



SANDOZ

Biopharmaceuticals



a Novartis company

Çocuklarda Büyüme Hormonu Eksikliği

Anne babalar için bir kılavuz



İçindekiler

Önsöz	5
Her çocuk aynı değildir	6
Çocuğum diğer çocuklardan kısa	8
Büyüme nasıl düzenlenir?	10
Çocuklarda büyüme hormonu eksikliği	12
Büyüme hormonu eksikliği nasıl anlaşılır?	14
Teşhis konusunda	17
Büyüme hormonu tedavisi nasıl uygulanır?	19
Tedavi deneyimleri mevcut mu?	21
Çocuğumu nasıl motive edebilirim?	23
Tanımlar	24
Daha fazla bilgi ve destek adresi	28

Önsöz

Değerli anne babalar,

Çocuğunuza büyüme hormonu eksikliği teşhisi kondu. Çok şükür, büyüme hormonu eksikliğine bağlı gelişme geriliği günümüzde gayet iyi tedavi edilebilmekte. İhtimal, tedavinin nasıl etki ettiğini, ne kadar iyi kaldırıldığını ve yan etkilerin endişe verici olup olmadığını merak ediyorsunuz.

Elinizdeki, anne babalar için hazırlanmış broşürde öncelikle, sağlıklı bir büyümenin önkoşulları ortaya koyularak olası bir büyüme bozukluğuna dair ipuçları sunulmakta. Çocuğunuza çocuk doktorunuzun ve bir, çocuk ve genç yaşlarda hormon ve büyüme bozuklukları (pediyatrik endokrinoloji) uzmanının yapacağı muayeneler açıklanarak, büyüme hormonu replasman tedavisi seçeneği tanıtılıyor. Ayrıca, bu tedavinin etkisi ve toleransına dair bilimsel bulgular da ayrıntılı olarak ele alınıyor.

Umarım bu broşür sizlere çocuğunuzun bedensel gelişimine yönelik endişelerinizden arınma olanağı sağlar. Bu broşürün keyifle okunmasını ve en önemlisi, çocuğunuzun başarılı bir tedavi geçirmesini dilerim.



Prof. Dr. Thomas Reinehr

Witten/Herdecke Üniversitesi, Datteln Vest Çocuk ve Genç Sağlığı Kliniği Pediyatrik Endokrinoloji, Diyabetoloji ve Beslenme Tıbbı Bölümü Başhekimisi

Her çocuk aynı değildir



Yenidoğanlarda ortalama cüsse*

Boy:

- ◆ Zamanında doğan çocuklar için normal değer 48 - 54 cm arasındır.

Kilo:

- ◆ 2600 - 4300 g
- ◆ Oğlanlar 3640 g, Kızlar 3490 g

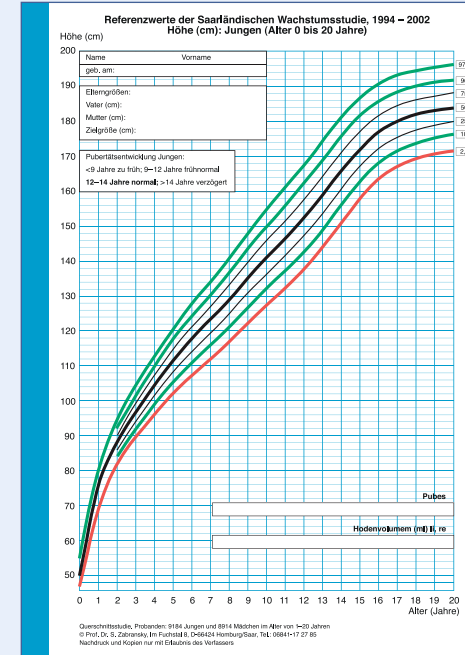
Yenidoğanlarda normal boy ve kilo değerleri, zamanında gerçekleşen doğumlar için hesaplanmıştır. Normal bir hamilelik 40 hafta, yani 280 gün sürer. Doğum tarihinde doğal sapmalar da göz önünde bulundurularak, hamileliğin 37. ve 42. haftaları arası gerçekleşen bir doğum, zamanında gerçekleşmiş kabul edilmektedir.

Ortalama gelişim nasıl belirlenir?

Bir çocuğun büyüme süreci persentil eğrileri adı verilen standart eğrilerle yardımcıyla değerlendirilir. Persentil eğrileri boy ve kiloya dair ortalama değerleri ortaya koyar.

Büyüme farklılıklarını isabetli bir biçimde saptayabilmek için daima aynı yaştaki ve cinsiyetteki çocuklar birbiriyle karşılaştırılır.

* Almanya ortalama değerleri



Standartlaşmış bir araç: Persentil eğrileri.

Ne zaman „Gelişme Geriliği“nden söz edilebilir?

Bir yenidoğan, yaştları arasında en kısa %3 içinde yer alıyorsa gelişme geriliğinden söz edilebilir (boyu 3. persentil değerinin altında yer alıyordu).

Bu koşulu yerine getirebilmek için, doğum sonrası ilk büyüme ölçümlerini yaparken, hamileliğin kaç hafta sürdüğü de dikkate alınmalıdır.

Herhangi bir yaş grubunda en sık karşılaşılan rakam, %50'lik tablo değeri (ortalama değer) olarak ele alınır. Bir büyüme eğrisinde bu değer 50. persentile tekabül eder.

Bedensel gelişim bazında 3. ve 97. persentil arası normal büyüme kapsamındadır.

Çocuğum diğer çocuklardan kısa



Büyüme birçok unsurun etkisi altındadır

Aynı yaştaki çocukların farklı büyüme sergilemeleri soyaçekimle de ilgilidir. Zira bir çocuğun bedensel gelişimi anne ve babanın genleri tarafından da belirlenmektedir. Ortalamadan kısa çocukların anne babalarının da sıklıkla nispeten kısa boylu olduğu görülmüştür.

Hedef boy

Çocuğunuzun ulaşması beklenen boy „hedef boy“ olarak nitelendirilir. Hedef boy çok basit bir formülle hesaplanır:

Oğlan hedef boyu =

$$\frac{\text{Babanın boyu, cm cinsinden} + \text{Annenin boyu, cm cinsinden}}{2} + 6,5 \text{ cm} \pm 8,5 \text{ cm}$$

Kız hedef boyu =

$$\frac{\text{Babanın boyu, cm cinsinden} + \text{Annenin boyu, cm cinsinden}}{2} - 6,5 \text{ cm} \pm 8,5 \text{ cm}$$

Bir çocuğun, yetişkin olma sürecinde hedef boyuna ulaşip ulaşamayacağı, içinde büyüdüğü yaşam koşullarına ve sağlık durumuna bağlıdır.

Örneğin, kronik hastalıklar, yetersiz beslenme ve şiddetli psikolojik baskı büyümeye olumsuz etki edebilir. Doğuştan sahip olunan hastalıklar (ör. Turner sendromu ya da akondroplazi) da aynı şekilde gelişme geriliğine yol açabilir.

Vücudun kendiliğinden düşük miktarda büyüme hormonu salgılıyor oluşu da çocuğun bedensel gelişimine ve büyümesine ket vurur: Vücut az büyüme hormonu üretiyorsa gelişim bozukluğu ve boy kısalığı kaçınılmazdır.

Büyüme nasıl düzenlenir?



Büyüme hormonu ve bu hormonun etkisi

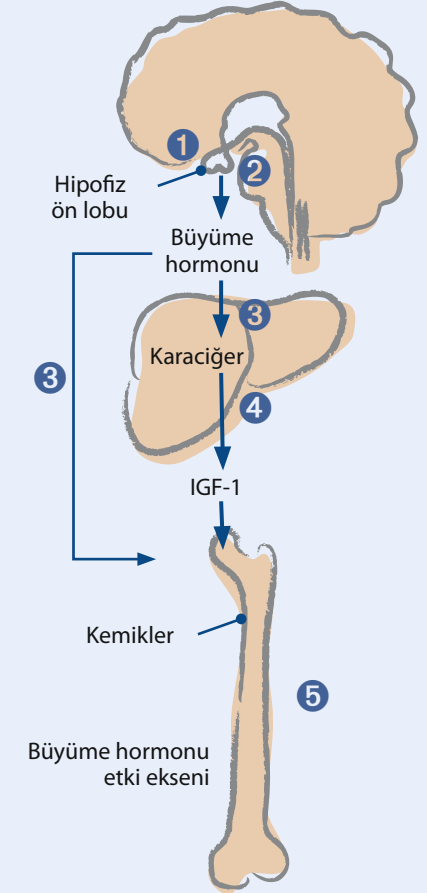
Büyümeyi ve çocuğun doğal gelişimini, vücutta bulunan büyüme hormonu düzenler.

Pitüiter bezde üretilen büyüme hormonu kemiklerin uzamasını sağlamanın yanında, protein, yağ ve şeker metabolizmalarındaki birtakım süreçleri de etkiler. Büyüme hormonu eksikliği çocukların kısa boylu kalmasına, daha az kasa ve yağ dokusuna sahip olmasına neden olur.

Vücut metabolizmasının düzenlenmesinde büyüme hormonundan yararlanma kemik büyümesinin tamamlandığı yetişkinlik çağında da devam eder.

Büyüme hormonu üretimi ve büyüme kumanda devresi

- 1 Büyüme hormonu, beyinle yakın bağı bulunan pitüiter bez (diğer ismiyle hipofiz) bünyesinde üretilir.
- 2 Belirli bir sinyal üzerine pitüiter bez, belli miktarda büyüme hormonunu salgılar ve kana verir.
- 3 Büyüme hormonu kan yoluyla vücudun çeşitli noktalarındaki hedeflere ulaşır.
- 4 Büyüme hormonu karaciğerde IGF-1 (insülin benzeri büyüme faktörü 1) adındaki büyüme faktörünün salgılanmasını tetikler.
- 5 Büyüme hormonu ve büyüme faktörü IGF-1 bir arada, kemiklerin uzamasını ve bu şekilde çocuğun bedensel gelişimini düzenlerler.



Çocuklarda büyüme hormonu eksikliği



Kısa tanım

Bir çocukta hipofizdeki büyüme hormonu üretimi çocuğun yaşına göre az olduğunda doktoru büyüme hormonu eksikliği teşhisi koyar.

Çeşitli nedenler rol oynar

Büyüme hormonu eksikliği doğuştan olabilir ve bir çocukta doğum öncesinde ortaya çıkabilir. Sağlıklı doğan çocuklarda kazalar veya söz gelimi kanser gibi belli birtakım hastalıklar büyüme hormonu eksikliğine neden olabilir.

Olası sağlık riskleri

Büyüme hormonu eksikliği bilhassa yenidoğanlarda, bebeklerde ve küçük çocuklarda şeker metabolizması rahatsızlıklarını ve uzun açlık sürelerinde de şeker düşüklüğü belirtilerini beraberinde getirir.

Büyüme hormonu eksikliği yaşayan yetişkinlerde sık sık kalp-damar hastalıkları, yağ metabolizması rahatsızlıkları ve yükselmiş kemik erimesi riski (osteoporoz) görülür. Bunların yanında, yaşam kalitesi de sıklıkla düşer.

Belirtilerden bazıları

Büyüme hormonu eksikliği çeken çocuk ve gençler yaşlarına göre daha yavaş büyür ve bu yüzden, orantılı, ancak yaşlarına göre küçük bir bedene sahip olurlar. Büyüme hormonu eksikliği ne kadar baskın olursa boy farkı da o denli açılmaktadır.

Çocuklarda büyüme hormonu eksikliği emareleri:

- ◆ Yaşıtlarına göre daha kısa boy ve daha az gelişmiş kaslar
- ◆ Daha fazla deri altı yağ dokusu, özellikle gövde bölgesinde
- ◆ Buna bağlı olarak daha yuvarlak hatlar ve küçük çocuk ifadesi
- ◆ Küçük el ve ayaklar; yuvarlak, bebek yüz
- ◆ İnce, kuru cilt
- ◆ Çocuksu, tiz („ciyak“) ses
- ◆ Düşük şeker eğilimi
- ◆ Erkek çocuklarda küçük üreme organı
- ◆ Gecikmiş diş çıkarma / diş değişimi
- ◆ Düşük direnç ve performans
- ◆ Başka birtakım hormonal bozukluklar

Bu tipik belirtiler, doğuştan büyüme hormonu eksikliği vakalarında dahi, zamanla, yavaş yavaş ortaya çıkıyor olabilir. Bu yüzden, özellikle ilk yaşlarda çocuk doktoru tarafından yapılan düzenli bedensel gelişim muayeneleri büyük önem taşımaktadır.

Büyüme hormonu eksikliği nasıl anlaşılır?



Kemik yaşı muayenesi

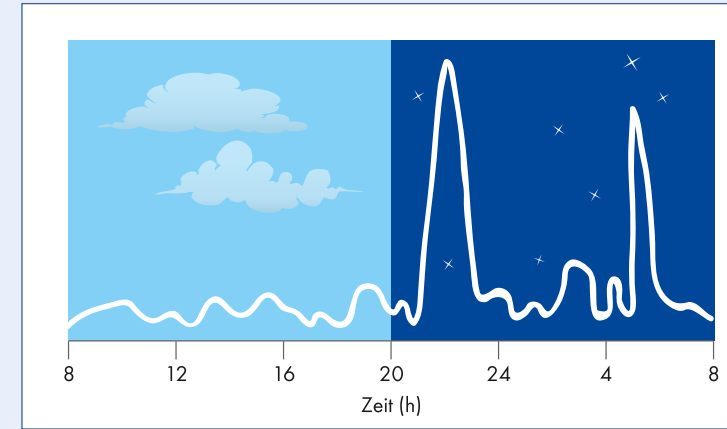
Vücudunun salgıladığı büyüme hormonu yetersiz olan çocuklarda kemikler de daha yavaş olgunlaşır. Bu yüzden kemik yaşları gerçek yaşlarından geri kalır. Bu durumda doktor çocuğun gelişimi hakkında bir fikir edinebilmek için sol elinin röntgen filmini çekerek kemik yaşını ortaya çıkarır.

Büyüme hormonu stimülasyon testleri

Büyüme hormonu eksikliği teşhisi koyulabilmesi için, büyüme hormonu stimülasyon testleri adı verilen özel testlere başvurulur. Doktor bu testlerin yardımıyla büyüme hormonu eksikliği olup olmadığını tespit eder. Bunun için, vücuttaki doğal büyüme hormonu üretimi özel birtakım maddelerle yapay olarak uyarılır. Büyüme hormonu eksikliği söz konusu ise, bu yöntemle uyarılan hormon üretimi de büyüme hormonu eksikliği yaşanmayan vakaya kıyasla daha az olarak gerçekleşir. Doktor aradaki farkı kan tahliliyle tespit eder.

Büyüme hormonu üretiminin gece profili

Normal şartlarda vücutta, büyüme hormonu geceleyin daha yoğun olarak salgılanır. Büyüme hormonu eksikliği yaşanmadığı durumda, geceleri kandaki büyüme hormonu miktarında iki kez belirgin bir artış gözlenir.



Büyüme hormonu gece profili: Büyüme hormonu eksikliği yaşamayan çocuklarda geceleyin büyüme hormonu üretiminde gözlenen tipik artış.



Teşhis konduğunda

Pitüiter bez muayenesi

Doktor, büyüme hormonu eksikliğinin, gereğinden küçük ya da hasarlı bir pitüiter bezden kaynaklanıp kaynaklanmadığını, görüntüleme muayeneleri sayesinde tespit edebilir. Ender dahi olsa sorunun temelinde bir tümör yatıyor da olabilir – o yüzden bu olasılığı da tetkik etmek önem arz eder.

Büyüme hormonuyla tedavi edilebilen diğer gelişim bozuklukları şunlardır:

- ◆ Turner sendromu
- ◆ Böbrek yetmezliği
- ◆ SHOX mutasyonu
- ◆ SGA
- ◆ Prader-Willi sendromu

Bazı gelişim bozukluğu tipleri, özellikle kemik gelişimi bozuklukları kapsamındakiler (ör. akondroplazi) genelde büyüme hormonundan etkilenmezler.

Normal büyüme için önemli

Büyüme hormonu eksikliği söz konusu olduğunda, bunu dengelemek için bir uzman (pediyatrik endokrinolog) tarafından tedavi kapsamında büyüme hormonu verilmesi isabetli olacaktır. Bu sayede çocuğun büyümesi ve bedensel gelişimi, doğal büyüme evrelerinde, yetişkinlik çağına dek desteklenebilecek ve güçlendirilebilecektir.

Erken tedavinin faydası var

Tedavinin başarısında, hatasız ve eksiksiz bir teşhis kadar, tedaviye olabildiğince erken karar vermenin de payı olmaktadır. Zira, uzun bir tedavi sürecinde, büyüme eksikliğinin büyüme hormonu ile yeterince dengelenmesi şansı da yükselmektedir.

Tedaviye mümkün olduğunca ergenlik öncesinde başlanmasının bir başka gerekçesi de, ergenlik bitiminde kemiklerin doğal uzamasının tamamlanıyor olmasıdır. Daha geç başlanacak bir büyüme hormonu tedavisi, kemiklerin uzamasına etki edemez.



Büyüme hormonu tedavisi nasıl uygulanır?

Tedavi ne kadar sürdürülmeli?

Büyüme hormonu tedavisi normal şartlarda ergenlik bitiminde büyümenin de artık sona erdiği döneme dek sürdürülür.

Tedavi bundan evvel kesilirse büyüme de tekrar yavaşlar ve doğal büyüme sürecinin sonuna dek kalan zaman zarfında, hedeflenen nihai boya (ailevi hedef boya) ulaşma olanağı da artık bulunamaz.

Büyüme hormonu eksikliği yaşayan bazı çocuk ve gençler, hele hele başka hormon eksenlerinde de rahatsızlık söz konusuysa, vücut bileşimleri ve beden sağlıkları için ömür boyu büyüme hormonuna gereksinim duyarlar. Çocuğunuzun durumunda da bu tür, ömür boyu devam edecek bir tedavi gerekip gerekmediğini doktorunuz büyüme sürecinin tamamlanmasının ardından sizle ve çocuğunuzla görüşecektir.

Doktor kontrolleri ihmal edilmemeli

Her tedavi, uzman doktor tarafından titizlikle gözlenmeli ve yazılı kaydedilmelidir. Çocuğunuzun ne sıklıkta doktor muayenesine ihtiyaç duyduğu, tedavi eden doktor tarafından vakaya özel olarak belirlenir. Muayeneler genelde, yılda iki kez, özel bir poliklinikte gerçekleştirilir.

Tedavi prensibi

Tedavi yapay olarak üretilmiş büyüme hormonuyla gerçekleştirilir. Biyoteknolojik özel bir yöntemle üretilen bu hormon, insan bedeninin ürettiği büyüme hormonuna denk olup, mevcut hormon eksikliğini dengeleyecek niteliktedir.

Büyüme hormonu şu şekilde verilir

Büyüme hormonu, özünde protein molekülüdür. Oral (ağızdan), söz gelişi hap olarak verilmesi durumunda mide suyu tarafından „imha“ edileceği ve bu yüzden tedavinin etkisi görülemeyeceği için, büyüme hormonu deri altından şırıngalanır.

Bunun için özel olarak geliştirilmiş, “kalem” adı verilen, dolmakalem gibi kullanılan bir cihaz mevcuttur. Kalemin içine bir kartuş içinde, şırıngalanacak hormon, ucuna da çok ince bir iğne takılır.

Büyüme hormonunun vücutta normal şartlarda özellikle gece salgılanıyor oluşundan hareketle, büyüme hormonu tedavisi kapsamında vücuda dışardan verilecek hormon da akşam şırıngalanarak, vücudun doğal ritmine uyum sağlandığı gözetilir.

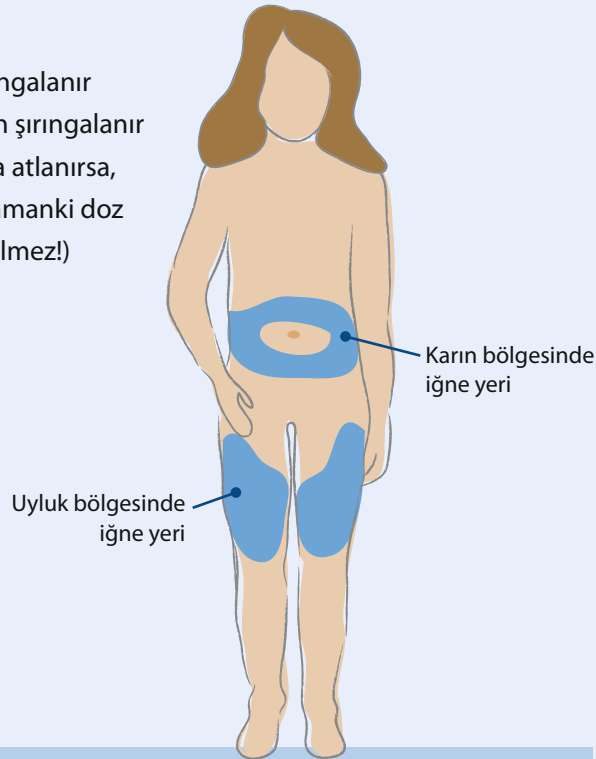


Tedavi deneyimleri mevcut mu?

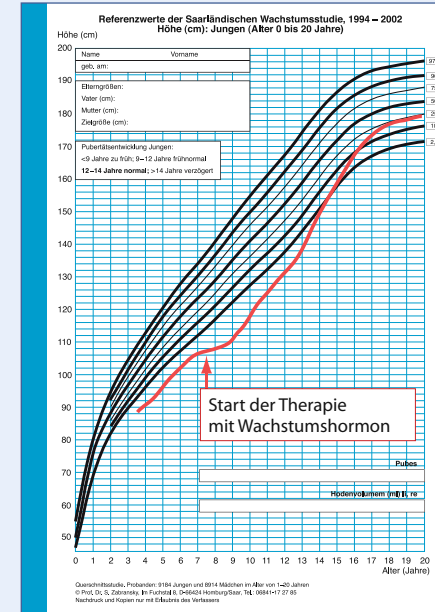
Tedavinin uygulanışı

Günde 1 iğne:

- ◆ Akşamları yatmadan önce
- ◆ Deri altı yağ dokusuna şırıngalanır
- ◆ Her gün farklı bir noktadan şırıngalanır
- ◆ İğne bir gün unutulur veya atlanırsa, bir sonraki gün yine her zamanki doz verilir (iki doz hormon verilmez!)



Dikkat: Hormon buzdolabında saklanmalı.



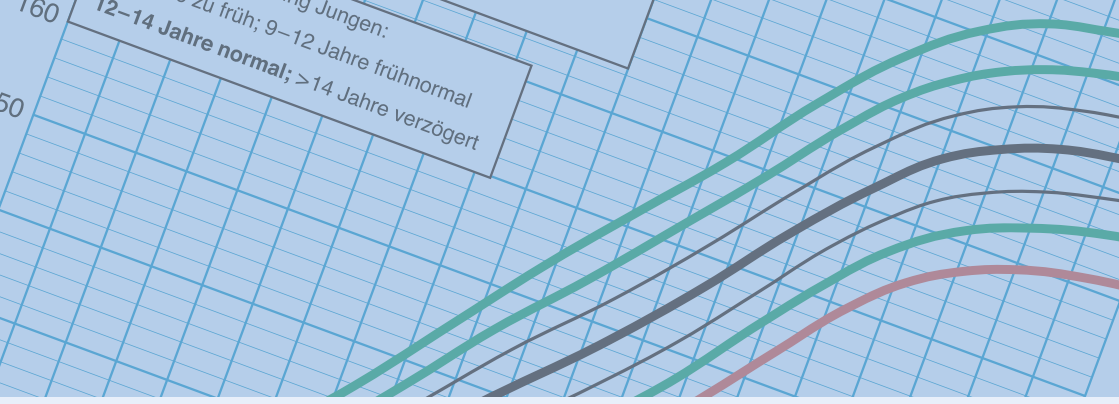
Büyüme hormonu tedavisinde büyüme yakalama süreci

Büyüme hormonu alınmasıyla birlikte dış görünüşte değişiklikler başlar:

- ◆ Küçük çocuk ifadesi kaybolur.
- ◆ Yüz, eller ve ayaklar gerçek yaşı yansıtacak şekilde değişime uğrar.
- ◆ Yağ kitlesi azalır.
- ◆ Kas kitlesi artar.
- ◆ Bedensel performans yükselir.

Bugüne kadarki tedavi bulguları

Çocukların büyüme hızı tedavi sürecinde sıklıkla artıyor. Tedaviye erken başlandığı durumda çocuklar çoğunlukla, büyüme hormonu eksikliği çekmeyen yaşlılarını boy olarak yakalayabiliyor. Büyüme hızında gözle görülür artış genelde 3 ile 6 ay sonra yaşanıyor. Çoğu vakada, normal büyüme yakalama dönemi tedavinin ilk üç yılına yayılıyor.



Çocuğumu nasıl motive edebilirim?

Doktor, çocuğumun tedavisinin başarısını nasıl ölçer?

Büyüme hormonu tedavisinin etkisi üç ila altı aylık kontrol muayenelerinde ölçülür. Bu muayenelerde bedensel ölçümlerin yanında, olası yan etkilere ve kan tahlillerine de bakılmalıdır. Büyüme faktörlerine öncelik verilmekle birlikte tiroit hormonları ve karbonhidrat metabolizmasına da dikkat edilir.

Mutlak bir büyüme hormonu eksikliğinin büyüme hormonu verilerek dengelenmediği durumda çocuklar gelişim geriliği sergileyip sıklıkla 130-140 cm boyda kalmaktadır. Tedaviye başladığı takdirde ise, büyümeyi yakalama süreci gözlenmektedir.

- ◆ Evde tedaviye başlamadan lütfen büyüme hormonu kullanım kılavuzunu dikkatle okuyun.
- ◆ Tedavi sürecinde beklenmedik yan etkiler ortaya çıktığı takdirde mutlaka en kısa zamanda doktorunuza danışın.

Hedeflenen başarı için kesintisiz tedavi

Her tıbbi tedavi için geçerli kural: İstikrarlı bir biçimde aralıksız sürdürülürse ancak hedeflenen başarıya ulaşılabilir. Bu kural, yıllarca süren büyüme hormonu tedavisi için bilhassa geçerlidir.

Çocuğunuzu desteklemek için:

Tedaviyi gündelik hayatın rutinine dahil etmek ve böylece zamanla çocuk için doğal bir alışkanlık haline getirmek yararlı olacaktır.



Tanımlar

Akondroplazi

Kol ve bacakların orantısız kısa olup, başın normalden daha büyük algılandığı, doğuştan sahip olunan bir gelişim bozukluğu. Zihinsel gelişim normaldir.

Büyüme geriliği

Bedensel gelişimde gecikme.

Büyüme hormonu

Hipofiz bezi tarafından salgılanarak kemik büyümesini düzenleyen, çocukluk çağında büyüme için en önemli hormon.

Büyüme persentilleri

Düzenli boy ve kilo ölçüm istatistiklerine dayalı yüzdelik eğriler. 50. persentil (orta değer), aynı yaşta ve cinsiyette olan çocukların bedensel gelişimlerinin kıyaslanmasında normal değer olarak tanımlanır. Boyu 3. persentilin altındaki çocuğa „büyüme geriliği“, 97. persentilin üzerindeki „aşırı büyüme“ teşhisi konur.

Epifizyal plak

Parmak kemikleri gibi uzun kemiklerin büyümesine olanak veren kıkırdakimsi katman. Uzunluğu kemik yaşını belirlemeye yarar. Plaçın kapanmasıyla kemik büyümesi de tamamlanmış olur.

Hipofiz

Pitüiter bez diye de anılan, fasülye tanesi büyüklüğünde, aralarında büyüme hormonunun da yer aldığı çeşitli hormonların üretildiği bez.

Hipofiz ön lobu

Hipofizin ön kısmı.

Hipoglisemi

Kan şekeri düşüklüğü.

Hipotalamus

Ara beyin bölgesi. Hipofizde hormon üretimini düzenler.

Hormonlar

Vücutta kan yoluyla organlar ve hücreler arasındaki bilgi dolaşımını ve çeşitli süreçleri düzenleyen haberci maddeler.

IGF-1

İng. Insulin-like growth factor 1. Büyüme hormonunun etkisiyle karaciğerde üretilen bir protein. Kemik büyümesinin düzenlenişinde büyüme faktörü rolü oynar.

Kemik yaşı

Biyolojik yaşı, yani iskeletin gelişim seviyesini gösterir. Kemik gelişimi geriliği sergileyen çocuklarda kemik yaşı kronolojik, yani gerçek yaşın altında kalır.

Manyetik rezonans görüntüleme

Tıpta başvurulan, bilgisayar destekli bir görüntüleme yöntemi. Teşhis koymak amacıyla vücudun tabakalar halinde resimlenmesine olanak tanır.

Nörosekretuar Disfonksiyon

Büyüme hormonu eksikliğinin bir türü. Büyüme hormonunun hipofizdeki doğal salgılanışında bir aksaklık söz konusudur.

Osteoporoz

Kemik erimesi de denir. Kemikteki protein örgüsünün seyrelmesiyle birlikte görülen kemik hastalığıdır. Kemiklerin çok kolay kırılabilmesine yol açar.

Perinatal

Doğumdan hemen önce, doğum sırasında veya doğumdan hemen sonra.

Poliglobüli

Kandaki hemoglobin yoğunluğunun ya da eritrosit (alyuvar) miktarının artışı.

Postnatal

Doğum sonrası.

Prenatal

Doğum öncesi.

Serebral

Beyinle ilgili.

STH

Somatotrofik hormon = Büyüme hormonu.

Subkutan enjeksiyon

Deri altından şırınga etme

Turner Sendromu

Kalıtsal bir hastalık (X kromozomu kaybı) sonucu görülen, büyüme geriliği ve organ oluşum bozukluğu gibi tipik bedensel belirtiler sergileyen sakatlık hali.

Yapısal büyüme gecikmesi

Çocuklukta karşılaşılan bedensel gelişim geriliği.

Hexal AG
Industriestraße 25
83607 Holzkirchen
Germany