

Composición corporal y factores relacionados en pacientes con hiperplasia adrenal congénita

Body composition and factors-related in patients diagnosed with congenital adrenal hyperplasia

Tania M. Espinosa Reyes¹
Julio Andrés Hernández Moreno¹
Milaydis Hernández²
Emma Domínguez Alonso¹

¹ Instituto Nacional de Endocrinología. La Habana, Cuba.

² Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: Existen discrepancias en relación con la composición corporal de los pacientes con hiperplasia adrenal congénita (HAC) y la influencia de factores clínicos, hormonales y relacionados con el tratamiento esteroideo.

Objetivo: Describir variables clínicas, antropométricas y de composición corporal de pacientes con hiperplasia adrenal congénita y determinar si existe relación entre esta y las variables antes mencionadas.

Método: Estudio descriptivo transversal que incluyó a todos los pacientes con hiperplasia adrenal congénita y tratamiento esteroideo sustitutivo, atendidos en endocrinología pediátrica del Instituto Nacional de Endocrinología desde el 2000-2015. Se estudiaron variables clínicas y hormonales. Para las variables cualitativas se calcularon frecuencias absolutas y porcentajes, media y desviación estándar para las variables cuantitativas. Se evaluaron asociaciones utilizando el coeficiente de correlación de Spearman y la prueba chi cuadrado para evaluar la significación estadística de la posible asociación.

Resultados: Fueron estudiados 29 pacientes, de las cuales 24 (82,8 %) mujeres. La edad promedio fue $10,9 \pm 6,27$ años, diagnóstico de $1,9$ años $\pm 2,7$ años y edad de inicio del tratamiento $2,03 \pm 2,7$ años. Predominó el color de la piel blanca: 19 (65,5 %). En la mayoría de los pacientes predominaron altos porcentajes de masa magra y parámetros bioquímicos normales. El uso de mayores dosis de esteroides se correlacionó positivamente con mayor porcentaje de masa grasa, lo mismo sucedió desde el punto de vista clínico (no estadístico), con el mayor tiempo de

tratamiento. Los niveles de testosterona plasmáticas no se relacionaron de manera significativa con las características de la composición corporal.

Palabras clave: composición corporal; masa grasa; masa magra; testosterona; esteroides.

ABSTRACT

Introduction: There is disagreement with respect to the body composition of patients with congenital adrenal hyperplasia (CAH) and the influence of clinical, hormonal and other factors involved in steroid therapy.

Objective: Describe the clinical, anthropometric and body composition variables of patients with congenital adrenal hyperplasia and determine whether there is a relationship between this condition and the aforementioned variables.

Method: A descriptive cross-sectional study was conducted of all congenital adrenal hyperplasia patients under replacement steroid therapy cared for at the pediatric endocrinology service of the National Institute of Endocrinology from 2000 to 2015. Clinical and hormonal variables were analyzed. Absolute frequencies and percentages were estimated for qualitative variables, whereas mean and standard deviation were used for quantitative variables. Associations were evaluated with Spearman's rank correlation coefficient, and the chi-square test was applied to evaluate the statistical significance of the possible association.

Results: A total 29 patients were studied, of whom 24 (82.8 %) were women. Mean age was 10.9 ± 6.27 years, diagnosis 1.9 ± 2.7 years and age at the start of therapy 2.03 ± 2.7 years. White skin color prevailed with 19 (65.5 %). In most patients there was a predominance of high lean mass percentages and normal biochemical parameters. A positive correlation was found between the use of higher steroid doses and a higher lean mass percentage. The same occurred from a clinical (non-statistical) point of view with a longer therapy time. Plasma testosterone levels did not show a significant relationship to body composition characteristics.

Keywords: body composition; fat mass; lean mass; testosterone; steroids.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia adrenal congénita (HAC) es una de las endocrinopatías más frecuentes en la infancia. Engloba los trastornos hereditarios de la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol, los que se heredan de forma autosómica recesiva. Constituye la causa más frecuente de ambigüedad sexual. Los niños y las niñas son afectados por igual.¹

El déficit de 21-hidroxilasa (21OHAsa) es la forma más común de HAC (90-95 % de todos los pacientes) y la más frecuente de las enfermedades metabólicas hereditarias. Se produce por mutaciones en el gen que codifica la enzima 21-hidroxilasa (CYP21), el cual está ubicado en el brazo corto del cromosoma 6.

En este déficit enzimático se describe una forma clásica de presentación neonatal (perdedora de sal [PS] o virilizante simple [VS]) y otra no clásica de expresión tardía (FNC).^{2,3}

La terapia de reemplazo con glucocorticoides (GC) en la HAC por déficit de 21OHase, constituye el paradigma de tratamiento para esa enfermedad. Esta terapia se realiza no solo para reemplazar el cortisol sino para suprimir la superproducción de ACTH y, así, la producción de andrógenos adrenales. La terapia de supresión con cortisona en la HAC es limitada y, en general, se mantienen niveles elevados de andrógenos, por lo que existe en la composición corporal el riesgo de alteraciones secundarias al hiperandrogenismo persistente.^{4,5} Una hipótesis para el aumento de la masa magra (MM) sería el exceso de andrógenos;⁶ sin embargo, esto no ha sido confirmado por todos los investigadores.⁷ Cuando se compara la composición corporal de estos pacientes con los controles no se demuestran porcentajes más elevados de masa magra en personas con HAC o no hay diferencias significativas en relación con la masa grasa (MG).^{6,7,8}

En el estudio de *Volk et al.*^{9,10} no se observaron diferencias significativas entre los pacientes jóvenes (< 30 años) en relación con un grupo control, tanto en MM, como en MG. En todos estos estudios fue utilizada la absorciometría dual por emisión de rayos X (DXA), método considerado eficaz para la evaluación de la composición corporal.

El análisis de la composición corporal constituye el eje central de la valoración del estado nutricional,¹¹ complementa los elementos clínicos, humorales y hormonales que de manera habitual se utilizan para la valoración nutricional de un sujeto.^{12,13,14,15,16,17,18} Su estimación en el área pediátrica ha cobrado gran relevancia debido a la creciente prevalencia de la obesidad en las primeras etapas de la vida y los efectos adversos sobre la salud.

La bioimpedancia eléctrica (BIE) es uno de los métodos desarrollados para estimar la composición corporal, tanto en investigación como en el área clínica, permite identificar el porcentaje de agua corporal, la MG y la MM.¹⁷

*Feki et al.*⁵ presentan resultados de composición corporal a través de BIE en pacientes con HAC. Ellos observaron un porcentaje de MG significativamente mayor en un grupo de niños y niñas con HAC en comparación con un grupo control. Sin embargo, cuando el grupo se separó por sexo, el porcentaje MG fue significativamente mayor en las niñas con HAC que en las que estaban en el grupo control, coincidiendo con los resultados del estudio de *Moreira et al.*¹⁹

Al revisar la literatura se comprueba que existe un grupo de estudios, que exploran la composición corporal de los pacientes con HAC; sin embargo, los resultados son controversiales, en especial los que se refieren al incremento de la MG relacionado con la terapia esteroidea sustitutiva y al predominio de la MG asociado al hiperandrogenismo, elementos que motivaron la presente investigación.

Por esta razón, se asumió como objetivo describir variables clínicas, antropométricas y de composición corporal de pacientes con HAC y determinar si existe relación entre esta y las variables antes mencionadas.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo transversal. Los sujetos de estudio fueron todos los pacientes de 10 años o más, con diagnóstico de hiperplasia adrenal congénita que recibían tratamiento esteroideo sustitutivo, evaluados en consulta desde el 2000-2015.

Es importante señalar que dos de los pacientes, uno de ellos con una forma clásica PS y otro VS, dada la virilización tan marcada de sus genitales externos (Prader 5) al momento del nacimiento fueron asignados como varón y educados como tal; asimismo, en estudios psicológicos realizados a posteriori, se comprobó identidad sexual y roles de género masculino. Estas son las razones por las que en el texto se hace referencia a sexo social y se procesaron en todos los casos como varones, aunque cromosómicamente fueran mujeres (46XX).

Se excluyeron aquellos pacientes que usaran otras sustancias anabólicas que modificaran la composición corporal o aquellos que presentaran algún grado de deshidratación o edema.

Se confeccionó una base de datos siguiendo las pautas de inclusión y exclusión ya declaradas. Los datos se tomaron de los registros personales sobre pacientes con diagnóstico de HAC (enero del 2000 a diciembre de 2015) que poseen los endocrinólogos que trabajan en los servicios de hospitales pediátricos de La Habana. Además, se precisó el lugar de residencia de los pacientes, para su posterior ubicación.

Los pacientes fueron citados, a través de la comunicación directa del endocrinólogo correspondiente, para presentarse en el departamento de endocrinología pediátrica del Instituto Nacional de Endocrinología (INEN). Allí se les explicó en qué consistía la investigación y se les dio a conocer el derecho a participar en el estudio. En una primera etapa se realizó el interrogatorio (historia familiar de obesidad y datos relacionados con el diagnóstico, evolución y tratamiento de la HAC) y el examen físico para establecer estado actual (peso, talla, índice de masa corporal) del paciente. En una segunda etapa, se evaluó la composición corporal, la que se determinó a través de un equipo de bioimpedancia eléctrica.

Análisis estadístico

Se determinaron medias y desviaciones estándar de las variables cuantitativas, y distribuciones de frecuencia de las cualitativas, para lo cual se utilizó SPSS versión 19.

Se evaluó la asociación de las dosis de esteroides y los valores de testosterona con variables de composición corporal cuantitativas (índice de masa corporal, porcentaje de MM, porcentaje de MG), utilizando el coeficiente de correlación de Spearman.

Se llevaron a cabo tabulaciones cruzadas del tiempo de tratamiento con esteroides (categorizado en < 5 años, 5-10 años y > 10 años) y variables de composición corporal categorizadas (índice de masa corporal, porcentaje de MM, porcentaje de MG); utilizando la prueba chi cuadrado para evaluar la significación estadística de la posible asociación. Mediante un análisis similar se exploró la asociación de la composición corporal con la administración de dosis de esteroides < 20 mg al día y ≤ 20 mg al día, siempre con atención a las formas clínicas y los valores de testosterona en normoandrogénico e hiperandrogénico. En todos los casos se consideró $p < 0,05$ como nivel de significación estadística y se tuvieron en consideración los aspectos éticos.

RESULTADOS

Fueron estudiados 29 pacientes con diagnóstico de HAC, con un promedio de edad de $10,9 \pm 6,3$ años, el 82,7 % pertenecía al sexo social femenino y el 44,8 % del total de participantes fue adolescente (tabla 1).

Tabla 1. Composición por sexo y grupo de edades

Sexo social	< 5 años		6-9 años		10-19 años		> 19 años		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Femenino	5	20,8	4	16,7	12	50	3	12,5	24	82,7
Masculino	1	20	3	60	1	20	0	0	5	17,3
Total	6	20,7	7	24,1	13	44,8	3	10,4	29	100

La media de la edad al diagnóstico fue de 1,9 años \pm 2,7 años y de inicio del tratamiento 2,03 \pm 2,7 años, lo que se corresponde con la etapa de recién nacido en las formas clásicas de presentación.

Predominó el color de la piel blanca en 19 pacientes (65,5 %), 8 mestiza (27,6 %) y 2 de piel negra (6,9 %). El lugar de procedencia fue urbano en 24 casos (82,8 %).

Se comprobó en 23 pacientes (73,9 %) un predominio de las formas clínicas clásicas, de ellas 12 (41,4 %) fueron formas virilizantes simples, 11 perdedoras de sal (37,9 %) y 6 (20,7 %) formas no clásicas. Las características fundamentales de la muestra se detallan en la tabla 2.

El tipo de tratamiento esteroideo que predominó en estos pacientes fue la hidrocortisona sola o combinada con fluodrocortisona, lo que representó el 62,1 % (18 pacientes); en segundo lugar estuvo el uso del acetato de cortisona (10 pacientes, 34,5 %) y, por último, un solo paciente con prednisona (3,4 %). De toda la muestra, utilizaron dosis menores de 20 mg/ día 17 pacientes (58,6 %) y una dosis media de $16,6 \pm 7,6$ mg/m²sc/día. El tiempo de tratamiento promedio fue de 8,9 años, en 9 pacientes (31 %) fue menos de 5 años, en 12 pacientes (41,4 %) entre 5 y 10 años y en el resto, más de 10.

Valoración nutricional

De los pacientes estudiados, 13 (44,8 %) estaban sobre peso u obesos, el resto tenía un IMC normal para su edad y sexo. La media del IMC fue de $21,17 \pm 5,73$ con variaciones según la edad.

Al realizar la bioimpedancia eléctrica se comprobó que el porcentaje de grasa medio obtenido era de 23,2 %; el de agua, 53,4 % y de músculo 38,7 % y se clasificaron en magros, normales y con altos porcentajes de grasa corporal. Los valores obtenidos para cada paciente se muestran en la figura 1.

Tabla 2. Características clínicas, antropométricas, bioquímicas y de composición corporal según formas clínicas

	FORMAS CLÍNICAS		
	PS (11)	VS (12)	FNC (6)
Edad al diagnóstico	0,12 ± 0,06	1,6 ± 0,8	5,8 ± 1,5
Edad actual	13 ± 7,5	8,7 ± 5,3	11,8 ± 4,7
Sexo social	10 F/ 1M	8 F/ 4M	6 F/ 0M
ANTROPOMETRÍA			
Peso (kg)	45,9 ± 15,9	38,1 ± 20,6	44,0 ± 17,6
Talla (cm)	143 ± 17,6	133,1 ± 17,6	141,8 ± 23,2
IMC	21,8 ± 4,7	20,7 ± 7,0	21,0 ± 5,5
BIOIMPEDANCIA ELÉCTRICA			
Porcentaje de grasa	24,6 ± 12,8	18,5 ± 11,4	23,6 ± 12,7
Porcentaje de agua	52,1 ± 8,5	58,0 ± 4,0	52,5 ± 8,7
Porcentaje de músculo	36,7 ± 9,6	42,9 ± 3,5	38,0 ± 6,2
HORMONAL			
Testosterona(nmol/L)	3,1	0,9	3,3
TRATAMIENTO			
Dosis esteroidea (mg/día)	23,1 ± 12,3	20,1 ± 12,0	12,6 ± 4,9

p > 0,05. PS: Perdedora de sal; VS: virilizante simple; FNC: forma no clásica

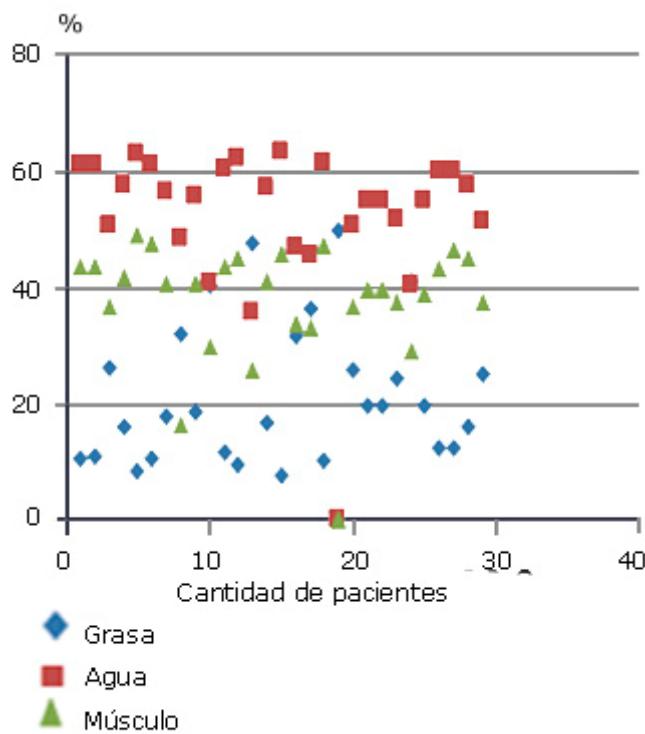


Fig. 1 Porcentajes de grasa corporal, agua y músculo según bioimpedancia eléctrica.

Formas clínicas

En la [figura 2](#) se presentan los resultados de la valoración nutricional según IMC, atendiendo a las formas clínicas ($p = 0,5$) donde se muestra que hubo un predominio de los pacientes normopeso en las formas VS y FNC (58,3 % y 66,7 %, respectivamente).

Como se observa en la [figura 3](#), el mayor porcentaje de pacientes con exceso de grasa corporal se ubicó en la forma clásica PS, seguido de la VS y, último lugar, la FNC (54,5 %; 33,3 %; 16,7 %; respectivamente), aunque no se evidenció significación estadística.

El control de la enfermedad se estableció atendiendo a los valores de testosterona plasmática, donde se obtuvo que el 69 % de los pacientes estaba normoandrogénico, con una mediana para las hembras 3,1 nmol/L y para los varones 3,9 nmol/L.

La utilización de mayores dosis de esteroides se correlacionó de manera positiva con mayor porcentaje de MG ($p < 0,05$), no así con el IMC.

Los niveles de testosterona plasmática no se correlacionaron con ninguno de los elementos del estado nutricional explorados ($p > 0,05$).

Cuando se analizó el IMC se comprobó que existía una correlación positiva con los mayores porcentajes de grasa corporal ($p < 0,01$).

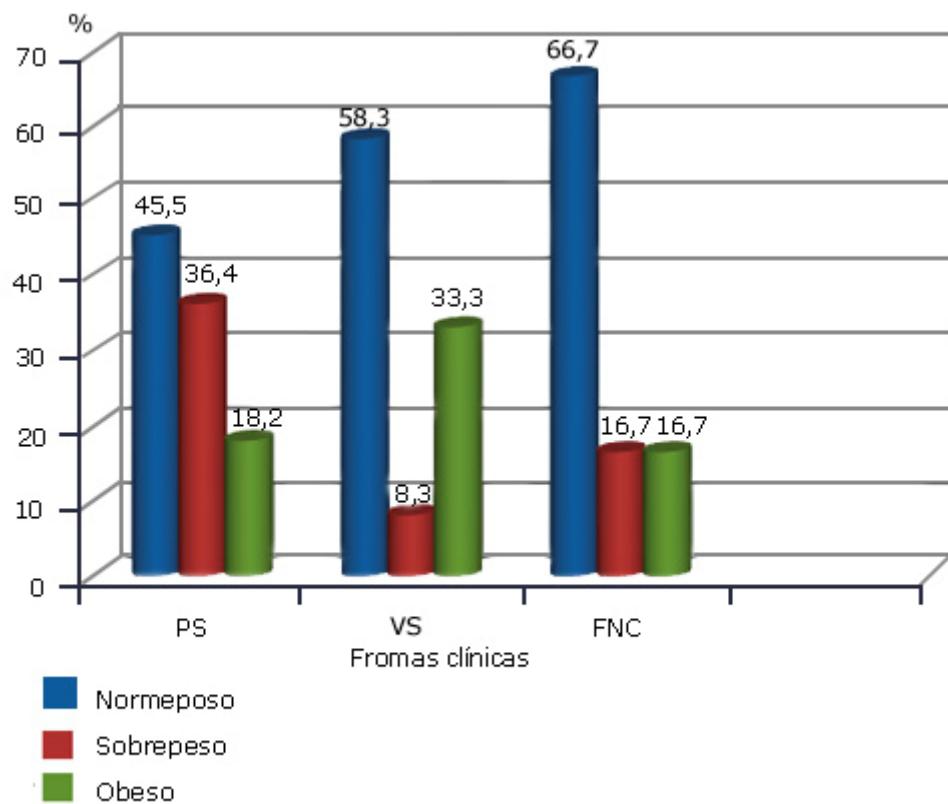


Fig. 2 Valoración nutricional atendiendo al índice de masa corporal según formas clínicas.

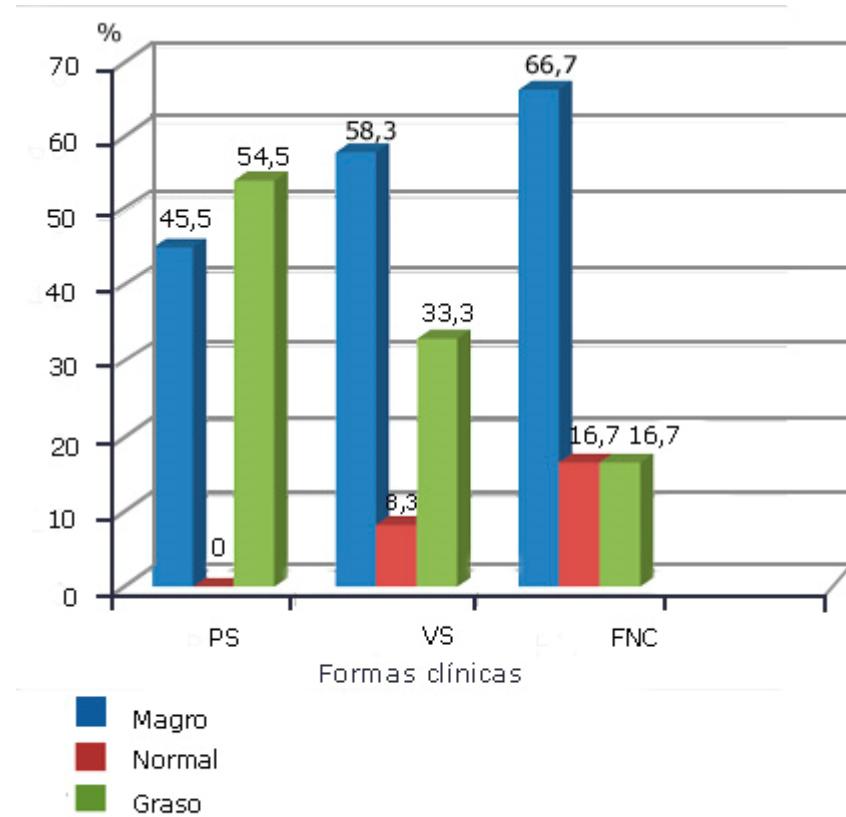


Fig. 3 Composición corporal atendiendo a resultados de bioimpedancia eléctrica según formas clínicas.

Tiempo de tratamiento

Al analizar la relación entre el tiempo de tratamiento y el IMC se obtuvo que en aquellos pacientes que habían recibido tratamiento esteroideo por menos de 5 años, el 66,7 % estaban normopeso; de los que habían sido atendidos entre 5 y 10 años, el 58,3 %; y en aquellos que el tratamiento se prolongó por más de 10 años, 37,5 %. A pesar de esos valores, no se encontraron diferencias significativas desde el punto de vista estadístico.

Cuando se exploró la composición corporal de los pacientes se detectó que a medida que aumentaba el tiempo de tratamiento descendían los porcentajes de MM (magro o muy magro). Así, pacientes con menos de 5 años de atención, este porcentaje de MM era de 66,7 %; 5-10 años, 58,3 %; y más de 10 años de terapia, 37,5 %. Por otra parte, la frecuencia de pacientes con masa grasa se incrementaba según el tiempo de atención: 22,2 %, menos de 5 años; 33,3 %, entre 5 y 10; y 62,5 %, para pacientes con más de 10 años de tratamiento esteroideo. A pesar de estos resultados, no se encontró significación estadística.

Dosis de esteroides

El análisis del IMC, atendiendo a la dosis de esteroides, reveló que en aquellos que utilizaban menos de 20 mg al día, el 58,8 % era normopeso; en el grupo de dosis superior, ese porcentaje descendió a la mitad, a expensas de un aumento en los pacientes con sobrepeso corporal.

Cuando se exploró la composición corporal, pudo comprobarse que en los pacientes que utilizaban menos de 20 mg diarios el 29,4 % mostró porcentajes más elevados de grasa corporal, cifra que casi se duplicó cuando la dosis era igual o mayor a 20 mg (50 %).

Valores de testosterona

Para el análisis de los valores de testosterona, se categorizó en el grupo con valores normales y pacientes con hiperandrogenemia, según las cifras dadas como referencia para cada sexo. No se encontraron diferencias estadísticas ni de importancia clínica ni de manera independiente por sexo. Fueron normopeso 50 % en el grupo de andrógenos normales y 66,7 % en aquellos con andrógenos elevados.

La composición corporal en el grupo de pacientes con niveles de testosterona normales se obtuvo que el 40 % de ellos tuvo un porcentaje de grasa alto, mientras que en el grupo de testosterona elevada solo alcanzó el 33,3 %. En ninguno de los dos casos tuvo significación estadística.

Antecedentes familiares de obesidad

Cuando se analizó la historia familiar se comprobó que en aquellos pacientes sin antecedentes familiares de obesidad el 66,7% era normopeso y en casos con obesidad en familiares de primer y/o segundo grados, solamente el 36,4 %.

Los pacientes con antecedentes patológicos familiares (APF) de obesidad tenían el 54,5 % de alto o muy alto porcentaje de grasa corporal, frente a un 24,8 % en los que no tenían historia positiva de malnutrición por exceso ($p = 0,02$).

DISCUSIÓN

La hiperplasia adrenal congénita constituye el desorden adrenal más frecuente en edades pediátricas. Si bien no se describe predominio de un sexo sobre otro, en la muestra estudiada llama la atención una prevalencia superior del sexo femenino, estableciendo una proporción casi de 9 a 1, los autores no le encuentran explicación particular a esta situación.

En relación al color de la piel, la distribución se corresponde con lo que se describe en la población cubana general, donde predominó el blanco, seguido de mestizo y por último, negro.

Un alto porcentaje de los casos fueron detectados durante los primeros meses de vida, lo que se corresponde con el momento de aparición de las manifestaciones clínicas en las formas más severas de la enfermedad.⁴

Desde el punto de vista clínico, la virilización de los genitales externos constituyó el signo más frecuente, en concordancia con la mayor prevalencia de las formas clásicas de la enfermedad en los pacientes estudiados.⁴

En relación con la valoración nutricional, en términos generales, existe un alto grado de variabilidad en los individuos, esta diversidad es debida a factores genéticos, hábitos alimentarios, factores inmunológicos, estrés psicológico, enfermedades, entre otros.¹³

La valoración del estado nutricional es un tema permanente de preocupación de la comunidad médica. Es válido reconocer que en las últimas décadas se ha convertido en importante razón para la transdisciplinariedad.

La identificación de la obesidad infantil y el tratamiento efectivo del sobrepeso constituyen objetivos fundamentales de cualquier programa de salud. Varios son los estudios que demuestran un mayor riesgo de sobrepeso y obesidad en niños y adultos con HAC,^{20,21,22,23,24,25} pero hay investigaciones que no coinciden con esos resultados.^{6,10} *Moreira Goncalves et al.*¹⁹ no encontró diferencias en el peso corporal según IMC entre las 16 mujeres estudiadas y los controles. En la presente serie la media del IMC estuvo en el rango de la normalidad, incluso cuando se realizó el análisis según formas clínicas de presentación, aunque en un porcentaje cercano al 45 tenían algún grado de sobrepeso u obesidad.

Es importante tener en cuenta que el IMC es considerado una herramienta de gran utilidad para la valoración nutricional de largas series de individuos, pero no permite distinguir entre la masa grasa y la masa muscular; lo que cobra particular interés en los pacientes con HAC, donde se esbozan hipótesis de afectación de la masa grasa por el uso de esteroides -comentado ad supra- y/o de la masa muscular atribuido al exceso androgénico.²⁶

Cuando se analizaron los factores que podían estar relacionados con el porcentaje de sobrepeso y obesidad no se encontró asociación con el tiempo y la dosis de esteroides utilizada o los niveles de testosterona, y sí existió una relación con la historia familiar de obesidad. Este resultado concede un valor mayor a los factores genéticos. Los autores consideran que la epigenética también pudiera estar jugando un importante rol, lo que provoca cambios en la expresión de algunos genes relacionados con factores ambientales, especialmente la nutrición.²⁷ Este resultado coincide con *VölkI et al.*⁹ que encontró un riesgo relativo de obesidad significativamente mayor (IMC > 2,0 desviaciones estándar) en aquellos niños que

tenían padres obesos en relación con aquellos con padres normopesos (riesgo relativo: 4,86).

Dado este incremento de la prevalencia de obesidad y enfermedades asociadas, la estimación apropiada de la composición corporal ha devenido en herramienta útil en las edades pediátricas; lo que propicia el desarrollo y aplicación de métodos confiables y seguros para la investigación, así como en el área clínica. Entre los métodos se destaca el análisis de la bioimpedancia eléctrica, que también fue utilizado en el presente estudio.^{11,28}

La estimación de la grasa corporal en niños y adolescentes es muy importante. Existe una alta asociación entre el exceso de grasa corporal y el riesgo de desarrollar numerosas enfermedades.²⁹ A esto se une, que es controversial el efecto de los glucocorticoides en la modulación de la composición corporal en la HAC cuando el control es óptimo y ha sido tratado con regímenes de sustitución convencionales.²¹ En esta situación particular, el uso de nuevos modelos puede pasar a constituir una estrategia más en el seguimiento de estos pacientes. Si se considera que en estas personas pueden tener un alto contenido de masa grasa, por algunos autores atribuido al tratamiento con glucocorticoides.^{6,22,30} El resultado anterior coincidió con los obtenidos en la presente investigación donde la utilización de dosis más altas se asoció moderadamente a un mayor porcentaje de grasa corporal.

*Willians et al.*³¹ encontraron un mayor porcentaje de grasa corporal en aquellos pacientes con formas clásicas de HAC, lo que asoció al tiempo de terapia con glucocorticoides y las dosis empleadas; en contraste con el incremento de la masa magra y los parámetros de resistencia a la insulina en pacientes con formas de debut tardío. Lo anterior traducía los efectos metabólicos adversos de la exposición prolongada al exceso de andrógenos. Otra posible explicación para este incremento sería la disfunción adrenomedular, con una disminución de la secreción de las catecolaminas, como se describió ad supra en pacientes con HAC, unido a niveles incrementados de leptina y disminución de la sensibilidad a la insulina.²²

Cuando fue analizada la posible relación entre los valores de testosterona y los elementos que se exploraron para evaluar el estado nutricional no se encontraron asociaciones de valor clínico, ni estadístico, tema controversial en la literatura, apoyado por varios autores.^{7,14}

Es importante señalar que en la serie estudiada, un alto porcentaje de los pacientes mostraron niveles normales de andrógenos. Este resultado habla de un buen control de la enfermedad, en la que uno de los propósitos esenciales es frenar el hiperandrogenismo, responsable fundamental de la clínica.

Con estos elementos se identificaron algunas relaciones del tratamiento esteroideo sustitutivo y posibles influencias sobre la valoración nutricional y la composición corporal. Todo lo cual permite establecer mejores estrategias de seguimiento e insistir en la importancia de evitar la sobredosificación o tratamientos subóptimos. Orienta hacia la necesidad de consejería nutricional para evitar el sobrepeso corporal, la resistencia a la insulina y, con ello, las enfermedades subsecuentes. En sentido general mejora el pronóstico y la calidad de vida de estas personas.

La mayoría de los pacientes estaban normopeso, con una composición corporal donde hubo un predominio de altos porcentajes de masa magra. La utilización de mayores dosis de esteroideos se correlacionó de manera positiva con mayor porcentaje de masa grasa, no así, con el IMC donde tuvo una influencia significativa la historia familiar de obesidad. El mayor tiempo de tratamiento esteroideo se

relacionó con la mayor frecuencia de sobrepeso y obesidad. Los niveles de testosterona plasmática no se correlacionaron con ninguno de los elementos del estado nutricional explorados.

Conflictos de intereses

Los autores del presente trabajo no tienen conflictos de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yau M, Khattab A, Pina CH, Yuen T, Heino FL, Meyer B et al. Defects of adrenal steroidogenesis. En: Jameson JL, De Groot LJ. Endocrinology adult and pediatric, 7th Edition. Saunders Elsevier Inc, Philadelphia. 2016; p. 1814-6.
2. New IM, Ghizzoni L. An Update of Congenital Adrenal Hyperplasia. In: F Lifshitz (ed.), Pediatric Endocrinology, 5th Edition. Marcel Dekker: New York. 2007; p. 228-45.
3. Stewart PM, De Newell PJ. La corteza suprarrenal. En: Shlomo M, Polonsky KS, Kronenberg HM, Reed Larsen P. Williams Tratado de Endocrinología, 13^a edición. Saunders Elsevier Inc, USA; 2016:533-43.
4. White PC. Update on diagnosis and management of congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. Current Opinion in Endocrinology & Diabetes and Obesity. 2018; 25(3):178-84.
5. Feki MM, Kamoun M, Mnif F, Charfi N, Ben NB, Kallel N et al. Metabolic profile and cardiovascular risk factors in adult patients with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. Indian J, EndocrinolMetab. 2012; 16(6):939-46. doi: 10.4103/2230-8210.102995
6. Hagenfeldt K, Ritzen EM, Ringertz H, Helleday J, Carlstrom K. Bone mass and body composition of adult women with congenital virilizing 21-hydroxylase deficiency after glucocorticoid treatment since infancy. Eur J Endocrinol. 2000; 143(5):667-71.
7. Halper A, Sanchez B, Hodges JS, Kelly AS, Dengel D, Nathan BM et al. Bone mineral density and body composition in children with congenital adrenal hyperplasia. Clin Endocrinol (Oxf). 2018; 88(6):813-9. doi: 10.1111/cen.13580.
8. Santos CTM. Hiperplasia congênita das supra-renais por deficiência da 21-hidroxilase: crescimento e composição corporal de crianças com a forma clássica, variante perdedora de sal. Dissertação de Mestrado - Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente: Universidade Estadual de Campinas; 2007.
9. Völkl TM, Simm D, Beier C, Dorr HG. Obesity among children and adolescents with classic congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. Pediatrics. 2006; 117(1):98-105.

10. Falhammar H, Filipsson H, Holmdahl G, Janson PO, Nordenskjold A, Hagenfeldt K, et al. Metabolic profile and body composition in adult women with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007;92(1):110-6.
 11. Sánchez JA, Barón MA. Uso de la bioimpedancia eléctrica para la estimación de la composición corporal en niños y adolescentes. *An Venez Nutr.* 2009;22(2):105-10.
 12. Bueno M, Sarría A. Exploración general de la nutrición. En: Galdó A, Cruz M, eds. *Tratado de exploración clínica en pediatría.* Barcelona: Masson; 1995. p. 587-600.
 13. Bueno M, Moreno LA, Bueno G. Valoración clínica, antropométrica y de la composición corporal. En: Tojo R, ed. *Tratado de nutrición pediátrica.* Barcelona: Doyma; 2000. p. 477-90.
 14. American Academy of Pediatrics. *Pediatric nutrition handbook.* 3^a ed. *Assessment of nutritional status.* Illinois: Elk Grove Village, A. A. P; 1993.
 15. Sarría A, Bueno M, Rodríguez G. Exploración del estado nutricional. En: Bueno M, Sarría A, Pérez-González JM, eds. *Nutrición en Pediatría.* 2^a Ed. Madrid: Ergón; 2003. p. 11-26.
 16. Guedes DP, Guedes JERP. *Manual prático para avaliação em Educação Física.* Barueri: Editora Manole; 2006.
 17. Isguven P, Arslanoglu I, Mesutoglu N, Yildiz M, Erguven M. Bioelectrical impedance analysis of body fatness in childhood congenital adrenal hyperplasia and its metabolic correlates. *Eur J Pediatr.* 2008;167(11):263-8.
 18. Stikkelbroeck NM, Oyen WJ, Van der Wilt GJ, Hermus AR, Otten BJ. Normal bone mineral density and lean body mass, but increased fat mass, in young adult patients with congenital adrenal hyperplasia. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003;88(3):1036-42.
 19. Moreira GE, de Lemos-Marini SH, de Mello MP, Duarte BA, Gomes CWR, Santos FE et al. Body composition in females with 21-hydroxylase deficiency: comparison of anthropometric methods and bioelectric impedance in relation to a control group. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2010; 54(3):274-81.
 20. Jääskeläinen J, Voutilainen R. Growth of patients with 21-hydroxylase deficiency: an analysis of the factors influencing adult height. *Pediatr Res.* 1997;41(1):30-3.
 21. Corneau RE, Hindmarsh PC, Brook CG. Obesity in 21- hydroxylase deficient patients. *Arch Dis Child.* 1998; 78(3):261-3.
 22. Abd El Dayem SM, Anwar GM, Salama H, Kamel AF, Emara N. Bone mineral density, bone turnover markers, lean mass, and fat mass in Egyptian children with congenital adrenal hyperplasia. *Archives of Medical Science: AMS.* 2010;6(1):104-10.
 23. Gussinye M, Carrascosa A, Potau N. Bone mineral density in prepubertal and in adolescent and young adult patients with the salt-wasting form of congenital adrenal hyperplasia. *Pediatrics.* 1997;100:671-4.
-

24. Kim JH, Choi JH, Kang E, Kim YM, Lee BH, Yoo HW. Long-term Consequences of Congenital Adrenal Hyperplasia due to Classic 21-hydroxylase Deficiency in Adolescents and Adults. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*. 2017;125(03):196-201
DOI:10.1055/s-0042-123037
25. Zurita CJN, Villais KMA, Damasio SL, Manuel P L, Ferrusca CR, Nishimimura ME et al. Asociación de leptina con factores cardiometabólicos en escolares y adolescentes con hiperplasia suprarrenal congénita. *Gac Med Mex*. 2018;154:202-8.
26. Wells J, Williams JE, Fewtrell M, Singhal A, Lucas A and Cole TJ. A simplified approach to analysing bio-electrical impedance data in epidemiological surveys. *Inter J Obes*. 2007;31:507-14.
27. Valdés GW, Leyva ÁG, Espinosa RT, Palma TF. Estado nutricional, el exceso de peso corporal y factores asociados. Estudio en adolescentes de la Secundaria Básica "José María Heredia" en el curso 2009-2010. *Rev Cubana Endocrinol*. 2011;22(3):225-36.
28. Moreira GE, Silva MA, Matias NC, Lemos-Marini SH, Santos OA. Estimation of percent body fat based on anthropometric measurements in children and adolescents with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *Clinical Nutrition*. 2013;32(1):45-50.
29. Mareike A, Sonnichsen K, Langnase K, Labitzke U, Bruse U, Muller M. Inconsistencies in bioelectrical impedance and anthropometric measurements of fat mass in a field study of prepubertal children. *Brit J Nutr*. 2002;87:163-75.
30. Daniels SR, Arnett DK, Eckel RH, Gidding SS, Hayman LL, Kumanyika S et al. Overweight in children and adolescents: pathophysiology, consequences, prevention, and treatment. *Circulation*. 2005; 111:1999-2012.
31. Williams RM, Deeb A, Ong KK, Bich, W, Murgatroyd PR, Hughes IA et al. Insulin sensitivity and body composition in children with classical and nonclassical congenital adrenal hyperplasia. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2010; 72:155-60.

Recibido: 24 de mayo de 2018

Aceptado: 11 de octubre de 2018

Tania Espinosa Reyes. Instituto Nacional de Endocrinología. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: tania.espinosa@infomed.sld.cu