



ARTÍCULO ESPECIAL

Talla baja idiopática. Revisión y puesta al día

A. Carrascosa^{a,*}, A. Fernández Longás^b, R. Gracia Bouthelier^c, J.P. López Sigüero^d,
M. Pombo Arias^e y R. Yturriaga^f, en representación del Grupo Español de Consenso[◇]

^a Hospital Universitario Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

^b Hospital Universitario Miguel Servet, Universidad de Zaragoza, Zaragoza, España

^c Hospital Universitario La Paz, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España

^d Hospital Universitario Carlos Haya, Málaga, España

^e Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela, España

^f Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 4 de mayo de 2011; aceptado el 5 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 1 de julio de 2011

PALABRAS CLAVE

Talla baja idiopática;
Talla baja;
Retraso de
crecimiento;
Consenso

Resumen Con la denominación de talla baja idiopática (TBI) se agrupan una serie de entidades clínicas de etiología desconocida que tienen en común un retraso crónico de crecimiento con talla inferior a -2 desviaciones estándar (DE), con preservación de la armonía entre los segmentos corporales y en las que, en su evolución espontánea, las expectativas de talla adulta son inferiores a -2 DE. Es un diagnóstico de exclusión que exige una evaluación clínica, bioquímica, hormonal y molecular minuciosa con el objetivo de descartar cualquier etiología conocida del retraso de crecimiento, especialmente el retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD).

La TBI es un diagnóstico frecuente entre los pacientes que consultan por retraso de crecimiento, existiendo lagunas y controversias sobre su abordaje diagnóstico y terapéutico. Este documento de consenso recoge información actualizada sobre la definición, diagnóstico y tratamiento de la TBI, y aporta datos y recomendaciones que no han sido contemplados en documentos anteriores.

© 2011 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Abreviaturas: aGnRH, Análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas; ALS, Subunidad ácido lábil (del inglés *acid-labile subunit*); DE, Desviaciones estándar; DGH, Deficiencia de GH; FSH, Hormona foliculoestimulante (del inglés *follicle stimulating hormone*); GH, Hormona de crecimiento (del inglés *growth hormone*); IGF-I, Factor de crecimiento similar a la insulina de tipo 1 (del inglés *insulin-like growth factor-I*); IGFBP, Proteína transportadora de IGFs (*IGF-binding proteina*); IMC, Índice de masa corporal; LH, Hormona luteinizante (del inglés *luteinizing hormone*); PEG, Pequeño para la edad gestacional; RCCD, Retraso constitucional del crecimiento y del desarrollo; TBI, Talla baja idiopática.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ancarrascosa@vhebron.net (A. Carrascosa).

◇ El listado de los miembros del Grupo Español de Consenso se presenta en el Anexo 1.

KEYWORDS

Idiopathic short stature;
Short stature;
Growth disorders;
Consensus

Idiopathic short stature. A literature review and update

Abstract Idiopathic short stature (ISS) refers to all clinical conditions involving an alteration of growth (height < -2 SD) of unknown cause, with preservation of proportionality among body segments, with the expectation of adult height < -2 SDS, and in which a diagnosis of constitutional delay of growth and development has been previously ruled out. ISS is an exclusion diagnostic which requires clinical, biochemical, hormonal and molecular studies in order to rule out all known causes of growth retardation and short stature.

ISS is a frequent diagnosis among children with short stature. Despite its frequency, there is still controversy on the best diagnostic and therapeutic approach when treating patients with ISS. This consensus document contains updated information on the definition, diagnosis and treatment of ISS, and provides new data and recommendations that have not been addressed in previous documents.

© 2011 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Con la denominación de talla baja idiopática (TBI) se agrupan una serie de entidades clínicas de etiología y fisiopatología diversa y desconocida que tienen por común presentarse clínicamente como un retraso crónico de crecimiento y talla baja armónica. Es un diagnóstico de exclusión que exige una evaluación clínica, bioquímica, hormonal y molecular minuciosa con el objetivo de descartar cualquier etiología conocida del retraso de crecimiento¹⁻⁸.

En los últimos años, al conocerse su etiología, diversas entidades clínicas se han ido desgajando del concepto de TBI y así es esperable que siga ocurriendo en los próximos años. Sin embargo, estas entidades representan un número muy escaso del total de pacientes diagnosticados de TBI y ésta sigue siendo un diagnóstico frecuente entre los pacientes que consultan por talla baja. Por otro lado, se han evaluado nuevos tratamientos como la hormona de crecimiento (GH) (aprobado su uso en Estados Unidos), y están en fase de valoración otros agentes como los inhibidores de la aromatasa y el factor de crecimiento similar a la insulina de tipo I (IGF-I). Todos estos hechos han llevado a que diversas sociedades científicas pediátricas como la European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE), la Growth Hormone Research Society (GHRs) y la Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society (LWPE), (actualmente Pediatric Endocrine Society) auspiciasen un consenso sobre su diagnóstico y tratamiento que fue publicado en el año 2008².

En nuestro país, a un grupo de pediatras endocrinólogos, nos ha parecido oportuno recopilar en este documento información actualizada sobre su definición, diagnóstico y tratamiento, aportando datos y consideraciones que no habían sido contempladas en documentos anteriores.

Talla Baja Idiopática (TBI) y Retraso Constitucional del Crecimiento y del Desarrollo (RCCD). Concepto y rasgos diferenciales

La TBI agrupa un conjunto de entidades clínicas con proporciones armónicas entre los segmentos corporales, en las que existe una alteración del crecimiento de etiología

desconocida. Es una definición auxológica, e implica que la talla sea inferior a -2 desviaciones estándar (DE) de la de la población de referencia de la misma edad, sexo y estado de desarrollo puberal. Cuando uno o varios miembros de la familia (padres, tíos, abuelos, hermanos, primos) presentan también talla baja hablamos de TBI con componente familiar y cuando esto no ocurre, de TBI sin componente familiar. Ambas situaciones pueden asociar o no cierto grado de retraso madurativo o del desarrollo. Los cuadros clínicos en los que, existiendo un componente familiar de retraso del desarrollo y del crecimiento durante la prepubertad y/o pubertad, pero en los que los familiares que lo presentaron alcanzaron una talla adulta normal, constituirían en sentido estricto el cuadro clínico conocido como retraso constitucional del crecimiento y del desarrollo (RCCD)¹⁻⁸.

El consenso de GHRs, LWPEs y ESPE sobre TBI, incluyó el RCCD como una más de las entidades clínicas que forman parte de la TBI². Sin embargo, esta consideración es desde nuestro punto de vista discutible, ya que si bien es cierto que en el RCCD existe una talla baja de la que no conocemos su etiología y en este sentido podría ser incluido dentro de la TBI, es también cierto que en su evolución espontánea la talla adulta alcanzada está en los límites de la normalidad, cosa que no ocurre en el resto de situaciones clínicas incluidas en la TBI. Además, el tratamiento actual propuesto para el RCCD (observación clínica, inducción de la pubertad con pequeñas dosis de esteroides gonadales cuando proceda) es muy diferente del que se está proponiendo en el resto de situaciones clínicas incluidas en la TBI (GH, inhibidores de la aromatasa, IGF-1). Son éstas las razones que nos llevan a considerar que los pacientes con RCCD no deberían ser incluidos en el concepto de TBI.

No obstante, hemos de señalar que el diagnóstico de RCCD no siempre es fácil y no se confirma hasta llegar a la talla adulta por lo que es necesario realizar un seguimiento continuo y metódico de estos pacientes hasta el final de su crecimiento. El RCCD puede manifestarse en sus formas más intensas ya durante el desarrollo prepuberal como un cuadro clínico de talla baja asociada a gran retraso de la maduración ósea (en general más de dos-tres años respecto a la edad cronológica) y normalidad de todas las funciones endocrinas y metabólicas. Este cuadro clínico también puede observarse en ciertas formas de TBI que asocien cierto grado de retraso

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4142249>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4142249>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)