



10 - PROS Y CONTRAS DEL TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO (GH) EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI (SPW)

E. Moix, O. Giménez, L. Casamitjana y A. Caixàs

Facultad de Medicina. Unidad Docente Parc Taulí. Universitat Autònoma de Barcelona. Sabadell. España.

Resumen

Introducción: El SPW es un trastorno genético raro causado por la ausencia de expresión de alelos paternos de la región 15q11.2-q13. La obesidad y los déficits hormonales, especialmente el de GH, son las manifestaciones con mayor implicación terapéutica. El tratamiento con GH es efectivo en población pediátrica y supone un pilar en su tratamiento; no obstante, la evidencia en adultos es escasa.

Objetivos: Revisar la evidencia publicada en relación a los efectos beneficiosos y adversos del tratamiento con GH en población pediátrica y adulta.

Métodos: Revisión de la bibliografía utilizando la base de datos PubMed de artículos que evaluaban los efectos de la GH en pacientes con SPW. Se emplearon los términos "Prader-Willi Syndrome", "Growth hormone", "treatment", "adverse effects", "safety" "benefits" y "effects", empleando los términos booleanos AND y OR. Se incluyeron un total de 62 artículos, 37 estudios en niños y 21 en adultos y 4 en ambos. Se consideró un tratamiento con GH a corto plazo si la duración del mismo era < 2 años y largo plazo si era > 2 años.

Resultados: 16 artículos en niños fueron a largo plazo, mientras que en adultos solo 3. En niños con SPW el tratamiento con GH provocó mejoras en la talla final, composición corporal (reducción de masa grasa y aumento de masa magra), agilidad y fuerza muscular, cognición, desarrollo psicomotor, función respiratoria y en la calidad de vida. Es controvertido si puede empeorar un síndrome de apnea obstructiva por hipertrofia amigdalina o una escoliosis ya existente. En adultos los beneficios están menos estudiados pero son similares a los observados en los niños, pero además mejoró la calidad ósea. Los efectos adversos más frecuentes fueron edemas, elevación de la glucemia en ayunas, y en algún caso la aparición de diabetes si ya existía una intolerancia oral a la glucosa.

Conclusiones: El tratamiento con GH en niños y adultos con SPW es efectivo y seguro.