



6th International IPWSO Conference  
Cluj-Napoca 21.06.07 - 24.06.07  
"Coming here, you will discover yourself, discovering others"  
Romanian Prader-Willi Association

ASOCIACIÓN MADRILEÑA  
PARA EL SÍNDROME DE  
PRADER-WILLI



## GROWTH HORMONE EFFECT ON MUSCLE VOLUME AND SCOLIOSIS IN PRADER-WILLI SYNDROME

Nobuyuki Murakami, MD,PhD, Kazuo Obata, MD,PhD, Yoshitaka Tsuchiya, MD,

Yuriko Tanaka, MD, Yuzo Tomita, MD, Ryoichi Sakuta, MD,PhD, Toshiro Nagai, MD,PhD

Department of pediatrics, Dokkyo Medical University, Koshigaya Hospital, Saitama, Japan.

**INTRODUCTION:** Decreased muscle volume and hypotonia are the crucial findings in Prader-Willi syndrome (PWS). Growth hormone (GH) has been anecdotally known to increase muscle strength. However there are no published data showing the increased muscle volume by GH therapy. To evaluate the effect of GH therapy, we examined the increase in muscle volume and whether there is any relationship between the increase in muscle volume and scoliosis.

**SUBJECTS & METHODS:** Twelve patients (5 males and 7 females, age from to 15 y/o. deletion 8 and UPD 4) were evaluated. Durations of this study on muscle volume using CT were from 6 mo to 36 mo, mean 21 mo. One slice of the CT scan was taken at navel level every 6 months during GH therapy. Cross-sectional areas of paravertebral muscles were measured. Cobb angles were measured simultaneously. 4 patients had scoliosis during the evaluation. Scoliosis improved in 2 patients (Cobb angle: 25° to <10°, 40° to 28°) and progressed in 2 patients (Cobb angle: 20° to 42°, <10° to 23°) during the evaluation.

**RESULTS:** Muscle volume increased by means of 26.4 %/year (from 5.4 %/year to 61.3 %/year) during GH therapy. In patients with improved scoliosis, muscle volumes increased as well (58.4 %/year and 31.7 %/year). Muscle volumes increased poorly in patients with progressed scoliosis (14.5 %/year and 5.4 %/year).

**DISCUSSION:** Scoliosis is one of the problems when GH therapy is applied to patients with PWS because GH therapy has been considered to develop or progress scoliosis. Muscle weakness and hypotonia of the trunk are thought to be factors resulting in developing or progressing scoliosis in PWS. Muscle volume increased more in patients with improved scoliosis than in those with progressed scoliosis. Therefore the improvement of muscle volume and hypotonia could prevent the development or progression of scoliosis in PWS.



IPWSO  
6th International IPWSO Conference  
Cluj-Napoca 21.06.07 - 24.06.07  
"Coming here, you will discover yourself, discovering others"  
Romanian Prader-Willi Association

ASOCIACIÓN MADRILEÑA  
PARA EL SÍNDROME DE  
PRADER-WILLI



## EFFECTO DE LA HORMONA DE CRECIMIENTO SOBRE LA MASA MUSCULAR Y LA ESCOLIOSIS EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Nobuyuki Murakami, MD, PhD, Kazuo Obata, MD, PhD, Yoshitaka Tsuchiya, MD,  
Yuriko Tanaka, MD, Yuzo Tomita, MD, Ryoichi Sakuta, MD, PhD, Toshiro Nagai, MD, PhD  
Department of pediatrics, Dokkyo Medical University, Koshigaya Hospital, Saitama, Japan.

*Traducido por: R. Bardón*

**INTRODUCCION:** La masa muscular disminuida y la hipotonía son dos síntomas característicos del síndrome de Prader-Willi (SPW). Es bien conocido que la hormona de crecimiento (GH) mejora la masa muscular. Sin embargo, no se han publicado datos que evidencien el incremento de la masa muscular en terapia con GH. Para evaluar el efecto de la terapia con GH hemos examinado el aumento de la masa muscular y si hay relación entre ese incremento y la escoliosis.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se estudiaron 12 pacientes (5 varones y 7 mujeres, con más de 15 años de edad. 8 con delección 8 y 4 UPD). La duración de este estudio sobre la masa muscular utilizando TC (tomografía computerizada) fue entre 6 y 36 meses, con una media de 21 meses. Durante la terapia con GH se exploró mediante TC una imagen de capa muscular a nivel del ombligo cada 6 meses, midiéndose simultáneamente secciones cruzadas de áreas de músculos paravertebrales y ángulos de Cobb (medida usada para evaluar las curvaturas de la columna en escoliosis). Durante la evaluación cuatro pacientes desarrollaron escoliosis y ésta mejoró en dos de ellos (el ángulo de Cobb pasó de 25° a menos de 10°, y de 40° a 28°) y progresó en otros dos pacientes (ángulo de Cobb de 20° a 42°, y de menos de 10° a 23°).

**RESULTADOS:** El volumen de masa muscular se incrementó un 26,4 % de media al año (desde un 5,4 % año hasta un 61,3 % año) durante la terapia con GH. En los pacientes en los que mejoró la escoliosis también se incrementó el volumen muscular (58,4 % año y 31,7 % año). El volumen de la musculatura aumentó escasamente en los pacientes en los que progresó la escoliosis (14,5 % año y 5,4 % año).

**DISCUSION:** Uno de los problemas cuando se aplica terapia con GH a pacientes con síndrome de PW es la escoliosis, ya que se ha venido considerando que esta terapia, desarrollaba o hacía progresar la escoliosis. Por otro lado, se piensa que la debilidad muscular y la hipotonía del tronco son factores que contribuyen al desarrollo o progresión de la escoliosis en el SPW. En este estudio, el volumen de masa muscular se incrementó más en pacientes con mejoría en su escoliosis que en aquellos en los que la escoliosis fue en aumento. Por lo tanto, la mejoría en el volumen de masa muscular y la hipotonía pueden prevenir el desarrollo o la progresión de escoliosis en el SPW.