

Terapia del Panipopituitarismo

Sandro Loche
Servizio di Endocrinologia Pediatrica
Ospedale Regionale per le Microcitemie
Cagliari

Corso di Aggiornamento SIEDP 2007
Rimini

Cause di Panipopituitarismo



- ⊙ Genetico per anomalie della differenziazione e sviluppo dell'ipofisi per mutazione dei geni dei fattori di trascrizione HESX1, Lhx3, Lhx4, Sox2, Prop-1 e Pit-1
- ⊙ Congenito per malformazioni
- ⊙ X-linked
- ⊙ Autosomico dominante o recessivo
- ⊙ Cause organiche (tumori, traumi, post-chirurgico)

Terapia del Panipopituitarismo

⊙ Urgenza:
equilibrio idro-salino, ipoglicemia

⊙ Sostitutiva:
uno o più ormoni ipofisari o assi



Equilibrio Idro-Salino (Diabete insipido)

- ⊙ Fase acuta: Vasopressina ev (1.5 mU/Kg/hr).
Attenzione nei bambini più piccoli all'intossicazione da acqua.
Senza vasopressina: 40-120 ml/m²/hr
Con vasopressina non più di 1 L/m²/die
- ⊙ Se si somministra contemporaneamente carbamazepina bisogna prestare particolare attenzione in quanto il farmaco ha una azione di ritenzione idrica.
- ⊙ Terapia sostitutiva: intranasale, orale (dose individualizzata)

Terapia dell'Ipoglicemia

- ⊙ Somministrazione e.v. di 1-2 ml/Kg di soluzione glucosata al 30-50%
- ⊙ Mantenimento euglicemia con somministrazione orale o infusione e.v. fino a 10-15 mg/Kg/min di glucosata al 10-20%

Terapia del deficit di ACTH

- ⊙ Tutti i pazienti con deficit di ACTH necessitano di terapia sostitutiva con idrocortisone (5-10 mg/m²/die). La secrezione surrenalica fisiologica è di 6-7 mg/m²/day.
- ⊙ Nel bambino che ha già raggiunto la statura definitiva si può utilizzare il cortone acetato (25 mg/die)
- ⊙ La terapia con steroidi mineraloattivi non è necessaria

Steroid card

- ⊗ Tutti i pazienti con deficit di ACTH/cortisolo devono essere dotati di una steroid card
- ⊗ In caso di eventi stressanti (infezioni, emorragie, traumi, interventi chirurgici, vomito e diarrea) può essere necessario aumentare la dose

Follow-up del deficit di ACTH

- ✿ Valutazione clinica ogni 3-6 mesi
- ✿ Determinazione del cortisolo plasmatico
- ✿ Determinazione del cortisolo urinario

Terapia del deficit di TSH

- ⊗ Non presenta problemi. Si somministra L-T4 a dosaggio individualizzato
- ⊗ Non ci sono sufficienti evidenze che la somministrazione combinata di T4 e T3 offra maggiori benefici

Follow-up del deficit di TSH

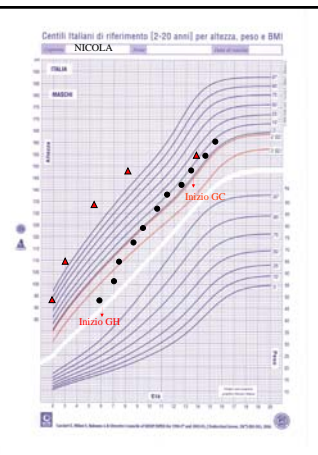
Determinazione fT4 ogni 3-6 mesi

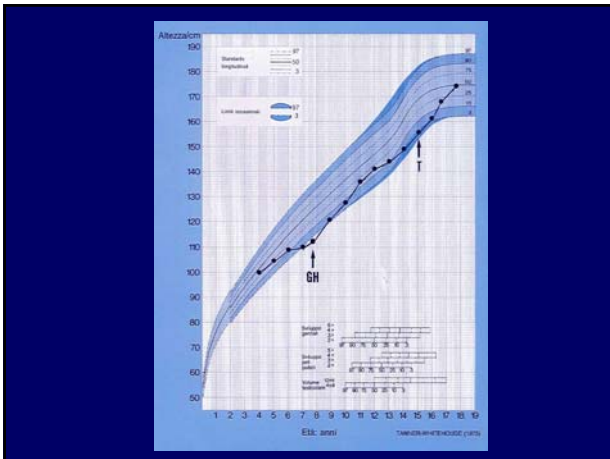
Terapia del deficit di GH

Inizio della terapia:
la terapia va iniziata il più presto possibile

Dose:
25-50 µg/Kg/die in 6-7 somministrazioni settimanali

Scopi della terapia:
normalizzazione della crescita in età pediatrica e raggiungimento di una normale statura da adulto



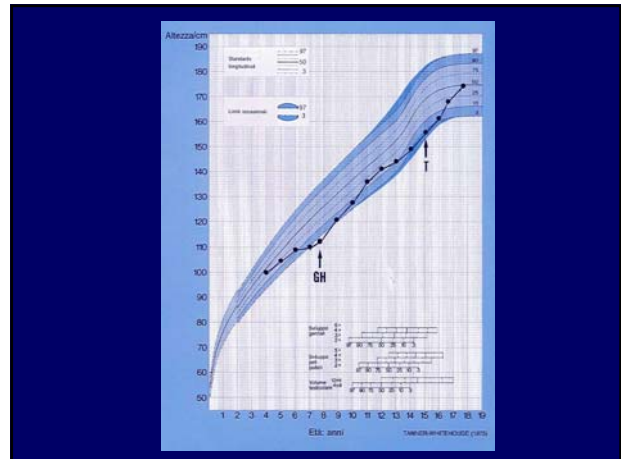


Effetti collaterali della terapia con GH

- ⊖Ipotiroidismo
- ⊖Ipertensione endocranica benigna
- ⊖Artralgie
- ⊖sub-lussazione della testa del femore
- ⊖ginecomastia

Terapia dell'Ipogonadismo Maschile

- 🌸 **Induzione della pubertà:**
Testosterone enantato 50-100 mg/mese i.m.
- 🌸 **Mantenere la virilizzazione:**
Testosterone enantato 250 mg ogni 15-21 giorni
- 🌸 **Nuove formulazioni**
Transdermico: patch 2.5 mg
Gel : 50-100 mg/ie



Terapia dell'Ipogonadismo Femminile

Quando?

Inizio a 12-13 anni

Come?

Terapia iniziale:
Ethinyl estradiol 5 µg o estrogeni coniugati 0.1-0.3 mg po; transdermico (25 mg ogni 5 giorni) o estrogeni per via percutanea (0.1 mg/day)

Mantenere questo regime per 1 anno

Terapia dell'Ipogonadismo Femminile

Dopo 1 anno

- ⊖Valutazione clinica della crescita e dello stadio puberale
- ⊖Ecografia pelvica
- ⊖Attenzione a possibili effetti collaterali

Terapia dell'Ipogonadismo Femminile

In seguito:

- Incrementare di 5 µg per volta ogni 6 mesi fino al dosaggio da adulta di 20-30 µg ethinyl estradiol. Incrementare la dose di estrogeni transdermica a 50 mg ogni 5 giorni nel secondo anno
- Aggiungere progestinici in caso di sanguinamento se lo spessore dell'endometrio è >5 mm. Noretisterone acetato o medroxyprogesterone acetato (10 mg/die) possono essere somministrati per 10 giorni.

Terapia dell'Ipogonadismo Femminile

- Aggiungere 5 mg di norethisterone o 30 µg di levonorgestrel dal 20 al 28 giorno del ciclo per assicurare un ciclo regolare
- In pratica si può usare una pillola contraccettiva a base di NETA o di LVG

Terapia dell'Ipogonadismo Femminile

Effetti indesiderati

- Aumento di peso
- Cefalea
- Nausea
- Edemi periferici
- Lieve ipertensione

Relative Contraindications to the use of HRT

- Cardiovascular disease
- Diabetes mellitus
- Epilepsy
- Gall bladder disease
- Hypertension
- Uterine myomas

"Absolute" Contraindications to the use of HRT

- Abnormal genital bleeding of unknown cause
- Abnormal liver function
- Estrogen-dependent neoplasms
- Known or suspected pregnancy
- Thromboembolic disorders

