

## Introducción

E. Vicens-Calvet

Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

Hace aproximadamente 30 años que se inició en España la Endocrinología Pediátrica (EP) con consultas especializadas en diversos hospitales de la geografía española (Barcelona, Madrid, Santiago, Zaragoza, etc.). De esta forma, se desgajó la EP de la Endocrinología General que nunca había tenido un gran interés por los procesos que ocurrían durante el crecimiento y la maduración del niño. Lógicamente, dicho interés vino de los pediatras que crearon la Sección y posteriormente la Sociedad de EP en el seno de la AEP.

Muchos de los pacientes que fueron tratados durante la primera época han alcanzado ya la edad adulta, existiendo experiencia de resultados definitivos en las endocrinopatías crónicas que constituyen la inmensa mayoría de los procesos observados en la infancia y adolescencia.

Los resultados obtenidos en ciertas patologías no han sido tan espectaculares como se hubiese deseado por un cúmulo de circunstancias, pero ya en la última década se ha conseguido una optimización del tratamiento en muchas endocrinopatías.

### DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO

En el Déficit de Hormona de Crecimiento (DGH) la escasez de la medicación al disponerse de sólo GH extractiva de la hipófisis hacía imposible no sólo tratar todos los enfermos sino que incluso en muchos casos que pudieron beneficiarse de un tratamiento tanto la dosificación (en general baja), la frecuencia de inyecciones (sólo 2 o 3 veces semana), así como el modo de administración (intramuscular), hicieron imposible realizar un tratamiento no sólo lejos de la optimización sino también de las mínimas necesidades para conseguir una talla adecuada acorde con la cultura del "altismo" que "exige" la sociedad actual<sup>1</sup>.

Posteriormente el advenimiento de la GH recombinante (rGH) con posibilidad de tratar todos los casos correctamente estudiados y su facilidad de inyección (subcutánea, viales de un solo uso, plumas, etc.)<sup>2</sup> ha permitido publicar estudios sobre tratamiento optimizado en los que se ha conseguido una talla adulta dentro del rango de la población normal<sup>3</sup>.

En el caso de la rGH su campo de aplicación terapéutica se ha visto ampliado de tal modo que tanto la talla

corta constitucional, el S. de Turner, las Nefropatías crónicas y el S. de Prader-Willi son tributarios de acogerse a los beneficios de la somatropina consiguiéndose mejorar y aún optimizar la talla y antropometría general de los pacientes al alcanzar la madurez sexual.

### HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA

La Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) ha sido una de las entidades que más se ha beneficiado de los avances en patología adrenal. No sólo la enfermedad se trataba de forma inadecuada sino que en ocasiones casi se desconocía. Recuerdo la conversación mantenida con el Prof. R. François, en Lyon, a los pocos días de iniciar mi estancia en el prestigioso Hospital Edouard Herriot cuando me preguntó cuál era la experiencia en España sobre dicho proceso. Al contestarle que era casi nula, porque en España era una rareza, rápidamente me espetó: "C'est pas vrai non cher: vous ne les diagnostiquez pas".

Evidentemente los recién nacidos hembras con ambigüedad sexual nacían con buen estado general, y se les daba el alta explicándoles que ya se determinaría el sexo en las próximas semanas, momento en que sufrían la crisis de la pérdida de sal y fallecían sin diagnóstico. En el recién nacido varón aún se tardó más en realizar el diagnóstico debido a la normalidad de sus genitales.

Posteriormente la adecuada administración de sodio, hidrocortisona, mineralcorticoides y la cirugía correctora de los genitales ambiguos en las niñas permitieron la supervivencia de estos enfermos. Fruto de una larga experiencia ha sido conseguir un crecimiento, maduración y fenotipo (en las niñas) casi dentro de la normalidad<sup>4</sup>.

El tratamiento intraútero en las mujeres en los casos de maternidad en madres tratadas desde la infancia nos ha permitido pensar que casi se ha conseguido la optimización del tratamiento en esta entidad.

### DIABETES INFANTIL

El campo de la diabetes infantil se ha beneficiado extraordinariamente durante las últimas décadas de los avances en la purificación y obtención de la Insulina así como de las facilidades del autocontrol mediante los medidores de glucosa. En los años 70 se aisló la Insulina porcina purificada llamada "Monocomponente" y poste-

riormente se obtuvo la Insulina por ingeniería genética. Las reacciones adversas y lipodistrofias tras la administración de Insulina recombinante son ya una rareza. En la actualidad el diabético en su casa y en cualquier momento puede controlar su glucemia con medidores de glucosa cada vez más sencillos y precisos, permitiendo el tratamiento con múltiples inyecciones diarias de Insulina<sup>5</sup>.

La optimización del tratamiento de la diabetes infantil mediante el autocontrol es ahora un reto continuo para cualquier endocrinólogo pediatra con gran posibilidad de conseguirlo. Ello nos ha permitido presentar series de diabéticos con crecimiento, maduración y talla adulta completamente normales.

### HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO

El hipotiroidismo congénito (HP) –aunque no se comenta posteriormente en esta publicación– es otra endocrinopatía cuyo diagnóstico y tratamiento precoz gracias a los programas de screening neonatal ha cambiado radicalmente su pronóstico en las últimas décadas<sup>6</sup>.

Nuestra experiencia nos ha permitido observar la cronología en el diagnóstico de este trastorno.

Hasta los años 70 el diagnóstico era tardío y la subnormalidad la regla. Posteriormente al crearse las consultas de EP en los grandes hospitales, el diagnóstico se hizo más precozmente pero las graves dislexias y las deficiencias psicomotrices aunque de menor intensidad continuaron. Con la instauración del cribaje sistemático en el recién nacido para este proceso el panorama cambió radicalmente. Ha sido este programa uno de los mayores éxitos de la medicina preventiva dentro de la endocri-

patías infantiles. Hoy podemos hablar también de un tratamiento optimizado.

Indudablemente los últimos 30 años han consolidado la EP como una especialidad necesaria con extraordinaria personalidad que debe establecer una estrecha ligazón con la Endocrinología de adultos en la organización de reuniones científicas y en la transferencia de enfermos. Esperemos que el incremento de esta colaboración beneficie el progreso científico y la asistencia a los enfermos que es el fin común de ambas sociedades.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Vicens-Calvet E. Resultados obtenidos en el tratamiento de la deficiencia o insuficiencia de la Hormona de Crecimiento. *Endocrinología*, 1994; 41(supl 1).
2. Vicens-Calvet E, Cuatrecasas-Membrado JM. Spanish multicentric trial of recombinant somatropin. Spanish Collaborative Group. *Acta Paediatr Scand suppl*. 1988;347:180-3.
3. Audi L, Gilabert A, Lloveras G, Martí-Henneberg C, Rodríguez-Hierro F, Vilardell E, et al. Long-Term GH therapy: epidemiology and auxological outcome. *Horm Res* 2002; 57: 113-9.
4. Gusinye M, Potau N, Vicens-Calvet E, Albisu MA, Yeste D, Ibañez L, et al. Adult height, pattern of growth, and pubertal development in patients with congenital adrenal hyperplasia, salt losing form. *Med Clin (Barc)* 1997 Jan 25;108:87-90.
5. Vicens-Calvet E, Gusinye M, Albisu MA, Potau N, Ibañez L. Insulin treatment in adolescence. *J Endocrinol Invest* 1989;12(suppl 3): 109-12.
6. Vicens-Calvet E, Albisu MA, Bargada M, Rocabayera M, Tomás J, Gil-Gibernau JJ, et al. Estudi evolutiu dels pacients diagnosticats d'hipotiroidisme congènit mitjançant el programe de diagnòstic precoç. *Bul Soc Cat Pediatr* 1995;55:201-4.