

Redaksjonelt

For et år siden publiserte *Pediatric Endocrinology* "the state of the art" når det gjaldt den rådende oppfatning om eventuell behandling av idiopatisk kortvoksthet med veksthormon. Konklusjonen var at en langtidsbehandling i regelen bare ville ha en moderat effekt på den endelige voksne høyde med en gjennomsnittlig økning i størrelsesordenen 3 – 5 cm. Vi foreslo derfor at vi i Norge burde fortsette vår forholdsvis restriktive holdning til forsøksbehandling av barn med idiopatisk kortvoksthet i tråd med anbefalingene i de nasjonale retningslinjer som var utarbeidet i konsensusmøter i 1990 og 1992.

I vår gjennomgang av idiopatisk kortvoksthet var barn med diagnostiserte dysmorfe tilstander forbundet med vekstretardasjon holdt utenfor. Vi mottar imidlertid stadig forespørsler om det er verd å prøve behandling med veksthormon ved slike syndromer. Forespørlene har vært hyppigst når det gjelder Noonan, Silver - Russel og Prader - Willi syndrom, og det er også nettopp disse syndromene som har vakt størst interesse i internasjonale forsøksstudier. Foreløpig er det få studier som er ført frem til avsluttet, eller nær avsluttet, vekst når det gjelder Noonan og Silver - Russel syndrom, og resultatene så langt tyder på en gjennomsnittlig effekt på den endelige voksne høyde i samme størrelsesorden som det som er oppnådd ved idiopatisk kortvoksthet.

Når det gjelder Prader - Willi syndrom, er det ennå få barn som er behandlet frem til endelig sluthøyde. Imidlertid viser de foreløpige resultater entydig at effekten av veksthormon på veksten er klart bedre enn ved idiopatisk kortvoksthet, og dette styrker antagelsen av at det foreligger en dysfunksjon i veksthormonaksen hos barn med Prader - Willi syndrom. Ved vurdering av behandling med veksthormon er det viktig at de gunstige metabolske effekter av behandlingen med reduksjon av BMI, økt muskelmasse, styrke og fysisk aktivitet kanskje er vel så viktig som effekten på veksten. Det er på denne bakgrunn

at Statens Legemiddelverk nylig har godkjent bruk av veksthormon ved Prader - Willi syndrom både i forhold til vekst og kroppssammensetning.

Kombinasjonsbehandling med veksthormon og GnRH-analog for å bedre tilvekst og øke slutt lengde har vært et meget omdiskutert behandlingsprinsipp de siste år. I dette heftet kommenterer vi de svært få studier som er publisert om effekt av slik behandling på slutt lengde ved ulike former for kortvoksthet.

I en artikkel fra Barneklubben ved Regionsykehuset i Trondheim tar forfatterne opp det motsatte problemet, nemlig det som oppstår i en familie når en tenåring tegner til å bli alt for lang. Artikkelen tar utgangspunkt i en gjennomgang av et sjuårs materiale og inneholder mange observasjoner og synspunkter som det er vel verd å ta med seg. Vurderingen av hva som er en besværlig høyde for en voksen kvinne eller mann, varierer i de ulike familier. I dagens Norge må vi konstantere at en høyde på omkring 180 – 182 cm ikke er særlig uvanlig hos unge kvinner, idet 2 – 3 jenter må regne med å bli mer enn 180 cm. Antallet av behandlede barn i sjuårsperioden ved Regionsykehuset i Trondheim bekrefter at norske pediatere stort sett er tilbakeholdne med behandling som tar sikte på å begrense høyden. Den bekrefter også at det er vanskelig å predikere sluthøyden og at behandlingseffekten er både usikker og svært varierende. Vi får også en bekreftelse på at det som oftest er moren som er bekymret for at en datter skal bli for lang, og ofte på grunnlag av egne ungdomserfaringer, om at stor høyde skal gjøre henne mindre attraktiv for unge menn. Ikke alle er klar over at tidene har forandret seg også på dette område. Etterundersøkelsen i ung voksen kvinnealder viste nemlig at mer enn en tredjedel av de som hadde fått behandling, opplevde at stor kroppshøyde var en fordel når det gjaldt å tiltrekke seg unge menn. Halvparten av de som ikke hadde fått behandling fant på tilsvarende vis at stor høyde var en fordel i

dette henseende. Å finne passende klær og særlig skotøy for de høyvokste er imidlertid stadig like problematisk. Gjennomgående var de som hadde fått behandling og de som hadde vært ubehandlet, like godt fornøyet med sin kroppshøyde når de var kommet frem til ung voksen alder.

I dette heftet presenteres også oppdaterte oversikter over ulike aspekter ved hyperfosfasemi og hypofosfasemi. Artikkelen om hyperfosfasemi er som artikkel-

len om langvoksthet skrevet av medisin- studenter. Begge bygger på hovedoppgaver som holder god kvalitet og som er vel verd å publisere. Vi vil oppfordre studenter og veiledere til også i fremtiden å sende inn artikler bygget på hovedoppgaver med temavalg fra pediatrik endokrinologi.

Dagfinn Aarskog
Robert Bjerknes