

Hans-Christian Essigmann

Dr. med.

Körperwachstum bei Kindern und Jugendlichen mit steroidresistentem nephrotischen Syndrom

Geboren am 22. 07. 1964

Reifeprüfung am 08.06. 1984

Studiengang der Fachrichtung Medizin vom WS 1984 bis SS 1991

Physikum am 28.08.1986

Klinisches Studium in Heidelberg

Praktisches Jahr in Heidelberg

Staatsexamen am 07.05 1991 an der Universität Heidelberg

Promotionsfach: Kinderheilkunde

Doktorvater: Prof. Dr. med. K. Schärer

Kinder mit steroidresistentem nephrotischem Syndrom (NSCR) zeigen häufig ein verzögertes Körperwachstum, dessen Ursache bisher ungenügend definiert sind. Wir haben bei 45 Kindern mit steroidresistentem NS den Wachstumsverlauf vom Beginn der Nierenerkrankung bis zum Erreichen der Erwachsenengröße untersucht und dessen Beeinflussung durch die Nierenfunktion und den veränderten Proteinstoffwechsel analysiert. Bei Krankheitsbeginn lag die Körpergröße von 24 Jungen durchschnittlich $-0,38$ Standardabweichungen (SDS) und bei 21 Mädchen $-0,16$ SDS unter dem normalen Mittelwert. Beim Erreichen der Erwachsenengröße bzw. beim Eintritt der terminalen Niereninsuffizienz war die relative Größe mit $-0,42$ SDS bei den Jungen und $-0,21$ SDS bei den Mädchen wenig verändert. Bei Patienten, die das Endstadium der Niereninsuffizienz erreichten, nahm die relative Größe im Vergleich zur initialen Größe durchschnittlich um $1,35$ SDS ab, während sie ohne Niereninsuffizienz bis zum Erwachsenenalter leicht zunahm ($+0,27$ SDS). Unter Prednisontherapie wurde eine Abnahme der relativen Größe in Abhängigkeit von Dosis und Dauer der Behandlung beobachtet. Nach Absetzen der Kortikosteroide ließ sich in den meisten Fällen ein "Aufholwachstum" innerhalb eines Jahres feststellen. Während der Pubertät schien das Wachstum durch die Steroidtherapie besonders stark verzögert zu sein. Bei 17 erwachsen gewordenen Patienten ohne Niereninsuffizienz, die durchschnittlich $12,4 \text{ g/m}^2$ Prednison erhalten hatten, lag die mittlere Endgröße um $0,28$ SDS über der 1. Größenmessung und es bestand eine signifikante Korrelation zwischen Prednisongesamt-dosis und relativer Größenzunahme ($r = -0,50$, $p = 0,03$). Letztere war bei Kindern, die Steroide während der Pubertät bekommen hatten, um $1,1$ SDS geringer als bei ausschließlich präpuberal Behandelten. Die erreichte Erwachsenengröße entsprach bei den männlichen Patienten im Durchschnitt den nach Molinari et al. aus den Elterngrößen vorrausgesagten

Werten, lag bei den Mädchen aber um 0,25 SDS tiefer. Beim Eintreten einer chronischen Niereninsuffizienz war sie geringer als bei normalen Serumkreatininspiegeln.

In der Präpubertät fand sich in Abwesenheit einer Niereninsuffizienz eine signifikante Korrelation zwischen Serum-Albuminspiegel und relativer Größenänderung pro Jahr ($r= 0,58$, $p<0,02$) bzw. der Wachstumsgeschwindigkeit ($r=0,56$, $p<0,02$). In Einzelfällen wurde nach Normalisierung des Serumalbuminspiegels ein Aufholwachstum beobachtet. Die Daten weisen darauf hin, daß die Wachstumsstörung bei Kindern mit NSCR sowohl durch Abnahme der Nierenfunktion, wie durch Kortikosteroidtherapie und durch eine katabole Stoffwechsellage verursacht werden kann.