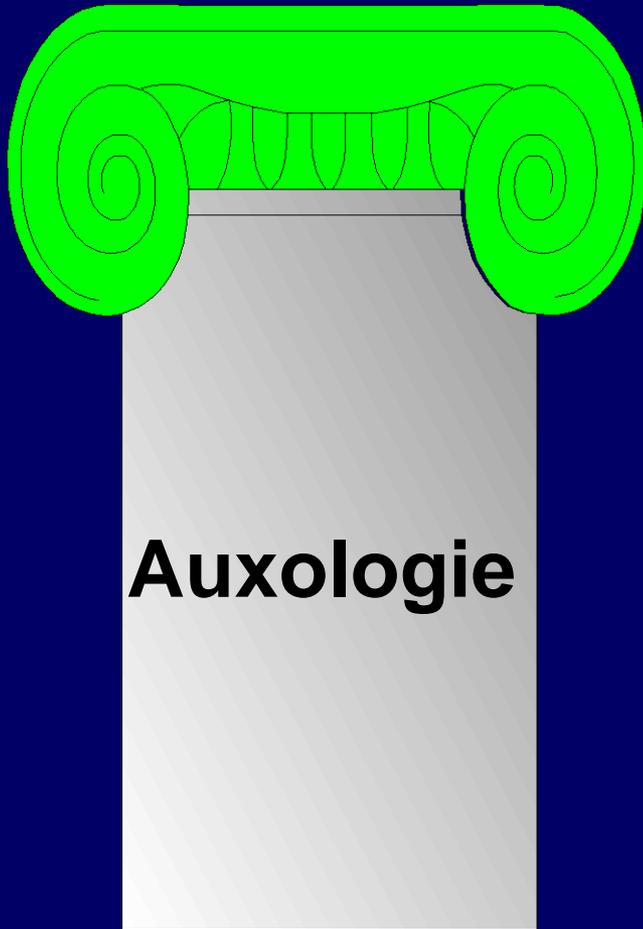


Körperlänge



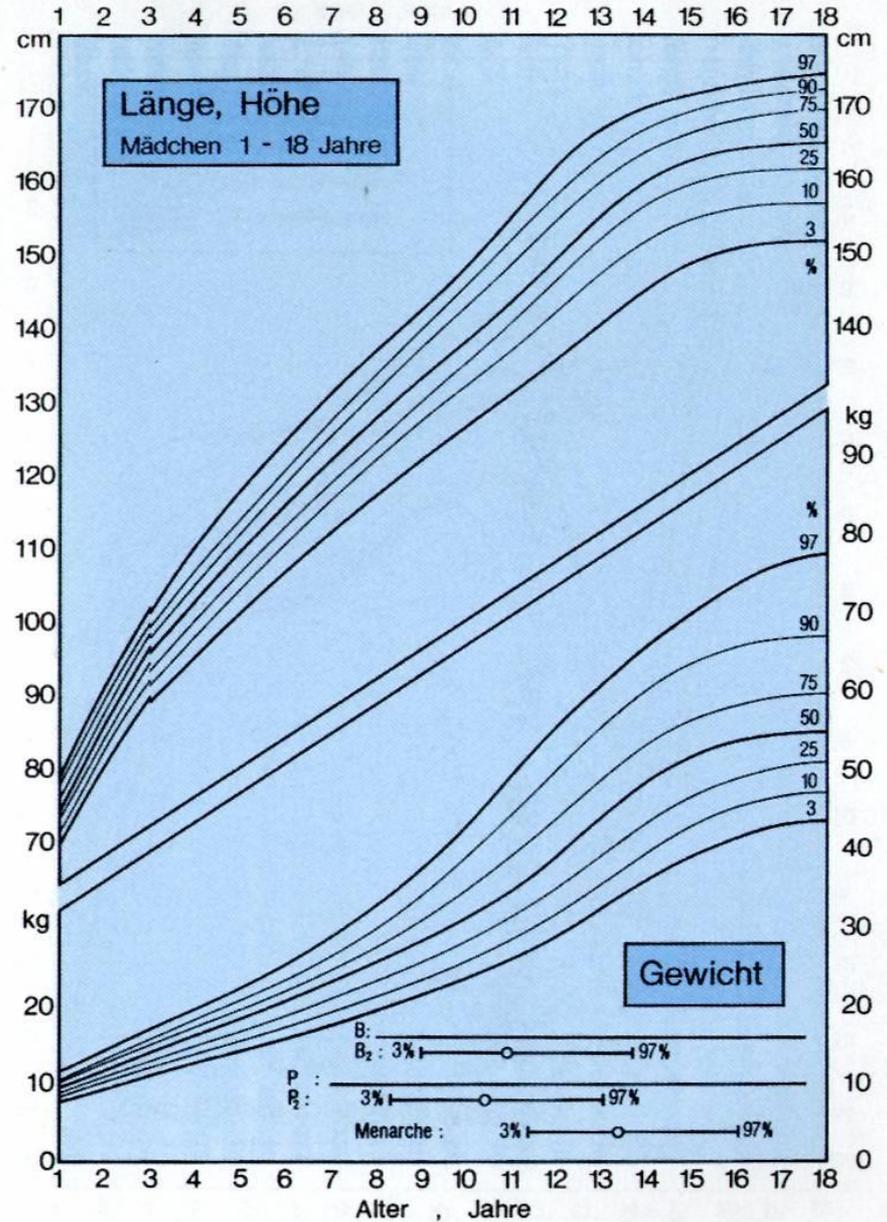
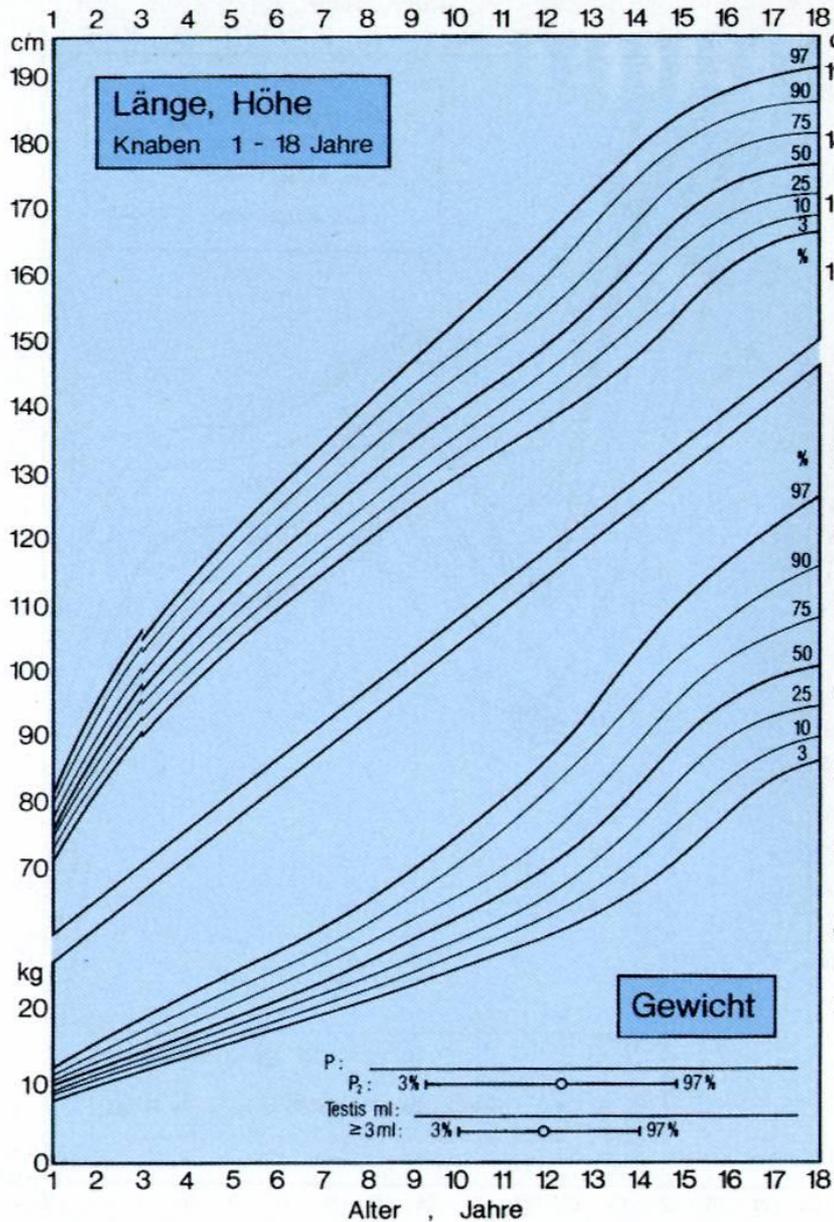
Geburtsgewicht

Diagnostik bei Kleinwuchs

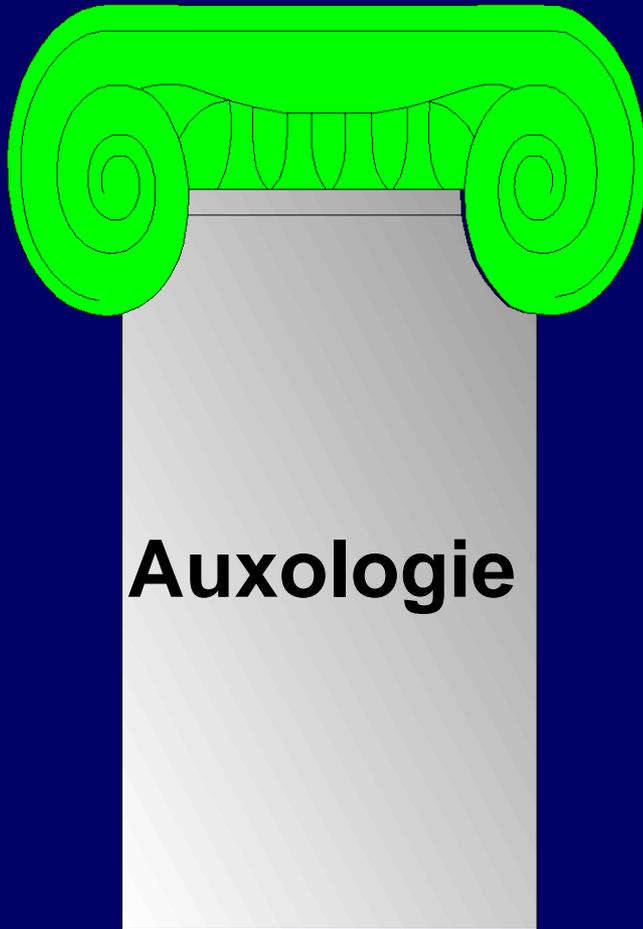


- Größe / Gewicht bei Geburt
- **Wachstum seit Geburt**
- Genetische Zielgröße

Körperlängen-/ Gewichtsentwicklung



Diagnostik bei Kleinwuchs



- Größe / Gewicht bei Geburt
- Wachstum seit Geburt
- **Genetische Zielgröße**

Mittlere Zielgröße

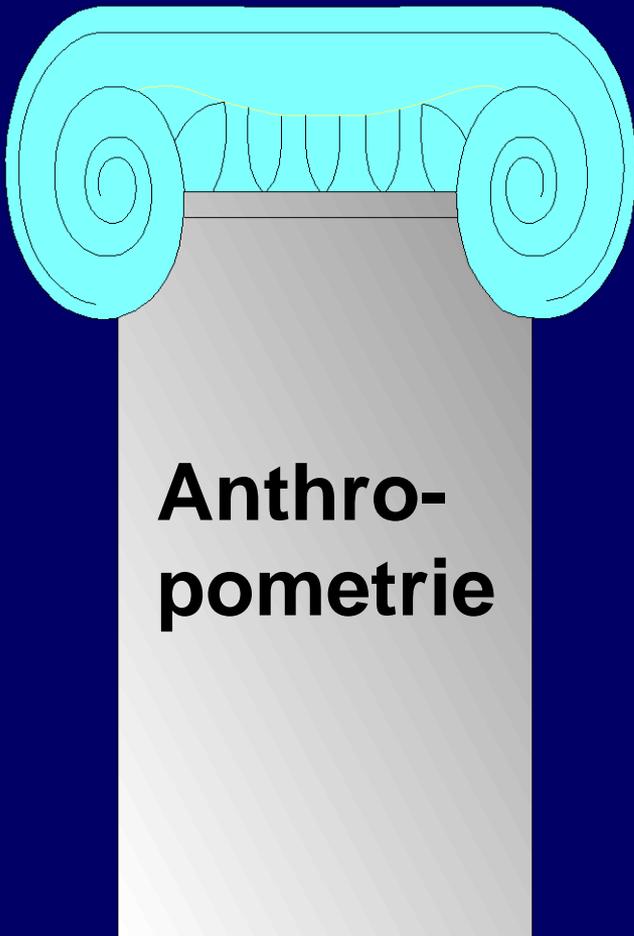
Mutter(cm) + Vater(cm)

2

- 6.5 cm Mädchen

+ 6,5 cm Jungen

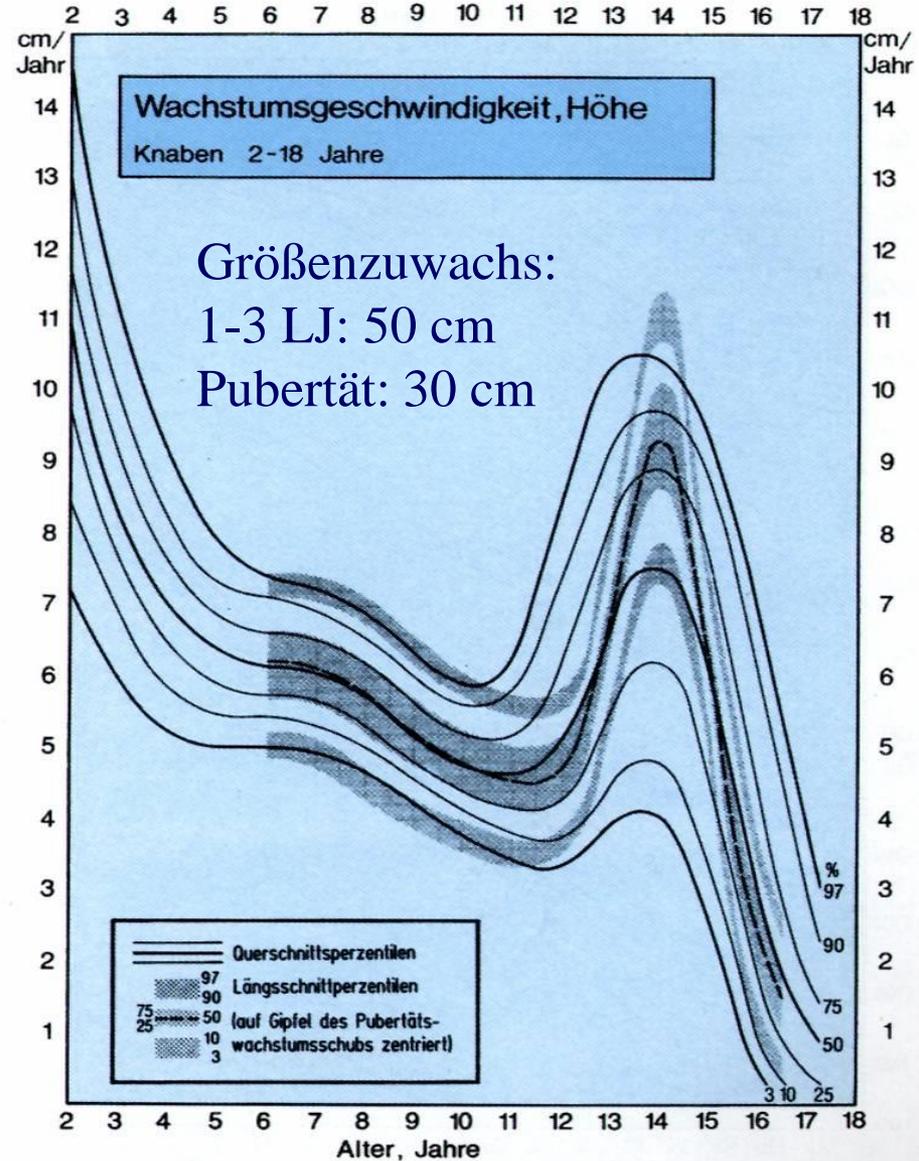
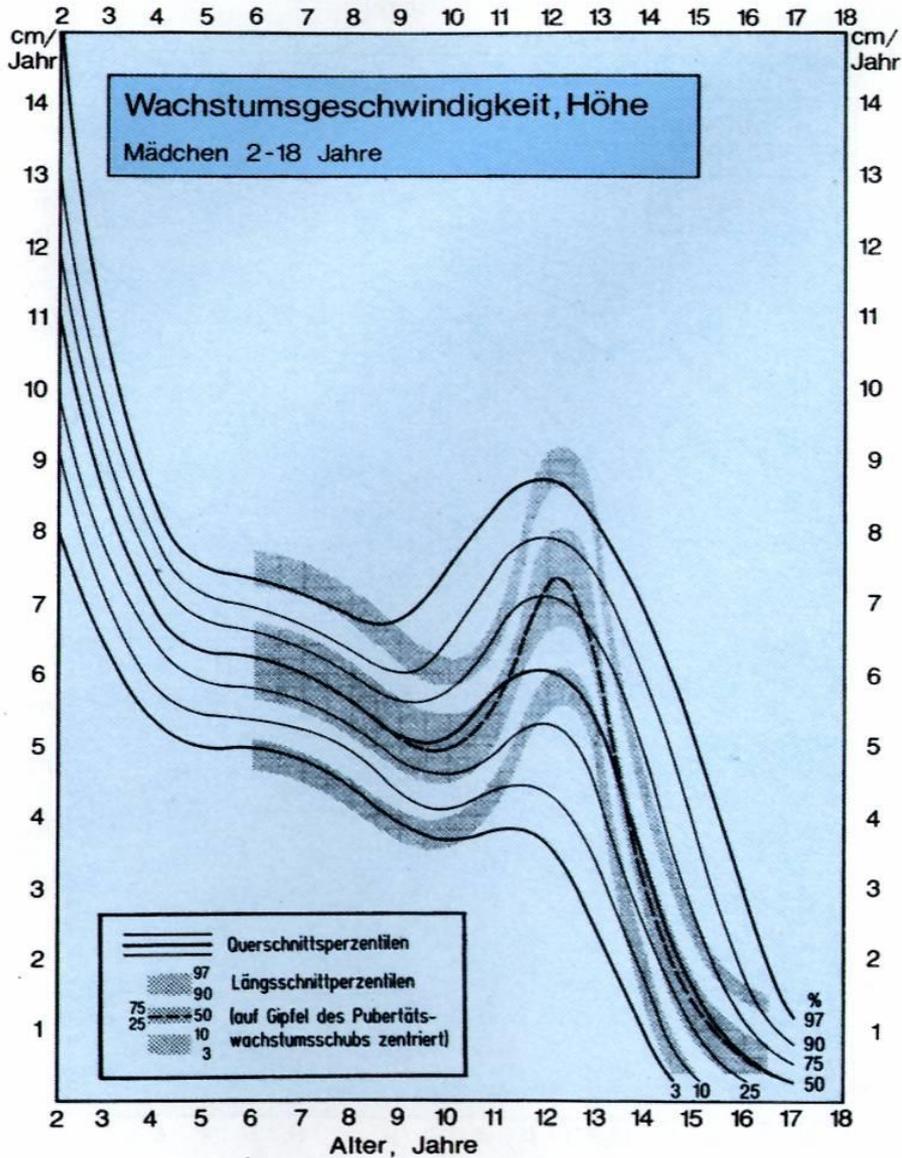
Diagnostik des Kleinwuchses



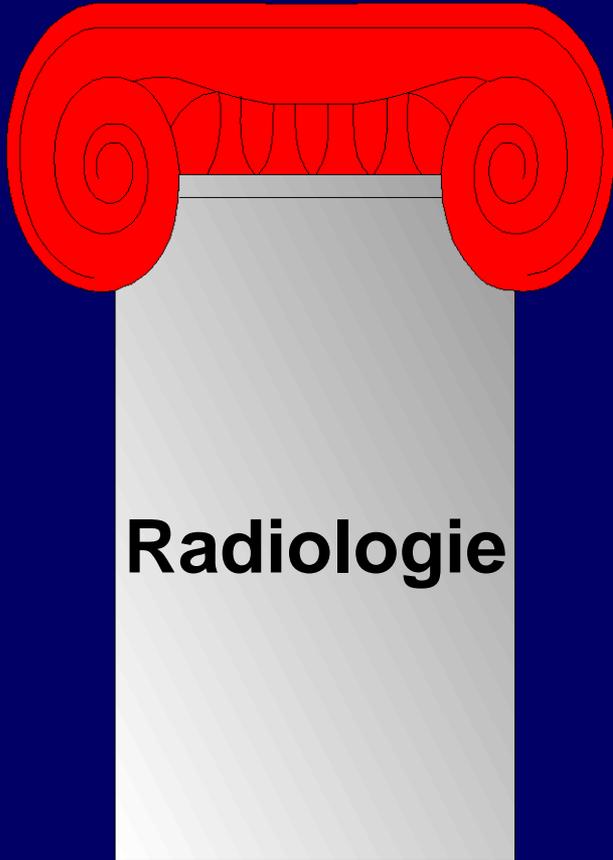
- Aktuelle Körperlänge
- Körperproportionen
- Aktuelles Körpergewicht
- **Wachstumsgeschwindigkeit**

Anthropometrie: Lehre von der Ermittlung der Maße des menschlichen Körpers

Wachstumsgeschwindigkeit

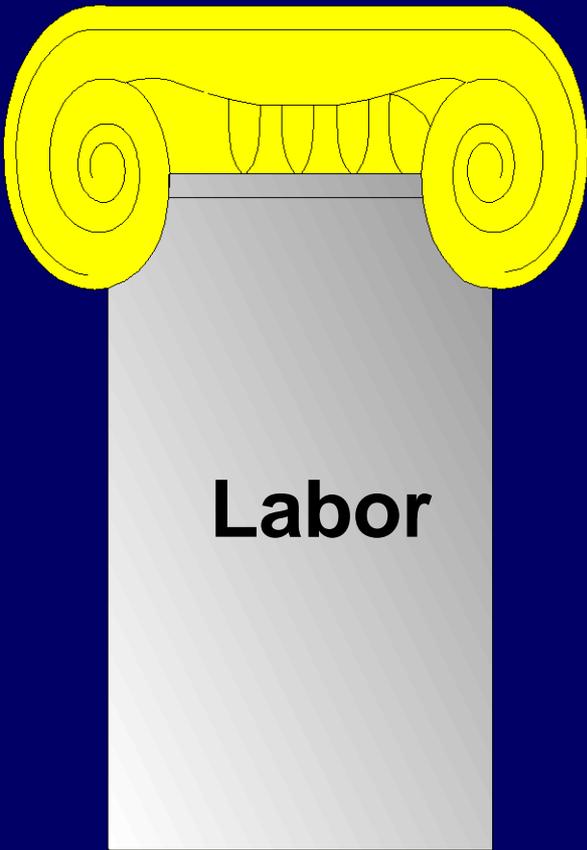


Diagnostik des Kleinwuchses



- Beurteilung des biologischen Alters
- Berechnung der prognostischen Endgröße (ab 7 Jahre)

Diagnostik bei Kleinwuchs



- Überprüfung von Organsystemen (Blut, Herz, Knochen, Leber, Niere)
- Hormone
- Genetik

Labordiagnostik der Organsysteme

Parameter	Erkrankung/Organsystem
Calcium, Phosphat, AP	Muskel-, Skelettsystem
Rotes Blutbild	Anämien, Hämoglobinopathien
GPT, GOT, GGT, Bilirubin,	Lebererkrankungen
Gliadin-/ Endomysium-Antikörper	Zöliakie
Leukozyten, CRP, BSG	Chron.-entzündl. Erkrankungen
Natrium, Kalium, Kreatinin, Harnstoff, Säure-Basen-Status, Immunglobuline	Nierenerkrankungen, Störungen des Salz-Wasser-Haushalts, Metabolische Erkrankungen, Immundefekte
Hormone	Wachstumshormonmangel, Hypothyreose
Chromosomenanalyse/Genetik	Ullrich-Turner-Syndrom, Syndrome...

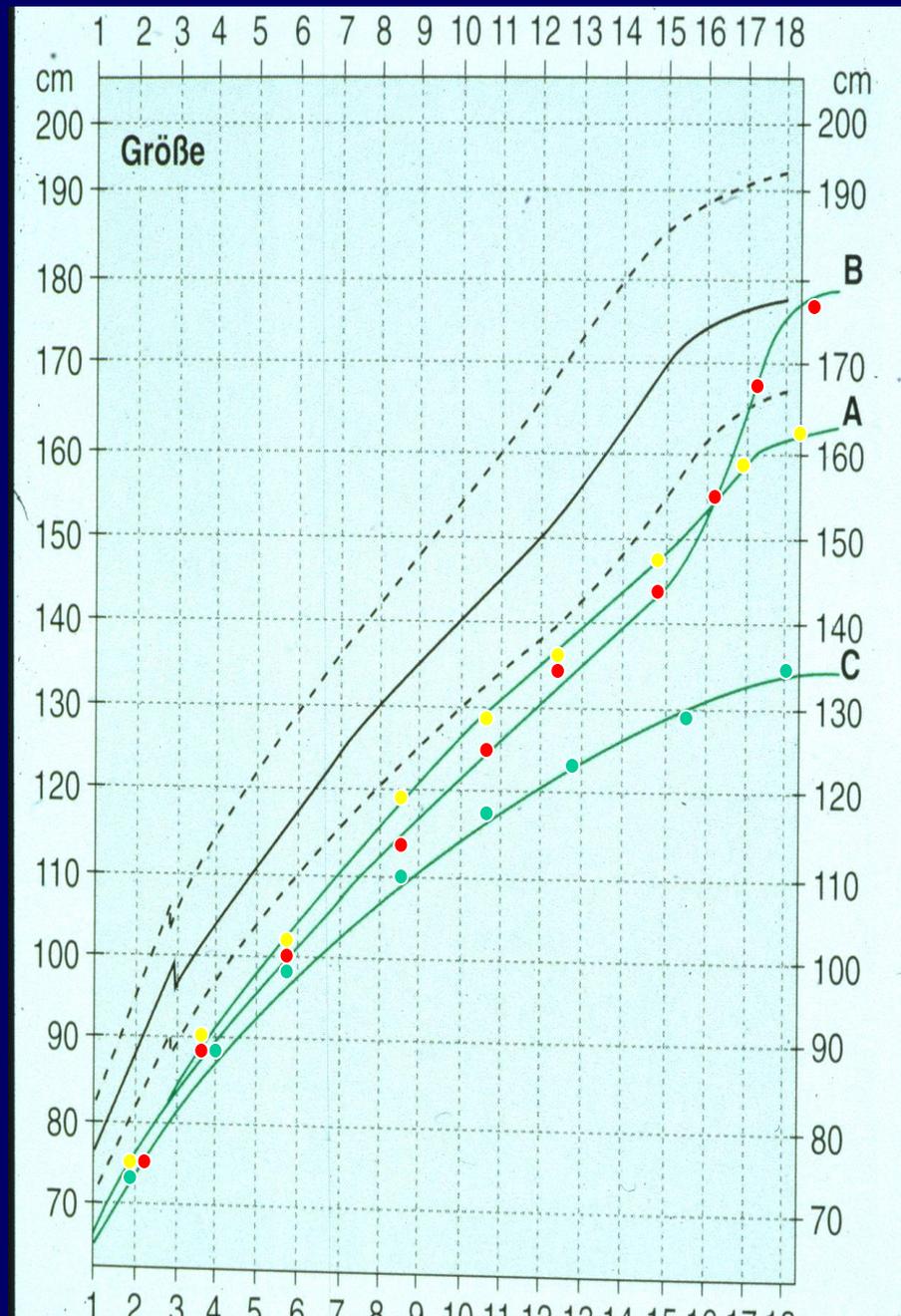


Auxologie

Wachstumsverläufe bei Kleinwuchs

- A. ● Familiärer Kleinwuchs
- B. ● Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung
- C. ● Wachstumshormon-Mangel, chron. Erkrankungen

A und B > 90 % aller Patienten



Familiärer Kleinwuchs



Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

15 LJ

Bei 2.4% der Patienten mit Kleinwuchs wurde eine Mutation gefunden.

Rappold, JCEM 87:1402, 2002

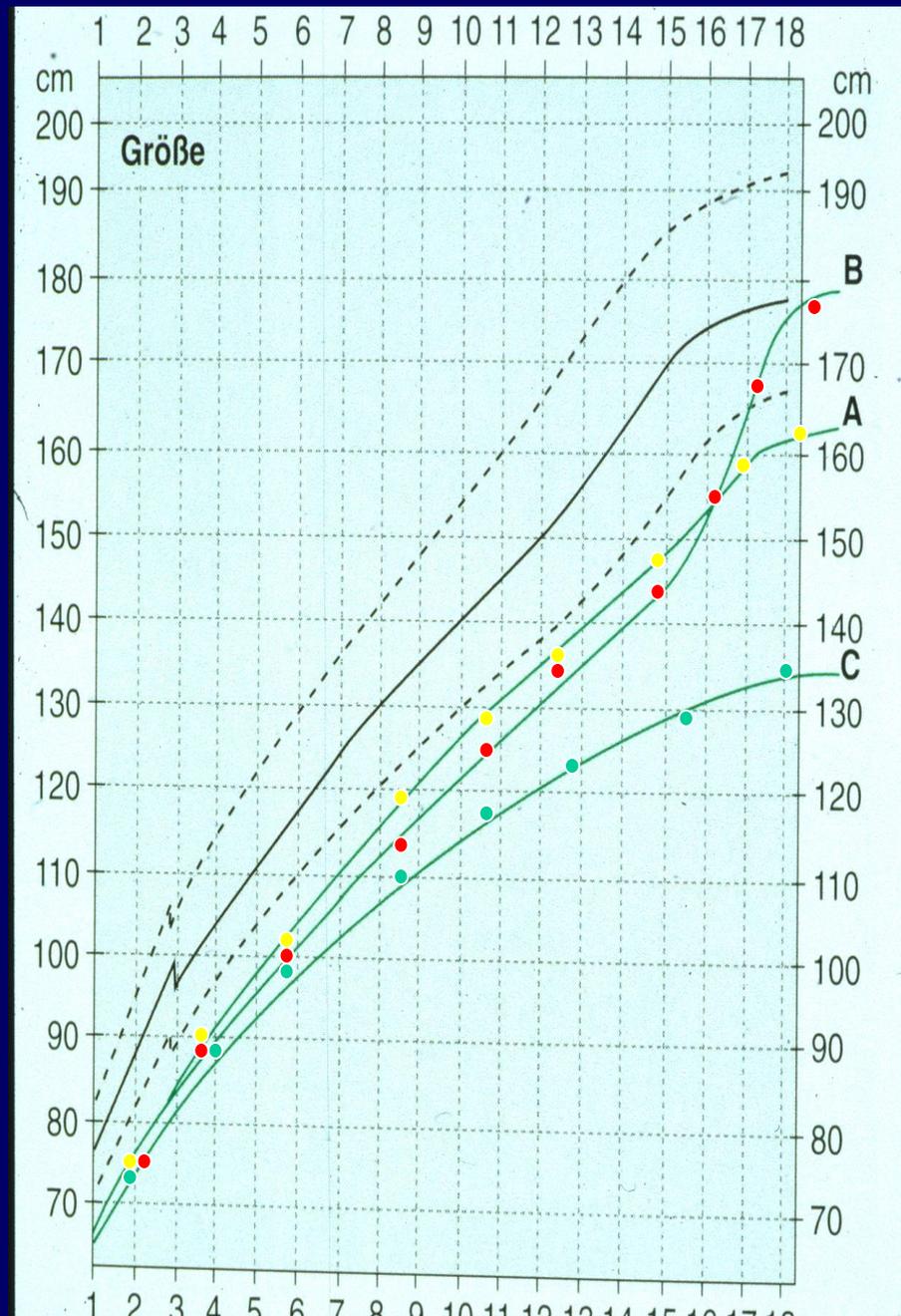


Auxologie

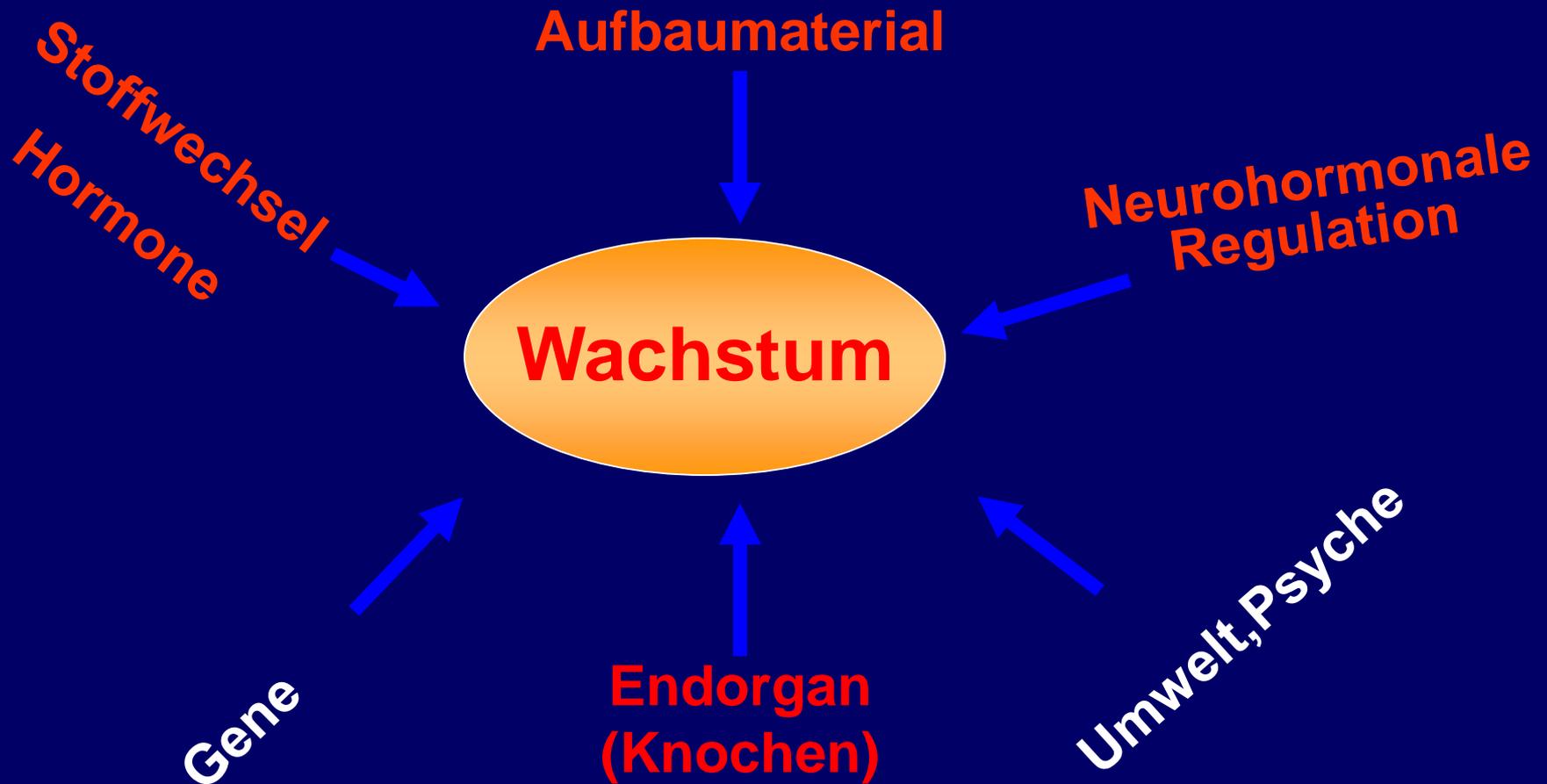
Wachstumsverläufe bei Kleinwuchs

- A. ● Familiärer Kleinwuchs
- B. ● Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung
- C. ● Wachstumshormon-Mangel, chron. Erkrankungen

A und B > 90 % aller Patienten



Einflußfaktoren auf das Wachstum bei Niereninsuffizienz

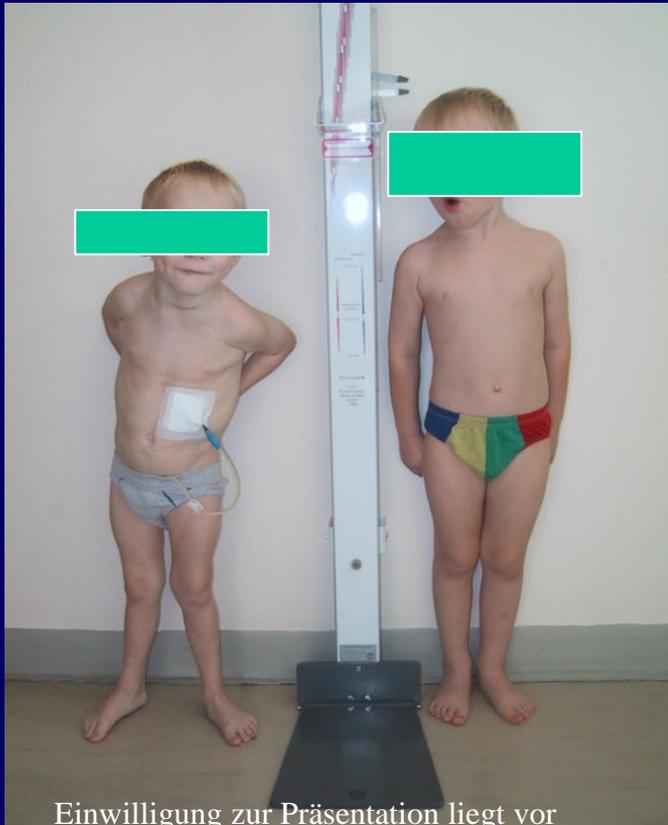


Wachstumsstörung bei chronischer Niereninsuffizienz

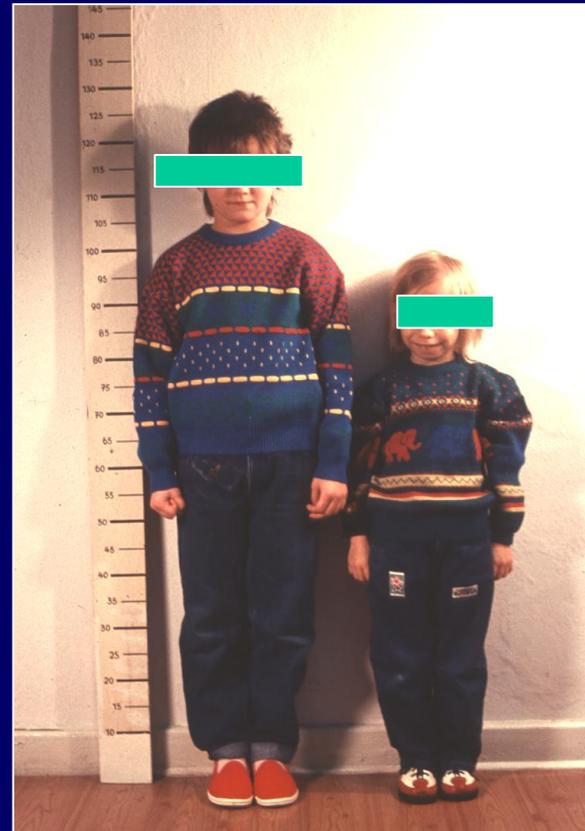
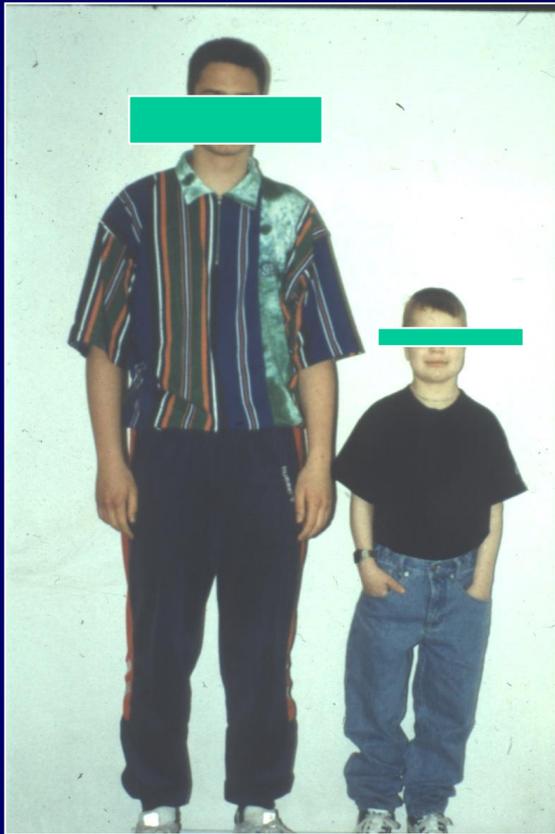
Ursachen

- Malnutrition
- Renale Verluste (H_2O , E'lyte)
- Metabolische Azidose
- Renale Osteodystrophie
- Anämie
- Hormonelle Störungen:

WH-/IGF 1-resistenz bzw. -mangel

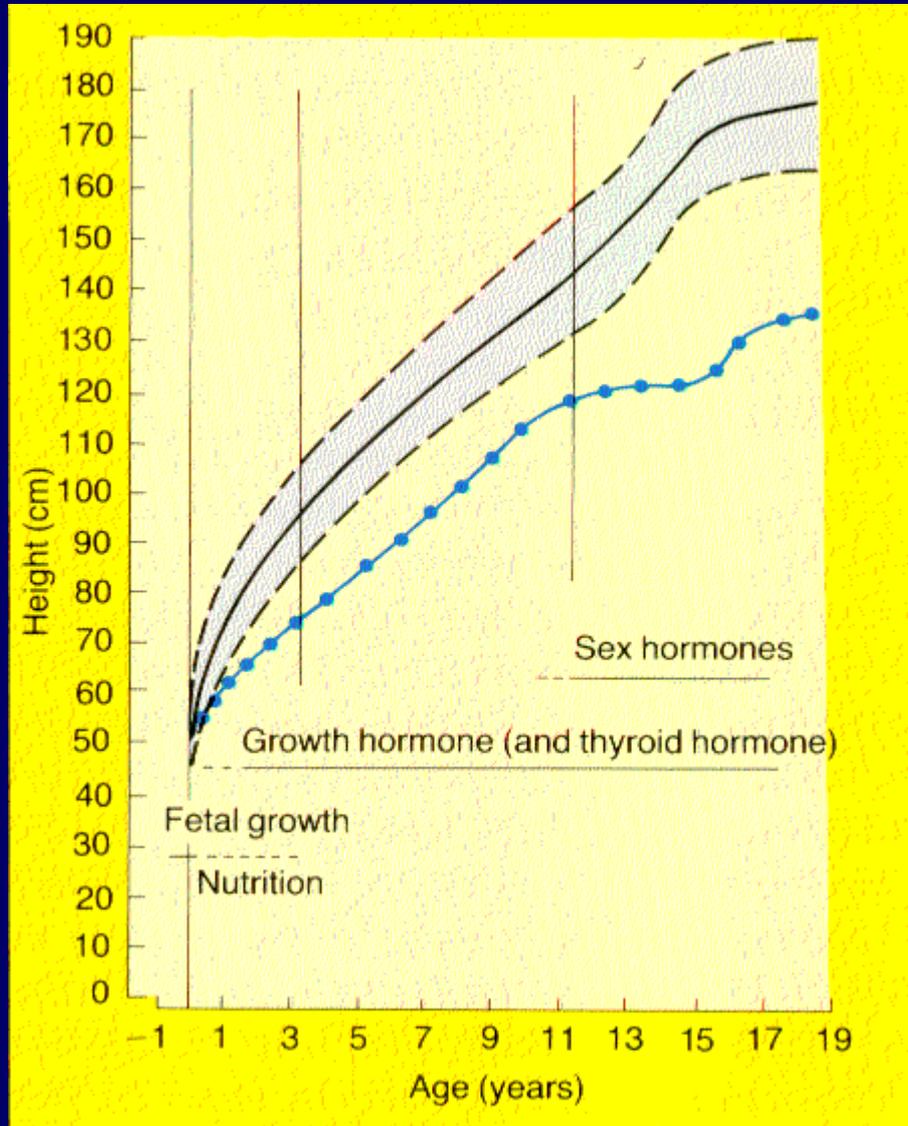


Zwillinge im Alter von 5 Jahren

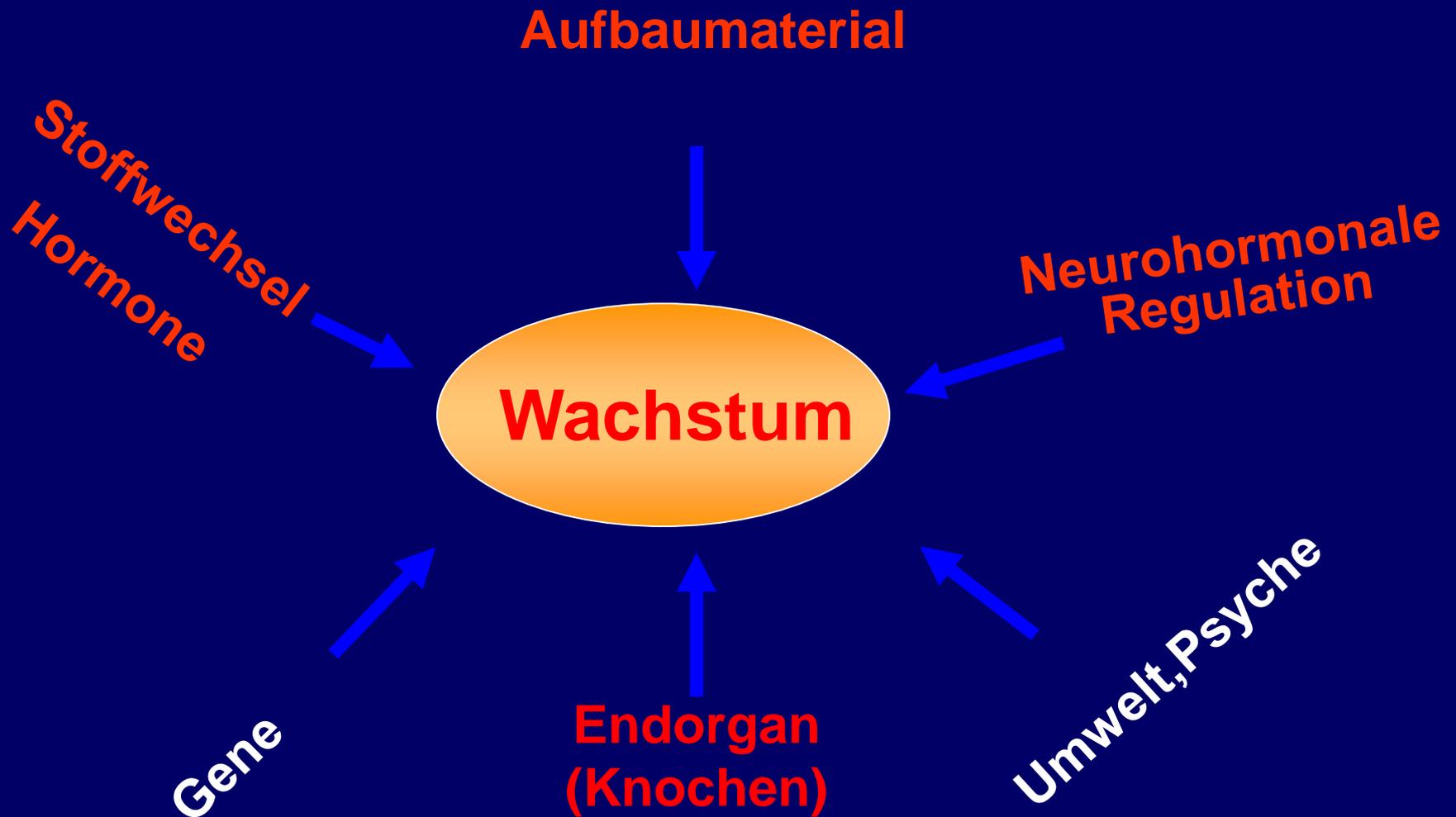


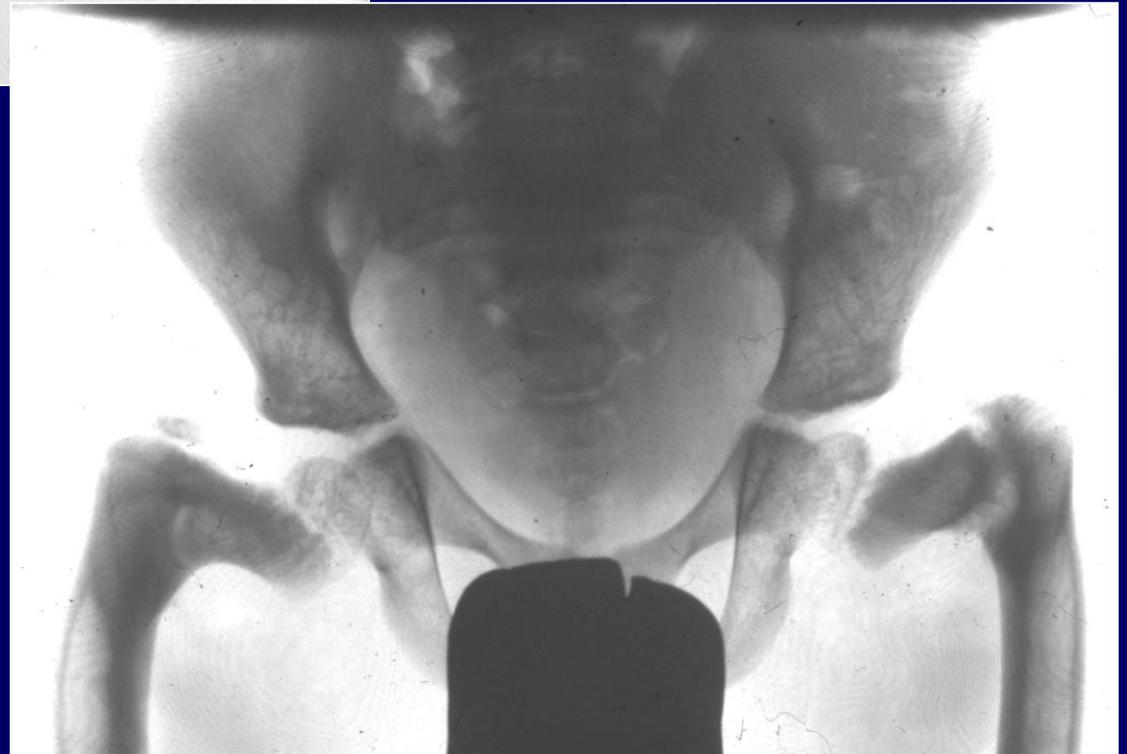
Einwilligung zur Präsentation liegt vor

Wachstum bei früh einsetzender chronischer Niereninsuffizienz (CNI)



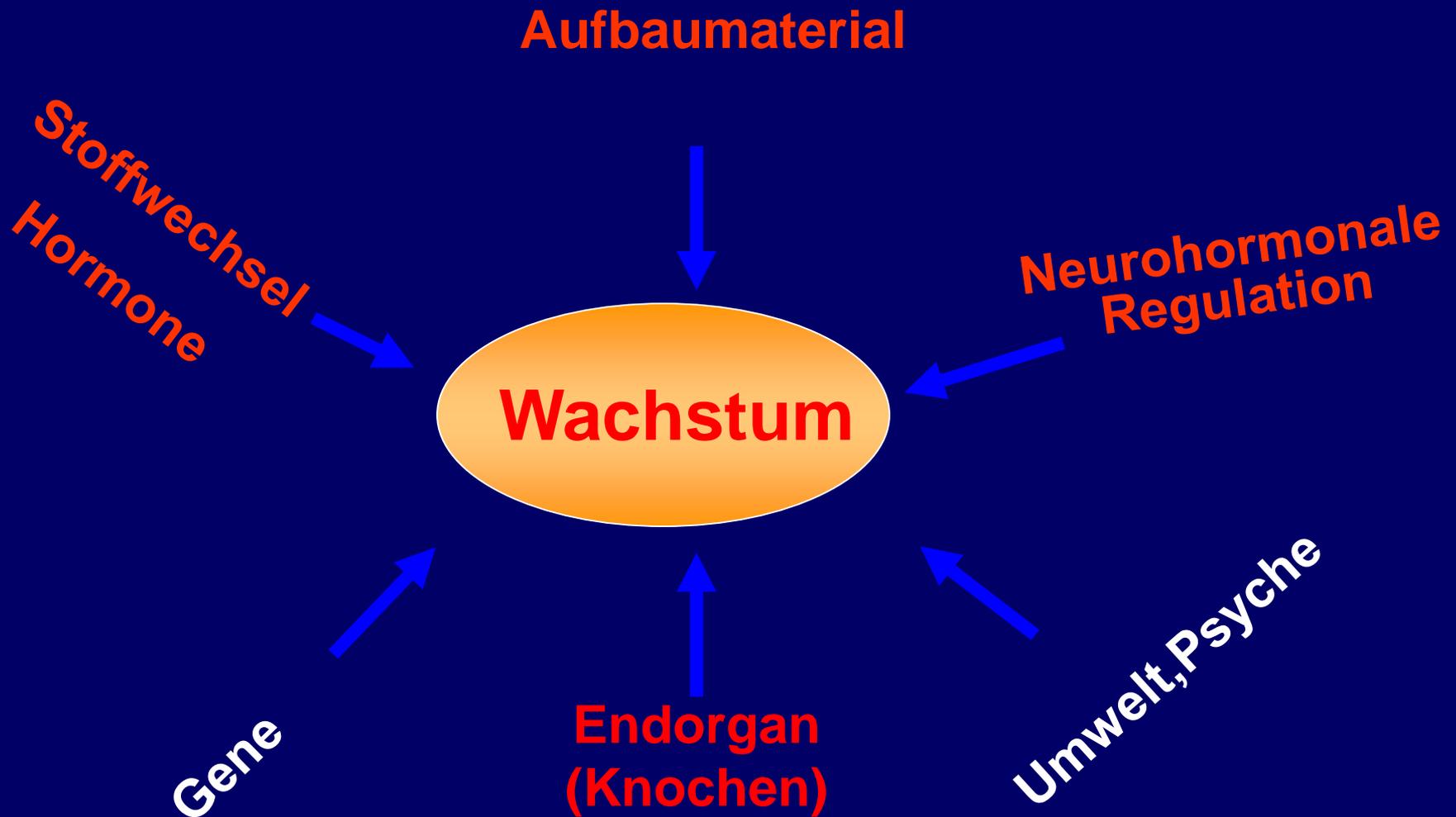
Einflußfaktoren auf das Wachstum bei NI

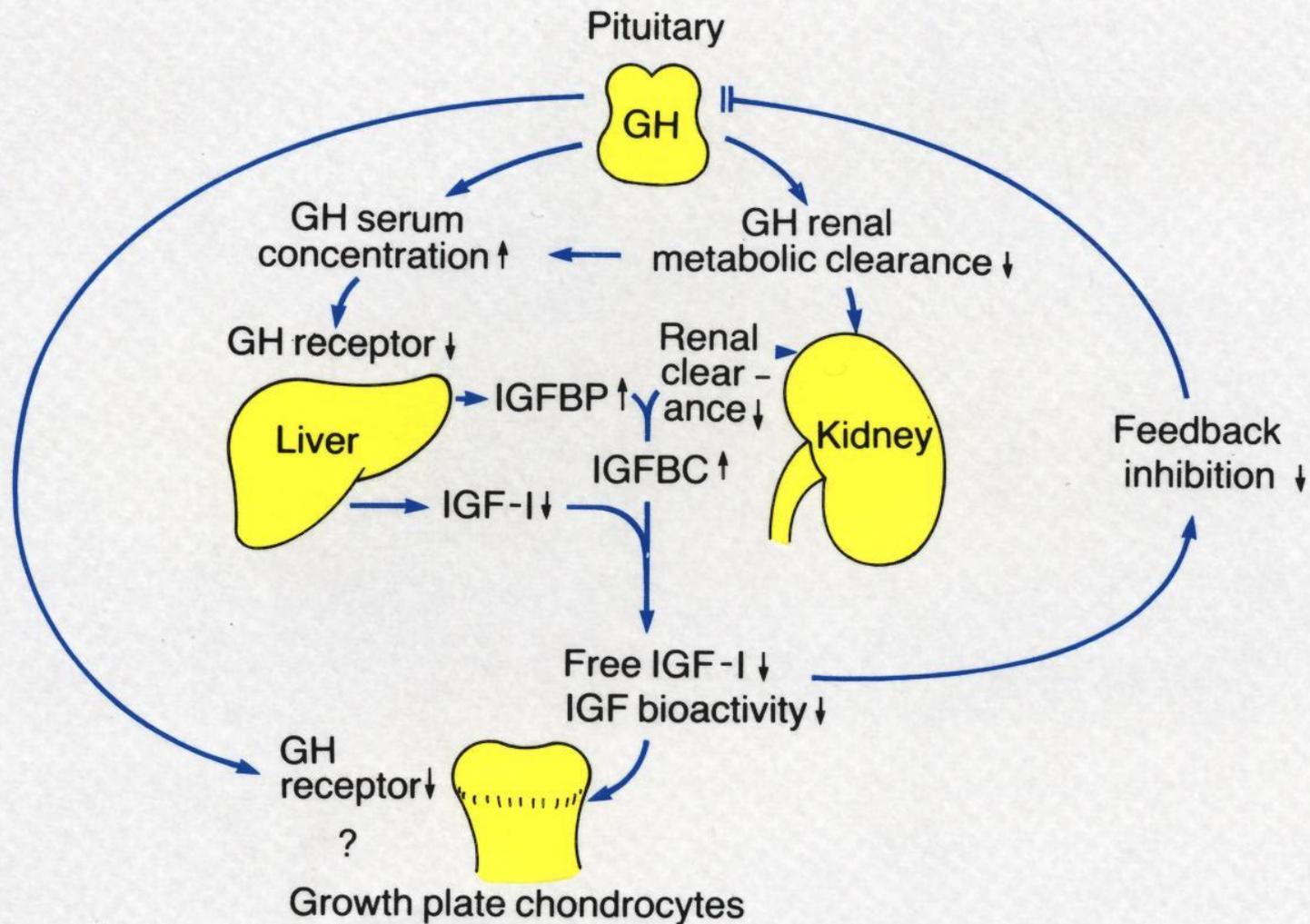




Renale Osteopathie

Einflußfaktoren auf das Wachstum bei NI

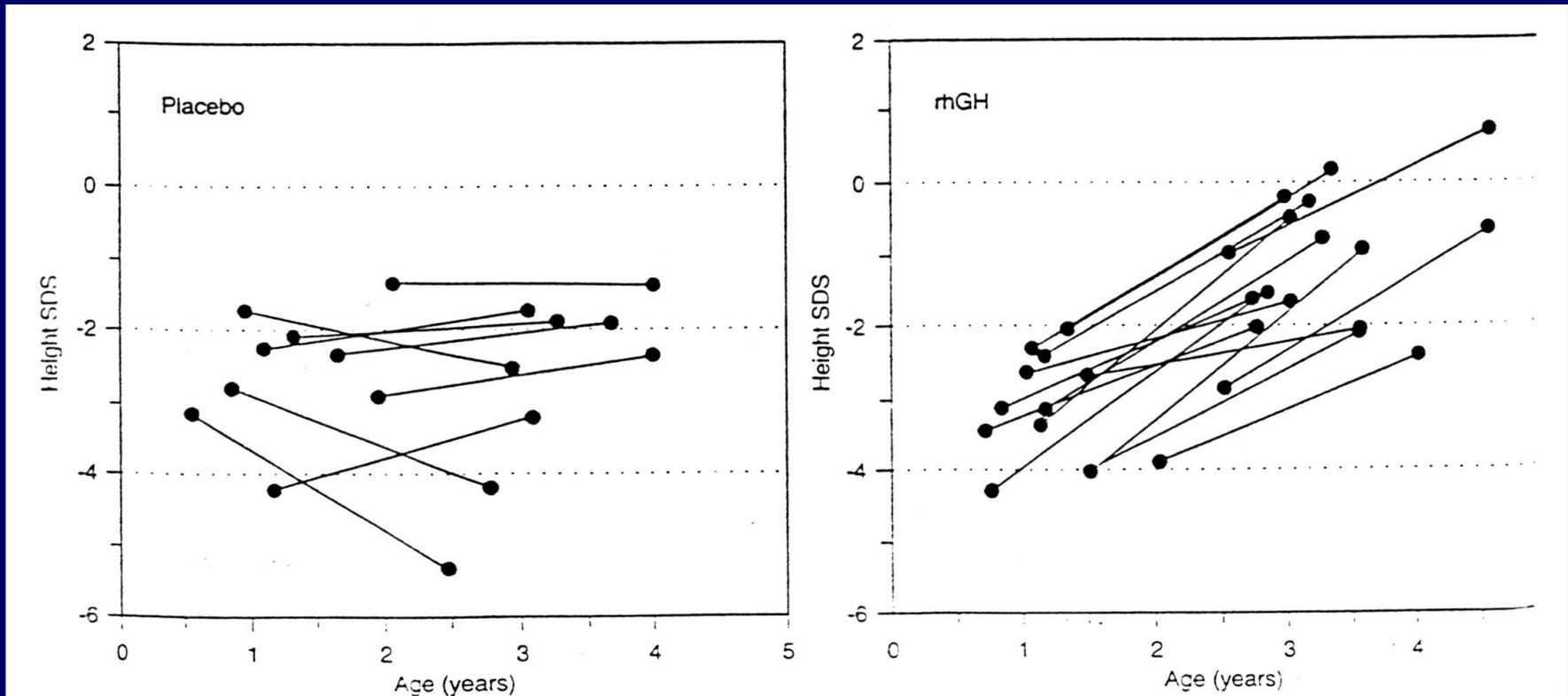




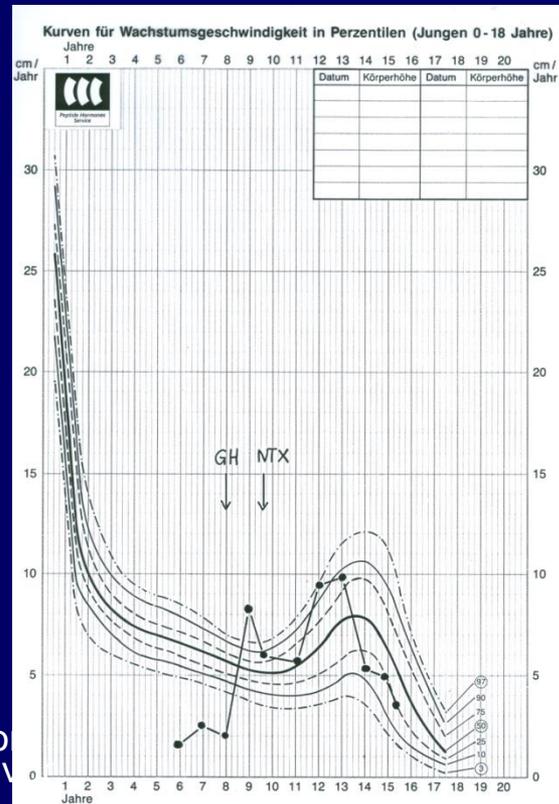
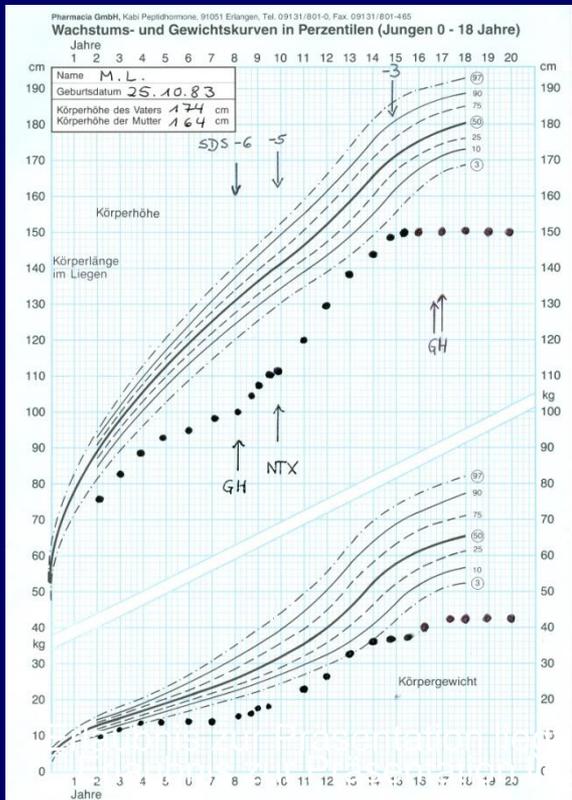
GH-IGF-Achse bei chronischer Niereninsuffizienz

Wachstumshormontherapie bei Säuglingen und Kleinkindern mit CNI

Mittlere GFR: 23 ml/min/1,73m²

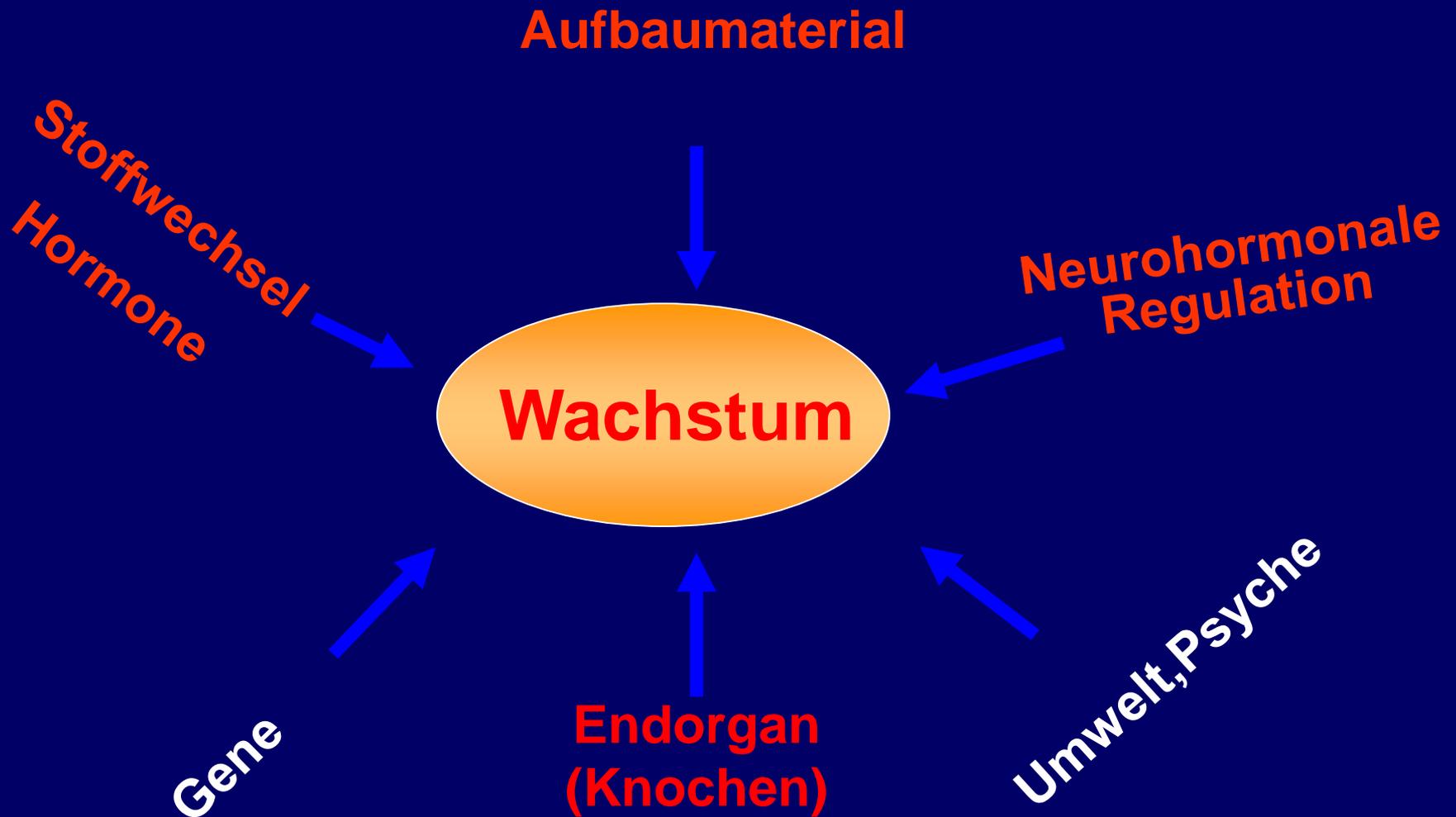


Wachstumshormon in der NI

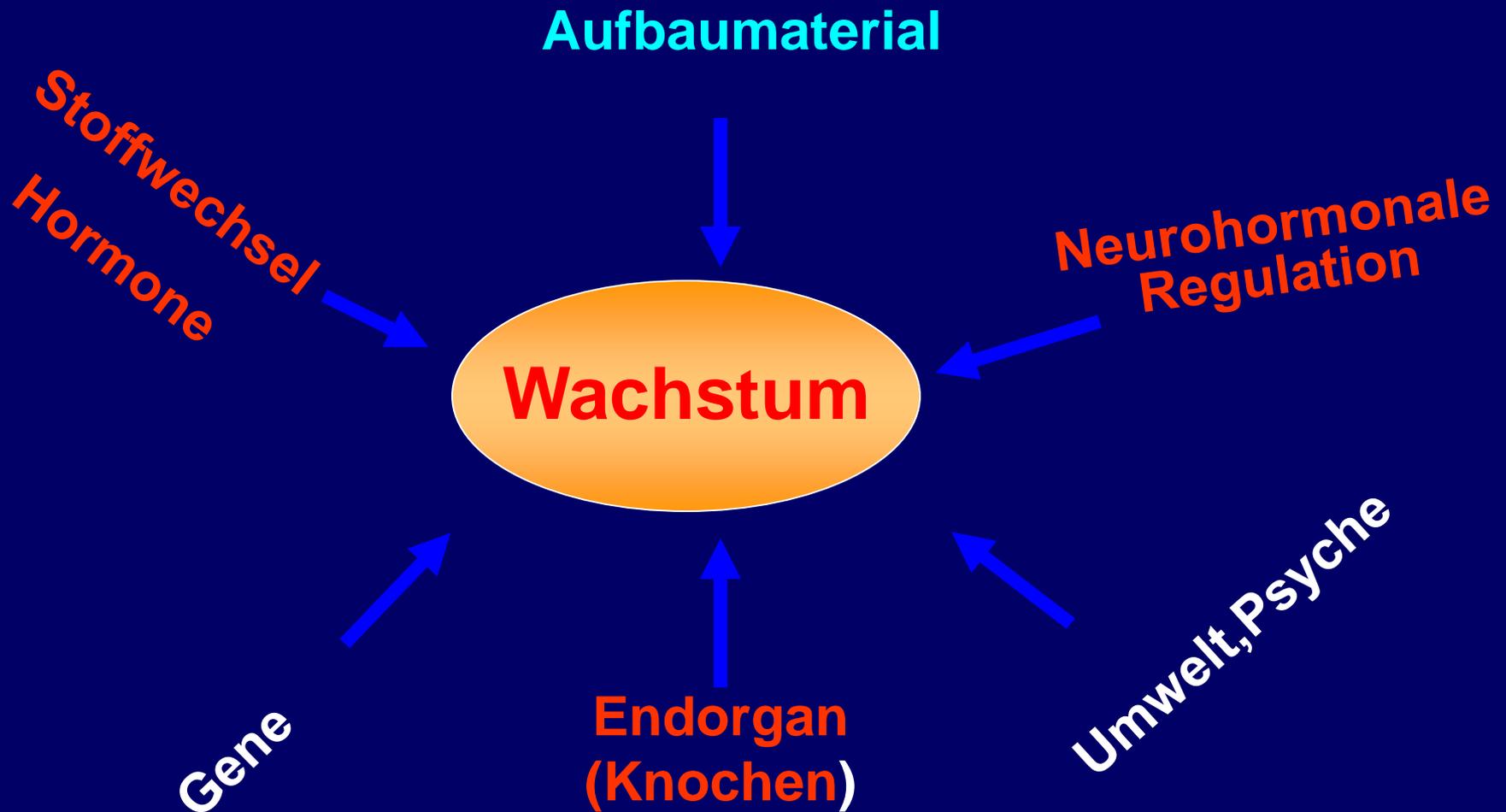


Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

Einflußfaktoren auf das Wachstum bei NI



Einflußfaktoren auf das Wachstum bei NI



Kalorienzufuhr bei Kindern mit chronischer Niereninsuffizienz

- Ernährungsprotokoll (3 Tage)
- Individueller Ernährungsplan (Diätassistentin)
- Regelmäßige Evaluierung des Plans!
- Kalorienzufuhr: **100% - 140% DGE (Längenalter!)**
z.B. Säuglinge: 110-140 Kcal/kg KG

Sondenernährung bei Säuglingen und Kleinkindern

Erlaubnis zur Präsentation liegt vor



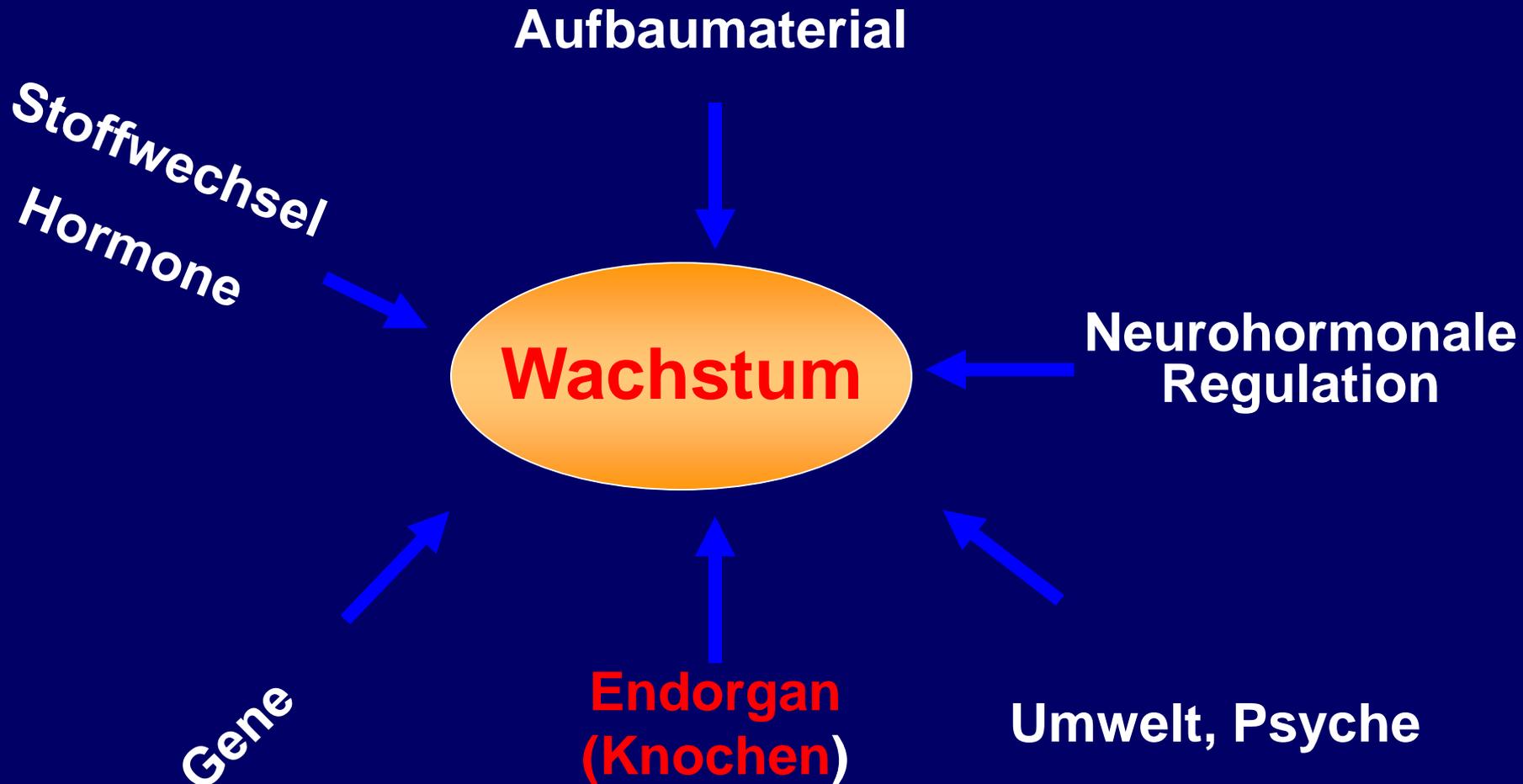
PEG percutane endoskopische Gastrostomie



Abb. 8 oben: Nasogastrale Sonde

Abb. 9 unten: PEG-Sonde

Einflußfaktoren auf das Wachstum



Störungen des Knochenstoffwechsels

- Rachitis -



Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

Vitamin-D-Mangel-Rachitis

- erworben -



Phosphatdiabetes

- angeboren -

**Vitamin-D-resistente
Rachitis (Phosphatdiabetes)**



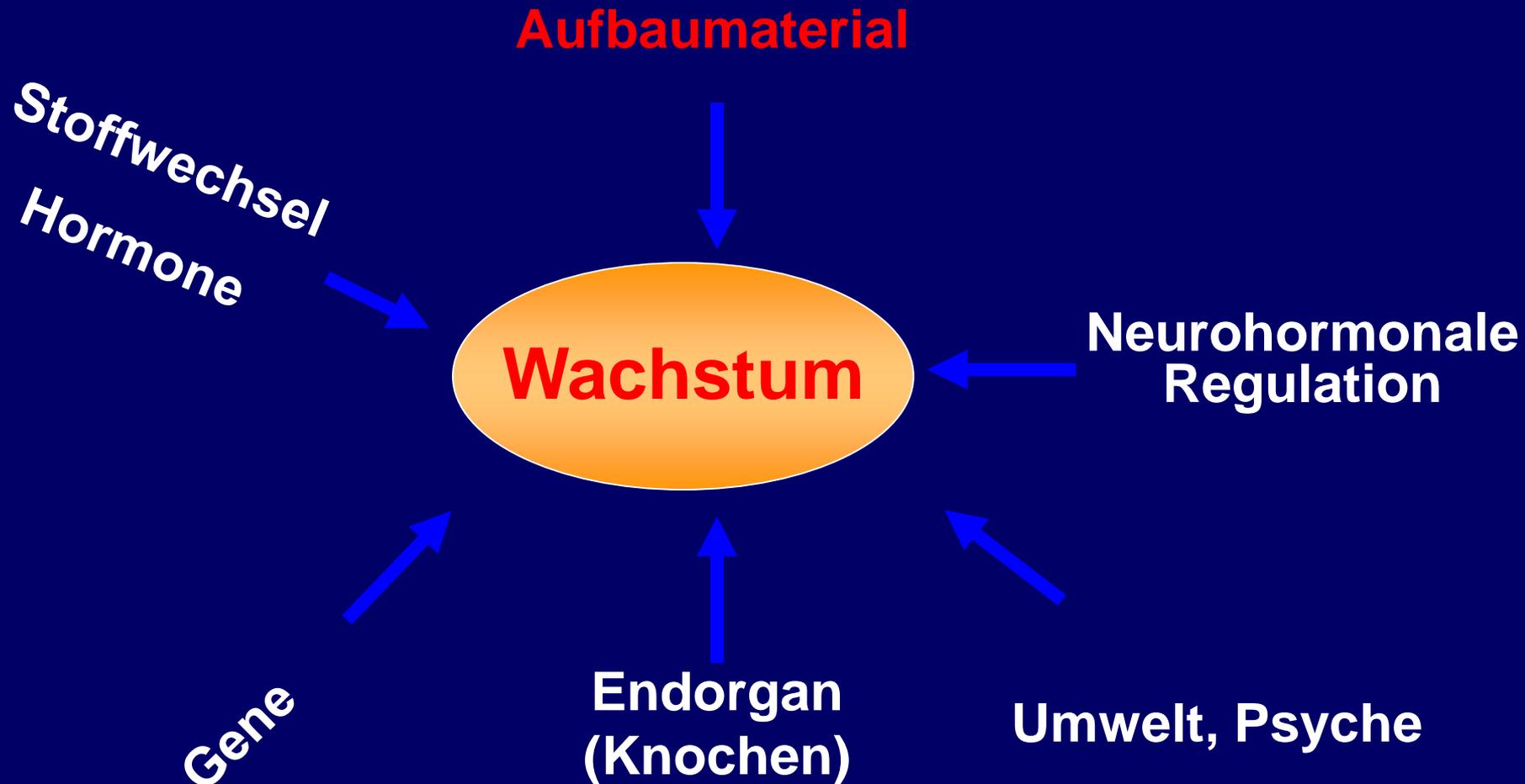


Erlaubnis zur Präsentation

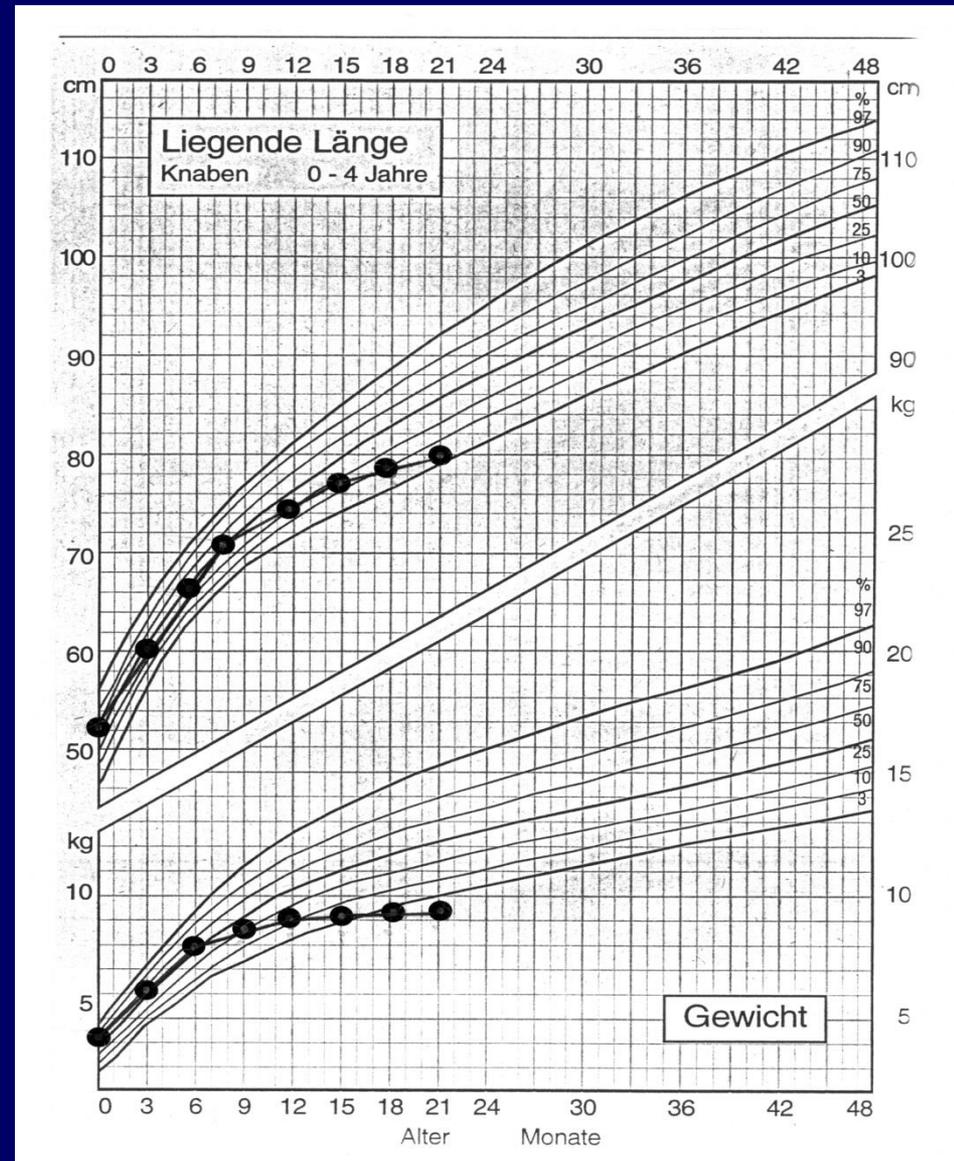


DM, 4,5 Jahre postoperativ

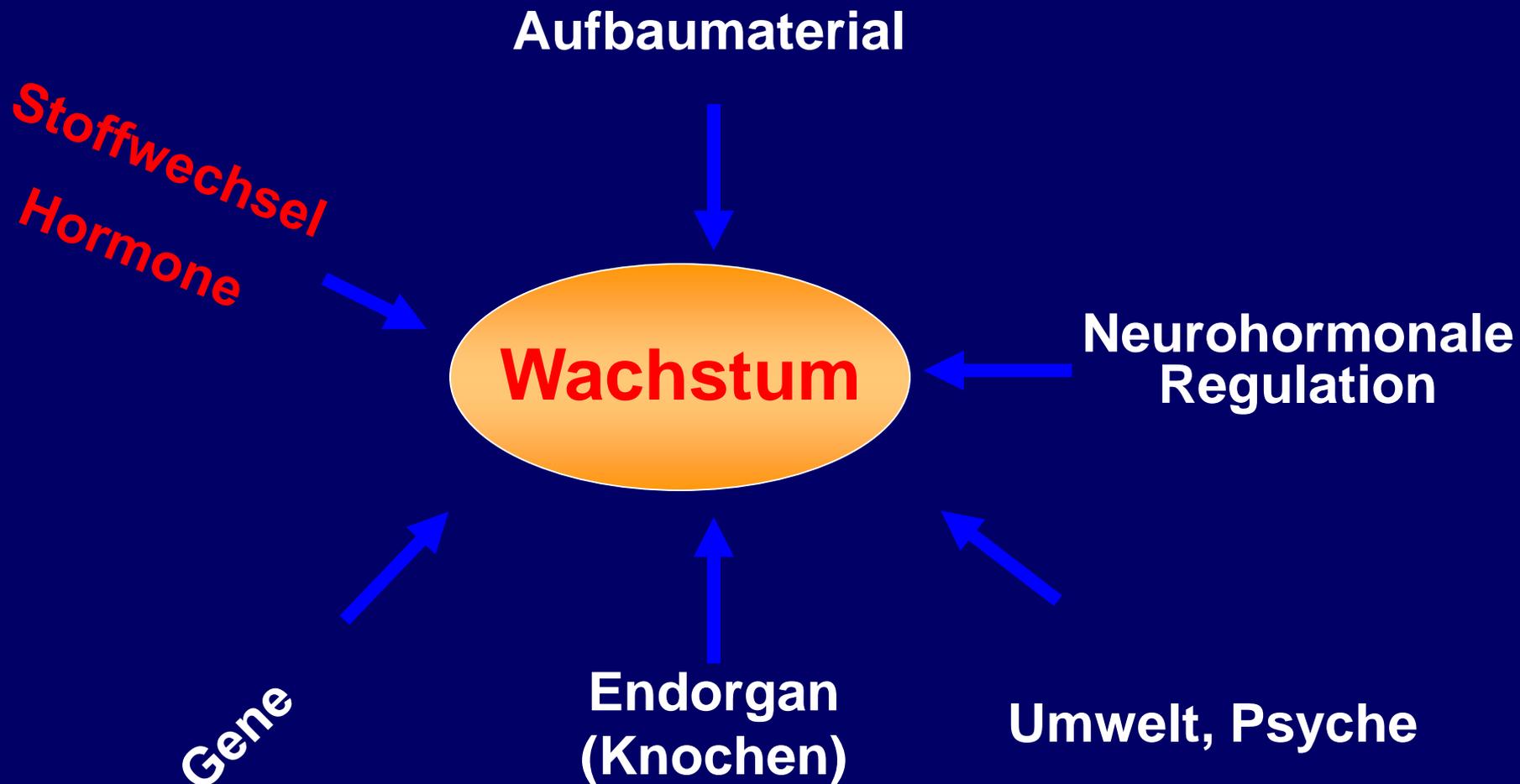
Einflußfaktoren auf das Wachstum



Chronische Malabsorption (Zöliakie)

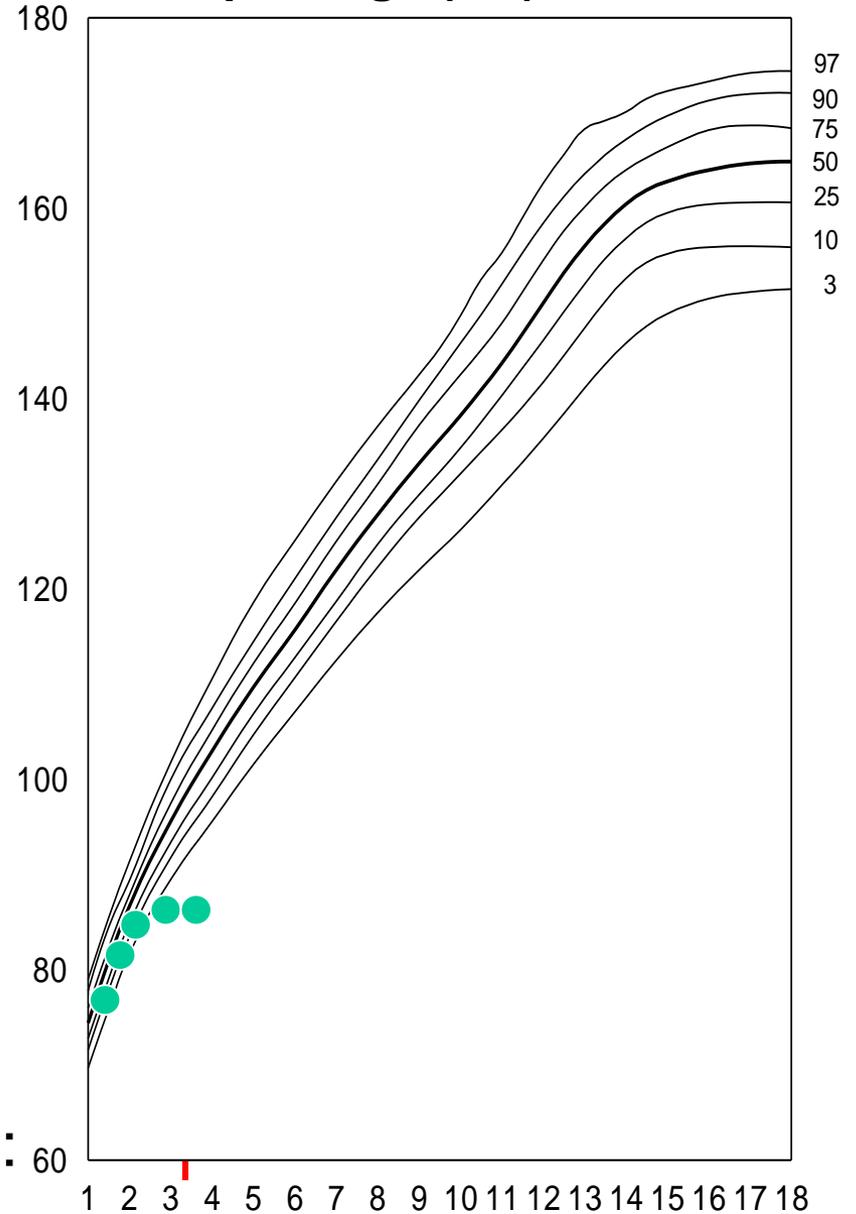


Einflußfaktoren auf das Wachstum





Körperlänge (cm)



Hypercortisolismus (NNR-Tumor):
Kleinwuchs + Adipositas

Erlaubnis liegt vor Erlaubnis zur Präsentation
Alter (a)

Hypothyreose



15 Monate altes Mädchen

Länge : 10. Perzentile

Skeletalter: 3 Monate

Gewicht: 75. Perzentile

TSH: $>> 300 \text{ mE/ml}$ T4: $0,3 \mu\text{g/dl}$

Ursache: Athyreose



2 Jahre altes Mädchen

Länge : 3. Perzentile

Skeletalter: 9 Monate

Gewicht: 50. Perzentile

TSH: 150 mE/ml T4: $3,4 \mu\text{g/dl}$

Ursache: Biosynthesedefekt

Kinder / Jugendliche mit einem Wachstumshormon-Mangel



Ursachen

- idiopathisch
- organisch
(Hirnefehlbildungen,
Tumore)
- Genetisch

Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

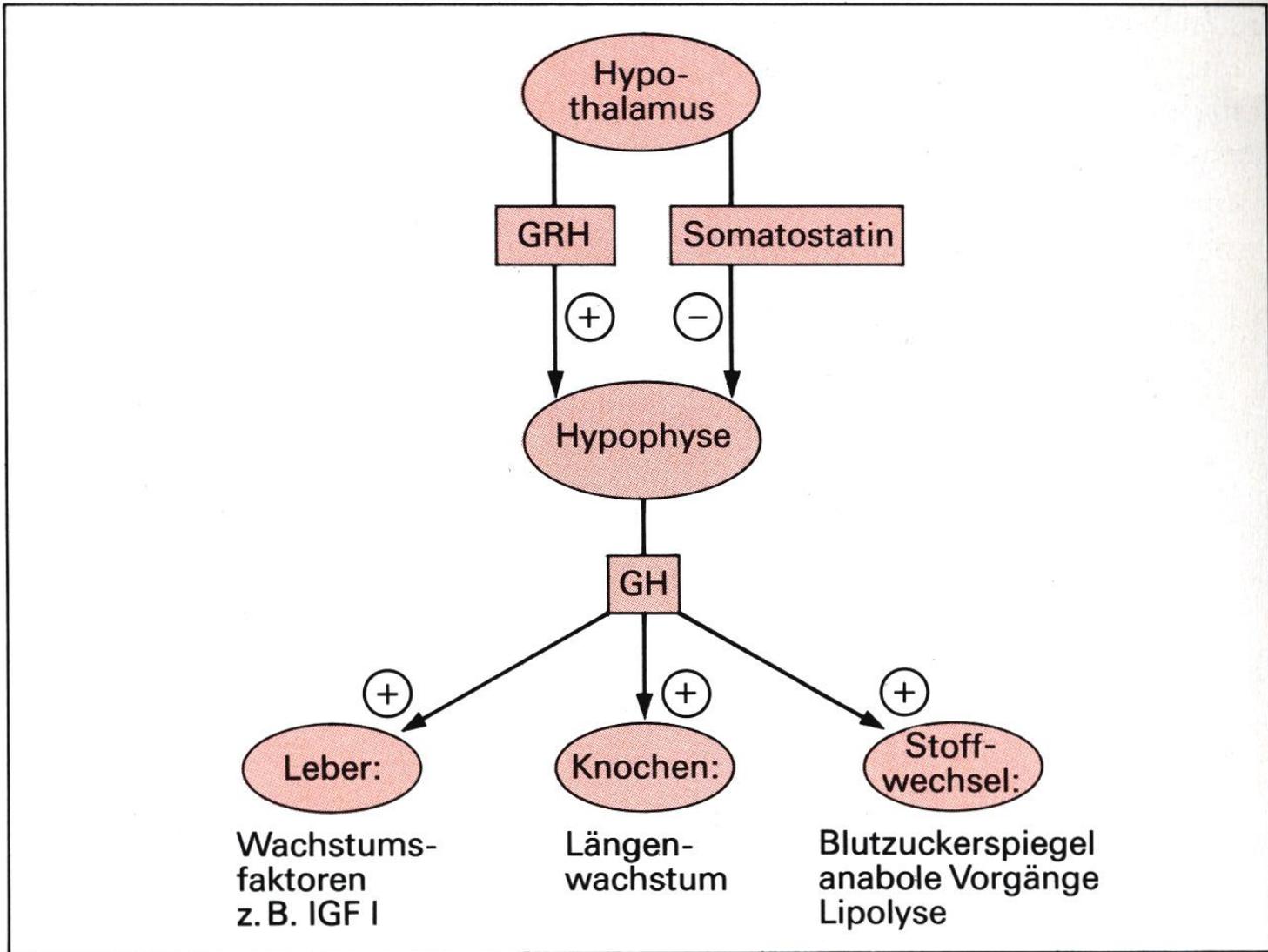
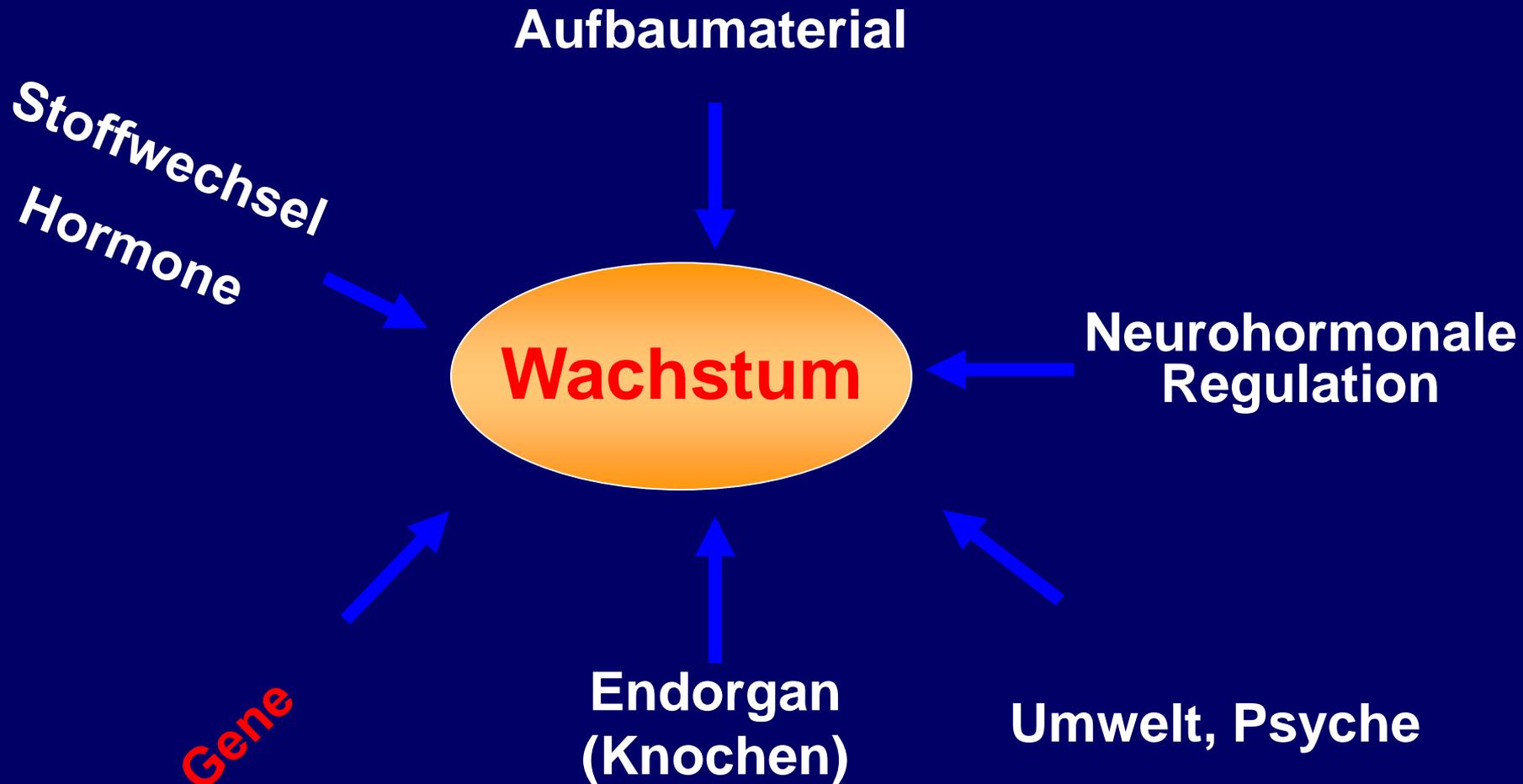


Abb. 16-2: Regulation des Wachstumshormons und seine Wirkungen

Einflußfaktoren auf das Wachstum



Ullrich-Turner-Syndrom

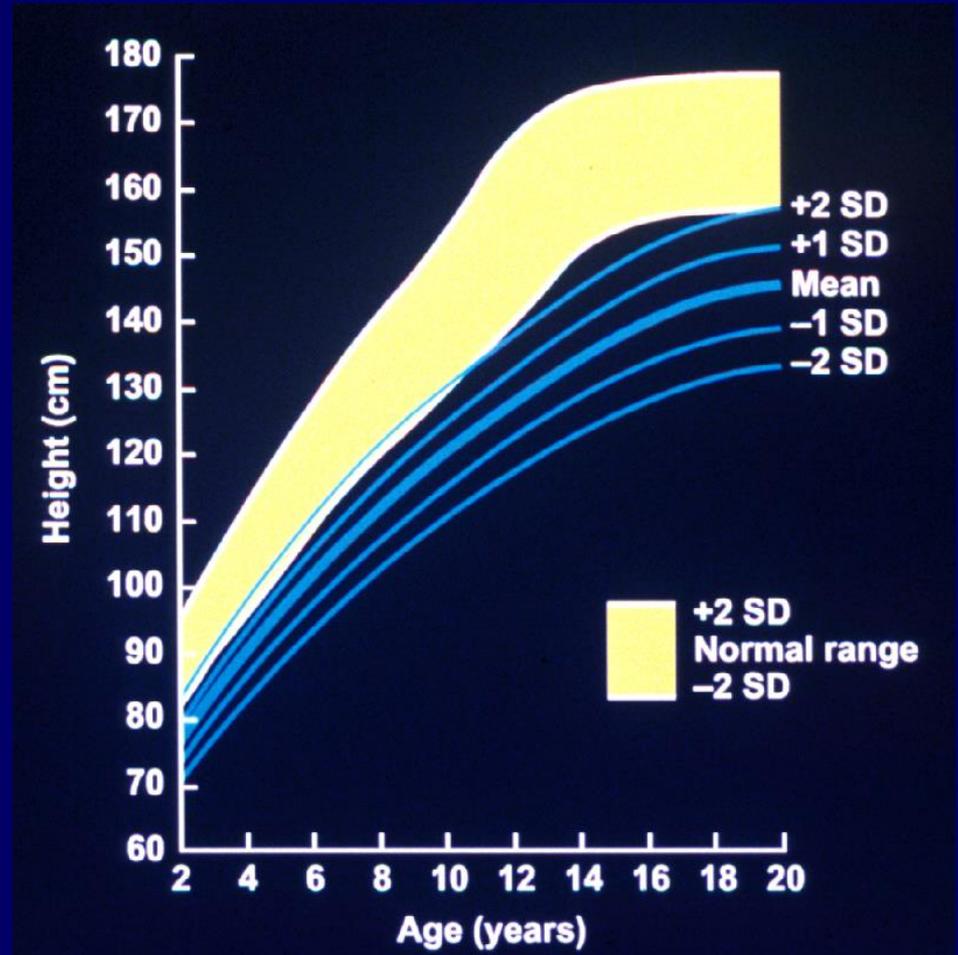


Ursachen des Kleinwuchses

- XO-Karyotyp
- Gonadendysgenese /
ausbleibender
Pubertätseintritt

Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

Ullrich-Turner-Syndrom - Spontanwachstum-



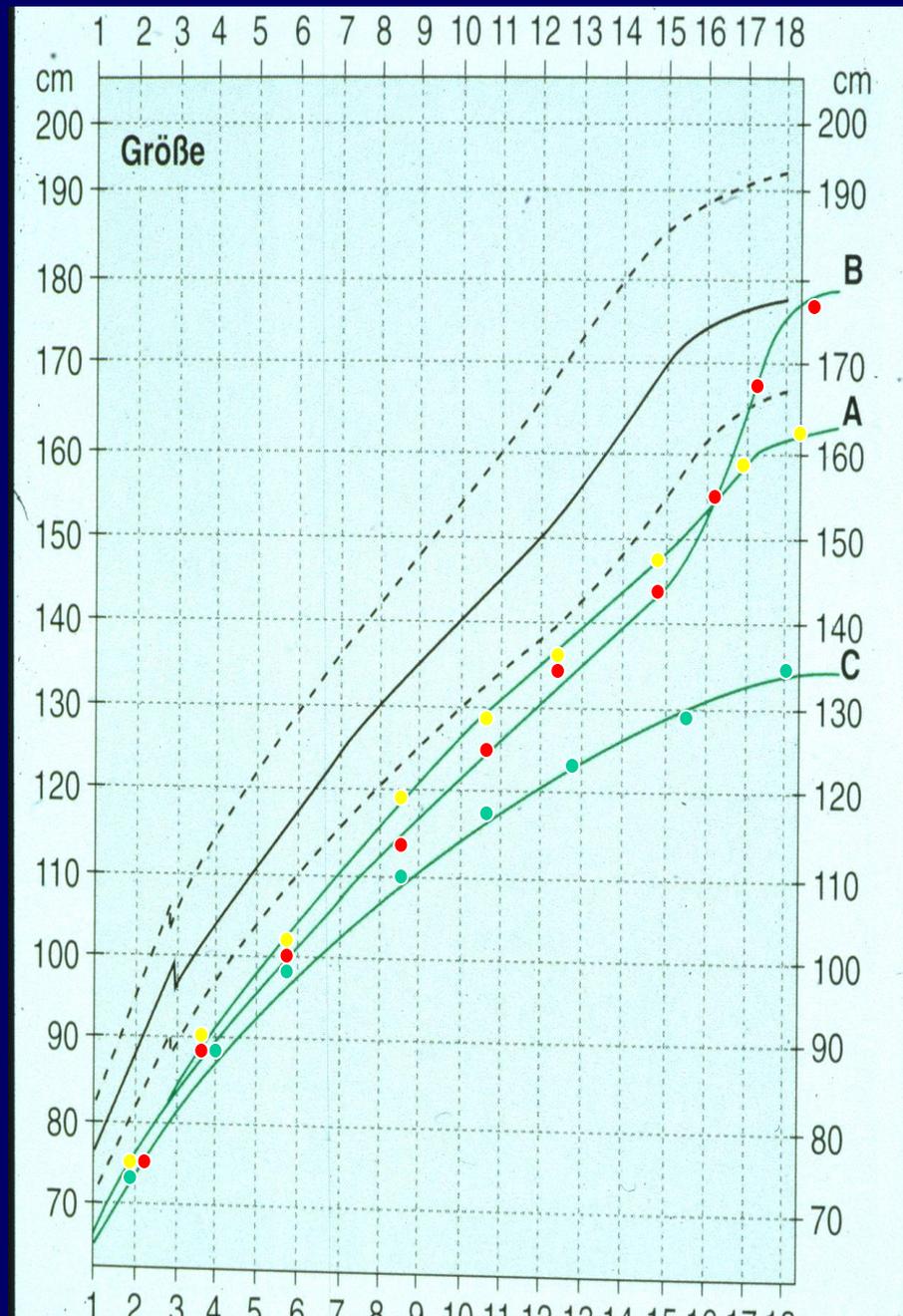


Auxologie

Wachstumsverläufe bei Kleinwuchs

- A. ● Familiärer Kleinwuchs
- B. ● Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung
- C. ● Wachstumshormon-Mangel, chron. Erkrankungen

A und B > 90 % aller Patienten



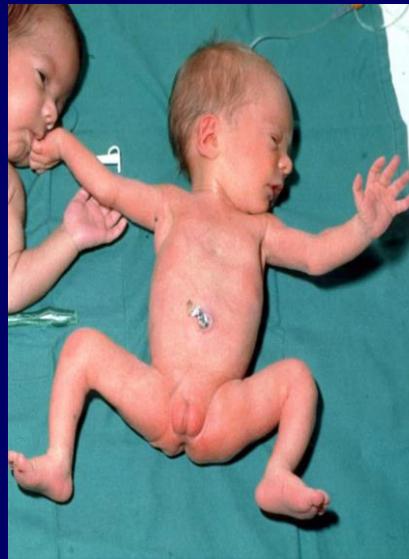
Zugelassene Indikationen für Wachstumshormon

**Chron.
Niereninsuffizienz**

**WH-
Mangel**



SGA



SHOX



UTS



Diagnostisches Vorgehen bei Kleinwuchs

Körperhöhe < 3. Perzentile

Anamnese /
Auxiologie /
Untersuchung

Fehlbildungen
Dysproportionierung
Anomalien

Syndrom/
Skelettdysplasie

Röntgen: li. Handskelett

nicht / leicht retardiert

retardiert

Ausschluß organisch-
bedingter Kleinwuchs

IGF 1

normal

erniedrigt

\bar{v} normal

\bar{v} normal

\bar{v} erniedrigt

Prognost. Endgröße = EZG

Prognost. Endgröße = EZG

Pubertät verzögert
Eltern „Spätentwickler“

Keine weitere Diagnostik

keine weitere Diagnostik

Endo-Funktionsteste
MRT-Schädel

Familiärer Kleinwuchs

KEV

Hypophysärer Kleinwuchs

Wachstumsformen

- Kleinwuchs
- Normalwuchs
- Hochwuchs

Hochwuchs

- Körperlänge / Körperhöhe > 97. Perzentile
- Körperlänge / Körperhöhe > 2 SDS

Endlängen / Endgrößen

Frauen > 175 cm

Männer > 192 cm

Therapie?

> 185 cm

> 205 cm



Hochwuchs



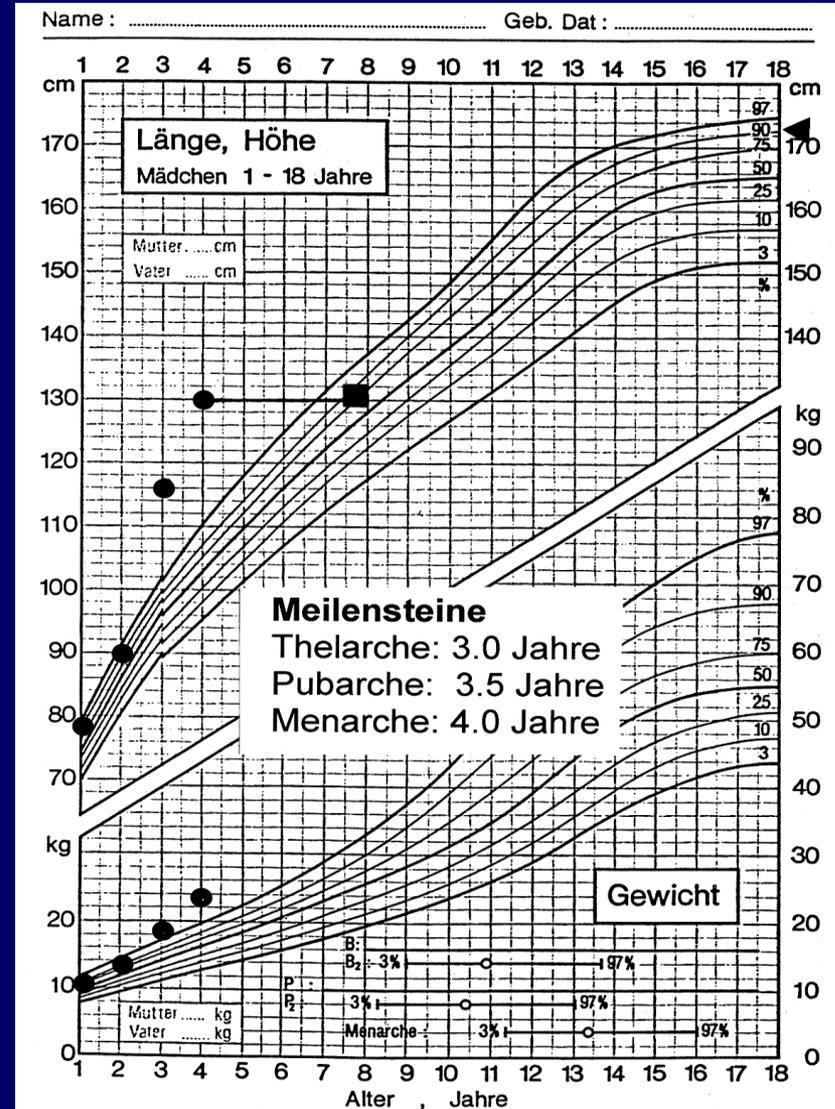
Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

Hochwuchs (DD)

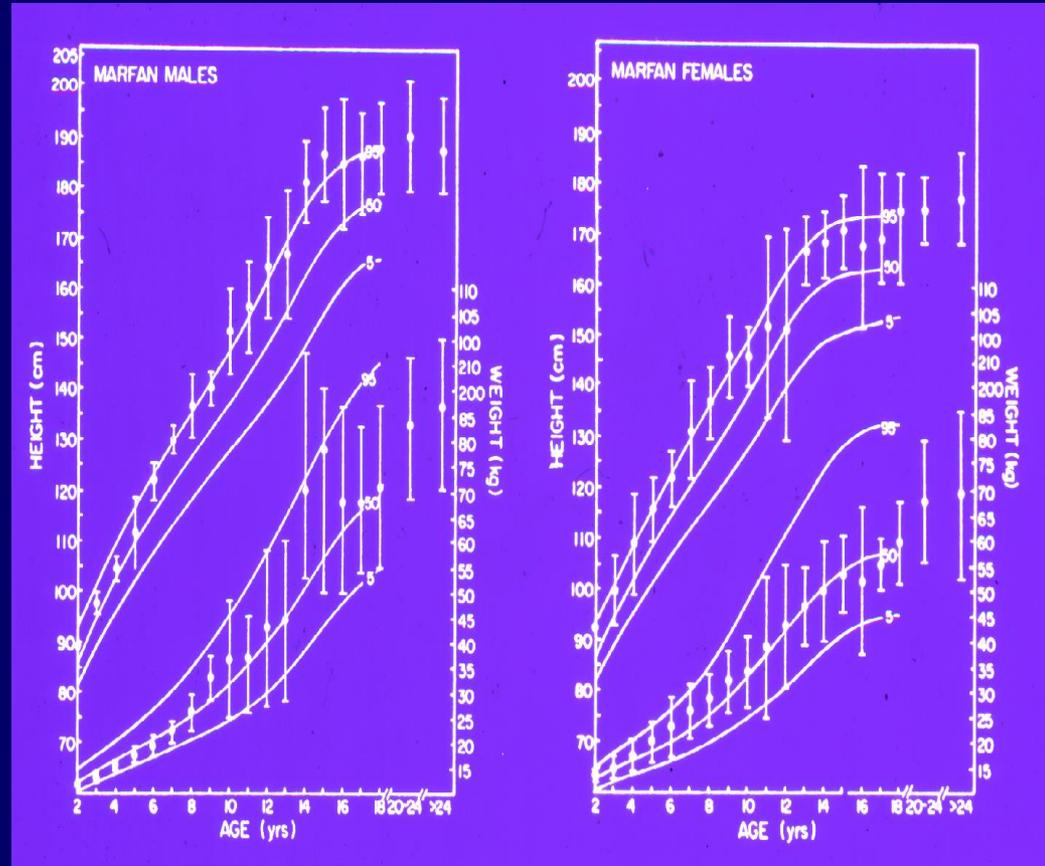


Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

Diagnose: Hypophysentumor



Marfan-Syndrom - Spontanwachstum-



Erlaubnis zur Präsentation liegt vor

Marfan-Syndrom

- Daumen-/

Handgelenkzeichen -



Hochwuchs: Differentialdiagnosen -

- *Familiärer Hochwuchs*
- *Endokrinologische Ursachen*
 - Pubertas praecox
 - Hyperthyreose
 - Gigantismus
 - Adiposogigantismus
- *Syndromale Erkrankungen mit Hochwuchs*
 - Sotos-Syndrom
 - Beckwith-Wiedemann-Syndrom
 - Marfan-Syndrom
 - Homocystinurie
 - Weaver-Syndrom
 - Fragiles X-Syndrom
- *Geschlechtschromosomale Aneuploidien mit Hochwuchs*
 - Klinefelter-Syndrom
 - 47, XYY
 - 47, XXX

Diagnostisches Vorgehen bei Hochwuchs

Körperhöhe > 97. Perzentile

Anamnese / Auxologie / Untersuchung

Wachstumsrate

25.-75. Perzentile

> 75. Perzentile

EZG > 97. Perz.

EZG < 97. Perz.

Armspannweite/
Sitzhöhe/ Ratio OL/UL

Pubertätsstadien
Schilddrüsenfunktion
IGF 1, Prolaktin

normal

pathologisch

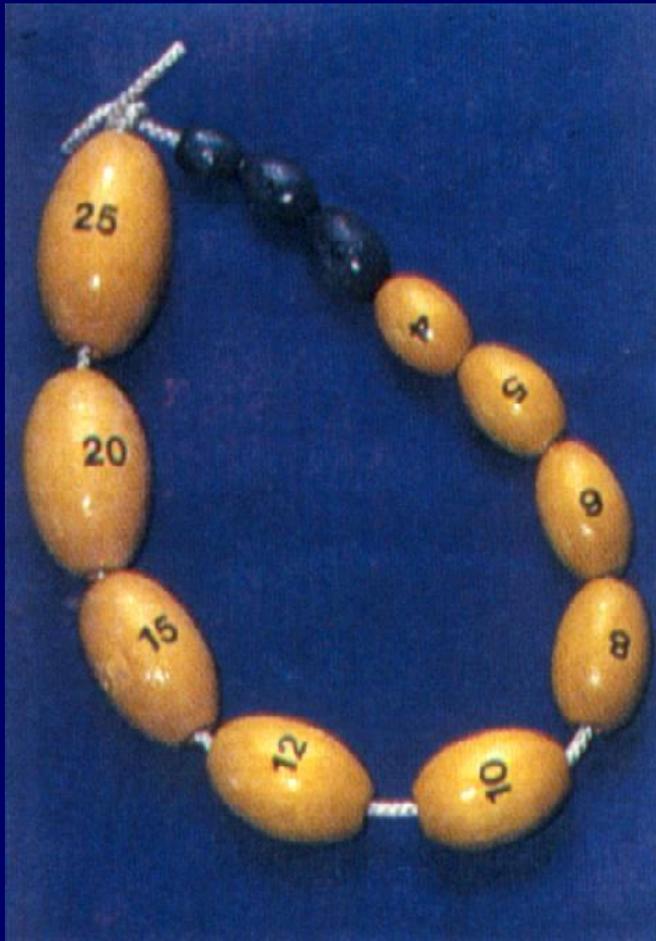
Familiärer
Hochwuchs

Syndrome
-Sotos
-EMG
-Weaver

Homocystinurie
Marfan-Syndrom
Klinefelter Syndr.
Hypogonadismus

Vorzeitige Pubertät (vera/pseudo)
Hyperthyreose
Gigantismus
Adiposogigantismus

Pubertätskriterien



Jungen: HV \geq 3ml

Beginn: 10.0 – 13.6 Jahre

Stadien der Brustentwicklung

B 1	Präpuberal: kein palpabler Drüsenkörper.	
B 2	Brustknospe: leichte Vorwölbung der Drüse im Bereich des Warzenhofs. Vergrößerung des Areolendurchmessers gegenüber B 1.	
B 3	Brustdrüse und Areola weiter vergrößert. Drüsen jetzt größer als der Warzenhof. Dieser ist jedoch ohne eigene Konturen.	
B 4	Knospenbrust: Areolen und Warzen heben sich gesondert von der übrigen Drüse ab.	
B 5	Vollentwickelte Brust: die Warzenhofvorwölbung hebt sich von der allgemeinen Brustkontur nicht mehr ab.	

Mädchen: \geq B 2

Beginn: 8.5 – 13.3 Jahre



Brunnen der Lebensfreude, Universitätsplatz, Rostock



Allzeit Gute Fahrt im Studium !

