

Las Hormonas y Yo

Deficiencia hormonal hipofisiaria múltiple (DHHM)



Australasian Paediatric Endocrine Group



Las Hormonas y Yo

Deficiencia hormonal hipofisiaria múltiple (DHHM)



Australasian Paediatric Endocrine Group





Tabla de Contenidos

Acerca de este libro	01
Introducción	02
Hormonas	03
El papel del hipotálamo y la glándula hipófisis	06
Causas de deficiencia hormonal de la hipófisis	08
Cómo diagnosticar un trastorno de la hipófisis	11
Efectos de la deficiencia de hormonas de la hipófisis	15
Deficiencia de hormona de crecimiento (GH)	16
Deficiencia de gonadotropinas (LH y FSH)	19
Gonadotropinas y deficiencia de hormonas sexuales	21
Deficiencia de la hormona estimulante de la tiroides	
Tirotropina (TSH)	24
Deficiencia de hormona adrenocorticotrópica (ACTH)	26
Deficiencia de vasopresina	28
Resumen	30
Algunos consejos útiles	31
Preguntas y respuestas	32
Glosario	35
Asociaciones Latinoamericanas	39
Organizaciones de ayuda	40
Referencias	41
La serie de libros "Las Hormonas y Yo"	42



Acerca de este libro

Este libro *Deficiencia Hormonal Hipofisaria Múltiple (DHHM)*, tiene como objetivo proporcionar conceptos básicos que faciliten la comprensión del desarrollo de un trastorno de la glándula hipófisis o pituitaria y los tratamientos que se encuentran disponibles en la actualidad. Cuando se diagnostica una deficiencia hormonal hipofisaria múltiple (DHHM) en niños o en adultos, éstos pueden verse afectados de distintas formas, por lo que su médico tratante debe aconsejarle cual o cuales secciones de este libro son de utilidad.

Le recomendamos que después de leer este libro, discuta cualquier pregunta adicional o aspectos que le preocupan con su médico.

Merck Serono Australia se complace en entregarle este libro de la serie educativa *Las hormonas y Yo*. Esperamos que lo encuentre de valor y le sea de ayuda.

Este libro fue revisado en 2011 con la ayuda del Dr. Ohn Nyunt (Royal North Shore Hospital, NSW, Australia) y del Profesor Andrew Cotterill, (Mater Children's Hospital, QLD, Australia), Endocrinólogos Pediátricos especializados en enfermedades hormonales de niños y miembros del Grupo Australiano-Asiático de Endocrinología Pediátrica (APEG).

Las Endocrinólogas Pediátricas, 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-Asiático de Endocrinología Pediátrica (APEG).

Este libro fue actualizado y reproducido para lectores de Australia y Nueva Zelanda en 2000, con la ayuda del Profesor Andrew Cotterill. 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. Janis Clayton (Serono Laboratories (UK) Ltd, UK), La Srita. Vreli Fry (Child Growth Foundation, 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

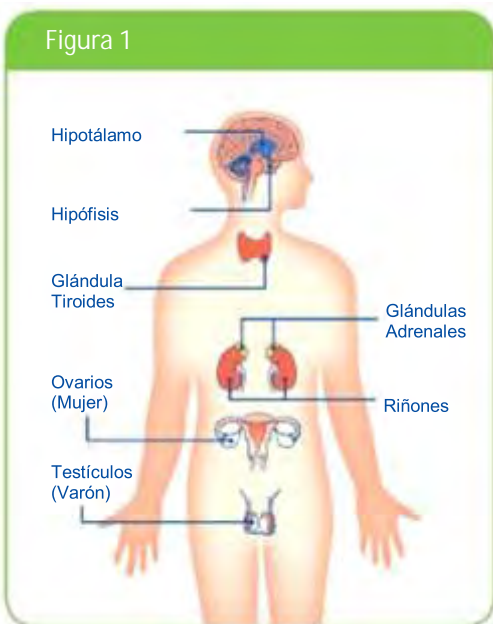
Este libro muestra el papel que juegan el hipotálamo y la glándula hipófisis o pituitaria en el control del crecimiento y del desarrollo de los niños así como el mantenimiento del estado de salud en los niños y los adultos. También señala las causas prenatales y postnatales de daño a su función, incluyendo los tumores intracraneales.

Si bien son correctos tanto el término de glándula hipófisis como el de pituitaria, para fines de este libro nos referiremos a ella como hipófisis o la hipófisis, para facilitar la lectura de los textos.

Hormonas


Las hormonas son sustancias químicas que llevan mensajes de una parte del cuerpo a otra a través de la sangre. Las hormonas son producidas en las glándulas endócrinas (como hipófisis) y juegan un papel vital en la regulación del crecimiento, del desarrollo y del metabolismo. Una concentración baja de una o más hormonas (deficiencia) pueden producir efectos dramáticos en las funciones corporales y en el crecimiento. A la condición que se genera cuando existe deficiencia de más de una de las hormonas producidas en la hipófisis, se le conoce como deficiencia hormonal hipofisiaria múltiple y se abrevia con las siglas DHHM, que será como lo escribiremos en el resto de este libro.

Figura 1



"Los niveles bajos o deficiencia de una hormona pueden tener efectos dramáticos en el crecimiento y en la función del cuerpo, especialmente cuando hay deficiencia de más de una hormona. Cuando hay deficiencia de más de una hormona de la hipófisis se señala que existe una DHHM

La regulación de la producción de hormonas inicia en una parte del cerebro llamada hipotálamo, que produce hormonas que actúan sobre la hipófisis.



Las hormonas del hipotálamo llegan a la hipófisis a través del tallo hipofisiario. La hipófisis responde a estos mensajes produciendo diversas hormonas, algunas de las cuales ejercen sus efectos en todo el cuerpo (hormona de crecimiento) y otras en alguna glándula endócrina específica como la glándula tiroidea, las glándulas adrenales, los ovarios y los testículos.

Tratamiento hormonal de reemplazo

El objetivo del tratamiento hormonal de reemplazo es simular los efectos de una producción normal de hormonas de la hipófisis. Por ejemplo, la hormona de crecimiento se produce en picos de secreción que son mayores durante la noche, y por lo tanto cuando se administra hormona de crecimiento biosintética se recomienda hacerlo en las noches. Debido a que la secreción de ACTH, que aumenta la producción de cortisol, se produce temprano en las mañanas y disminuye durante el día, para el tratamiento de reemplazo con hidrocortisona u otros esteroides sintéticos se recomienda que en las mañanas se administren dosis mayores que en las noches. Por el contrario, la producción de vasopresina es mayor en las noches que en las mañanas y por lo tanto se recomiendan dosis mayores en las noches que en las mañanas. Las hormonas tiroideas (tiroxina) se producen de manera casi constante durante todo el día y por ello se recomienda que la administración de L-tiroxina se realice temprano en las mañanas.

El Hipotálamo

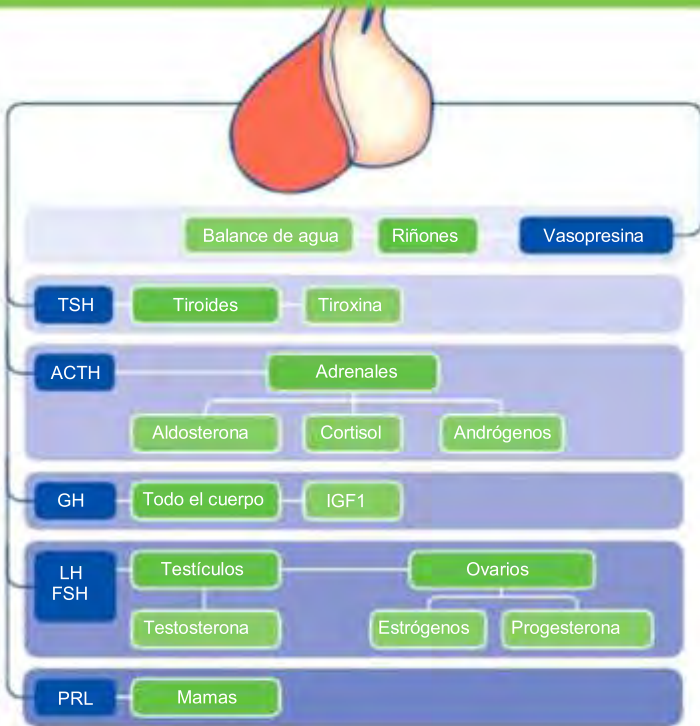
Las hormonas producidas en el hipotálamo estimulan la producción y liberación de hormonas por la hipófisis. La Hormona liberadora de hormona de crecimiento (GHRH) estimula la formación y secreción de hormona de crecimiento, la hormona liberadora de gonadotropinas hipofisarias (GnRH) la de la hormona luteinizante (LH) y la hormona estimulante de los folículos (FSH), la hormona liberadora de corticotropina (CHRH) la de la ACTH y la hormona liberadora de tirotropina (TRH) la de TSH.

La hipófisis

La hipófisis, tiene forma de guisante y se localiza en la base del cráneo, justo por debajo del hipotálamo. Se divide en dos lóbulos, el anterior o frontal y el posterior.

Algunas hormonas liberadas por la hipófisis estimulan a otras glándulas del cuerpo para que produzcan y liberen sus hormonas (Figura 2), y otras actúan sobre uno o más órganos para producir sus efectos.

Figura 2. Hipófisis y sus hormonas



TSH Hormona estimulante de la tiroides
 ACTH Hormona adrenocorticotrópica
 GH Hormona de crecimiento
 IGF1 Factor de crecimiento tipo insulina-1

LH Hormona luteinizante
 FSH Hormona estimulante de los folículos
 PRL Prolactina



El papel del hipotálamo y de la hipófisis

El hipotálamo y la hipófisis actúan como lo hace un director de orquesta. El hipotálamo controla y regula la formación y la liberación de hormonas de la hipófisis, y ésta a su vez las de otras glándulas endócrinas. Para ello tanto el hipotálamo como la hipófisis, reciben y responden a señales enviadas al cerebro por el cuerpo y el medio ambiente y las transforman en señales hormonales que al liberarse y viajar por la sangre le indican a muchos órganos como responder en ese momento

El hipotálamo y la hipófisis no solo regulan y coordinan el momento y la intensidad del crecimiento y del inicio de la pubertad, sino también la forma en que se tiene que reponer el daño causado por una enfermedad severa o incluso como retrasar el proceso de maduración para que la pubertad inicie más tarde. A veces de forma inapropiada, sobre todo ante la presencia de un tumor dentro de la cabeza, pueden iniciar en forma temprana el desarrollo de la pubertad. .

El desarrollo de la hipófisis

La hipófisis desarrolla su lóbulo anterior de manera independiente del desarrollo del lóbulo posterior.

Durante el desarrollo del feto, una pequeña bolsa de tejido (bolsa de Rathke) se forma en la parte anterior del cerebro y crece hacia atrás para formar el lóbulo anterior que al rotar termina situándose por debajo del hipotálamo.

El lóbulo posterior y el tallo de la hipófisis se desarrollan a partir de la base del cerebro por detrás del hipotálamo y conectado a éste. Cuando rota hacia adelante y abajo se sitúa adyacente al lóbulo anterior de la hipófisis y por debajo del hipotálamo, al que continúa unido por el tallo.

La hipófisis se encuentra formada y empieza a funcionar alrededor de la semana 10 de desarrollo del embrión.

Este desarrollo puede verse alterado cuando alguno de los muchos genes involucrados en su formación presenta una alteración (mutación) y ocasiona



una falla en la función del lóbulo anterior y a veces también del posterior, en lo que se denomina hipopituitarismo congénito, que puede ser acompañado por alteraciones en las vías visuales (nervios ópticos) y en el desarrollo de otras estructuras del cerebro, particularmente de las situadas en la línea media del cráneo.

Por ello, siempre que se identifica que existe hipopituitarismo congénito el Médico debe buscar alteraciones en los nervios ópticos y en las estructuras de la línea media del cerebro, y referir al paciente a un Endocrinólogo Pediátrico para que evalúe la función completa de la hipófisis.

Causas de deficiencia de hormonas de la hipófisis

La deficiencia de una o más hormonas de la hipófisis puede estar presente desde el momento del nacimiento (DHHM congénita) o generarse en la vida postnatal por el desarrollo de tumores u otros problemas (DHHM adquirida).

DHHM congénita

Como resultado de la mutación o ausencia de uno de los múltiples genes involucrados en la formación del hipotálamo y/o de la hipófisis (de los que cada vez se identifican y se sabe más), desde las primeras semanas después del nacimiento se puede hacer evidente que existe hipopituitarismo congénito, aunque cuando la deficiencia es de sólo una hormona o de las involucradas en el desarrollo de la pubertad, el problema puede hacerse evidente a mayor edad.

Deficiencia de las hormonas del lóbulo anterior de la hipófisis o adenohipófisis

Aunque cada vez se conocen más genes involucrados en las alteraciones de su desarrollo, en la mayoría de los casos no se identifica la causa.

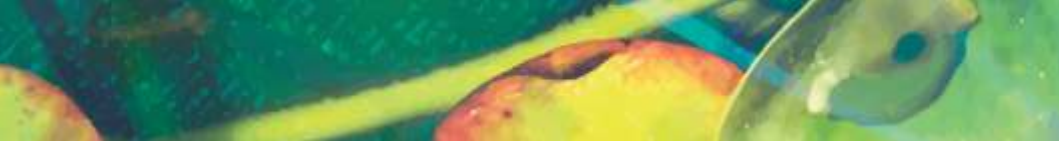
Muchos de estos defectos genéticos son hereditarios.

Panhipopituitarismo

Se denomina así cuando se encuentran afectados tanto el lóbulo anterior como el lóbulo posterior de la hipófisis. Puede estar originado por traumatismo durante el nacimiento y menos frecuentemente por infecciones de la madre durante el embarazo.

Displasia Septo-óptica

Este síndrome está causado por alteraciones en el desarrollo de los nervios ópticos, de la hipófisis (aunque no en todos los casos) y del septo que separa los hemisferios cerebrales. En algunas ocasiones se identifica un gen alterado o mutado, en cuyo caso el problema es hereditario. Las deficiencias hormonales pueden variar y ser más severas en algunos niños o niñas que en



otros, pero en general a mayor severidad suele ser mayor la cantidad y más temprana la edad de presentación de las manifestaciones clínicas.

Evolución del hipopituitarismo

La DHHM puede desarrollarse gradualmente durante varios años, casi siempre siguiendo un patrón de evolución similar en la presentación de la deficiencia de las hormonas de la adenohipófisis: Casi siempre se presenta primero la deficiencia de hormona de crecimiento, seguida de la deficiencia de TSH y luego de la de las gonadotropinas (LH y FSH). La deficiencia de ACTH ocurre con menor frecuencia.

Un crecimiento pobre suele ser el primer signo de que existe un trastorno de la hipófisis.


La disminución de la velocidad de crecimiento y el desarrollo paulatino de talla baja, por deficiencia de la hormona de crecimiento, suele ser el primer signo de que existe un problema en la hipófisis. Siempre que se diagnostica deficiencia de hormona de crecimiento se debe estudiar al niño o a la niña para descartar que exista deficiencia de otra u otras hormonas producidas por ésta glándula, aunque el momento en que las otras deficiencias se presentan puede variar, sobre todo dependiendo de la causa. Algunos tumores que afectan a la hipófisis pueden causar la pérdida rápida de la función de toda la adenohipófisis, mientras que el desarrollo de DHHM por radioterapia puede ser paulatino y gradual.

DHHM adquirida

Las causas más frecuentes de DHHM es el daño producido al hipotálamo y/o a la hipófisis por traumatismos craneales, tumores intracraneales y radiación en ésta área del cerebro.

Traumatismos craneales

Los traumatismos craneales, particularmente aquellos que fracturan la base del cráneo, pueden dañar el tallo hipofisiario, haciendo que se pierda la conexión vascular entre el hipotálamo y la hipófisis y que se desarrolle, en consecuencia, deficiencia en la producción de sus hormonas al perderse el mecanismo más importante de regulación.



Desafortunadamente, si el tallo hipofisiario se daña, no existe posibilidad alguna, en la actualidad, de repararlo, por lo que el tratamiento de reemplazo hormonal se tiene que mantener durante el resto de la vida.

Tumores o quistes

El efecto de tumores y de quistes de la base del cerebro depende de su tamaño y de su localización. Por ejemplo, algunos tumores al crecer pueden comprimir al hipotálamo y/o a la hipófisis haciendo que dejen de funcionar de manera adecuada. Cuando se afecta el tallo hipofisiario, y aún cuando el tumor sea pequeño, se desarrolla rápidamente DHHM, en tanto que cuando éste permanece intacto (aún cuando el tumor sea grande), la deficiencia hormonal puede ser de sólo una o dos hormonas y el desarrollo suele ser gradual.

Cirugía y radioterapia

La cirugía para remover un tumor o un quiste puede dañar al hipotálamo y/o a la hipófisis, ya sea porque el tumor se encuentra muy cercano o pegado a estas áreas, porque se produce daño a los vasos sanguíneos o porque se causa un proceso inflamatorio severo.

La aplicación de radioterapia al cerebro como parte del tratamiento de tumores y de quistes, además de causar alteraciones en otras partes del cerebro, puede producir daño al hipotálamo y/o a la hipófisis, aunque el total del daño causado puede tardar hasta 20 años en hacerse evidente. Por ello los niños o niñas y los adultos que recibieron radioterapia a este nivel tienen que mantenerse bajo observación médica por un período muy largo de tiempo, evaluando de manera periódica la función de la hipófisis.



Cómo diagnosticar un trastorno de la hipófisis

Para establecer un diagnóstico, el Endocrinólogo Pediátrico debe realizar una historia clínica, en la que interroga sobre antecedentes y características del niño o niña, realiza una exploración física y solicita estudios de laboratorio y de imagen.

La DHHM puede diagnosticarse a distintas edades, y por lo tanto variarán los signos y síntomas.

Niños pequeños

Pueden existir antecedentes de una ictericia prolongada en las primeras semanas de vida, asociados o no a episodios de hipoglucemia (niveles bajos de azúcar en la sangre), crecimiento lento, letargia, piel seca y volumen pequeño del pene. Es importante determinar si la madre tuvo dificultades durante el embarazo y/o el parto.

Niños y adolescentes

Pueden tener uno o más de los siguientes síntomas:

- Pobre crecimiento (por deficiencia de hormona de crecimiento)
- Pobre crecimiento, letargia, piel seca e intolerancia al frío (por deficiencia de hormonas tiroideas)
- Hipoglucemia (por deficiencia de hormona de crecimiento y/o cortisol)
- Falla para iniciar la pubertad (por deficiencia de gonadotropinas hipofisarias)

Antecedentes de trauma craneal, infecciones cerebrales (meningitis), o síntomas sugestivos de masa intracraneana son tan importantes como el análisis del patrón de crecimiento. El Médico debe constatar el peso, la talla, la velocidad de crecimiento, el tamaño del pene y los testículos, el desarrollo puberal y otras manifestaciones sugestivas de deficiencia de hormona de crecimiento, hormonas tiroideas, cortisol y gonadotropinas hipofisarias.



Pruebas hormonales

Si se sospecha que hay deficiencia de una o más hormonas de la hipófisis, se deben hacer estudios para demostrar si la función de esta glándula se encuentra alterada, analizando los niveles en sangre de una o más hormonas.

Hormona de crecimiento (GH)

Debido al patrón pulsátil de la secreción de GH (las concentraciones aumentan y disminuyen de manera alternativa, varias veces durante el día y la noche), la determinación de una sola muestra basal (sin estímulo) no tiene valor, ya que entre cada pulso de secreción la cantidad en sangre puede descender hasta cero, lo que no permite diferenciar si el niño o la niña tienen deficiencia o no.

Cuando hay talla baja y la velocidad de crecimiento es baja, se debe hacer una prueba de secreción de GH con estimulación, es decir, determinar la cantidad de GH en sangre después de haber hecho ejercicio intenso o posterior a la ingesta o infusión intravenosa de algunos medicamentos.

En varones y mujeres mayores de 7-8 años, algunos recomiendan utilizar hormonas sexuales dos días antes de la prueba de estimulación, ya que aumenta la sensibilidad para diferenciar entre suficiencia y deficiencia de GH.

También se pueden realizar determinaciones de la cantidad de hormona de crecimiento en sangre tomando muestras cada 15-20 minutos durante 24 horas, o durante las horas de sueño.

Hormona adrenocorticotrópica (ACTH)

Hay varias formas de examinar los niveles de ACTH y cortisol. La producción de cortisol se puede determinar con una muestra de sangre a las 8 de la mañana. También se puede realizar una prueba de estimulación con una forma sintética de ACTH (Synacthen) que estimula la secreción de cortisol por las glándulas

Otras pruebas son la administración de Metirapona en la noche previa o la inducción de hipoglucemia mediante la aplicación de insulina intravenosa.



Hormona estimulante de la tiroides (TSH)

Con una sola muestra de sangre, a cualquier hora del día, se analiza la concentración en sangre de TSH y de tiroxina.

Gonadotropinas hipofisarias (LH y FSH)

Sólo se miden a partir del inicio de la pubertad o después de los 13 años en varones y los 11 en mujeres, a excepción del lactante de menos de 2 meses de edad que presenta un volumen pequeño del pene y/o que no tiene ambos testículos descendidos.

Un volumen muy pequeño del pene al momento del nacimiento puede ser causado por una deficiencia en la producción de gonadotropinas, y debido a que en los dos primeros meses de vida los niveles en sangre de testosterona suelen ser altos, el encontrarlos bajos deben hacer sospechar que los testículos no fueron estimulados por las gonadotropinas hipofisarias, lo que puede ser de ayuda diagnóstica.

Si se retrasa el inicio de la pubertad (mujeres mayores de 13 años sin crecimiento de busto, testículos menores de 4cc de volumen en varones mayores de 14 años), se debe realizar una prueba para estimular la secreción de LH y FSH por la hipófisis.


Imagen

Edad ósea

La maduración esquelética está relacionada con el grado de desarrollo del cuerpo y no forzosamente con la edad cronológica. Una radiografía antero-posterior de la mano no dominante (izquierda en diestros, derecha en zurdos), permite evaluar el gradiente de maduración de los huesos. Un retraso significativo en la edad ósea con respecto a la edad cronológica puede ser sugestivo de falla en la función de la hipófisis..

Resonancia Magnética

Es un procedimiento que permite observar diferentes partes del cuerpo en imágenes de alta resolución sin necesidad de exponer al niño o niña a



radiación por rayos X, por lo que puede repetirse en periodos cortos de tiempo sin riesgo.

La resonancia magnética de la región del hipotálamo y de la hipófisis permite analizar su tamaño y aspecto, y es muy útil para detectar quistes y tumores así como si la hipófisis es normal, pequeña o si se encuentra ausente.



Efectos de la deficiencia de hormonas de la hipófisis

Las hormonas producidas por la hipófisis son indispensables para mantener la salud, el crecimiento, el desarrollo y la regulación del metabolismo. Cada hormona tiene una acción determinada y por lo tanto su deficiencia causa problemas específicos.

La siguiente sección analizará los efectos de la deficiencia de cada una de las hormonas de manera individual, aunque debe recordarse que puede haber deficiencia de más de una hormona y que por lo tanto el cuadro clínico variará de acuerdo a la edad de presentación y el número de hormonas deficientes.

La DHHM es una condición permanente, por lo que una vez que se diagnostica obliga a la vigilancia durante el resto de la vida.

Deficiencia de hormona de crecimiento (GH)

La hormona de crecimiento (GH) o "Somatotropina", suele ser la primera deficiencia hormonal en cualquier tipo de insuficiencia de la hipófisis (idiopática o secundaria).

La deficiencia de GH se presenta en uno de cada 4,000 a 5,000 niños, es más frecuente en varones que en mujeres y en la mitad de los casos se presenta como una deficiencia hormonal aislada, es decir, sin que haya falta de producción de otra hormona por la hipófisis.

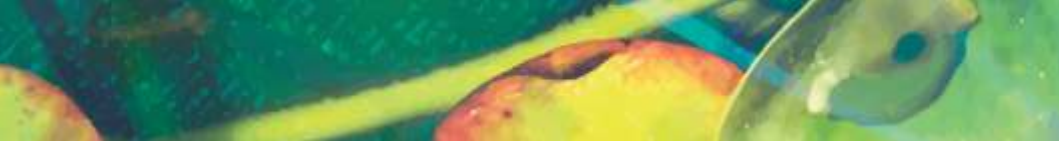
"La incidencia de deficiencia de hormona de crecimiento es de un caso por cada 4,000 a 5,000 niños, y es más frecuente en varones que en mujeres"

La GH es liberada de la hipófisis en forma pulsátil durante el día y la noche, aunque las concentraciones en sangre son mayores durante la madrugada. El ejercicio intenso también aumenta su liberación por la hipófisis. Una vez secretada por la hipófisis, actúa en casi todos los tejidos del cuerpo, pero particularmente en el hígado, los riñones y los huesos para que estos produzcan factores de crecimiento.

Además de promover el crecimiento tiene un papel importante en el metabolismo de grasas y azúcares y ayuda a mantener normal la cantidad de azúcar en la sangre.

Los niños con deficiencia de GH son pequeños comparados con los de su edad, pero tienen proporciones corporales normales. La velocidad de crecimiento es baja o incluso se detiene totalmente, por lo que se alejan progresivamente de las líneas normales de crecimiento conforme aumenta la edad.

En el primer año de la vida el crecimiento es más dependiente de la nutrición y de las hormonas tiroideas, por lo que un niño o niña con deficiencia de GH puede crecer normalmente durante esta etapa aunque la deficiencia de GH esté presente desde el nacimiento.



Aunque el crecimiento puede ser normal, los lactantes con deficiencia de GH pueden presentar episodios repetidos de hipoglucemia (concentración baja de azúcar en la sangre) que pueden dañar el funcionamiento cerebral, por lo que si se diagnostica deficiencia de GH en esta etapa, se debe administrar GH biosintética para normalizar las concentraciones de azúcar en la sangre.

Deficiencia hormonal hipofisiaria múltiple


Si la hipoglucemia persiste a pesar del tratamiento con GH, se debe sospechar que existe deficiencia de ACTH que evita que las glándulas adrenales produzcan cortisol. Si se corrobora esta otra deficiencia hormonal, se debe iniciar manejo de inmediato con hidrocortisona, prednisona, prednisolona o incluso con dexametasona.

Aun cuando el niño o niña con DHHM reciba hormona de crecimiento e hidrocortisona o sus equivalentes, durante enfermedades agudas puede presentar episodios de hipoglucemia si no aumenta la cantidad de esteroides (dosis de estrés).

La GH biosintética, elaborada mediante una tecnología genética, y que es idéntica a la GH natural, ha sido utilizada por más de 30 años en el tratamiento de niños con deficiencia de GH, con gran éxito. La dosis administrada mediante una inyección por debajo de la piel (subcutánea) cada noche, se debe calcular y ajustar periódicamente en base al peso del niño o niña, y al objetivo del tratamiento (dosis para producir un crecimiento de recuperación o dosis de mantenimiento).

Si la dosis es adecuada, al principio del tratamiento se observará un crecimiento de recuperación caracterizado por una velocidad de crecimiento significativamente superior a la esperada para la edad en niños o niñas sanos. Una vez que se logra que la estatura se sitúe en la línea familiar, se puede disminuir la dosis (mantenimiento) para que el crecimiento continúe ahora a una velocidad normal.

Los mejores resultados se obtienen cuando el manejo con GH biosintética se inicia en cuanto se manifiesta la deficiencia de GH y se utilizan dosis adecuadas.



Para determinar la efectividad del tratamiento el niño o la niña deben acudir cada tres meses a consulta para evaluar su estatura, peso y velocidad de crecimiento.

Además se recomienda realizar cada año una radiografía para evaluar la progresión de la edad ósea.

El tratamiento se puede suspender cuando el crecimiento se detiene y/o la edad ósea muestra una edad de 15 años en mujeres y 17.5 años en varones.

Si la deficiencia de GH continua durante la vida adulta, se debe administrar GH biosintética a la dosis adecuada (menor a la requerida por los niños y adolescentes), para mantener la función corporal, la densidad mineral ósea y la masa muscular, aunque el crecimiento ya se haya detenido.

Deficiencia de gonadotropinas (LH y FSH)

Los ovarios

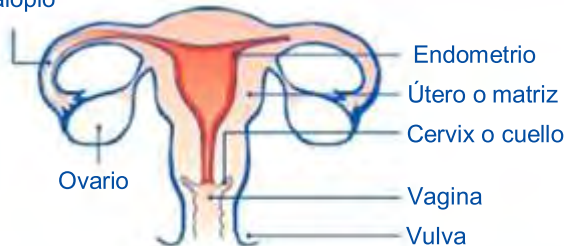
Los ovarios son regulados por las gonadotropinas de la hipófisis para producir óvulos y hormonas sexuales (estrógenos y progesterona) en forma cíclica.

Hay dos ovarios, uno a cada lado del útero, y cada uno contiene muchos folículos. En cada folículo hay un óvulo o huevo que cuando se desarrolla produce estrógenos y pequeñas cantidades de andrógenos. Una vez que el óvulo se libera del folículo (ovulación), el folículo remanente produce progesterona.

A partir de los 8-9 años de edad de una niña, el hipotálamo envía señales a la hipófisis para que se inicie la pubertad, y la hipófisis cambia a un patrón pulsátil de secreción y aumenta la cantidad de hormona luteinizante (LH) y hormona estimulante de los folículos (FSH), que al actuar en los ovarios, aumenta la producción de estrógenos y la maduración de los folículos. El aumento de estrógenos induce el desarrollo del tejido mamario, aumenta el tamaño del útero y el desarrollo del endometrio, en tanto que la progesterona aumenta la maduración del endometrio.

EL SISTEMA REPRODUCTIVO FEMENINO

Trompas de Falopio



Después de cerca de dos años de iniciada la pubertad y haberse establecido la secreción cíclica de estrógenos y de progesterona, el endometrio tiene un grosor significativo, por lo que al final de uno de estos ciclos, cuando disminuyen las concentraciones de estrógenos y progesterona, se produce el primer sangrado o período menstrual.

Los testículos

Los testículos son los órganos del sistema reproductivo de los varones que producen espermatozoides y secretan testosterona en respuesta a la acción de las gonadotropinas (LH y FSH) liberadas por la hipófisis.

Los testículos se desarrollan dentro del abdomen, pero alrededor del 7° mes de gestación descienden y se localizan dentro del escroto.

Alrededor de los 12 años de edad de los varones, el hipotálamo manda señales a la hipófisis para que esta aumente la secreción de LH y de FSH y cambie el patrón de secreción constante por un patrón pulsátil, en respuesta a lo cual los testículos aumentan la producción de testosterona que ocasiona el aumento de tamaño del pene y de los testículos, la aparición de vello púbico, corporal y facial, el aumento de la masa muscular y el cambio en el tono de la voz que se hace más grave.






Gonadotropinas y deficiencia de hormonas sexuales

En varones recién nacidos la deficiencia de gonadotropinas se manifiesta por un volumen pequeño del pene y los testículos o por testículos que no han descendido. Un tratamiento corto con dosis adecuadas de testosterona aumenta el tamaño del pene e incluso puede ayudar a que desciendan los testículos, aunque algunas veces se necesita una cirugía para terminar el descenso y fijarlos al escroto para que no vuelvan a ascender hacia el abdomen.

Es mucho más difícil percibir la deficiencia de gonadotropinas en niñas entre los 2 y los 9 años de edad, ya que las características genitales y los valores de gonadotropinas en sangre no difieren de las de las niñas sin deficiencia, y si bien la edad de inicio de la pubertad puede variar por factores genéticos y ambientales, en términos generales se considera que una niña que a los 13 años de edad cronológica u 11 años de edad ósea no ha iniciado el crecimiento de las glándulas mamarias debe ser estudiada. Es por ello que cuando sólo existe deficiencia de gonadotropinas el diagnóstico se establece hasta estas edades cuando los estudios de laboratorio demuestran que los niveles de LH, FSH y estrógenos se encuentran muy bajos para la edad.

Algunos niños y niñas que aparentemente solo tienen "deficiencia aislada" de hormona de crecimiento durante la infancia, no inician espontáneamente el desarrollo de la pubertad y se identifica entonces la deficiencia de gonadotropinas que obliga a cambiar el diagnóstico por el de DHHM.

Es por ello que en todos los pacientes con deficiencia aislada de GH se tienen que estar realizando periódicamente análisis de función tiroidea, función adrenal y prolactina durante la infancia, y a partir de los 9 años de edad también de los niveles de gonadotropinas y de esteroides sexuales (testosterona en varones y estradiol en mujeres).



El ultrasonido pélvico en mujeres puede demostrar durante la infancia que el volumen, las características y el estado de maduración de los ovarios es menor al esperado para la edad.

En varones sanos es más frecuente que se retrase el inicio de la pubertad y si no se hacen pruebas específicas para demostrar que no existe estimulación de las gonadotropinas de la hipófisis y por consecuencia cambios en la función de los testículos, el diagnóstico tarda mucho más en establecerse.

Cuando no se ha demostrado la causa del retraso en el inicio de la pubertad, y las desventajas físicas, psicológicas y sociales secundarias a ello dificultan la integración en actividades sociales, deportivas y escolares, el Médico debe considerar la utilidad de administrar testosterona a los varones y estrógenos a las mujeres para inducir el inicio y la progresión de la pubertad hasta que se alcanza una maduración genital completa, para entonces suspender el tratamiento y volver a realizar estudios.

Si se demuestra que existe deficiencia de gonadotropinas hipofisarias, se debe dialogar con el o la adolescente sobre la necesidad de mantener el tratamiento hormonal sustitutivo hasta el término de la edad adulta, así como de las posibilidades que existen en la actualidad para inducir la maduración de espermatozoides en varones u óvulos en mujeres y mejorar las expectativas de fertilidad, que de manera natural son nulas.

El objetivo del tratamiento con testosterona inyectada en varones y estrógenos por vía oral o parches cutáneos en mujeres, es promover el desarrollo de características sexuales hasta lograr una maduración genital completa, por lo que las dosis deberán ir incrementándose paulatinamente durante los siguientes 2 a 3 años, de manera que se igualen las concentraciones que estas hormonas presentan en cada etapa de la pubertad en individuos sin afección de la hipófisis.

En la actualidad es posible administrar en varones un tratamiento de reemplazo con LH y FSH biosintéticas con dosis gradualmente mayores, de tal manera que se logra no sólo que el testículo produzca la cantidad adecuada de testosterona para cada etapa de la pubertad hasta lograr el desarrollo



completo de los genitales, sino también la producción y maduración de espermatozoides. Cuando se corrobora que la cantidad de espermatozoides producida es normal, se cambia el tratamiento para administrar testosterona de depósito durante los siguientes años y sólo cuando el varón decide intentar la procreación, se vuelve a utilizar el manejo con LH y FSH biosintéticas.

En las mujeres, no se recomienda este manejo con gonadotropinas biosintéticas, ya que los ovarios tienen un número fijo de folículos, y la estimulación durante la inducción de la pubertad disminuirá sus reservas foliculares en la vida adulta. Es mejor esperarse hasta que la mujer en la vida adulta desea intentar un embarazo para que entonces un especialista en fertilidad administre los ciclos de LH y FSH que permitan la maduración de los folículos, y la ovulación y una vez conseguida la fertilización del óvulo cambie el esquema para administrar estrógenos y progesterona que permitan la vitalidad y crecimiento del producto.



Deficiencia de la hormona estimulante de la tiroides o Tirotropina (TSH)

La glándula tiroides

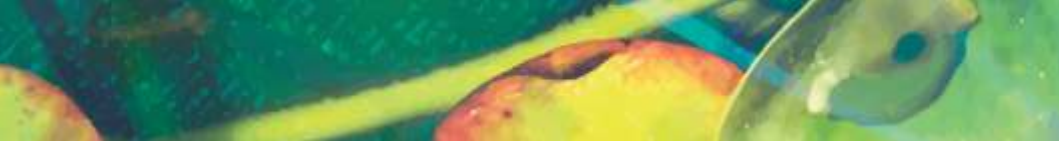
Esta glándula se localiza en la mitad inferior de la parte anterior o frontal del cuello y está constituida por dos lóbulos conectados por un istmo, cuya forma recuerda la silueta de una mariposa. Produce y secreta la hormona tiroxina en respuesta a la estimulación de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) que se produce y secreta por la hipófisis.

La tiroides regula la velocidad del metabolismo energético tanto para la producción de temperatura corporal como para la obtención de energía a partir de la oxidación de los nutrientes, con la finalidad de garantizar el funcionamiento adecuado del cuerpo.

La velocidad del metabolismo suele ser diferente en cada persona y está influida por diversos factores como edad, género, tamaño, alimentación, ejercicio y niveles de otras hormonas.

Deficiencia de hormonas tiroideas

La glándula tiroides produce triyodotironina o T3 y tiroxina o T4, pero esta última es la que juega un papel muy importante tanto en el crecimiento como en el desarrollo mental del niño, ya que es esencial para el crecimiento y desarrollo normal de las células del cerebro (neuronas), y para la formación de las vainas de una sustancia llamada mielina, en los dos primeros años de la vida, que garantiza la comunicación entre una neurona y otra. Por lo tanto es indispensable vigilar que las concentraciones séricas de tiroxina se encuentren dentro de los límites considerados normales para la edad, y cuando existe tratamiento sustitutivo, modificar las dosis para garantizar que las concentraciones en sangre de tiroxina permanecen normales para la edad.



La tiroxina también regula la velocidad del metabolismo en niños y en adultos y su deficiencia puede causar cansancio, ganancia de peso, constipación y piel seca.

Cuando el hipotálamo no produce suficiente cantidad de la hormona liberadora de tirotropina (TRH) se desarrolla hipotiroidismo terciario, en tanto que cuando la hipófisis no produce la cantidad adecuada de la hormona estimuladora de la tiroides o tirotropina (TSH), se desarrolla hipotiroidismo secundario. En ambas condiciones la tiroides no puede producir suficiente tiroxina.

El tratamiento sustitutivo hormonal con tiroxina es relativamente simple, ya que se administra cada 24 horas, por las mañanas, por vía oral a través de gotas en niños pequeños o de tabletas a cualquier edad.

La dosis necesaria varía con la edad, y el peso y por lo tanto va aumentando conforme progresa la edad, necesiándose hacer estudios periódicos (2 a 6 veces al año) en sangre para corroborar que la dosis administrada permite mantener las concentraciones de tiroxina dentro de los límites deseados por el Médico.

Además se necesita vigilar la progresión de la ganancia de peso y de talla así como la progresión de la maduración esquelética para garantizar la efectividad del tratamiento.

En todos los niños con "deficiencia aislada" de GH, antes de iniciar el manejo con hormona de crecimiento se debe corroborar que las concentraciones de tiroxina en sangre sean normales, y después vigilar en forma periódica (cada 4 a 6 meses) que permanezcan dentro de los límites de la normalidad, ya que en algunos la hormona de crecimiento puede disminuir de manera temporal (hasta durante 6 meses) las concentraciones de tiroxina en sangre por supresión de la TSH, necesitando entonces un tratamiento de reemplazo transitorio con tiroxina, aunque es muy poco probable que se requiera manejo por más tiempo.

Sin embargo en niños o niñas con DHHM el tratamiento de reemplazo con tiroxina deberá mantenerse durante toda la vida.



Deficiencia de hormona adrenocorticotrópica (ACTH)

Las glándulas adrenales

Son dos estructuras de un tamaño similar al de un frijol o guisante grueso, de forma triangular que se localizan sobre la parte superior de los riñones y están constituidas por dos partes: la médula o parte interna y la corteza o parte externa.

La corteza adrenal, al ser estimulada por la ACTH producida en la hipófisis, sintetiza y libera cortisol y en menor cantidad aldosterona. Las principales funciones del cortisol son producir cambios adaptativos en el cuerpo para enfrentarse y superar una condición de estrés, mantener la presión arterial y elevar el aporte de azúcar a la sangre por parte de los tejidos hepático y muscular.

La aldosterona controla la concentración de sodio en el cuerpo, pero su producción y secreción no se encuentran alteradas cuando existe DHHM.

Deficiencia de ACTH

La falta de producción de ACTH por la hipófisis es la menos frecuente de las deficiencias hormonales cuando existe DHHM. Cuando el organismo se somete a una situación de estrés, como sucede durante enfermedades graves, cirugías, quemaduras extensas, etc., la hipófisis aumenta su secreción de ACTH y secundariamente de cortisol para asegurar que la presión arterial y el azúcar en la sangre se mantengan en rangos que permitan enfrentarse y superar el estrés. Por lo tanto, ante una situación de estrés, cuando existe deficiencia no tratada de ACTH, es frecuente que se produzca hipotensión arterial e hipoglucemia que ponen en peligro la integridad funcional del organismo.

Una deficiencia no diagnosticada de ACTH también produce un proceso más lento de recuperación ante cirugías, daño tisular y enfermedades.

Para el tratamiento de reemplazo hormonal se utilizan formas sintéticas de cortisol (glucocorticoides sintéticos) como hidrocortisona, acetato de



cortisol, prednisona, prednisolona y/o dexametasona, que se pueden administrar por vía oral mediante tabletas cada 8 a 12 horas, y con una mayor dosis en la mañana que en la noche para tratar de simular el patrón de secreción fisiológico del cortisol por las glándulas adrenales.

Es importante que la dosis de estos medicamentos se mantenga dentro de límites fisiológicos o normales, pues el exceso causa detención de crecimiento (afectando más a la columna vertebral que a las extremidades), aumento importante del apetito, ganancia excesiva de peso, hipertensión arterial, elevación de los niveles de azúcar en sangre que incluso pueden ocasionar diabetes mellitus "esteroidea", disminución de la velocidad de cicatrización y disminución de la función del sistema inmune en tanto que las dosis insuficientes producen disminución de los niveles de energía generados en las células, hipotensión arterial e hipoglucemia.

Ante una enfermedad aguda, las personas con deficiencia de ACTH no pueden responder adecuadamente al estrés, por lo que es necesario dar una mayor cantidad de glucocorticoides sintéticos (hidrocortisona, prednisona, prednisolona o dexametasona) durante un lapso corto de tiempo.

Enfermedad no grave

Aún en caso de enfermedades no graves como gripa o diarrea se debe aumentar la dosis de glucocorticoides sintéticos, de acuerdo a las indicaciones del Médico tratante.

Enfermedad grave

En casos de fracturas graves o complicadas, anestesia (incluyendo procedimientos que la requieren como la resonancia magnética), quemaduras extensas, cirugías extensas o complicadas o en cualquier situación en la que la vía oral no se pueda mantener, se debe administrar hidrocortisona cada 4 a 6 horas, mediante inyección intramuscular o intravenosa. La dosis a administrar debe ser definida por el Endocrinólogo Pediátrico de acuerdo a la edad y peso del niño o niña. Una vez que se resuelva la enfermedad y/o se pueda reanudar la vía oral, se puede administrar un glucocorticoide sintético a dosis de estrés, para posteriormente disminuir la cantidad hasta alcanzar la dosis habitual.

Todas las personas que se encuentren bajo tratamiento hormonal de reemplazo con glucocorticoides sintéticos deben portar un brazalete o una placa que permita identificarlos y que debe contener información sobre el manejo necesario en situaciones de estrés.

Muchos Médicos nunca han estado en contacto con pacientes con estos problemas y por lo tanto no están familiarizados con el esquema de manejo en situaciones de estrés. Una guía sencilla es:

Edad y peso (Kg)	Dosis de hidrocortisona
6 meses (< 7 kg)	25 mg
6 meses–2 años (8–12 kg)	50 mg
3–10 años (13–30 kg)	100 mg
>10 años (>30 kg)	100–200 mg

En caso de enfermedad intercurrente su Médico debe orientarlo sobre como aumentar la dosis de glucocorticoides sintéticos así como sobre su forma de administración.

Solicite a su Médico una carta con instrucciones sobre el manejo en enfermedades graves y no graves, así como sobre la cantidad de hidrocortisona que se debe administrar por vía intramuscular.



Deficiencia de vasopresina

El lóbulo posterior de la hipófisis almacena y libera vasopresina, también conocida como hormona antidiurética (HAD), la cual actúa en los riñones para disminuir la cantidad de agua que es eliminada y consecuentemente aumentar la cantidad de agua en el cuerpo, manteniendo una concentración adecuada de sustancias dentro y fuera de las células.

Así por ejemplo, cuando la sangre se encuentra concentrada, se secreta vasopresina para retener agua a nivel de los riñones, por lo que la orina se concentra y la sangre se diluye. Una vez que la concentración de la sangre regresa a lo normal, la hipófisis disminuye o frena totalmente la secreción de vasopresina.


La deficiencia de vasopresina se conoce como diabetes insípida central, y se manifiesta por la eliminación de grandes cantidades de orina diluida ante la falta de señal en los riñones para que estos retengan agua, lo que hace que la sangre aumente su concentración de manera progresiva, activándose entonces los mecanismos que aumentan la sensación de sed, por lo que el individuo bebe grandes cantidades de agua.

El tratamiento de reemplazo hormonal para la diabetes insípida central se hace con una forma sintética de vasopresina llamada desmopresina o dDAVP, que puede ser administrada mediante tabletas, obleas sublinguales, gotas nasales, spray nasal o inyección parenteral.

La mayoría de los niños o niñas refieren preferir la presentación en tabletas, que tiene además la ventaja de que se puede fraccionar la dosis si se diluye la tableta en agua para administrar sólo una parte o fracción del contenido total de la tableta.

Cuando no se puede utilizar la vía oral, por ejemplo, por vómitos, las gotas o el spray nasal son la mejor opción para administrar la vasopresina.

Debe comentar con su médico la mejor manera de administrar el dDAVP.



Aunque por lo general el organismo mantiene su capacidad para detectar cuando le hace falta o le sobra agua y responder mediante el aumento o disminución de la sensación de sed, es importante no administrar cantidades excesivas de dDAVP ni beber cantidades muy altas de agua, ya que puede presentarse un estado de intoxicación por agua que puede causar daño a nivel cerebral.

Para más información, puede consultar el libro "Diabetes insípida" de la serie de libros "Las Hormonas y Yo".



Resumen

No todos los niños con deficiencia de hormona de crecimiento desarrollan DHHM, ni todos los niños con DHHM tienen todas las deficiencias hormonales que se señalan en este libro.

Es importante recordar que las deficiencias hormonales se presentan de manera gradual durante períodos relativamente largos de tiempo, por lo que en todos los casos de deficiencia de sólo una hormona de la hipófisis, se debe mantener la vigilancia periódica, incluyendo la búsqueda intencionada de signos y síntomas sugestivos de otra falla hormonal hipofisaria e incluso realización de exámenes de sangre, para asegurarse del grado de secreción del resto de las hormonas de la hipófisis.

Algunos consejos útiles

- Es muy importante tratar al niño o niña con DHHM tan normal como sea posible y permitirle participar en las actividades normales para su edad y género
- Los niños y niñas con DHHM deben portar una pulsera o brazalete de alerta que señale sus datos personales, el hecho de que padece la enfermedad y los teléfonos de contacto de sus padres y su Médico tratante. Esto es particularmente importante cuando coinciden las deficiencias de cortisol y de hormona de crecimiento, debido al alto riesgo de presentar hipoglucemia y/o hipotensión arterial severas en situaciones de estrés, como por ejemplo, accidentes en la vía pública.
- Cuando se sale de viaje es aconsejable llevar una carta del médico en que se explique en que consiste la DHHM y el tratamiento que se requiere, pero también deben llevarse los medicamentos y jeringas que se pueden utilizar ante una situación de estrés.
- Los padres de un niño o niña con DHHM y por lo tanto con riesgo alto para presentar episodios de hipoglucemia y/o hipotensión arterial ante enfermedades intercurrentes con o sin vómitos asociados, deben tener a la mano hidrocortisona inyectable y estar adiestrados para administrarla mediante inyección en caso de emergencia, siguiendo las indicaciones del Médico tratante.

El Médico tratante debe asesorarte sobre cómo, cuándo y cuánto administrar hidrocortisona en enfermedades agudas, graves o no graves.

Ten por escrito el plan de tratamiento de emergencia y siempre llévalo contigo.



Preguntas y respuestas

¿Es reversible la deficiencia hormonal de la hipófisis?

No, una vez que se tiene deficiencia de una o más hormonas de la hipófisis el proceso es irreversible y requiere tratamiento hormonal de reemplazo durante toda la vida, y se debe estar al cuidado de un Endocrinólogo Pediátrico hasta el término de la pubertad, y durante toda la vida adulta por un Endocrinólogo General.

¿Puede desarrollarse la DHHM en los adultos?

Sí, algunas deficiencias hormonales pueden aparecer hasta la edad adulta y por ello es importante que cualquier persona con una o más deficiencias hormonales de la hipófisis se mantenga vigilado por un Endocrinólogo Pediátrico hasta el fin de la pubertad y durante la vida adulta por un Endocrinólogo General capacitado para manejar problemas de fertilidad..

¿Qué es transición?


Se llama período de transición a la etapa en la que un niño que ha sido manejado por un Endocrinólogo Pediátrico es enviado de manera programada a un Endocrinólogo General que continuará su tratamiento y vigilancia el resto de su vida.

Es muy importante que el niño o niña y su familia conozcan y discutan con su Médico tratante el programa de transición niño-adulto.

¿El desarrollo rápido de deficiencia de una o más hormonas de la hipófisis sugiere que existe un tumor o un quiste dentro del cerebro?

No, no necesariamente. Hay muchas condiciones que pueden causar daño a la función de la hipófisis, pero un desarrollo rápidamente progresivo de insuficiencia en la producción de una o más hormonas se observa más frecuentemente cuando existe un tumor o un quiste cerebrales.

El Endocrinólogo Pediátrico le indicará a cada paciente en lo particular que exámenes se debe realizar para tratar de determinar la causa de la insuficiencia hipofisiaria.



En aquellos casos en los que no se logra identificar la causa de la DHHM se dice que ésta es "idiopática".

¿Cual es la causa de la diabetes insípida?

Se debe a la incapacidad del lóbulo posterior de la hipófisis para producir vasopresina.

En la mayoría de los casos la causa se puede determinar mediante la realización de estudios de imagen como Resonancia Magnética o Tomografía Computada.

La excepción es la diabetes insípida heredada por uno o ambos padres.

¿Es importante realizar los estudios de imagen en los niños y niñas con DHHM?

En todos los casos es indispensable realizar estudios de imagen para descartar la existencia de tumores y quistes, y repetirlos de manera periódica (cada 3 a 12 meses), durante varios años, hasta estar seguro de que no hay un tumor pequeño que se está desarrollando en la región del hipotálamo y/o de la hipófisis.

¿Puede ser normal el desarrollo sexual en individuos con DHHM?

Sí, cuando hay deficiencia de gonadotropinas el uso apropiado de testosterona en varones y de estrógenos en mujeres permite lograr un inicio y progresión normales de la pubertad y al final tener un desarrollo sexual completo en todos los casos.

Este tratamiento deberá continuarse durante la vida adulta para asegurar una función genital normal y una conducta sexual normal, incluyendo el deseo sexual o libido.

¿Puede un niño o niña con DHHM ser fértil cuando llegue a la edad adulta?

Sí, en la mayoría de los casos, pues ni los testículos ni los ovarios están dañados, aunque para ello requiere someterse a tratamientos hormonales para inducir formación de espermatozoides en varones y ovulación en mujeres.



Al terminar de inducir el desarrollo de la pubertad el Endocrinólogo Pediátrico debe informar al o a la joven, y a su familia, sobre las posibilidades de lograr fertilidad y por lo tanto de tener hijos.

Cuando existe deficiencia aislada de hormona de crecimiento, ¿Se requiere seguir siendo atendido por un Endocrinólogo en la vida adulta?

Sí, pueden presentarse otras deficiencias hormonales de la hipófisis muchos años después de haber diagnosticado la deficiencia de hormona de crecimiento, y por ello es indispensable continuar acudiendo a consulta con el Endocrinólogo en la vida adulta.

Glosario

Aldosterona

Hormona esteroidea producida en la corteza de las glándulas adrenales que ayuda a regular la concentración de sodio en el cuerpo.

Andrógenos

Hormonas sexuales masculinas, incluyendo la testosterona.

Congénito

Condición o característica presente al nacimiento, aunque no forzosamente hereditaria.

Cortisol

Hormona esteroidea producida en la corteza de las glándulas adrenales que de manera genérica reciben el nombre de corticoesteroides.

Endocrinólogo

Médico especializado en trastornos de las glándulas endócrinas

Estrógenos

Grupo de hormonas femeninas producidas en los ovarios desde el inicio de la pubertad y hasta la menopausia, que controlan el desarrollo sexual de la mujer.

Gónadas

Término bajo el que se conocen a las glándulas que producen hormonas sexuales, los ovarios en las mujeres y los testículos en los varones.

Hipoglucemia

Niveles bajos de azúcar en la sangre

Hipotálamo

Parte de la base del cerebro que controla la producción y liberación de hormonas por la hipófisis.



Hipotiroidismo

Niveles bajos e insuficientes de las hormonas producidas por la tiroides

Hormona

Sustancia química elaborada en una glándula endócrina que lleva un mensaje de una célula a otra a través de la sangre. Las hormonas estimulan el crecimiento y el desarrollo sexual y ayudan a regular el metabolismo del cuerpo. Hay una gran cantidad de hormonas que tienen efectos en el cuerpo, como el cortisol, la tiroxina, y la hormona de crecimiento. El cuerpo tiene mecanismos para controlar cuidadosamente la liberación de las hormonas, pues la deficiencia y el exceso producen alteraciones importantes en el balance funcional del organismo.

Hormona de crecimiento

Hormona sintetizada y secretada por la hipófisis para promover el crecimiento.

Idiopático

Término usado cuando no se puede identificar la causa de una enfermedad

Inyección subcutánea

Depósito de una sustancia por debajo de la piel mediante una jeringa y una aguja

Progesterona


Una de las dos hormonas femeninas producidas principalmente en los ovarios desde el inicio de la pubertad y hasta la menopausia, y que controla los sangrados uterinos o menstruaciones.

Pubertad

Proceso de cambios físicos entre la infancia y la edad adulta mediante el que se adquiere la capacidad reproductiva

Resonancia magnética

Técnica para obtener imágenes de alta resolución del cerebro y de otras



partes del cuerpo. Dado que no utiliza rayos X, puede repetirse en la misma persona muchas veces.

Testosterona

Hormona sexual producida en los testículos y que controla el desarrollo sexual de los varones.

Tiroxina

Hormona producida en la glándula tiroides

Tratamiento de reemplazo hormonal (TRH)

Hormonas sintéticas o naturales que se usan para tratar enfermedades en las que el cuerpo no las puede fabricar por sí mismo

Útero

Matriz



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



Organizaciones de ayuda

Australian Pituitary Foundation Ltd

PO Box 105 Kellyville NSW 2155

Ph: 1300 331 807

Email: support@pituitary.asn.au

www.pituitary.asn.au

Australian Thyroid Foundation

Suite 2, 8 Melville Street, Parramatta NSW 2150

Ph: 02 9890 6962

Email: info@thyroidfoundation.com.au

www.thyroidfoundation.com.au

Australasian Paediatric Endocrine Group (APEG)

www.apeg.org.au

Diabetes Insipidus Foundation, Inc

www.diabetesinsipidus.org

The Endocrine Society

www.endo-society.org

The Hormone Foundation

www.hormone.org

Pituitary Network Association (USA)

www.pituitary.org

Pituitary Foundation UK

www.pituitary.org.uk

UK Child Growth Foundation

www.childgrowthfoundation.org

UK Society for Endocrinology

www.endocrinology.org

The Magic Foundation

www.magicfoundation.org



Referencias

ADRAC (August, 2008). Desmopressin and Hyponatraemia: Australian Adverse Drug Reactions Bulletin.


Alatzoglou, K. S. and M. T. Dattani (2009). "Genetic forms of hypopituitarism and their manifestation in the neonatal period." *Early Hum Dev* 85(11): 705-12.

Laughton, S. J., T. E. Merchant, et al. (2008). "Endocrine outcomes for children with embryonal brain tumors after risk-adapted craniospinal and conformal primary-site irradiation and high-dose chemotherapy with stem-cell rescue on the SJMB-96 trial." *J Clin Oncol* 26(7): 1112-8.

Low, M. J. (2008). *Hypothalamus and Pituitary*, Kronenberg: Williams Textbook of Endocrinology, WB Saunders.

Mehta, A. and M. T. Dattani (2008). "Developmental disorders of the hypothalamus and pituitary gland associated with congenital hypopituitarism." *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 22(1): 191-206.

Ranke, M.B., *Diagnostics of Endocrine Function in Children and Adolescents*. 3rd revised and extended edition ed. 2003, Basel: Karger.



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

©2011MerckSeronoAustralia

Ninguna parte de este libro puede ser reproducido en ninguna forma sin el consentimiento previo por escrito.

ACLARACION

Se debe dialogar con un profesional de la salud adecuado

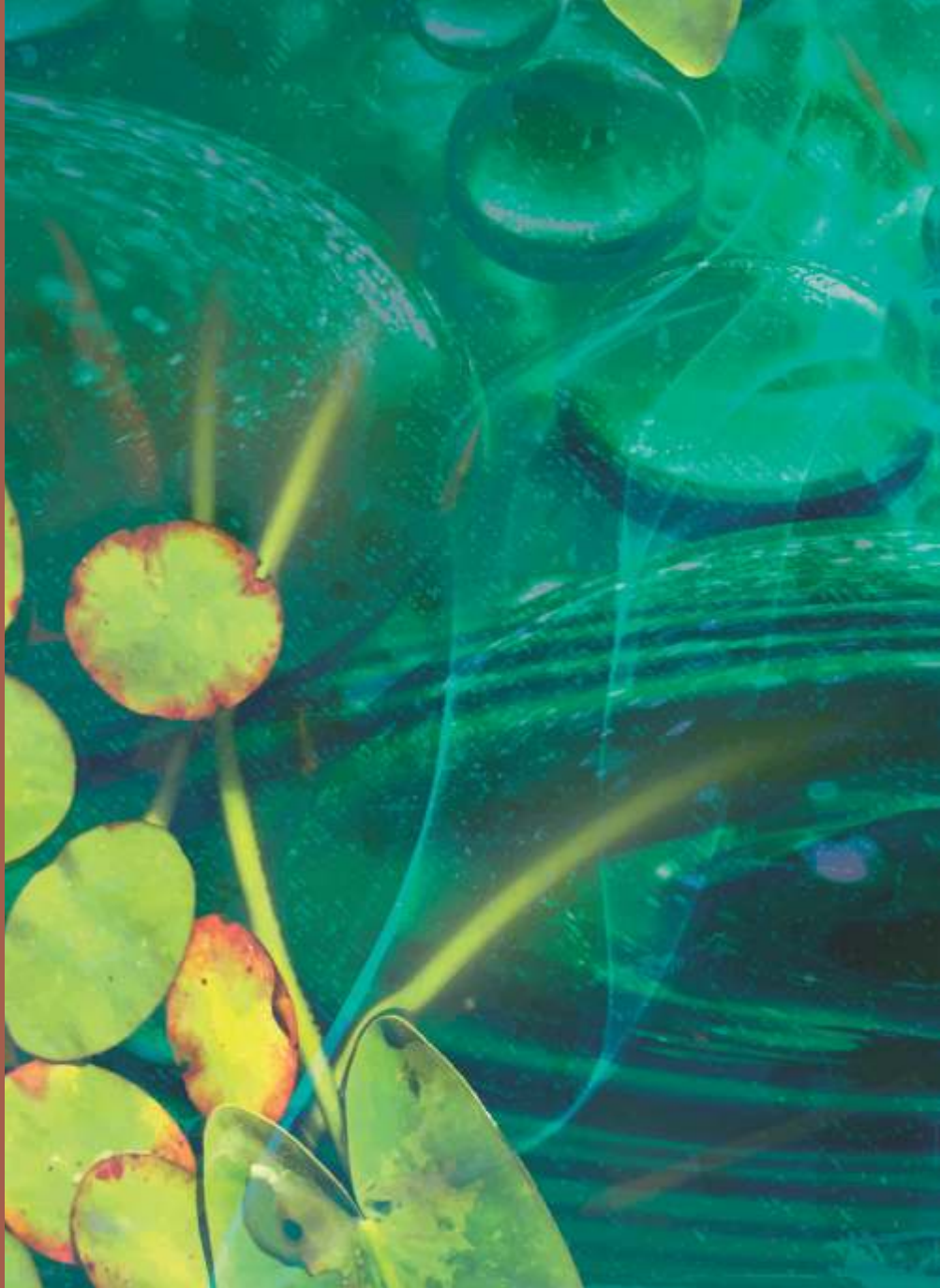
La información contenida en este libro es solo una guía general y no debe usarse en sustitución de cualquier información ni explicación del médico.

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 problema que requiere dicha información 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

