



# GHD in Pzt affetto da tumore embrionario grado IV WHO (ETANTR).

Federica Pallotti
SS Medicina nucleare – Endocrinologia
Fondazione IRCCS Istituto Nazionale Tumori-Milano

### **Abstract**

I tumori solidi infantili, in particolare le neoplasie che richiedono l'esecuzione di trattamento radioterapico centrale o TBI e/o l'utilizzo di farmaci alchilanti, condizionano con elevata frequenza la comparsa di sequele endocrinologiche, tra cui il deficit di GH è il più frequente.

Nel presente caso clinico viene descritto lo sviluppo di GHD in un bambino radio e chemio trattato per tumore cerebrale embrionario grado IV WHO (ETANTR) e i risultati ottenuti in seguito al trattamento sostitutivo con GH.

## **Background indicazione**

I protocolli terapeutici per il trattamento delle neoplasie cerebrali in età pediatrica prevedono l'erogazione complessiva di dosi comprese tra i 50 e i 60 Gy.

Considerando che il deficit di ormone della crescita comincia a manifestarsi già a partire da dosi di 18 Gy e risulta presente a distanza di 4 aa nel 90 % dei pazienti per dosi > di 30 Gy, è evidente che il monitoraggio auxologico/endocrinologico debba essere frequente e prolungato negli anni al fine di riconoscere in tempi brevi la comparsa del deficit e garantire una adeguata terapia sostitutiva in grado di prevenire le complicanze legate alla carenza di questo ormone.

#### Presentazione del caso

#### **Anamnesi oncologica**

- ❖ 22.12.14: intervento di asportazione completa di lesione espansiva parietale posteriore dx. DI: tumore embrionario grado IV.
- ❖ Dal 31.02.15 polict ad alte dosi sequenziali.
- ❖ Dal 31.02.15 polict ad alte dosi sequenziali.
- ❖ 03.07.2015: seconda reinfusione di PBSC dopo megaterapia con thiotepa.
- ❖ Dal 11.08.15 al 21.09.15: radioterapia con tecnica rapidarc (54 Gy).

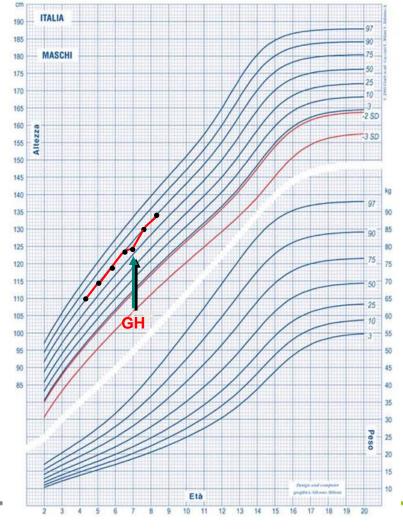
#### Presentazione del caso

#### Anamnesi auxologica/endocrinologica

- Prima visita endocrinologica all'età di 4 aa, peso 19.5 kg (75°C) altezza 107.8 cm (75°C), target di crescita 50-75°C, esami endocrinologici nei limiti
- Crescita lineare fino ai 6 aa + 6 mesi
- ❖ A 6 aa + 11 mesi rallentamento dell'accrescimento (+ 1.5 cm in 5 mesi). Rx del carpo E.O 6 aa.
- ❖ 7 aa: Primo test di stimolo con arginina 0.5 gr ev: picco di GH 1.48 ng/mL
- Secondo test di stimolo con clonidina 0.1 mg/m²2 p.o: picco di GH 2.2 ng/mL
- Diagnosi di deficit severo di GH, inizia terapia sostitutiva con GH 0.9 mg/die x 6 gg/sett.

#### **Trattamento**

❖ Inizia terapia sostitutiva con rhGH alla dose di 5.4 mg/sett (0.025 mg/kg/die), attualmente prosegue la terapia a 5.85 mg/sett.



# Follow up

Ottima ripresa dell'accrescimento, buona la compliance terapeutica.

## Conclusioni

- ❖ La percentuale di guarigione di bambini ed adolescenti affetti da tumore raggiunge attualmente l'80%, grazie all'aumentata efficacia dei protocolli terapeutici. In Italia nell'anno in corso un giovane adulto su 350 è guarito da un tumore in età evolutiva.
- Quasi il 50% dei pazienti sopravvissuti sviluppano complicanze endocrinologiche tra cui la carenza dell'ormone della crescita risulta la principale come frequenza e latenza di comparsa.
- Un pronto riconoscimento della patologia, una corretta terapia sostitutiva e una buona compliance del paziente/caregivers, in assenza di concomitanti altre problematiche, permettono una ripresa dell'accrescimento fisiologico ed il raggiungimento del target genetico.