



12º ENDO SUL

12º CONGRESSO DE ENDOCRINOLOGIA E METABOLOGIA DA REGIÃO SUL
CONGRESSO CATARINENSE DE ENDOCRINOLOGIA E METABOLOGIA 2018

SIMPÓSIO - ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Baixa estatura: quando se preocupar e avaliar?

Marilza Leal Nascimento
Hospital Infantil Joana de Gusmão
Universidade Federal de Santa Catarina



Declaração de conflito de interesse

Nenhum conflito de interesse a declarar

CRESCIMENTO

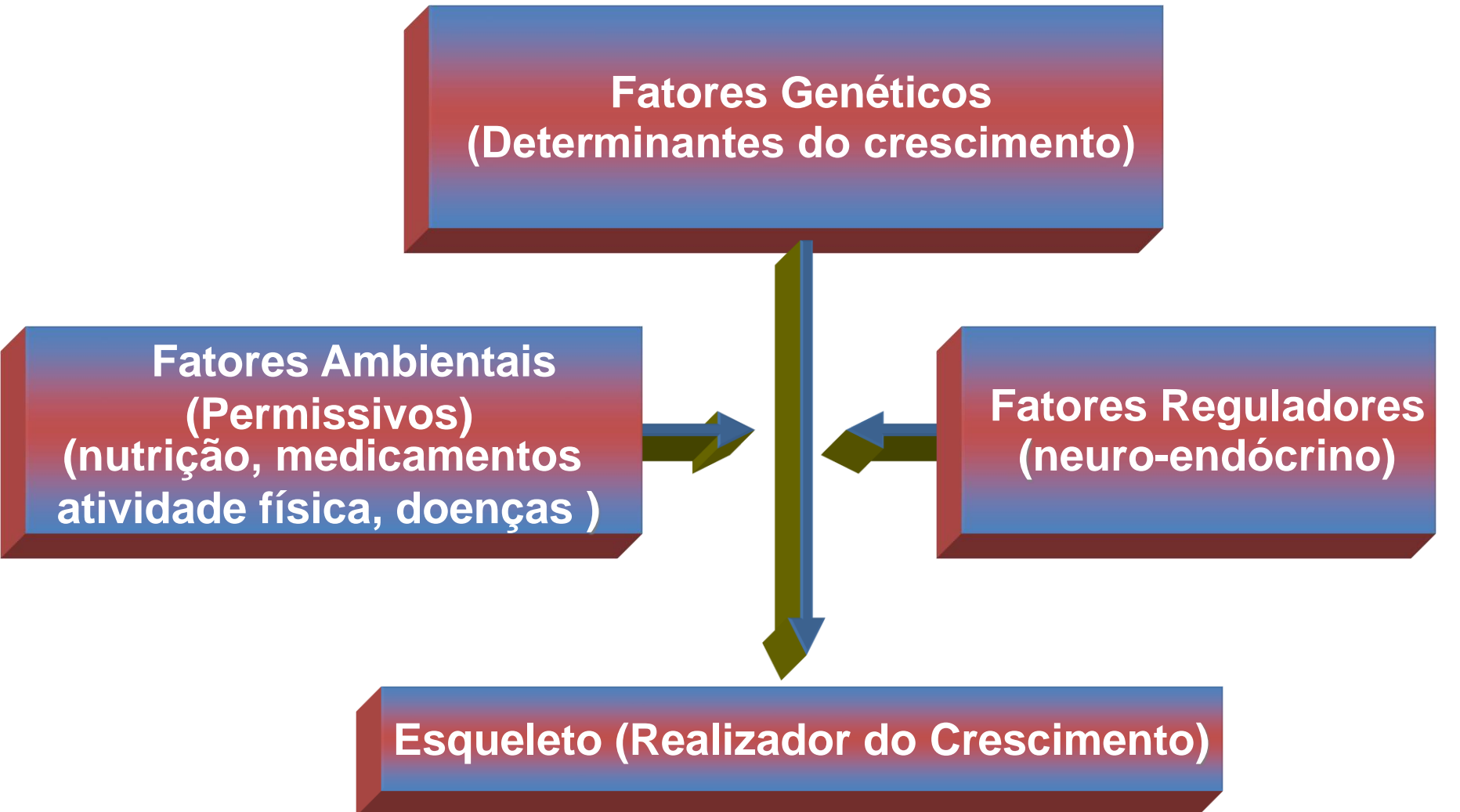
Fatores Genéticos
(Determinantes do crescimento)

Fatores Ambientais
(Permissivos)
(nutrição, medicamentos
atividade física, doenças)

Fatores Reguladores
(neuro-endócrino)

Esqueleto (Realizador do Crescimento)

Interação entre os vários fatores que determinam o crescimento.

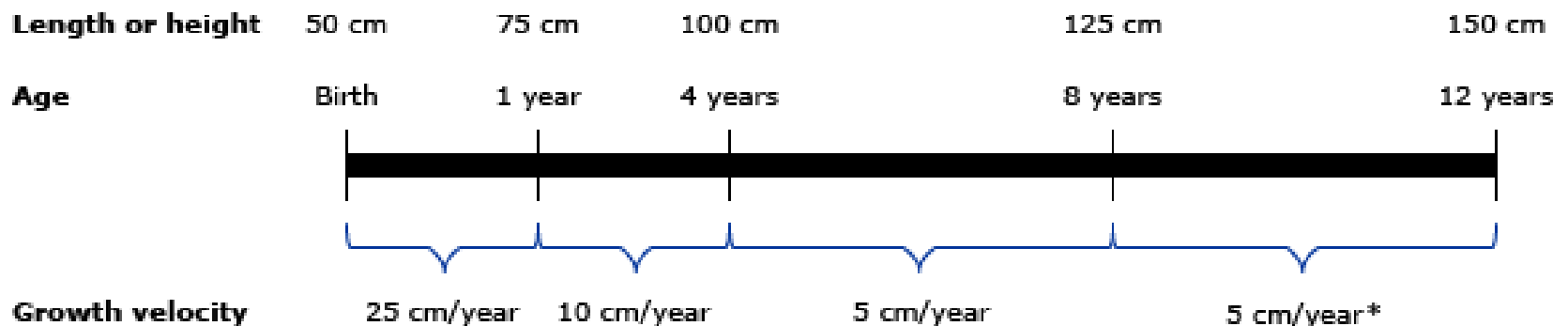


CRESCIMENTO

- Apesar de ser multifatorial, ocorre de maneira previsível na criança normal
- Preditor de saúde adequada na criança e adolescente
- Desvios da normalidade pode ser a primeira manifestação de uma variedade de doenças

CRESCIMENTO NORMAL

"Rule of fives" for estimating normal growth rates in children



*Estirão puberal - 10 anos de idade, mas pode começar aos 8 anos ou 12 anos.



*Estirão puberal - 12 anos de idade, mas pode começar aos 10 anos ou 14 anos.

CRESCIMENTO PUBERAL TOTAL (cm)



IC	Very Early	Early	Intermed	Late	Very Late
8	34,6				
9		29,6			
10			26,4		
11				22	
12					19



IC	Very Early	Early	Intermed	Late	Very Late
10	34,6				
11		31,1			
12			27,8		
13				24,1	
14					21,2



ORIGINAL ARTICLE

Pubertal growth of 1,453 healthy children according to age at pubertal growth spurt onset. The Barcelona longitudinal growth study[☆]

**Antonio Carrascosa^{a,b,*}, Diego Yeste^{a,b}, Antonio Moreno-Galdó^{b,c},
Miquel Gussinyé^a, Ángel Ferrández^d, María Clemente^{a,b}, Mónica Fernández-Cancio^{a,b}**

^a *Servicio de Endocrinología Pediátrica, Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, Spain*

^b *CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER) ISCIII, Spain*

^c *Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, Spain*

^d *Centro Andrea Prader, Zaragoza, Spain*

Received 19 September 2017; accepted 19 November 2017

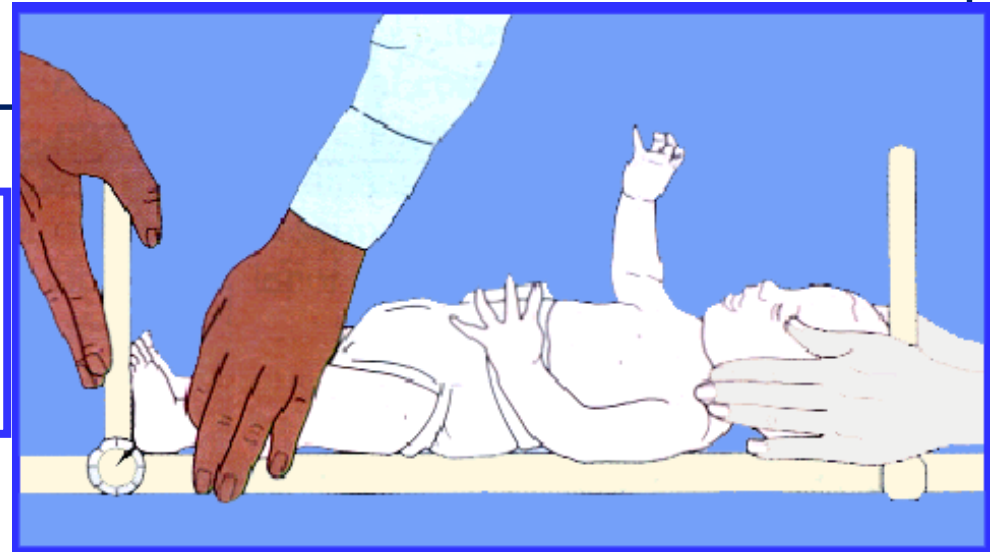
Avaliação do crescimento

- **CRITÉRIOS FUNDAMENTAIS**

- Aferição precisa, confiável, padronizado da estatura
- Gráficos de crescimento
- Velocidade de crescimento (VC)

AFERIÇÃO DO COMPRIMENTO

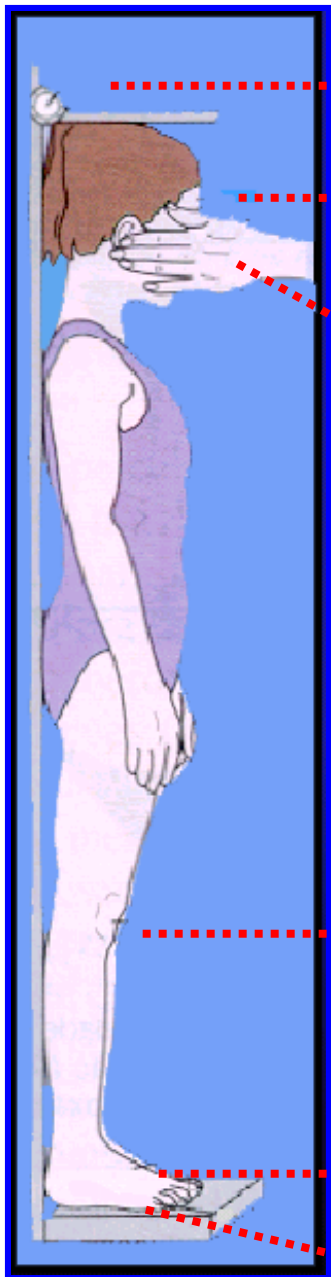
até os 2 anos de idade: deitada



- Pernas retas e planas
- Cabeça deve ser mantida reta contra a tábua na cabeceira
- Os pés planos contra o suporte móvel

AFERIÇÃO DA ESTATURA:

após os 2 anos: em pé



VERIFICAR
CALIBRAÇÃO

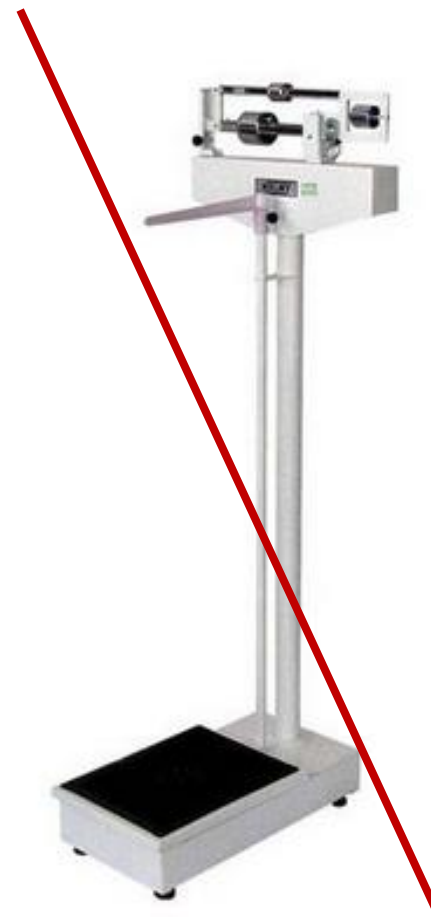
CABEÇA RETA,
OLHOS E ORELHAS
NIVELADOS

TRAÇÃO LEVE
PARA CIMA NOS
PROCESSOS MASTÓIDES

JOELHOS RETOS

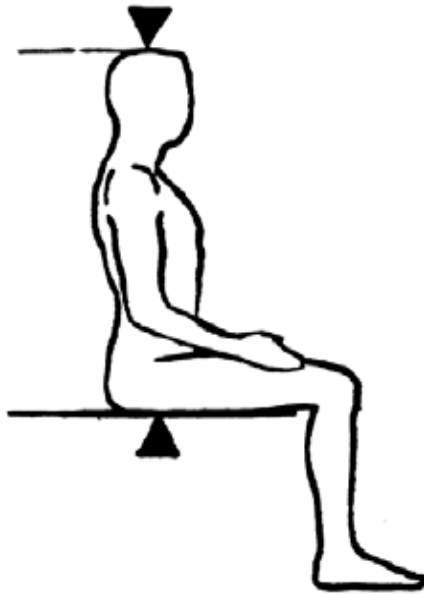
PÉS DESCALÇOS E
PLANOS SOBRE A BASE

CALCANHARES
ENCOSTADOS À HASTE

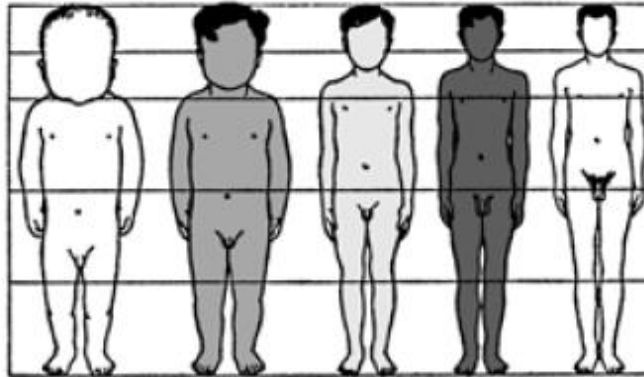


Avaliar as proporções corporais

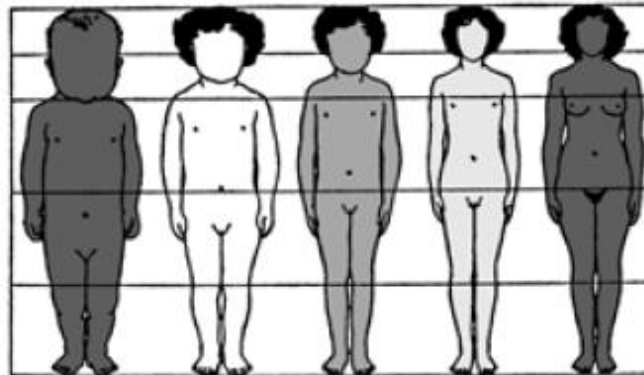
Estatura Sentada



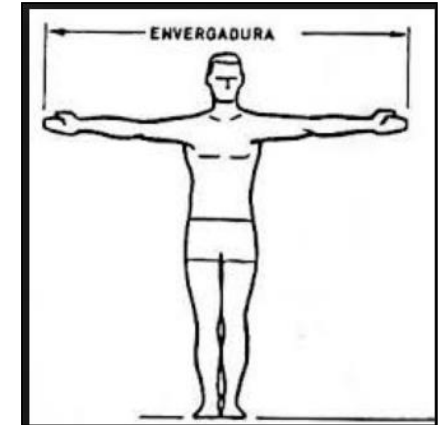
Proporção SS/SI



RN 2a 6a 12a 25a



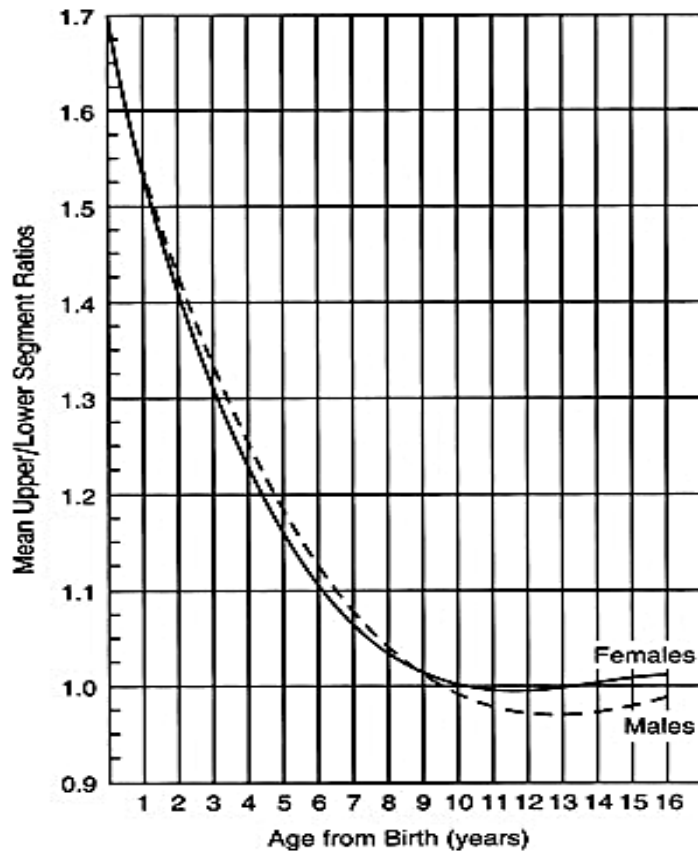
Envergadura



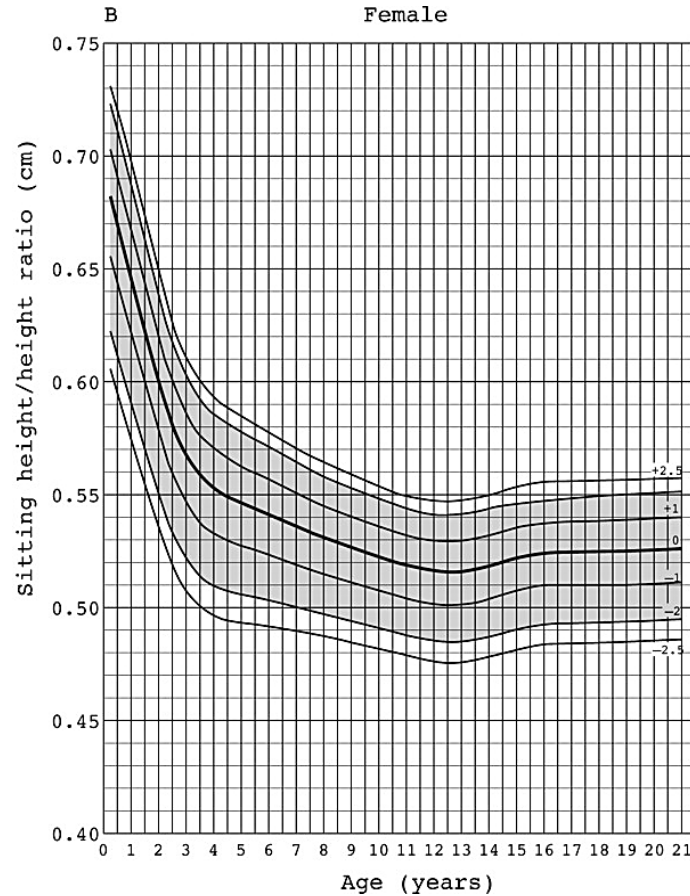
A envergadura é pouco menor que a altura até o início da puberdade
No adulto é 1 a 3cm maior

Gráficos de proporções corporais

Proporção SS/SI



Estatura Sentada / Estatura



Avaliação do crescimento

Altura alvo

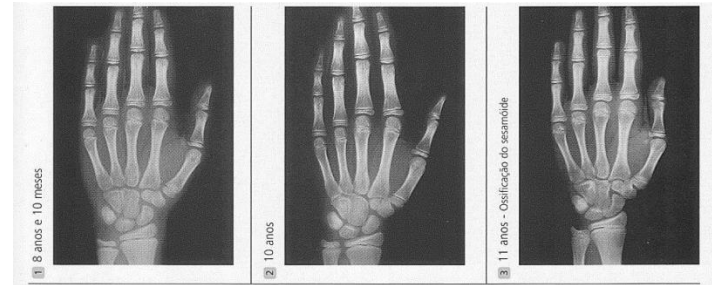
Meninos: $\frac{(\text{altura da mãe} + 13 \text{ cm}) + (\text{altura do pai})}{2} \pm 1 \text{ DP } (\pm 5 \text{ cm})$

Meninas: $\frac{(\text{altura do pai} - 13 \text{ cm}) + (\text{altura do mãe})}{2} \pm 1 \text{ DP } (\pm 5 \text{ cm})$

AVALIAÇÃO DO CRESCIMENTO

IDADE ÓSSEA (IO)

- Rx de mãos e punhos:
 - núcleos epifisários que seguem ordem cronológica de ossificação.
 - Atlas de Greulich e Pyle
 - Método de Tanner-Whitehouse: Pontuação individual para cada osso.
 - Bonexpert



A IO oferece um índice de maturação endócrina global, os fatores reguladores do desenvolvimento ósseo são semelhantes aos que regulam a maturação hipotálamo-hipofisária.

Idade Óssea

	<u>Vantagens</u>	<u>Desvantagens</u>
Greulich – Pyle	Método rápido	Assincronismo (carpo) Variação inter-observador
Tanner – Whitehouse	Maturidade óssea por regiões	Demorado Variação inter-observador
Bonexpert	Método rápido Observador independente Maturidade óssea por regiões	Custo p://www.bonexpert.com/ahp

CRESCIMENTO

INDICAÇÕES DE AVALIAÇÃO

- ✓ Comparação da altura da criança com população referência
- ✓ DP altura da criança x DP altura alvo (baseada na altura dos pais)
- ✓ Curva de crescimento (mudança de DP ou percentil)

Percentil de crescimento

Alterações no percentil de crescimento até os 4 anos de idade e na puberdade podem ocorrer sem refletir necessariamente anormalidades, podendo ser busca do canal genético.

Porém, dos 4 anos de idade até início da puberdade são altamente suspeitas de doenças e devem ser avaliados.

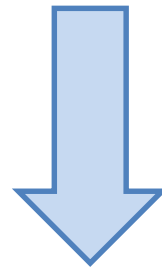
Baixa estatura

Crianças que requerem avaliação

- Altura < 3º percentil para idade e sexo (- 2 DP da média)
- Crianças com estatura abaixo do seu alvo genético (- 1 DP)
- Percentis decrescentes na curva de crescimento
- Velocidade de crescimento inadequada ao sexo, idade ou grau de desenvolvimento puberal.
- Previsão de estatura final - 2DP do padrão populacional

INDICAÇÕES DE AVALIAÇÃO

A manifestação clínica isolada mais útil e importante é a velocidade de crescimento (VC)



Se $VC < P10$ aumenta muito a probabilidade do déficit de crescimento ser de causa patológica

$VC < 5\text{cm} / \text{ano}$ ($\uparrow 5$ anos)

Avaliação Clínica

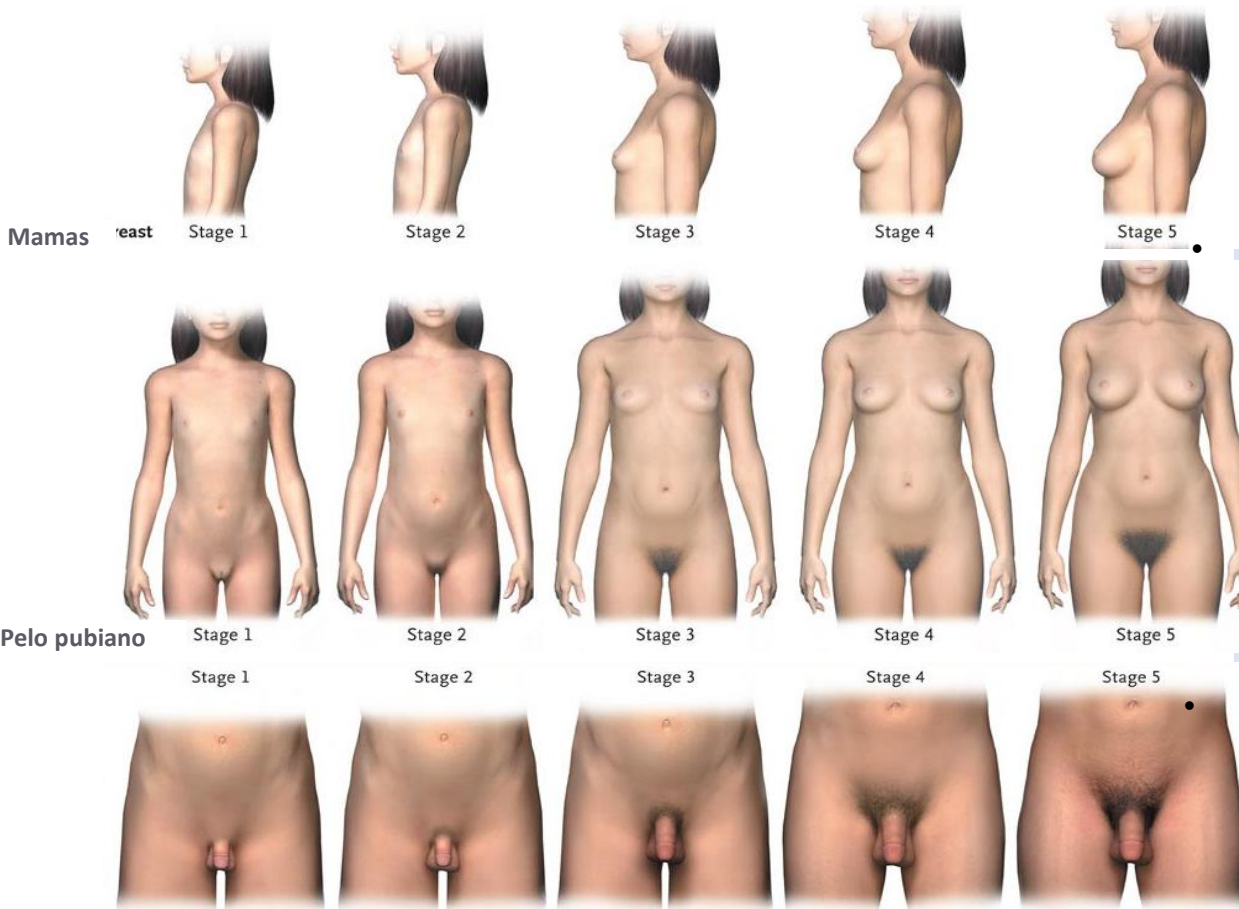
ANAMNESE

- História do pré natal até o momento
- Idade de início do déficit de crescimento e eventos relacionados
- Gestação, nascimento e parto
- Peso, altura e Apgar ao nascimento
- Hábitos alimentares, DNPM, atividade física, ritmo de sono
- ISDA dirigida para diagnósticos diferenciais das Síndromes de baixa estatura
- Antecedentes familiares (consanguinidade e casos de baixa estatura)
- Altura, padrão de crescimento e puberdade dos pais e familiares
- Cálculo da altura alvo

EXAME FÍSICO COMPLETO

- Comprimento/ estatura e peso
- Envergadura – SI / SS
- Altura sentado
- Relação altura sentada/altura
- Estado nutricional
- Sinais de doenças crônicas(ICC, IR, doença celíaca,...)
- Procurar sinais de Cushing, hipotireoidismo,
- Estigmas genéticos (Ex.: Síndrome de Turner)
- Anormalidades da linha média (Ex.: palato fendido)
- Deformidade de Madelung
- Desenvolvimento puberal (Critérios de Tanner)

Estadiamento puberal (Marshall & Tanner)



- I** pré-puberal
- II** mama em botão (palpável)
- III** mama visível em perfil
- IV** aréola e mamilo pigmentados, formam elevação secundária
- V** mama adulta

Pelos pubianos (P):

- I** pré-puberal
- II** pelos esparsos e levemente pigmentados nos lábios maiores
- III** escuros, mais grossos e encaracolados, estendem-se ao pub
- IV** formam padrão de triângulo invertido
- V** distribuição até raiz de coxas

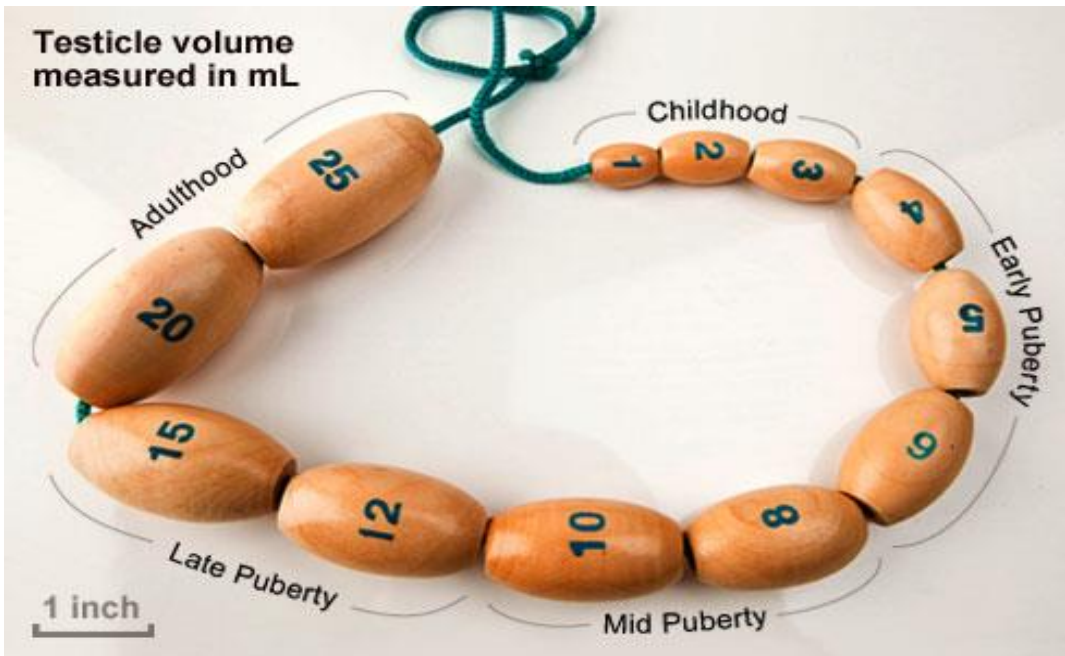
Testículos e bolsa (G):



- I** pré-puberal
- II** aumento dos testículos (4 cm^3) e bolsa avermelhada
- III** aumento do comprimento peniano e do volume testicular $8-10 \text{ cm}^3$
- IV** aumento do diâmetro peniano e desenvolvimento da glândula, testículos $10 - 15 \text{ cm}^3$
- V** adulto

Puberdade nos meninos:

Volume testicular $\left\{ \begin{array}{l} < 4 \text{ mL: imp\u00fabere} \\ \geq 4 \text{ mL: p\u00fabere} \end{array} \right.$



Orquid\u00f4metro de Prader

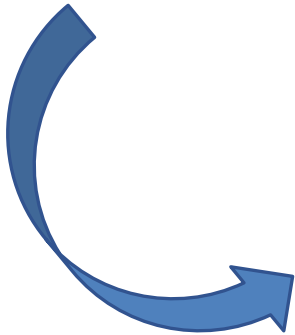
Avaliação Clínica

Relação segmento superior(SS)/ segmento inferior(SI):

- SS/SI normal: doença óssea possivelmente ausente
 - SS/SI anormal: doença óssea possivelmente presente (displasia ósseas...)
- ↓ envergadura sugere alteração SHOX (2-15% dos casos de Baixa estatura idiopática e pode não cursar com desproporção corporal)

Diagnóstico

Praticamente qualquer doença grave pode causar crescimento insuficiente.



- **Aumento da necessidade de energia**
- **Privação nutricional:** ↓ da ingesta ou má absorção
- **Tratamentos:** irradiação, quimioterapia, glicocorticoides, medicamentos para transtorno de déficit da atenção com hiperatividade (TDAH)

Primeiro passo é avaliar/afastar causas mais comuns de falha de crescimento

Etiologia

Comum

Baixa estatura familiar

Retardo constitucional do crescimento e puberdade (RCCP)

Baixa estatura idiopática (BEI)

Pequeno para a idade gestacional (PIG) sem recuperação do crescimento até os 2 -4 anos de idade

Etiologia

Incomum

Deficiência de hormônio do crescimento (DGH)

Hipotireoidismo

síndrome de Cushing

Insensibilidade ao hormônio do crescimento (GH) (síndrome de Laron ou nanismo de Laron)

Craniofaringioma

síndrome de Turner

síndrome de Noonan

Síndrome de Russell-Silver

Trissomia do cromossomo 21

síndrome de Prader-Willi

Síndrome de Di George (síndrome velocardiofacial)

Doença celíaca

Fibrose cística

Asma (moderada ou grave)

Cardiopatía crônica (congenita ou adquirida)

Diabetes mellitus

Etiologia

Incomum

Insuficiência renal crônica

Artrite idiopática juvenil

doença de Crohn

Colite ulcerativa

Neoplasias malignas

Acidose tubular renal

Raquitismo

Displasias esqueléticas (por exemplo, acondroplasia, hipocondroplasia, osteogênese imperfeita)

Distúrbios da coluna vertebral (irradiação, cirurgia, deformidades congênicas)

Privação psicossocial (abuso, negligência, privação alimentar e institucionalização)

Anorexia nervosa

Bulimia nervosa

Síndrome alcoólica fetal

Medicamentos estimulantes para transtorno de déficit da atenção com hiperatividade (TDAH)

Exame	Objetivo
Hemograma	Afastar a presença de anemias
Velocidade de hemossedimentação	Afastar doenças inflamatórias crônicas
Albumina e ferritina	Avaliar o estado nutricional
Transaminases	Afastar hepatopatias crônicas
Uréia, creatinina, Na ⁺ , K ⁺ , gasometria venosa e urina tipo I	Afastar doenças renais
Cálcio, fósforo e fosfatase alcalina	Afastar raquitismo e outras doenças do metabolismo ósseo
Anticorpo antiendomísio, antigliadina ou antitransglutaminase	Afastar doença celíaca
Protoparasitológico	Afastar verminose
TSH e T4L	Avaliar a função tireoidiana
RX de mãos e punhos	Determinar a idade óssea
IGF-1 e IGFBP-3 (GH)	Avaliar o eixo GH-IGF-1
Cariótipo (em todas as meninas)	Afastar a síndrome de Turner

Baixa Estatura Diagnóstico Laboratorial

SÍNDROME DE TURNER

- **Acomete de 1:2.500**
- ★ **A baixa estatura pode ser único indício da síndrome, ocorre em 95-100% das meninas afetadas**
- ★ **Altura abaixo do percentil 5 → frequência de Turner é de cerca de 1:100**
- ★ **Considerar o diagnóstico em todas as meninas com baixa estatura**

SÍNDROME DE TURNER

Características clínicas



Qual delas tem síndrome de Turner?

CAUSAS ENDÓCRINAS

Utah Growth Study: Growth standards and the prevalence of growth hormone deficiency

Rob Lindsay, MD, Marcia Feldkamp, PA-C, MSPH, David Harris, MD, Julia Robertson, and Marvin Rallison, MD

From the Division of Pediatric Endocrinology, Department of Pediatrics, University of Utah Medical Center, Salt Lake City

- 114.881 crianças no primeiro ano; 79.495 taxas de crescimento foram calculadas após a segunda medição
- 555 (14%) crianças com baixa estatura (< percentil 3) e taxas de crescimento pobre (< 5 cm / ano)
- 5% tinham baixa estatura de origem endócrina

J Pediatr. 1994 Jul;125(1):29-35.

Doenças endócrinas primárias que afetam o crescimento são raras

J Clin Endocrinol Metab, 85(11):3990-3993, 2000

CAUSAS ENDÓCRINAS

- Costumam ter maior comprometimento da estatura do que do peso
- VC muito reduzida
- Afastar outras causas de baixa estatura antes de iniciar a avaliação para deficiência de GH

- Fatores importantes na história e exame físico para DGH:
 - Hipoglicemia neonatal, icterícia prolongada, micropênis, parto traumático
 - Irradiação craniana
 - Traumatismo craniano ou infecção do SNC
 - Anomalias linha média

RCIU ou PIG

PREVALÊNCIA: 3-10% de todos os RN

EVOLUÇÃO:

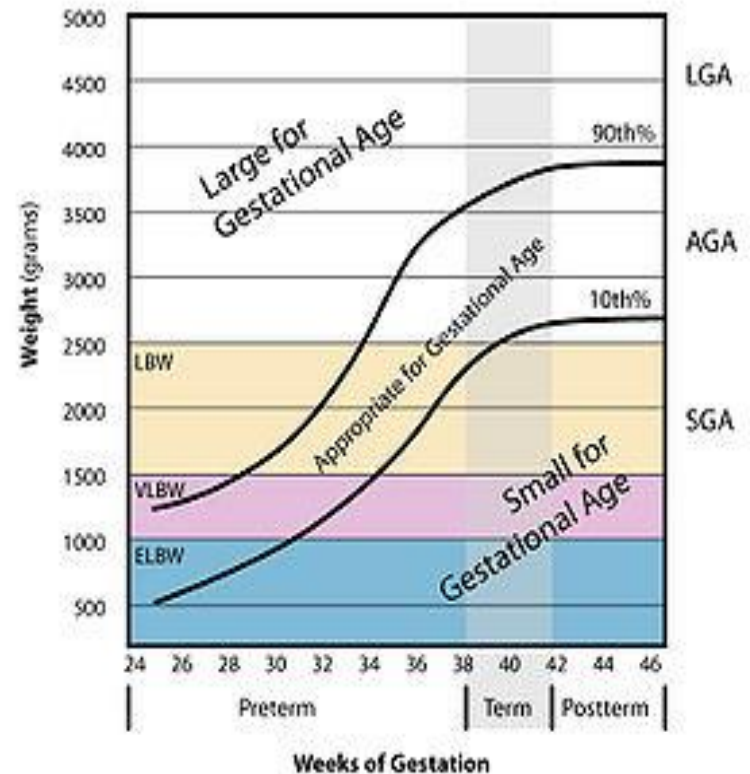
- Catch up precoce- recuperação até 2 anos de idade (70 - 75%) (80% nos primeiros 6 meses)
- Catch up tardio- recuperação em torno de 4 anos (5-10%) (associação com a duração e a gravidade do insulto fetal)

RN prematuros extremos: idade gestacional < 27 semanas

- Sem catch-up (10-15%)- 20% de todas as crianças com BE
O menor comprimento ao nascimento parece ser o fator mais importante para a BE persistente

Risco de BE ↑ 5,2x PIG (Peso) ↑ 7,1x PIG (Comprimento)

Nenhum desses marcadores (GH, IGF-1 e IGFBP-3) parecem ser preditivos para BE persistente após os 2 anos de idade



DISPLASIAS ESQUELÉTICAS

→ **SÍNDROMES DE DEFICIÊNCIA SHOX** (Short stature homeobox-containing gene) presente em 2- 15 % dos pacientes que são classificados como tendo baixa estatura idiopática.

→ DISPLASIAS ESQUELÉTICAS

estudo com crianças inicialmente classificadas como BEI identificou displasia óssea por meio de estudo radiológico em 22% das crianças (33% tinham um dos pais era afetado).

DOENÇAS GASTROINTESTINAIS

DOENÇA CELÍACA:

Intolerância permanente ao glúten

Diagnóstico

- Rastreamento: anticorpo antitransglutaminase (abaixo dos 18 meses)
- Confirmação: biópsia de intestino delgado
- Após 6 a 12 meses de tratamento com dieta sem glúten, o crescimento retorna ao normal
- Maioria das crianças que recebem diagnóstico precoce apresentam crescimento final normal

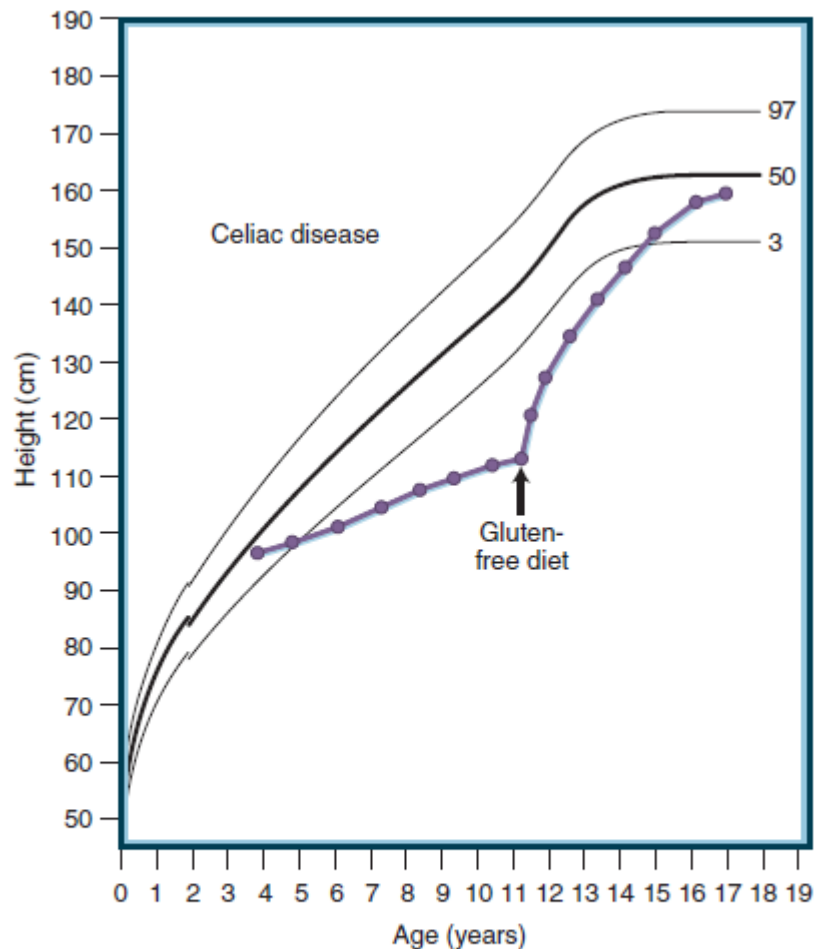


Figure 24-36 Catch-up growth in a girl with gluten-induced enteropathy (celiac disease). After 8 years of growth impairment, the patient was placed on a gluten-free diet and demonstrated substantial catch-up growth, returning to the previous growth percentiles. (Courtesy of J.M. Tanner.)

MENSAGEM FINAL

- deve estar atento para os casos em que uma intervenção possa ser necessária, garantindo que o potencial genético da criança seja atingido

- no acompanhamento do crescimento é importante:

.conhecer a velocidade de crescimento ao longo das diferentes fases

.plotar o canal familiar na curva de crescimento

.comparar o crescimento da criança com seu canal familiar

a manifestação clínica isolada mais importante é
a velocidade de crescimento

Velocidade de crescimento inadequada ao sexo, idade ou grau de desenvolvimento puberal.

Hospital Infantil Joana de Gusmão

Serviço de Referência

Endocrinologia Pediátrica - SC

Endocrinologistas pediatras:

Paulo César Alves da Silva

Marilza Leal Nascimento

Genoir Simoni

Edson Cechinel

Rose Marie Linhares

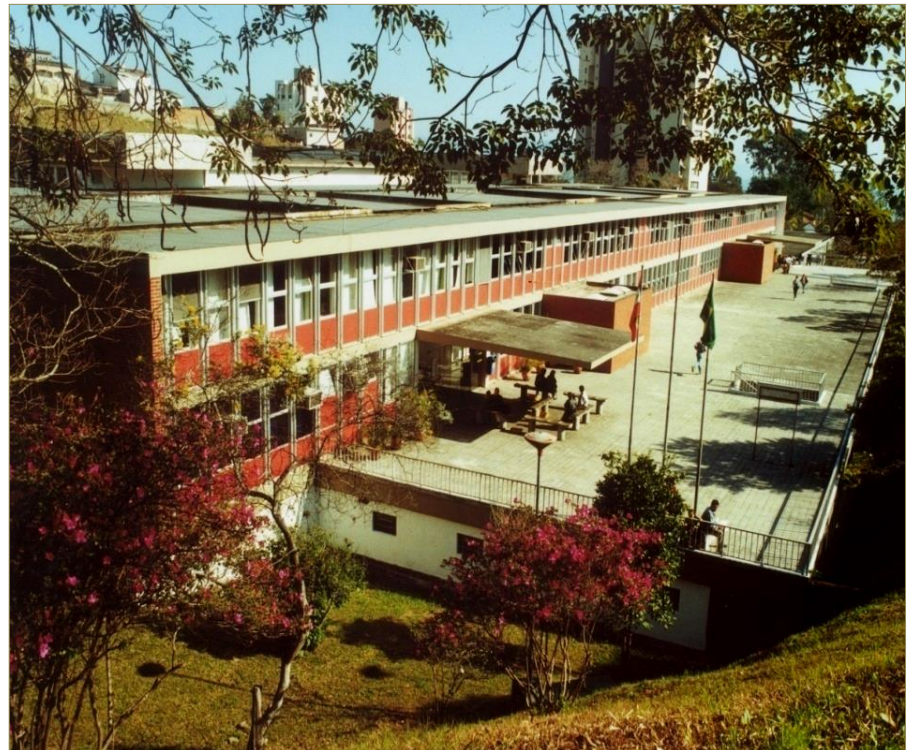
Juliana van de Sande Lee

Vinicius Renê Giombelli

Residentes:

Annie Serafim

Jessica Erbes



Muito obrigada!
marilzalealn@gmail.com