

CRECIMENTO E DESENVOLVEMENTO. PUBERTADE TEMPERÁ E TARDÍA. REPERCUSIÓN BIOPSI-COSOCIAL. ALERTAS. ESTRATEXIAS DE INTERVENCIÓN

*L. Castro-Feijóo**

*M. Pombo***

Universidade de Santiago
de Compostela

Podemos abordar o neno desde diferentes puntos de vista, a saúde, a educación, a cultura, pero en todos é necesario pensar que non estamos falando dun adulto a pequena escala, senón que se trata dunha etapa do desenvolvemento humano que ten como característica principal o crecemento e o desenvolvemento, con todo o que iso implica.

Correspóndenos a pediatras e mestres ser os elementos de apoio á familia para acompañar o neno nesta evolución cara á adultez. Como xa dixemos, crecemento, desenvolvemento e pubertade son aspectos que por definición o caracterizan, polo que o seu coñecemento debe ser a nosa área de estudio, xa que calquera alteración que se presente poderá ser consecuencia ou causa de problemas; ademais, o feito de recoñecer as desviacións manifestadas dos patróns da normalidade per-

mitíranos detectar e previr diferentes alteracións ou enfermidades que, na maioría dos casos, poderían ter remediación cunha adecuada intervención.

CRECIMENTO E DESENVOLVEMENTO

Crecedo e desenvolvemento son dous termos que definen dous procesos difíciles de separar xa que, en liñas xerais, están interrelacionados. Sen embargo, entendemos por crecedo o aumento de tamaño do corpo como un todo ou o incremento dalgunha das súas partes, e reservamos o termo de desenvolvemento para os cambios da función, entre eles os influídos polos ambientes emocional e social (1-3).

O proceso de crecedo e desenvolvemento é único e característico para cada individuo e presenta un

* Investigadora. Unidade de Endocrinoloxía Pediátrica, Crecedo e Adolescencia. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario.

** Catedrático de Pediatría. Xefe da Unidade de Endocrinoloxía Pediátrica. Crecedo e Adolescencia. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario.

espectro de cambios complexos e relacionados entre si, que teñen lugar desde o nivel molecular ó do comportamento. Ademais, os patróns de desenvolvemento de nenos analizados individualmente poden ser moi diferentes, dentro dos amplos límites que caracterizan o desenvolvemento normal (1 e 3).

O crecemento e o desenvolvemento constan de diversos procesos: formación dos tecidos, aumento do tamaño da cabeza, tronco e extremidades, aumento progresivo da forza e capacidade para controlar os músculos grandes e pequenos, desenvolvemento da capacidade de relación social, pensamento e linguaxe, e aparición e desenvolvemento da personalidade. O despregamento destes procesos e as súas interaccións depende tanto da dotación biolóxica do neno como do ambiente físico e social en que vive (1 e 2).

A avaliación do crecemento constitúe o eixe ó redor do cal xira a valoración do neno na clínica pediátrica, precisamente por ser unha etapa da vida caracterizada por un crecemento constante. É, ademais, unha das áreas de estudio e investigación destacadas dentro da Endocrinoloxía Pediátrica, na que o noso grupo ten unha importante e demostrada experiencia, tanto en aspectos clínicos como de investigación, polo que neste apartado faremos unha revisión máis exhaustiva.

O crecemento lonxitudinal é un proceso biolóxico complexo, resultado de múltiples interaccións entre factores

endóxenos (xenéticos, hormonais, procesos metabólicos e receptividade dos tecidos diana) e factores esóxenos (nutrición, actividade física e influencias psicosociais). Aínda que a importancia de ambos resulta difícil de cuantificar, estímase que na talla adulta dun individuo son os factores endóxenos os que teñen unha maior influencia (50-80%); mentres que os esóxenos están reflectidos polo incremento da talla adulta nos países industrializados durante todo este século debido ás melloras nas condicións sociais, sanitarias e económicas. Polo tanto, o crecemento humano depende, fundamentalmente, da interacción entre estes factores que se influencian entre si, de maneira recíproca e continua, de tal forma que a máxima talla adulta que se pode alcanzar está xeneticamente determinada, pero a expresión desta potencialidade depende basicamente do estado de saúde e nutrición do individuo (4 e 5).

É, polo tanto, un indicador moi sensible do estado de saúde do neno, da súa nutrición e dos seus antecedentes xenéticos. As desviacións da normalidade poden ser a primeira manifestación dun proceso patolóxico subxacente conxénito ou adquirido, polo que se necesita dispoñer dunha correcta comprensión do proceso do crecemento e dos diferentes trastornos que poden alteralo.

O ritmo do crecemento é desigual ó longo da vida; existen períodos críticos, como é o embrionario e fetal, fundamental para a maioría dos órganos, os primeiros meses de vida e a adoles-

cencia, co brote puberal. Chámanse así por canto representan momentos de especial vulnerabilidade xa que se entende que unha mesma noxa non terá os mesmos efectos se actúa nun momento de máximo crecemento tisular ca se o fai en épocas de maior repouso.

O crecemento lonxitudinal é un proceso continuo, pero non lineal; distínguense tres fases na etapa posnatal (6):

a) Lactación: na que se produce un crecemento rápido durante os dous primeiros anos de vida cun aumento de 35-40 cm.

b) Infancia: caracterizada por unha velocidade relativamente constante de ó redor de 5 a 7 cm por ano.

c) Puberdade: cun estirón puberal entre 8-12 cm ó ano dependendo do sexo do adolescente.

A valoración do crecemento baséase na análise dos cambios que se producen ó longo do tempo, no tamaño, a forma e a composición do organismo. Trátase dun proceso tan complexo que é imposible estudialo con precisión na súa totalidade. Por iso, para avaliar os aspectos máis importantes seleccionouse un conxunto de parámetros ou medidas, denominadas indicadores de crecemento; a súa análise permite facer unha estimación aproximada da forma en que se producen os cambios somáticos (5).

Nun sentido xeral, un indicador de crecemento é calquera dato medible que sirva para avaliar un aspecto parcial. Os máis amplamente utilizados

desde o punto de vista clínico son: as medidas antropométricas, determinacións bioquímicas, probas funcionais e, actualmente, as técnicas de diagnóstico por imaxe e os estudos moleculares (5).

Tamén é fundamental a valoración do nivel de desenvolvemento ou grao de madurez alcanzado para darnos unha idea aproximada da "idade biolóxica". Non hai ningún método que illadamente permita abordar este aspecto con precisión. A valoración conxunta dos datos achegados polo estudo da maduración ósea e sexual, así como determinados marcadores bioquímicos, é o máis útil e o que habitualmente se utiliza en clínica humana (5).

O estudo da maduración ósea é o que reflicte máis fielmente a idade biolóxica; a súa relación con outros fenómenos madurativos, como os cambios puberais, é moito máis estreita ca calquera outra medida antropométrica. O proceso de maduración sexual pódese valorar a través de tres tipos de datos clínicos distintos pero estreitamente relacionados e interdependentes: os cambios na secreción de hormonas sexuais, a aparición dos caracteres sexuais secundarios e as modificacións morfolóxicas coas que culmina o proceso de dimorfismo sexual. Outra forma de avaliar o grao ou nivel madurativo é a través do estudo de determinados marcadores bioquímicos, xa que, ademais do aumento de tamaño e o cambio de forma, durante o crecemento prodúcense modificacións nas proporcións dos distintos compoñentes do organismo e, mediante a análise destes

cambios (fosfatase alcalina, hidroxiprolina, IGF-1 [*insulin growth factor*]), pódese obter información do proceso de crecemento (5).

Así mesmo, o coñecemento dos elementos que conforman o eixe da hormona do crecemento (GH), tanto desde o punto de vista fisiolóxico como xenético, permitíranos comprender a patoloxía relacionada coas súas alteracións. Recordemos que a produción e liberación da GH está regulada por dúas neurohormonas hipotalámicas, a estimuladora ou liberadora de GH (GHRH ou GRF) e a inhibidora ou somatostatina (SS ou SRIF). Múltiples neurotransmisores e neuropéptidos regulan a secreción de GH a través da modulación das neuronas somatostatinérxicas e produtoras de GH. Tamén, secretagogos como a GHRP-6 ou a GHRP-2 estimulan fisioloxicamente a liberación de GH, actuando tanto no nivel central (hipotalámico) como nas células somatótropas. Recentemente describíronse outros factores hormonais, como Ghrelin, que se encontra no estómago así como no hipotálamo, e ten un rol sobre a secreción de GH non ben coñecido (7 e 8).

Ademais, existen factores periféricos que exercen un papel modulador da secreción de GH, como os esteroides sexuais, que terían un papel importante no patrón dimórfico sexual da secreción de GH, e a leptina, que a través da inhibición das células produtoras de NPY no núcleo arcuato semella desempeñar un papel estimulador da secreción de GH (7).

A principal función da GH é estimular o crecemento posnatal do neno; a súa secreción mostra un ritmo circadiano con picos de secreción de maior tamaño durante as primeiras horas de sono nocturno que coinciden coas fases III e IV (fases de ondas lentas no electroencefalograma). Coa chegada da puberdade, a produción de GH aumenta e son máis amplos e altos os picos nocturnos.

Moitas das accións mitóxenas e anabólicas da GH están mediadas por unha familia de péptidos IGF (*insulin growth factor*), antes coñecidas como somatomedinas. As súas concentracións no soro varían coa idade; presentan un patrón característico de niveis baixos ó nacer que van incrementándose progresivamente ata a puberdade, a partir da cal descendén. Dado que os niveis de IGF-1 circulantes tamén están influenciados por outros factores (nutrición, valores de tiroxina, enfermidades crónicas, etc.) non é un marcador sensible nin específico de deficiencia ou alteración da GH.

Por outra parte, o 95% dos IGF circulantes están unidos a unhas proteínas transportadoras (IGFBP) das cales se caracterizaron seis (IGFBP 1-6). Outro marcador é a proteína transportadora de GH (GHBP), útil na valoración dos casos de resistencia a GH (9 e 10).

Este sistema ou eixe fisiolóxico involucrado no crecemento foi motivo de importantes investigacións nos últimos anos, tanto básicas como clínicas, que están sentando as bases para o que no futuro constituirá unha nova forma

de enfocar, desde o punto de vista etio-patoxénico, clínico e terapéutico, as patoloxías relacionadas co crecemento.

O crecemento pode alterarse por defecto (hipocrecemento) ou por exceso (hipercrecemento). O atraso do crecemento é un dos principais motivos de consulta na idade pediátrica polo que será abordado nesta revisión.

O atraso caracterízase por unha combinación de alteracións antropométricas, clínicas, xenéticas, radiolóxicas, metabólicas e hormonais, que poden estar presentes en maior ou menor medida e que orientarán o diagnóstico. Resulta fundamental poder discriminar a orixe etiolóxica do déficit de crecemento, para así poder proceder ó tratamento naqueles individuos nos que é factible.

A historia recente da endocrinoloxía pediátrica caracterizouse por un emerxente desenvolvemento dos métodos diagnósticos coa finalidade de identificar entre a ampla poboación con talla baixa a aqueles con talla baixa patolóxica. Entre eles destacan os avances en xenética molecular, que permitiron a localización e caracterización no ser humano dos xenes que codifican proteínas implicadas na regulación hormonal do crecemento (9 e 10).

CLASIFICACIÓN E VALORACIÓN DO ATRASO NO CRECEMENTO

Se a talla dun individuo para unha determinada idade e sexo se encontra por debaixo de -2 desviacións

estándar en relación coa media poboacional, falamos de talla baixa. É lóxico pensar que canto maior sexa a desviación da talla con respecto á media, maior será a probabilidade de encontrar unha patoloxía subxacente.

A terminoloxía utilizada para denominar e clasificar os problemas de atraso do crecemento é variada. Tradicionalmente os pediatras, na práctica clínica, clasificárona en dous tipos: as variantes normais (talla baixa familiar e atraso constitucional do crecemento) e as patolóxicas.

Nós, sen embargo, preferimos clasificar a talla baixa en talla baixa patolóxica e talla baixa idiopática (figura 1). As patolóxicas poden ser debidas ó atraso do crecemento intrauterino ou a alteracións do eixe da GH ou doutras hormonas que inflúen no medrío, tales como as hormonas tiroideas, os glucocorticoides e os esteroides sexuais. As alteracións no eixe da GH poden estar a diferentes niveis (déficit de síntese, de secreción ou insensibilidade dos receptores, tanto da GH como dos IGF). Denominamos talla baixa idiopática a aquelas situacións nas que descoñecemos a súa causa (11, 12 e 13).

TALLA BAIXA IDIOPÁTICA

Na práctica clínica continuamos utilizando os termos de talla baixa familiar (TBF) e atraso constitucional do crecemento debido, posiblemente, a que nos permite abordar dunha forma práctica na consulta a talla baixa idiopática (TBI) e, sobre todo, porque facili-

ta a orientación ó paciente e a súa familia. Por iso daremos unha breve explicación destes conceptos que ata hai pouco etiquetabamos como variantes da normalidade, para posteriormente analizar a TBI, que consideramos un termo máis correcto xa que reflicte o noso descoñecemento en moitos dos casos de talla baixa.

O diagnóstico de TBF realízase por exclusión e a garantía diagnóstica proporciónaa unicamente a propia evolución. Non se pode catalogar un paciente como portador só por cumprir cos criterios de talla baixa e ter algún antecedente familiar positivo se non foi sometido a un estudio completo. Os

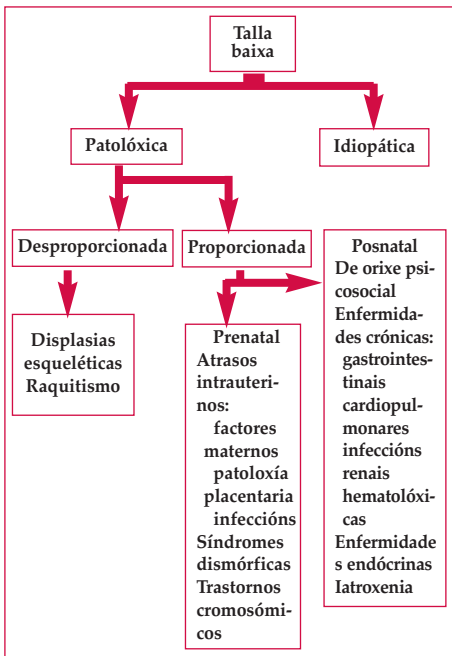


Figura 1. Clasificación da talla baixa.

antecedentes familiares demostrarán a existencia dunha talla baixa materna, paterna ou doutros membros. Pero insistimos en que é importante resaltar que non sempre que os pais sexan baixos se tratará dunha TBF, xa que a presenza deste dato non exclúe que o neno padeza, ademais, outras causas de atraso de crecemento tratables. Debemos considerar que un paciente presenta talla baixa familiar cando cumpre cos seguintes criterios diagnósticos: peso e talla normais ó nacer, talla por debaixo de -2DS para idade, sexo e poboación de referencia, antecedentes familiares de talla baixa, proporcións corporais normais, velocidade de crecemento normal (>percentil 25), puberdade normal, idade ósea normal (diferencia máxima de 1 ano coa idade cronolóxica), prognóstico de talla adulta semellante á talla diana, talla final baixa e ausencia de enfermidade orgánica, endócrina, nutricional ou de carencia afectiva (13, 14 e 15).

O atraso constitucional do crecemento e do desenvolvemento (ACCD) describiuse como un atraso no ritmo de maduración. Desde o punto de vista da herdanza, o seu comportamento é autosómico dominante, polo que está amplamente difundido na poboación, na que podemos encontrar ata un 50% de familias con un ou dous suxeitos afectados, e nos nenos afectados existirá o antecedente nun ou en ambos pais nun 60-80%. O difícil, *a priori*, é saber se o paciente é portador dunha talla baixa patolóxica (causal) ou está constitucionalmente atrasado. Así, é lóxico pensar

que o diagnóstico de atraso constitucional non poida establecerse de entrada, nunha primeira consulta, senón máis ben de forma evolutiva, segundo sexa a situación estatural actual e mais a súa evolución puberal. Hai que pensar que non só a talla parenteral é un indicador da talla final do paciente (talla diana), senón que o patrón do desenvolvemento da puberdade na familia é a mellor orientación do desenvolvemento puberal do paciente e serve, así mesmo, de criterio diagnóstico.

A clínica do atraso constitucional vén marcada por unha lonxitude e peso neonatal normais, cunha velocidade de crecemento adecuada durante un período de tempo variable, seguida dunha desaceleración que se presenta en xeral cara ós 6-12 meses de idade, polo que, ós 2-3 anos, a talla colócase por debaixo de -2 SDS ou do percentil 3. Posteriormente, a velocidade do crecemento adquire un rango normal e, entón, o patrón de crecemento sitúase próximo ó percentil 3 e segue paralelo a el. A partir dos 7-8 anos pode darse xa un atraso do crecemento, cunha ganancia anual que, con frecuencia, non supera os 3 cm. Ó chegar á idade puberal, o estirón e o desenvolvemento atrásanse 2-4 anos con respecto ó habitual, debutando cun atraso idéntico ó da idade ósea. A presentación da puberdade correspóndese mellor coa idade ósea que coa idade cronolóxica: atrásase na mesma medida que a idade ósea e comeza cando esta alcanza un nivel de maduración apropiado, aproximadamente ós 11 anos nas nenas e ós 12 nos

nenos. Unha vez que se inicia a puberdade, a progresión dos caracteres sexuais e do crecemento lineal segue un ritmo normal. En relación coa talla final, hai diverxencia de opinións. Algúns autores sinalan que é normal, sen embargo, datos actuais indican que non sempre é así, xa que dun 10 a un 20% quedan por debaixo dos límites normais, o que fai pensar nalgunha circunstancia que non lles permite desenvolver o seu potencial xenético. Unha hipótese sería a de que o atraso constitucional constitúe unha situación heteroxénea que vai acompañada de diferentes graos de afectación da talla final (6 e 11).

A coincidencia de máis dun trastorno do crecemento pode modificar a presentación clásica do atraso constitucional. Particularmente, a talla baixa familiar, que é tan frecuente como o atraso constitucional, exacerba a diminución da estatura. Estes nenos poden ser moi baixos, de maneira que se presentan como un verdadeiro reto para o diagnóstico diferencial con outras causas de talla baixa patolóxica (11).

Actualmente hai autores, entre os que nos contamos, que prefiren usar o termo xenérico de talla baixa idiopática para referirse a todas aquelas situacións de talla baixa por debaixo de -2 SDS para idade, sexo e unha poboación determinada, e que cumpren os seguintes criterios: talla normal ó nacer, proporcións corporais normais, ausencia de enfermidade crónica, orgánica, endocrinopatía ou de trastornos psicoafectivos, nutrición adecuada e un

tempo de crecemento ou maduración que pode ser normal ou lento (12-15).

Propúxose ademais clasificar os nenos con talla baixa idiopática en relación coa puberdade (figura 2): *a*) antes da puberdade, en función de se a talla do paciente se encontra dentro ou por debaixo do rango xenético ou talla diana denominaríase talla baixa familiar e non familiar, respectivamente; *b*) despois do inicio da puberdade, en función de se iniciaron a puberdade á súa hora ou con atraso. Segundo esta proposta, a talla baixa familiar e a non familiar poderían asociarse cunha puberdade normal ou atrasada.

Se nos atemos a esta nova clasificación, os nenos con talla por baixo do rango xenético e con inicio da puberdade atrasada representarían o que classicamente se coñece como atraso constitucional do crecemento e do desenvolvemento, mentres que os nenos con talla baixa dentro do rango xenético e puberdade normal serían o grupo de talla baixa familiar (13 e 14).

A talla baixa idiopática, como o propio nome indica, non ten unha causa coñecida. Resulta, polo tanto, lóxico pensar que dentro desta denominación esteamos incluíndo entidades etioloxicamente distintas, pero por agora inseparables ante a falta de marcadores fiables. Calquera alteración nos factores que regulan o crecemento (xenéticos, nutricionais, hormonais ou do órgano diana/cartilaxe do crecemento) podería condicionar unha talla baixa persistente e estar implicada na

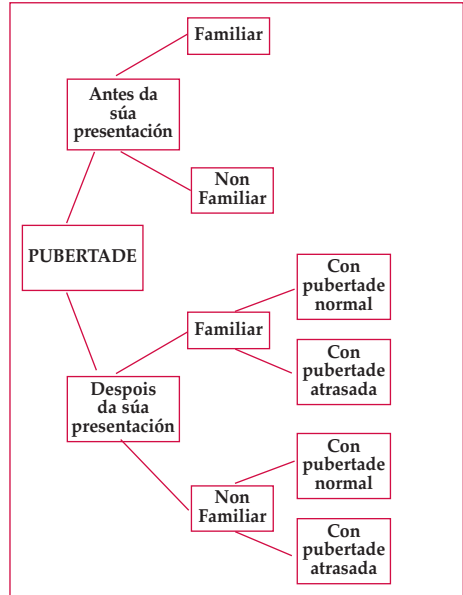


Figura 2. Talla baixa idiopática: clasificación en relación coa puberdade.

etiopatoxenia da TBI. Entre os factores susceptibles de causar o atraso nestes nenos pénsase que existe unha resistencia ou insensibilidade parcial á GH, que se explicaría pola presenza de mutacións na heterocigose presentes no xene do receptor da hormona do crecemento (16 e 17).

Outra das posibilidades propostas ultimamente como causa condicionante de talla baixa neste grupo de pacientes é que presenten alteracións nun xene denominado SHOX (*Short Stature Homeobox-Containing gene*) (18 e 19).

TALLA BAIXA PATOLÓXICA

Distinguiremos aqueles nenos con talla baixa e proporcións normais

(harmónicas) dos segmentos corporais daqueles que presentan talla baixa con proporcións corporais inadecuadas (disharmónicas).

HIPOCRECEMENTOS SEN DESPROPORCIÓN CORPORAL

1. De orixe prenatal:

— *Atraso do crecemento intrauterino (ACIU)*. Os nenos nados cun crecemento prenatal restrinxido ou limitado agrúpanse baixo este termo que engloba a aqueles acabados de nacer vivos cun peso ou lonxitude por debaixo do límite inferior ó normal para a súa idade xestacional. Na actualidade, gracias ó avance da Neonatoloxía, a supervivencia destes nenos, incluso con moi baixo peso no nacemento, aumentou considerablemente. Unha vez superadas as complicacións no período neonatal inmediato, supoñen un novo reto as secuelas a longo prazo, entre elas, a patoloxía do crecemento, xa determinada no período fetal (11 e 12). Clásicamente, os factores causais poden subdividirse en catro categorías específicas: ambientais, maternas, placentarias e fetais (20). Se ben moitos destes nenos van presentar unha recuperación do seu crecemento antes dos dous anos de idade, nalgúns (aproximadamente 1 de cada 10) o atraso persistirá. Hoxe día sábese que o ACIU pode asociarse con atraso do crecemento posnatal e con cambios metabólicos e na composición corporal que poden estar na orixe da síndrome metabólica no adulto (21-23). As causas condicionantes da falta de recuperación do crece-

mento nos nenos con ACIU non son ben coñecidas, o que constitúe un desafío desde o punto de vista médico.

— *Síndromes dismórficas*. En moitas ocasións dan lugar a un hipocrecemento de orixe intrauterina. Identifícanse polas súas peculiaridades clínicas (*facies* peculiar, malformacións asociadas e, na maioría dos casos, talla baixa e atraso psicomotor) e radiográficas. A importancia de realizar o diagnóstico nestes pacientes radica en poder dar un pronóstico adecuado e en realizar consello xenético. Dentro deste grupo hai que facer unha mención especial á síndrome de Silver-Russell, pola súa semellanza co ACIU simple. Trátase dun ananismo primordial, de comezo prenatal e xeralmente de presentación esporádica. A evolución clínica respecto ó crecemento destes pacientes é semellante á descrita no ACIU. Nun 10% dos casos obsérvase disomía uniparental materna do cromosoma 7, pero o diagnóstico segue sendo fundamentalmente clínico (20). Tamén, pola súa frecuencia, hai que facer unha mención especial á síndrome de Noonan, que se caracteriza por un fenotipo similar ó Turner, con cariotipo normal e no que recentemente se encontraron mutacións no xene PTPN11 (24).

— *Cromosomopatías*. Exceptuando algunhas polisomías gonosómicas, coma a síndrome de Klinefelter e a síndrome XYY, todas as demais cromosomopatías adoitan darse con atraso no medríu. É de destacar dentro deste grupo a alteración da talla observada nas trisomías autosómicas máis fre-

cuentas, como a síndrome de Down e na síndrome de Turner. Nas pacientes encadrables nesta última situación o problema do seu hipocrecemento ten unha orixe multifactorial: ausencia dun cromosoma X (ou parte del), talla baixa no nacemento, displasia metafisaria (con resistencia á acción periférica da GH), disxenesia gonadal que implica unha falta de estirón puberal e patoloxías asociadas como o hipotiroidismo autoinmune, cardiopatías, nefropatías, etc. As pacientes con síndrome de Turner tenden a ter unha talla e peso máis baixos cás nenas normais desde o nacemento, polo que se debe considerar a posibilidade desta entidade en toda muller con talla baixa non explicada (1 de cada 60 nenas con talla <percentil 3 correspóndense con Turner) (25).

2. De orixe posnatal:

2.1. *Hipocrecementos de orixe psicosocial.* Esta síndrome caracterízase por talla baixa ou atraso da puberdade, ou ambas, en nenos e adolescentes, asociado con acoso psicolóxico ou privación emocional, e para o cal non existe outra explicación. Distínguense, polo menos, tres subtipos (26). No tipo I inclúense nenos de ata 2 anos de idade que non progresan adecuadamente (deficiencia nutricional) e presentan talla baixa. Non hai evidencia de que estes nenos teñan ningún tipo de trastorno hormonal e habitualmente recuperáranse ó proporcionarlles suficientes calorías. Os pais xeralmente non rexentan de forma evidente os seus fillos. O característico é que as nais teñan moitos fillos ou responsabilidades polo que

adoitan ser desorganizadas e os nenos non reciben a nutrición ou a atención que necesitan.

O segundo tipo dáse caracteristicamente en nenos maiores de 2 anos. Estes pacientes adoitan presentar diminución da velocidade das medras, deficiencia ou non da hormona do crecemento e tamén pode asociarse, aínda que é pouco frecuente, a outras deficiencias hormonais (ACTH, TSH e deficiencia de gonadotropinas). Nestes pacientes existe un compoñente psicolóxico importante condicionado por causas ambientais, na maioría dos casos con patoloxías familiares evidentes tales como malos tratos, alcoholismo, drogas, abandono, etc. O tratamento con hormona do crecemento habitualmente non é efectivo mentres se mantén o ambiente en que vive o paciente, e é precisamente, na maioría dos casos, a separación do medio familiar ou institucional o que provoca a melloría. O tipo III inclúe pacientes de diferentes idades, pero preferentemente achegados á puberdade. Presentan cadros psicoafectivos de longa evolución, con afectación do crecemento e atraso da puberdade.

2.2. *Hipocrecemento de orixe nutricional.* A malnutrición severa é a causa máis frecuente de hipocrecemento nos países subdesenvolvidos e nos grupos de moi baixo nivel socioeconómico. Tamén, como veremos máis amplamente, son causa de talla baixa as enfermidades crónicas e incluso pode ser o resultado de dietas (táboa I) (27 e 7). En situacións de déficit nutricional o

organismo establece prioridades para asegurar a súa subsistencia e o que resulta afectado en primeiro lugar é o crecemento. Dentro deste, primeiro aféctase o peso e, posteriormente, se persiste a noxa, a talla. O período da vida en que o déficit nutricional afecta ó suxeito determinará as repercusións a longo prazo no crecemento. Se se produce en fases precoces do desenvolvemento a afectación será permanente aínda que se corrixa a noxa. En cambio, se a desnutrición aparece en fases máis tardías, a corrección do déficit de nutrientes pode levar á recuperación. Clinicamente estes pacientes presentan unha diminución do panículo adiposo e da masa muscular, en ocasións con signos de anemia, hipovitaminose, etc.

2.3. Hipocrecementos nas enfermidades crónicas. As enfermidades crónicas son causa frecuente de atraso do crecemento (27). Nalgúns casos este efecto non é importante e, desde logo, de moito menor relevancia có problema de base. Sen embargo, hai ocasións en que pode dar lugar a unha afectación importante. Aínda que non é a norma, as consecuencias van depender da precocidade de actuación médica, se ben non sempre ocorre isto. Tal é o caso dalgunhas enfermidades, como poden ser os procesos malignos e as cardiopatías conxénitas, que actualmente poden curarse en moitas ocasións, pero nas que o impacto sobre o crecemento constitúe un problema importante. Estamos, pois, ante unha nova xeración de nenos que sobreviven a este tipo enfermidades ou viven con enfermidades crónicas, pero que non están

medrando e desenvolvéndose adecuadamente e que, sen dúbida, constitúen para nós un desafío desde o punto de vista do seu tratamento.

A continuación consideraremos qué papel xogan na afectación do crecemento diversas enfermidades sistémicas (27, 28 e 7).

Enfermidade gastrointestinal: existe unha frecuente asociación entre a enfermidade crónica intestinal e o atraso do crecemento. Xeralmente, isto preséntase en dous tipos de alteracións. A primeira é a enfermidade inflamatoria do intestino que inclúe a enfermidade de Cröhn e a moito menos frecuente colite ulcerosa, en segundo lugar encóntranse as afeccións con malabsorción como a enfermidade celíaca, a xiardiase crónica e a fibrose quística. A enfermidade celíaca (7) é unha enfermidade autoinmune de importancia dentro da patoloxía intestinal na infancia, cunha prevalencia na poboación do 0,5%. O hipocrecemento é unha das súas complicacións cando o diagnóstico se realiza tardiamente. A forma de presentación típica da enfermidade celíaca dáse entre os dous e cinco anos de idade con síntomas como diarrea, vómitos, cambios de carácter, falta de apetito e alteración do crecemento. O diagnóstico realízase mediante unha biopsia intestinal, pero probas serolóxicas, como o estudo dos anticorpos IgA antiendomiso e antitransglutaminase, son sensibles e específicos, polo que serven de grande axuda nos casos en que a sintomatoloxía non é totalmente clara.

Táboa I.

TALLA BAIXA DE ORIXE NUTRICIONAL
Orgánicas
— Síndrome de malabsorción, enfermidade celíaca, fibrose quística.
— Enfermidade de Cröhn.
— Deficiencias minerais específicas.
Non orgánicas
— Disponibilidade de alimentos diminuída.
— Pobreza.
— Prácticas de alimentación alternativas: vexetarianismo.
— Crenzas imperantes en relación coa saúde: dietas para evitar a obesidade, dietas baixas en graxa e colesterol ou a eliminación da denominada comida-lixo.
— Tratamento da obesidade.

Enfermidades cardiopulmonares: A enfermidade cardíaca crónica, polo xeral secundaria a defectos conxénitos, ten efectos particularmente negativos sobre o medrío. Entre as enfermidades respiratorias crónicas que se asocian co atraso do crecemento destaca a fibrose quística e a asma crónica severa; nesta última tamén resulta un factor prexudicial o tratamento prolongado con doses elevadas de glicocorticoides.

Enfermidade hepática: As causas de hipocrecemento nas hepatopatías son diversas. Por un lado, implican unha desnutrición por malabsorción de graxas, á que se engade anorexia, diminución da síntese proteica, etc. Se a orixe é un erro metabólico (glicoxenose) poden asociarse coa hipoglicemia. Por outro lado, o fígado é o lugar da síntese das IGF, polo que os seus niveis estarán diminuídos xunto a niveis altos de GH.

Enfermidade hematolóxica: A anemia crónica severa pode contribuír ó

atraso nas medras, tanto se se trata dunha enfermidade hemática primaria como se acompaña a outras enfermidades crónicas. Na histiocitose idiopática pódese ver afectada a zona diencéfalo-hipofisaria, co conseguinte déficit de factores de crecemento. Nas leucemias agudas e outros tumores tratados con corticoides, quimioterapia e radioterapia, tamén se observan alteracións no crecemento e no desenvolvemento (déficit de GH, déficit de TSH, puberdade adiantada, hipogonadismo, etc).

Insuficiencia renal crónica (IRC): A talla final alcanzada por individuos que durante a súa nenez desenvolveron IRC é considerablemente máis baixa cá talla final predita cando se presentou a primeira manifestación de insuficiencia renal. Outras enfermidades renais que poderían condicionar o hipocrecemento serían as tubulopatías crónicas (acidose tubular renal, hipercaleciúria idiopática, tubulopatías conxénitas complexas) e as nefropatías intersticiais e glomerulares crónicas.

Enfermidade neurolóxica: Aínda que en moitos casos non exista causa malformativa, metabólica ou endócrina que o xustifique, os nenos con atraso mental poden presentar hipocrecemento. Pénsase que factores como a desnutrición crónica (dificultade para a succión e deglutición, conducta alimentaria alterada, etc.) e as infeccións de repetición poden ser os responsables da talla baixa nestes pacientes.

Infeccións crónicas e inmunodeficiencias: Poden ser causa dun hipocrece-

mento, e máis se se unen a unha nutrición deficiente, aspectos máis evidentes en ambientes de baixo desenvolvemento socioeconómico. Serían responsables, entre outros, o déficit de inxesta de nutrientes e o aumento das necesidades enerxéticas. Nestes nenos é posible un crecemento recuperador unha vez superada a noxa. Nas inmunodeficiencias, e entre elas a SIDA, o atraso pondoestatural é un dato case constante. Na SIDA, ademais dunha baixa talla no nacemento, infeccións recorrentes, e quizais unha afectación neuroendócrina, únese unha enteropatía malabsortiva que agrava o cadro. As inmunodeficiencias conxénitas asóciense moitas veces con malformacións conxénitas e déficit hormonal, que afectan tamén ó crecemento.

Colaxenose e enfermidades autoinmunes: Entre as enfermidades reumáticas na infancia ten especial importancia a artrite crónica xuvenil pola súa evolución longa, complicacións e necesidade frecuente de tratamento crónico con corticoides. Ademais, en moitos casos de colaxenose asóciense outras entidades de orixe autoinmune, como a enfermidade inflamatoria intestinal, diabete mellitus, tiroidite, etc., que empeoran o prognóstico de talla final.

Metabolopatías: Moitos erros conxénitos do metabolismo asóciense co hipocrecemento. A causa pode estar nun déficit na síntese de metabolitos esenciais ou no aumento de substancias tóxicas que se depositan, entre outros órganos, no óso e nas glándulas endócrinas.

2.4. *Hipocrecemento nas enfermidades endocrinolóxicas.* Constitúe ó redor do 5% das causas de hipocrecemento. Como xa comentamos, o eixe hormonal máis importante no crecemento posnatal é o da GH, aínda que tamén inflúen outros sistemas hormonais como as hormonas tiroideas, a insulina, cortisol e esteroides sexuais (andróxenos e estróxeños) (7, 28 e 29):

Deficiencia de hormona do crecemento. Cando se produce unha alteración na síntese, na secreción ou na acción periférica e os mediadores (IGF) da hormona do crecemento, a consecuencia será un hipocrecemento. Podemos diferenciar cinco grupos etiolóxicos de deficiencia de GH:

— Déficit idiopático: Na maioría das ocasións o déficit de hormona do crecemento é de orixe descoñecida. Por definición, nestes casos non se identifica ningún factor etiolóxico.

— Déficit xenético: Dentro das causas condicionantes de deficiencia de GH, un grupo no que se produciron avances significativos recentemente é o dos defectos hereditarios. Coñécense varios tipos. O único criterio necesario para sospeitalos é a presenza dun déficit grave de GH. A consanguinidade dos pais aumentará a sospeita dun trastorno recesivo.

— Déficits secundarios a lesións hipotálamo-hipofisarias: A alteración do hipotálamo-hipófise pode deberse a alteracións conxénitas como malformacións do sistema nervioso central (displasias septo-ópticas, holoprosencefa-

lia, disxenesia hipofisaria e outras anomalías da liña media) ou ben ser secundaria a lesións adquiridas como tumores (craneofarinxoma, xerminoma), histiocitose, traumatismo craneoencefálico grave, radioterapia cranial.

— Alteracións na secreción de GH: A disfunción neurosecretora de GH, diagnóstico sometido a controversia, deberíase a unha alteración no control neurorregulador da GH que produciría unha secreción alterada ou diminuída. Trátase, polo tanto, dun concepto fisiopatolóxico e englobase dentro dos chamados déficit “non clásicos” de GH, nos que falta o fenotipo peculiar dos clásicos, pero que cursan con talla baixa e que responden ó tratamento. Por último, en determinadas situacións demostrouse unha diminución da secreción de GH, pero neste caso de carácter reversible xa que se normalizaría ó desaparecer o factor causal (obesidade extrema, enfermidade de Cushing, tratamento con corticoides, hipotiroidismo, enfermidade celíaca, carencia afectiva, fallo renal e hepático e o atraso constitucional do crecemento e do desenvolvemento).

— Alteración no mecanismo de acción da GH: Dentro deste grupo de trastornos destaca a síndrome de Laron ou síndrome de insensibilidade á GH, debida a un defecto molecular no receptor de GH que conduce a unha incapacidade para sintetizar o factor de crecemento IGF-1.

Hipotiroidismo. Algúns nenos con formas leves de hipotiroidismo poden

ser esencialmente normais, tanto en aparencia como en grao de intelixencia, se ben presentan atraso do crecemento e da maduración ósea. En definitiva, nestes casos a talla constitúe a única alerta. O diagnóstico do hipotiroidismo conxénito debería establecerse por *screening* neonatal. A forma máis frecuente do hipotiroidismo adquirido é a tiroidite linfocitaria crónica autoinmune.

Diabete mellitus: Pódese producir un hipocrecemento se a enfermidade debuta antes da pubertade, e máis se se asocia a un mal control.

Hipocrecemento no hipogonadismo: Nestes nenos, a pubertade está ausente ou incompleta, con ausencia de estirón puberal por falta de “impregnación” esteroidea no momento da pubertade. Non todos os hipogonadismos implican talla baixa xa que algunhas entidades, como o Klinefelter, presentan unha talla superior á normal.

Pubertade precoz: Na pubertade precoz e na hiperplasia suprarrenal conxénita, ademais dun desenvolvemento sexual acelerado prodúcese unha maduración ósea e crecemento lineal moi rápidos, con peche precoz das cartilaxes epifisarias que conduce a unha talla baixa final.

Outras: *hipercortisolismo:* A talla baixa é habitual na síndrome de Cushing; *síndrome adrenoxenital:* neste caso, a talla baixa é debida a un defecto androxénico; *patoloxía paratiroides:* a talla baixa, aínda que pode asociarse ó hipoparatiroidismo, é máis frecuente no pseudohipoparatiroidismo.

2.5. *Iatroxenia*. En primeiro lugar, hai que mencionar a corticoterapia, pola súa clara efectividade no tratamento de moitos procesos e a súa difusión en moitas das especialidades médicas e pediátricas. Actualmente, sabemos que teñen algún efecto sobre o crecemento ó actuar en, polo menos, tres niveis: tenden a reducir a produción hipofisaria de GH, interfiren coa produción hepática de IGF e teñen profundos efectos sobre a síntese proteica na cartilaxe do crecemento. Os tratamentos hormonais teñen un claro efecto sobre o crecemento. Os estróxenos, a doses altas, inhiben a secreción de GH e aceleran de forma esaxerada a idade ósea. As hormonas tiroideas tamén aumentan a idade ósea.

HIPOCRECEMENTOS CON DESPROPORCIÓN CORPORAL

1. Displasias esqueléticas

As alteracións esqueléticas son causa frecuente de talla baixa de tipo desproporcionado (30). Clasifícanse en osteodisplasias (asóciase a alteracións primarias na consistencia e integridade do óso) e en condrodisplasias (anomalías primarias do óso e da cartilaxe). A nomenclatura internacional das enfermidades óseas constitucionais, na súa última revisión, propón unha clasificación que incorpora datos do diagnóstico molecular.

Actualmente diferéncianse máis de 300 formas clínicas polo fenotipo, as características radiolóxicas e a forma de herdanza. As displasias óseas, no seu conxunto, teñen unha incidencia

de 1:4.100 no momento do nacemento. Entre as claves que poden suxerirnos este diagnóstico estarían as seguintes: talla baixa extrema, historia familiar moi evocadora (moitas displasias son dominantes), proporcións corporais anormais e alteracións das extremidades do tronco.

A súa identificación pódese realizar xa intraútero e, aínda que habitualmente se fai ó nacer, en ocasións pode tardarse en recoñecelas. É esixible unha coidadosa medida dos segmentos corporais e un estudio radiolóxico óseo.

Os estudos moleculares de ADN permitiron un importante avance na tipificación destas enfermidades, ademais de confirmar a súa natureza xenética e permitir comprender a regulación do desenvolvemento esquelético e as consecuencias das mutacións nos distintos factores reguladores.

2. Raquitismo

O déficit de vitamina D pode conducir a un hipocrecemento desproporcionado (7), con malformacións óseas asociadas. No raquitismo hipofosfático, xa sexa na súa forma familiar ou hereditaria, aparece tamén unha talla baixa desproporcionada.

PUBERDADE TEMPERÁ E TARDÍA

Para comprender termos como “puberdade temperá” e “puberdade tardía” é importante definir qué é a puberdade. Entendemos por ela o período de transición entre a infancia e

a idade adulta caracterizado pola aparición gradual dos caracteres sexuais secundarios, finalización do crecemento somático con incremento da velocidade do crecemento ata obterse a talla final coa fusión das epífises óseas e adquisición da capacidade de fertilidade e reprodución (31-32).

Nos seres humanos a pubertade maniféstase non soamente en forma de cambios hormonais e físicos, senón que tamén vai acompañada de cambios conductuais e psicolóxicos que son moi importantes, posto que determinan en gran parte a capacidade do individuo de interactuar con outros dentro da sociedade na que se desenvolve (31).

Cando se consideran diferentes especies de mamíferos, non parece observarse unha relación entre a duración da xestación, a idade de inicio da pubertade e a duración dos ciclos menstruais. O que si parece claro é que a idade da pubertade é característica para cada especie e, nos humanos, o proceso madurativo que culmina nela é máis prolongado ca en ningunha outra especie. Isto último probablemente proporciona unha vantaxe filoxenética, posto que unha fase de desenvolvemento prolongada debería axudar a que o individuo completase a súa maduración psicosexual antes de involucrarse en responsabilidades sociais máis complexas (31).

Pódense distinguir mecanismos que controlan o inicio da pubertade e factores que afectan á idade de inicio. Entre estes destacan a herdanza e as

influencias ambientais que actúan a través do sistema nervioso central, como o grao de luminosidade, a altura e as condicións socioeconómicas; estas últimas adquiren unha importancia especial cando son tan adversas que chegan a afectar ó nivel de nutrición e ás condicións de vida mesma (31).

O inicio da pubertade depende dunha serie de cambios madurativos que se manifestan dunha maneira ordenada e progresiva. O coñecemento destes cambios aumentou considerablemente nos últimos anos gracias á dispoñibilidade de novas metodoloxías para a identificación dos diferentes procesos celulares e moleculares que controlan o desenvolvemento da función reproductora. Así, múltiples estudos permitiron a identificación e a caracterización dunha gran parte dos mecanismos fisiolóxicos que regulan a función do eixe hipotálamo-hipófiso-gonadal durante o desenvolvemento sexual (31).

En relación cos cambios fisiolóxicos máis importantes asociados co proceso de maduración sexual, así como os mecanismos que determinan o inicio e regulación da progresión destes cambios podemos sinalar, a grandes trazos, que non son precisamente as gónadas e a adenohipófise as que desempeñan un papel predominante en marcar o inicio da pubertade, senón que este momento depende dunha serie de cambios que se producen no cerebro e dan lugar á activación do eixe hipotálamo-hipófiso-gonadal: a hormona hipotalámica liberadora de gonadotropinas (LHRH

ou GnRH) é liberada de forma pulsátil, inducendo un aumento da síntese e secreción de gonadotropinas adenohipofisarias (LH e FSH) coa conseguinte estimulación da esteroidoxénese e gametoxénese gonadal (ovario ou testículo) que conducirán ó proceso de desenvolvemento sexual, así como á función reproductora adulta (31).

CAMBIOS SOMÁTICOS ASOCIADOS COA PUBERDADE

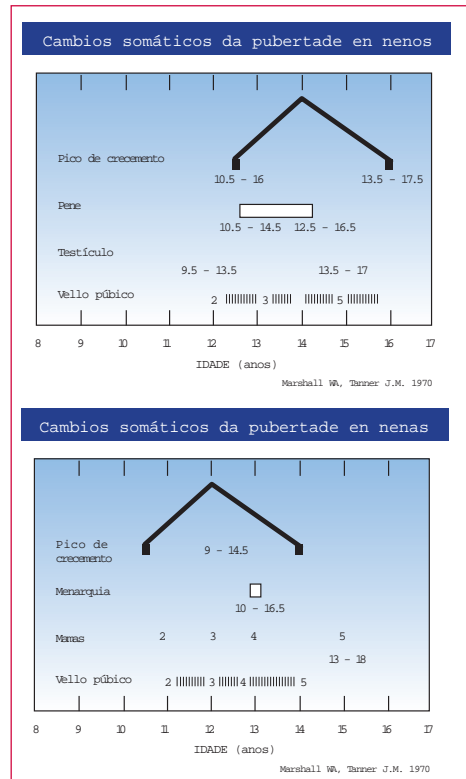
Durante a puberdade prodúcese unha serie de cambios somáticos:

a) O brote ou “estirón” de crecedemento, caracterizado por un aumento xeral da velocidade de crecedemento do esqueleto, músculos e vísceras que se expresa nun incremento importante da talla.

b) Cambios específicos para cada sexo no crecedemento de certas rexións corporais (por exemplo os ombros nos nenos e as cadeiras nas nenas) que contribúen a aumentar o dimorfismo sexual característico da especie humana durante a vida adulta

c) Cambios na composición corporal, debidos a aumentos da cantidade de músculo e graxa. Cambios relacionados tamén co sexo do individuo, xa que o depósito de graxa é moito máis pronunciado nas nenas ca nos varóns. De feito, a cantidade de graxa corporal nas nenas aumenta case un 120% entre o inicio do brote puberal e a primeira menstruación.

Nas figuras 3 e 4 móstrase a secuencia de cambios somáticos que se producen durante a puberdade, tanto



Figuras 3 e 4.

nos varóns como nas nenas. Nestas, o inicio do desenvolvemento das mamas coñécese como telarquía, o do vello pubiano como pubarquía e a primeira menstruación como menarquía. Nos varóns, o brote de crecedemento corporal está intimamente asociado co aumento na secreción de testosterona, dependente da activación puberal da secreción de LH. Outra hormona hipofisaria que tamén contribúe ó desenvolvemento corporal durante a puberdade é a hormona do crecedemento (GH); a súa secreción, como xa comentamos no

apartado anterior, tamén aumenta durante o sono, a medida que o individuo progresa a través das diferentes etapas da maduración peripuberal (31).

Durante o desenvolvemento puberal, e coincidindo co incremento na secreción de esteroides gonadais secundario ó cambio no patrón de secreción de gonadotropinas, o ritmo previo de crecemento da etapa prepuberal cambia drasticamente, acelerándose primeiro e desacelerándose despois ata a finalización do medrío. O aumento da altura difire dun sexo a outro (34).

Este incremento non é similar ó longo do tempo senón que ten unha aceleración importante durante o primeiro ano e medio, para desacelerarse despois progresivamente, dando lugar ó chamado pico ou brote de crecemento puberal. A velocidade de medrío do pico máximo de crecemento puberal varía duns individuos a outros; o termo medio é duns 9,5 cm ó ano nos nenos e duns 8,5 cm nas nenas, de tal forma que os nenos durante a fase de aceleración do brote de crecemento puberal aumentan de 13-15 cm de altura e as nenas uns 11 cm (34).

O brote de crecemento puberal ten relación coa secreción de esteroides gonadais e podémolo avaliar directamente a través dos seus niveis no sangue ou indirectamente a través dos estadios de Tanner. Nos nenos iníciase coincidindo co incremento do volume testicular a uns 4 ml, e o pico máximo alcánzase para un volume testicular duns 15 ml e un desenvolvemento

xenital entre os estadios III e IV de Tanner. Nas nenas iníciase antes da aparición do botón mamario (xa que o aumento do tamaño da gónada non é visible externamente, e é a aparición do botón mamario un signo máis tardío có desenvolvemento gonadal, aínda que o primeiro visible) e o pico máximo de desenvolvemento gonadal alcánzase para un estadio III do desenvolvemento mamario (34).

En xeral, o desenvolvemento puberal nas nenas adoita comezar pola telarquía e nos varóns iníciase co aumento do volume testicular. Posteriormente prodúcese a pubarquía e, en último lugar, nas nenas, a menarquía. Todos estes cambios van acompañados dun aumento da velocidade de crecemento lineal, coincidente co aumento da amplitude dos pulsos fisiolóxicos da hormona do crecemento (GH) e o estímulo dos factores de crecemento tisular (IGF) inducendo este estirón puberal. O incremento das hormonas gonadais produce, tamén, unha aceleración na maduración ósea de forma que as epífises distais dos ósos longos, que anteriormente estaban en fase cartilaxinosa que permitía a aposición de calcio e o crecemento lonxitudinal, se calcifican e pechan, obtendo a talla adulta final xeralmente cara ós 17-18 anos de idade (31 e 35).

A idade de aparición dos caracteres sexuais difire entre ambos sexos; en xeral as nenas inician o desenvolvemento puberal dous anos antes cós nenos. Ten lugar no 95% das nenas entre os 8,5 e os 13 anos, e no 95% dos

nenos entre os 9,5 e os 14 anos. No noso medio, a puberdade adoita aparecer ó redor dos 11 anos nas nenas e dos 12-13 anos nos nenos (35).

Ademais, durante o desenvolvemento puberal, o ritmo de crecemento en altura propio da fase prepuberal cambia significativamente, caracterizándose pola existencia dunha fase de aceleración rápida seguida por outra de desaceleración. Igualmente ocorre coa mineralización da matriz ósea, aínda que este fenómeno é máis tardío no tempo e prólongase ata a idade de 21 anos. Estes cambios están relacionados co patrón de secreción de GH, IGF-1 e esteroides gonadais. A mineralización do esqueleto é un proceso continuo durante a infancia e a adolescencia e adquire o máximo contido de mineral óseo cara ós 21 anos. Un contido mineral óseo diminuído é un factor de risco para a aparición de fracturas osteoporóticas na idade adulta. Factores nutricionais, hormonais e estilos de vida desempeñan un papel primordial na mineralización do esqueleto (34).

A puberdade precoz defínese como a aparición de signos puberais a unha idade cronolóxica inferior a 2,5 desviacións estándar por debaixo da media para unha determinada poboación. En xeral, considérase precoz a aparición da puberdade antes dos 8 anos nas nenas e dos 9 anos nos varóns (31-35).

Considérase puberdade adiantada cando o inicio dos signos puberais ten lugar entre os 8 e 9 anos nas nenas e entre os 9 e 10 anos nos nenos, situación

que non é patolóxica, aínda que en ocasións pode producir, ó igual cá puberdade precoz, problemas adaptativos ou diminución da talla final (31-35).

A puberdade precoz ou adiantada é un fenómeno de presentación familiar, en ocasións con antecedentes similares nun 1% das nenas e nun 5% dos varóns. A incidencia da puberdade precoz calcúlase en 1/5.000-1/10.000 acabados de nacer vivos. A puberdade precoz é moito máis frecuente na nena ca no neno nunha proporción de 23:1; así mesmo, na nena é máis frecuente a puberdade precoz idiopática, mentres que no varón en máis do 40% adoita determinarse unha causa secundaria a un proceso orgánico (35).

O desenvolvemento dunha puberdade precoz nun rapaz pode ter serias consecuencias, cunha gravidade inversa á idade de comezo. A aparición dos caracteres sexuais secundarios orixina en ocasións inadaptacións psicosociais e afectivas, con problemas de conducta e unha negativa imaxe corporal. Como consecuencia da maduración esquelética rápida, a fusión epifisaria é precoz e presentan talla baixa final na idade adulta. Xunto a iso, aparecerán os síntomas derivados da lesión orgánica subxacente (35).

A puberdade precoz pode clasificarse en dous grandes grupos (32):

—Puberdade precoz central (Gonadotropin dependente ou verdadeira) (PPC): cando se altera, unicamente, o momento do inicio puberal, cunha activación prematura e secuen-

cial de todo o eixe hipotálamo-hipofisario-gonadal.

—Pubertade precoz periférica (Gonadotropin independente ou pseudopubertade precoz) (PPP): existe unha alteración no mecanismo do desenvolvemento puberal, independente do eixe hipotálamo-hipofisario-gonadal. Pode deberse a unha hipersecreción autónoma de esteroides sexuais ou gonadotropinas.

Existen, ademais, variacións do desenvolvemento puberal (32) como son:

a) Telarquía prematura illada, que fai referencia á aparición do desenvolvemento mamario nas nenas, antes dos 8 anos de idade, que é considerada como unha forma de pubertade incompleta.

b) Adrenarquía prematura, que consiste na aparición benigna e autolimitada de vello púbico e axilar e adoita acontecer antes dos 8 anos de idade. Pode asociarse a un incremento da velocidade de crecemento unido a un lixeiro avance da maduración ósea. É debido a cambios madurativos nos enzimas suprarrenais.

A pubertade atrasada (36 e 37) consiste na ausencia dos signos da pubertade a unha idade na que a maioría dos nenos xa a presentan. Pode falarse de pubertade atrasada no varón cando ós 14 anos aínda non medraron os testículos e na nena cando ós 13 anos non iniciou o desenvolvemento mamario. Tamén quedan incluídos nesta definición aqueles rapaces nos que os cambios puberais se iniciaron no momento

adecuado, pero que se deteñen na súa progresión e non alcanzan o estadio final no tempo normal. Cando a falta de desenvolvemento sexual non é un simple atraso senón a expresión dun trastorno permanente denomínase hipogonadismo.

As causas de atraso puberal pódense clasificar en cinco grandes grupos:

1. Atraso constitucional do crecemento e da pubertade (ACCP): considérase unha variante normal, fisiolóxica, do patrón de crecemento e maduración, como xa sinalamos no apartado sobre crecemento. É frecuente e, ben illado ben asociado a talla baixa familiar, constitúe o motivo máis frecuente de consulta por talla baixa e atraso puberal na práctica pediátrica, que consiste nunha maduración biolóxica lenta determinada xeneticamente.

2. Atraso puberal secundario a enfermidades crónicas: poderíase dicir que na práctica todas as enfermidades crónicas, se son de suficiente gravidade, repercuten negativamente sobre o crecemento e a maduración.

3. Atraso puberal por fallo hipotálamo-hipofisario (hipogonadismo hipogonadotrope): a pubertade non aparece debido a unha produción insuficiente de gonadotropinas para a idade. Recordemos que no caso do ACCP e no atraso debido a enfermidades crónicas tamén presentan esta alteración, pero con carácter transitorio. Neste tipo, sen embargo, o déficit ten carácter permanente, polo que necesi-

tan tratamento médico para que aparezan os cambios da puberdade. Existen formas conxénitas (esporádicas ou familiares) e outras adquiridas (tumores, traumatismos...). Nas formas conxénitas distínguense unhas nas que a disfunción hipofisaria, única ou múltiple, é a causa de toda a sintomatoloxía, e outras nas que o hipogonadismo forma parte dun cadro síndrome máis complexo como son as síndromes de Kallmann, de Prader Willi, de Laurence Moon, Biedl-Bardet e a de Lynch.

4. Atraso puberal por fallo gonadal primario (hipogonadismo hipergonadotrope): a produción ou acción dos esteroides sexuais está reducida, polo que ó faltar a retroalimentación negativa destes esteroides no eixe hipofiso-gonadal aumenta a produción de gonadotrofinas. A elevación das gonadotrofinas non pode, sen embargo, normalizar a función gonadal. As causas poden ser conxénitas e adquiridas. Nas primeiras, a clínica é moi variable na época prepuberal, e nas formas menos graves os varóns preséntanse como criptorquídicos bilaterais ou con testículos moi pequenos no escroto, mentres que nas nenas a alteración pode pasar inadvertida. Ó chegar a idade puberal compróbase que, en ambos sexos, o desenvolvemento sexual falta ou é insuficiente. Ademais, xunto ós síntomas de hipogonadismo poden estar presentes outros propios da afección causal. Entre as causas comúns das formas conxénitas coincidentes en ambos sexos coñécense na actualidade diversas afeccións hereditarias debidas

a mutacións dos receptores de gonadotropinas, ou a resistencia periférica ós estróxenos ou andróxenos. Nas propias do sexo masculino inclúese a síndrome de Klinefelter, e nas propias do sexo feminino a síndrome de Turner, entre outras. Nas causas adquiridas a sintomatoloxía é moi variable e depende do momento en que se produciu, da importancia da lesión gonadal e da etioloxía (tumores, infeccións, etc.).

REPERCUSIÓN BIOPSIOSOCIAL. ALERTAS

Se crecemento, desenvolvemento e puberdade son, como xa comentamos, aspectos inseparables da infancia, resulta lóxico pensar que calquera alteración ou desviación da normalidade que se presente nestas áreas terá repercusións na esfera biopsicosocial do neno.

En relación co crecemento, é a talla baixa a que amosa maior afectación na esfera psicosocial, non só na nenez e a adolescencia senón que tamén transcende á idade adulta. Situación que se ve agravada se está acompañada polo atraso da puberdade.

Nestes pacientes, pese a que o seu desenvolvemento mental se encontre acorde coa idade, o desenvolvemento social atrasase como consecuencia do desfase de talla e de desenvolvemento puberal respecto ós seus compañeiros de idade. Feito que se produce nun momento da vida no que a imaxe que cada un posúe de si mesmo se está formando e é influenciada, non só polo propio corpo, senón tamén por cómo

este é percibido polo propio neno e polos demais. Iso determina que moitos destes pacientes posúan unha escasa autoestima e condiciona gran parte dos seus trastornos emocionais e de comportamento. Así, a maioría deles, manteñen unha gran dependencia dos seus proxenitores e tenden a relacionarse con suxeitos de menor idade, evitando actividades sociais heterosexuais na adolescencia, sobre todo se corren o risco de revelar a súa falta de desenvolvemento corporal e xenital. Son frecuentes, tamén, as situacións de rexeitamento, fracaso escolar, falta de participación activa en actividades deportivas, especialmente de grupo, así como actitudes de irritabilidade e agresividade nalgúns casos.

Xa en relación coa pubertade precoz, observamos que, no momento da súa presentación, entre o 15 e o 20% dos pacientes teñen problemas de conducta ou emocionais co frecuente aumento da actividade e da agresividade. Non adoitan tratar de manter unha actividade heterosexual pero si poden presentar masturbacións excesivas. Os estudos sobre a función cognitiva en pacientes con pubertade precoz idiopática non mostran alteracións e son raras as psicopatoloxías severas. O seu desenvolvemento psicosexual realízase de acordo coa súa idade cronolóxica e a súa experiencia social. Sen embargo, a pubertade precoz fainos parecer maiores e pode alterar as expectativas que outras persoas teñan de eles. É necesario tranquilizar os pais no caso dunha pubertade precoz idiopática sobre a posterior evolución

do neno. Ademais, débeseles informar para evitar o risco de abusos sexuais e embarazo prematuro.

A reflexión sobre a revisión teórica que se elaborou, a grandes trazos, neste capítulo sobre os aspectos biolóxicos, fisiolóxicos, psicolóxicos e terapéuticos que presentan as alteracións relacionadas co crecemento e a puberdade conduce, sen dúbida, a pensar que só a detección precoz do problema facilitará non só unha abordaxe clínica máis completa senón que axudará o neno a conseguir unha mellor adaptación social e psicolóxica. Para iso, é necesario que a familia, a escola e o médico estean alerta a calquera desviación da normalidade no desenvolvemento e o crecemento.

En definitiva, é importante que todos os que atenden os nenos estean familiarizados cos patróns normais de crecemento e desenvolvemento, de forma que poidan recoñecer as variacións anómalas e se favoreza a detección precoz do problema.

ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN

As estratexias de intervención nos aspectos aquí tratados están orientadas a favorecer un correcto crecemento e desenvolvemento do neno utilizando, cando sexa necesario, tratamento médico e a intervención na problemática psicosocial que presente como causa ou consecuencia do seu problema.

Para iso, é fundamental unha correcta avaliación, que non só debe ser exhaustiva, senón que debe permitir a valoración evolutiva no tempo, permitindo desta maneira a detección de desviacións da normalidade na adquisición de habilidades relacionadas co desenvolvemento e aspectos vinculados co crecemento. Débense realizar nos casos que así o requiran as exploracións complementarias (análise, radioloxía...) que se consideren necesarias (táboa II).

Táboa II.

PROBAS COMPLEMENTARIAS
NA AVALIACIÓN DUN HIPOCRECEMEN-
TO SEN CAUSA ESPECÍFICA APARENTE

- Hemograma e VSG.
- Bioquímica básica (incluíndo ionograma).
- Ferro e ferritina.
- Gasometría.
- Anticorpos para enfermidade celíaca.
- Hormonas tiroideas (TSH,T4L).
- Análise de oruíños.
- Análise de feces.
- IGF-I e IGFBP-3.
- Rx de man e pulso esquerdos.
- Rx lateral de cráneo.
- Cortisol libre en oríños (se hai obesidade).
- Cariotipo.

Xa sinalamos que en ocasións se fai necesario o tratamento médico. No caso da utilización da hormona do crecemento como terapia substitutiva, o seu principal obxectivo é a normalización da talla durante a nenez e conseguir unha talla adulta normal. Actualmente obtense mediante bioenxeñería xenética recombinante (rhGH) do ADN. A vixilancia do tratamento inclúe valoracións auxolóxicas semes-

trais, a fin de coñecer a súa evolución e a velocidade de crecemento, facendo axustes oportunos, co estudio da idade ósea unha vez ó ano. A terapéutica con rhGH pode inducir unha insuficiencia tiroidea parcial por inhibición a través da somatostatina da TRH, con diminución secundaria de TSH ou por aumento da conversión periférica da T_4 en T_3 , do que se deduce a necesidade de monitorizar periodicamente as hormonas tiroideas. Ademais, se existisen outros déficits hormonais asociados débese dar tratamento.

A tolerancia é excelente en xeral e non existen, coas doses aconselladas, efectos secundarios de importancia. O momento para interromper o tratamento non foi ben establecido; para algúns será ó alcanzar a talla xenética ou diana e para outros ó producirse o peche das epífises. Aínda que hoxe en día, dado que o déficit de GH podería persistir na vida adulta e que a GH exerce accións metabólicas importantes, débese avaliar de novo o eixe GH-IGF unha vez alcanzada a talla final. De persistir o déficit débese realizar a transferencia do paciente ós servizos de adultos cun seguimento inicial conxunto.

Na situación de talla baixa idiopática preséntase a cuestión de se se debería tratar ou non. Son moitas as preguntas que ó respecto se fai a comunidade científica: ¿Que implicacións ten na vida dos pacientes? ¿Débese tratar ou non a talla baixa idiopática? ¿Cando é un problema? ¿Depende do contexto socioeconómico no que se desenvolva o

paciente? ¿Podemos dicir que existen alternativas terapéuticas? ¿Cal é a relación custo-beneficio? ¿A quen tratar e como tratalo? Pero aínda non teñen resposta, polo que algúns grupos, entre os que nos contamos, están investigando en alternativas de tratamento para esta situación de hipocreemento.

Xa en relación co tratamento da pubertade precoz destacaremos que os seus obxectivos son: *a)* Suprimir a función gonadal dunha forma selectiva e efectiva; *b)* deter o desenvolvemento dos caracteres sexuais secundarios; *c)* evitar as menstruacións se existen; *d)* frear a maduración ósea acelerada para pospoñer a fusión das epífises e lograr unha talla final normal; *e)* proporcionarlle ó paciente e á súa familia o apoio psicolóxico adecuado.

Son consideracións importantes que ter en conta que os efectos obtidos co tratamento sexan reversibles cando este se suspenda e a ausencia de toxicidade durante longos períodos de administración. O tratamento debe ser, sempre que sexa posible, etiolóxico. Para iso usarase o tratamento médico adecuado.

O apoio psicolóxico ó paciente e á súa familia, así como a adaptación ó contorno escolar e social serán sempre indispensables no tratamento da pubertade precoz.

O tratamento mantense ata que se considera que a idade ósea, a idade cronolóxica e a madurez psicolóxica son adecuadas para reinstaurar a pubertade (31 e 35).

Na actualidade está suficientemente demostrado que o tratamento con análogos de GnRH na PPC obtén supresión clínica e analítica: prodúcese unha diminución clínica dos caracteres sexuais, do tamaño do útero na ecografía e un patrón de gonadotropinas que reverte a valores prepuberais (35). A maioría dos autores, en pacientes con PPC, utilizan diaria ou mensualmente análogos de GnRH e describen unha melloría variable do prognóstico de talla final (31 e 35).

Existen, tamén, indicacións de utilización de análogos de GnRH moduladas por consideracións psicosociais, como é o caso da aparición de menstruacións en límites inferiores á normalidade en nenas con inmadurez mental ou emocional. Nelas débense sopesar os riscos potenciais de abusos sexuais, condutas sexuais promiscuas e embarazo. En pacientes con atraso mental severo e pubertade precoz, se aparecen problemas no seu manexo diario derivados da súa incapacidade para a propia hixiene menstrual e do risco de abusos sexuais. Nestas pacientes, aínda que o prognóstico de talla deixa de ser unha finalidade do tratamento, os análogos de GnRH continúan sendo unha eficaz terapéutica sen a penas efectos secundarios.

Os pacientes con PPC en tratamento con aGnRH deben ser estreitamente controlados para verificar que se consiga unha adecuada supresión gonadal. Non debe producirse progresión de caracteres sexuais secundarios; deben desaparecer as menstruacións, diminuír

o tamaño das mamas, pene e testículos e, na ecografía, o tamaño do útero. A talla, a velocidade de crecemento e maduración esquelética son parámetros que se controlan periodicamente. A súa aceleración indicaría a falta de eficacia do tratamento. Os esteroides gonadais, gonadotropinas basais, e tras estímulo con GnRH, deben presentar niveis diminuídos que indican a supresión do eixe hipotálamo-hipófiso-gonadal.

A administración de análogos de GnRH suspéndese cando o prognóstico de talla final e a idade do paciente recomendan a reinstauración da puberdade.

Por último, en relación coa puberdade atrasada, especificamente no atraso constitucional do crecemento e a puberdade, a medida fundamental é tranquilizar o paciente e a súa familia. E só nos casos con atraso puberal, con problemas psicolóxicos importantes, se pode recorrer á terapia con esteroides sexuais nun tratamento breve, o suficiente para que se inicien os cambios puberais. Nos casos de hipogonadismo o tratamento variará dependendo da súa etioloxía; requiren terapia substitutiva hormonal que deberá ser supervisada polo pediatra endocrinólogo.

Revisamos, a grandes trazos, aspectos relacionados co crecemento, o desenvolvemento e a puberdade, afondando nos motivos de consulta frecuentes ante o pediatra. Aínda así, quedan aspectos que merecerían unha abordaxe máis completa desde o punto de vista teórico e práctico. Pensamos, ademais, que a escola é tamén un magnífico

medio para que aqueles nenos que presenten algunha patoloxía, relacionada ou non coas aquí tratadas, poidan integrarse satisfactoriamente cos seus compañeiros. Para o cal poderían realizarse talleres informativos coa participación do neno, a familia e o pediatra, que faciliten o coñecemento da enfermidade coa idea de favorecer non só a integración do neno con problemas, senón a tolerancia e o respecto á diferenza por parte dos seus compañeiros.

Como conclusión hai que resaltar que o obxectivo principal que nos debemos marcar a familia, a escola e os servizos sanitarios é o de axudar a cada neno a alcanzar o seu potencial de desenvolvemento e crecemento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Needlman, R. D., "Crecimiento y desarrollo", en RE. Behrman, R. Kliegman, A. Arvin e W. Nelson, *Nelson Tratado de Pediatría*, Madrid, Ed. McGraw-Hill, Interamericana, 1997, pp. 35-86.
2. "Crecimiento y desarrollo", en RE. Behrman, R. Kliegman, A. Arvin e W. Nelson, *Nelson Tratado de Pediatría*, Madrid, Ed. McGraw-Hill, Interamericana, Madrid, 2000, pp. 24-69.
3. Foye, H., e S. Sulkes, "Pediatría del desarrollo y del comportamiento", en RE. Behrman e R. Kliegman, *Nelson Compendio de Pediatría*, México, Ed. McGraw-Hill, Interamericana, 1996, pp. 1-54.
4. Yturriaga, R., "Semiología clínica del crecimiento: Talla baja idiopática", en *Hipocrecimiento*, Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica, 1999, pp. 3-22.
5. Hernández Rodríguez, M., "El patrón de crecimiento humano y su evaluación", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 244-274.
6. Cassorla, F., e X. Gaete, "Clasificación y valoración de la talla baja", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 275-289.

7. Pombo, M., F. Rodríguez Hierro e R. Castro-Pereira, "Patología de la hipófisis", en M. Cruz, *Tratado de Pediatría*, Madrid, Ergón, 2001, pp. 870-885.
8. Castro-Feijóo, L., e M. Pombo Arias, *Pruebas bioquímicas. Hormona y factores de crecimiento*, 2002, 5 (1), pp. 36-43.
9. Cohen, LE., e S. Radovick, "Molecular basis of combined pituitary hormone deficiencies", *Endocr Rev*, 2002, 23 (4), pp. 431-442.
10. Quintero García, C., L. Castro-Feijóo, L. Loidi Fernández de Trocóniz, J. Barreiro Conde, J. Fernández Toral, F. Domínguez Puente e M. Pombo Arias, "Patología molecular a nivel del eje de la hormona de crecimiento", en M. Pombo *et al.* (eds.), *Avances en Pediatría*, X, Universidade de Santiago de Compostela, 2001, pp. 11-31.
11. Pombo, M., "Retrasos de crecimiento", en A. Nogales, *Monografías de Pediatría*, Madrid, Grupo Aula Médica, 1997.
12. Ciaccio, M., M. A. Rivarola e A. Belgorosky, "Talla baja idiopática", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 283-289.
13. Pombo, M., P. Mosteiro, J. Barreiro, C. Quintero, JR. Castro, J. M. Perez-Gallego, D. González-Lestón e G. González-Lorenzo, "Etiopatogenia y tratamiento de la talla baja idiopática. *Hormona y factores de crecimiento*, 1998, 3, pp. 44-52.
14. Ranke, MB., "Towards a consensus on the definition of idiopathic short stature", *Horm Res*, 1996, 45 (supl. 2), pp. 64-66.
15. Pasquino, AM., A. Albanese, M. Bozzola, GE. Butler, F. Buzi, V. Cherubini, F. Chiarelli, L. Cavallo, SL. Drop, R. Stanhope e C.J. Kelnar, "International Workshop on Management of Puberty for Optimum Auxological Results. Idiopathic short stature", *J. Pediatr Endocrinol Metab*, 2001, 14, supl. 2, pp. 967-974.
16. Ayling, RM., R. Ross, P. Towner, S. Von Laue, J. Finidori, S. Moutoussamy, CR. Buchanan, PE. Clayton e MR. Norman, "A dominant-negative mutation of the growth hormone receptor causes familial short stature", *Nat Genet*, 1997, 16 (1), pp. 13-14.
17. Goddard, AD., P. Dowd, S. Chernausk, M. Geffner, J. Gertner, R. Hintz, N. Hopwood, S. Kaplan, L. Plotnick, A. Rogol, R. Rosenfield, P. Saenge, N. Mauras, R. Hershkopf, M. Angulo e K. Attie, "Partial growth-hormone insensitivity: the role of growth-hormone receptor mutations in idiopathic short stature", *J. Pediatr*, 1997, 131, pp. 551-555.
18. Rappold, GA., M. Fukami, B. Niesler, S. Schiller, W. Zunkeller, M. Bettendorf, U. Heinrich, E. Vlachopapadoupoulou, T. Reinehr, K. Onigata e T. Ogata, "Deletions of the homeobox gene SHOX (short stature homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature", *J. Clin Endocrinol Metab*, 2002, 87 (3), pp. 1402-1406.
19. Bernasconi, S., S. Mariani, C. Falcinelli, S. Milioli, L. Iughetti e A. Forabosco, "SHOX gene in Leri-Weill syndrome and in idiopathic short stature", *J. Endocrinol Invest*, 2001, 24 (9), pp. 737-741.
20. Garagorri, J. M., "Retraso del crecimiento intrauterino", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 312-336.
21. Hokken-Koelega, ACS, MAJ. de Ridder, RJ. Lemmen, H. Den Hartog, SMPF. de Muinck Keizer-Schrama e SLS. Drop, "Children born small for gestational age: do they catch up?", *Pediatr Res*, 1995, 38, pp. 267-271.
22. Sas, T., P. Mulder e A. Hokken-Koelega, "Body composition, blood pressure, and lipid metabolism before and during long-term growth hormone (GH) treatment in children with short stature born small for gestational age either with or without GH deficiency", *J. Clin Endocrinol Metab*, 2000, 85, pp. 3786-3792.
23. Sas, T., P. Mulder, HJ. Aanstool *et al.*, "Carbohydrate metabolism during long-term growth hormone treatment in children with short stature born small for gestational age", *Clin Endocrinol*, 2001, 54, pp. 243-251.
24. Schollen, E., G. Matthijs, M. Gewillig, JP. Fryns e E. Legius, "PTPN11 mutation in a large family with Noonan syndrome and dizygous twinning", *Eur J Hum Genet*, 2003, 11 (1), pp. 85-88.
25. Castro-Feijóo, L., J. Barreiro Conde e M. Pombo Arias, "Aspectos Clínicos", en M. Pombo Arias e Vicens Calvet, *El síndrome de Turner. Enfoque multidisciplinario y optimización del tratamiento con GH*, Pharmacia Spain, 2001, pp. 9-17.
26. Bergadá, C., "Retraso del crecimiento de causa psicossocial", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 307-311.
27. Del Valle Núñez, C. J., A. L. Gómez-Gila, "Hipocrecimiento de origen nutricional y por enfermedades crónicas", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 290-306.

28. Wuhl, E., e F. Schaefer, "Effects of growth hormone in patients with chronic renal failure: experience in children and adults", *Horm Res*, 2002, 58, supl. 3, pp. 35-38.
29. Cañete Estrada, R., "Déficit de hormona de crecemento", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, Madrid, 2002, pp. 410-431.
30. Bueno, M., M. Bueno-Lozano e A. L. Bueno, "Osteocondrodisplasias", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 337-354.
31. S. R. Ojeda, "Puberdade normal", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 669-718.
32. Yturriaga, R., P. Ros e C. Mustieles, "Adelanto puberal", en Herrera, Pavía e Yturriagas (eds.), *Actualizaciones en endocrinología. La Puberdade*, Madrid, Díaz de Santos, 1994, pp. 47-64.
33. Rodríguez-Sánchez, J., e M. D. Rodríguez-Arno, "Puberdade Precoz", en M. Pombo, *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana, 2002, pp. 719-741.
34. Carrascosa, A., M. Gussinyé e D. Yeste, "Crecimiento y mineralización del esqueleto óseo durante la puberdade y la adolescencia. Regulación hormonal y nutricional", en *Puberdade normal y patológica*, Barcelona, Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica, 1997, pp. 3-24.
35. Rodríguez, A. M., "Puberdade precoz central", en *Puberdade normal y patológica*, Barcelona, Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica, 1997, pp. 25-51.
36. E. Mayayo, J., I. Labarta e A. Fernández, "Puberdade retrasada. Hipogonadismos", en M. Pombo (ed.), *Tratado de Endocrinología Pediátrica*, Madrid, McGraw-Hill, Interamericana 2002, pp. 742-779.
37. Rodríguez, H. F., e L. Ibáñez, "Patología de la puberdade", en M. Cruz, *Manual de Pediatría*, Madrid, Ergón, 2003, pp. 419-427.



L. CASTRO-FEIJÓO e M. POMBO, "Crecemento e desenvolvemento. Puberdade temperá e tardía. Repercusión biopsicosocial. Alertas. Estratexias de intervención", *Revista Galega do Ensino*, núm. 40, Outubro 2003 (Especial *Saúde nas aulas*), pp. 239-266.

Resumo: Crecemento, desenvolvemento e puberdade son termos que definen procesos inherentes ó neno e que están interrelacionados. Entendemos por crecemento o aumento de tamaño do corpo como un todo ou o incremento dalgunhas das súas partes, e reservamos o termo de desenvolvemento para os cambios da función, entre eles os influídos polos ambientes emocional e social. Definimos puberdade como o período de transición entre a infancia e a idade adulta caracterizado pola aparición gradual dos caracteres sexuais secundarios, finalización do crecemento somático co incremento da velocidade de crecemento, ata lograr a talla final coa fusión das epífises óseas e a adquisición da capacidade de fertilidade e reprodución. O coñecemento destes aspectos debe ser a nosa área de estudio, xa que calquera alteración que poida presentarse poderá ser consecuencia ou causa de problemas; ademais, o feito de recoñecer as desviacións manifestas dos patróns da normalidade permitiranos detectar e previr diferentes alteracións ou enfermidades que, na maioría dos casos, poderían ter solución cunha adecuada intervención. Correspóndenos a pediatras e mestres ser elementos de apoio á familia para acompañar o neno nesta evolución cara á adultez.

Palabras chave: Crecemento. Desenvolvemento. Puberdade. Talla baixa. Puberdade precoz. Puberdade adiantada.

Resumen: Crecimiento, desarrollo y pubertad son términos que definen procesos inherentes al niño y que están interrelacionados. Entendemos por crecimiento el aumento de tamaño del cuerpo como un todo o el incremento de algunas de sus partes, y reservamos el término de desarrollo para los cambios de la función, entre ellos los influidos por los ambientes emocional y social. Definimos pubertad como el período de transición entre la infancia y la edad adulta, caracterizado por la aparición gradual de los caracteres sexuales secundarios, finalización del crecimiento somático con incremento de la velocidad de crecimiento, hasta lograr la talla final con la fusión de las epífisis óseas y la adquisición de la capacidad de fertilidad y reproducción. El conocimiento de estos aspectos debe ser nuestra área de estudio, ya que cualquier alteración que pueda presentarse podrá ser consecuencia o causa de problemas; además, reconocer las desviaciones manifiestas de los patrones de la normalidad nos permitirá detectar y prevenir diferentes alteraciones o enfermedades que, en la mayoría de los casos, podrían tener solución con una adecuada intervención. Nos corresponde a pediatras y maestros ser elementos de apoyo a la familia para acompañar al niño en esta evolución hacia la adultez.

Palabras clave: Crecimiento. Desarrollo. Pubertad. Talla baja. Pubertad precoz. Pubertad adelantada.

Summary: Growth, development and puberty are interrelated terms that define processes inherent in the child. "Growth" is here understood as the increase in size of the body as a whole or of some of its parts, and the term "development" refers to the changes in the function, among others those influenced by the emotional and social environments. "Puberty" is defined as the transitional period from childhood to adulthood which is characterized by the gradual appearance of secondary sexual characteristics, the completion of the somatic growth with an increase of the growing speed until the final height is reached through the fusion of the epiphyses and the acquisition of fertility and reproduction abilities. These aspects must be studied seeing that any unexpected alteration may cause problems. Moreover, the identification of manifest diversions from the patterns of normality will allow the detection and prevention of different alterations and illnesses that in most cases will be solved with an adequate intervention. Pediatricians and teachers must support families to help the child in his evolution towards adulthood.

Key-words: Growth. Development. Puberty. Short stature. Precocious puberty. Early puberty.

— Data de recepción da versión definitiva deste artigo: 30-06-2003.

