

## Caso interactivo 2

Titania Pasqualini

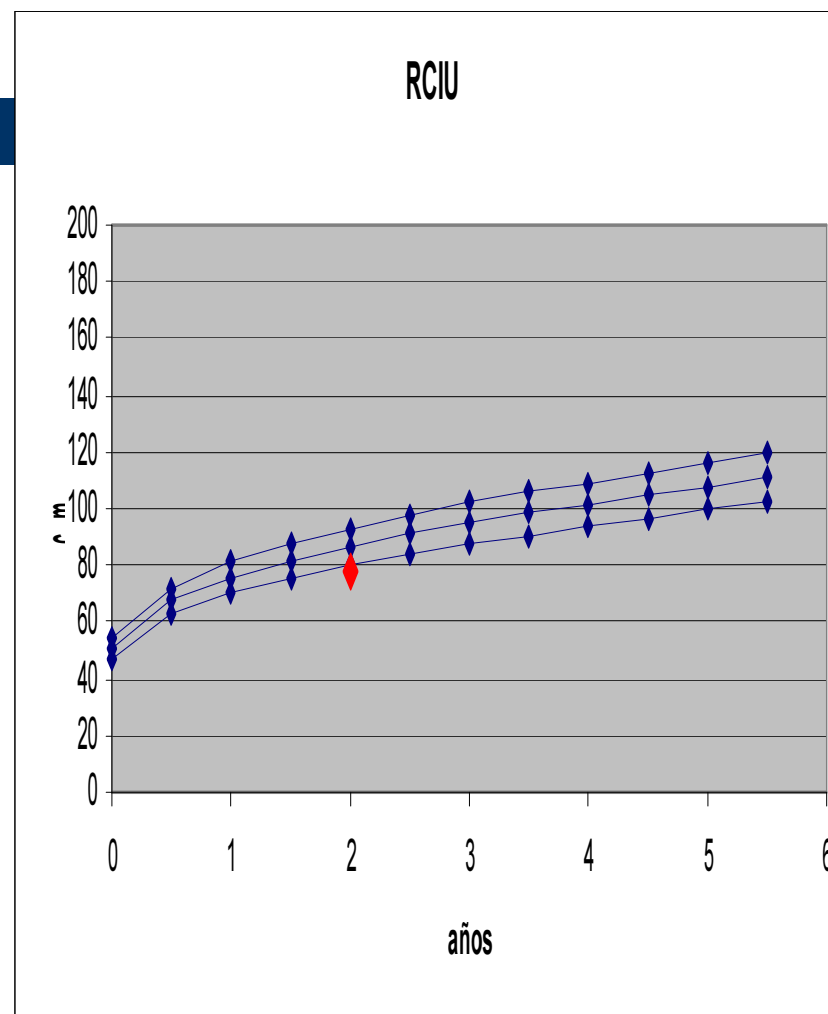
Departamento de Pediatría

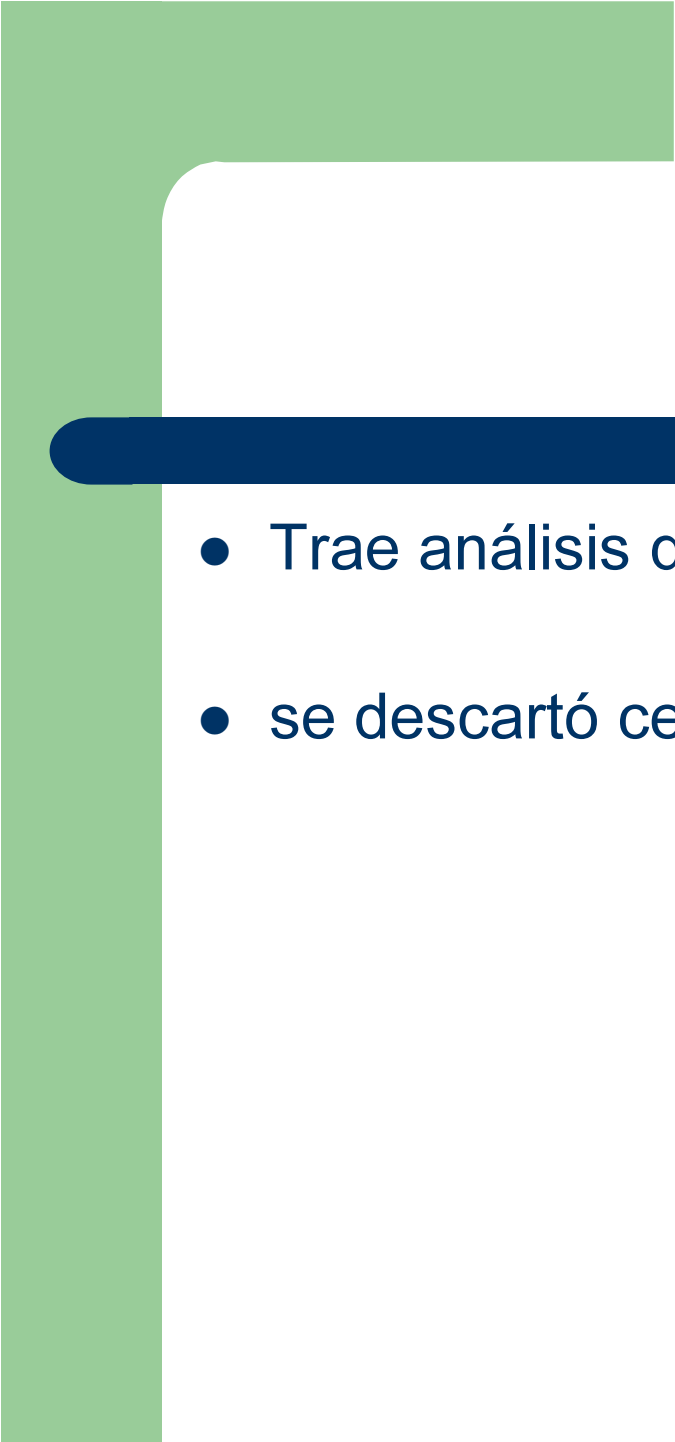

Sección Endocrinología

Hospital Italiano de Buenos Aires

# 1era consulta por talla baja

- FN 23-11-02
- F de 1era C: 15-11-04
- Edad 2 años
- Embarazo 38s, parto N, PN 2320 gr
- Madre 151.5 cm, M: 14.5<sup>a</sup>
- Padre 175.5 cm
- Hermano: 6<sup>a</sup>4m talla P: 10
- Ex Físico:
- Peso 9.7 kg, P/T: -9.3%
- LC: 77.8 cm, -2.5 SDS
- Vertex nalga 47.8 cm, P: 25
- CC: 46.7 cm, P<3



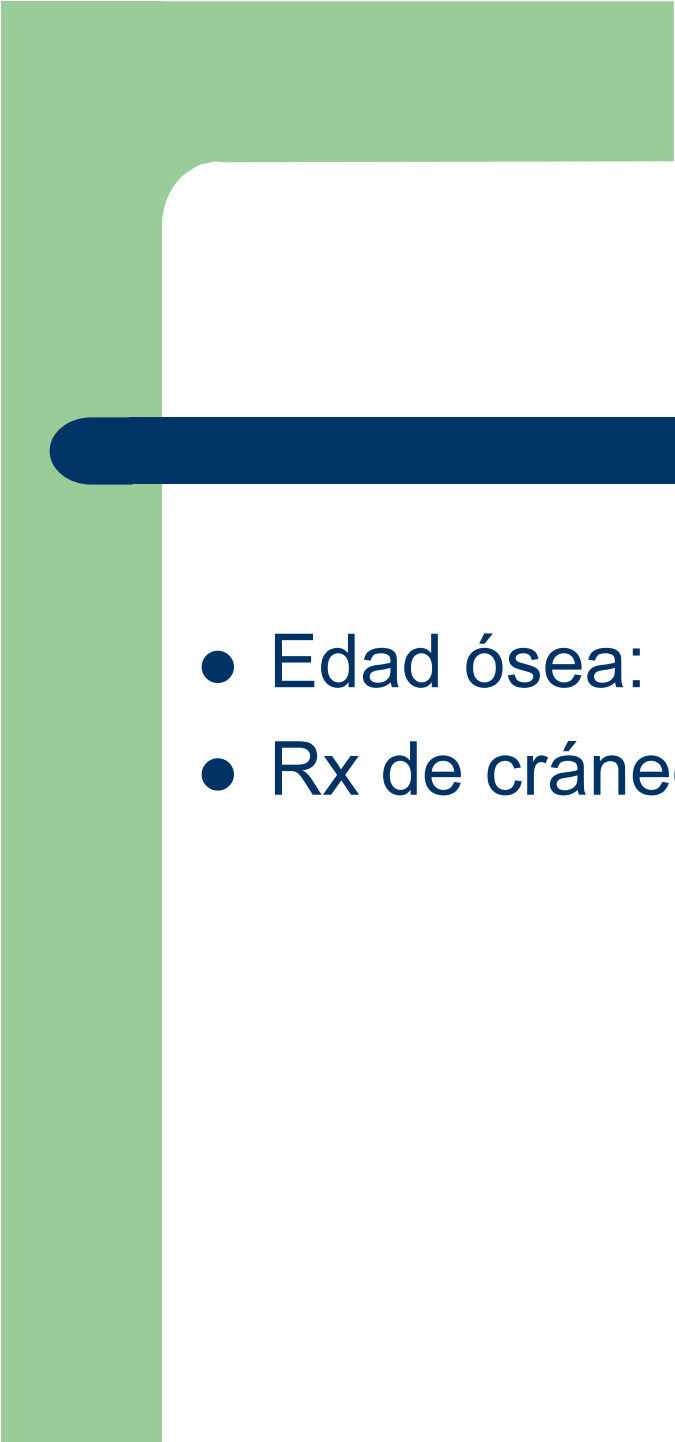

- 
- 
- Trae análisis de rutina normales
  - se descartó celiaquía e hipotiroidismo

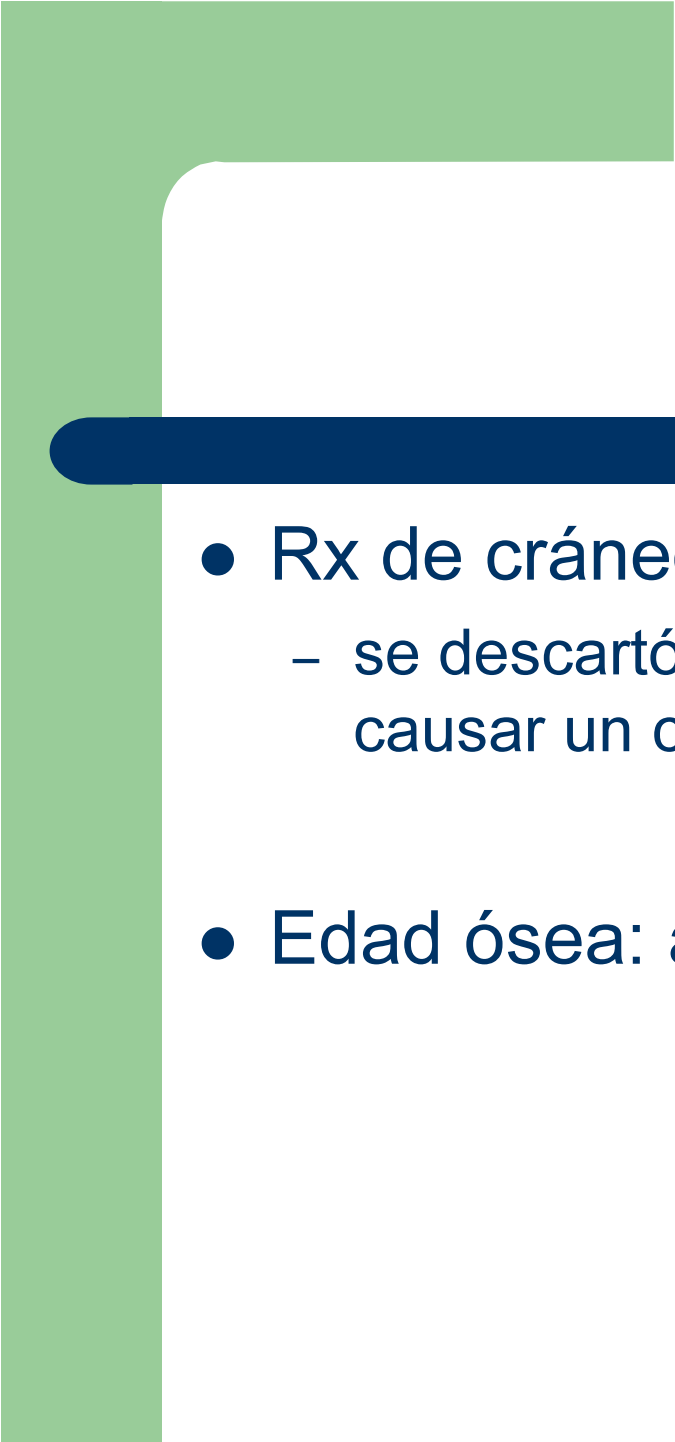

## Que análisis solicitaría en 1er término:

- a) Edad ósea, Rx de craneo
- b) prueba de arginina para descartar déficit de hormona de crecimiento
- c) RNM de cerebro
- d) prueba de clonidina para descartar déficit de hormona de crecimiento
- e) conducta expectante

## Que análisis solicitaría en 1er término:

- Opción correcta:
- a) Edad ósea, Rx de cráneo

- 
- 
- Edad ósea: 1<sup>a</sup>3m
  - Rx de cráneo: normal

- 
- 
- Rx de cráneo normal,
    - se descartó alteración de la silla turca que puede causar un craneofaringeoma
  - Edad ósea: atraso de 9 meses

**Teniendo en cuenta todo lo anterior que diagnóstico tiene este paciente?**

- a) RCIU
- b) Madurador lento
- c) RCIU + madurador lento
- d) Baja talla familiar
- e) Déficit de hormona de crecimiento



**Teniendo en cuenta todo lo anterior que diagnóstico tiene este paciente?**

- Opción correcta
- c) RCIU + madurador lento

## Definición RCIU

- PN < 2500 gr aprobado por OMS,
  - no tiene en cuenta etnia ni edad gestacional
- PN < P 10 o P < 5
  - aprobado por neonatólogos y obstetras por > riesgo perinatal
- PN y/o LC  $\leq$  - 2ds para edad gestacional
  - por > riesgo de consecuencias a largo plazo

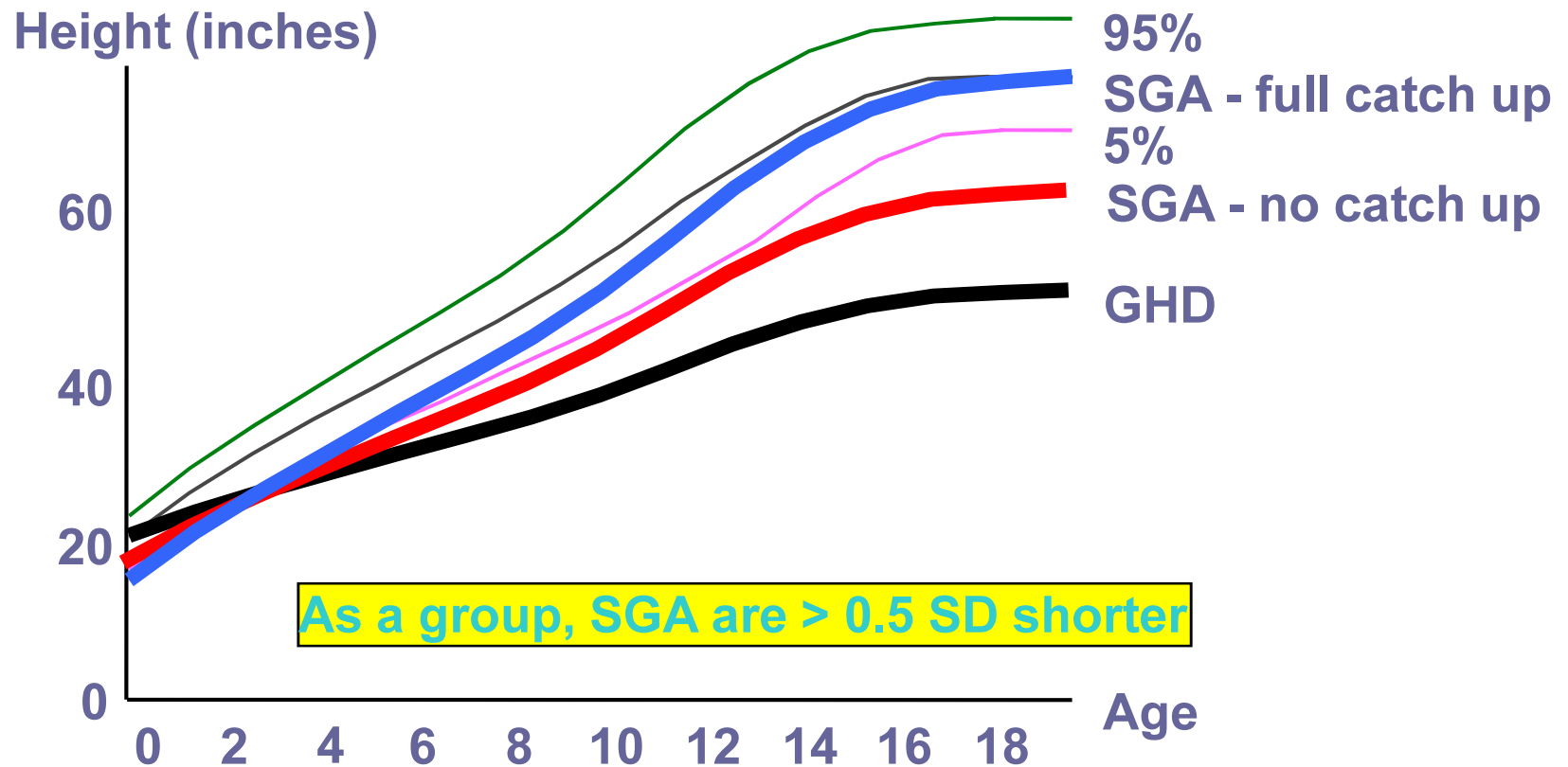
# Talla adulta

- N=3650 RN a término
  - 3% PN < -2 SDS
  - 3.9% LC al nacer < -2 SDS
  - 1.5% ambos < -2 SDS
- 87% catch up a los 2 años
  - Talla adulta -0.7 SDS
- 13% sin catch up
  - Talla adulta -1.7 SDS

– Albertsson-Wickland K, Karlberg J. Acta Paediatr 1994

## RCIU

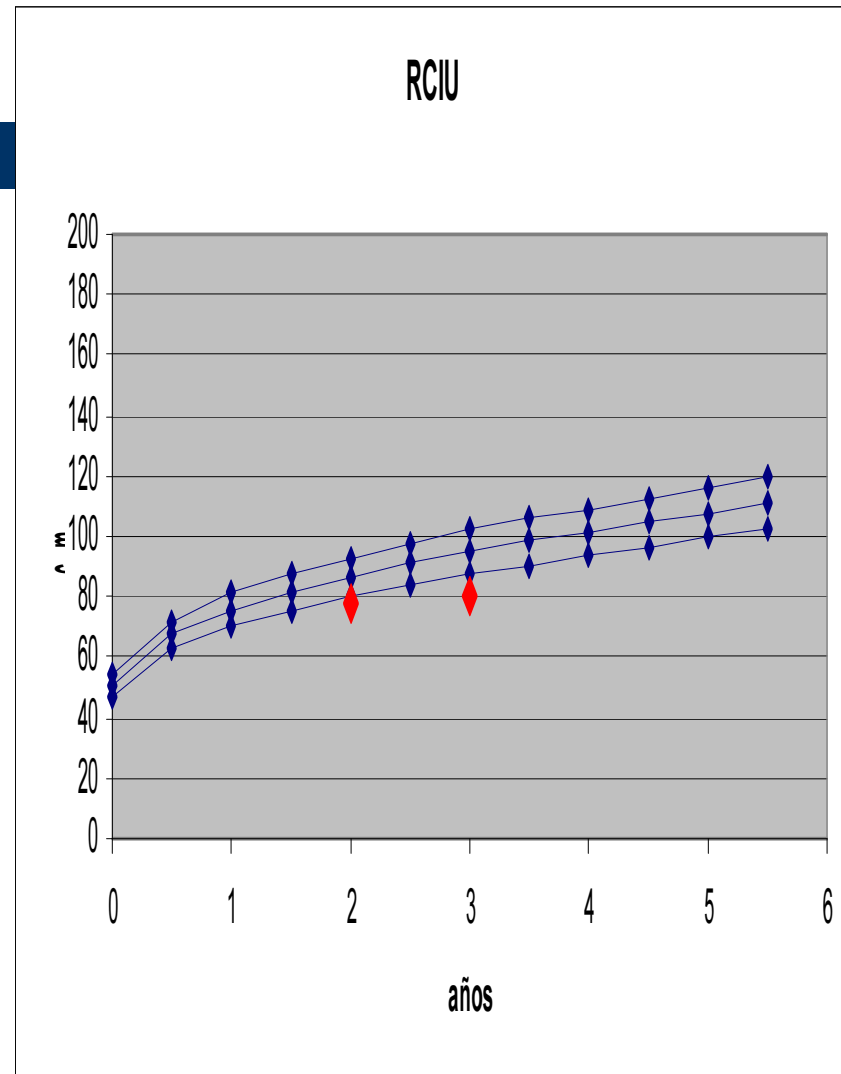
- Talla baja 13%
- Crecimiento compensador  IR

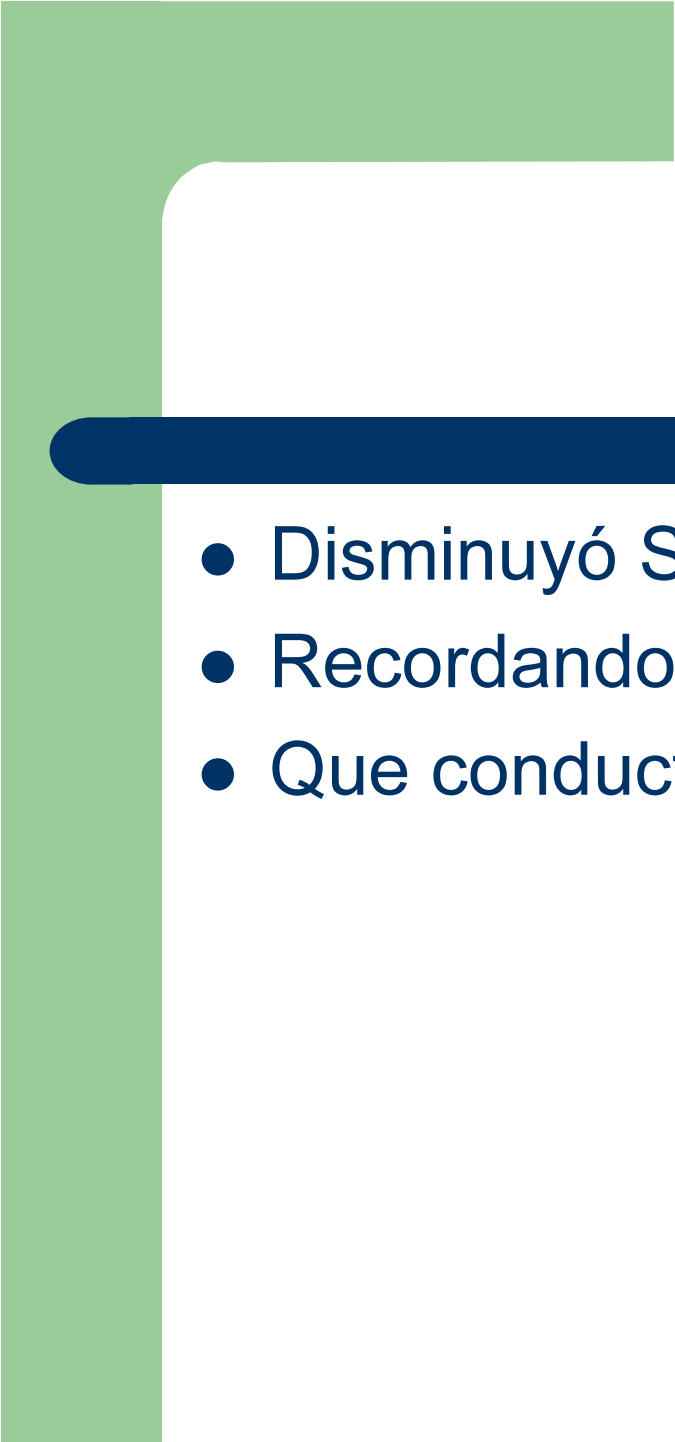



As a group, SGA are > 0.5 SD shorter

## 2ª consulta

- Edad 3ª
- Edad osea 2ª
- Longitud 80.5 cm -3.6 SDS
- Vertex nalga 51.2 cm, p 50
- Peso 10.7 kg -5.5%
- VC 7.5 cm/a, P 25
- CC: 47.7 cm, P 1



- 
- 
- Disminuyó SDS de talla 1.1 SDS
  - Recordando que tiene PN < 2.500 gr
  - Que conducta tomaría?

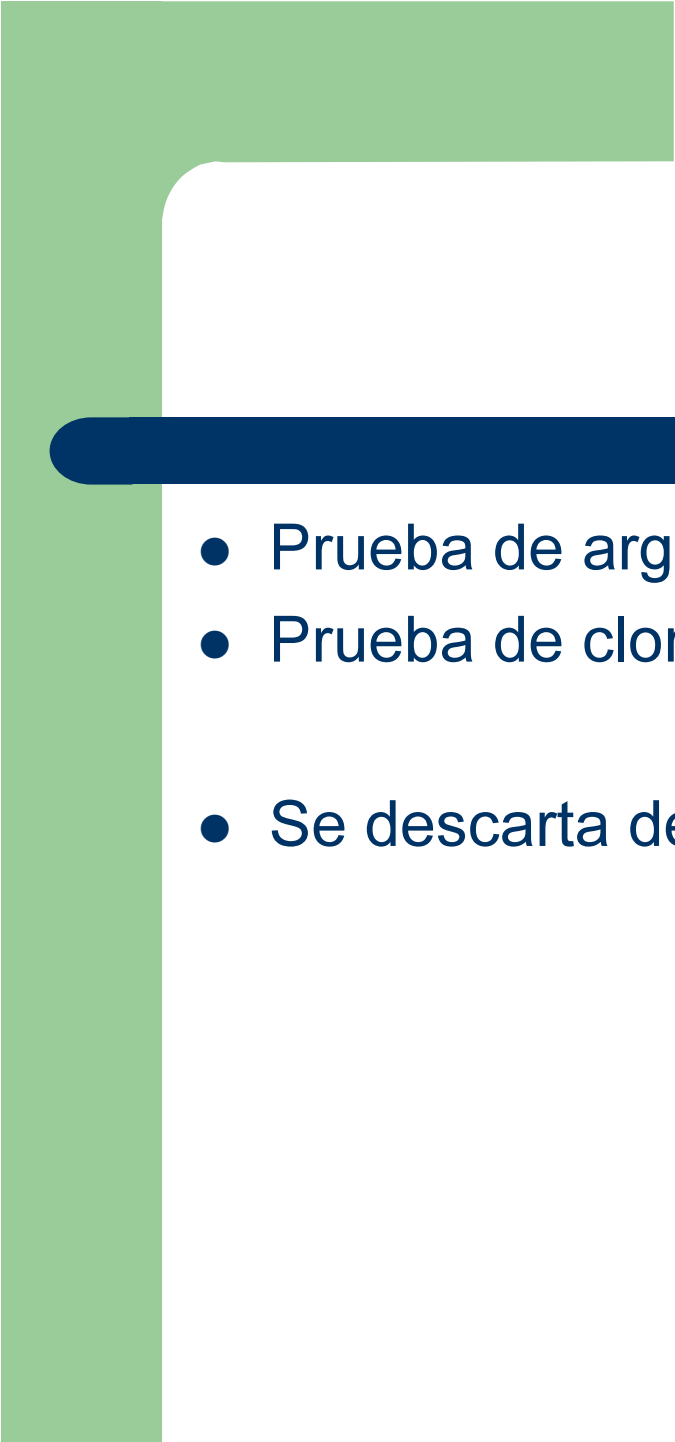

# Que conducta tomaría?

- a) Prueba de arginina- clonidina
- b) Conducta expectante
- c) Consulta con nutricionista y apoyo nutricional
- d) Radiografías de todo el esqueleto y consulta con genética



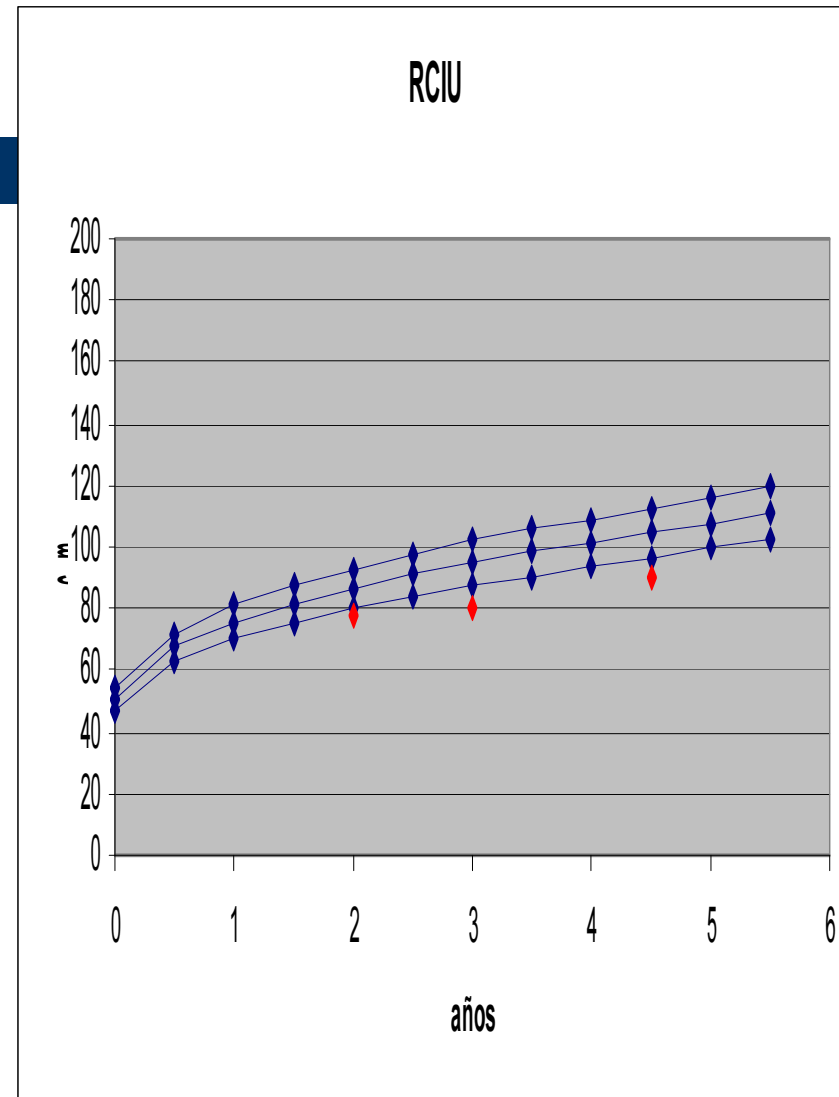
# Que conducta tomaría?

- Opción correcta:
  - a) Prueba de arginina- clonidina

- 
- 
- Prueba de arginina: respuesta máxima 2 ng/ml
  - Prueba de clonidina: respuesta máxima 15.9 ng/ml
  
  - Se descarta déficit de hormona de crecimiento

## 3ª consulta

- Edad: 4ª8m
- Talla; 90.2 cm -3.55 SDS
- Vertex nalga 55.5 cm, P 50
- Peso 13.4 kg -1%



## Candidatos al tratamiento con hormona de crecimiento en RCIU/Argentina

- Edad Cronológica > 5 años
- Estatura < -2,5 DE de la media de referencia nacional
- VC < a la del percentilo 50 referidas en el standard británico
- EO  $\leq$  11 años en las niñas y menor o  $\leq$  12 años en los varones
- Adecuada ingesta calórica
- Dosis financiada: 0,33 mg /kg (1.0 UI) por semana

## Año en que fue aprobado el tratamiento con HC en niños sin deficiencia

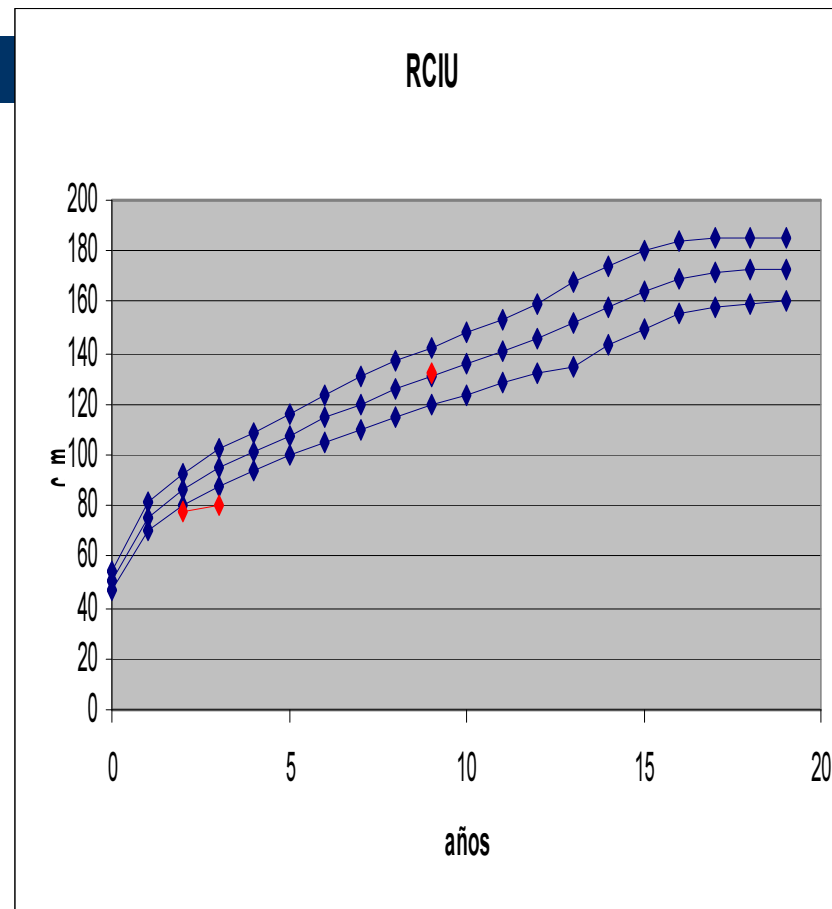
Aprobada	en USA	en Europa	en Argentina
Sme de Turner	1996	1993	2007
IRC	1993	1995	
RCIU	2001	1995 (2003 Francia)	2010
Talla baja idiopática	2003		

## Por RCIU comenzó HC

- Comenzó HC el 16-8-07

# Crece muy bien

- 6-3-12
- Edad 9<sup>a</sup>3m
- Talla 132 cm, -0.05 SDS
- Estatura sentada 70.7 cm,
- p 25-50
- Peso 30.5 kg
- Testis 4 ml



**Comenzó pubertad 9 a 3m**

**Mide 132 cm; creció muy bien con HC, llegó a P 50**

**La afirmación correcta es:**

- a) No preocupa que inicie pubertad, es normal
- b) Los RCIU tienen un buen empuje puberal
- c) Se halla con HC, conducta expectante
- d) El inicio puberal es temprano, el empuje puberal es menor en los RCIU
- e) Se trata de una pubertad precoz



**Comenzó pubertad 9 a 3m**

**Mide 132 cm; creció muy bien con HC, llegó a P 50**

- **Opción correcta:**

d) El inicio puberal es temprano, el empuje puberal es menor en los RCIU

## El inicio puberal es temprano, el empuje puberal es menor en los RCIU

- La pubertad normal en los varones se inicia entre los 9-14 años
- No es una pubertad precoz
- Pero en los RCIU la pubertad es temprana y el empuje puberal menor
- Que conducta tomaría?

## Que conducta tomaría?

- a) Expectante
- b) Iniciaría tratamiento para atrasar la pubertad con análogos de LHRH
- c) Iniciaría tratamiento con inhibidores de aromatasa
- d) Duplicaría la dosis de HC

## Que conducta tomaría?

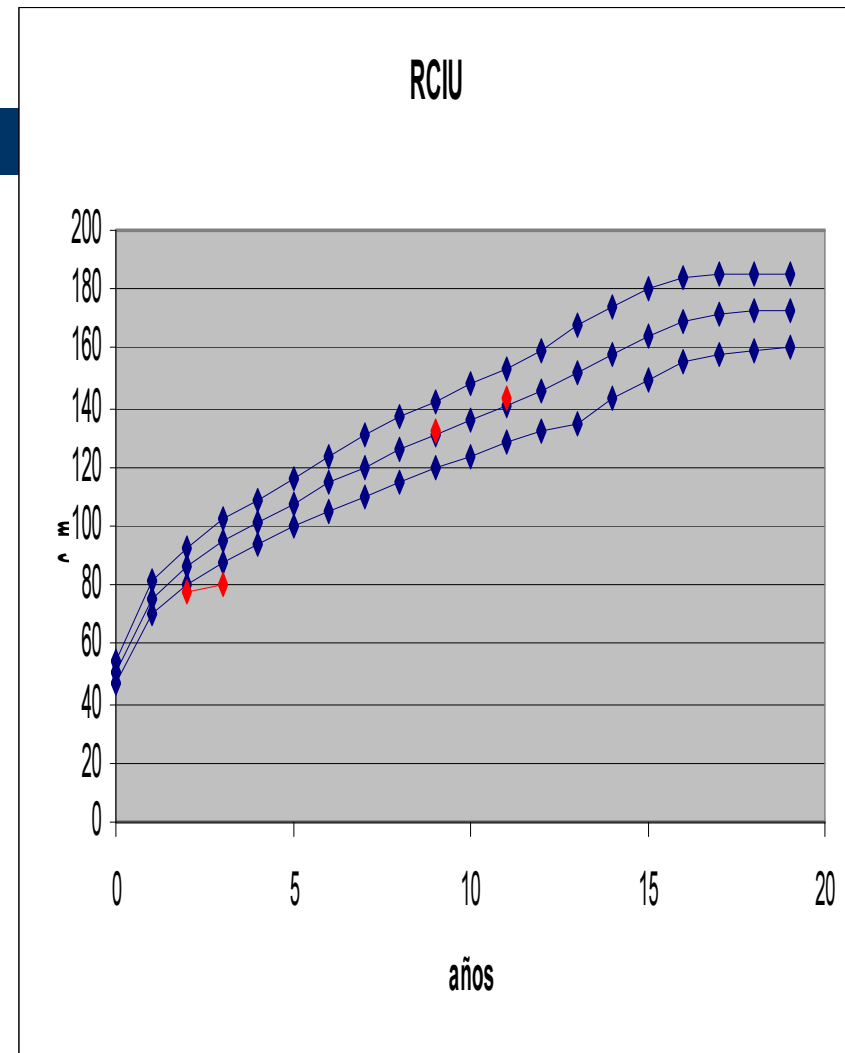
- Opción correcta:
  - b) Iniciaría tratamiento para atrasar la pubertad con análogos de LHRH

## RCIU, pubertad y talla final

- Es temprana y rápida y el empuje puberal es menor
- 7.9% presenta talla adulta baja
- -7.5 cm en varones y
- -9.6 cm en mujeres
- 14-22% de adultos con talla < - 2ds fueron RCIU

# Análogo de LHRH

- Inició Decapeptyl Retard 11.25 mg cada 84 días el 6-3-12: 9<sup>a</sup>3m
- Finalizó 14-1-14



# Ultima consulta

- 31-1-17
- 14<sup>a</sup>2m
- Edad ósea 16<sup>a</sup>
- Talla 166 cm, p 75
- Peso 56,7 kg, p75
- Tanner 5
- VC 5.16 cm/a
- Suspende HC

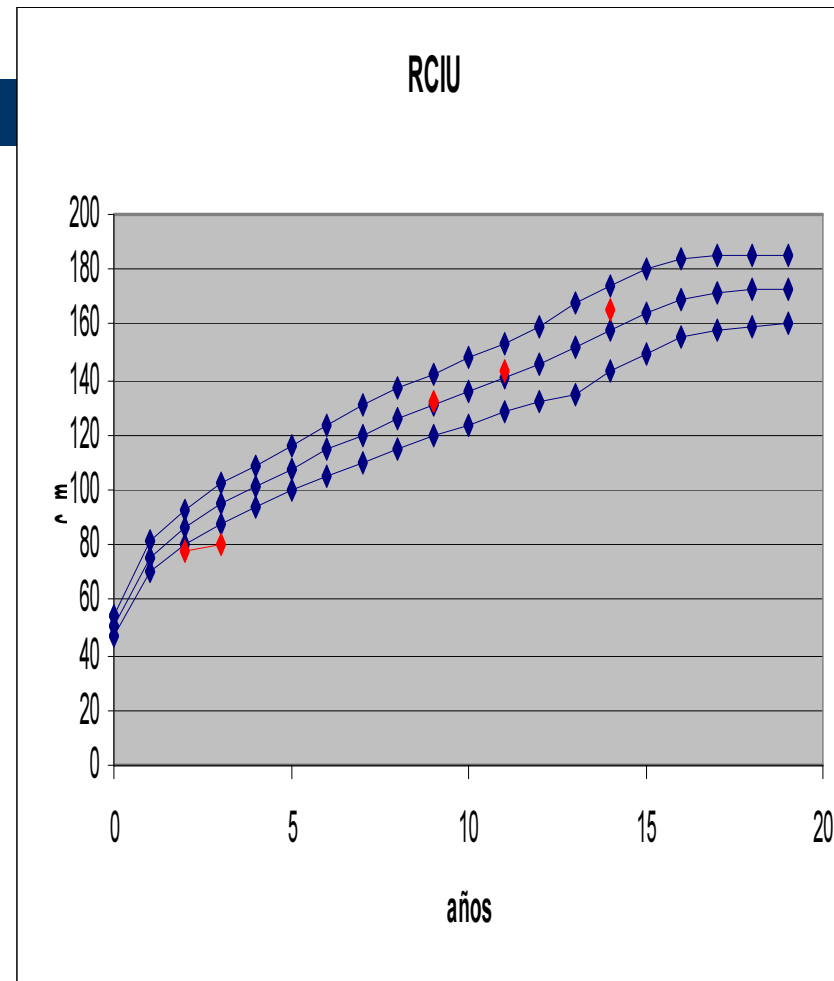


Fig.3 :Talla/años

Malos respondedores — Buenos respondedores —

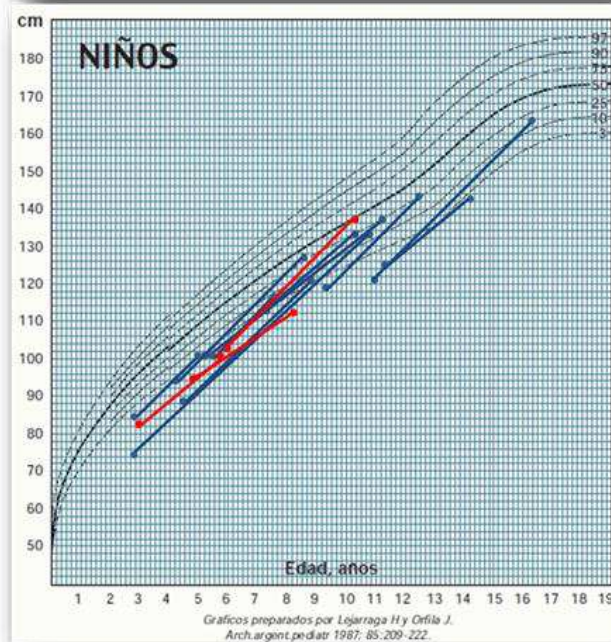
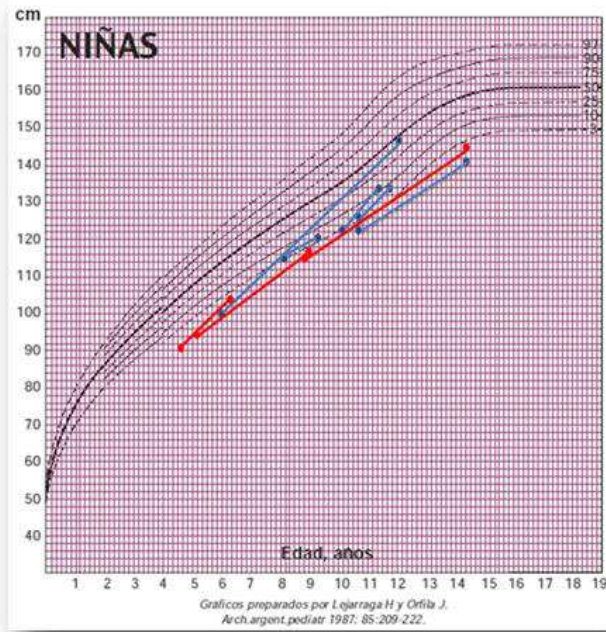
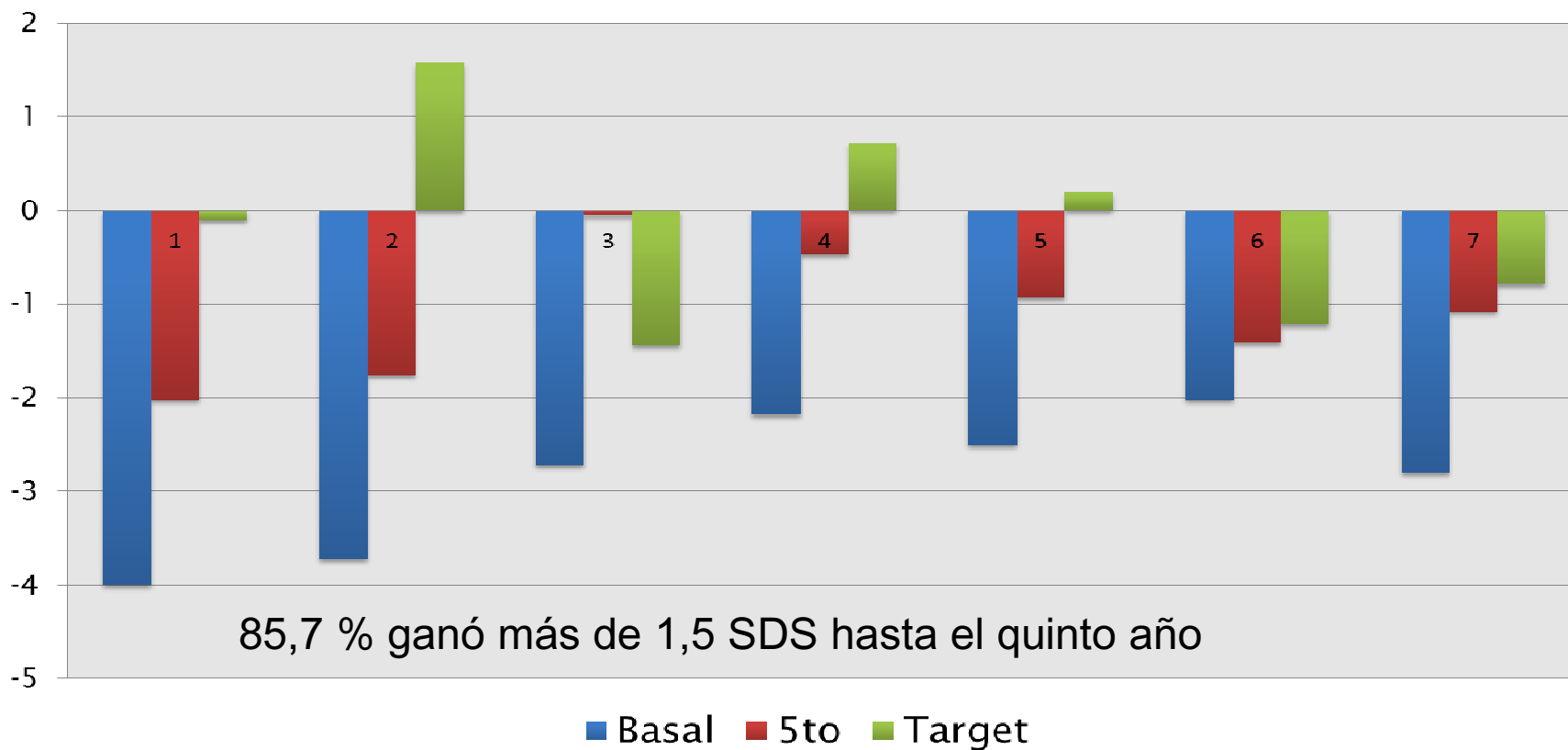


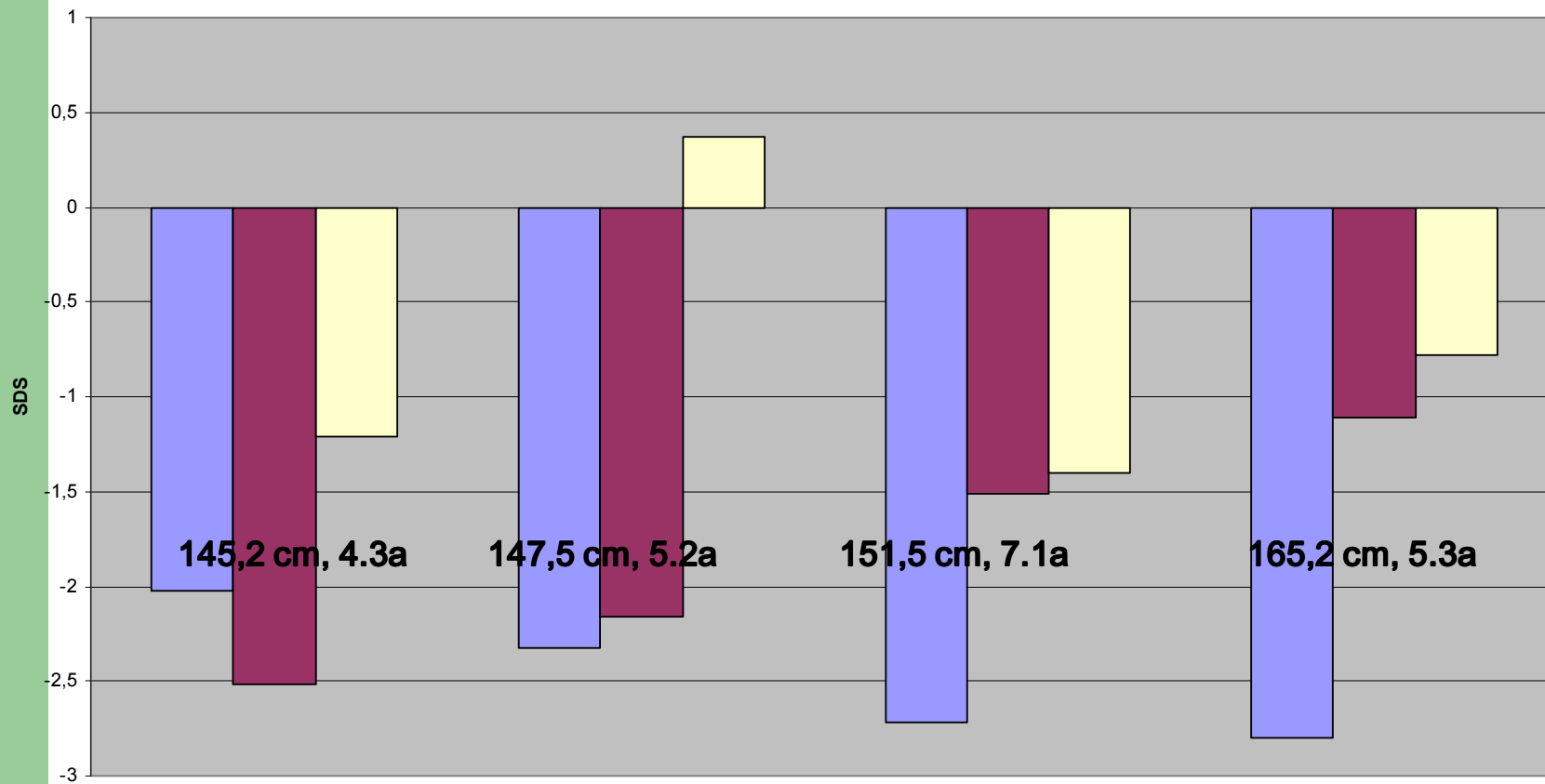


Fig.4

### Gananacia talla (SDS) vs Talla parental al 5to año



# Talla final



4 pacientes alcanzaron talla casi final: 3 mujeres