

Samenvatting Regulatie & Integratie II

ZSO 2.7.1 De patient met groeistoornis

Groei en regulatie van de groei

* Algemene aspecten

Groei en ontwikkeling van de mens omvat alle processen waardoor een bevruchte eicel de omvang, vorm en functies bereikt van een volwassen individu.

Groei is: een anabool proces en zelfregulerend.

Groei vindt plaats door: celdeling/celvergroting en ontwikkeling van organen en orgaansystemen.

Normale groei is zelfregulerend → groei treedt op zolang het totale systeem of subsystemen daar behoefte aan hebben. Onder normale omstandigheden is groei gelimiteerd. In het systeem zijn eindpunten van de groei ingebouwd en regelsystemen, die de snelheid en omvang van de groei regelen. Via terugkoppelingsmechanismen, die werken volgens homeostatische principes, regelt het menselijk organisme de eigen groei. Hoe de limiterende mechanismen en de terugkoppelingsmechanismen werken, is grotendeels nog onbekend. Verstoring van de zelfregulatie kan leiden tot groeiachterstand of ongebreidelde groei zoals bij maligne tumoren. De werking van zelfregulatie is duidelijk zichtbaar bij processen als regeneratie en inhaalgroei.

Regeneratie: het evenwicht tussen celvernieuwing en celdood wordt gereguleerd door homeostatische mechanismen: deze zijn erop gericht de grootte en functie van de weefsels en organen te bewaren. Het vermogen tot celdeling, en daarmee het vermogen tot regeneratie, is echter niet in alle weefsels in gelijke mate aanwezig.

1. In sommige weefsels is na voltooiing van het orgaan het vermogen tot celdeling verloren gegaan en kan de functie van verloren gegaan weefsel ook nauwelijks worden gecompenseerd → zenuw- en hartspierweefsel.
2. In andere weefsels is echte regeneratie niet meer mogelijk, maar kunnen functionele eenheden door volumetoename compensatie leveren voor verloren gegaan weefsel (compensatoire hypertrofie) → alveoli, nefronen, skeletspiervezels
3. In andere weefsels is het vermogen tot celdeling bewaard gebleven en zal het optreden zodra er een beroep op wordt gedaan. Leverweefsel heeft een zeer sterk regenererend vermogen. Ook immuuncompetente lymfocyten zullen prolifereren als ze door het juiste antigeen worden geactiveerd.
4. Er zijn ook weefsels die zich voortdurend vernieuwen → huid, darmepitheel en beenmerg

Groei en modulering van weefsels door: toename van het aantal cellen door celdeling (hyperplasie), toename van het celvolume (hypertrofie), toename van de extracellulaire matrix, geprogrammeerde celdood (apoptose). In de embryonale fase vindt groei voornamelijk plaats door celdeling. In de foetale en postnatale fase vooral door toename van het celvolume en toename van de extracellulaire matrix.

Tijdens de celontwikkeling vindt differentiatie van groepen cellen plaats → gespecialiseerde organen en orgaansystemen met verschillende functies. Tijdens de groei treedt ook modellering van weefsel op. Door apoptose kan plaatselijk weefsel verdwijnen, terwijl op andere plaatsen door celdeling of volumetoename extra groei optreedt. Al deze processen liggen genetisch vast en verlopen strikt gecontroleerd.

Kraakbeen → bot: de structuur van de groeiplaat blijft ongewijzigd, terwijl de individuele cellen hun cyclus doorlopen en het bot in lengte toeneemt. Epifytaire chondrocyten in de rustende zone kunnen door bepaalde prikkels (GF) aangezet worden tot celdeling die plaatsvindt in de proliferatiezone. De dochtercellen nemen in grootte toe (hypertrofische zone) en scheiden bestanddelen uit voor de kraakbeenmatrix. Op het grensvlak

met de diafyse groeien bloedvaatjes de matrix in. De hypertrofische cellen verdwijnen en de kraakbeenmatrix wordt door perivasculaire cellen afgebroken. Hierdoor blijven septa over, waarop zich osteoblasten hechten. Deze zetten osteoid af en vormen primaire bottrabeculae (zone van ossificatie). Tenslotte breken osteoclasten de resterende matrix af en krijgen de trabeculae hun uiteindelijke structuur.

Factoren die de groei bepalen; voor een goed verloop van groei en ontwikkeling moet aan een aantal voorwaarden worden voldaan:

- de voeding moet voldoende bouwstoffen bevatten, die op de juiste manier in het lichaam moeten worden opgenomen, getransporteerd en in de cel gemetaboliseerd.
- een goed functionerende endocrien systeem is nodig om samen met een groot aantal weefsel GF, een optimale groei en functie van de organen te waarborgen
- het neurohormonale systeem zorgt voor integratie van al deze groeiregulerende invloeden. Hierop hebben psychologische en emotionele factoren een belangrijke invloed
- eindorganen moeten zelf ook een normale groeipotentie hebben. Erfelijke factoren spelen daarin vaak een limiterende rol maar ook ziekten kunnen op dit niveau negatief inwerken.

* Intrauteriene groei

1. Embryonale fase; deze duurt tot de achtste zwangerschapsweek. In deze fase vindt vooral celdeling plaats. Door morfologische en functionele differentiatie ontstaan organen en orgaansystemen, zoals spierweefsel en GI-tract. Aan het einde van deze periode heeft de vrucht een gewicht van ongeveer 5 gram

2. Foetale fase; in deze periode vindt vooral de functionele ontwikkeling van de orgaansystemen plaats. De groei door celdeling maakt geleidelijk plaats voor groei door toename in grootte van bestaande cellen. Aanvankelijk is er meer groei in lengte dan in gewicht. De hoogste lengtesnelheden worden bereikt rond de 20^e zwangerschapsweek. Vanaf de 20^e week neemt vooral het gewicht snel toe, namelijk van 50 gram tot 3500 gram bij de geboorte. De snelste gewichtstoename is rond de 35^e week.

Aan de hand van de hoofdromtrek, buikromtrek, biparietale diameter en femurlengte kan de groei van de foetus gevolgd worden. De verschillende parameters kunnen worden gemeten met echo. Hoe eerder de meting wordt verricht, hoe kleiner het interval voor de leeftijd en dus hoe nauwkeuriger de leeftijd van de foetus is aan de geven. Een termijnbepalingsecho wordt vooral gedaan wanneer de datum van de laatste menstruatie niet bekend is.

Bouwstoffen bereiken de foetus via de placenta. Om de snelle groei tijdens de foetale fase mogelijk te maken is een ruime toevoer van bouwstoffen noodzakelijk (glucose, aminozuren, vetzuren, mineralen). De moeder levert deze nutriënten via de placenta. Goed functioneren van de placenta is dan ook essentieel voor een optimale foetale groei.

GF worden door de foetus zelf geproduceerd → peptide GF, die een rol spelen bij de embryonale en foetale groei. De meeste GF worden niet in bepaalde klieren geproduceerd, maar lokaal in de weefsels. Ze werken ter plaatse, via paracrine of autocrine mechanismen. Klassieke hormonen (GH, schildklierhormoon en geslachtshormonen) spelen bij de intrauteriene groei geen rol van betekenis.

Peptide GF foetus: fibroblast GF (FGF), epidermale GF (EGF), transformerende GF (TGF alfa en beta), insulineachtige GF (IGF I en II), plaatjesGF (PDGF)

* Groei tijdens kinderjaren

In de embryonale fase treedt morfologische en functionele differentiatie op, waardoor organen en orgaansystemen ontwikkelen. In het tempo waarmee deze orgaansystemen zich tijdens de kinderjaren verder ontwikkelen, doen zich belangrijke verschillen voor. De systemen die belangrijk zijn voor communicatie en transport (CZS, endocriene systeem, circulatie, steun- en bewegingsapparaat) ontwikkelen zich al vroeg.

Organen die een rol in het metabolisme vervullen (lever, GI, nieren en longen) groeien in overeenstemming met het lichaamsgewicht. Het afweersysteem ontwikkelt zich tijdens de kinderjaren explosief en gaat na de

adolescentie weer gedeeltelijk in regressie. Het systeem voor de voortplanting ontwikkelt zich pas laat, namelijk in de fase die we kennen als de puberteit.

Ook na de geboorte is de groei afhankelijk van een groot aantal factoren. Zo wordt de lengte voor 70% bepaald door genetische factoren. Het belang van psychosociale factoren blijkt onder meer uit groeivertraging bij kinderen met emotionele problemen. Onjuiste of onvoldoende voeding en ziekten leiden tot verstoring van het normale groeiverloop. Ook hormonen en GF spelen een belangrijke rol bij de regulatie van de postnatale groei. Belangrijkste hormonen die tijdens de postnatale fase de groei en ontwikkeling van een kind beïnvloeden: GH, insuline, glucocorticoiden, schildklierhormoon, geslachtshormoon, vitamine D.

De GH-secretie verloopt pulsatieel. De puls frequentie is vrij stabiel (1 puls per 200 minuten). De puls amplitude is aan variatie onderhevig; hoogste pulsen tijdens de slaap. Tijdens de puberteit neemt de amplitude sterk toe. In het algemeen is de 24h-GH-secretie bij lange kinderen hoger dan bij kleine kinderen.

Onder invloed van GH worden in de lever en andere organen IGF's gemaakt. Hiertoe bindt GH aan een GH-receptor op een levercel, die daardoor tot de productie van IGF's en IGF-bindende eiwitten wordt aanzet. De IGF's worden daarna via het bloed naar de doelorganen gebracht.

Insuline → regulatie glycogeensynthese

Schildklierhormoon → CZS-ontwikkeling

Geslachtshormonen → puberteitsspurts

Glucocorticoiden → groeivertraging

Vit D → botmineralisatie

GH → IGF-synthese

* Groei in de puberteit

Puberteit = de ontwikkeling van secundaire geslachtskenmerken die leidt tot geslachtsrijpheid. Door ontwikkeling van geslachtsklieren en de toename van secretie van geslachtshormonen voltrekken zich belangrijke psychosociale en lichamelijke veranderingen. Door toename van de amplitude van de GH-secretie en de serum IGF-I en IGFBP3-spiegels treedt de puberteitsspurts op, waarna de volwassen eindlengte wordt bereikt.

Puberteit gekenmerkt door 2 onafhankelijke maar in de tijd gerelateerde processen: gonadarche en adrenarche →

- Gonadarche; ontwikkeling van het hypothalamo-hypofysaire-gonadale systeem. Voorwaarde optimale puberteitssurts; goede lichamelijke conditie, een goede voeding en een ongestoord metabolisme.

- Adrenarche; ontwikkeling van de zona reticularis in de bijnier die gepaard gaat met de toename van de androgeen secretie. Loopt ongeveer 2 jaar voor op de gonadarche en is verantwoordelijk voor het begin van de pubisbehaaring en okselbehaaring. Rijping van de enzymen betrokken bij de steroïdsynthese in de zona reticularis speelt een belangrijke rol.

Geslachtshormoonsecretie begint met een toename van de secretie van GnRH door de hypothalamus; pulsatiele secretie waar de hypofyse gevoelig voor is. GnRH bereikt via het portale vaatsysteem de hypofysevoorkwab. Daar zet het de gonadale cellen aan tot synthese en secretie van LH en FSH. Gonadotrofine spiegels; in de loop van de eerste levensmaanden treedt er een stijging op (testosteron en oestrogeen verhoogd, maar niet zo sterk als in de puberteit). Vervolgens juveniele fase tot 9^e-10^e jaar; spiegels zeer laag. Daarna nemen de LH en FSH weer toe, eerst 's nachts, later ook overdag.

De hoogte van de LH-productie heeft nauwelijks invloed op het volume van de testikels. Testisvolume wordt vooral bepaald door tubuli seminiferi (afhankelijk van FSH)

Het slikken van alleen oestradiol zorgt voor een remming van de normale ovulatie. Door ontbreken van progesteron treedt er geen uitrijping van het baarmoederslijmvlies op, waardoor er geen normale menstruatie kan plaatsvinden. Door veroudering en erosie kan er onregelmatig bloedverlies optreden.

Auxologie

* Meettechnieken:

→ lichaamslengte: bij kinderen tot 2 jaar wordt de lichaamslengte liggend gemeten; meetbak heeft een hoofdplankje en een voetenplankje, hoofd tegen plankje, voetenplankje tegen beide voeten, enkels in hoek 90 graden, tenen wijzen recht naar boven, aflezen

Na 2 jaar staande meten: Harpenden stadiometer, schoenen en sokken uit, haren los, kind recht tegen de meetlat en zo lang mogelijk maken, X-benen enkels uit elkaar dat de knieën elkaar net raken, hakken op de vloer, Frankfurter vlak, hoofdplankje met lichte druk op het hoofd, aflezen

→ lichaamsgewicht; alleen ondergoed, midden op het vlak van de weegschaal, aflezen

→ lichaamsverhoudingen

- zithoogte; ontspannen zitten met rug en billen tegen de meetlat, handen in de schoot, bovenbenen in horizontale stand en onderbenen in een hoek van 90 graden, rug recht tegen de meetlat, Frankfurter-vlak, hoofdplankje lichte druk op het hoofd, aflezen

- beenlengte = lichaamslengte – zithoogte

Bij jonge kinderen is de romp relatief lang tov de benen, terwijl dit bij pubers juist andersom is. Bij volwassenen ongeveer gelijke lengte

→ spanwijdte; afstand top L middelvinger en top R middelvinger bij gestrekte armen. Na puberteit bij jongens 4 cm meer dan lichaamslengte en bij meisjes 1 cm. Ratio spanwijdte/lichaamslengte < 1.05 normaal (marfan >)

→ Schedelomtrek: de groei van de hersenen is bepalend voor de groei van de schedel. Meetlint over de protuberantia anterior van het voorhoofd en de protuberantia van het achterhoofd, lint aantrekken om haar plat te drukken, aflezen

* Groeiparameters

- Groeicurve: aparte curves voor meisjes en voor jongens. SDS-lijnen meisjes lager dan die van de jongens. Aan de hand van de SDS-lijnen kan de groei van het kind worden beoordeeld

De groei van een kind met groeihormoondeficiëntie verloopt in de neonatale fase normaal, omdat het GH hier een zeer beperkte rol speelt. Typisch: afbuiging aan het einde van het eerste jaar.

In de puberteit vindt een sterker dan normale gewichtstoename plaats.

- De groeisnelheid is de lengtetoeename per tijdseenheid (cm/jaar)

SD-score = $\frac{\text{lengte} - \text{gemiddelde lengte op die leeftijd}}{\text{SD}}$

- streeflengte (TH) = lengte die een jongen of meisje zou moeten bereiken op grond van de genetische achtergrond

TH-zoon = $\left(\frac{\text{vaderlengte} + \text{moederlengte} + 13}{2}\right) + 4,5 = \text{gemiddelde ouderlengte} + 11$

TH-dochter = $\left(\frac{\text{vaderlengte} + \text{moederlengte} - 13}{2}\right) + 4,5 = \text{gemiddelde ouderlengte} - 2$

TH-SDS = $\frac{\text{TH} - \text{gemiddelde lengte van het geslacht}}{\text{SD geslacht}}$

Skeletleeftijd wordt bepaald aan de hand van de X van de hand en pols vergeleken met referentiefoto's. Vorm epifysen, deze sluiten steeds meer aan bij de metafyse naarmate een kind ouder wordt → groeischijven steeds dunner en uiteindelijk verbenen ze (meisje 15, jongen 17)

Puberteitsstadia: ontwikkeling uitwendige geslachtskenmerken → Tanner

- Meisjes; mammaontwikkeling een maat voor de puberteitsontwikkeling, pubis- en okselbehaarung een maat voor de secretie van androgenen (ook de groei van de clitoris staan onder deze invloed). Bij het prepubertaire meisje bedekken de labia majora de labia minora. In de puberteit groeien de minora onder invloed van oestrogenen. Oestrogenen stimuleren de accumulatie van vet en veranderen de vetverdeling; meer op de heupen

Mammaontwikkeling:

M1: tepel verheven boven het vlak van de borst

M2: knopvormige verheffing van de areola en vergroting van de diameter van de areola, lichte welving

omgeving en bij palpatie een vrij harde schijf voelbaar

M3: verdere welving van de mammae en voortgezette vergroting van de diameter van de areola

M4: toenemende vetafzetting rond de areola vormt een secundaire verheffing boven het niveau van de borst

M5: Volwassen stadium, areola valt terug in het niveau van de borst en is sterker gepigmenteerd.

Pubisbehaaring:

P1: geen

P2: weinig gepigmenteerde beharing vooral langs labia

P3: eerste donkere, duidelijk gepigmenteerde en gekrulde pubisharen op de labia

P4: volwassen type beharing, oppervlakte kleiner

P5: spreiding in de breedte, type en oppervlakte van beharing volwassen

P6: verdere spreiding in de breedte of omhoog (10%)

- Jongens: androgenen → uitgroei penis en scrotum, ontwikkeling pubisbehaaring, ontwikkeling baardgroei en overige lichaamsbehaaring, verlaging van de stem en toename van de spiermassa.

G1: testes, scrotum en penis hebben dezelfde grootte en vorm als bij jong kind

G2: vergroting scrotum en testes, de scrotumhuid wordt dunner en gerimpeld. Penis weinig vergroting

G3: vergroting lengte penis en verdere groei testes en uitzakken van het scrotum

G4: toenemende vergroting penis en zichtbaar worden contouren glans, vergroting testikels en meer pigmentatie scrotum

G5: volwassen stadium

Pubisbehaaring

P1: geen

P2: weinig gepigmenteerde, niet gekrulde beharing, vaak donzig, basis penis, soms scrotum

P3: donkere, duidelijk gepigmenteerde en gekrulde pubisbehaaring rond basis penis

P4: type beharing duidelijk volwassen, oppervlakte niet

P5: spreiding in de breedte tot op de dijen, geen opstijging in de mediaanlijn

P6: beharing opstijgen in de linea alba (80%)

Demografische groeiverschillen

In de wereld bestaat een enorme variatie in de lichaamsgroei tussen de populaties: genetica, voeding, infectieziekten.

Globaal 3 groepen: Kaukasisch (relatief lichte huidskleur, lang gestalte, Europa), Mongolide (klein gestalte, Centraal en Oost-Azie, Amerika), Negroïde (donkere huidskleur, variatie qua lichaamslengte, Afrika).

Menarche 6 maanden eerder in Zuid-europa tov Noord-Europa, Aziatisch eerder dan Europees

Secundaire verschuivingen zijn toe te schrijven aan: verbeterde voedingstoestand en verbeterde gezondheidstoestand → betere SE-omstandigheden en afname infectieziekten door betere curatieve en preventieve gezondheidszorg. Ook belangrijk: reductie gezinsgrootte, toegenomen mobiliteit.

Groeivertraging

Indien minimaal 3 op elkaar volgende meetpunten, elk met een ruim interval (>6 maanden), naar een steeds lagere SDS afglijden. Afbuiging >0,25 SDS per jaar of >1SDS over een langere periode → nadere diagnostiek

- Idiopathische klein gestalte = geringe lengte zonder bijkomende afwijkingen: normale lengte en gewicht bij de geboorte, geen aanwijzingen organische of endocriene ziekte of psychosociale problematiek, normale voedingstoestand

* familiair: lengte SDS < -1.3, maar binnen streeflengtebereik, geen pathologische oorzaak geringe lengte ouders

* niet-familiair: lengte SDS < -1.3 en beneden streeflengtebereik

- Primaire groeivertraging; intrinsiek defect van botten/steunweefsels door genetisch defect of prenatale

schade

- * skeletdysplasie: abnormale verhouding romp/beenlengte, bijkomende afwijkingen typisch voor betreffende afwijking
 - achondroplasia, hypochondroplasia, multipele epifysaire dysplasie, spondylo-epifysaire dysplasie
- * Stoornissen botmetabolisme: abnormale verhouding romp/beenlengte, dysmorphieën
 - mucopolysaccharidosen, mucolipidosen
- * klinisch gedefinieerde syndromen met numerieke chromosomale afwijking: complex typische dysmorphe symptomen
 - Turner, Down, gemengde gonadale dysgenese
- * klinisch gedefinieerde syndromen zonder numerieke chromosomale afwijking: complex dysmorphe sympt, normaal aantal chromosomen, soms bekende genmutatie
 - Silver Russell syndroom, Prader Willi syndroom, Von Recklinghausen
- * Intra-uteriene groeivertraging: dysmaturiteit, geboortelengte < -2SD, geen inhaal groei in de eerste 2 levensjaren, vaak

onbekende oorzaak, soms bekend; prenatale infectie, intoxicatie (alcohol, roken)

- Secundaire groeivertraging: factoren buiten de steun- en botweefsels, vaak vertraagde botrijping. Bij ernstige chronische aandoeningen zijn remmende factoren oorzaak van de groeivertraging. Ook ontbreken groeibevorderende hormonen. Aanvankelijk groeibelooft in overeenstemming met TH-SDS, gevolgd door groeivertraging. Na het opheffen van de oorzaak, vaak inhaal groei.

→ ernstige chronische longaandoeningen, cyanotische hartafwijkingen, chronische nieraandoeningen, chronische anemie, chronische inflammatoire darmafwijkingen, chronische malabsorptie, endocriene afwijkingen, GH-deficientie, hypothyreoïdie, hypercortisolisme, psychogene kleine gestalte

Diagnostiek: geruuststellen indien; lengte SDS > -1.3 is en groeicurve niet afbuigt en de lengte SDS zich binnen het streeflengtebereik bevindt

Intrauteriene groeiretardatie → laag geboortegewicht en lage geboortelengte

M Crohn → buikpijn, diarree, opgezette buik

Hersentumor → hoofdpijn, misselijk, ochtendbraken

Hypothyreoïdie → traagheid, obstipatie, bradycardie, hyporeflexie

GH-deficientie → schedelbestraling

CF → recidiverende longontstekingen

Familiaal klein gestalte → lengte SDS (ouders) < 2

Skeletdysplasie → afwijkende lichaamsproporties

Turner → halswebben, cubiti valgi, brede thorax

Cushing → vollemaanasgezicht, striae

Glycogeen-stapelingsziekte → hepato-splenomegalie

Casus 10:

lengte en gewicht geboorte onder -2SD (37weken) → small for dates. Schedelomtrek ook onder -2SD → proportioneel (alcohol, chromosomaal, intrauteriene infectie). Placentaire insufficiëntie, zwangerschapshypertensie of roken leiden tot dysproportionele intrauteriene groeivertraging.

Kleine oogspalten, ingezonken neusrug, hypertelorisme, kleine neus, afwezig filtrum, hypoplastische bovenlip, laagstaande oren.

Distale falangen van de tenen zijn verkort, waardoor de teennagels hypoplastisch zijn. De tenen vallen gedeeltelijk over elkaar heen, clinodactylie van de kleine teen → foetaal alcohol syndroom. Eventueel ook: haemangiomen, hartafwijkingen, MR, palatoschisis, postnatale groeiachterstand, urogenitale afwijkingen

Casus 24:

jongen 15, groeiachterstand en uitblijven puberteitsontwikkeling, 158 cm, 45 kg, P1G1 (pathologisch)
Info: puberteitsontwikkeling ouders, groei en puberteitsontwikkeling andere gezinsleden, tractus digestivus, psycho-sociale gegevens, groeibelooop en LO.

Wakker worden: hoofdpijn en misselijk → hypofysaire insufficiëntie, Kallmann

Centrale hypothyreoidie, GH-deficientie, laag gonadotrofine/testosteron en cortisol → totale uitval hypofysevoorkwab (panhypopituitarisme). Skeletleeftijd 11 jaar → langdurig hormonale insufficiëntie

X: verkalkingen hypothalamusgebied en erosie sellabodem → craniofaryngioom; operatie en radio

* ADH, GH, hydrocortison, testosteron, thyroxine

normale puberteitsspurt 20-30cm

GH-deficientie volwassenen: verminderd uithoudingsvermogen, vermoeidheid, gewichtstoename.

Casus 1:

Klein gestalte en een uitblijvende puberteitsontwikkeling 13,5 jr → Turner; webbing, brede thorax, hypoplastische mamillae (met enige inversie), 45 XO, gonadotrofinen sterk verhoogd. Vaak hoeftijzernier, onderpolen van de nieren zijn met elkaar verbonden, stuwing. HVZ: aortaklepstenose, 2-slippige aortaklep, vernauwingen aorta. Keloidvorming in het litteken

Casus 14:

Klein gestalte, goed geboortegewicht en -lengte

→ (niet) familiair klein gestalte, GH-deficientie, emotionele deprivatie

Aanvullend: groeigegevens jongen en ouders, broers en zussen

Casus 21:

Jongen 2.5, groeiachterstand met opvallend korte armen en benen, romp minder achtergebleven, schedelomtrek hoger

Rhizomele verkorting (dicht bij de romp), acromeel (uiteinden), mesomeel (er tussen in)

→ achondroplasie; de breedte van het spinale kanaal, neemt normaal naar caudaal toe. Hier niet het geval.

Verlengde merg op de craniocervicale overgang gecompliceerd door nauwe foramen magnum.

AD

Beh: orthopedische beenverlenging

Casus 31:

Jongen 14jr, sterk afbuigende lengtegroei, stagnerende puberteit, veel plagen, matige schoolprestaties

Trommelstokvingers en tenen: verdikt en bolvormig (darm, long, hart)

→ cardio-respiratoire anamnese, groeibelooop en puberteit andere gezinsleden, tractus digestivus anamnese (voeding), psychosociale gegevens, gegevens voorgaande specialistische onderzoeken (5-12jr)

* hypofysaire insufficiëntie, chronische inflammatoire darmziekte

→ M Crohn