

KENKIA PIENIJALKAISILLE

naisille ja tytöille (koot 31-38)



Koskikatu 7, Tampere Cumuluksen vieressä

TERVEYSASIAA

PITKÄKASVUISUUDEN MUUT SYYT

(Jatkoa Kengan Koputuksia-lehteen nro 2/1999 lainaamiimme tutkimuksiin)

Ei-endokriiniseen lihavuuteen liittyy kasvun ja luuston kypsymisen lievä nopeutuminen. Puberteettikehitys siirtyy vastaavasti normaalivaihtelun rajoissa varhaisemmaksi, eikä aikuispituus kasvuiän lihvuuden takia muuttune. Päinvastainen ilmiö, kasvun hidastuminen lihotessa (lukuun ottamatta normaalia pubertaalista hidastumista) viittaa lihomisen poikkeavaan syyhyn, hypotyreoosiin, hyperkortisolismiin tai hypotalamushäiriöön.

MARFANIN SYNDROOMA.

Marfanin syndrooman ja sitä muistuttavaan homokystinuriaan liittyy raajojen liikakasvu sekä usein selkärangan, rintakehän ja raajojen muotovirheitä ja mykiön sijoiltaanmeno. Marfan syndroomaan liittyvistä sydänongelmista on kasvuiässä tavallisin mitraaliläpän prolapsi, aortan aneyrysma ilmenee yleensä yleensä vasta aikuisiässä. Sairauden aiheuttama lisäpituus on muutaman prosentin luokkaa. Istumakorkeuden pienentynyt prosenttinen osuus pituudesta lienee parempi tunnusmerkki kuin kuvatut "Marfan-indeksit", joskaan ei spesifinen. Marfan syndrooma periytyy autosomissa dominantisti, mutta noin 15 % tapauksista on uuden mutaation seurausta. Homokystinuria on autosomissa resessiivisesti periytyvä tila, joka johtaa yli puolessa tapauksia vajaamielisyyteen.

SOTOS- JA BECKWITH-WIEDEMANN -SYNDROOMAT.

Sotos-syndrooma eli serebraaligigantismi ja <u>Beckwith-Wiedemann-syndrooma</u> (Eksomfalos-makroglossia-gigantismi) ovat prenataalisesti alkavia liikakasvutiloja, joihin liittyy heikkolahjaisuus tai vajaamielisyys sekä edellä oleva luustoikä ja varhainen kypsyminen niin, että aikuispituus jää normaalin rajoihin. Edellisen piirteitä ovat suuret aivokammiot ja kallo, suuret kädet ja jalat sekä kömpelö motoriikka. Jälkimmäiseen liittyy usein epäsymmetria, erityisesti pehmytosien ja silmiinpistävästi kielen, sekä lisämunuaisten fetaalivyöhykkeen sytomegalia, haiman ja sen saarekkeiden ja kiveksen välisolujen hyperplasia, ynnä taipumus sisäelinten, erityisesti umpirauhasten, hyperplasiaan ja kasvaimiin.

47, XXY-VARIANTIT.

47,XXY- (ym. Klinefeller-variantit, 49,XXXXY mukaanlukien), 48XXYY- ja 47,XYY-syndroomiin kuuluu tilastollisesti selvä muutaman prosentin liikakasvu, joka jo ennen puberteettia on raajavoittoinen, joten suhteellinen istumakorkeus on pienentynyt. Tämä piirre vahvistuu prepubertaalisen kasvun jatkuessa hypogonadismin takia myöhään.

KASVUHORMONIN LIIKAERITYS.

Kasvuhormonin liikaeritys on kasvuiällä hyvin harvinainen eosinofiilisen tai kromofobisen hypofyysiadenooman aiheuttama tila. Liikakasvuun liittyy siinä vähitellen akromegaalisia piiteitä. Luustoikä on normaalin rajoissa. Näköhäiriöt ovat harvinaisia, mutta päänsärky on yleinen oire. Murrosiässä tämän varsinisen jättikasvuisuuden ja kookkaan normaalivariantin erottaminen laboratoriomentelmin voi olla vaikeaa, koska hypersomatotropismille luonteenomaisia kasvuhormonivasteita ilmenee myös kookkailla normaalivarianteilla puberteetissa: plasman kasvuhormonipitoisuuden paradoksaalinen lisääntyminen glukoosirasituksessa ja TRH-kokeessa, viite-arvoja suurempi plasman IGF I:n pitoisuus, satunnaisisissa plasmanäytteissä suuria kasvuhormonipitoisuuksia, ja jopa mikroadenoomien radiologinen kuva aivolisäkkeessä (Hindmarsh PC, Stanhope R, Kendall BE, Brook CGD. Tall stature. A clinical, endocrinological and radiological study. Clin Endocrinol 1986; 25:223-31.) Kasvun tarkastelu on siksi erityisen tärkeä: kasvu on normaalivarianteilla johdonmukainen, kun se jättikasvuisuudessa lienee yleensä taittunut.