



## **Te grote lengte**

### **Wat wordt bedoeld met een te grote lengte?**

Er is sprake van een te grote lengte wanneer de lengte van een kind in de groeicurve boven het bovenste lijntje (de zogenaamde 2 SD lijn) uitkomt.

### **Hoe wordt een te grote lengte ook wel genoemd?**

*Gigantisme*

Een ander woord die zelden gebruikt wordt is gigantisme. Gigant betekent groot.

### *Idiopatische grote lengte*

Wanneer er geen oorzaak wordt gevonden door de grote lengte, wordt gesproken van een idiopathische grote lengte.

### *Primaire of secundaire grote lengte*

In geval van een primaire oorzaak, is er sprake van een versnelde groei in de groeischijven van het bot. Bij een secundaire oorzaak is er sprake van een oorzaak die niet in het bot zelf ligt, maar bijvoorbeeld in de hormonen.

### **Hoe vaak komt een te grote lengte voor bij kinderen?**

Bij één op de 40 kinderen in Nederland is er sprake van een te grote lengte. Bij meer dan negen van de tien kinderen met een grote lengte is er sprake van een idiopathische oorzaak van de grote lengte.

### **Bij wie komt een te grote lengte voor?**

Een te grote lengte kan op elke leeftijd voorkomen. Het wordt het vaakst gezien op de tienerleeftijd bij kinderen. Zowel jongens als meisjes kunnen een te grote lengte hebben.

### **Wat is de oorzaak van een te grote lengte?**

*Niet bekend*

Vaak wordt er geen oorzaak gevonden voor de te grote lengte. Een te grote lengte komt vaker voor wanneer een of beide ouders zelf ook lang zijn, maar kan ook voorkomen zonder dat de ouders zelf ook te groot zijn. Een te grote lengte zonder bekende oorzaak wordt een Idiopathische grote lengte genoemd.

### *Regulatie van de groei*

De groei van het lichaam komt met name door groei van de botten. In de groeischijf van de lange botten in de arm en het been ontstaan voortdurend nieuwe kraakbeencellen op de kinderleeftijd. De aanmaak van deze kraakbeencellen wordt geregeld door het DNA. Verschillende hormonen zijn betrokken bij de groei zoals groeihormoon, schildklierhormoon en geslachtshormoon. Voor goede groei zijn voldoende energie, voedings- en bouwstoffen en zuurstof nodig en een veilige omgeving waarin het kind kan groeien.

### *Normale groei*

In het eerste levensjaar groeien kinderen op zijn snelst, in de eerste 3 maanden gemiddeld zo'n 3 cm per maand en daarna tot de leeftijd van 1 jaar 2 cm per maand. Tussen de leeftijd van 1 en 2 jaar groeien kinderen 1 cm per maand en dit wordt geleidelijk aan minder tot 0,5 cm per maand rond de leeftijd van 8 jaar. Vanaf de puberteit die bij meisjes eerder begint dan bij jongens, gaan kinderen weer sneller groeien, tot soms wel 1 cm per maand. Meisjes groeien tijdens de puberteit ongeveer 20 cm, en jongens 30 cm. Vanaf de leeftijd van 17 jaar groeien



meisjes niet meer, jongens vanaf de leeftijd van 19 jaar. De lengte van de ouders, de etniciteit en de gezondheidstoestand van het kind zijn van invloed op deze waardes.

### *Bekende oorzaken*

Van alle kinderen die niet idiopathische grote lengte hebben zijn het Klinefelter syndroom en vervroegde puberteit de meest voorkomende oorzaken van het ontstaan van een te grote lengte op de kinderleeftijd. Dit wordt opgevolgd door een te snel werkende schildklier wat al 10 keer minder vaak voorkomt dan het Klinefelter syndroom en vervroegde puberteit. De andere oorzaken komen allemaal nog minder vaak voor.

### *Vervroegde puberteit*

Een van de meest voorkomende oorzaken van een te grote lengte waarvan de oorzaak bekend is, is het vervroegd in de puberteit komen. Dit wordt gezien bij een op de 500 kinderen. Er wordt gesproken van een vervroegde puberteit wanneer deze bij meisjes start voor de leeftijd van 8 jaar en bij jongens voor de leeftijd van 9 jaar. Tijdens de puberteit krijgen kinderen een groeispurt. Vervroegde puberteit zorgt dus voor het vervroegd optreden van een groeispurt. Vaak zijn er naast de toename van de lengtegroei ook andere tekenen van puberteit zoals haargroei, borstvorming en groei van de zaadballen.

### *Te snel werkende schildklier*

Een andere oorzaak voor een te grote lengte is een te snel werkende schildklier. Dit gaat vaak samen met een snelle hartslag, een onrustig gevoel, diarree en prikkelbaar gedrag. Een te snel werkende schildklier komt bij een op de 5000 kinderen voor.

### *Adrenogenitaal syndroom*

Ook de aandoening adrenogenitaal syndroom kan zorgen voor een te grote lengte. Bij deze aandoening maakt de bijnierschors te veel van het mannelijk geslachtshormoon aan, wat zorgt voor een versnelde lengtegroei.

### *Onderliggende syndroom*

Bij een deel van de kinderen met een grote lengte is er sprake van een onderliggend syndroom zoals het Klinefelter syndroom, het Fragiele X-syndroom, het Sotos syndroom, het Beckwith-Wiedemann syndroom, het Cowden syndroom of het Marfan syndroom. Meer zeldzaam voorkomende syndromen zijn het CHD8-syndroom, het Weaver syndroom, het Simpson-Golabi-Behmel syndroom, het Ehlers-Danlos syndroom, het XYY-syndroom.

Bij kinderen met een onderliggend syndroom zijn er naast de grote lengte ook nog andere bijzondere uiterlijke kenmerken zoals bijvoorbeeld een groot hoofd, een bijzondere vorm van het gezicht of een bijzondere vorm van de handen of voeten.

### *Verandering in het DNA*

Ook zijn er een aantal veranderingen in het DNA bekend die ook kunnen zorgen voor een grote lengte zoals een fout in het CNP-gen, het IGF1R-gen, het NPR2-gen, het NPR3-gen of het dubbel aanwezig zijn van het SHOX-gen.

### *Stofwisselingsziekte*

Heel zelden is een stofwisselingsziekte de oorzaak van het ontstaan van een grote lengte, zoals homocystinurie.

### *Hersentumor*

Heel zelden is een tumor in de hypofyse die groeihormoon aanmaakt de oorzaak van het



ontstaan van een te grote lengte. Ook een tumor van de oogzenuw (optical pathway glioma) of een craniopharyngeoom kunnen op de hypofyse drukken en zo zorgen voor een te snelle lengtegroei. Bij deze groep kinderen is er ook vaak sprake van problemen met het zien, misselijkheid en/of braken in de ochtend.

### *Overgewicht*

Overgewicht kan ook zorgen voor een versnelde lengtegroei, omdat overgewicht zorgt voor een toename van geslachtshormonen.

### **Hoe wordt de diagnose te grote lengte gesteld?**

#### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal van een kind en de gemeten lengte die in een groeicurve wordt gezet ([www.tno.nl/groei](http://www.tno.nl/groei)) kan de diagnose te grote lengte worden gesteld. Er wordt hiervan gesproken wanneer de lengte boven de +2 SD-lijn ligt. Het kan ook nuttig zijn om de spanwijdte en de verhouding tussen de zithoogte en lengte te bepalen.

#### *Foto van de hand/pols*

Door middel van een foto van de hand/pols kan de skeletleeftijd worden bepaald. Op deze manier kan gekeken worden hoe de groeischijven eruitzien. De skeletleeftijd kan vergeleken worden met de kalenderleeftijd. Bij primaire grote lengte is de skeletleeftijd meestal gelijk aan de kalenderleeftijd, bij secundaire grote lengte loopt de skeletleeftijd meestal voor op de kinderleeftijd. Ook bij het Sotos en het Weaver syndroom loopt de skeletleeftijd voor op de kalenderleeftijd.

Met behulp van deze foto en de lengte van het kind, kan bij kinderen vanaf +/-10 jaar de eindlengte worden voorspeld.

#### *Bloedonderzoek*

Wanneer er aanwijzingen zijn voor een secundaire grote lengte, kan door middel van bloedonderzoek gekeken worden of er een oorzaak gevonden kan worden voor de te grote lengte. Bepaald worden de waarde van IGF1 (groeihormoon), TSH (schildklierhormoon), FSH, LH, oestrogeen of testosteron (geslachtshormonen), ochtend cortisol.

Wanneer deze waarden afwijkend zijn, kunnen nog andere meer specifieke bepalingen worden ingezet, zoals een OGTT, GNRH-test, bepalen ACTH, 17-OH progesteron, androsteendion, DHEA.

#### *Arrayonderzoek*

Wanneer er aanwijzingen zijn voor een onderliggende syndroom als oorzaak voor de grote lengte kan door middel van bloedonderzoek voor Arrayonderzoek gekeken worden of er aanwijzingen zijn voor bijvoorbeeld het Klinefelter syndroom bij jongens met een grote lengte (47XXY) of het fragiele X-syndroom.

#### *DNA-onderzoek*

Wanneer er aanwijzingen zijn voor een onderliggende syndroom als oorzaak voor de grote lengte door middel van bloedonderzoek voor DNA-onderzoek kan ook gekeken worden naar kleine veranderingen in het DNA die de oorzaak kunnen zijn van bijvoorbeeld het Sotos syndroom, Cowden syndroom, Marfan syndroom, het Fragiele X-syndroom, of CHD8-syndroom of veranderingen in het in het CNP-gen, het IGF1R-gen, het NPR2-gen, het NPR3-gen of het dubbel aanwezig zijn van het SHOX-gen.



## *Stofwisselingsonderzoek*

Wanneer er aanwijzingen zijn voor een stofwisselingsziekte homocystinurie kan door middel van bloed en urineonderzoek gekeken worden of hier aanwijzingen voor zijn.

## *MRI-hersenen*

Wanneer er verdenking bestaat op een hersentumor kan door middel van een MRI-scan met contrastvloeistof hiernaar gekeken worden. Wanneer er sprake is van een tumor, dan bevindt deze zich meestal in of rondom de hypofyse of hypothalamus.

## **Hoe wordt een te grote lengte behandeld?**

### *Behandeling onderliggende oorzaak*

Wanneer er een onderliggende oorzaak wordt gevonden, dan zal gekeken worden of het mogelijk is een behandeling te geven gericht op deze onderliggende oorzaak. Zo kan met puberteitsremming een te vroeg optredende puberteit worden afgeremd en kan met medicijnen een te snel werkende schildklier worden afgeremd. Afvallen kan helpen in geval van overgewicht.

### *Geen behandeling*

Wanneer er geen onderliggende oorzaak wordt gevonden, dan kan ervoor gekozen worden om geen behandeling te starten. De grote lengte hoort bij het kind.

### *Epifysiodese*

Door middel van een operatie uitgevoerd door een orthopeed kunnen de groeischijven uit het bovenbeen en onderbeen rondom de knie worden verwijderd, waardoor het bot niet meer zal kunnen groeien op deze plaats. De operatie wordt door middel van een injectie door de huid heen verricht. Meisjes met een voorspelde eindlengte groter dan 185 cm of jongens met een voorspelde eindlengte groter dan 205 cm kunnen in aanmerking komen voor deze operatie. Door deze operatie neemt de restgroei met 33% af. Deze behandeling kunnen in Nederland in Assen, Eindhoven en Groningen worden uitgevoerd.

### *Geen behandeling met hormonen*

Vroeger werden kinderen met een te verwachte grote eindlengte behandeld met hoge doseringen geslachtshormoon. Deze behandeling wordt nu niet meer toegepast. Bij jongens had deze behandeling te weinig effect, bij meisjes zorgde het op latere leeftijd voor vruchtbaarheidsproblemen.

### *Goede houding*

Het is belangrijk dat kinderen met een grote lengte recht op blijven lopen en niet zichzelf vooroverbukken om zo kleiner te lijken. Dit kan namelijk zorgen voor nek- en rugklachten.

### *Zelfvertrouwen*

Het is belangrijk dat kinderen met een te grote lengte zich hiervoor niet hoeven te schamen. De grote lengte hoort bij hen. Het helpt om bij kinderen te werken aan een positief zelfvertrouwen.

### *Opletten voor overvraging*

Kinderen met een grote lengte worden vaak ouder geschat dan ze in werkelijkheid zijn. Dit kan ervoor zorgen dat mensen die het kind niet kennen, van het kind antwoorden of een houding verlangen die past bij oudere kinderen, maar waar het kind met de grote lengte nog niet aan kan voldoen. Dit kan zorgen voor overvraging van het kind.



## *Specifieke controles of behandeling behorend bij onderliggende aandoening*

Wanneer er sprake blijkt van een onderliggende aandoening kunnen daar specifieke controles of behandeling voor nodig zijn.

## *Begeleiding*

Een maatschappelijk werkende of psycholoog kunnen kind en ouders begeleiding geven in het omgaan met het hebben van een grote lengte.

## *Contact met andere ouders*

Door het plaatsen van een oproep op het forum van deze site kunt u in contact proberen te komen met andere kinderen en hun ouders met een grote lengte. Contact met anderen kan ook via de belangenvereniging voor lange mensen.

## **Wat betekent het hebben van een te grote lengte voor de toekomst?**

### *Lang blijven*

Wanneer kinderen een te grote lengte hebben op moment dat zij uitgegroeid zijn, zullen zij altijd lang blijven. Mannen vinden dit meestal minder erg dan vrouwen. Gelukkig is de maatschappij steeds meer ingericht op lange mensen. Zo zijn de deuren in nieuwe huizen en gebouwen 220 cm hoog i.p.v. 200 cm in oudere huizen en gebouwen.

### *Levensverwachting*

De grote lengte op zich heeft geen invloed op de levensverwachting. Een onderliggende aandoening kan wel van invloed zijn op de levensverwachting.

### *Kinderen krijgen*

De grote lengte op zich heeft geen invloed op de vruchtbaarheid. Onderliggende aandoeningen die zorgen voor een te grote lengte kunnen wel van invloed zijn op de vruchtbaarheid, deze kan verminderd zijn. Kinderen van een volwassene met een te grote lengte hebben zelf ook een verhoogde kans om een te grote lengte te krijgen.

## **Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans op een te grote lengte?**

Het zal van de onderliggende oorzaak afhangen of broertjes en zusjes ook een verhoogde kans hebben op het krijgen van een te grote lengte. Sommige oorzaken zijn bij het kind zelf ontstaan en niet geërfd van de ouders, in die situatie zullen broertjes en zusjes geen duidelijk verhoogde kans hebben om een te grote lengte te krijgen. Wanneer er geen oorzaak gevonden is en een of beide ouders zelf ook lang zijn, bestaat er wel een vergrote kans dat broertjes en zusjes een vergrote lengte krijgen.

## **Links**

[www.klublangemensen.nl](http://www.klublangemensen.nl)

(Belangenvereniging voor lange mensen)

## **Referenties**

1. Diagnostiek van grote lengte bij kinderen. Lauffer P, Wit JM, Oostdijk W, Mooij CF, Drewes NAJ, Kamp GA Ned Tijdschr Geneeskd 2020;164: D4529
2. Tall Stature: A Challenge for Clinicians. Corredor B, Dattani M, Gertosio C, Bozzola M. Curr Pediatr Rev. 2019;15:10-21

Laatst bijgewerkt: 16 januari 2021



Auteur: JH Schieving