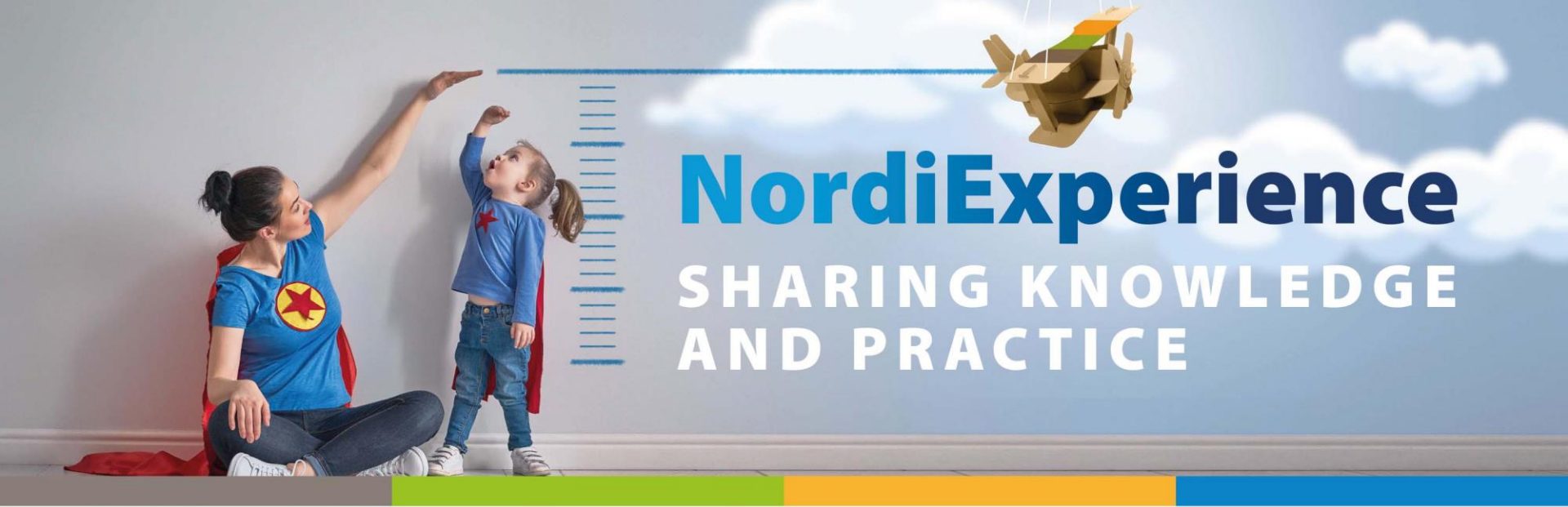




NordiExperience

SHARING KNOWLEDGE
AND PRACTICE



NordiExperience

SHARING KNOWLEDGE
AND PRACTICE

Terapia con GH in ipopituitarismo

*Sabino Pesce
UOC Mal. Metaboliche ed Endocrinologia Pediatrica
AOU Policlinico Bari
Autore e affiliazione*

- ✓ Secondogenita NAT da TC iterativo dopo gravidanza normodecorsa. PN 2970g, LN 46 cm
- ✓ Ricovero in TIN per crisi ipoglicemiche persistenti
- ✓ 2 mesi di vita ricovero per bronchiolite → **IPOTIROIDISMO CENTRALE** → Levotiroxina (7.5 mcg/kg/die)
- ✓ Durante i primi 2 anni di vita presenta I.R.R. → Test del sudore: **NEGATIVO**

- Durante il ricovero viene eseguita Rx carpo con E.O. = circa un anno e test da stimolo per hGH entrambi con ridotta increzione di GH
- IGF-1 al di sotto dei valori minimi previsti per la età.
- La RMN encefalo non mette in evidenza alterazioni organiche degne di nota.
- Unitamente alla terapia con levotiroxina si prescrive GH alla dose di 0.03 mg/kg/die.

- I controlli periodici documentano una buona crescita staturale e all'età di 9 aa. e 7/12 in occasione di un ennesimo Day Hospital presenta:
- Altezza = cm.129
- Peso = kg. 26
- PH= 1 stadio sec. Tanner
- BH= 1 stadio sec. Tanner
- Target staturale = 155.5 +/- 5.8 cm
- E.O. = 8aa.
- Pressione arteriosa = 80/40 mmHg
- La pz. riferisce facile stancabilità associato a scarso appetito. Per tale motivo vengono eseguite indagini relative alla funzionalità surrenalica:
- ACTH test con cortisolemia di base e dopo stimolo al di sotto dei valori minimi normali
- CRH test: basso valore di ACTH e cortisolemia sia di base che dopo stimolo.

- Il deficit di tre ormoni ipofisari ci orienta verso un panipopituitarismo.
- Comunque inizia trattamento con Hydrocortisone per via orale alla dose di 12 mg/mq/die.
- Dopo tre mesi al successivo controllo la bambina riferisce una buona condizione fisica con una alimentazione più completa.
- Al controllo annuale la pz. mostra un ulteriore incremento staturale di altri 8 cm. con assenza dei caratteri sessuali secondari. Si esegue GnRH test che documenta un ipogonadismo ipogonadotropo. Successivamente:
- Visita 13 aa. 4/12
- Altezza cm. 146.5
- Peso kg. 41.5
- E.O. = 12 aa.
- Si avvia terapia con estrogeni per via transcutanea

- Visita 15 aa.
- Altezza = cm.155.5
- Peso = kg.50
- PH= 4 st.
- BH= 4 st.
- E.O. = 14 aa. 6/12
- Sospende terapia con estrogeni. Inizia terapia con estroprogestinici e continua terapia con Gh al dosaggio di 0.03 mg/kg/die ,levotiroxina e idrocortisone.

- In considerazione del deficit multiplo si avvia analisi molecolare nel sospetto di una mutazione dei principali geni codificanti per i fattori di trascrizione coinvolti nello sviluppo dell'ipofisi