أنا والهرمونات

مشاكل النمو لدى الأطفال

Australasian Paediatric Endocrine Group

Connections for Growth

مشاكل النمو لدى الأطفال

جدول المحتويات

حول هذا الكتاب	2
مقدمة	3
النمو الطبيعي	4
مراحل النمو	4
تقييم النمو	7
تقييم نمو غير طبيعي	8
قصر القامة	11
اضطرابات جينية تسبب قصيرة القامة	14
فشل النمو عند الولادة	17
اضطرابات هرمون	20
اضطرابات الغضاريف والعظام	28
اضطرابات النمو الثانوية الناتجه عن الأمراض الجهازية	30
طول القامة	33
علاج هرمون النمو	37
أسئلة وأجوبة	40
مختصر	44
منظمات الدعم ومزيد من القراءة	49
المراجع المتعلقة بالنص	51
كتيب سلسلة الهرمونات والبيانات	52

حول هذا الكتاب

مشاكل النمو لدى الأطفال يجب أن تعطيك فهم أساسي للطبيعة المعقدة للنمو والتنمية وكذلك لمحة عامة عن الظروف التي قد تؤثر على النمو.

نحن نشجعكم على مناقشة أي أسئلة أو اهتمامات إضافية مع طبيبك بعد قراءة هذا الكتيب.

ويسر ميرك سيرونو أستراليا ان تجلب لك هذا الكتيب من الهرمونات والبيانات التعليمية. نأمل أن تجد أنه مورد قيم ومفيد.

تم تنقيح هذا الكتيب في عام 2011 بمساعدة من الدكتور تيم جونز والدكتورجلاين برايز (مستشفى الأميرة مارغريت للأطفال، ، أستراليا)، طب الأطفال الغدد الصماء المتخصصة في اضطرابات الغدد الصماء الطفولة وأعضاء طب الأطفال والغدد الصماء المجموعة الأسترالية (APEG)، والدكتور فينوثا شيتي (مستشفى الأميرة مارغريت للأطفال، WA، استراليا) زميل طب الأطفال والغدد الصماء. الغدد الصماء للأطفال، A / البروفيسور مارغريت زاكرين (مستشفى رويال للطفولة، VIC، أستراليا) والدكتور آن ماغواير (مستشفى الأطفال في وستميد، استراليا) قامو بمراجعة سلسلة الهرمونات والبيانات نيابة عن المجموعة الأسترالية لطب الأطفال الغدد الصماء (APEG).

تم تحديث هذا الكتيب أولا واعادة انتاجه للقراء في أستراليا و نيوزيلاندا في عام 2000 بمساعدة الدكتور نيفيل هوارد (مستشفى الأطفال في وستميد، NSW، أستراليا). شكر خاص لصاحب العمل الأصلي والمحررين، والدكتور ريتشارد ستانهوب (مستشفى جريت أورموند ستريت للأطفال ومستشفى ميدلسيكس، المملكة المتحدة)، السيدة روزماري كورديل (مؤسسة نمو الطفل، المملكة المتحدة)، والجمعية البريطانية للطب الأطفال الغدد الصماء (BSPE)

تمت ترجمة هذا الكتيب **إلى** العربية بواسطة فريق **من** الجمعية العربية للغدد الصماء والسكري للأطفال(ASPED)

المقدمة

النمو هو السمة المميزة لمرحلة الطفولة. النمو الطبيعي خلال مرحلة الطفولة يعتمد على مزيج من الصحة العامة الجيدة، والتغذية الكافية وعلم الوراثة. فمن المهم أن نتذكر أن هناك مجموعة واسعة من ما يعتبر «طبيعي» في كيفية نمو الأطفال وتطورهم . و كما هو الحال مع التعلم ، فأن النمو لا يتبع دائما دورة معينه وقد تحدث اختلالات.

على الرغم من أن معظم الأطفال الذين هم تحت أو فوق متوسط حجم طبيعية على خلاف ذلك، هناك بعض الشروط الأساسية الهامة التي يمكن أن تسبب نمو غير طبيعي. وتشمل هذه اختلالات الصبغية (اضطرابات وراثية)، واضطرابات الغدد الصماء (الاختلالات الهرمونيه)، والغضروف أو العظم الاضطرابات والأمراض المزمنة العامه. كشف وعلاج الحالات الكامنة مع أو بدون مكملات النمو في وقت مبكر يمكن أن يساعد العديد من الأطفال في الوصول لطول طبيعي

"النمو، مثل التعلم، لا يتبع دائما شكلا معينا ويمكن أن يحدث في طفرات".

النمو الطبيعي

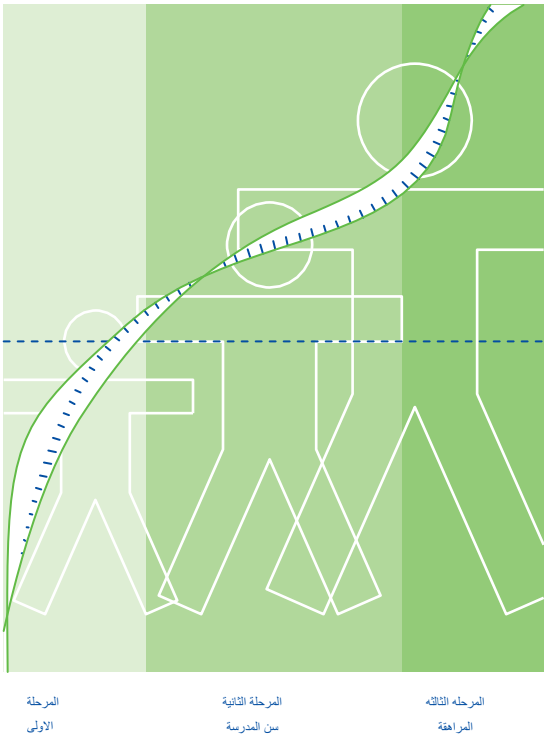
مراحل النمو

ينمو الأطفال من خلال ثلاث مراحل كما يمكن أن نرى في الرسم البياني 1. لكل منها نمط مميز وكل مسيطر عليها من قبل مجموعة مختلفة من آليات داخلية.

المرحلة الأولى هي من الولادة والرضاعة إلى سنوات ما قبل المدرسة. وتتميز هذه المرحلة من النمو السريع لجميع أجزاء الجسم بما في ذلك الدماغ والجهاز العصبي. خلال هذا الوقت، فإن معدل النمو يتناقص باطراد بحيث ان اكبر سرعة للنمو هي في بداية هذه المرحلة في الأشهر الثلاثة الأولى من الحياة. ومن ثم يكون المولود الجديد ينمو بوتيرة أسرع من أي وقت آخر في مرحلة الطفولة أو المراهقة، ويمكن أن للمرض الشديد تعطيل إمكانات النمو خلال هذه الأشهر الأولى.
وهناك عدد من الهرمونات تتحكم في هذه المرحلة من النمو - هرمون الثيروكسين ضروري لهذه المرحلة من النمو والتنمية إلى أن تكتمل.

المرحلة الثانية تمتد حتى سن المدرسة للأطفال حتى تبدأ مرحلة المراهقة. معدل النمو خلال هذا الوقت هو ثابت إلى حد 5 سم في السنة. معظم النمو في أطرافه بحيث نقطة منتصف الطفل يتحرك صعودا كما يمكن أن يرى في الرسم البياني 2. في هذه المرحلة، هرمون النمو هو العامل الأكثر أهمية في السيطرة على النمو والتنمية.

رسم بياني 1.

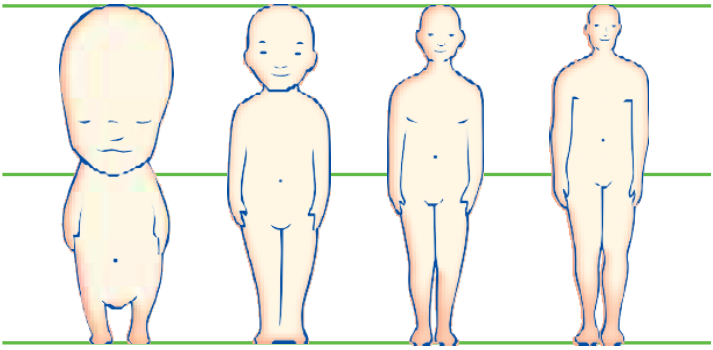


المرحلة الثالثة هي الأكثر تعقيدا وتمتد حتى نهاية فترة المراهقة (البلوغ) حتى تصبح العظام صلبة ويتم التوصل إلى طول الكبار. خلال هذه المرحلة، سرعة النمو تلتقط بسرعة ثم تنتهي إلى لا شيء (طفرة نمو المراهقة).

مشاكل النمو لدى الأطفال

الهرمونات الجنسية (التستوستيرون والاستروجين)، هي العوامل الرئيسية التي تسيطر على هذه المرحلة ولكن مستويات هرمون النمو والانسولين مهمة أيضا .

رسم بياني 2: النمو الطبيعي



أساسيات النمو الطبيعي

نمو الأطفال بشكل أفضل عندما تكون صحتهم البدنية والنفسية هي المثلى. الأهم هو توفير التغذية الكافية سواء من حيث الكمية والنوعية بحيث تتوفر احتياجات الطاقة والبناء اللازمة لنمو الطفل. الحماية من الامراض التي يمكن الوقاية منها هي أيضا مهمه (على سبيل المثال التحصين ضد الأمراض المعدية الشائعة).

الأسباب أن أسلافنا كانوا أقصر من الجيل الحالي، يتعلق معظمها لعدم وجود أساسيات النمو أعلاه في وقتهم.

تقييم النمو

ينبغي قياس كل طفل بشكل منتظم. إذا كان هناك أي مخاوف بشأن نمو الطفل ينبغي مناقشتها مع الطبيب المعالج. الطبيب سوف يسأل عن الطفل عند الولادة، والتنمية والصحة العامة، ويفحص الطفل ثم يقوم بعمل اختبارات محددة لتقييم نمو الطفل (انظر الجدول 1).

"ينبغي قياس كل طفل بشكل منتظم."

فإن القياسات المأخوذة تعتمد على عمر الطفل. ينبغي قياس الوزن والطول ومحيط الرأس بانتظام في سن الطفولة. قياس طل الطفل بدون حذاء هو مفيد من سنتين من العمر ويجب أن يقاس على الأقل كل عام. إذا كان نمط النمو

غير طبيعي، فأن القياسات في كثير من الأحيان تقاس كل ثلاثة أشهر لتعطي صورة أكثر دقة من نمط وتسمح بحساب سرعة النمو. طول كلا الأبوين يجب أن يقاس بدقة و يمكن أن تستخدم لتقدير احتمال طول البالغين في عائلة الطفل.

تقييم النمو الغير طبيعي

جدول 1:التاريخ العائلي المفصل

الاختبارات العامة:

- قياس الطول، والوزن ومحيط الرأس
- نسب الجسم، والخصائص الفيزيائية المعتادة، وحالة البلوغ
- الصحة العامة

الفحوصات

اختبارات الدم

- تعداد الدم الكامل، ESR
- كيمياء الدم (الكرياتينين، الشوارد والكالسيوم والفوسفات)
- شاشة الجهاز الهضمي
- وظيفة هرمون (مثل الغدة الدرقية مستويات الهرمون، IGF1 وIGFBP3)
- الدراسات كروموسوم

اختبارات البول

- الفحص المجهري
- تقييم الكيميائية

التصوير

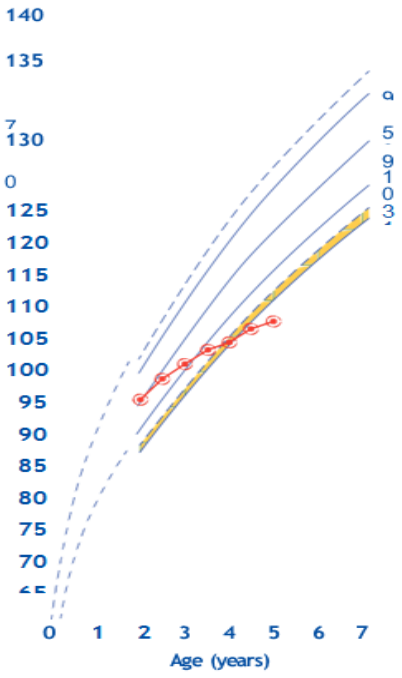
- الأشعة السينية لتقييم الهيكل العظمي والنضج

الرسوم البيانية المئوي

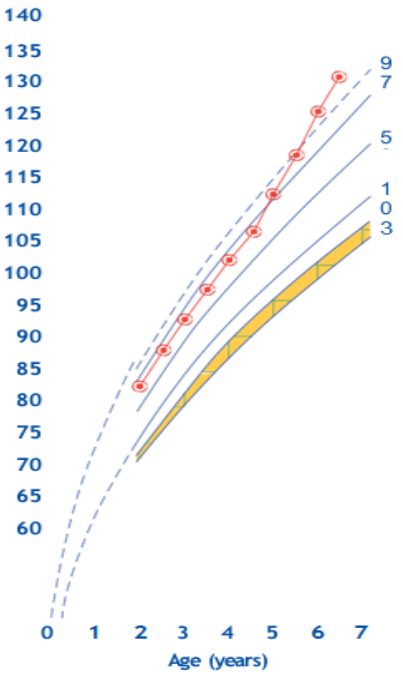
الرسوم البيانية المئوية هي الرسوم البيانية التي تبين متوسط نمط النمو خلال مرحلة الطفولة. يجب أخذت قياسات الارتفاع (أو طول عند الرضع)، والوزن ومحيط الرأس طوال مرحلة الطفولة على الرسم البياني الاقتضاء المئوي لعمر وجنس الطفل. سلسلة من القياسات التي تدل على الاتجاه في النمو هي أكثر قيمة من

قياس واحد. يجب أن يتبع نمو الطفل منحنى الرسم البياني المئوي (انظر الشكل 1). عبور خطوط المئوي هو علامة تحذير من نمو غير طبيعي (انظر الرسم البياني 3)

رسم بياني 3:رسم بياني مئوي



A boy's growth chart with an example of short stature and abnormal growth



A girl's growth chart with an example of tall stature and excessive growth

مشاكل النمو لدى الأطفال

أسباب طول القامه و سرعه النمو	أسباب قصر القامة
• قصر القامة الوراثية أو العائلية • تأخر النمو البنيوي • SGA / داخل الرحم النمو التخلف (تأخر النمو داخل الرحم) - فشل المشيمة - بالمخدرات والالتهابات - متلازمات أخرى (على سبيل المثال راسيل فضية). • تشوهات العظام (مثل تشوهات هيكلية موروثة). • متلازمة تيرنر • مشاكل وراثية أخرى - سوء التغذية - سوء امتصاص المواد الغذائية (مثل مرض الزلاقي). • الأمرض الجهازية المزمنة - واضح (على سبيل المثال - الربو) - سرية (على سبيل المثال - التهاب الأمعاء) • مشاكل هرمون - نقص هرمون النمو - قصور هرمون أخرى • غير المبررة	• طول القامه الوراثية او العائلية - التشوهات الصبغية (مثل متلازمة كلاينفلتر). • المشاكل الوراثية (مثل متلازمة مارفان). • متلازمات أخرى (على سبيل المثال سوتوس متلازمة). • مشاكل هرمون - البلوغ المبكر - هرمون النمو يزيد - هرمون الغدة الدرقية الزائد • التغذيه الزايده • غير المبررة

قصر القامة

قصر القامة - الذي يعرف بأنه وجود ارتفاع أقل من المئين 3 بالنسبة للعمر والجنس - هو مشكلة شائعة تؤثر على ما يصل إلى 5 أطفال من كل
100. على الرغم من أن هذا قد يكون النمط الطبيعي لنمو الطفل ، ينبغي النظر في الأسباب الكامنة وراء ضعف النمو. عملية النمو تعتمد على التغذية الكافية، الهيكل العظمي الطبيعي والكيمياء الحيوية، وهرمون الغدة الدرقية الطبيعي، وهرمون النمو والهرمونات الأخرى
وكذلك الصحة العامة. ولذلك فأن تعطل النمو الطبيعي يكون مؤشرا على العديد من الظروف غير الطبيعية (انظر الجدول 2).
الأقسام التالية تحدد الأسباب الرئيسية لقصر القامة في مرحلة الطفولة.

"إن الأطفال هم انعكاس لآبائهم"

قصر القامة العائلي

الأطفال هم انعكاس لآبائهم. الآباء والأمهات قصيري القامه عادة ما ينجبون أطفالا في نطاق الطول الاقل من المعتاد. كذلك الأباء طويلي القامه ينجبون أطفالا طويلي القامة. و كقاعدة عامة، ارتفاع الكبار المحتمل للطفل هو متوسط ارتفاعات الوالدين مع الاخذ بعين الاعتبار جنس الاباء بالنسبة للطفل. انظر الجدول 3 عن صيغة لحساب ارتفاع الطفل المحتمل.

مشاكل النمو لدى الأطفال

الشكل 3

لحساب الطول المحتمل للأطفال الذكور, يضاف 13 سم لطول الام ثم يحسب المتوسط الحسابي بين هذا المجموع وطول الأب.

يوضع منتصف"ارتفاع الهدف" للوالدين على الرسم البياني للنمو لتقدير الطول المئوي المحتمل للذكور

مثال ألاب 180سم

الأم= 157سم=سم13=170سم

خط الطول الـ50th= الطول المحتمل = المتوسط الحسابي 175سم

(انظر الرسم البياني3)

لحساب الطوا المحتمل للبنات, ينقص 13سم من طول الأب و تتبع نفس الخطوات steps as above.

قصر قامه البنيه الجسدية مع تباطء في النضوج

تأخير نمو البنيه الجسدية هو السبب الأكثر شيوعا لقصر القامة في مرحلة الطفولة. هذا هو البديل للوضع النمو الطبيعي، وعادة يترافق مع التأخير في النضوج و سن البلوغ. قصر البنيه الجسدية غالبا ما يسري في الأسرة ز

الأطفال الذين يعانون من قصر البنيه الجسدية عادة ما يكونون ذوي وزن طبيعي طول طبيعي عند الولادة. ما بين 6 و 30 شهرا من العمر، يبدأ بطء النمو ويقع تحت خط المئوي 3. بعد هذا الانخفاض، يعود النمو

إلى وضعه الطبيعي وأنها لا تزال موازية للخط المئوي الثالث ولكن تحته بقليل في الرسم البياني للنمو.

التطور الفكري يزال طبيعيا بالنسبة للعمر. تقييم نضج العظام على الأشعة السينية يوضح ان نمو العظام يعتبر غير متوافق مع نضوج الهيكل العظمي بالنسبة للعمر

قد تنشأ مشاكل خاصة في وقت قريب من المراهقة. بينما يعيش أصدقاء الطفل تجربة بداية سن البلوغ وطفرة في النمو المرتبط به، فإن الطفل الذي يعاني من قصر البنيه الجسدية سوف يستمر في التراجع في مستوى النمو مقارنه بأصدقائه . هذا الطفل في نهاية المطاف سوف يدخل سن البلوغ بشكل طبيعي و في وقت معين يصل الأطفال الذين يعانون من قصر البينية الجسديه الى طولهم الوراثي المحتمل . الطمأنينة والاتصال المفتوح يمكن أن تساعد في التعامل مع الضغط النفسي.

إذا الطمأنينة لا تكفي، هناك علاجات متاحة. اذا كان تأخر النضوج في مرحلة البلوغ هو مصدر قلق كبير، فان العلاج الهرموني مع هرمون الذكورة (التستوستيرون) في الأولاد أو الهرمونات الأنثوية (الاستروجين) في الفتيات قد يساعد في بدء سن البلوغ. هذه الأشكال من العلاج تتطلب مراقبة دقيقة من قبل أخصائي الغدد الصماء لدى الأطفال.

اضطرابات جينية تسبب قصر القامة

علم الوراثة البشرية (جينات النمو)

علم الوراثة للنمو في البشر يعتبر معقدا للغاية وخصوصا انه لم يتم تحديد كل الصفات الموروثة حتى الان.

غير أن هناك العديد من الجينات على الكروموسومات البشرية التي تؤثر على طريقة تكوين و نمو الجسم بحيث لا يمكن ا يتواجد تشابه بين اي طفلين في الصفات و معدل النمو (باستثناء التوائم المتماثلة). ومن الواضح أن بعض صفات النمو تكون متنحية وتظهر فقط عندما يحمل اثنين من الآباء سمة ولكن لا تظهر تلك السمة عليهم. التركيب الجيني للوالدين يؤثر على نمو أطفالهم أكثر من تأثير الأجيال السابقة أو الأقارب (أبناء عمومة) عليهم بحيث ان خصائص النمو من الأب والأم هي الأكثر أهمية في تحديد نمو أطفالهم.

متلازمة تيرنر (Turner Syndrome)

متلازمة تيرنر هي واحدة من أكثر الاختلالات الوراثية (الكروموسومات) شيوعا لدى الفتيات، مما يؤثر على 1 في كل فتاة 2500. وهو ناتج عن خلل في الكروموسومات الجنسية بحيث أن واحدة من أزواج X من الكروموسومات التي توجد لدى المرأة مفقودو جزئيا أو كليا . وهذا يؤدي إلى قصر القامة والمشاكل مع تطور المبيض. بعض الفتيات المصابات بمتلازمه ترنر قد يعانون من مشاكل جسديه أخرى. أي فتاة تعاني من قصر القامة ينبغي أن يتم تحليل الكروموسوم لديها للكشف عن متلازمة تيرنر.

"ينبغي عمل فحص كروموسوم لأي فتاة تعاني من قصر القامة لدراسة متلازمة تيرنر"

تسفيد الفتيات اللواتي يعانون متلازمة تيرنر من العلاج بهرمون النمو حيث يجب ان يبدأ العلاج في أقرب وقت ممكن وتحتاج العلاج بالهرمونات البديلة بالهرمونات الأنثوية لاستكمال التطور الجنسي في وقت لاحق. وسوف تحتاج التقييم من قبل غيرهم من المتخصصين لاستبعاد المشاكل التي ترتبط مع متلازمة تيرنر، على سبيل المثال : عيوب في القلب والكلى والسمع.

متلازمة نونان(Noonan Syndrome)

متلازمة نونان هو اختلال وراثي أقل شيوعا يؤثر على حوالي 1 من كل 2000 طفل. إنه يؤثر على كل من الفتيات والفتيان، وغالبا ما يكون سمة تسري في أسره واحده.

الأطفال الذين يعانون من متلازمة نونان يكون لديهم سمات مميزة في الوجه و الجسم، ضعف النمو، وأحيانا تأخير في مرحلة المراهقة، وغالبا يعانون من اختلال في حجرات القلب أو الصمامات. وينبغي لجميع الأطفال الذين يعانون من متلازمة نونان ان يعرضوا على طبيب القلب للأطفال لاجراء اختبارات للقلب.

على الرغم من أن الأطفال الذين يعانون من متلازمة نونان قد يكونون طبيعيين في الوزن والطول عند الولادة، الا ان معدل نموهم والارتفاع النهائي هو في كثير من الأحيان أقل من المتوسط. هناك رسوم بيانيه للنمو خاصة بالذين يعانون من متلازمة نونان لتقدير الارتفاع النهائي للطفل. هرمون النمو يمكن أن يستخدم لمحاولة تحسين الطول في بعض الأطفال الذين يعانون من متلازمة نونان.
العلاج بالهرمونات البديل قد يكون ضروريا إذا لم يحدث النضوج تلقائيا.

متلازمة داون (dromeDown Syn)

متلازمة داون هي واحدة من اختلال الكروموسومات الأكثر شيوعا التي تؤثر على حوالي 1 في 1000 طفل ولدوا في جميع أنحاء العالم - من الذكور والإناث على حد سواء. متلازمة داون هو نتيجة وجود 3 بدلا من 2 في الكروموسوم رقم 21،و هذا الاختلال يحدث يحدث في لحظة الحمل.
الأطفال الذين يعانون من متلازمة داون لديهم مجموعة متنوعة من الميزات التي تؤثر على أجهزة الجسم المختلفة ويكون لهم مظهر وجه مميز. يعاني المصابون بمتلازمه داون ضعفا في النموو هناك رسوم بيانية متاحة للأطفال الذين يعانون هذه المتلازمة. مشكلة النمو في هذه المتلازمة يمكن في بعض الأحيان أن تزداد سوءا من قبل الغدة الدرقية أو عن طريق

مشاكل مع الغدة النخامية. الأطفال الذين ينمون بشكل سيئ على الرسم البياني لمتلازمة داون المئوي يحتاجون التحقيق من قبل أخصائي الغدد الصماء لدى الأطفال لتحديد أوجه قصور الهرمون لديهم.

أسباب وراثية أخرى

هناك العديد من المتلازمات الأخرى التي هي نادرة ولكن لديها الأساس الجيني. ويمكن التعرف على هذه الحالات من قبل أخصائي الغدد الصماء للأطفال أو أخصائي علم الوراثة البشرية. في كثير من الأحيان هناك اختبارات محددة لتأكيد شكوك الطبيب من التشخيص. أنماط النمو في هذه المجموعة من الاضطرابات تختلف على نطاق واسع ولكن التشخيص يمكن أن يكون أكثر فائدة في توقع النتائج الفردية للطفل.

بعض من هذه الحالات يمكن أن تستفيد من العلاج بهرمون النمو.

فشل النمو عند الولادة

تأخر او تخلف النمو داخل الرحم الصغيرة لعمر الحمل/ الصغر لعمر الحمل

هو مصطلح يستخدم للأطفال الرضع الذين يكون وزنهم و / أو طول عند الولادة، أقل مما كان SGA"الصغيرة لعمر الحمل" (متوقعا (مقارنة مع المعايير السكانية المناسبة لكلا الجنسين والحمل)، بغض النظر عن السبب. وهو يشير إلى الحجم عند الولادة، بغض النظر عن معدل النمو داخل الرحم. للطفل المولود بعد فترة حمل كاملة، وهذا هو أقل من 45 سنتيمترا ووزن أقل من 2.5 كجم. تتوفر للأطفال المبتسرين جداول الطول والوزن. منخفض طول الولادة مؤشرا أقوى من قصر القامة لاحقة من الوزن.

تأخر النمو داخل الرحم (تأخر النمو داخل الرحم) هو مصطلح يستخدم عندما لا الطفال ينمو بمعدل طبيعي داخل الرحم وبالتالي يولدون بوزن وطول منخفض بشكل غير لائق لمدة الحمل.

صغر النمو بالنسبة لعمر الحمل لا يتقيدون بنمو داخل الرحم. هذه الحالة تشمل أطفال طبيعيين ولكن ببنية جسدية صغيرة.صغر حجم الأم قد يسبب بولاده الطفل بحجم صغير,.

نمو الطفل داخل الرحم يعتمد على صحة الأم والتغذية، والمشيمة التي تزود الغذاء والأكسجين إلى الجنين .

على الرغم من أن السبب وراء هذه الحاله غامض الا أن هناك بعض المشاكل لدى الأم في فتره الحمل التي قد تسبب صغر حجم الطفل بالنسبة لعمر الحمل . وتشمل هذه ارتفاع ضغط الدم وداء السكري، أو التهابات خلال فترة الحمل، والتدخين وتعاطي الكحول أو المخدرات الأخرى. الاطفال الذين يعانون من أمراض وراثية غالبا ما يعانون من تأخر النمو داخل الرحم أو نقص الحجم بالنسبة لعمر الحمل.

وتشير الأدلة مؤخرا أن بعض التغيرات يمكن أن تتم بعد الأخصاب، وهذا يتوقف على صحة الأم، التي قد تؤثر على نمو الجنين والنتيجة (وتسمى البرمجة الجينية).

يمكن لمعظم الأطفال الذين يولدون مع عرض تأخر النمو داخل الرحم اللحاق بالركب على مدى السنتين أو الثلاث سنوات الأولى من عمر الطفل، ولكن في نحو ثلث الحالات هذا لا يحدث.إن الغالبية من الأطفال الخدج الذين ولدوا في أقل من 32 أسبوعا يظهرون فشل النمو باختلاف درجته وجود مرض الرئة المزمن. هناك لحاق بالطول والوزن في معظم الحالات بعد 5 سنوات من العمر. الأطفال الذين لا تواجه هذا النمو اللحاق بالركب قد تستفيد من النمو العلاج الهرموني لمساعدتهم على الوصول إلى إمكاناتهم ارتفاع الوراثية

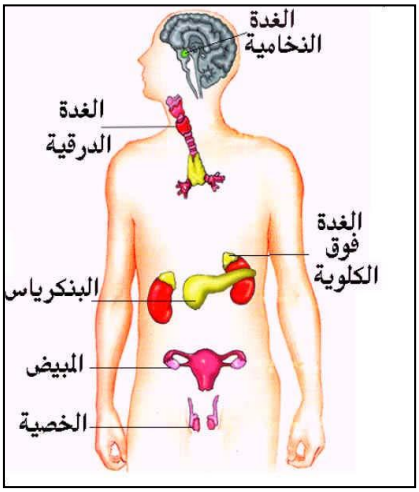
متلازمة راسيل سيلفر(Syncrome Russel Silver)

ويترافق مع تأخر النمو داخل الرحم، الذي عرض على عدد من SGAيصف راسيل متلازمة فضة مجموعة من الأطفال الذين ولدوا الخصائص الفيزيائية محددة، فضلا عن ضعف النمو. هؤلاء الأطفال يميلون إلى أن تكون صغيرة ورقيقة مع وجوه الثلاثي، جباههم البارزة والذقون الصغيرة. في كثير من الأحيان أطرافه ذات أطوال مختلفة والأصابع الخامسة صغيرة جدا. هناك العديد من الصفات الجسدية الأخرى المرتبطة بهذه المتلازمة ويختلف عدد من الخصائص من طفل إلى آخر. سبب راسيل متلازمة الفضة غير معروف، على الرغم من أن بعض الجينات المرتبطة مع هذا الشرط والآن تم تحديدها. معظم حالات راسيل فضة
هي متفرقة، مما يعني أنها تحدث في الناس وليس لهم تاريخ من اضطراب في أسرهم. لكن في بعض الأحيان راسيل متلازمة الفضة لا تشغيل في الأسر، ويمكن أن تحدث مرة أخرى في الحمل القادم.

معظم الأطفال الذين يعانون من متلازمة روسيل الفضة تتطور بشكل طبيعي إلا في الحجم. فإنها تميل إلى وضع على الوزن في مرحلة الطفولة المتوسطة وتجربة البلوغ الطبيعي على الرغم من أن هذا قد يكون قليلا في وقت سابق من أقرانهم. الرعاية المحسنة بما في ذلك منع انخفاض مستويات السكر في الدم، والمكملات الغذائية خلال مرحلة الطفولة والنمو العلاج الهرموني سوف يساعد الأطفال الذين يعانون من متلازمة راسيل فضة تحقيق إمكاناتهم الكاملة. نمو العلاج الهرموني قد تحسن نمو قصيرة وطويلة الأجل في هذه المتلازمة.

اضطرابات الهرمونات

لا يقتصر النمو الطبيعي على الصحة والتغذية الجيدة فقط،و انما على الافراز الطبيعي للهرمونات المحفزه للغد الصماء.



أهم الهرمونات اللازمة للنمو هما هرمون النمو وهرمون الغدة الدرقية. و نقص في واحد أو كل من هذه الهرمونات يؤدي إلى ضعف النمو و قصر القامة. اضطرابات الهرمونات الرئيسية التي تسبب قصر القامة عند الأطفال هي نقص هرمون النمو، وفشل الغدة النخامية، الغدة الدرقية متلازمة، وكوشينغ، التي سيتم وصفها في القسم التالي.

نقص هرمون النمو

يؤثر نقص هرمون النمو على طفل 1 من 5000 و هي أكثر شيوعا في الأولاد. و يحدث عندما تفشل الغدة النخامية في الدماغ من انتاج كميات كافية من هرمون النمو. تفرز الغدة النخامية هرمون النمو (وكذلك العديد من الهرمونات الأخرى) ردا على الرسائل الكيميائية من منطقة ما تحت المهاد، وجزء من الدماغ التي يتصل بها (انظر الرسم البياني 4).

قد يكون انخفاض مستويات هرمون النمو بسبب وجود مشكلة داخل منطقة ما تحت المهاد، والصلة بين ما تحت المهاد والغدة النخامية أو في الغدة النخامية نفسها.

يتم افراز هرمون النمو من الغدة النخامية على مدى فترة 24 ساعة، ومعظمها في الليل أثناء النوم وبعد التمرين. عندما تطلق في مجرى الدم، يقوم هرمون النمو بالتأثير على الكبد والكلى والأنسجة الأخرى بما في ذلك العظام لإنتاج مواد كيميائية (أو عوامل النمو الذي يشبه الانسولين).somatomedinsأخرى تعرف باسم

تسمى مع هرمون النمو لتعزيز النمو. فضلا عن تعزيز النمو وهرمون النمو دورا هاما في عملية somatomedins هذه التمثيل الغذائي للدهون والكربوهيدرات ويساعد على الحفاظ على مستويات السكر في الدم.

أسباب نقص هرمون النمو

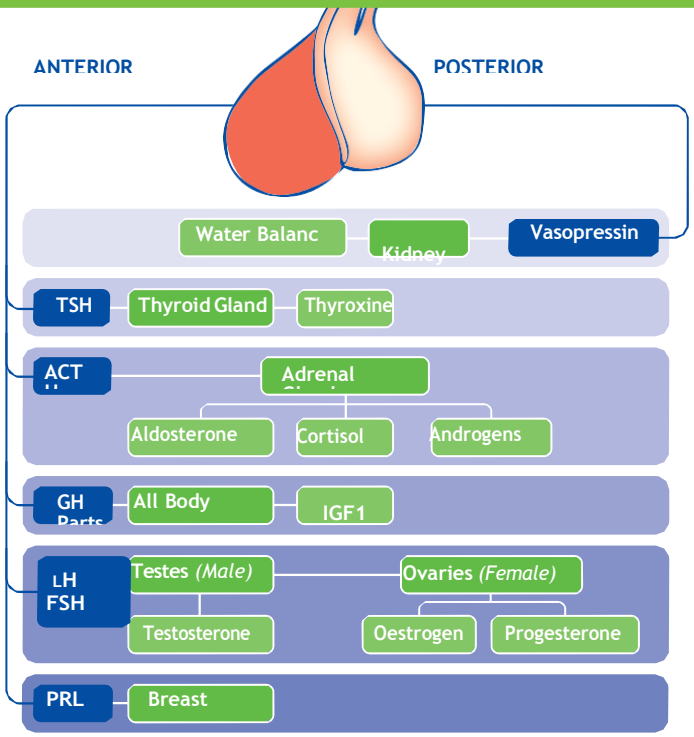
ليس من الممكن دائما تحديد السبب الدقيق لنقص هرمون النمو. قد يكون هناك أضرار لحقت بالغدة النخامية أو ارتباطاتها عند الولادة أو أنه يمكن أن حدث بعد إصابة في الرأس. عندما يكون السبب غير معروف يستخدم هذا المصطلح مجهول السبب نقص هرمون النمو.

وتشمل الأسباب الأخرى لنقص هرمون النمو مشاكل تطور الغدة النخامية أو منطقة ما تحت المهاد. في بعض الأحيان قد تكون موروثة نقص هرمون النمو أو مرتبطة بمتلازمة وراثية. في بعض الحالات، تسبب تلف الغدة النخامية أو الغدة التي كتبها الصدمات النفسية، وورم في المخ، والجراحة أو العلاج الإشعاعي يستخدم لعلاج أورام المخ وسرطان الدم.

مشاكل النمو لدى الأطفال

من النادر لدى الاطفال ان يكون هناك انعدام تام لهرمون النمو. في معظم الحالات هناك بعض هرمون النمو الحالي ولكن هذا غير كاف للحفاظ على النمو الطبيعي.

Diagram 5 : PITUITARY GLAND, HORMONES AND



TSH Thyroid Stimulating Hormone

ACTH Adrenocorticotrophic Hormone

LH Luteinising Hormone

FSH Follicle Stimulating Hormone

كيف يتم تشخيص نقص هرمون النمو؟

الأطفال الذين يعانون من نقص هرمون النمو هم صغار بالمقارنة مع غيرهم من الأطفال أعمارهم ويعانون من فقر في معدلات النمو، حتى أنهميكونون متخلفين عن زملائهم (انظر الرسم البياني 3). إنهم يميلون إلى أن يكون بدناء مع ملامح وجه طفوليه بسبب تأخر نمو العظام في الجمجمة وكذلك في عظام أطرافهم.

يجب تقييم أي طفل للاشتباه في نقص هرمون النمو من قبل أخصائي الغدد الصماء لدى الأطفال. المتخصص في النمو سوف يقوم بأخذ التاريخ الطبي وتفاصيل الميلاد، نمو الطفل والصحة العامة. من المهم أن توفر العديد من قياسات ارتفاع الطفل والوزن كما يمكن رسم مخطط تفصيلي النمو.

يتم أخذ صوره أشعه لليد اليسرى لتحديد نضوج الهيكل العظمي. وستتخذ اختبارات الدم للبحث عن مستويات هرمونات الغدة وهرمون الجنس تحفيز TSHالنخامية الأخرى، والتي قد تكون أيضا منخفضة. وتشمل هذه هرمون تنشيط الغدة الدرقية (والبروتينات ملزمة IGF1)، الانسولين مثل عوامل النمو (ACTH و) وتحفيز هرمون الغدة الكظرية (FSH LHالهرمونات))، (انظر الرسم البياني 5).IGFBP3لها (

وبما أن مستوى الدم من هرمون النمو يتقلب على نطاق واسع على مدى فترة 24 ساعة فأنه لا يقاس بشكل صحيح في اختبار دم واحد، بل يجب أن يؤخذ الدم خلال زيادة هرمون النمو أو على فترات متكررة على مدى فترة من الزمن. وسوف يوصي الاختصاصي باختبارات استفزاز أوتحفيز ، والتي سوف تشمل إقامة يوم واحد في المستشفى، أو قضاء ليلة لقياس مستويات هرمون النمو بشكل متكرر اثناء النوم. يكون هناك نقص في إنتاج هرمون النمو في

ردا على اختبارين التحفيز أو عدم كفاية انتاج هرمون النمو أثناء النوم.

علاج هرمون النمو

يتم استخدام هرمون النمو لسنوات عديدة مع نجاحا كبيرا في علاج الأطفال الذين يعانون من قصر القامة لأسباب مختلفة. في أستراليا، علاج هرمون النمو هو متاح للأطفال الذين يعانون نقص هرمون النمو. ولكن في حال كان هرمون النمولدى الأطفال كافيا، فان بدء العلاج بهرمون النمو يعتمد على ارتفاع الطفل حيث يجب أن يكون أقل من المئين 1 بالنسبة للعمر والجنس، ومعدل النمو أقل من المئين 25. يتم تصنيع هرمون النمو السكروز باستخدام تكنولوجيا الجينات ومطابق لهرمون النمو المنتج بشكل طبيعي. قبل استخدام هرمون النمو السكروز المتاح حاليا، كان يتم اخذ هرمون النمو من الغدة النخامية للإنسان في تشريح الجثة عام 1985. استخدام
هرمون النمو البشري يحمل خطر صغير من العدوى ولكن هذا لا يحدث مع هرمون النمو السكروز. ولكن هناك خطر صغير من الآثار الجانبية لهرمون النمو والتي سيتم مناقشتها بشكل كامل من قبل طبيبك قبل بدء العلاج بهرمون النمو.

"وقد استخدم هرمون النمو لسنوات عديدة و حقق نجاحا كبيرا في علاج الأطفال الذين يعانون من نقص هرمون النمو"

أهداف العلاج هي ذات شقين: أولا للحاق بالارتفاع إلى المعدل الطبيعي، وثانيا لزيادة الارتفاع النهائي. بدأ العلاج المقدمة مع هرمون النمو في سن مبكرة (قبل سن 6 سنوات) عادة ما يحقق كلا الأهداف. وفي وقت لاحق، العلاج قبل سن البلوغ لا تزال مناسبة لكن النتائج عادة ما تكون أقل من مرضية عند بدء العلاج في وقت مبكر.

تختلف جرعة هرمون النمو وفقا للوزن وسطح منطقة الطفل وستزيد كلما زاد النمو. يتم منحها عن طريق الحقن مرة واحدة يوميا فقط تحت الجلد باستخدام حقنة أو قلم خاص مع إبرة رفيعة. يفضل الحقن قبل النوم لمحاكاة الإنتاج الطبيعي لهرمون النمو إلى أقصى حد ممكن.

الرجوع إلى الصفحة 35 للمزيد من المعلومات عن علاج هرمون النمو.

فشل الغدة النخامية (قصور النخامية)

ما يقرب من نصف الأطفال يعانون من نقص هرمون النمو يعانون أيضا من نقص الهرمونات المعنية في التطور الجنسي وسوف يحتاج العلاج مع الهرمونات الجنسية لبدء سن البلوغ. الأطفال الذين يعانون من قصور في أكثر من هرمون من هرمونات الغدة النخامية المتعددة يحتاجون العلاج الهرموني لتجربة البلوغ العادي، وهرمون الغدة الدرقية (الثيروكسين)، لتحقيق التوازن بين فقدان المياه (DDAVP) الهيدروكورتيزون للفشل الغدة الكظرية، وغالبا ما الفازوبريسين

قصور الغدة الدرقية

الهرمونات(3T) وثلاثي يودو ثيرونين (T4) الغدة الدرقية هو نقص في الهرمونات التي تفرزها الغدة الدرقية - الغدة الدرقية. موجودة منذ الولادة، وربما تكون المشكلة الرئيسية إما الغدة Aهي ضرورية للنمو الطبيعي وظيفة الخلية. قد يكون نقص الدرقية نفسها أو في منطقة ما تحت المهاد أو الغدة النخامية، التي تعتبر مسؤولة عن تحفيز الغدة الدرقية. يتم إجراء فحص دم روتيني لقصور الغدة الدرقية على كل طفل حديث الولادة لضمان التشخيص المبكر والعلاج مشكلة ، ويشكل اختبارا جيدا للكشف عن مشاكل الغدة الدرقية .

في وقت لاحق في مرحلة الطفولة، عادة ما تصاب الغدة الدرقية بخمول بسبب خلل في جهاز المناعة الذي يؤدي إلى تلف الغدة الدرقية.

أحيانا قصور الغدة الدرقية يكون نتيجة لفشل الغدة النخامية لإفراز هرمون تنشيط مستويات هرمونات الغدة الدرقية في الغدة الدرقية وذلك يؤدي إلى تباطؤ النمو خلال مرحلة الطفولة مما يؤدي إلى قصر القامة. وتتضمن الأعراض العامة الأخرى من التعب، والإمساك، وجفاف الجلد وعدم تحمل البرد. العلاج بهرمون الغدة الدرقية عن طريق الفم (الثيروكسين) يعيد وظيفة الغدة الدرقية العادية والنمو الطبيعي.

كوشينغ متلازمة (Cushing Syndrome)

هي متلازمه ناجمة عن الإفراط في إنتاج هرمون الكورتيزول أو وصفة طبية من هذا الهرمون أو غيرهم مثل ذلك، على سبيل المثال الهيدروكورتيزون وبريدنيزون، في ظروف حيث المنشطات ضرورية للحفاظ على الصحة. ظروف مثل الربو، وأمراض الأمعاء الالتهابية والتهاب المفاصل الروماتويدي. يتم إنتاج الكورتيزول عادة من الغدد الكظرية (الموجود على قمة الكليتين) وهو مهم للغايه في تنظيم ضغط الدم، والجهاز المناعي، والتمثيل الغذائي والنمو.

والأطفال الذين يعانون من الكثير من **متلازمة كوشينغ** الى ان تكون لديهم زيادة في الوزن، (وخصوصا حول الوجه والجذع)، لديهم ارتفاع في ضغط الدم وضعف النمو. كما أنها قد وضع شعر الجسم الزائد، شعر فروة الرأس دهنية وحب الشباب. يتم تشخيص الحالة عن طريق قياس مستويات الكورتيزول في الدم والبول. العلاج يعتمد على تحديد مصدر الإفراط في النشاط وإزالته. وفي أعقاب ذلك، مكملات من هرمونات الغده الكظرية أو الغدة النخامية قد تكون ضرورية. النمو في هؤلاء الأطفال عادة ما يستأنف لكن مطلوب علاج هرمون النمو.

في الربو والحالات الطبية الأخرى المعالجه بالستيرويد مثل بريدنيزون، قد يحدث فشل في النمو وسوف يقوم الطبيب بمحاولة للحد او التقليل من الستيرويد لتحسين النمو. بعض الأطفال ومع ذلك، لا يمكن أن تقليل الستيرويد لديهم بسبب الحاجة للعلاج الصيانة المستمرة لحالتهم الأساسية. ويستخدم العلاج هرمون النمو في بعض الأحيان إلى تحسين النمو، ولكن قد لا يكون ناجحا عندما يكون الطفل يستخدم المنشطات.

اضطرابات الغضاريف والعظام

هناك العديد من اضطرابات الغضاريف والعظام التي تؤثر على النمو.
في معظم الظروف تكون نادرة، وكثير منها موروثة. وهي المعروفة باسم خلل التنسج العظمي. بشكل عام، أبعاد الجسم غير طبيعية في هذه الاضطرابات، مع أطراف قصيرة نسبيا. وهناك طوائف شائعه من حالات قصر الاطراف حيث تتعدد من حيث شدة الحاله. وتقع هاذي الحالات بمعدل حاله واحده لكل 15000 ولاده حديثه.

القزامة (Achondroplasia)

هذا هو النوع الاكثر شيوعا من النمو الشاذ للهيكل العظمي عند الولادة. ويرجع ذلك إلى خلل في جين واحد، والذي يمكن أن يحدث بشكل عفوي عندما يتم تصور طفل رضيع أو تكون موروثة من أحد الوالدين. هذا الميراث من القزامة هو مرض وراثي جسمي، وهذا يعني شخص مع التقزم لدى 50٪
فرصة لتمرير الجينات المعيبة لطفلهما. إذا يرث الطفل الجين انه أو انها سوف يكون التقزم. عندما يولد الطفل مع هذه المشكلة للوالدين مكانة الطبيعي طفرة حدث عموما للتسبب في خلل وراثي.

الأطفال الذين يعانون من التقزم حصة العديد من السمات المميزة بما في ذلك الأدرع قصيرة جدا والساقين، طول الظهر العادي، رأس كبير والوجه مميزة.

لا يوجد علاج للقزامه. لكن عمليات لإطالة عظام الذراعين والساقين يمكن أن تكون ناجحة في تحسين الارتفاع. العلاج الهرموني يمكن استخدامها على المدى القصير من خلال زيادة معدل النمو، ولكن لم يظهر لزيادة الارتفاع النهائي. أفضل التوقعات لارتفاعه النهائي ومن المرجح أن يتحقق من خلال مزيج من النمو العلاج الهرموني وعملية جراحية لإطالة الأطراف.

Hypochrondroplasia

نقص التنسج الغضروفي هو أيضا النمو الشاذ للهيكل العظمي الذي يتم فيها أقل تقصير أطرافه في التقزم. الاكتشاف لا يأتي عند الولادة ولكن من قياس الطبيب من طول أطرافهم والأشعة السينية.

ارتفاع الكبار النهائي في هذه الحالة هو عموما أقل من المتوقع في الأسرة. وعلى المدى القصير، وعلاج هرمون النمو يحسن الارتفاع ولكن ما إذا تم التحسين النهائي (للكبار) .

خلل النسج الهيكل العظمي الأخرى

هناك العديد من الظروف النادرة من تطور الغضاريف والعظام التي تؤدي إلى قصر القامة وضعف النمو. ملامح معينة يمكن التعرف من خلال الغدد الصماء للأطفال والأشعة السينية المستخدمة لجعل التشخيص اكثر وضوحا. بعض الحالات) تستجيب للعلاجات الكيميائية. والبعض الآخر لا تستجيب للعلاج واستخدام **hypophosphatemic** مثل الكساح العلاج النمو الهرموني لم يتم تأكيده بعد.

ضطرابات النمو الثانوية إلى الأمراض الجهازية

اضطرابات تؤثر على أنظمة محددة مثل الجهاز الهضمي المسالك والقلب والرئتين والكلى والدم يمكن أن تؤثر على النمو. غالبا ما يتم التشخيص قبل احظت قصر القامة، ولكن حتى في الطفل قصيرة بدون أعراض، من المهم استبعاد الاضطرابات المخفية. والقسم التالي يصف الاضطرابات الجهازية شيوعا التي تسبب قصر القامة.

اضطرابات في امتصاص الطعام

أي شرط أن يضعف القدرة على امتصاص المواد الغذائية مما يؤدي إلى سوء التغذية يمكن أن يسبب نمو غير كاف. ويوفر الغذاء مصدر الطاقة للنمو والمواد الكيميائية الخاصة التي هي اللبنات
من النمو. مرض الزلاقي وداء كرون شرطان الأكثر احتمالا مما تسبب قصر القامة بسبب سوء التغذية.

هناك عدد من المشاكل القناة الهضمية الأخرى في هذه الفئة، ولكن على عكس مرض الاضطرابات الهضمية ومرض كرون، فإن أعراض المشكلة يكون واضحا جدا. وبالتالي مرض الاضطرابات الهضمية ومرض كرون هم أكثر عرضة لتظهر في مرحلة الطفولة مع ضعف النمو.

"مرض الزلاقي من الأمرا ض الأكثر شيوعا التي تسبب قصر القامة بسبب سوء التغذية "

حساسية القمح

الأطفال الذين يعانون من مرض الاضطرابات الهضمية حساسة لبروتين يسمى الغلوتين، التي هي موجودة في كثير من الحبوب بما في ذلك الأغذية القمح. الأضرار الغلوتين بطانة الحساسة من الأمعاء الدقيقة مما يجعلها غير قادرة على امتصاص العناصر الغذائية الحيوية. وكذلك تعاني ضعف النمو، يمكن للأطفال مع مرض الاضطرابات الهضمية تصبح يعانون من سوء التغذية جدا وتتطور لديهم أعراض الأمعاء.

يتم تشخيص المرض الزلاقي من خلال اختبار الدم قياس الاجسام المضادة المحددة تليها خزعة من الأمعاء الدقيقة التي يمكن أن يتم ذلك باستخدام المنظار. مرة واحدة تشخيصها، فمن المهم للقضاء على الغلوتين من النظام الغذائي. النمو يعود إلى وضعها الطبيعي مع اتباع نظام غذائي جديد. المشورة حول خال من الغلوتين الأكل متاح من جمعية الزلاقي في أستراليا.

مرض كرون

ضعف النمو عادة ما يكون موجودا في الأطفال الذين يعانون من مرض كرون. أنها تنطوي على التهاب طويل الأمد للجدار الأمعاء، الأمر الذي يؤدي إلى سوء امتصاص العناصر الغذائية، وهناك عادة القناة الهضمية أعراض. يمكن عادة التهاب تسيطر عليها بشكل جيد مع الدواء وأمراض الجهاز الهضمي يجب الإشراف على الإدارة. في بعض الأحيان، وتتطلب جراحة. النمو يعود إلى وضعها الطبيعي إذا كان سوء امتصاص يمكن السيطرة على نحو فعال.

الأمراض المزمنة العام

تقريبا جميع الأمراض المزمنة في مرحلة الطفولة يمكن أن يسبب قصر القامة لأسباب ليست دائما واضحة. وفيما يلي بعض من الظروف التي يمكن أن يحدث ضعف النمو في الجدول 4. بعض الأحيان هو العلاج فضلا عن المرض نفسه الذي يتداخل مع النمو الطبيعي. العلاج على المدى الطويل مع بريدنيزون وغيرها من المنشطات، والتي تستخدم للسيطرة على التهاب في العديد من الأمراض المزمنة (مثل الربو)، يمكن أن يؤدي إلى اضطرابات النمو. (انظر الصفحة كوشينغ متلازمة 25).

"تقريبا جميع الأمراض المزمنة في مرحلة الطفولة يمكن أن يسبب قصر القامة لأسباب ليست دائما واضحة"

فقدان الشهية العصبي، وهو اضطراب الأكل المشترك، وينظر في أغلب الأحيان في الفتيات في سن المراهقة، يمكن أن تترافق مع فشل النمو خطير - يرجع ذلك جزئيا إلى ضعف نمو ثانوي لنقص التغذية، ويرجع ذلك جزئيا إلى الفشل في بدء أو مواصلة مع سن البلوغ.

الجدول 4: الشروط الأمراض المزمنة المرتبطة ضعف النمو

- أمراض فقر الدم واضطرابات الدم الأخرى
- سوء التغذية
- الربو، والتليف الكيسي الشروط الرئة الأخرى
- أمراض القلب
- الزلاقي، التهابية معي مرض وعلاج الاضطرابات المعوية الأخرى
- أمراض الكلى
- أمراض الكبد
- التهاب المفاصل الروماتويدي
- اضطرابات التمثيل الغذائي
- اضطرابات أخرى على المدى الطويل

في الغالب، والأمراض يكون واضحا لكن في بعض الأحيان ضعف النمو هو عرض المشكلة. وبالتالي الطبيب سوف يأمر اختبارات الدم لهذه الشروط عند التحقيق طفل قصيرة (انظر الجدول 1).

قصر القامة النفسي

الأطفال في الحالات التي تكون فيها الحياة المنزلية وعطلت بشدة أو غير سعيدة، وغالبا ما تواجه الضغوط النفسية وضعف النمو. فشل النمو هو نتيجة لمجموعة من العوامل بما في ذلك، انخفاض في إفراز هرمون النمو، استجابة الجسم لهرمون النمو وسوء التغذية.

إذا فشل التدخل من قبل الأخصائي الاجتماعي أو الطبيب النفسي، والحل الوحيد لهذا الخلل قد يكون لإزالة الطفل مؤقتا من الوضع الاجتماعي تعطلت وتقديم الدعم العاطفي والمادي والغذائي العادي في أي مكان آخر. النمو في هؤلاء الأطفال ثم يتعافى بسرعة.

طول القامة

مكانة طويل القامة له عموما العيب أقل من قصر القامة. لا تتطلب سوى الأطفال طويل القامة جدا أو سريعة النمو التقييم. السبب الأكثر احتمالا لطول القامة هو سمة وراثية من أحد الوالدين أو كليهما. ويمكن حساب الميل الوراثي في الارتفاع من خلال تقدير نفس الجنس منتصف ارتفاع الوالدين (انظر الجدول 3).

تقييم مكانة طويل القامة يتبع ذلك بكثير على نفس المنوال كما لضعف النمو. بعد قياسات الجسم متأنية يتم تقدير النهائي (الكبار) اليد والمعصم لمستوى نضوج الهيكل العظمي واستخدام الارتفاع ومجموعة من الجداول للتنبؤ X-rayingارتفاع كتبها الارتفاع النهائي. عندما يكون الارتفاع النهائي مبنية هو أكبر بكثير من ارتفاع الوالدين، والنظر في اجراء مزيد من التحقيقات والتدخلات قد تحد من النمو والحد من الارتفاع النهائي.

الفتيان والفتيات خلاف المعتاد، ولكن طويل القامة جدا يمكن أن يكون ربما ارتفاع الكبار خفضت من خلال تطوير النضج (والمراهقة) مع الهرمونات المناسبة الجنس في جرعة عالية - هرمون التستوستيرون في الأولاد والاستروجين لدى الفتيات. يتم هذا العلاج نادرا في أيامنا هذه.

أحيانا ومن المقرر أن اضطراب وراثي مثل متلازمة مارفان، والاضطرابات الوراثية مثل متلازمة كلاينفلتر أو سوتوس متلازمة، البلوغ المبكر (سن البلوغ المبكر) أو اضطراب الغدد الصماء مكانة طويل القامة.

اضطرابات جينية تسبب القامة طويل القامة

متلازمة مارفان (Syndrome Marfan)

مارفان متلازمة هو اضطراب نادر ورثت التي قد تؤثر على العديد من أجهزة الجسم بما في ذلك العظام والعيون والقلب والأوعية الدموية. الأطفال الذين يعانون من متلازمة مارفان يكون أطرافه طويلة بشكل مفرط مع أصابع طويلة رقيقة والمفاصل المتنقلة للغاية. هم الرضع طويلة عند الولادة. ويمكن أن تكون، القريبة

النظر (قصر النظر) وعرضة للاضطرابات العين أكثر خطورة. كل الأطفال الذين يعانون من متلازمة مارفان وطويل القامة وفضفاضة صوتها وأنها قد تتطلب الحد من ارتفاعها لتحسين اليات مفاصلهم فضفاضة. ويمكن إجراء التشخيص عن طريق الحمض النووي (الوراثية) الدراسات. بعض من أكثر المشاكل المقلقة التي تحدث في مارفان متلازمة هي تشوهات في صمامات القلب وتمدد الشرايين الرئيسية. كل الأطفال الذين يعانون من متلازمة مارفان تحتاج فحوص منتظمة مع المتخصصين في مختلف المجالات لضمان الكشف المبكر وعلاج أي مشاكل.

متلازمة كلاينفلتر (Kleinfilter Syndrome)

حدوث هذه المتلازمة في حوالي 1 في 580 الفتيان وتشجع المزيد من النمو السريع والمكانة العالية خصوصا بعد 8 سنوات من العمر. المشكلة الوراثية هي وجود كروموسوم إضافي XXY47

ويمكن أن تشمل المشاكل الأخرى بعض صعوبات التعلم وتشوهات في النمو البدني. جميع الرجال مع كلاينفلتر متلازمة خفضت الخصوبة نتيجة لانخفاض عدد الحيوانات المنوية والمراهقين لديهم الخصيتين أصغر من المعتاد.

العديد من الأولاد مع الاستفادة كلاينفلتر متلازمة من الذكور (التستوستيرون) العلاج الهرموني في مرحلة الطفولة و / أو في وقت لاحق في الحياة لتعزيز الخصائص الفيزيائية والسلوكية الذكور.

الجدول 5: صبغيات الجنس في البشر

بنين / الرجال	46 XY
الفتيات / النساء	46 XX
متلازمة تيرنر	45 X (أوالمتغيرات)
متلازمة كلاينفلتر	47 XXY

متلازمة سوتوس (s Syndrome'Soto)

سوتوس متلازمة

هذه المتلازمة هي مثال لعدد من الحالات النادرة حيث ترتبط النمو السريع ومكانة طويل القامة مع خلل في الجهاز العصبي.

الأطفال الذين يعانون من متلازمة سوتو أخرت الفكري

تطوير المرتبطة أدمغة كبيرة وحجم الرأس وملامح الوجه مميزة أن طبيب الأطفال يمكن التعرف. لحسن الحظ، نضوج العظام السلف أسرع من المعتاد وعلى الرغم من أنها تصبح البالغين طويل القامة، وهؤلاء الأطفال لا تبقى ضخمة كما تظهر في السنوات الأولى. لا يلزم العلاج النمو.

أسباب وراثية أخرى

وهناك عدد من الاضطرابات الجينية النادرة التي تؤدي إلى المكانة العالية. هذه هي إما الاضطرابات الصبغية (على سبيل متلازمة) أو عيوب جينية محددة، مما يؤدي إلى ظهور مميز جنبا إلى جنب مع النمو السريع والمكانة العالية. XYYالمثال 47 ويمكن التعرف على هذه الشروط من قبل الغدد الصماء للأطفال أو أخصائي في علم الوراثة البشرية. غالبا

هناك اختبارات محددة لتأكيد الشكوك الطبيب من التشخيص. أنماط النمو في هذه المجموعة من الاضطرابات تختلف على نطاق واسع ولكن التشخيص يمكن أن يكون أكثر فائدة في توقع نتائج للطفل الفردية.

النضج الجنسي المبكر

النضج الجنسي المبكر هو المصطلح الذي يصف مجموعة من الأطفال الذين تنمو بسرعة (من وتيرة أقرانهم)، وعبور خطوط المئوي على الرسم البياني للنمو في اتجاه زيادة (انظر الرسم البياني 3). ويرافق زيادة معدل النمو من خلال التغييرات البلوغ مثل : مظهر الثديين والأعضاء التناسلية للنمو. ومن المقرر أن الهرمونات الجنسية البلوغ التي يتم إنتاجها بشكل غير طبيعي في وقت مبكر هذه التغييرات. تعبير آخر عن هذا التشخيص هو البلوغ المبكر. هناك أسباب كثيرة لهذه المشكلة،

النمو العلاج بالهرمونات

بعض الأطفال الذين يعانون من سوء صالح النمو من إدارة هرمون النمو. ويستند توصية الطبيب أن يبدأ الطفل في مسار هرمون النمو على العديد من العوامل بما في ذلك تقييم كامل لنمط نمو الطفل، والصحة العامة، والتاريخ الطبي والأسرة، ونتائج التحاليل المخبرية المناسبة
والتشخيص. وبالإضافة إلى ذلك، يجب على الطفل يفي بالشروط التي وضعتها الحكومة بحيث يمكن توفير إمدادات من الهرمون من خلال نظام الصحة العامة.

توافر هرمون النمو

ويسمى كل هرمون النمو الموجهة الجسدية والتي تنتجها عملية تسمى التركيب الحيوي. وهناك العديد من العلامات التجارية لهرمون النمو المتاحة وعلى الرغم من أنها تختلف في صياغتها، وقد ثبت جميع العلامات التجارية من هرمون النمو أن تكون فعالة في تعزيز النمو في هرمون الأطفال ناقص.

ا

يتم حساب جرعة من هرمون النمو من الوزن والطول للطفل. هذا يعني أن جرعة زيادة مع نمو الطفل. في ظروف معينة يمكن للطبيب أن يزيد الجرعة إذا لم يستجب الطفل على نحو كاف.

"الرجاء مناقشة الخيارات المتاحة مع الطبيب"

يعطى هرمون النمو عن طريق الحقن تحت الجلد مباشرة. لتقليد إنتاج الجسم الطبيعي، فمن المستحسن أن هرمون النمو أن تعطى قبل النوم كل ليلة.

تخزين هرمون النمو

التخزين غير صحيح يمكن أن تقلل من فعالية حقن هرمون النمو. كما هرمون النمو هو عرضة لدرجات الحرارة القصوى، يرجى تخزينه فقا للمبادئ التوجيهية للشركة المصنعة. إذا كان السفر مع هرمون النمو، يرجى طلب المشورة من العناية الخاصة بك الصحة المهنية على متطلبات التخزين المناسبة.

توريد هرمون النمو

يتم توفير هرمون النمو في 3 إمدادات الشهر مرة واحدة وقد تم منح سلطة الحكومة. يتم تسليم الإمدادات إلى ترشيح المجتمع أو مستشفى صيدلية المريض. فإن طول ووزن الطفل على النمو العلاج الهرموني تحتاج إلى أن يقاس على
وسوف 3 أساس شهري والطبيب بحاجة إلى تقديم تفاصيل عن استجابة الطفل لهرمون النمو كل 6 أشهر، للحصول على مزيد من الإمدادات.

حقن هرمون النمو

يمكن إعطاء هرمون النمو عن طريق الإبر والمحاقن، حاقن القلم. يرجى مناقشة جميع الخيارات المتاحة مع العناية الخاصة بك الصحة المهنية لتحديد أي من الأجهزة المتوفرة في بلدك وخيار التسليم التي هي الأكثر ملاءمة لك.

التأقلم مع مشاكل الحقن

إنه ليس من السهل أبدا شرح للأطفال أن الحقن هي لمصلحتهم ولكن هناك طرق لجعل العملية أسهل. محاولة لوضع روتين عن طريق حقن في نفس الوقت كل يوم، وإعطاء الطفل لعبة مألوفة لعقد وباستخدام نفس الموقع مثل أريكة أو سرير. يستغرق وقتا طويلا لخلق جو مريح وشرح العملية للطفل.

مشاكل النمو لدى الأطفال

فمن المستحسن أن الطفل لا يرى عملية إعداد الحقن وبالتالي فإنه عادة ما يكون أفضل لأن يتم ذلك بعيدا عن الأنظار. وغالبا ما يضمن الأطفال قبول حقن بهم بسهولة. بالنسبة لأولئك الذين يحرصون عن إعطاء / رؤية الحقن، وتتوفر للمساعدة في التغلب على هذه العقبة الخيارات. الممرضة الطبيب أو الغدد الصماء يمكن أن توفر لك مع المعلومات حول تقنيات الحقن والعيادات النمو المستشفى تقدم برامج الدعم والمشورة الأخرى.

أسئلة وأجوبة

حول النمو العلاج بالهرمونات

كيف يعمل هرمون النمو؟

هرمون النمو يزيد من حجم وعدد ومحتوى البروتين من الخلايا في الجسم المتنامية. كمية العضلات والعظام والأنسجة الضامة في حين يزيد الهيكل العظمي ويطيل يوسع. في نفس الوقت يتم تقليل الدهون في الجسم. الطفل ابتداء من هرمون النمو يفقد الدهون دون أن تفقد الوزن ومكاسب قوة العضلات والهيكل العظمي. يجد بعض الأطفال زيادة شهيتهم ويضيف زيادة الاستهلاك الغذائي لتأثير هرمون النمو.

هل هناك أي آثار جانبية للعلاج هرمون النمو؟

مثل جميع الأدوية، علاج هرمون النمو قد تسبب في بعض الأحيان آثار جانبية غير مرغوب فيها، مثل رد فعل الجلد في موقع الحقن، وأقل في كثير من الأحيان، والصداع، وتورم في الذراعين أو الساقين.

مشاكل الورك، الجنف على سبيل المثال, يكون بشكل وثيق عند الأطفال الذين يعانون من اضطرابات العظام لأن النمو السريع يمكن أن تفاقم هذه المشاكل. لتجنب هذا الطبيب قد يبدأ الطفل على جرعة صغيرة من هرمون وتدريجيا يزيدون حتى يتم التوصل إلى الجرعة الكاملة. يمكن أن تحدث تأثيرات جانبية أخرى نادرة، رغم أن هذه عادة يحدث فقط عند الأطفال الذين لديهم حالة منفصلة موجودة من قبل (مثل متلازمة تيرنر)، وبالتالي زيادة خطر تطوير هذه الآثار النادرة. إذا كنت تشعر بالقلق من أن طفلك قد يكون تواجه الآثار الجانبية نتيجة للعلاج هرمون النمو، يجب عليك الاتصال بطبيبك أو ممرضة الغدد الصماء في أقرب وقت ممكن

لماذا يوصي الطبيب العلاج الهرموني؟

بدء العلاج بناء على عدة عوامل، بما في ذلك تقييم كامل من نمط النمو، والصحة العامة والطبية والأسرة التاريخ والعظام سن الأشعة السينية، ونتائج الاختبار والتشخيص. عادة ما تكون هناك ثلاثة أسباب ابتداء لعلاج:

1. لتحقيق "اللحاق بالركب" لجلب الطفل تماشيا مع أقرانه
2. تحسين احترام الذات والحد من التمييز الاجتماعي
3. على المدى الطويل يؤدي إلى تحسن كبير في الكبار

.

فترة العلاج بهرمون النمو

في ظروف معينة مثل نقص هرمون النمو، يجب أن العلاج بهرمون النمو سيكون مدى الحياة حتى بعد التوصل إلى ارتفاع الكبار النهائي. حاليا، وقد تمت الموافقة على هرمون النمو كمؤشر
للعلاج في البالغين ولكن الدعم المالي قد لا تكون متاحة في بعض البلدان. في ظروف أخرى، يتم إعطاء العلاج حتى العظام هي قريبة من أن تصبح صلبة. يحدث هذا عادة في 13-14 عاما في الفتيات والفتيان 16-17 سنة في، ومع ذلك، يمكن أن يحدث نضوج العظام في وقت سابق أو في وقت لاحق من هذه الأعمار. في بعض الأطفال، يتم إيقاف العلاج هرمون النمو عندما يكون هناك ما يكفي من "اللحاق بالركب" النمو لجلب الطفل في المعدل الطبيعي بالنس بة لأعمارهم.

يجب إعطاء الأطفال حقن خاصة بهم؟

يجب أن يشعر الأطفال المعنيين في اختيار الجهاز إذا أمكن ذلك. و إذا يمكنهم أن يعطوا الهرمون الخاصة بهم بانفسهم, يكون من الأسهل بالنسبة لهم لحضور المعسكرات المدرسية وقضاء الليل خارج المنزل حول سن 9 سنوات وينبغي، مع ذلك، دائما ان تكون تحت إشراف شخص بالغ.

أين يجب أن تعطى الحقن؟

يتم إعطاء حقن هرمون النمو تحت الجلد في الساقين والبطن و الأرداف. من المهم التغيير في استخدام مواقع حقن مختلفة كل يوم.

ماذا لو غاب حقنة؟

لا يوجد أي رد فعل سلبي على غياب الحقنه ، ولكن لتحقيق لنتائج نمو مثلى ، فمن المهم أن يتم إعطاء الحقن بشكل منتظم، وفقا للجدول الزمني المحدد. فقدان عدد من الحقن يؤدي إلى نمو بأقل كفاءة. أيضا، إذا غاب عدد كبير جدا من الحقن، قد تتأثر الاستمرار المستمر للنمو العلاج الهرموني.
لذلك، يرجى التحدث إلى فريقك المتخصص في الرعاية الصحية المهنية حول ما يجب فعله في حالة نسيان الحقن.

هل هناك أي أدوية أو العلاج الذي لا ينبغي أن تؤخذ أثناء العلاج بهرمون النمو؟

أخبر الطبيب إذا كان الطفل يأخذ أدوية أخرى قبل البدء في استخدام هرمون النمو. قد تتداخل بعض الأدوية مع تأثير هرمون النمو، ولكن هناك توجد أدوية معروفة التي تتنافى مع هرمون النمو كما يتم ذلك بشكل طبيعي في الجسم.

ملاحظات

قاموس مصطلحات

المنشطات
الهرمونات الجنسية الذكرية الاصطناعية التي تعزز الأنسجة والعظام النمو.

السكروز هرمون
الهرمونات المصنعة التي تكون متطابقة أ وتؤدي نفس الوظيفة كما تلك المصنوعة بشكل طبيعي من قبل أجسامنا.

طبيب القلب
طبيب متخصص في اضطرابات في القلب والدورة الدموية.

غضروف
مادة الغضروف الناعمة في نهاية العظام الطويلة، وبعضها يصلب في العظام عند اكتمال النمو.

كروموسوم
وهناك موضوع مثل هيكل الذي يحمل المعلومات الوراثية على شكل جينات تتألف من الحمض النووي. عادة، كل خلية الإنسان تحتوي على 23 زوجا من الكروموسومات، زوج واحد من هذه هي الكروموسومات الجنسية. الجينات والكروموسومات هي المخططات الشبيهة للتنمية في الجسم، وبذلك تلعب دورا كبيرا في تحديد خصائص الشخص.

خلقي منذ الولادة
وهناك ميزة أو شرط موجود منذ الولادة، ولكن ليس بالضرورة وراثية

الستيرويدات القشرية
هرمونات الستيروييد التي تنتجها إما الغدة الكظرية أو عملية الاصطناعية. ومن الأمثلة على ذلك، الهيدروكورتيزون الكورتيزون وبريدنيزون

مزرقة أمراض القلب

أمراض القلب التي الشرايين ومزيج الدم الوريدي. محتوى الأكسجين العام للالدم هو أقل مما أدى إلى أقل تسليم الأكسجين إلى الجسم.

التليف الكيسي

مرض وراثي الذي يؤثر على الغدد الإفرازية، (أي الغدد العرقية، الغدد المفرزة للمخاط والبنكرياس). الأطفال الذين يعانون من التليف الكيسي تجربة التهابات الصدر المتكررة، ومشاكل في الجهاز الهضمي وكذلك ضعف النمو

DNA

لتقف على حمض النووي الريبي منقوص الأكسجين، وهو المادة الكيميائية التي تشكل الشفرة الوراثية.

الغدد الصماء الغدة

والغدة التي تجعل من الهرمونات وإطلاق سراحهم في الدم.
الغدة النخامية، الغدة الدرقية، والغدة الكظرية، الخصيتين (الخصيتين) والمبايض كلها الغدد الصماء. جميع الغدد تشكل معا ما يسمى نظام الغدد الصماء.

طبيب الغدد الصماء

طبيب متخصص في اضطرابات في الغدد الصماء.

المنظار

أداة تستخدم لتصور داخل الجسم. تتكون معظم المناظير من ضيق، أنبوب المحمول مع ضوء وكاميرا لنقل الصور إلى العين أو شاشة.

Foetus

تطور نمو الجنين في الرحم من الأسبوع التاسع من الحمل وحتى لحظة الولادة.

أمراض الجهاز الهضمي

طبيب متخصص في اضطرابات في الجهاز الهضمي.

ارتفاع الإمكانية الجينية

ارتفاع الكبار تحسب من مرتفعات الوالدين.

الهرمونات

المواد الكيميائية في الدم التي تحفز النمو والتطور الجنسي وتساعد على تنظيم عملية التمثيل الغذائي في الجسم. عادة الجسم تسيطر بعناية الافراج عن الهرمونات كما الكثير أو القليل جدا قد يعطل التوازن الدقيق في الجسم. يتم إنتاجها بواسطة الغدد الصماء وتحمل الرسائل من خلية إلى أخرى عبر مجرى الدم.

المهاد

جزء من قاعدة الدماغ الذي يتحكم في إفراز الهرمونات من الغدة النخامية.

مجهول السبب

مصطلح يستخدم لوصف الحالة عندما لا يوجد سبب يمكن العثور على تفسير سبب مرض أو اضطراب.

النمط النووي
.Xالكروموسوم تعيين الفرد. على سبيل المثال النمط النووي لفتاة مع متلازمة تيرنر هو عادة 45

الاستروجين
وكانت مجموعة من الهرمونات الأنثوية التي تنتجها المبايض من بداية سن البلوغ وتستمر حتى سن اليأس، التي تسيطر على النمو الجنسي للإناث.

طب الأطفال الغدد الصماء
طبيب متخصص في اضطرابات في الغدد الصماء في الأطفال.

الغدة النخامية
غدة بحجم حبة البازلاء في قاعدة الدماغ، الذي يطلق على عدد من الهرمونات الهامة المتعلقة النمو الطبيعي، والتنمية والخصوبة، بما في ذلك هرمون النمو.

مشيمة
الجهاز الذي يربط الجنين على جدار الرحم. تقدم المشيمة الجنين مع الغذاء ويزيل النفايات.

سن البلوغ
في الأساس الفترة في حياة الشاب، ذكورا وإناثا، حيث تصبح قادرة جسديا الإنجاب.

سوماتوميدين
هذه هي الهرمونات التي أدلى بها الكبد أن تسليم الرسالة إلى نمو العظام والأنسجة الأخرى. يتم تحفيز بواسطة هرمون الSomatomedins