

Fig.2. Mecanismos centrales y periféricos que regulan la liberación de GH.

1.2. Diagnóstico

La producción de GH se valora mediante test farmacológicos de provocación de la secreción de GH. Los más utilizados son: arginina, L-Dopa, hipoglucemia insulínica y clonidina. La valoración de la secreción nocturna de GH es también de gran ayuda.

Se ha establecido como criterio diagnóstico del déficit de GH, que por lo menos en dos pruebas se demuestren niveles bajos de respuesta. También es importante la determinación de los niveles séricos de IGF-1 e IGFBP-3. En pacientes con SPW la respuesta de GH a los estímulos farmacológicos suele ser baja, así como los niveles séricos de IGF-1, lo cual indica un posible déficit de GH/IGF-1 en estos pacientes.

1.3. Tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico de déficit de GH/IGF-1 mediante los test anteriormente citados puede estar indicado el tratamiento sustitutivo con hormona de crecimiento recombinante. Hasta el momento no está aceptada la indicación del tratamiento con GH en pacientes con SPW y dicho tratamiento es muy costoso.

Al igual que los demostrados en los estudios realizados en adultos con déficit de GH, los pacientes con SPW tratados con GH crecen más rápidamente, disminuye el tejido adiposo e incrementa su energía vital. No se han observado efectos secundarios en los pacientes tratados, salvo la aparición en algunos casos de una intolerancia a la glucosa. Por ello, deben realizarse controles periódicos de la tolerancia a la glucosa y de los niveles de glucosa en ayunas.

En los estudios realizados hasta ahora en pacientes con SPW se ha observado una buena respuesta utilizando dosis estándares de GH: 0,3 mg/kg/semana ó 0,05 mg/kg/día en forma subcutánea.

Hasta ahora no disponemos de datos que permitan relacionar dosis-efecto.

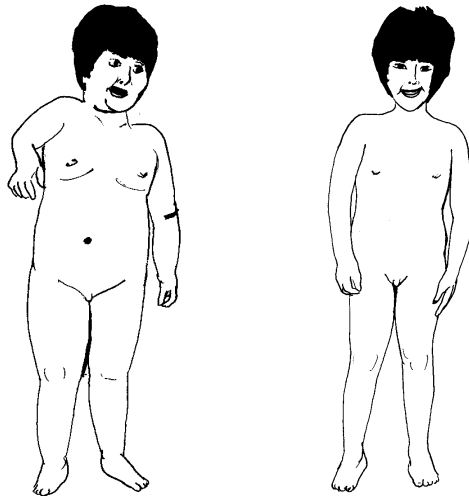


Fig. 3. Niño de 3 años antes y después de 7 meses de tratamiento con GH. Es evidente el incremento en la talla y la mejora de la distribución de la grasa.