

ENDOCRINOLOGIA PEDIATRICA LA EXPERIENCIA DEL INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO

Dr. Romeo L. Juan Páez B.
 María Isabel Rojas, Carlos Del Aguila V.
 y Domingo Rojas
 Servicio de Endocrinología
 Instituto de Salud del Niño

El Instituto de Salud del Niño cumplirá 70 años de existencia en el año 2,000 y actualmente es el único Instituto especializado exclusivamente en la atención pediátrica en el Perú. Brinda alrededor de 350,000 atenciones al año en 40 especialidades médicas y además, realiza numerosas actividades docentes y de investigación. El Servicio de Endocrinología del ISN se creó oficialmente en 1982 y actualmente cuenta con un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud compuesto por médicos especialistas, así como de psicóloga, nutricionista, enfermera, asistente social y técnica de laboratorio. Por otro lado, el servicio está a cargo del «Programa de Crecimiento y Desarrollo» y del «Programa de Atención Integral del Niño Diabético». En el laboratorio de Endocrinología se realizan dosajes hormonales y pruebas funcionales. Está en proyecto la próxima apertura de la plaza de médico residente de la especialidad.

La actividad principal se realiza en la consulta externa donde el número de pacientes se ha incrementado significativamente en los últimos años. En 1998 se atendieron 5,752 pacientes comparado con el año 1991 en que se atendieron 2,767 pacientes, esto significa un incremento del 108%. La patología endocrina pediátrica es muy variada y como se podrá ver a continuación, es muy diferente a la patología endocrina de adultos. El motivo de este reporte es el de presentar las patologías más frecuentes del Servicio y dar una visión general del enfoque diagnóstico y terapéutico que damos a cada una de estas patologías. El principal motivo de consulta es la talla corta, seguido por la obesidad y en tercer lugar, diversas patologías de la glándula tiroidea. A través de los años, el número de pacientes ha aumentado pero la frecuencia de las diferentes patologías se mantiene estable. (Tablas 1 y 2)

TABLA 1:
TOTAL DE ATENCION EN CONSULTORIO EXTERNO POR AÑOS

1991	2,767
1992	3,570
1993	3,931
1994	4,353
1995	5,092
1996	5,008
1997	5,690
1998	5,752

TABLA 2:
PACIENTES ATENDIDOS EN CONSULTORIO EXTERNO SEGUN PATOLOGIAS

1	TALLA CORTA	31.4%
2	OBESIDAD	23.9%
3	PATOLOGIA TIROIDEA	12.2%
4	PROBLEMAS GONADALES	9.9%
5	PATOLOGIA NO ENDOCRINA (DESCARTE)	5.1%
6	CONTROL DE CRECIMIENTO Y DESARROLLO	4.8%
7	MISCELANEA	4.4%
8	TRASTORNOS GENETICOS	3.9%
9	RETARDO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR	2.9%
10	PATOLOGIA ADRENAL	0.9%
11	DIABETES MELLITUS INSULINODEPENDIENTE	0.6%
	TOTAL	100.0%

TALLA CORTA: La talla corta es el motivo de consulta más frecuente. Para la evaluación antropométrica se utiliza los criterios de Tanner y Whitehouse de talla/edad y peso/edad por sexos (Instituto de Salud del Niño de Londres). La utilización de estas tablas está basada en los conceptos que a continuación mencionamos: en primer lugar estas tablas están basadas en la edad decimal, lo cual permite un seguimiento frecuente del crecimiento del paciente, cosa que con otro tipo de tablas no se puede realizar con precisión. En segundo lugar, los límites de ellas son los percentiles 3 y 97, los cuales se hallan muy cerca de la segunda desviación estándar y en tercer lugar una gran parte de nuestra población tiene un potencial de crecimiento que no se alcanza finalmente por factores como desnutrición y enfermedades infectocontagiosas. Finalmente, si bien es cierto que existen estudios antropométricos peruanos, debido al pequeño tamaño de las muestras y al elevado índice de desnutrición, estos no se pueden considerar como patrones nacionales.^(1,2,3,4)

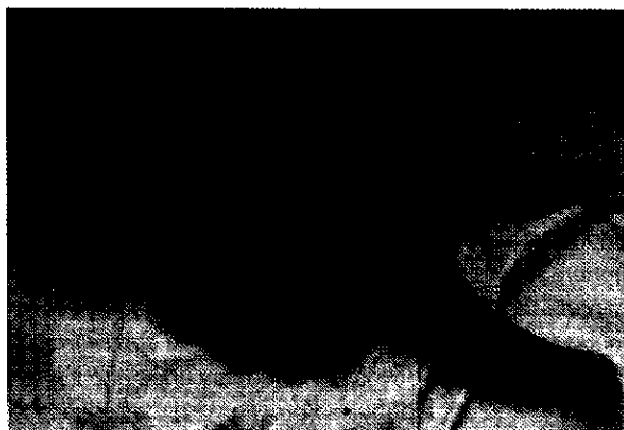
Para el estudio de la talla corta realizamos una minuciosa anamnesis, un examen físico completo, exámenes auxiliares según cada caso en particular, como edad ósea, cromatina sexual, dosajes hormonales, cariotipo, evaluación de la velocidad de crecimiento, etc. En el servicio, las causas más frecuentes son las siguientes: desnutrición crónica, talla corta familiar, retardo constitucional del crecimiento y diferentes combinaciones de estas. Cabe resaltar que

la diferencia de hormona de crecimiento es una de las causas más raras. Son importantes los antecedentes de enfermedades crónicas y el uso de corticoides. Los motivos de consulta menos frecuentes son el bajo peso y la talla grande. Se hace evidente que los padres de nuestros pacientes necesitan mejorar su educación nutricional y sanitaria, que sumado al bajo nivel de vida se traduce en una alimentación deficiente y en un aumento del riesgo de contraer enfermedades infecciosas que alteran el normal crecimiento del niño. En estos casos brindamos consejos nutricional y apoyo psicosocial. El tratamiento farmacológico: e.g. hormona tiroidea y de crecimiento sólo están indicados cuando existe una deficiencia bioquímicamente comprobada de estas. Su uso fuera de esta indicación es todavía motivo de controversia. Dada las evidencias de trabajos internacionales, no utilizamos drogas como clonidina o L-dopa para el tratamiento de la talla corta.^(6,8)

OBESIDAD Y SOBREPESO: El segundo motivo de consulta es el exceso de peso. Para el diagnóstico usamos las tablas Tanner y la siguiente clasificación: **sobrepeso:** cuando el peso del paciente excede el peso ideal entre el 10 y 19.9%, luego sigue la **obesidad leve:** cuando el exceso está entre el 20 y el 29.9%, **obesidad moderada:** entre el 30 y el 39.9% y **obesidad severa:** cuando el exceso de peso es mayor que el 40% del peso ideal. También es útil el cálculo del Índice de Masa Corporal (IMC) para cuya interpretación en niños existen tablas especiales de percentiles edad/IMC por sexos. El motivo del 98% de casos de exceso de peso en niños son los malos hábitos alimenticios familiares y el sedentarismo. Causas menos frecuentes son el uso corticoides, trastornos genéticos y problemas hormonales. El estudio del niño obeso incluye dosajes de colesterol total, triglicéridos, HDL, lípidos totales y glicemia. La obesidad infantil es un factor de riesgo para presentar diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, enfermedad coronaria, desorden vascular cerebral y síndrome X en la vida adulta. El tratamiento farmacológico de la obesidad exógena infantil está contraindicado en particular los anorexígenos y la hormona tiroidea. El tratamiento es multidisciplinario y consiste en modificar los hábitos de alimentación familiares, el sedentarismo y brindar apoyo psicológico, aunque debemos reconocer que los resultados a largo plazo no son muy alentadores. El peso ideal se encuentra alrededor del 50 percentil de las tablas de peso/talla. Cabe mencionar que no consideramos el percentil 50 de la talla/edad ni del peso/edad como lo los ideales ya que esto nos puede conducir a malas interpretaciones. Otra forma de encontrar el peso ideal es la siguiente: el peso ideal es el percentil de talla/edad, llevado al peso/edad. El siguiente ejemplo práctico nos ayudará a explicar este concepto de mejor manera. Pongamos como ejemplo a una niña sana que tiene talla/edad entre los percentiles 90-97, entonces su peso/edad ideal se encontrará también entre el percentil 90-97, si consideramos el percentil 50 como peso ideal estaríamos cometiendo el error de asignarle un peso menor al que le corresponde por su talla. En el caso de un niño sano con una talla/edad en el percentil 25 y si le consideramos el per-

centil 50 como percentil ideal le estaríamos asignando un peso mayor al que le corresponde por su talla.

PATOLOGÍA TIROIDEA: La patología tiroidea más frecuente es el hipotiroidismo. La etiología más frecuente es el hipotiroidismo congénito, seguido por el adquirido, el subclínico, el secundario y el terciario. El diagnóstico temprano del hipotiroidismo congénito es importante por ser la causa más frecuente de retardo mental prevenible. Las hormonas tiroideas son necesarias para el desarrollo del sistema nervioso central desde la etapa fetal por lo que el diagnóstico y tratamiento precoces (antes de cumplir el primer mes de vida) proporciona un buen pronóstico. El cociente intelectual del niño tratado tempranamente puede alcanzar el 90% del promedio para su edad. En los mejores centros de neonatología, sólo se detectan clínicamente aproximadamente un 15% de pacientes portadores de hipotiroidismo congénito, pues los signos se van haciendo evidentes en el transcurso del tiempo, produciéndose un diagnóstico tardío y como consecuencia un daño neurológico irreversible. Es por ello que en algunos países se realiza el tamizaje neonatal de hipotiroidismo congénito. En nuestro país son pocos los pacientes diagnosticados precozmente. El tratamiento de elección es la levotiroxina sódica y es de por vida. En zonas donde no se dispone de dosajes hormonales el puntaje de los doctores Blanco y López puede ser de gran utilidad para el diagnóstico.⁽⁷⁾



Lactante de 6 meses de edad con hipotiroidismo congénito, presenta facies abotagada, macroglosia, hernia umbilical, hipotonía, piel moteada, retardo del crecimiento y desarrollo

La segunda patología tiroidea en orden de frecuencia es el hipotiroidismo adquirido, siendo la etiología más frecuente la tiroiditis de Hashimoto. Sigue en orden de frecuencia, el bocio esporádico. La biopsia por aspiración con agua fina es un procedimiento de mucha utilidad en el estudio de nódulos tiroideos para la detección de neoplasias. Con frecuencia acuden al servicio pacientes con hipertiroidismo por enfermedad de Graves, tiroides ectópica y en menor cuantía casos de tiroiditis de etiología diferente, tales como supurada, tuberculosa y subaguda. Son raros los casos que presentan bocio multinodular y cáncer de tiroides. (Tabla 3)

TABLA 3: PORCENTAJES DE PACIENTES NUEVOS SEGUN PATOLOGIA TIROIDEA

HIPOTIROIDISMO	
- congénito	41.4%
- adquirido	13.1%
- subclínico	4.1%
- secundario	0.7%
BOCIO ESPORADICO	23.4%
ENF. DE GRAVES	6.2%
TIROIDES ECTOPICA	6.2%
TIROIDITIS	4.8%
TOTAL	100.0%

PATOLOGIA GONADAL: La ginecomastia puberal es el motivo de consulta mas frecuente entre los adolescentes varones. Es destacable que hasta el presente ningún caso se ha indicado cirugía, observando remisión espontánea en todos los casos, aunque a veces esta se produce después de dos años del inicio. La ginecomastia puberal puede ser uni o bilateral y la remisión puede ocurrir entre los tres meses y hasta los tres años. En segundo lugar en frecuencia tenemos la telarquia prematura aislada que se diferencia de la pubertad precoz por que el desarrollo mamario precoz (antes de los 8 años de edad) no se acompaña de aceleración de la velocidad de crecimiento ni de la maduración ósea, tampoco se observa que progrese a la aparición de otros caracteres sexuales secundarios. La telarquia prematura aislada esta clasificada como una pseudopubertad precoz y se llega a este diagnóstico una vez que previamente se ha descartado la pubertad precoz. En tercer motivo de consulta son los trastornos menstruales que incluye una gran variedad y generalmente son un síntoma de una patología determinada (e.g. Síndrome del ovario poliquístico) o del llamado trastorno menstrual fisiológico que son la irregularidad observada en los primeros dos años que siguen a la menarquía. La pubertad precoz verdadera ocupa el cuarto lugar en orden frecuencia dentro de la patología gonadal. Se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios en niñas antes de los 8 años y en niños antes de los 9 años de edad y se acompaña de aceleración de la velocidad de crecimiento y de la maduración ósea, así como de una progresión rápida de los estadios puberales. El tratamiento puede ser médico o quirúrgico dependiendo de la etiología, la cual es muy variada. En la pubertad precoz verdadera central idiopática empleamos los análogos de GnRH corroborando que es el tratamiento de elección de esta patología. Para evaluar los estadios puberales utilizamos la clasificación de Tanner y para el volumen testicular el orquidómetro de Pradder. Siguen en orden

de frecuencia en el grupo de patología gonadal la hipertricosis y el hirsutismo, la criptorquidia, el síndrome de ovario poliquístico, el retardo puberal y síndrome de insensibilidad a andrógenos (antes llamado síndrome de feminización testicular). (Ver Tabla 4)

TABLA 4: PORCENTAJES DE PACIENTES NUEVOS SEGUN PATOLOGIA GONADAL

GINECOMASTIA PUBERAL	28.8%
TELARQUIA PREMATURA	22.0%
TRASTORNOS MENSTRUALES	13.6%
PUBERTAD PRECOZ	16.6%
HIRSUTISMO	9.3%
CRIPTORQUIDIA	5.9%
SINDROME DE OVARIO POLIQUISTICO	3.4%
RETARDO PUBERAL	2.5%
PERIFERICA A ANDROGENOS	0.8%
TOTAL	99.9%

DESCARTE DE PATOLOGIA ENDOCRINA: Se incluye en este grupo a un número importante de pacientes transferidos a nuestro servicio por una supuesta alteración endocrina. En este grupo se encuentran pacientes con un supuesto bocio que en realidad viene a ser un rodete graso o aquellos que son enviados por micropene y en realidad se trata de un pene sumergido en un paciente obeso entre otros.

CONTROL DE CRECIMIENTO Y DESARROLLO: El Servicio de Endocrinología mediante el «Programa de Crecimiento y Desarrollo» realiza controles periódicos a niños sanos de 0 a 5 años de edad. Se les realiza anamnesis nutricional y psicosocial así como el examen físico completo, incluyendo antropometría. También se realizan actividades de capacitación para personal intra y extrahospitalario. Se resalta a los padres de familia la importancia de realizar visitas periódicas al médico aunque sus hijos estén sanos para prevenir enfermedades, así como para recibir orientación en nutrición, en la prevención de accidentes, en el control de vacunas y en estimulación temprana.

TRASTORNOS GENETICOS: Se brinda apoyo al Servicio de Genética mediante control de crecimiento y desarrollo a pacientes portadores de problemas genéticos, así como el diagnóstico y tratamiento de problemas endocrino-genéticos como por ejemplo la hipoglicemia en el Síndrome de Beckwith-Wiedemann, el hiperparatiroidismo en el McCune Albright, terapia hormonal de reemplazo en el Síndrome de Turner, el hipogonadismo en los síndromes de Lawrence -Moon-Biedl y Pradder-Willi, etc.

RETARDO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR: Este es un motivo de consulta también importante y se hace

diagnóstico diferencial entre TORCH, hipotiroidismo congénito, hipoxia perinatal, etc.

PATOLOGIA SUPRARRENAL: La más frecuente en este grupo es el síndrome de Cushing medicamentoso. Entre las principales complicaciones tenemos la disminución de la velocidad de crecimiento, osteoporosis, obesidad difusa, hiperglicemia, etc. En segundo lugar en frecuencia tenemos a la hiperplasia suprarrenal congénita. En la actualidad se están tratando en nuestro servicio 30 pacientes con esta patología, de los cuales 17 presentan la forma virilizante pura, 12 son perdedores de sal (deficiencia completa de 21 hidroxilasa) y un paciente cursa con retención de sodio, hipertensión arterial y pseudopubertad precoz (deficiencia de 11beta hidroxilasa). Hemos corroborado la buena evolución que con el empleo de hidrocortisona oral (12-20mg/m²) conjuntamente con fludrocortisona (0.1mg/m²) tienen los pacientes perdedores de sal. Desafortunadamente estos medicamentos no están disponibles en el país. A los pacientes no pueden adquirir estos medicamentos, se les indica prednisona, la cual por el escaso poder mineralocorticoide que tiene, generalmente son necesarias dosis muy elevadas para evitar que el paciente presente una descompensación hidroelectrolítica, pero con frecuencia esta dosis provoca síndrome de Cushing con retardo del crecimiento. De gran utilidad es el seguimiento de la 17 hidroxiprogesteroona para evaluar la dosis efectiva mínima para evitar la pérdida salina. Para la evaluación de trastornos de diferenciación sexual, es de mucha utilidad la clasificación de Prader. Aparte de estas patologías, también hemos tenido casos de síndrome de Cushing por tumoración suprarrenal o hipofisaria.^(8,9,10)

DIABETES MELLITUS TIPO 1: A nivel mundial, a medida que nos aproximamos a los trópicos, la incidencia de este tipo de diabetes va disminuyendo. En nuestro país la diabetes mellitus tipo 1 es poco frecuente aunque es probable que se estén perdiendo pacientes iniciales por vivir en zonas alejadas o deprimidas del país donde no se cuenta con los medios de diagnóstico necesarios. Estudios nacionales indican que la incidencia de DM tipo 1 es de 0.9/100,000 habitantes. El «Programa de Atención Integral del Niño Diabético» del ISN está compuesto por un equipo multidisciplinario que brinda atención actualmente a 60 pacientes diabéticos (desde 1982 hasta 1999 se han atendido un total de 105 niños diabéticos). Las actividades que realizan son: atenciones médica, nutricional, psicológica y asistencia social, se dictan cursos de capacitación para personal intra y extrahospitalario, paseos campestres con los pacientes y en especial educación diabetológica continua a los pacientes y a sus familiares.⁽¹¹⁾

MISCELANEA: Se incluyen en este grupo una variedad de patologías que incluyen casos de diabetes insípida central, gigantismo, hiperprolactinemia, panhipopituitarismo postquirúrgico, deficiencia aislada de hormona de crecimiento, nesidioblastosis, resistencia a la vitamina D, tumor de paratiroides, etc.

Se ha revisado el trabajo que realiza el Servicio de Endocrinología pediátrica del Instituto de Salud del Niño para dar al lector una visión global de la especialidad. Como se puede observar, la patología es variada y el volumen de pacientes es importante por ser el ISN un centro de referencia a nivel nacional. Los tres motivos de consulta frecuentes son la talla corta, la obesidad y los problemas tiroideos. Finalmente, después de esta revisión, podemos afirmar que la endocrinología pediátrica tiene diferencias sustanciales con la del adulto, empezando por la diferente patología, pasando por el examen clínico y el manejo terapéutico por lo que es aconsejable que dichos pacientes sean tratados por médicos de la especialidad.

BIBLIOGRAFIA:

1. Tanner JM, Whitehouse RH. Clinical longitudinal standards for height, weight, height velocity, weight velocity and stages of puberty. *Arch dis chil* 1976; 51: 170-171.
2. Tanner JM. *Foetus into man: physical growth from conception to maturity*. Open books, London 1978.
3. Pajuelo J, Orihuela P, Lizaraburu T, Manrique J. Situación nutricional de los niños escolares de la región Arequipa. *Diagnóstico* 1996 may-jun; 35:(3): 7-13.
4. Valdivia F. Evaluación y causas de la talla corta en niños atendidos en el Hospital Nacional Guillermo Almenara. *Diagnóstico* 1995 ene-feb; 34(1): 24-29.
5. Rojas, MI. Estudio clínico endocrinológico del retardo del crecimiento. Tesis de doctorado UNMSM, 1986.
6. Lu, R. Does failure to exclusively breastfeed increase early infant mortality in poor communities in Lima? A case-control study. MSc dissertation, Institute of Child Health, London 1997.
7. Del Aguila C, Rojas MI, Falen J, Evaluación clínica y diagnóstico precoz del hipotiroidismo congénito. *Diagnóstico* 1992 set-dic; 30(3-6): 41-45.
8. Falen J. Genitales Ambiguos I parte. *Diagnóstico* 1995 may-jun; 34(3): 32-40.
9. Falen J. Genitales Ambiguos II parte. *Diagnóstico* 1995 jul-ago; 34(4): 38-43.
10. Del Aguila C, Falen J, Rojas MI, Núñez O, Lu R. Evaluación clínica y bioquímica de los pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita en el ISN. Premio Grunenthal 1997.
11. Seclén S, Leey J, Villena A, Herrera B et al. Prevalencia de la diabetes mellitus, hipertensión, hipercolesterolemia y obesidad como factores de riesgo coronario y cerebro vascular en la población adulta de la costa, sierra y selva del Perú. Premio Roussel 1997, Lima, Perú