

# KASVUHORMONIVAJAUS

## Tietoa potilaan vanhemmille

Tiina Laine (HYKS), Päivi Miettinen (HYKS) ja Päivi Tapanainen (OYS)

## 1. KASVUHORMONIVAJAUS

### Hormonaalinen tausta

Hormonit kuljettavat viestejä solulta toiselle verenkierron välityksellä. Elimistö tuottaa monenlaisia hormoneja (kasvu-, kilpirauhas-, sukupuoli- ja lisämunuaishormoneja), joiden keskeisenä tehtävänä on säädellä erilaisia kehon toimintoja. Kasvuhormoni on kilpirauhashormonin kanssa syntymän jälkeisen kasvun välttämätön ehto. Se erittyy aivolisäkkeestä (herneenkokoinen, useita hormoneja tuottava rauhanen kallonpohjassa) sysäyksittäin erityisesti yöllä. Sen erityksen säätely on mutkikasta. Aivolisäkkeen yläpuolelta, aivojen osasta nimeltä hypothalamus, erittyy kasvuhormonin vapauttajahormonia, mutta monet muutkin tekijät osallistuvat erityksen säätelyyn. Kasvuhormonin kasvuvaikutuksia välittää insuliininkaltainen kasvutekijä (IGF1), jota syntyy mm. pitkien luitten rustoisissa kasvulevyissä ja maksassa. Kasvun edistämisen lisäksi kasvuhormonilla on muitakin tärkeitä tehtäviä aineenvaihdunnassa. Se toimii insuliinin vastavaikuttajana, jonka vaikutuksesta kudosten sokerinotto vähenee ja rasvojen hajoaminen kiihtyy. Kasvuhormonin puute heikentää aikuisenkin elämänlaatua.

Kasvuhormonivajauksella tarkoitetaan tilaa, jossa aivolisäke tuottaa liian vähän kasvuhormonia. Tila on pojilla yleisempi kuin tytöillä, eikä syytä tähän ei tiedetä. Kouluikäisistä yhdellä 4000:sta on kasvuhormonivajaus. Lyhytkasvuisista lapsista se on 1-3 %:lla.

### Kasvuhormonivajauksen syyt

Kasvuhormonin vajaus voi olla synnynnäinen tai myöhemmin ilmaantuvien häiriöiden tai sairauksien (kasvaimet ja monet muut syyt) tai niiden hoidon (sädehoito) aikaansaama. Se voi olla täydellinen (harvinaiset geenipuutokset) tai osittainen vaihdellen asteeltaan vaikeasta lievään. Vajaus voi olla erillinen, tai osa laajempaa aivolisäkkeen tai hypothalamuksen poikkeavuutta.

### Tyypilliset piirteet

Potilaan pituuskasvu on aina hidasta ja suhteellinen pituus vähenee jatkuvasti. Potilaat ovat näin ollen lyhyitä, mutta heidän mittasuhteensa ovat normaalit. Potilaat näyttävät usein ikätovereitaan nuoremmilta, koska luuston kypsyminen on viivästynyt. Erityisesti kasvot voivat näyttää tavallista lapsenomaisemmilta johtuen kallon kypsyttömyydestä. Ihonalaista rasvakudosta voi myös olla runsaasti erityisesti vatsan alueella, sillä kasvuhormoni säätelee myös rasvakudoksen määrää. Useimmiten ulkonäkö on kuitenkin aivan tavallinen.

## 2. KASVUHORMONIVAJAUKSEN DIAGNOSTIIKKA

Diagnostiikan perustana ovat kasvutiedot, hidaskasvunopeus ja kalenteri-ikää jäljessä oleva luuston kypsyminen (ns.luustoikä). Seulontatesteinä voidaan käyttää kasvuhormonin vaikutuksia välittävän insuliininkaltaisen kasvutekijän (IGF1) määritystä verinäytteestä. Sen sijaan kasvuhormonin erityksen tutkiminen on monimutkaisempaa johtuen sen pulssittaisuudesta. Kasvuhormonieritystä on perinteisesti tutkittu stimuloimalla sen eritystä lääkeaineilla. Tavallisimpia ovat insuliini-, klonidiini- ja arginiinikoeket. Mikään testeistä ei ole riittävän hyvä kerran tehtynä osoittamaan kasvuhormonivajauksia, vaan yleensä testejä tehdään kaksi. Testiaineet voivat aiheuttaa huonoa oloa ja väsymystä.

Pään magneettikuvaus kuuluu myös kasvuhormonivajauksen perustutkimuksiin, sen avulla suljetaan pois aivokasvaimet ja arvioidaan aivolisäkkeen kokoa sekä aivolisäkkeen eheyttä. Mikäli hoidon aikana

kasvunopeus ei lisääny tai IGF1-taso ei nouse, ei kasvuhormonilla ole vaikutusta pituuskasvuun ja se yleensä lopetetaan.

### **3. KASVUHORMONIVAJAUKSEN HOITO**

Vuoteen 1985 saakka kasvuhormonia saatiin vain vainajien aivolisäkkeistä eristämällä ja näin ollen niukasti niin, että vain vaikeat vajaustapaukset voitiin hoitaa. Aivolisäkkeistä valmistettu kasvuhormoni ei ole enää käytössä, koska sen käyttö johti joillakin harvinaiseen aivosairauteen. V.1985 lähtien ihmisen kasvuhormonia on valmistettu geeniteknologian avulla. Näin valmistettu ns. biosynteettinen kasvuhormoni vastaa täysin aivolisäkkeestä erittyvää, ja on puhdas ja turvallinen valmiste. Kasvuhormoni pakataan pulverimuodossa tai valmiina liuoksena pistosvälineinä käytettäviin annostelukynien ampulleihin. Hoito pyritään aloittamaan heti kun diagnoosi on tehty.

#### **Suomessa markkinoilla olevat kasvuhormonivalmisteet**

Genotropin/ valmistaja Pfizer  
Humatrope/ valmistaja Lilly  
Norditropin/ valmistaja Novo Nordisk Pharma  
Nutropin/ valmistaja Ipsen Oy  
Omnitrope/ valmistaja Sandoz  
Saizen/ valmistaja Merck-Serono  
Zomacton/ valmistaja Ferring Oy

Ne ovat kaikki biosynteettistä ihmisen kasvuhormonia eikä niiden kasvua edistävässä vaikutuksessa ole eroja. Annostusvälineet sen sijaan ovat erilaisia. Valitun välineen käyttö opetaan potilaalle ja perheelle aina yksityiskohtaisesti; ohjeet löytyvät yleensä myös internetistä valmistajan kotisivuilta.

#### **Annostus ja ajoitus**

Kasvuhormonihoito toteutetaan ihonalaisina pistoksina kerran päivässä, yleensä iltaisin, koska kasvuhormonieritys on normaalitilanteessa suurinta öisin. Annosta räätälöidään IGF1-tason ja kasvunopeuden mukaan.

#### **Hoidon seuranta**

Hoidon aikana potilas käy seurantakäynneillä yleensä puolen vuoden välein kunnes luustoikärintgen-kuvan mukaan kasvulevyt ovat sulkeutumassa.

### **4. KASVUHORMONIN SAATAVUUS JA KORVATTAVUUS**

Kasvuhormonia saavat määrätä vain lastenendokrinologian, lastennefrologian- ja aikuisendokrinologian erikoislääkärit. Hoito on erittäin kallista, mutta KELA korvaa sen lääkärin tekemällä B-lausunnolla kokonaan potilaille, joilla on todettu kasvuhormonivajaus. Potilaat, joilla ei ole osoitettua kasvuhormonivajasta, mutta joiden kasvu on huonoa, voivat saada hoidon peruskorvattavana. Kasvuhormoni on myös peruskorvattava Turnerin oireyhtymässä, Prader-Willi oireyhtymässä sekä niillä SGA-lapsilla, joilla ei ole saavutuskasvua yli -2SD-rajan neljään ikävuoteen mennessä.

### **5. ANNOSTELUVÄLINEET JA KASVUHORMONIN SÄILYVYYS**

Hoidon opetuksen yhteydessä kerrotaan, mistä perhe saa hoitovälineet. Eri valmisteiden säilytysohjeet vaihtelevat hiukan valmisteesta riippuen. Sen vuoksi on tärkeätä lukea valmistajan ohjeet tarkkaan. Kasvuhormonivalmisteet säilytetään joko jääkaapissa tai huoneenlämmössä. Lääkkeen jäätyminen tekee siitä käyttökelvottoman. Altistuminen jääkaappilämpötilaa korkeammalle lämpötilalle saattaa heikentää kasvuhormonin tehoa, mutta mitään vahingollisia hajoamistuotteita ei muodostu. Lääkkeiden kuljetukseen on saatavilla pieniä kylmälaukkuja.

## 6. KASVUHORMONIN OTTAMINEN

### Tekniikka

Pistosopetuksessa erikoissairaanhoidaja läpikäy yksityiskohtaisesti kaikki annosteluvälineeseen ja pistämiseen liittyvät asiat. Kasvuhormonivalmistajilla on myös video-opasteita annosvälineiden käytöstä kotisivuillaan.

### Ongelmat

Joskus erityisesti pienillä lapsilla voi esiintyä pistospelkoa ja hoidon toteuttaminen tuntuu sen vuoksi vaikealta. Pistostilanne kannattaa järjestää rauhalliseksi ja mukavaksi ja aina samanlaiseksi, turvallisentuntuiseksi. Lapsi voi esim. pitää sylissään lempileluaan ja pistämispaikka voi olla aina sama sohva, tuoli tai sänky. Määrätietoisuus hoidon toteutuksessa on kuitenkin tärkeitä, koska vanhemman epävarmuus siirtyy lapseen. Ongelmissa kannattaa ottaa yhteys hoitavaan hoitajaan ja lääkäriin.

### Hoito sairauksien aikana, unohtuneet pistokset

Kasvuhormonihoitoa tulisi, jos suinkin mahdollista, jatkaa sairauksien aikana. Jos pistäminen kuitenkin tuntuu ylivoimaiselta, ei muutaman pistoksen väliin jättäminen ole merkityksellistä. Matkojen aikana voi myös tarvittaessa pitää hoitotaukoja. Lyhyet hoitotauot eivät vaikuta lopputulokseen. Väliinjäneistä pistoksista kannattaa kuitenkin kertoa hoitavalle lääkärille.

## 7. KOULUNKÄYNTI JA HARRASTUKSET

Kasvuhormonihoito ei haittaa koulunkäyntiä eikä harrastuksia. Pienikokoisuuteen voi kuitenkin liittyä psykososiaalisia haittoja ja yhteisön asenteet pituuteen saattavat heikentää itsetuntoa. Kiusaaminenkin on yleistä. Ongelmat voivat korostua murrosiässä, jolloin nuoren tuen tarve on suurin. Vanhemmat ovat avainasemassa itsetunnon luomisessa, lasta ei voi rakastaa, tukea ja kannustaa liikaa. Lapselle kannattaa myös luoda edellytyksiä kompensoida pientä kokoaan henkisinä ja muina suorituksina. Suvaitsevuuutta ja erilaisuuden hyväksymistä tulisi myös korostaa päiväkodeissa ja koulussa.

## 8. SIVUVAIKUTUKSET

Nykyisiä kasvuhormonivalmisteita on tutkittu paljon, ja kymmenet tuhannet potilaat ovat käyttäneet niitä useita vuosia ilman mitään vakavia sivuvaikutuksia. Joskus pistoskohtaan voi tulla paikallinen ihoreaktio, mutta se voidaan yleensä hoitaa vaihtelemalla pistospaikkaa tai vaihtamalla liuotinaiseen koostumusta. Kasvuhormoniannos suhteutetaan aina IGF1-tasoon, joka pyritään pitämään viitealueella. Näin pyritään välttämään kasvuhormonin liiallisesta määrästä johtuvat sivuvaikutukset.

## 9. ENNUSTE

Loppupituuteen vaikuttaa kasvuhormonihoidon aloitusikä: aikuispituus on sitä suurempi, mitä nuorempana hoito aloitetaan. Useimmiten kasvuhormonihoito auttaa lasta saavuttamaan odotuspituutensa.

Kasvuhormonihoito lopetetaan luiden kasvulevyjen sulkeutuessa. Mikäli kasvuhormonihoidoa tarvitaan aikuisiällä, potilas ohjataan aikuisendokrinologin arvioon ja hoitoon.

---