

Las Hormonas y Yo

Retraso de Crecimiento Intrauterino (RCIU)



Australasian Paediatric Endocrine Group



Las Hormonas y Yo

Retraso de Crecimiento Intrauterino (RCIU)



Australasian Paediatric Endocrine Group





Tabla de Contenidos

1.	Acerca de este libro	1
2.	Introducción	3
3.	¿Qué es retraso de crecimiento intrauterino?	4
4.	Síndrome de Russell Silver	6
5.	Crecimiento, Deficiencia de hormona de crecimiento	9
6.	Problemas de alimentación	11
7.	Escuela	15
8.	Sobre Protección	17
9.	Preguntas y respuestas	18
10.	Glosario	20
11.	Organizaciones de ayuda	24
12.	Asociaciones Latinoamericanas	25
13.	Referencias	26
14.	La serie de libros "Las hormonas y Yo"	27



Acerca de este libro

Este libro *Retraso de crecimiento intrauterino (RCIU)* pretende proporcionar un conocimiento y comprensión básicos de los problemas de niños que nacieron pequeños debido a un pobre crecimiento intrauterino durante la gestación.

Le animamos a que discuta cualquier duda adicional o áreas de preocupación con su Médico, después de leer este libro.

Merck Serono Australia se complace en proporcionarle este libro de la serie educativa "Las Hormonas y YO", y esperamos que sea una ayuda de valor para Ud.

Este libro fue revisado en 2011 con la ayuda del Profesor Asociado Paul Hofman (Starship Children's Hospital, Auckland, New Zealand), un Endocrinólogo Pediátrico especializado en trastornos hormonales en niños y miembro del Grupo Australiano de Endocrinología Pediátrica (APEG) y por el Dr., Ben Albert (Starship Children's Hospital, Auckland, New Zealand), un residente de Investigación en Endocrinología.

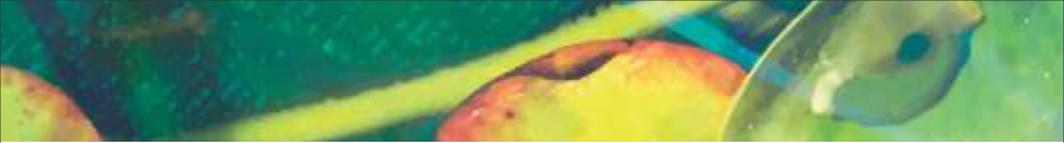
Las Endocrinólogas Pediátricas A/Profesora Margaret Zacharin (Royal Children's Hospital, VIC, Australia) y Dra. Ann Maguire (The Children's Hospital at Westmead, NSW, Australia), han revisado la serie "Las Hormonas y Yo" en representación del Grupo Australiano de Endocrinología Pediátrica (APEG)

Este libro fue revisado y reproducido para los lectores de Australia y Nueva Zelanda en el año 2000 por el Dr. Charles Verge (Sidney Children's, NSW, Australia).

Un especial agradecimiento a los autores y editores originales, Dr. Richard Stanhope (Great Ormond Street Hospital for Children and the Middlesex Hospital, UK), La Sra. Vreli Fry (Child Growth Foundation), el Dr. David Dunger (John Radcliffe Hospital, UK) y la Sociedad Británica de Endocrinología Pediátrica (BSPE).



Traducción y adaptación para Latino-América en 2015 por el Dr. Raúl Calzada León, Jefe del Servicio de Endocrinología del Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México. Ex Presidente de la Sociedad Mexicana de Endocrinología Pediátrica, Ex Presidente de la Sociedad Latinoamericana de Endocrinología Pediátrica. Representante de Latinoamérica ante GPED (Global Paediatric Endocrinology and Diabetes).



Introducción

El término Retraso de Crecimiento Intrauterino (RCIU) se refiere a una gama amplia de condiciones que resultan de un crecimiento alterado del feto dentro del útero durante el embarazo. El síndrome de Russell Silver (síndrome de Silver Russell en algunos países) es una de las muchas causas del RCIU (Tabla 1), y aunque no es muy frecuente, se discute en detalle en este libro por sus características particulares, aunque como en cualquier enfermedad, no todos los sujetos que lo padecen presentan todas ni las mismas manifestaciones.

“El RCIU es el resultado de cualquier condición que haya ocasionado una restricción del crecimiento del producto durante la gestación”

El niño o niña con RCIU que no experimenta un crecimiento de recuperación durante el primer año de vida extrauterina, permanecerá pequeño para su edad y probablemente sea delgado o muy delgado.

Hay muchos aspectos del RCIU que requieren cuidado médico y ayuda, por lo que es importante que Usted discuta con su Médico cualquier duda o preocupación que se generen al leer este libro, quien además, podrá referirlo a un especialista si es necesario.

Esperamos que este libro le sea de ayuda para entender más sobre las condiciones y características de cualquier niño o niña con RCIU.

¿Qué es el Retraso de Crecimiento Intrauterino?

El RCIU se define como un niño que al nacimiento tiene un peso inapropiado para la edad gestacional. Para un recién nacido a término (40 semanas de embarazo) el límite inferior son 2.5k, pero existen tablas y gráficas que muestran el peso y la longitud de acuerdo a las semanas de gestación (Figura 1). Un peso bajo al nacimiento siempre indica que el crecimiento dentro del útero no fue satisfactorio. Si bien una longitud (talla en decúbito) menor a 48cm en un recién nacido a término también debe considerarse como RCIU, no es infrecuente que la determinación de ésta no sea exacta y/o que no se haya utilizado un equipo adecuado para obtenerla, por lo que debe considerarse con cautela el diagnóstico cuando el peso fue normal para la edad gestacional.

"En uno de cada tres recién nacidos con RCIU no se presenta un crecimiento de recuperación postnatal"

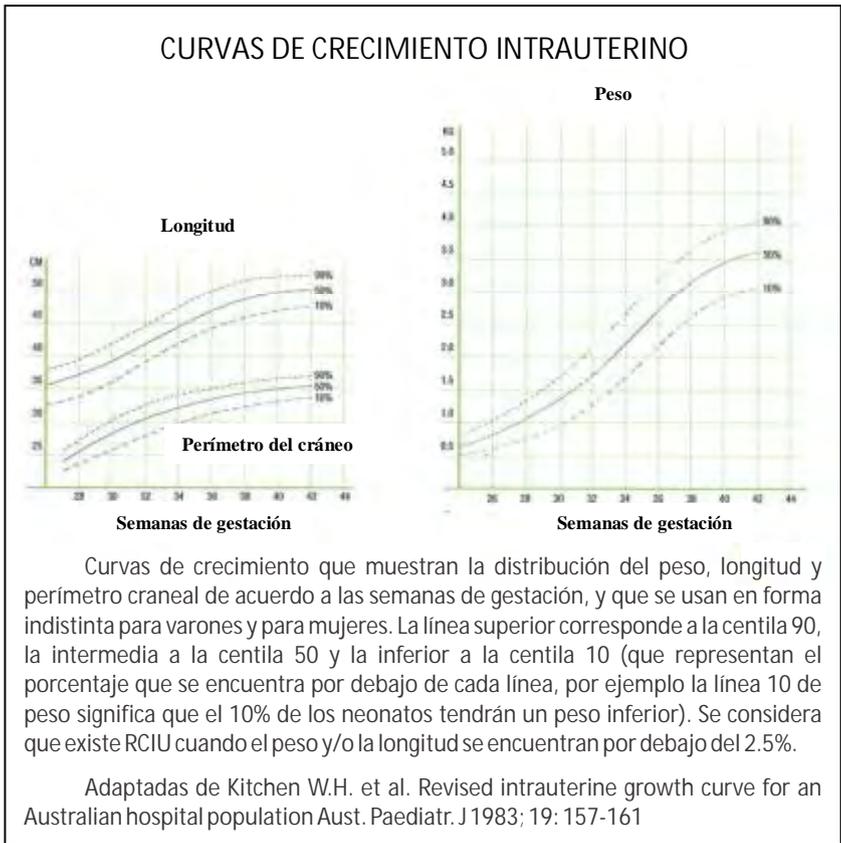
En la mayoría de los neonatos con RCIU se observa un crecimiento de recuperación en los dos a tres primeros años de la vida, pero en una tercera parte no se presenta ésta o sólo hay una recuperación parcial o incompleta, por lo que continúan con una estatura significativamente menor a la esperada para su potencial genético de crecimiento o talla media de los padres.

Tabla 1: Algunas causas de RCIU

- Insuficiencia placentaria (infarto, desprendimiento, etc.)
- Problemas del feto:
 - Infecciones durante el embarazo, por ejemplo Rubeola
 - Trastornos de los cromosomas, como tener una copia extra o haber perdido un cromosoma o un fragmento de éste
- Síndromes genéticos
 - Síndrome de Russell Silver
 - Otros síndromes genéticos o congénitos
- Problemas de la madre
 - Hipertensión arterial (presión arterial elevada)
 - Desnutrición crónica
 - Tabaquismo
 - Abuso o incluso consumo frecuente de alcohol
 - Toxicomanías y drogadicción

En la Tabla 1 se muestran algunas causas de RCIU. Si bien existen numerosos síndromes genéticos que cursan con RCIU, en este libro sólo se expondrán las características del síndrome de Russell Silver debido a que estos casos presentan problemas adicionales y complejos que no se observan en otras entidades.

Los padres de un niño o niña con síndrome de Russell Silver pueden buscar más información al respecto con el Pediatra o en la asociación "Children's Growth Foundation" si ésta existe en el país, o en su página electrónica.



Síndrome de Russell Silver

Esta condición fue descrita por los doctores Russell en Inglaterra y Silver en USA en 1953/54. Al principio se pensaba que cada uno había descrito un síndrome diferente, pero con el tiempo se hizo evidente que se referían a la misma entidad. El síndrome es llamado Russell Silver en Inglaterra y Silver Russell en USA. Se presenta en uno de cada 50,000 a 100,000 recién nacidos, pero puede confundirse con otros síndromes genéticos, por lo que se puede reportar una mayor frecuencia en algunos estudios.

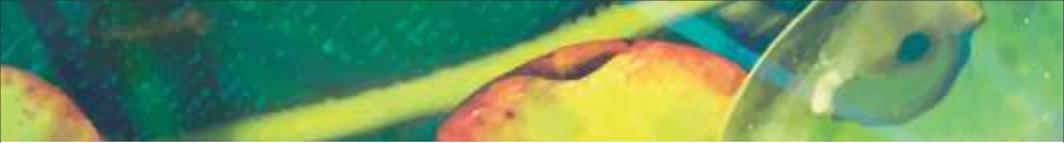
Se sabe poco sobre su causa y porqué algunos niños con RCIU lo tienen y otros no. En la mayoría de las familias existe solo un hijo afectado, pero se han reportado dos o más casos de hermanos afectados, con un riesgo de 5% de recurrencia. En la actualidad se están realizando estudios para determinar la causa genética de esta condición y se piensa que en futuro se podrá ayudar a determinar el riesgo para cada familia en lo particular.

Hasta el momento solo se han encontrado alteraciones cromosómicas en cerca del 10% de los pacientes, una condición llamada disomía uniparental materna del cromosoma 7, lo que quiere decir que los dos cromosomas 7 provienen de la madre, mientras que en condiciones normales un cromosoma 7 es de la madre y el otro cromosoma 7 es del padre. Sin embargo no hay diferencias físicas ni intelectuales entre los pacientes que tienen la disomía y los que no la tienen.

“A veces las manifestaciones del síndrome de Russell Silver se reconocen hasta después del año de edad, aunque están presentes desde el momento del nacimiento”

En todas las familias que han tenido un hijo o hija con síndrome de Russell Silver se debe proporcionar Consejo Genético, para que con esta información decidan si quieren tener otro hijo o no y entiendan los riesgos que existen a futuro.

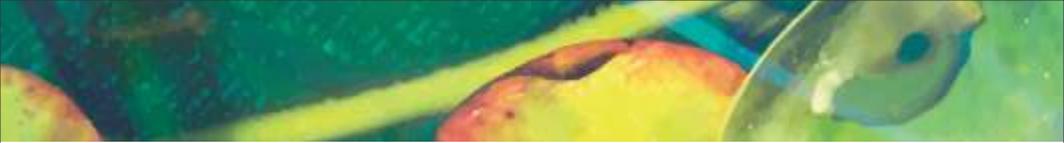
Hasta el momento actual no hay un estudio que permita confirmar el diagnóstico, por lo que éste se establece en base a las características físicas (Tabla 2), que si bien están presentes desde el momento del nacimiento, pueden ser reconocidas hasta después del año de edad, pero recuerde que no todas las manifestaciones están presentes en todos los pacientes.



- Cara con forma triangular por existir frente prominente y mandíbula pequeña que termina en ángulo agudo (la mandíbula pequeña puede producir problemas para la erupción y alineación de los dientes).
- Las comisuras de la boca tienden a curvarse hacia abajo.
- La cabeza es de tamaño normal, pero suele apreciarse como grande en comparación con la talla y peso bajos.
- La fontanela anterior (mollera) tiende a cerrarse lentamente.
- El quinto dedo de ambas manos (meñique) es corto y se encuentra incurvado (clinodactilia). Si bien es una de las manifestaciones más frecuentes, no es suficiente su existencia para establecer el diagnóstico.
- Asimetría corporal, ya que un lado del cuerpo (derecho o izquierdo) es más pequeño que el otro. En ocasiones esta diferencia es tan acentuada que dificulta el poder caminar y correr, mantener el equilibrio, utilizar patines y bicicleta, así como la adquisición de zapatos (obliga a utilizar una plantilla en uno de ellos) y de ropa. El crecimiento se debe vigilar cuidadosamente, y si la asimetría se acentúa con el crecimiento o la diferencia de longitud entre una pierna y otra es mayor de 1cm a cualquier edad, debe enviarse al Ortopedista, quien debe evaluar si en la columna vertebral existen problemas en una o más vértebras que requiera tratamiento, y con el tiempo podrá definir además la conveniencia de realizar una cirugía de alargamiento de la pierna más corta (no se recomienda el acortamiento de la pierna más larga, pues esto agrava el problema de talla baja).
- Hipospadias (la uretra u orificio por donde se emite la orina, no termina en la punta del glande del pene), lo que obliga a realizar una reparación quirúrgica. Si existe hipospadias **NO SE DEBE REALIZAR CIRCUNCISION**, ya que la piel del prepucio se utiliza para reparar la uretra. Cuando se requiere cirugía ésta debe realizarse idealmente antes de que se inicie la etapa de control de esfínteres y cuando más tarde, antes de que el niño asista a la escuela
- Criptorquidia. En algunos niños uno o ambos testículos no se encuentran dentro del escroto al nacimiento, por lo que debe observarse la evolución hasta los 6 a 12 meses, y si no existe descenso espontáneo de ambos, considerar si se requiere tratamiento médico o quirúrgico, en el entendido de que antes de los dos años de edad se debe haber logrado el descenso de ambas gónadas.

- Retraso en el desarrollo motor. Todas las etapas del desarrollo motor, desde sostener la cabeza hasta brincar en un solo pie y mantener un equilibrio adecuado, se encuentran retrasadas, y se requiere un programa de estimulación psicomotriz para enseñarles y ayudarles a establecer la secuencia y el dominio de cada etapa.
- Pabellones auriculares prominentes, lo que puede ser tan molesto que requiere cirugía plástica cuando el niño está en edad escolar.
- Infecciones frecuentes o persistentes de oídos que pueden comprometer la función auditiva, por lo que cuando éstas se presentan o los padres se dan cuenta de que existen problemas para entender el lenguaje, es indispensable la atención por un Otorrinolaringólogo y una vez resuelto el problema debe ser valorado por un Foniatra, ya que una audición inadecuada condiciona una progresión anormal del lenguaje.
- Si no existe crecimiento de recuperación postnatal espontáneo y el niño o niña persiste con talla baja, debe ser referido con un Endocrinólogo Pediátrico.
- Manchas café con leche, que suelen ser grandes, de bordes más o menos regulares y que se localizan en el tronco y/o en el abdomen.
- La pubertad suele iniciar antes de la edad habitual en la población y en la familia.

CARACTERISTICAS DEL SINDROME DE RUSSELL SILVER (no todas están presentes en todos los pacientes)	
Talla baja desde el nacimiento	99%
Cara triangular	79%
Cabeza relativamente grande con frente prominente	64%
Acortamiento e incurvamiento del 5° dedo de ambas manos (clinodactilia)	68%
Mayor tamaño de una mitad del cuerpo que ocasiona asimetría (hemihipertrofia)	51%
Ángulos de la boca dirigidos hacia abajo	46%
Retraso en el desarrollo motor	37%
Manchas café con leche	19%
Pubertad precoz	13%
Wollman HA, et al. Growth & symptoms in Silver-Russell Syndrome review on the basis of 386 patients. Eur. J. Pediatr. 1995; 154: 958-968	



Crecimiento

En esta sección se expone tanto el peso bajo común a todos los pacientes con RCIU, como los patrones de crecimiento del síndrome de Russell Silver.

Dos tercios de los niños con RCIU, particularmente aquellos que detuvieron el crecimiento en las últimas semanas de la gestación, muestran un crecimiento de recuperación en los dos a tres primeros años de la vida y después crecen normalmente. Sin embargo el 33% restante, y sobre todo aquellos que limitaron el crecimiento desde la primera mitad de la gestación y los que presentan el síndrome de Russell Silver, no muestran un crecimiento postnatal de recuperación o lo expresan de manera incompleta y por lo tanto permanecen por debajo de la centila correspondiente al potencial genético de las familias.

El crecimiento durante el primer año de vida está controlado principalmente por el estado nutricional, y por lo tanto aquellos niños con peso bajo que mantienen una ingesta insuficiente de calorías como resultado de las dificultades para ingerir alimentos (ver más adelante), suelen tener problemas para expresar un crecimiento de recuperación. Es frecuente que en las radiografías se observe que existe una edad ósea retrasada por lo que tardarán más en iniciar la pubertad y en alcanzar su estatural final, ocasionando que el pronóstico de talla definitiva suele situarse cerca de o dentro de los límites normales para el potencial genético familiar, pero en casi la mitad de ellos (alrededor de los 6-7 años en las mujeres y de los 8 a 10 años en los varones), y por una causa que aún no se identifica, este patrón retardado es sustituido por un patrón adelantado de maduración esquelética, que condiciona un inicio temprano o incluso precoz de la pubertad y ocasiona en aquellos que tuvieron un crecimiento de recuperación completo que la estatura final se encuentre hasta 10 a 14cm por debajo de lo esperado e incluso de lo que se había predicho.

La estatural baja por falta de crecimiento de recuperación, asociada al cambio de patrón retardado por patrón adelantado de maduración, que se observa con mucha frecuencia en los niños y niñas con síndrome de Russell Silver, aunque también en pacientes que no tienen el síndrome, suele asociarse además con una progresión rápida de la pubertad, que ocasiona una estatura final 20 a 24cm por debajo de los límites del potencial genético de las familias.

Deficiencia de hormona de crecimiento

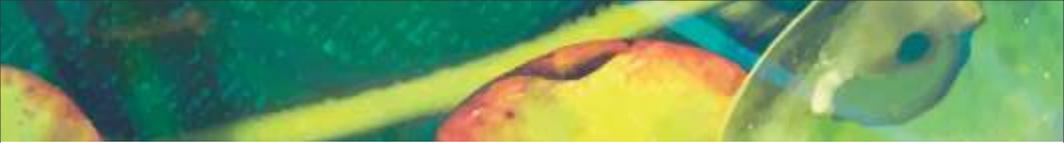
Algunos estudios indican que entre el 10 y el 30% de los niños y niñas con peso bajo al nacimiento y más del 50% de los que tienen síndrome de Russell Silver, pueden tener alteraciones en la secreción de hormona de crecimiento (GH), y en este caso existe una indicación formal para dar tratamiento con GH biosintética (GHb).

El uso de GHb produce rápidamente una aceleración en la velocidad de crecimiento, que se mantiene alta por lo menos durante 6 a 7 años, y si bien no todos alcanzan una estatural final normal, particularmente aquellos con pubertad precoz que no es tratada, su uso se recomienda en todos los pacientes que a los dos años (en USA y Latinoamérica) o a los cuatro años (Europa) no han mostrado un crecimiento completo de recuperación. Algunos autores inicialmente reportaron que el uso de GHb se asociaba a una aceleración en la velocidad de maduración esquelética (Coutant R, Carel JC, Letrait M et al. Short Stature associated with Intrauterine Growth Retardation: final height of untreated and growth hormone-treated children. *J Clin Endocrinol Metab* 1998; 83:1070-1074), pero estudios posteriores y con mayor número de pacientes han mostrado que la progresión rápida de la edad ósea no depende del uso de la hormona.

"La mayoría de los niños y niñas con RCIU no tienen deficiencia de hormona de crecimiento"

Todos los niños y niñas que son candidatos a recibir tratamiento con GHb deben ser valorados por un Endocrinólogo Pediátrico, quien debe decidir si hace estudios para determinar si existe deficiencia de GH, y en su caso cuáles se tienen que realizar.

La GHb se administra solo mediante inyección subcutánea, que debe aplicarse todos los días por las noches, por lo que es importante informar a el o la paciente y a sus padres sobre ello, ya que la falta de adherencia al tratamiento es la causa más frecuente de que no se logre alcanzar la ganancia predicha de estatura. También deben estar conscientes de la importancia de la revisión periódica por el Endocrinólogo Pediátrico (usualmente cada 3 a 4 meses), tanto para vigilar la efectividad y seguridad del tratamiento como para ajustar la cantidad de hormona que se requiere en el siguiente periodo de tratamiento.



Problemas de Alimentación

Durante los primeros meses de vida los niños y las niñas con RCIU tienden a mantenerse muy delgados y no aumentan su depósito de grasa subcutánea ni alrededor de las vísceras abdominales, lo que en ocasiones se debe a que existen dificultades para alimentarlos. En estos casos es más frecuente observar una tendencia a presentar hipoglucemia (niveles bajos de azúcar en sangre), sobre todo cuando existe una enfermedad concomitante. El médico debe decidir si es conveniente o no administrar alimentos mediante una sonda nasogástrica o transpilórica para asegurar un aporte adecuado de calorías, que aunque es un procedimiento muy efectivo y que no requiere períodos prolongados de tiempo, suele causar estrés tanto en los padres como en el niño o niña..

Aquellos con RCIU severo pueden tener dificultad para alimentarse del seno materno ya que su capacidad de succión es débil y se cansan fácil y rápido. En estas condiciones puede ser más fácil depositar la leche materna en un biberón, pero siempre debe involucrarse a la madre en la decisión, pues es ella quien mejor valora la relación entre el esfuerzo diario y el resultado obtenido. A veces es útil la ayuda de una especialista en pacientes con dificultades de alimentación para mejorar el rendimiento de la alimentación directa al seno materno.

Ya sea que se mantenga la alimentación al seno materno o no, debe considerarse que es más fácil aumentar la cantidad de calorías de la leche administrada en un biberón, y que es mejor períodos cortos pero frecuentes de pequeñas cantidades de leche que tratar de que se ingieran cantidades grandes (habituales para niños sin RCIU), ya que cuando se sobrepasa la capacidad de vaciamiento gástrico suelen presentarse vómitos y/o favorecer la existencia de reflujo gastroesofágico, lo que no sólo ocasiona estrés en la madre sino que causa un mayor déficit de calorías.

Introducción de sólidos

Los niños y niñas con RCIU suelen saciarse con cantidades pequeñas y tener poco apetito, y conforme crecen, pueden rechazar la ingesta de alimentos sólidos, ya que estos retrasan el vaciamiento gástrico y facilitan el reflujo, lo que les produce una sensación de incomodidad, además de que la sensación de plenitud gástrica se logra con menores cantidades de alimento. Si



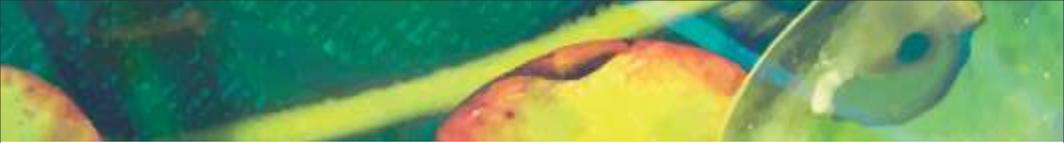
esto sucede, es mejor continuar con purés y papillas y diferir la administración de sólidos.

En ocasiones el adicionar sabores dulces a los alimentos (crema, miel, salsa de tomate), condimentos (mostaza, mayonesa, chile, etc.), empanar o empanizar las carnes y verduras, o agregar fruta y/o cereal a la leche (particularmente en el desayuno y cena), puede ayudar a aumentar la ingesta calórica. En este sentido debe considerarse el apoyo de un Nutricionista para seleccionar alimentos ricos en calorías que sean aceptados, así como establecer un programa que permita al niño identificar y aceptar sabores.

Es frecuente que los niños tarden un poco más en aceptar la introducción de alimentos sólidos, que prefieran alimentos sólidos de consistencia blanda con sabor y resabio dulce (pastas, carne empanada o empanizada), que aquellos con sabor o resabio amargo (verduras, algunas leguminosas, algunas frutas, alimentos tostados o cocinados con carbón, etc.), que acepten una variedad muy limitada de alimentos y que gusten de comer todos los días lo mismo, que se sientan satisfechos con cantidades pequeñas, e incluso que rechacen los períodos de alimentación cuando se les fuerza a terminar con cantidades predeterminadas. Aunque esto suele mejorar conforme aumenta la edad, es muy frecuente que antes de iniciar la pubertad se observe un patrón en el que durante varios días se come muy poco, seguido de uno o dos días de un mayor apetito. De ser necesario converse con su Médico o Pediatra al respecto, quien debe considerar también la opción de que un especialista del lenguaje (Foniatra), intervenga, pues no es raro que éste o ésta le puedan proporcionar técnicas efectivas para mejorar la alimentación.

Hipoglucemia

Este término significa que la cantidad de glucosa (azúcar) en la sangre (glucemia) se encuentra por debajo de los límites normales. En condiciones normales el cuerpo acumula glucosa en el hígado (glucógeno) y la libera cuando los períodos de ayuno son prolongados para asegurar que el aporte de glucosa a los tejidos se mantenga de acuerdo a las necesidades de cada uno. Sin embargo cuando existe el antecedente de RCIU la cantidad de glucosa almacenada suele ser menor y por lo tanto pueden existir dificultades para mantener la glucemia en límites normales, sobre todo cuando existen períodos de ayuno prolongados.



Las manifestaciones de hipoglucemia incluyen irritabilidad, confusión, somnolencia, cansancio, palidez, sudor frío, sensación de escalofríos, visión borrosa y temblores distales.

Por lo tanto no es raro que los niños y niñas se muestren irritables y/o cansados después de haber realizado actividad física (jugar, nadar, caminar distancias intermedias o largas) o incluso al final del período de clases, sobre todo si son delgados, pues en estas condiciones el músculo aumenta el consumo de la glucosa contenida en la sangre y se produce hipoglucemia de instalación rápida.

Si hay una o más manifestaciones sugestivas de hipoglucemia, se debe ingerir una bebida con azúcar (refresco, gaseosa, jugo de fruta, agua con azúcar, etc.) o un alimento rico en azúcares de absorción rápida (miel, mermelada, caramelos, pan dulce, etc.), que resolverá la hipoglucemia en no más de 5 a 10 minutos.

Sin embargo, si los episodios de hipoglucemia son frecuentes, es aconsejable acudir con el Médico o el Pediatra, quien decidirá si es necesario realizar algún estudio.

Cuando la hipoglucemia es severa y se presenta en los primeros meses de vida en bebés con RCIU o con síndrome de Russell Silver, es una indicación de alimentación mediante sonda, particularmente durante las noches, colocando un tubo delgado de plástico insertado en la nariz y que llega hasta el estómago o hasta el duodeno (la parte más proximal o cercana al estómago, del intestino delgado), ya que durante el día se pueden administrar con mayor frecuencia cantidades pequeñas de líquidos que contienen azúcar.

"Si un niño con antecedente de RCIU o con síndrome de Russell Silver tiene períodos no explicados de irritabilidad y/o somnolencia, o cualquier otra manifestación de hipoglucemia, es importante consultar con el Pediatra o con el Endocrinólogo Pediátrico a la brevedad"

En niños mayores no se debe permitir un ayuno mayor a 8-12 horas durante la noche, aunque esté dormido, ya que si el período sin consumo de alimentos es mayor, existe un aumento en el riesgo de presentar hipoglucemia. Por ello se aconseja que se les proporcione una colación después de la cena y antes de acostarse a dormir (por ejemplo, leche con azúcar y/o chocolate, galletas, pan dulce), aunque en algunos esto ocasiona que existan dificultades para que se duerman en el corto plazo.



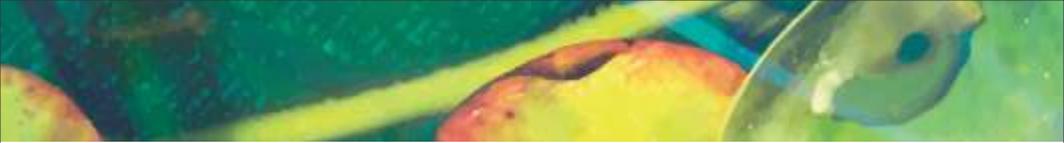
Durante los períodos de enfermedad, cuando suele disminuir la ingesta de alimentos y/o existir náuseas y vómitos, es aún más importante evitar ayunos prolongados, por lo que debe mantenerse una ingesta frecuente de calorías a través del consumo de bebidas ricas en azúcar.

Si un niño o niña tiene un riesgo alto de presentar hipoglucemia, es importante que tenga la posibilidad de ingerir colaciones en la escuela, por lo que cuando la política de las autoridades escolares es que no se consuman alimentos en el salón de clase, debe platicarse con el Profesor (y en su caso con el Director), para que autoricen e incluso alienten el consumo si existen manifestaciones de hipoglucemia, así como antes de la realización de actividades deportivas, ya que esto le permitirá mantenerse alerta y concentrado en clase y garantiza un buen rendimiento escolar, así como un desempeño deportivo adecuado.

Ayuno previo a una cirugía

Cuando se requiere mantener un período de ayuno prolongado antes, durante o después de una intervención quirúrgica, el Médico responsable debe diseñar un plan de acción, que suele requerir la administración intravenosa de soluciones con glucosa durante todo el tiempo que dure la operación.

Si la hipoglucemia se convierte en un problema recurrente, le sugerimos que lea el libro "Manejo de situaciones de Emergencia o "Estrés" en las que pueden presentarse Hipoglucemia o Deficiencia de Cortisol" de la serie de libros "Las Hormonas y Yo".



Escuela

La mayoría de los niños y niñas con antecedente de RCIU tienen una inteligencia normal y no tienen problemas escolares, aunque algunos pueden presentar dificultades para la concentración, organización y resolución de problemas que pueden requerir ayuda. Cuando existen problemas de rendimiento escolar, es conveniente que se platique con el Profesor para evaluar de que manera se le puede ayudar, incluyendo la necesidad de una valoración Psicológica, que en la mayoría de los casos permite determinar la causa del mal aprovechamiento académico.

Cuando existe talla baja, pueden existir dificultades para utilizar las sillas, escritorios o mesa-bancos diseñados para otros niños de su misma edad pero que son más altos, y deben hacerse ajustes a estos para permitir que el niño o la niña se encuentren no sólo confortables sino en mejores condiciones para leer, escribir y realizar otras actividades académicas. También debe determinarse si existe o no dificultad para alcanzar la altura a la que están guardados libros o cuadernos dentro del salón, si pueden escribir en el pizarrón y si pueden utilizar los ganchos o barras para colgar abrigos, suéteres, gorras, etc. Por ello es recomendable que antes de empezar el año escolar los padres acudan a la escuela, califiquen las características del mobiliario y platiquen con el Profesor al respecto, antes de que se presenten problemas.

Como todo niño con talla baja, no les gusta ser tratados como si tuvieran una edad menor ni que se les excluya de realizar actividades ni aceptar responsabilidades comunes para el resto de los compañeros de clase y cuando esto sucede pueden expresarse dificultades emocionales y de adaptación social, ya que es excepcional que presenten un proceso de regresión y adopten conductas académicas y/o emocionales esperadas para niños más pequeños.

"Un niño con talla baja rechaza ser tratado como si tuviera una edad menor a su edad cronológica y que se le pidan conductas y responsabilidades de niños de menor edad"

Inicialmente pueden presentar una disminución de su rendimiento académico, por lo que el Profesor debe estar alerta al respecto y no sólo garantizar el trato que le corresponde para su edad cronológica, sino que debe promover el desarrollo de confianza, de una autoimagen positiva, de la



sensación de triunfo y de la independencia, al alentar y reconocer sus triunfos. Si la diferencia de estatura con el resto de sus compañeros fuera un impedimento para realizar actividades físicas y/o deportivas, debe existir diálogo entre padres y maestros para tratar de resolver las dificultades con delicadeza.

Burlas y maltrato

Aunque cualquier niño o niña está expuesto a sufrir burlas y maltrato (bullying) en la escuela, algunos son más sensibles que otros. Si se queja de que recibe constantemente burlas o es objeto de agresión y maltrato por uno o más compañeros, debe ser escuchado con mucho cuidado para evaluar la situación, y si es necesario, dialogar con el Profesor para asegurar que se implementan las medidas correctivas necesarias y que la situación se resuelva favorablemente.

Actividad física

El desarrollo de habilidades motoras y de la coordinación se encuentra ligeramente retrasadas, tanto por la talla baja como por el desarrollo muscular, en comparación con niños de su misma edad cronológica. Los Profesores deben estar alerta al respecto para no exponerlos a situaciones que no puedan resolver por sus limitaciones físicas.

Esto no significa que deben ser sobreprotegidos, si no más bien ayudados para favorecer el desarrollo motor y no forzarlos a realizar actividades que exceden a sus capacidades físicas.

La realización de actividades deportivas y la participación en actividades físicas lúdicas (juegos), son totalmente seguras para niños con talla baja y pobre desarrollo muscular, aunque tengan más dificultad para participar con la misma oportunidad de sobresalir y triunfar que otros niños de su misma edad cronológica.

Con la colaboración del personal de la escuela, pueden identificarse, sin lugar a duda, las actividades más favorable para su participación, que suelen incluir natación y gimnasia, y no deportes de contacto como fútbol americano, hockey o rugby, aunque algunos niños se desempeñan con brillantes en estos últimos pues tienden a ser más flexibles, sobre todo si se les permite escoger la posición o rol que deben desempeñar.

En todo caso no se les debe obligar a realizar actividades que dependen esencialmente de la fuerza muscular, pero si el niño disfruta al realizar actividades deportivas, no hay razón alguna para evitar su participación.



Sobre Protección

Aún cuando el niño sea físicamente pequeño, tiene un nivel apropiado de inteligencia e independencia para tomar responsabilidades acordes con su edad cronológica, si bien algunos requieren un poco más de tiempo para lograr igualarse con sus compañeros, por lo que es indispensable el apoyo familiar y escolar para que lo aliente a persistir intentándolo hasta lograr sus objetivos.

Es más difícil poder superar obstáculos y retos cuando siempre hay alguien dispuesto a suplantar sus actividades para facilitarles el resultado. Es por ello que los padres y familiares deben alentarlos a persistir en sus intentos, colaborando con la adquisición de habilidades y destrezas hasta que logren dominar la actividad que se proponen realizar con efectividad.

"Ayudar a un niño a conseguir sus metas es trabajar con él para que adquiriera un desempeño acorde con su edad cronológica, no con su estatura o desarrollo muscular"

Preguntas Y Respuestas

¿El apetito mejora conforma aumenta la edad en un niño con RCIU?

Sí, sobre todo a partir del inicio de la pubertad, pero nunca es igual al de niños sin RCIU. Estos niños y niñas generalmente permanecen delgados.

¿El diagnóstico de síndrome de Russell Silver se puede confundir con otra condición?

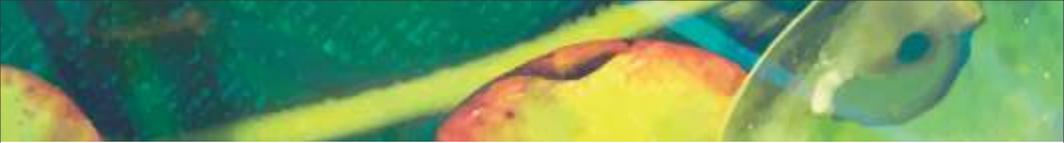
Sí. Como hay pocas manifestaciones patognomónicas o específicas, puede ser difícil confirmar el diagnóstico. Desafortunadamente no hay todavía una prueba de laboratorio que permita asegurar el diagnóstico, por lo que éste debe ser establecido por un especialista con experiencia, habitualmente un Endocrinólogo Pediátrico o un Genetista.

¿Cual mitad del cuerpo suele ser más grande?, ¿Esto cambia con la edad?

En casi el 90% de los humanos la mitad izquierda suele ser más larga y la mitad derecha más ancha. En los pacientes con Russell Silver la proporción de cual mitad es más larga es similar a lo que se observa en la población general, lo que difiere es el grado de asimetría, que es mucho más acentuado. Toda la vida el lado más largo persiste de mayor tamaño.

¿El uso de hormona de crecimiento mejora la estatural final en niños con RCIU y síndrome de Russell Silver?

El uso hormona de crecimiento biosintética indudablemente acelera la velocidad de crecimiento y si se utiliza una dosis adecuadas (establecida por un Endocrinólogo Pediátrico) desde una edad temprana se mejora considerablemente la estatura final. Sin embargo hay que considerar que independientemente existe un mayor riesgo (50%) de desarrollar pubertad precoz, lo que en pacientes que mostraron crecimiento de recuperación completo produce una pérdida de 10 a 14cm, en tanto que si no hubo crecimiento de recuperación disminuye 20 a 24cm la estatura final. Esta combinación ha hecho que algunos análisis no demuestren una ganancia tan significativa de estatura final, pero en los casos en los que además de hormona de crecimiento se da tratamiento para frenar el desarrollo de la pubertad, las ganancias observadas de talla final son sin duda muy significativas y la mayoría de los niños y niñas alcanzan una estatura adulta dentro de los límites del potencial genético familiar.



¿La hormona de crecimiento disminuye o aumenta la asimetría corporal?

No, ambos hemicuerpos responden igual y por lo tanto se mantiene la misma asimetría

¿En los niños con RCIU y síndrome de Russell Silver, se necesitan cuidados especiales cuando requieren anestesia o van a ser intervenidos quirúrgicamente?

Sí. Es importantes que los padres les expliquen a los médicos y enfermeras que períodos prolongados de ayuno antes, durante o después de una cirugía o un estudio de laboratorio o de gabinete, pueden ser muy peligrosos, pues ocasionan hipoglucemia porque estos niños y niñas tienen menos reservas de glucosa y grasa, y que por lo tanto, a menos que exista alguna contraindicación absoluta, se deben indicar soluciones intravenosas con glucosa hasta que se reinstale la vía oral, y que durante todo este tiempo se debe verificar el nivel de glucosa en sangre capilar mediante la punción de un dedo, el uso de tiras reactivas y de un glucómetro.

¿Es normal la expectativa de vida en un niño o niña con RCIU o síndrome de Russell Silver?

Esta es una pregunta difícil de contestar. Si bien por un lado se observa que cuando el RCIU es muy severo es más frecuente que desarrollen hipertensión arterial y problemas cardíacos a partir de los 30 años, no hay estudios que hayan mantenido una observación en pacientes con RCIU moderado y leve durante un lapso mayor a 40-50 años, y hay que considerar que las medidas de prevención y tratamiento han cambiado radicalmente en los últimos 10 años, por lo que se necesitará un mayor tiempo para poder contestar cual es la evolución y la expectativa de vida una vez que desde el nacimiento mantuvieron un cuidado médico específico.

¿Cual es el riesgo de una familia que tuvo un niño con síndrome de Russell Silver de que en otro embarazo se presente un caso similar?

Aproximadamente 5%

¿Cual es la causa del síndrome de Russell Silver?

En la mayoría de los pacientes no se ha podido demostrar causa alguna. En aproximadamente el 10% existe una disomía uniparental materna del cromosoma 7 (es decir, ambos cromosomas 7 provienen de la madre, en vez de que uno provenga de la madre y el otro del padre).

Glosario

Asimetría corporal

Una mitad del cuerpo es más grande que la otra

Clinodactilia

Incurvamiento del eje longitudinal de un dedo

Congénito

Condición presente al momento del nacimiento, no forzosamente heredada

Crecimiento fetal

Tamaño del producto dentro del útero

Cromosoma

Estructura microscópica que se encuentra dentro del núcleo de las células y que contiene el material genético o DNA que determina las características de cada persona. Normalmente las células humanas contienen 23 pares de cromosomas, uno de los cuales determina el sexo (46,XX en mujeres, 46,XY en varones). Uno de los cromosomas de cada par es aportado por la madre y el otro por el padre

DNA

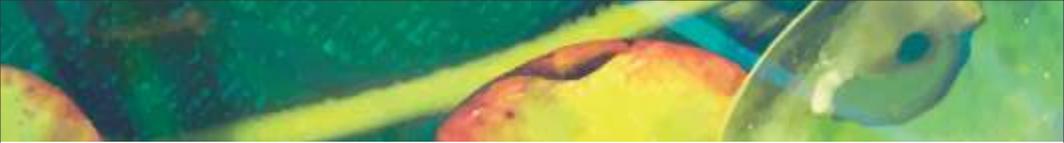
Secuencia de ácido desoxirribonucleico que constituye el código genético de cada individuo

Edad ósea

Determinación de la maduración esquelética, habitualmente mediante una radiografía antero-posterior de la mano no dominante. Sirve para calcular el potencial de crecimiento. Cuando se encuentra retrasada con respecto a la edad cronológica, significa que la pubertad se presentará a una edad más avanzada y se terminará de crecer a mayor edad que el promedio de la población.

Endocrinólogo

Médico especializado en enfermedades de las glándulas endócrinas



Endocrinólogo Pediátrico

Médico especializado en problemas de las glándulas endócrinas y sus enfermedades, en niños

Feto

Producto que se desarrolla dentro del útero desde las 9 semanas de embarazo hasta el momento del nacimiento

Genetista

Médico especializado en diagnosticar enfermedades heredadas

Gestación

Duración del embarazo, de acuerdo a la fecha de última menstruación de la madre (un embarazo normal dura de 37 a 40 semanas)

Glándula endócrina

Glándula que sintetiza y secreta hormonas a la sangre

Glándula hipófisis o pituitaria

Estructura en forma de guisante que se localiza en la base del cerebro y que produce y secreta varias hormonas importantes, como la hormona de crecimiento

Grasa subcutánea

Capa de grasa que se localiza por debajo de la piel

Hipertensión

Elevación de la presión de la sangre dentro de las arterias

Hipoglucemia

Concentraciones de azúcar en sangre por debajo de los límites normales

Hipospadias

Terminación o desembocadura de la uretra por debajo de la punta del glande del pene

Hormonas

Mensajeros químicos que regulan el metabolismo, el crecimiento y el desarrollo sexual del cuerpo. Normalmente existe un control muy cuidadoso



de su producción y liberación a la sangre, ya que cualquier déficit y exceso produce una alteración del delicado balance funcional del cuerpo. Son producidas en las glándulas endócrinas y llevan mensajes de una célula a otra a través del torrente sanguíneo

Hormona de crecimiento

Hormona producida en la hipófisis o pituitaria que regula el crecimiento a partir de los 12 a 24 meses del nacimiento

Intrauterino

Dentro del útero (matriz)

Intravenoso

Administrado dentro de una vena

Ortopedista

Médico especializado en problemas de los huesos y las articulaciones

Pediatra

Médico especializado en problemas de los niños

Placenta

Órgano que conecta al feto con la pared del útero, que le aporta los nutrientes que se encuentran en la sangre de la madre y elimina los desechos del feto

Potencial genético de crecimiento

Estatura heredada por el padre y la madre en condiciones óptimas

Síndrome

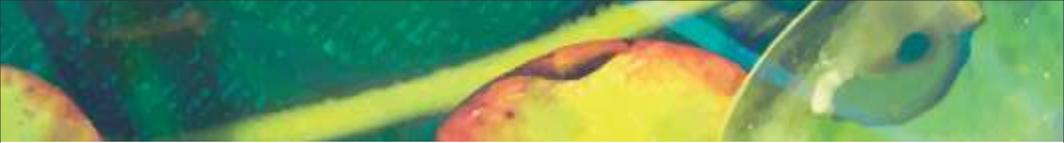
Conjunto de características físicas que se presentan en una condición particular

Testículos

Glándulas reproductivas de los varones

Uretra

Conducto tubular que conecta la vejiga con el exterior del cuerpo y a través de la cual se elimina la orina



Organizaciones de ayuda

Asia Pacific Paediatric Endocrine Society (APPES)

www.appes.org

Association of Genetic Support of Australasia Inc.

www.agsa-geneticsupport.org.au

Australasian Paediatric Endocrine Group (APEG)

www.apeg.org.au

The Endocrine Society

www.endo-society.org

European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE)

<http://eurospe.org>

Lawson Wilkins Paediatric Endocrine Society (LWPES)

www.lwpes.org

The Magic Foundation

www.magicfoundation.org

Parent and Family Resource Centre

www.parentandfamily.org.nz

Parent to Parent New Zealand Inc

www.parent2parent.org.nz

Sociedad Latinoamericana de Endocrinología Pediátrica

www.slep.com.br

Asociación Argentina de Endocrinología Pediátrica

www.adepargentina.org.ar

Sociedad Boliviana de Endocrinología y Metabolismo

www.sbemn.org



Sociedad Brasileña de Endocrinología Pediátrica
www.endocrino.org.br/endocrinología-pediátrica

Sociedad Chilena de Endocrinología y Metabolismo
www.soched.cl

Sociedad Colombiana de Endocrinología Pediátrica
www.asoendopediatria.com

Sociedad Cubana de Endocrinología
www.ecured.cu

Sociedad Dominicana de Endocrinología y Nutrición
www.sodenn.org.do

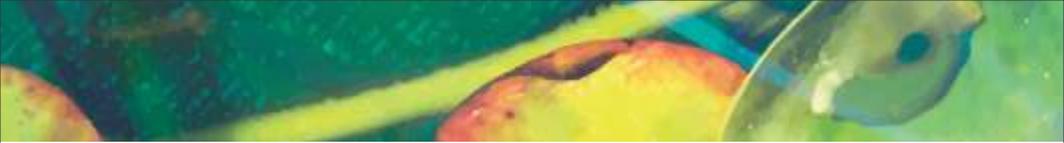
Sociedad Ecuatoriana de Endocrinología Pediátrica
www.bago.com.ec

Sociedad Mexicana de Endocrinología Pediátrica
www.smep.org.mx

Sociedad Peruana de Endocrinología
www.endocrinoperu.org

Sociedad Uruguaya de Endocrinología y Metabolismo
www.endosuem.org.uy

Sociedad Venezolana de Endocrinología y Metabolismo
www.svemonline.org



Asociaciones Latinoamericanas

Sociedad Latinoamericana de Endocrinología Pediátrica
www.slep.com.br

Asociación Argentina de Endocrinología Pediátrica
www.adepargentina.org.ar

Sociedad Boliviana de Endocrinología y Metabolismo
www.sbemn.org

Sociedad Brasileña de Endocrinología Pediátrica
www.endocrino.org.br/endocrinologia-pediatria

Sociedad Chilena de Endocrinología y Metabolismo
www.soched.cl

Sociedad Colombiana de Endocrinología Pediátrica
www.asoendopediatria.com

Sociedad Cubana de Endocrinología
www.ecured.cu

Sociedad Dominicana de Endocrinología y Nutrición
www.sodenn.org.do

Sociedad Ecuatoriana de Endocrinología Pediátrica
www.bago.com.ec

Sociedad Mexicana de Endocrinología Pediátrica
www.smep.org.mx

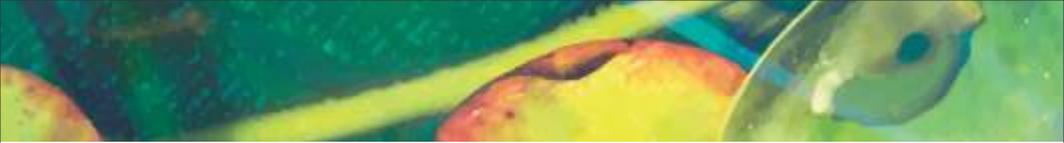
Sociedad Peruana de Endocrinología
www.endocrinoperu.org

Sociedad Uruguaya de Endocrinología y Metabolismo
www.endosuem.org.uy

Sociedad Venezolana de Endocrinología y Metabolismo
www.svemonline.org



Referencias



La Serie "las Hormonas Y Yo"

Merck Serono se siente orgulloso de hacerle llegar este libro de la serie educativa Las Hormonas y Yo.

Es nuestra intención proveer a los lectores con material que permita mejorar la comprensión de temas relacionados con trastornos endócrinos en niños. Esperamos que ustedes encuentren de valor este recurso de ayuda.

Por favor pregúntele a su médico o enfermera sobre información adicional que pueda estar accesible para usted.

La serie Las hormonas y Yo incluye:

1. Problemas de crecimiento en niños
2. Síndrome de Turner
3. Craniofaringioma
4. Diabetes Insípida
5. Pubertad y sus problemas
6. Pubertad retrasada
7. Deficiencia hormonal múltiple de la hipófisis
8. Hiperplasia adrenal congénita
9. Deficiencia de hormona de crecimiento en adultos
10. Manejo de situaciones de emergencia o situaciones de estrés en las que existe hipoglucemia o deficiencia de cortisol
11. Retraso de crecimiento intrauterino
12. Hipotiroidismo congénito
13. Síndrome de Klinefelter

Aclaracion

Se debe dialogar con un profesional de la salud adecuado

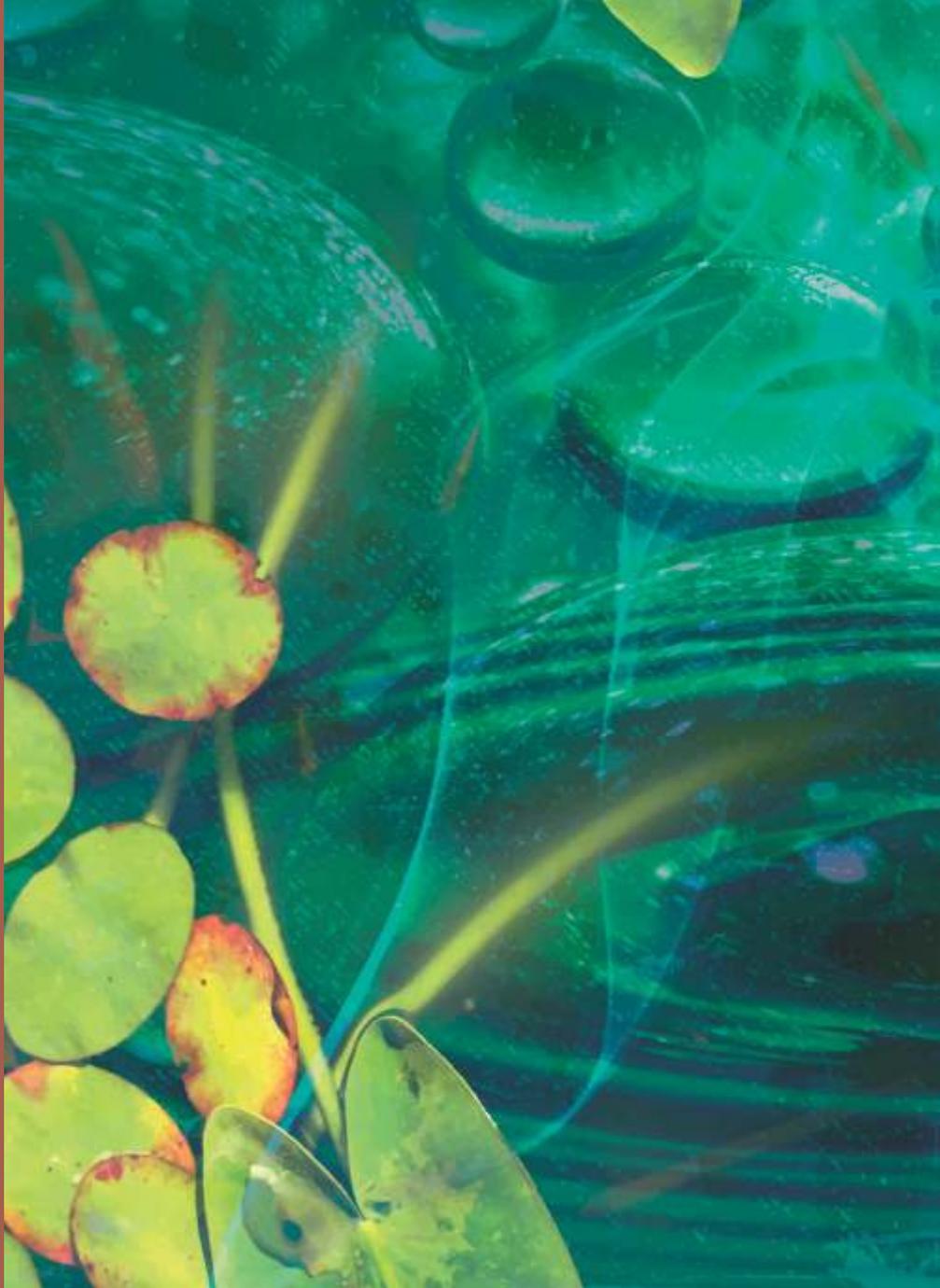
La información contenida en este libro es solo una guía general y no debe usarse en sustitución de cualquier información ni explicación del médico.

Cualquier información médica contenida en este libro no intenta ser un sustituto del informe del médico. Ud. Debe consultar con el profesional adecuado encargado de su salud sobre (1) cualquier problema específico o duda antes de tomar ninguna decisión; o (2) obtener mayor información o dialogar con el profesional de la salud adecuado sobre sus dudas y preocupaciones.

A pesar de que hemos tomado un número razonable de etapas para asegurar que el contenido de este libro contenga términos entendibles de acuerdo a las normas de Serono Symposia Internacional, Serono Australia Pty y Serono S. A. (y sus respectivos directivos y empleados), así como la opinión de todas las personas involucradas en el texto, desarrollo, publicación y distribución, patrocinio y apoyo en representación de diversas Asociaciones Médicas, no podemos hacernos responsables de (1) cualquier error u omisión contenido en este libro; (2) garantizar ni comprometernos a que cualquier otra persona exprese una opinión diferente a la contenida en el libro (sin limitación de oportunidad, soporte económico, precisión, corrección, complemento o actualización con cualquier propósito en particular, del libro o su contenido); (3) los resultados de cualquier acción de comisión u omisión tomada en base al contenido de este libro; (4) prometer que la interpretación de ningún médico, profesional u otros servicios o consejeros concuerde con el contenido del libro; (5) que se expresen de manera personal o institucional opiniones, aclaraciones o responsabilidades diferentes a las expresadas en cualquier parte el libro o en todo su contenido.

Merck Serono Australia Pty Ltd
ABN 72 006 900 830
Unit 3-4, 25 Frenchs Forest Road East
Frenchs Forest NSW 2086 AUSTRALIA
MET-JUN-12-ANZ-22





Merck Serono
Living science, transforming lives

Merck Serono is a
division of Merck

