



ORIGINAL

Hormona de crecimiento y síndrome de Turner

Silvia Beatriz Sánchez Marco^{a,*}, Antonio de Arriba Muñoz^a, Marta Ferrer Lozano^a,
José Ignacio Labarta Aizpún^a y Jesús María Garagorri Otero^b

^a Unidad de Endocrinología Pediátrica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

Recibido el 28 de noviembre de 2015; aceptado el 24 de febrero de 2016

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Turner;
Talla baja;
Hormona de
crecimiento

Resumen

Objetivo: Evaluación de parámetros clínicos y analíticos que actúen como predictivos de respuesta al tratamiento con hormona de crecimiento (rhGH) a largo plazo en pacientes con síndrome de Turner.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 25 niñas diagnosticadas de síndrome de Turner, de las cuales 17 recibieron tratamiento con rhGH y fueron controladas hasta alcanzar la talla adulta. Se determinaron diferentes variables auxológicas, analíticas, genéticas y farmacológicas a lo largo de su seguimiento en dichas consultas. Se realizó un estudio descriptivo y analítico mediante regresión lineal, con valoración de la respuesta al tratamiento a corto (12 meses) y a largo plazo.

Resultados: Se observó una respuesta favorable a corto plazo valorada en ganancia de velocidad de crecimiento en el 66,6% de los casos (velocidad de crecimiento > 3 cm/año a los 12 meses de tratamiento respecto a la previa). También se evidenció una respuesta favorable a largo plazo, valorada en una ganancia de talla total de $42,82 \pm 21,23$ cm ($1,25 \pm 0,76$ SDS). Las pacientes ganaron una media de $9,59 \pm 5,39$ cm ($1,68 \pm 1,51$ SDS) respecto a su pronóstico de crecimiento previo al tratamiento.

Conclusiones: El presente estudio evidencia como factores predictivos de buena respuesta al tratamiento con rhGH a largo plazo en orden de importancia: A) dosis de rhGH al inicio del tratamiento, B) tiempo de tratamiento con rhGH hasta inicio de terapia estrogénica, C) incremento en los niveles de IGF1 e IGFBP-3 durante el primer año de tratamiento y D) velocidad de crecimiento en el primer año de tratamiento.

© 2015 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ssanchezmarco@gmail.com (S.B. Sánchez Marco).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.02.009>

1695-4033/© 2015 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Turner syndrome;
Short stature;
Growth hormone

Human growth hormone and Turner syndrome

Abstract

Objective: The evaluation of clinical and analytical parameters as predictors of the final growth response in Turner syndrome patients treated with growth hormone.

Material and methods: A retrospective study was performed on 25 girls with Turner syndrome (17 treated with growth hormone), followed-up until adult height. Auxological, analytical, genetic and pharmacological parameters were collected. A descriptive and analytical study was conducted to evaluate short (12 months) and long term response to treatment with growth hormone.

Results: A favourable treatment response was shown during the first year of treatment in terms of height velocity gain in 66.6% of cases (height-gain velocity $>3\text{ cm/year}$). A favourable long-term treatment response was also observed in terms of adult height, which increased by $42.82 \pm 21.23\text{ cm}$ ($1.25 \pm 0.76\text{ SDS}$), with an adult height gain of $9.59 \pm 5.39\text{ cm}$ ($1.68 \pm 1.51\text{ SDS}$).

Conclusions: Predictors of good response to growth hormone treatment are: A) initial growth hormone dose, B) time on growth hormone treatment until starting oestrogen therapy, C) increased IGF1 and IGFBP-3 levels in the first year of treatment, and D) height gain velocity in the first year of treatment.

© 2015 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Turner es un trastorno cromosómico que afecta a una de cada 2.500 nacidas vivas, caracterizado por la presencia de una monosomía completa o parcial del cromosoma X (constituyen la monosomía completa, 45X0, más del 50% de los casos)^{1,2}, si bien es cierto que algunos estudios evidencian un alto porcentaje de mosaicismos³. Se asocia a unas características fenotípicas entre las que destacan talla baja, disgenesia gonadal, linfedema de manos y pies, pterigium colli, disminución del ángulo cubital y alteraciones cardíacas, entre otras manifestaciones².

Dado que la talla baja es una característica común y la única manifestación clínica en la mayor parte de los casos¹⁻³, diferentes estudios han demostrado la eficacia del tratamiento con hormona de crecimiento (rhGH), con ganancias de aproximadamente 7-10 cm respecto a la talla final⁴⁻⁶.

El tratamiento con rhGH debe iniciarse cuando la talla se sitúe por debajo de -2 desviaciones estándar (SDS) con respecto a la población general o la velocidad de crecimiento (VC) sea inferior al percentil 10 para su edad ósea. No debería demorarse más allá de los 4 años de edad ni instaurarse antes de los 2 años de vida^{1,4}.

Diferentes estudios han establecido algunas variables predictivas de talla adulta, como talla al inicio del tratamiento con rhGH, respuesta en el primer año, talla genética, edad al inicio del tratamiento o dosis media semanal de rhGH^{4,6,7}.

Se presenta un estudio realizado en una cohorte española de pacientes afectas de síndrome de Turner en el que se pretende analizar la asociación entre diferentes factores y la respuesta al tratamiento con rhGH.

Material y métodos

Se ha realizado un estudio retrospectivo de 25 pacientes diagnosticadas de síndrome de Turner, en las cuales 17 recibieron tratamiento con rhGH y fueron controladas en la Unidad de Endocrinología Pediátrica de un hospital de tercer nivel hasta alcanzar la talla adulta. Las pacientes tratadas con rhGH han sido controladas desde el año 1995 hasta la actualidad; era criterio de inclusión el haber alcanzado la talla adulta. Además, se han recuperado casos más antiguos no tratados, siendo los motivos el presentar una edad tardía al diagnóstico o el rechazo de tratamiento por parte de los familiares.

Se revisaron historias clínicas de las pacientes diagnosticadas de las que se obtuvo la revisión de datos auxológicos, analíticos, cariotípicos y farmacológicos a lo largo de su seguimiento en dichas consultas. Se ha informado a las pacientes de la finalidad del estudio y se ha recogido su consentimiento informado.

La respuesta al tratamiento con rhGH a corto plazo (12 meses) fue valorada en función de la variación en la VC. Se utilizaron como criterios de respuesta el incremento de VC $>3\text{ cm/año}$ respecto a la previa o el incremento de 3 SDS a los 12 meses de tratamiento. Para la evaluación de la respuesta al tratamiento a largo plazo (hasta alcanzar la talla adulta), se utilizaron las siguientes 5 posibles variables dependientes de respuesta: 1) ganancia de talla SDS respecto a la talla inicial SDS: $\text{delta HtSDS} (\text{T adulta SDS} - \text{T inicio rhGH})$ ³; 2) ganancia de talla SDS respecto al pronóstico de crecimiento inicial SDS ($\text{T adulto SDS} - \text{PCO en SDS}$); 3) ganancia de talla SDS respecto a la talla de inicio de tratamiento con estrógenos como variable dependiente de respuesta ($\text{T adulta SDS} - \text{T inicio estrógenos}$); 4) ganancia

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5717246>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5717246>

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