

# Maaikes groeiervaring



Groepsleidster Maaïke

**Maaïke van de Bijl (24 jaar) uit Zaanstad heeft het syndroom van Turner en behoort tot de eerste groepen kinderen die behandeld zijn met groeihormoon. Ze is inmiddels langer dan 1.70 meter. "Maar", benadrukt ze, "geluk zit niet in centimeters."**

**M**et haar 1.72 meter is Maaïke niet meer klein te noemen. Ze behoort tot de eerste groepen patiënten in Nederland die zijn behandeld met kunstmatig groeihormoon. Haar kuur begon eind jaren tachtig.

Maaïke vertelt over de behandeling: "Pas rond een jaar of zeven, toen de behandeling begon, realiseerde ik me dat ik het syndroom van Turner heb. Gelukkig ben ik nooit gepest vanwege Turner en de dagelijkse injecties groeihormoon. Mijn klasgenootjes

reageerden er goed op. Vanaf het begin ben ik er open over geweest. Zo hield ik spreekbeurten over Turner, zodat de andere kinderen konden begrijpen hoe ingewikkeld het mengen van de medicijnen en vullen van de injectiespuit was. Dat vonden ze eigenlijk wel interessant."

#### Machtsmiddel

"Ik had als kind geen hekel aan het prikken, want ik besepte goed waarvoor het nodig was. Ook dankzij mijn ouders, zij maakten er geen drama van. Toen ik jonger was, prik-

ten zij voor mij, en het mengen, een lastig en tijdrovend karwei, hebben ze ook altijd voor me gedaan. Zelfs als ik ergens logeerde, kwamen ze de gevulde spuit brengen."

"Mijn broer had een hekel aan naalden, dus als we ruzie hadden holde ik wel eens met mijn injectienaald in de aanslag achter hem aan. Hij was ouder en sterker, maar ik had een mooi machtsmiddel!"

#### Al vroeg ontdekt

Maaïkes moeder vertelt: "Maaïke is thuis geboren. Toen de huisarts kwam, zei hij direct te vermoeden dat Maaïke het syndroom van Turner had, vanwege een opgezet voetrugje. Later is dat bevestigd door genetisch onderzoek." Maaïke: "Heel knap, want sommige vrouwen ontdekten pas

rond hun twintigste dat ze Turner hadden." Ze legt uit dat haar ouders hard moesten zoeken naar informatie over het syndroom van Turner. "Er waren alleen artikelen bestemd voor artsen, met oude foto's van onbehandelde vrouwen, en dan juist van de extreme gevallen. Die hadden Turnerkenmerken zoals gedrongen postuur, dikke nek, geen borsten. Dat was schrikken. Gelukkig bestaat er nu de Turner Contactgroep Nederland, die voorlichting geeft. Ik sprak pas geleden een zwangere vrouw die al wist dat haar kindje Turner heeft. Zij kan zich goed voorbereiden."

#### Vrouw worden

"Rond mijn veertiende was ik uitgegroeid. Daarna kon de behandeling met geslachtshormonen beginnen. Borstontwikkeling, haargroei, bij dat alles was hulp nodig. Mijn ontwikke-

ling ging redelijk gelijk op met de andere meiden van mijn klas, behalve de menstruatie. Er waren meiden van twaalf jaar die al ongesteld werden, en daarover kon ik nog niet meepraten. Sommige meisjes met Turner gaan toch menstrueren, dus je hoopt dat het uit zichzelf komt, maar dat was niet zo. De medicijnen bleken nodig."

#### Gevoel van geluk

Toen Maaïke achttien jaar was, ging ze voor het eerst een dagje uit met de volwassen vrouwen van de Turner contactgroep. Maaïke: "Daar stond ik dan als jonge meid met een gewone lengte, tussen oudere vrouwen van rond de 1.50 meter. Ik voelde me opgelaten, het is zo oneerlijk."

"Ik organiseer nu zelf dagen voor vrouwen met Turner. Daar vertellen vrouwen die niet behandeld zijn over problemen die ze ondervinden. Aangepaste auto, lastig leuke kleren kunnen kopen. Toch geloof ik niet dat ik gelukkiger ben omdat ik langer ben," benadrukt ze. "Geluk zit niet in centimeters. Je kan evengoed 1.80 meter zijn en een rotjeugd gehad hebben. Het is maar net hoe je met de beperking omgaat."

#### Beroep: groepsleidster

"Het moeilijkste vind ik dat ik geen kinderen kan krijgen. Ik ben gek op kinderen; ik heb HBO Pedagogiek gestudeerd en werk als groepsleidster in de kinderopvang."

"Een goede vriendin is in verwachting van een tweeling, dat is confronterend. Maar ze betreft mij gelukkig overal bij, en heeft me zelfs meegenomen naar één van haar eerste echo's." "Ik zal nooit mijn eigen kindje in mijn armen kunnen houden. Maar het werken met kinderen geeft mij veel voldoening. Ik maak hele leuke dingen met ze mee, en kan een beetje mee-opvoeden."

"Ik ondervind zoveel liefde van de kinderen in de opvang. Dat zo'n kleintje je op het juiste moment een dikke knuffel geeft, net als je het nodig hebt. Vanwege een hersenschudding was ik een maand afwezig van m'n werk. Toen ik weer aan de slag ging, zag ik die gezichtjes zó stralen, geweldig! Daar haal ik veel kracht en geluk uit." ■

Zie ook volgende pagina

# Groter, dus gelukkiger



Maaike van de Bijl kreeg jarenlang groeihormoon, zie vorige pagina

Jongens en meisjes die te klein zijn bij hun geboorte en daarna ook te klein blijven, krijgen jarenlang groeihormoon toegediend. Meisjes met het syndroom van Turner ook, met oestrogenen erbij. Groeihormoon is omstreden, maar de behandelde pubers zijn tevreden.

**D**r. Ellen Bannink van de afdeling Kinderendocrinologie van Erasmus MC-Sophia heeft, samen met haar collega's, als een van de eersten ter wereld een overzicht gemaakt van de resultaten van een langlopende en tamelijk omstreden behandeling: injecties met groeihormoon voor veel te kleine kinderen; zo'n tien jaar lang elke dag één spuit groeihormoon. Ze promoveerde hierop afgelopen oktober aan de Erasmus Universiteit Rotterdam.

## Synthetisch nagemaakt

Groeitherapie is pas sinds midden jaren tachtig in groten getale mogelijk: vanaf 1986 kan groeihormoon synthetisch worden nagemaakt. Tot die tijd kon dit hormoon alleen uit de hypo-

fyse (in de hersenen) van overleden mensen worden gehaald, in uiterst minimale hoeveelheden.

## De lucht in geschoten

Bij gezonde mensen wordt groeihormoon in de hypofyse aangemaakt. Daarna gaat het via het bloed naar de lever, waar het aanzet tot de productie van IGF-I, een belangrijke groeifactor. IGF-I en groeihormoon worden vervolgens via het bloed naar organen, weefsels en botten getransporteerd om daar groei te bewerkstelligen.

De behandelresultaten zijn nu bekend van de eerste tientallen Nederlandse jongens en meisjes die te klein waren bij de geboorte en met een persistente kleine lengte. Zij hebben vanaf hun derde levensjaar acht, negen, tien jaar lang dagelijks thuis een injectie

met groeihormoon gekregen (veelal toegediend door hun moeder, maar op oudere leeftijd deden ze dit zelf).

Het resultaat?

- Meisjes haalden een lengtewinst van gemiddeld 11 tot 13 cm
- Jongens haalden een lengtewinst van gemiddeld 12 tot 14 cm
- Meisjes met het syndroom van Turner werden gemiddeld 12 tot 17 cm langer, afhankelijk van de dosis.

Dat lijkt misschien niet veel, maar voor mensen van klein postuur is deze sprong vooruit enorm. Zo'n stuk groeien kan betekenen: geen kinderkleren meer hoeven kopen, rijles kunnen nemen omdat je boven het stuur

uitkomt, in een restaurant op een normale stoel kunnen zitten, in plaats van een kinderstoel. En bovenal: niet meer zo opvallen, geen 'attractie' meer zijn op school en straat. Net als leeftijdsgenoten zijn. De hartenwens van elke puber: erbij horen.

En over het hart gesproken: dat bleek bij meisjes met het Turnersyndroom mooi mee te groeien, zo toonden echo's en MRI-opnamen van het hart aan.

## Mening van pubers

Wat vinden de jonge patiënten zelf? Dr. Bannink heeft ze jarenlang gezien, gesproken, begeleid, zien opgroeien - letterlijk. Hoeveel van deze jongens en meisjes hadden achteraf spijt van de groeithherapie? Bijvoorbeeld door nare bijwerkingen of een teleurstellend resultaat?

Dr. Bannink: "Van de 65 meisjes met het syndroom van Turner is bijna 100% tevreden met het resultaat. Mogelijk is er één meisje dat bedenkingen heeft. Van de jongens en meisjes die te klein waren bij de geboorte en daarna ook te klein bleven is zo'n 95% tevreden. Sommigen zijn voortijdig afgehaakt, maar dat kwam vaak doordat ze op dat moment al tevreden waren met de behaalde groei."

## Ook tegengeluiden

"Ja, een behandeling van tien jaar is lang. En al die jaren moesten ze elke drie maanden op controle komen. Maar er wachtte wel een beloning, want elke keer waren ze gegroeid! Vooral in het begin, toen moesten hun ouders steeds nieuwe kleren kopen. Als ze zouden stoppen met de injecties, zou hun groei ook ophouden. Daarom is, denk ik, bijna iedereen tot het einde doorgegaan."

Niet iedereen is voorstander van toediening van groeihormoon. Deze

## Endocrinologie

Endocrinologie is het vakgebied van de stoornissen in de hormoonhuishouding en de gevolgen daarvan. Denk bijvoorbeeld aan schildklierandoeningen, groei- en puberteitsstoornissen, diabetes ('suikerziekte'), een niet goed werkende hypofyse.

Nederland kent drie hoogleraren in de kinderendocrinologie: twee in het Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis in Rotterdam: prof. Sten Drop en prof. Anita Hokken-Koelega, de eerste Nederlandse hoogleraar Groei en Ontwikkeling. En één in Umc, Amsterdam: prof. Delemarre-van de Waal.

### Turnersyndroom

- De Amerikaanse arts Henry Turner beschreef in 1938 zeven vrouwen die het syndroom hadden dat later naar hem werd genoemd.
- Negen jaar daarvoor had een kinderarts in Duitsland, dr. Ullrich in München, dit ziektebeeld ook opgemerkt. In Duitsland heet de aandoening Ullrich-Turnersyndroom.
- Eén op de 2000-2500 in Nederland geboren meisjes heeft het syndroom van Turner.
- Meisjes met dit syndroom missen deels of helemaal één van de twee X-chromosomen. Zij blijven zeer klein: gemiddeld 1.45 tot 1.50 cm.
- Daarnaast hebben ze veelal bredere schouders, grotere handen en voeten, afwijkende ellebogen, nek, mond en kaken en afwijkingen aan hart en botten.
- Niet alle meisjes hebben het syndroom in even sterke mate. Het syndroom kan zelfs vrijwel onzichtbaar zijn voor medische leken.
- Hun lichaam produceert geen oestrogenen (vrouwelijke hormonen). Ze raken niet spontaan in de puberteit en krijgen geen borsten en geen typisch vrouwelijke heupen.
- Hun intelligentie is meestal normaal, al hebben deze meisjes met sommige dingen wat meer moeite (wiskunde, autorijden). Dit geldt niet voor alle meisjes met Turner.
- Meisjes met Turner worden vanaf hun zesde (vanaf hun derde in het Rotterdamse onderzoek) behandeld met groeihormoon. Daarnaast krijgen ze vanaf ongeveer 12-jarige leeftijd lage dosis oestrogenen. De hoeveelheid hiervan loopt daarna langzaam op. Dankzij deze hormoontabletten raken ze in de puberteit.

behandeling zou duiden op intolerantie ten opzichte van kleine, afwijkende mensen. De Amerikaanse zanger Randy Newman schreef hier zelfs een lied over, met de ironisch bedoelde zin 'Short people have no reason to live.' Sommige artsen zijn bovendien huiverig voor de langetermijneffecten van deze pas twintig jaar toegepaste therapie.

Over deze tegengeluiden zegt dr. Bannink: "Natuurlijk moeten we tolerant zijn ten opzichte van mensen die er anders uitzien. Maar het belangrijkste is dat we het niet hebben over de kleinere mensen uit onze maatschappij, maar over de extreem kleine mensen, de TE kleine mensen. Als die kinderen en hun ouders iets aan hun groeiachterstand willen laten doen, moeten ze die kans wel krijgen."

#### Schokkende ervaringen

Ze heeft tientallen van deze kinderen gesproken, ook met kinderen die te

klein waren en die géén groeihormoonbehandeling hebben ondergaan. "Sommigen hadden schokkende opmerkingen. Een meisje vertelde dat andere leerlingen op de middelbare school haar in de lucht gooiden, 'dwergrwerpen.' Dat had een grote impact op haar. Meer kinderen hebben dat soort traumatische ervaringen gehad."

Dr. Bannink benadrukt dat het succes van de behandeling niet alleen draait om de extra centimeters: "Het gaat niet om twaalf centimeter extra, maar om de behandelde kinderen tevreden en gelukkig zijn, om hun kwaliteit van leven. Dat begrip klinkt voor sommige artsen soft, maar daar draait het wel om. De kwaliteit van leven is gemeten, via gestandaardiseerde en gevalideerde vragenlijsten. Bijna tien jaar na de start van de behandeling waren de inmiddels 16-jarige patiënten, die te klein waren bij de geboorte, positief

over hun verbeterde lichamelijke kwaliteiten, en over hun contacten met volwassenen. Ook hadden ze een beter zelfbeeld. De kwaliteit van hun leven was duidelijk verbeterd."

#### Liever extra centimeters

"Ook bij bijna vijftig meisjes met het syndroom van Turner is de kwaliteit van leven gemeten. Ze waren op dat moment gemiddeld bijna twintig jaar. De uitkomsten zijn opvallend goed. Op sommige aspecten, zoals 'sociaal functioneren', 'lichaamspijn', 'sexualiteit', en 'agressieve emoties', scoren ze zelfs hoger dan hun leeftijdsgenoten." "Ik heb een paar meisjes gevraagd - en dat was uiteraard niet wetenschappelijk bedoeld: kies je voor het geld dat de behandeling heeft gekost, zo'n 120.000 tot 150.000 euro, of voor de extra centimeters? Meteen antwoorden ze: de centimeters."

#### Wat is uw belangrijkste bevinding?

"Zowel bij jongens en meisjes die te klein waren bij hun geboorte en daarna te klein bleven als bij meisjes met het syndroom van Turner blijkt toediening van groeihormoon meer positieve effecten te hebben dan alleen het aantal extra centimeters: het groeihormoon is ook gunstig voor de bloeddruk, de bloedvetten, het hart en de botten. Een ander belangrijk aspect van de groeihormoonbehandeling, waarvan nog niet duidelijk is of het een positief of negatief effect is, zijn verhoogde insulineswaarden. Deze zouden mogelijk, met de nadruk op mogelijk, want dat moet nog worden uitgezocht, het krijgen van suikerziekte kunnen beïnvloeden."

#### Zou u zelf uw dochtertje zo'n behandeling geven als dat het syndroom van Turner had?

"Ja, dat zou ik zeker doen. En dan zeker ook vanwege de bijkomende

### Klein of té klein?

- Twee tot drie op de honderd kinderen worden te klein geboren. Dat wil zeggen: ze vallen buiten de normale lengtemarges.
- Of een kind te klein wordt bevonden, hangt mede af van de gemiddelde ouderlengte. Een klein kind kan een prima lengte hebben bij twee ouders van 1.65 cm, maar hetzelfde kind wordt te klein bevonden als zijn ouders boven de 1.85 cm zijn.
- De etnische afkomst, het milieu van het kind en de vraag of het vroeg of laat rijpt, beïnvloeden de lengte.
- Wie wil controleren of de lengte van z'n kind binnen de normale marges valt, kan dat doen via de site [www.groeistichting.nl](http://www.groeistichting.nl)
- De meeste kinderen met een groeiachterstand halen hun achterstand de eerste jaren na de geboorte in. Maar één op de tien van deze kinderen blijft te klein.
- Veel te kleine kinderen krijgen jarenlang injecties groeihormoon, totdat zij een volwassen lengte hebben bereikt.
- Groeihormoon kost zo'n 1500 euro per ampul, waarmee gemiddeld vijftien dagen gedaan wordt.
- Omdat de behandeling zo kostbaar is, heeft het ministerie van Volksgezondheid als eis gesteld dat de kinderen gemiddeld minstens tien centimeter moeten groeien.

positieve bijwerkingen van de groeihormoonbehandeling, zoals de verbeterde bloedvetten en bloeddruk, met daardoor minder kans op hart- en vaatziekten. De oestrogenen die ze naast het groeihormoon krijgen, zijn niet alleen belangrijk voor het krijgen van borsten en vrouwelijke vormen, maar hebben ook een positief effect op hart- en vaatziekten en botten. Maar ik wil geen pr-persoon voor groeihormoonbehandeling zijn. Bij lang niet alle mensen met een te kleine lengte is groeihormoon effectief." ■

