

# Långvuxenhet barn och ungdomar – underlag nationell riktlinje - behandlingsgränser

## BAKGRUND

Familjär långvuxenhet, dvs att barnet har långa föräldrar eller andra släktingar, är vanligt. Det finns dock andra orsaker och bakomliggande sjukdomar som kan medföra långvuxenhet, exempelvis Marfans syndrom, Klinefelters syndrom och gigantism (överproduktion av tillväxthormon).

En del av de långvuxna barn som remitteras är bekymrade över sin förväntade slutlängd och önskar reducera denna. Hormonbehandling på denna indikation har man i Sverige frångått och sedan många år är kirurgisk intervention med borrfysiodes det enda behandlingsalternativet.

Då långvuxenhet i de flesta fall är att betrakta som ett kosmetiskt normaltillstånd, om än med praktiska och psykologiska aspekter hos vissa, bedömer vi att kirurgisk åtgärd bör erbjudas med restriktivitet.

Behandlingsgränserna för borrfysiodes har varierat över tid och mellan olika regioner. Att sätta en gräns kring 3 SD som det traditionellt sett varit, innebär att ett betydande antal friska barn potentiellt kan erbjudas ett kirurgiskt ingrepp med de risker som det innebär. Utifrån ett etiskt perspektiv anser vi det därför motiverat att behandlingsgränserna är högre och att dessa införs som en nationell riktlinje för att skapa ett likvärdigt omhändertagande av denna patientgrupp.

## UTREDNING HOS BARNENDOKRINOLOG

Vid långvuxenhet, att barnet växer  $\geq +2,5$  SD över mediankurvan och/eller  $\geq +2$  SD över medelföräldralängd eller vid uttalad längdacceleration prepubertalt skickas remiss för utredning. Tillväxtuppgifter, ärftlighet, pubertet och allmänt status bedöms. Basala prover för hypofyshormon tas oftast. Slutlängdsprognos kan göras via röntgen skelettålder.

Barnet bör ha startat sin pubertet innan slutlängdsprognos görs. Barnendokrinolog gör en bedömning om slutlängdsprognosen är rimlig med hänsyn till tillväxthastighet, när pubertetsspurten startat, aktuellt pubertetsstadium, ärftlighet samt bedömning av hormonprover och eventuell ytterligare utredning. Slutlängdsprognosen kan ändras över tid. Det är önskvärt att längdmätning och röntgen skelettålder görs ungefär samtidigt för att minska felmarginalen.

## REMISS TILL BARNORTOPED

Vid förväntade slutlängder på nivåer över 190 cm för flickor och över 204 cm för pojkar (motsvarande ca  $+3,5$  SD) kan remiss för ställningstagande till kirurgisk åtgärd övervägas. Huruvida kirurgisk åtgärd är aktuell eller ej är ett barnortopediskt ställningstagande och baseras utifrån en individuell bedömning där övriga eventuella sjukdomar/diagnoser, slutlängdsprognos och kvarvarande tillväxt tas i beaktning. Helst bör barnet i samband med operation ha minst 12 (gärna 15) cm återstående längdtillväxt för en vinst i längdreduktion motsvarande 4 - 5 cm. Uppföljningen efter kirurgi varierar mellan olika regioner.

Fastställt av SBOF styrelse 260303