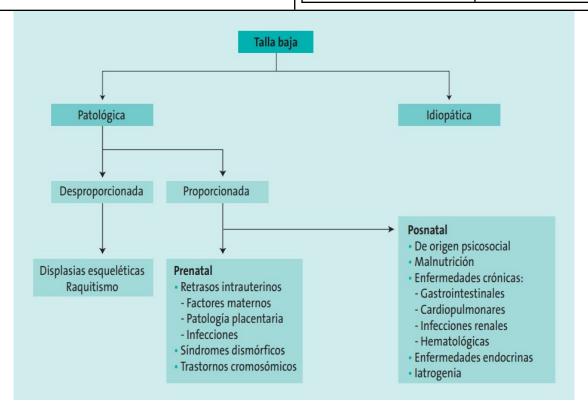
TALLA BAJA			
DEFINICIÓN	CLASIFICACIÓN		
La relacion talla/Edad esta 2 DE bajo el promedio poblacional esperado para su edad y sexo o 3 DE con su			
variante normal (Talla baja familiar o constitucional)	Variantes normales	Talla baja patológica	
	 Talla baja familiar Retraso constitucional del crecimiento. La talla baja constitucional es la misma idiopática, está relacionado con el RCCP 	 Proporcionada: Prenatal Postnatal Desproporcionada 	



TALLA FAMILIAR

- Causa más común de talla baja
- Son pequeños por carga genética
- La edad ósea es concordante con la cronológica
- CRECIMIENTO:
 - O RN talla normal o baja
 - O Desaceleración en primeros años
 - O creciendo por un canal entre 2 DS y 3 DS por debajo de la mediana
- Inicio de la pubertad en edad adecuada

Criterios diagnósticos:

- 1. Peso y longitud normales al nacimiento
- 2. Talla por debajo de -2 SDS para edad, sexo y población de referencia
- 3. Antecedentes familiares de talla baja
- 4. Proporciones corporales normales
- 5. Velocidad de crecimiento normal
- 6. Pubertad normal, edad ósea concordante
- 7. Pronóstico de talla adulta semejante a talla diana
- 8. Talla final baja y ausencia de enfermedad orgánica, endocrina, nutricional o carencia afectiva

Retraso constitucional del crecimiento.

 Niños pequeños con maduración más lenta de lo normal

Criterios diagnósticos:

1. Una longitud y peso neonatal normales, con una

- La edad ósea y talla se atrasan proporcionalmente entre 2 años
- Talla final de acuerdo a su carga genética
- Es común en varones con CRECIMIENTO:
 - O RN con talla normal
 - O Desacelera su crecimiento > 6 meses
 - O Estabiliza su curva 2 3 años
 - Crece con velocidad normal por un canal situado por debajo de -2 DS pero paralelo a la curva normal
- Pubertad es más tardía en comparación con sus pares, con posible antecedente de retardo puberal de los padres.

- velocidad de crecimiento adecuada durante un periodo de tiempo variable, <mark>seguida de una desaceleración.</mark>
- 2. A partir de los 7-8 años puede darse ya una ralentización del crecimiento, con una ganancia anual que, con frecuencia, no supera los 3 cm/año.
- 3. El estirón y el desarrollo, propios del periodo puberal, se retrasan 2-4 años con respecto a lo habitual, debutando con un retraso similar al de la edad ósea.
- 4. La presentación de la pubertad se corresponde mejor con la edad ósea que con la edad cronológica. Una vez que se inicia la pubertad, la progresión de los caracteres sexuales y del crecimiento lineal sigue un ritmo normal.
- 5. En relación a la talla final, hay divergencia de opiniones. Algunos autores señalan que sería normal; sin embargo, otros indican que no siempre es así, ya que de un 10 a un 20% quedarían por debajo de los límites normales, lo que hace pensar en alguna circunstancia que no les permite desarrollar su potencial genético. Sí alcanzan a la talla final esperada.

TALLA BAJA PROPORCIONADA → TALLA BAJA DE INICIO PRENATAL 1. RETRASO DEL CRECIMIENTO INTRAUTERINO, EL NIÑO PEQUEÑO PARA EDAD GESTACIONAL (PEG): CAUSAS CAUSAS CLASIFICACIÓN PEG CONSTANTE PEG Con tendencia a

> 80% SON IDIOPATICAS		
FETAL	 TORCH Anomalías cromosómicas (Turner, DOWN, dismórficos, Silver Russel, Pancitopenia de Fanconi Seckel, Williams Noonan, Cockayne Prader Willi, Laurence-Moon- Biedl) Alteraciones constitucionales óseas Displasias esqueléticas 	
MATERNAS	 Desnutrición Enfermedades vasculares (HTA, DM y toxemia) Malformación uterina Drogas 	
PLACENTA	Trastornos de implantaciónMalformaciones vascularesInfartos	

CEASH ICACION			
PEG CONSTANTE	PEG Con tendencia a recuperar exagerada		
El niño permanece en talla baja para la edad, es candidato para hormona de crecimiento exógeno	A los 5 años se va al otro extremo y se vuelve obeso Terminar DM en la adolescencia		

Pueden persistir con retraso en el crecimiento postnatal y cambios metabólicos que dan origen al síndrome metabólico del adulto.

Si no se recupera el crecimiento a los 4 años de edad esta indicado el TTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO.

Se les espera a los 2 años para hacer el peso y talla adecuado para su edad

2. SÍNDROMES DISMÓRFICOS ESQUELÉTICO

La forma más frecuente tiene:

- Ritmo constante lento de desarrollo lineal desde la vida prenatal hasta obtener la talla adulto
- Valoración por genética

Dan lugar a un hipocrecimiento de origen intrauterino. Se identifican por el examen físico:

- Facies, malformaciones asociadas
- Talla baja
- Retardo psicomotor

3. CROMOSOMOPATÍAS: DISGENESIA GONADAL

- Disgenesia gonadal 45 XO
- Edad ósea concordante con cronologica
- Característica clínica: nevos pigmentados, cuello corto y ancho, implantación baja del pelo, orejas prominentes, deformaciones torácicas, areolas separadas, coartación aórtica, cúbito valgo, clinodactilia, malformaciones renales, etcétera

CRECIMIENTO

- O Talla de nacimiento normal o baja, por un canal normal los primeros años
- Alejamiento de la media al acercarse a la edad puberal
- No hay estirón puberal
- El uso de hormona de crecimiento mejora la talla final

SÍNDROME DE TURNER





Figura 4 y 5: Fascies y tronco características del Síndrome de Turner: fascies triangular, boca de pescado, orejas implantadas bajas, cuello corto y alado, implantación baja del pelo, tórax en escudo con areólas mus senaradas

TALLA BAJA PROPORCIONADA → TALLA BAJA DE INICIO POSTNATAL POR CAUSA NO ENDOCRINA			
DEFINICIÓN	CAUSAS		
Dentro de los retrasos de crecimiento postnatal con segmentos corporales proporcionados están las variantes			
normales, las enfermedades sistémicas no endocrinas y las alteraciones hormonales, siendo las dos primeras los cuadros más frecuentes.	Enfermedad crónica no endocrina	Desnutrición Gastrointestinales Renales Pulmonares Cardiopatías Anemias Deprivación psicosocial	
	Enfermedad crónica endocrina	Hipotiroidismo Deficiencia de hormona de crecimiento Hipercortisolismo	
1. DESNUTRICIÓN	Diferencias Kwashiorkorus Marasmo		

- Es la causa más común de retraso de crecimiento
- La falta de nutrientes también puede ser provocada por restricción calórica voluntaria, por cuadros psiquiátricos (anorexia nerviosa) o por anorexia secundaria a enfermedades crónicas.
- Tipos:
 - KWASHIORKOR → resistencia a la hGH, se encuentra elevada y bajos los niveles de IGF-1
 - MARASMO → niveles normales o bajos de hGH y de IGF-1.
- Existir un déficit de micronutrientes, como vitaminas, zinc, hierro, entre otros.



2. ENFERMEDADES SISTÉMICAS NO ENDOCRINAS

Enf Gastrointestinales	 Enfermedades como la enfermedad inflamatoria intestinal, la enfermedad de Crohn, la enfermedad celíaca o la fibrosis quística cursan con trastornos del crecimiento. ENFERMEDAD CELIACA: exposición al gluten que desencadena una reacción produciendo anticuerpos contra endomisio y anti gliadina que lastima la vellosidades intestinales y afecta la capacidad de absorción generando diarrea osmotica 		
Enf Cardíacas	 Cardiopatías congénitas cianosantes y de cortocircuito de izquierda a derecha como HTA PULMONAR. Generan talla baja de manera multifactorial: hipoxia tisular, aumento gasto energético, disminuye la ingesta y predisposición a infecciones Sospecha haga: tamizaje cardiopatias, Ecocardiograma, EKG hemograma 		
Enf Respiratoria	 Los síndromes bronquial obstructivos crónicos, especialmente cuando requieren de terapia corticoidal, son causa importante de frenación del crecimiento. Fibrosis quística: compromiso pondoestatural bronquial y un síndrome malabsorción secundario a la insuficiencia pancreática Además puede tener: diarrea, estertores, talla baja, pérdida de Na por sudor Si se sospecha solicite: cariotipo, rx de tórax y electrolitos en sudor 		
Enf Hepática	 Producen trastornos del crecimiento por: Desnutrición por malabsorción de gracias que disminuye la síntesis proteica Error metabólico causando hipoglucemias Déficit de la síntesis de IGF generando altos niveles de GH 		

3. ENFERMEDADES SISTÉMICAS NO ENDOCRINAS

Nefropatía crónica síndrome de Bartter;	 Producen trastornos del crecimiento por: Afectación de la concentración hiperuremia Acidosis tubular renal: especialmente con pérdidas de bases, electrolitos Cambios en el metabolismo del calcio y fosfato 	
Inmunodeficiencias	 la uncinariasis, que produce anemia, talla baja y prolapso rectal. Las infecciones recurrentes causan hipocrecimiento asociadas o no a malnutrición. 	
Anemia	 La deficiencia de hierro interrumpe diversos procesos enzimáticos que inciden en el crecimiento tisular Aplasia medular tipo fanconi o la talasemia generan a largo plazo hipoxia tisular y aumento del gasto energético 	
Metabolopatías	 Diversos errores congénitos que confluyen Aumento o disminución de la síntesis de metabolitos y sustancias tóxicas que se acumulan en órganos, hueso, glándulas endocrinas 	

TALLA BAJA PROPORCIONADA → TALLA BAJA DE INICIO POSTNATAL POR CAUSA ENDOCRINA 5 - 10%

TIPOS:			Tabla 2. Algunas características clínicas del niño con déficit de GH.
Hipofisiario primario	Supra Hipofisiario	Resistencia periférica GH	 Talla baja Velocidad de crecimiento disminuida (documentada por una cuidadosa auxología en un intervalo mínimo de 12 meses)
nsuficiencia de secreción espontánea como inducida	Liberación GH anormal pero la rta puede ser normal tras estímulo de GhRH	GH normal o elevada sin una rta en el receptor (Síndrome de LARON)	Hipoglucemia Micropene Exceso de grasa subcutánea Retraso de la maduración ósea Pubertad retrasada Pico de respuesta de GH < 10 ng/ml en las pruebas de estimulación Posible asociación de otros déficits hormonales (PRL, TSH, ACTH, FSH, LH)

SOSPECHA CLÍNICA:

1. DÉFICIT DE GH

- Retraso de talla proporcionada
- Defectos de línea media
- Velocidad de crecimiento disminuida
- Índice peso/talla normal o alto, distribución troncal de la grasa, especialmente sobre pectorales y abdomen
- Facies característica sólo si el déficit se presenta desde los primeros meses de vida
- Desarrollo intelectual normal excepto que esté afectado por hipoglucemias graves
- La pubertad está siempre retrasada, aun en los déficit aislados de hGH, y se inicia cuando la edad ósea alcanza los 12-13 años en el varón y aproximadamente los 11 años en la mujer.
 - O Confirmó dx con niveles <10 ng/ml de hGH
 - O Los pacientes de ambos sexos, mayores de 3 años, deben recibir desde 48 horas antes del examen 40 ug/día de etinilestradiol.
 - O IGF-1 y IGFBP-3 DISMINUIDOS



CLÍNICA

Figura 3. Fascies características de déficit de Hormona de Crecimiento

TALLA BAJA PROPORCIONADA - TALLA BAJA DE INICIO POSTNATAL POR CAUSA ENDOCRINA 5 - 10%

2. DÉFICIT DE HORMONAS TIROIDEAS

DIAGNÓSTICO

Produce un grave retardo del crecimiento y desarrollo El mecanismo por el cual el hipotiroidismo frena el óseo y neurológico: este último se compromete en forma crecimiento es poco conocido, aunque se ha demostrado generalmente irreversible si el trastorno se presenta que la respuesta de la hGH a los estímulos está antes de los dos años de edad y no se detecta y corrige disminuida, los niveles de IGF-1 están bajos y a nivel del precozmente. cartílago existe una respuesta subóptima a la IGF-1. DESARROLLO Hipotirodismo congénito : SOSPECHA DIAGNÓSTICA: Talla normal al nacer Velocidad de crecimiento inadecuada o O Rápido deterioro postnatal del desproporcionada SS / SI mayor crecimiento estatural y desarrollo Discordancia edad ósea - cronológica psicomotor DESARROLLO Hipotiroidsmo adquirido: DIAGNÓSTICO: Frenación del crecimiento T4L TSH. **Primario:** T4L↓ TSH↑ Secundario - Terciario: T4L I TSH I O normal TTO: Levotiroxina 3. EXCESO DE GLUCOCORTICOIDES **CLÍNICA y DIAGNÓSTICO** Secundarios a aumento de la producción Retraso de la talla más: endógena o medicamentos. Obesidad Mecanismo: del impacto metabólico general, O HTA producen un balance nitrogenado negativo, \bigcirc Facies de luna llena Distribución de grasa troncal disminuyen la secreción de hGH, además de Atrofia muscular disminuir la síntesis hepática de IGF-1, antagonizan su acción en la periferia La frenación del crecimiento ocurre con la **DIAGNÓSTICO:** cortisol libre urinario en orina de 24 horas. administración exógena de > 15 mg/m2 superficie corporal de cortisol **DEPRIVACIÓN PSICOSOCIAL** > 3 años con talla baja y crecimiento subnormal DX por descarte que viven en hogares institucionales o rogafantos Ausencia de reserva hipofisiaria para hGH y ACTH

y niveles bajos de IGF-1,

Presentan además alteración del sueño y enf psiquiátrica comoa anorexia, pica, bulimia

TALLA BAJA DESPROPORCIONADA

CAUSAS:

- Displasias óseas: Antecedente familiar
 - Raquitismos
 - Hipocondroplasia
 - Pseudohipoparatiroidismo
 - O Disostosis metafisiarias
- Hipotiroidismo de larga evolución

ENFERMEDADES CONSTITUCIONALES ÓSEAS:

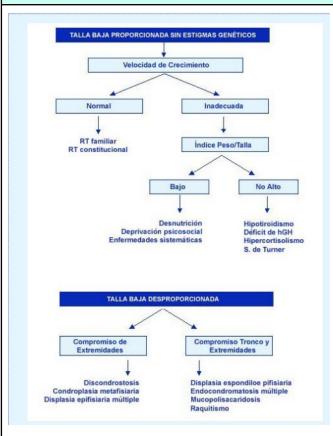
Todas los cuadros que comprometen el crecimiento y desarrollo de los huesos o cartílagos (osteocondrodisplasias, disostosis), además de todas las alteraciones cromosómicas que producen un trastorno primario del metabolismo del calcio y fósforo (raquitismos) y de carbohidratos complejos (mucopolisacáridos)

RAOUITISMO

El déficit de vitamina D puede conducir a un hipocrecimiento desproporcionado, con malformaciones óseas asociadas. En el raquitismo hipofosfatémico, ya sea en su forma familiar o hereditaria, aparece también una talla baja desproporcionada.

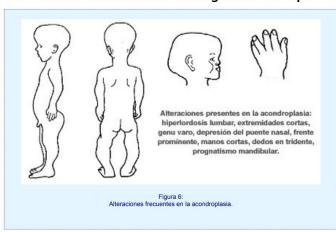
E Hipotirodismo crónico

MÉTODO DE ESTUDIO DEL PACIENTE CON TALLA BAJA



- l. Antecedentes de patologías en la gestación
- Historia nutricional del paciente, uso de medicamentos y desarrollo psicomotor
- 3. Edad de aparición del retardo (Haga la curva)
- 4. Antecedentes familiares de retardo en el crecimiento pubertad precoz.

Tienen alteraciones de sus segmentos corporales





EXAMEN FÍSICO:

- Efectuar evaluación antropométrica (peso, talla, circunferencia craneana, SS/SI, envergadura) y determinar velocidad de crecimiento.
- 2. Buscar estigmas genéticos o facies características.
- 3. Buscar evidencias de disfunción endocrina (hipotiroidismo, hipercortisolismo, déficit de GH), realizar examen de fondo de ojo.
- 4. Determinar el grado de desarrollo puberal según el método de Tanner.
- 5. Estimar la carga genética.

FÓRMULAS IMPORTANTES:

- Índice nutricional:
 - O < 90% malnutrición
 - O 90 110% normal
 - O 110 120 % sobrepeso
 - > 120% obesidadPESO/TALLA

 $IN = \frac{100}{PESOP_{50}/TALLAP_{50}} \times 100$

Velocidad de crecimiento: más de 6 meses

Talla actual-Talla anterior

Fecha actual - fecha anterior

La #meses de diferencia / # de meses *12 18 de marzo 112 diciembre 116

- Medir los segmentos corporales
- **brazada:** Medida de dedo índice a dedo menos por la talla.
 - < 7 años: 3 cms.</p>
 - O 8-12 años: 1
 - > 12 años: + 1cm (M), + 4 cms. (V)

LABORATORIOS

- Sangre: hemograma y VHS, creatinina, gases venosos, Na, K, CI, calcio, fósforo, fosfatasas alcalinas, albúmina, anticuerpo antiendomisio y/o antigliadina, T4 L, TSH, IGF-1, IGFBP-3.
- Orina: orina completa, pH urinario en ayunas.
- Radiografía de carpo, para edad ósea.
- Si es una niña cariotipo.
- Anticuerpos antitransglutaminasa y antiendomisio, junto con inmunoglobulinas para descartar enfermedad celíaca

Tabla 5. Pruebas complementarias en la evaluación de talla baja.

Anemia Infecciones Enfermedades renales. Enfermedades del metabolismo
Enforce de des consistes Enforces de des del contributions
Entermedades renales. Entermedades del metabolismo
fosfocálcico. Malabsorción
Acidosis tubular renal
Enfermedad celíaca
Hipotiroidismo
Enfermedad renal
Síndrome de Cushing
Deficiencia de hormona de crecimiento
Resistencia a la hormona de crecimiento
Nota: si hay alteraciones se debe completar el estudio del e
GH-IGF-1: pruebas de estimulación de GH. Test de generación
de IGF
Síndrome de Turner
Nota: en los niños también pueden detectarse anomalías
en el cariotipo, especialmente en los que presentan
alguna anomalía genital
Maduración ósea. Puede dar también información
sobre la deformidad de Madelug (alteraciones del gen SHO)
Si se observa acortamiento del metacarpo investigar
pseudohipoparatiroidismo
Displasias óseas
Hipopituitarimo
p-p

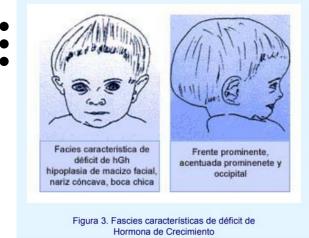
Tabla 6. Evaluación bioquímica y respuesta terapéutica en el déficit de GH, resistencia a la GH y resistencia a IGF-1.

Diagnóstico	GH (pruebas de estimulación)	GH (secreción espontánea)	IGF-1	IGFBP-3	Observaciones
Déficit de GH	Ţ	Ţ	Ţ	Ţ	Excelente respuesta al tratamiento con hormona de crecimiento
GH bioinactiva	n	n	1	1	Buena respuesta al tratamiento con hormona de crecimiento
Disfunción neurosecretora de la secreción de GH	n	ţ	1	↓/n	Buena respuesta al tratamiento con hormona de crecimiento
Resistencia a la GH	†	1	1	1	Terapia con IGF-1. En la resistencia parcial, dosis elevadas de hormona de crecimiento
Resistencia a IGF-1	1	1	1	1	No existe tratamiento

Hormona del crecimiento

- Se libera en la fase del sueño REM
 - O asciende durante la 2 primeras horas del sueño profundo entre la 10 y 3 am pico a la 12 pm
- Eventos estresantes como la hipoglucemia generan liberación de GH
- Test de clonidina: en donde se debe tener un protocolo de ingresar al paciente a un servicio de observación durante 4-6 horas, estar en ayunas, y administrar este medicamento hipotensor a una dosis de 1 tableta o media (la tableta viene de 150 microgramos o 0,15 mg).
 - O Se monitorea signos vitales, se canaliza una vena, coloca un catéter heparinizado
 - O Se tomarán 5 exámenes, la GH basal, a los 30, 60, 90 y 120 minutos.
 - O Si los valores de estos exámenes son por debajo de 10 ng/dL, indicará que el paciente tiene una deficiencia de GH

TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO			
OBJETIVO	INDICACIONES		
la normalización de la talla durante la niñez, conseguir que los pacientes alcancen una talla adulta lo más normal POSIBLE y evitar secuelas psicológicas	 Déficit de GF Síndrome de Turner Insuficiencia renal crónica Síndrome de Prader-Willi Pequeño para edad gestacional (PEG) Deficiencia de crecimiento debida a alteración en el gen SHOX 		
IMPORTANTE	SEGUIMIENTO		
 Se administra via subcutánea 2 veces diariamente preferiblemente en la noches En el déficit de hormona de crecimiento es de 25-50 µg/kg/día El tratamiento con GH debe mantenerse hasta que el paciente alcance la talla final, entendiendo por tal cuando la velocidad de crecimiento es inferior a 2 cm/año o cuando se comprueba la fusión de las epífisis de los huesos largos. 	 Cada 3 - 6 meses debe crecer 5 cms más. Se evalúa talla y velocidad de crecimiento EFECTOS ADVERSOS: Artralgias y cáncer Son raras: lipoatrofia, eritema en la lesión de inyección hiperglucemia hipertiroidismo transitorio, ginecomastia,nevus cefalea No sé usa: down, Falcón neurofibromatosis y boolm 		



¿Porque el hipotiroidismo genera talla baja?

le lleva a una menor tasa de actividad metabólica

de

la

una respuesta subóptima a la IGF-1 estimulando los condrocitos en el cartílago de crecimiento y la síntesis de factores de crecimiento locales