LA SINDROME DI CUSHING IN CONDIZIONI PECULIARI

SESSIONE 1. IL CUSHING IN ETA' PEDIATRICA

La terapia con GH ricombinante

Antonio Stigliano

Dipartimento di Medicina Clinica e Molecolare
Facoltà di Medicina e Psicologia
Sapienza Università di Roma

Classificazione

- ❑ ACTH-indipendente

- ✓ Glucocorticoidi esogeni

- ✓ Adenoma o carcinoma surrenalico

- ✓ Iperplasia surrenalica

  - malattia nodulare pigmentata (PPNAD)
  - iperplasia macronodulare (AIMAH)
  - sindrome McCune–Albright

- ❑ ACTH-dipendente

- ✓ Malattia di Cushing

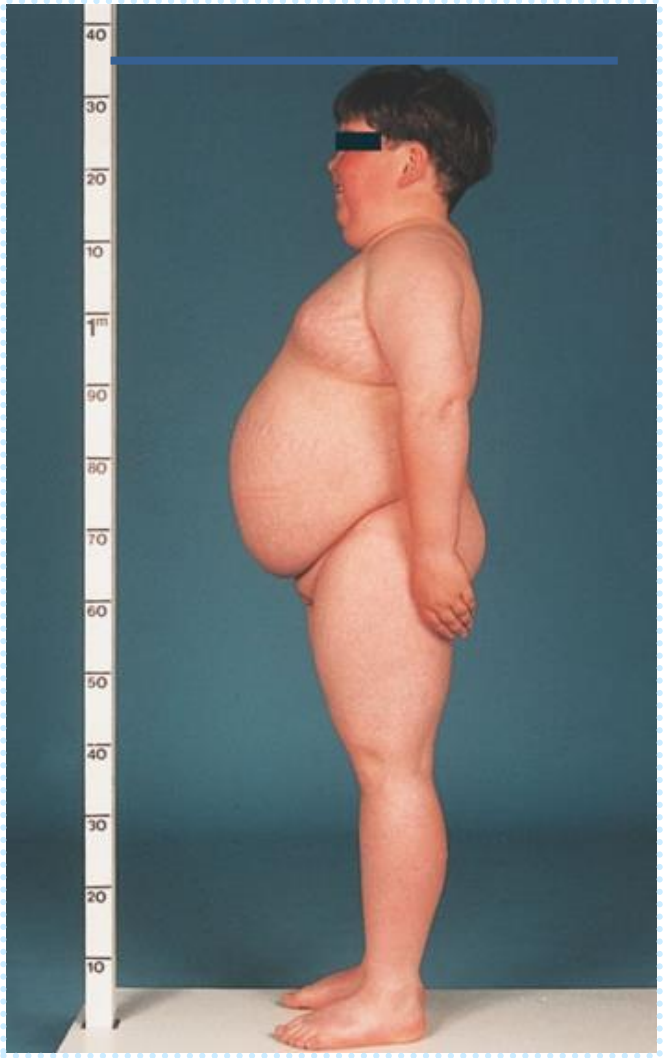
- ✓ Sindrome ACTH-ectopico

Casistiche

NIH - USA

St. Bartolomew - UK

AZIENDA OSPEDALIERA
SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E
PSICOLOGIA



HORMONES 2003, 2(2):93-97

Review

Growth and growth hormone secretion in paediatric Cushing's disease

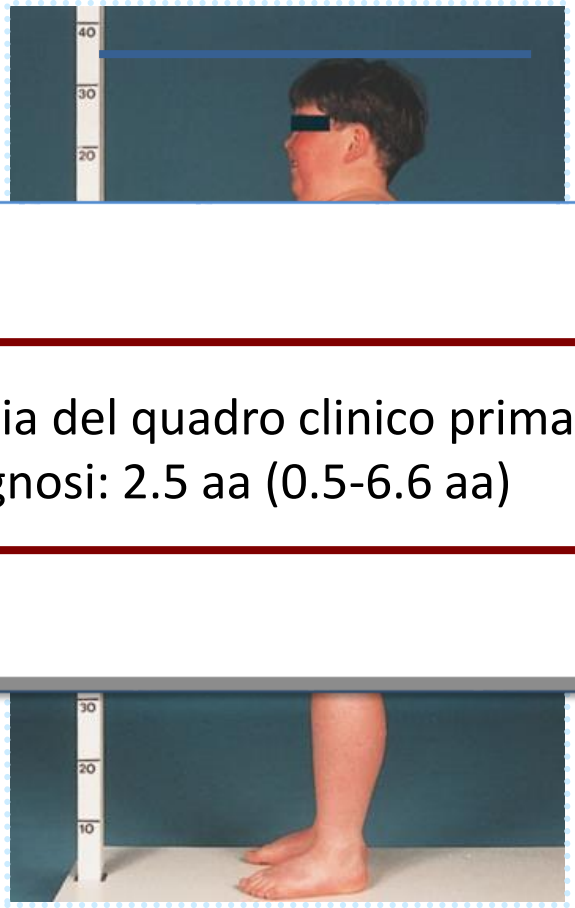
Martin O. Savage[1], Helen L. Storr[1], Ashley B. Grossman[1], Gerasimos E. Krassas[2]

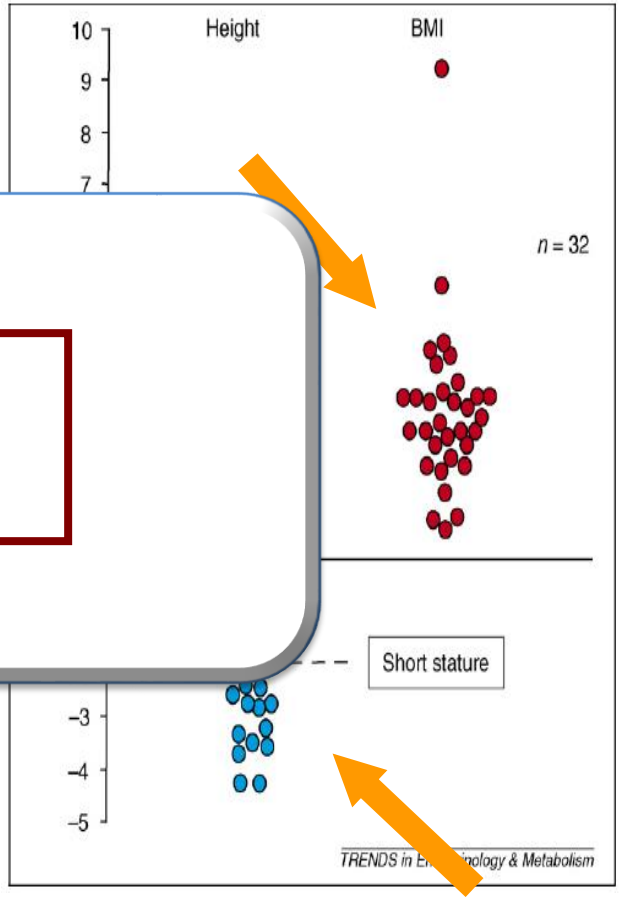
altezza media
velocità di crescita

prima e dopo la remissione dell'ipercortisolismo

- ✓ obesità centripeta 100%
- ✓ [illegible]
- ✓ [illegible]
- ↓ [illegible]
- ↓ età ossea

durata media del quadro clinico prima della diagnosi: 2.5 aa (0.5-6.6 aa)





IPERCORTISOLISMO
&
CRESCITA LINEARE

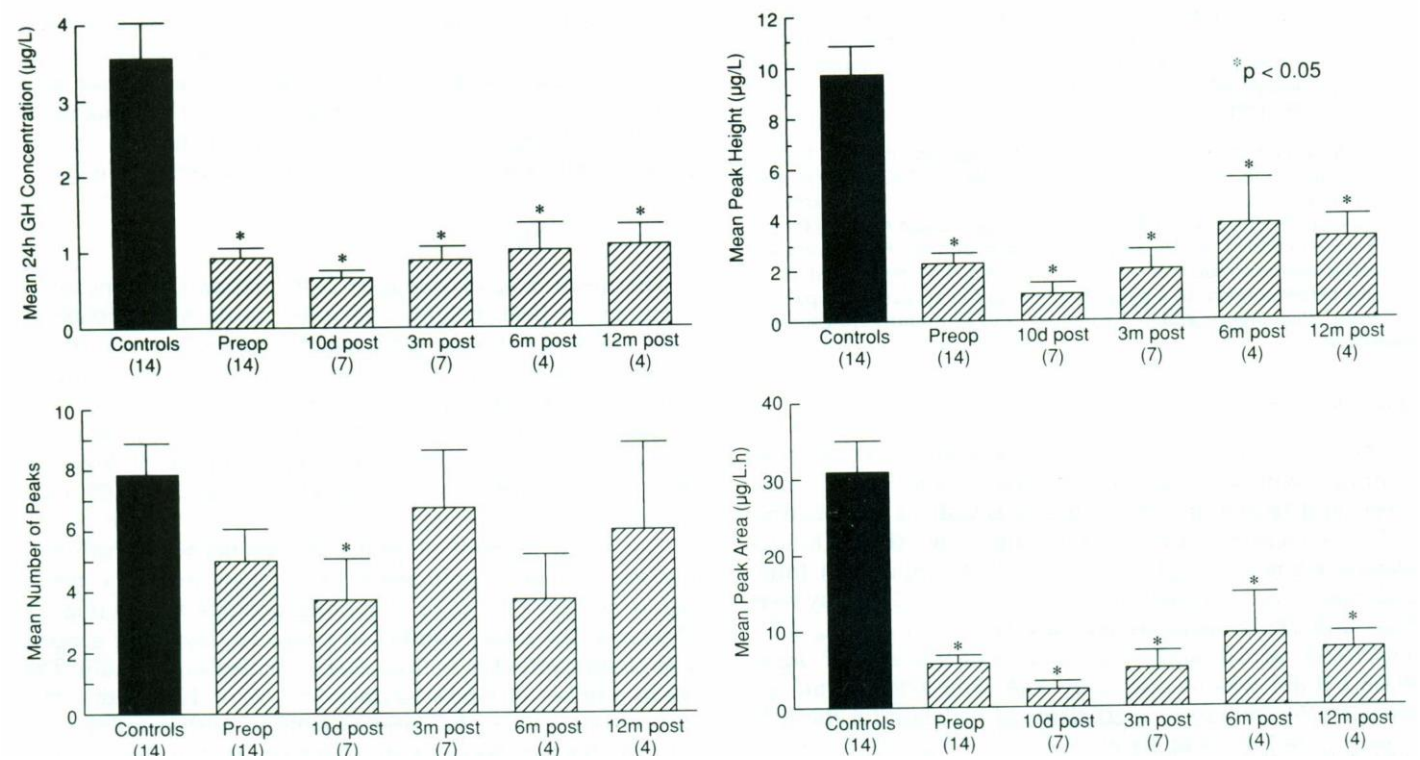
AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

effetto sul GH

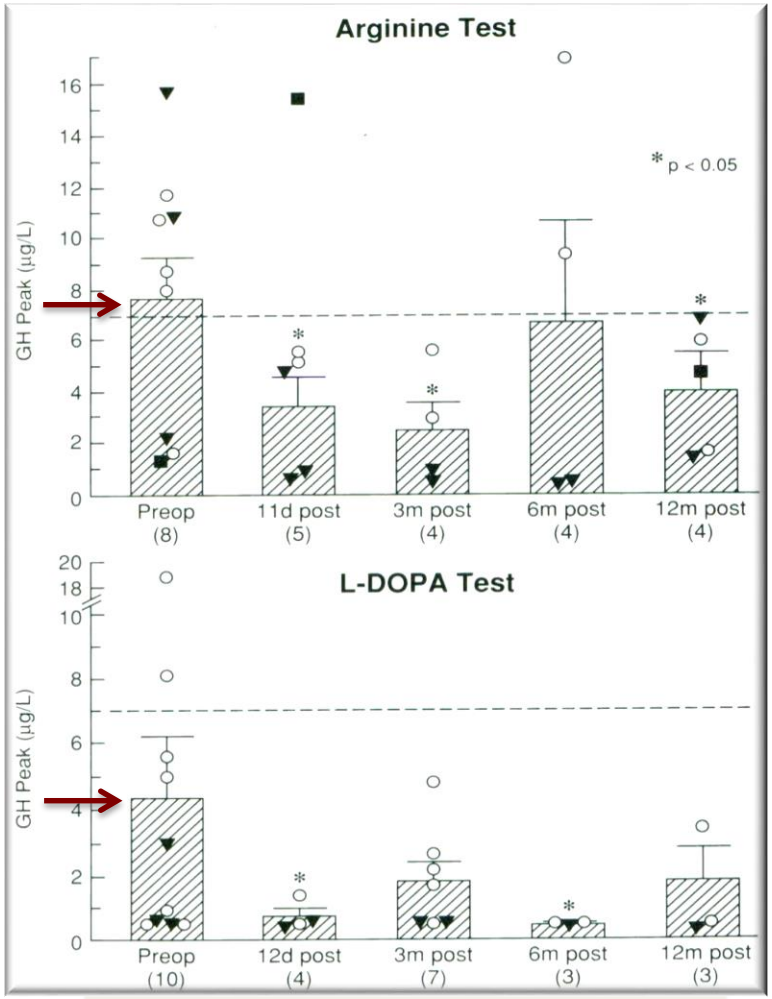
Suppressed Spontaneous and Stimulated Growth Hormone Secretion in Patients with Cushing's Disease before and after Surgical Cure

MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU, GEORGE MASTORAKOS, M. TERESA GOMEZ, SUSAN R. ROSE, AND GEORGE P. CHROUSOS

(*J Clin Endocrinol Metab* **78:** 131–137, '94)



effetto sul GH



Magiakou MA, JCEM '94

effetto sui fattori di crescita

Suppressed Spontaneous and Stimulated Growth Hormone Secretion in Patients with Cushing's Disease before and after Surgical Cure

MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU, GEORGE MASTORAKOS, M. TERESA GOMEZ, SUSAN R. ROSE, AND GEORGE P. CHROUSOS

(*J Clin Endocrinol Metab* **78:** 131–137, '94)

TABLE 3. Plasma concentrations of IGF-I, GHBP, and IGFBP-3 in patients with Cushing's syndrome before and after Cushing surgery

	IGF-I (ng/mL)	IGF-I (SD)	GHBP (pmol/L)	GHBP (SD)	IGFBP-3 (mg/L)	IGFBP-3 (SD)
Preop	353.4 ± 48.3	1.0 ± 0.5	1229.4 ± 93.9	0.3 ± 0.2	3.3 ± 0.3	0.7 ± 1.4
3 months post	252.4 ± 43.5	0.3 ± 0.4	1227.6 ± 111.4	0.3 ± 0.2	2.6 ± 0.2[a]	−0.7 ± 0.4[a]
6–12 months post	276.2 ± 37.0	0.5 ± 0.4	983.5 ± 120.8	−0.2 ± 0.2	2.4 ± 0.2[a]	−0.9 ± 0.2[a]

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Final Stature in Patients with Endogenous Cushing's Syndrome

MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU*, GEORGE MASTORAKOS, AND GEORGE P. CHROUSOS

(*J Clin Endocrinol Metab* **79:** 1082–1085, '94)

effetto sui fattori di crescita

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

effetto sulla cartilagine di coniugazione

Pediatr Nephrol (2000) 14:612–615

REVIEW ARTICLE

G. Klaus · C. Jux · P. Fernandez · J. Rodriguez
R. Himmele · O. Mehls

Suppression of growth plate chondrocyte proliferation by corticosteroids

↓ condrociti epifisi

Alterazione microcircolo cartilagine coniugazione

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

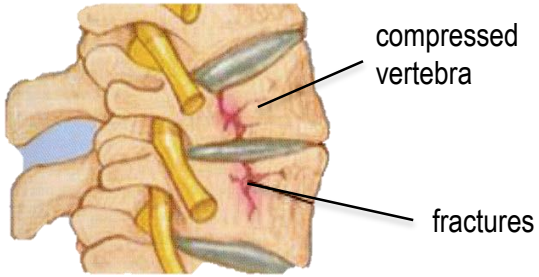
effetto sull'osso

Clinical Endocrinology (2005) **62**, 466–472

ORIGINAL ARTICLE

Final adult height and body mass index after cure of paediatric Cushing's disease

J. H. Davies*, **H. L. Storr***, **K. Davies***, **J. P. Monson***, **G. M. Besser***, **F. Afshart**, **P. N. Plowman‡**, **A. B. Grossman*** and **M. O. Savage***



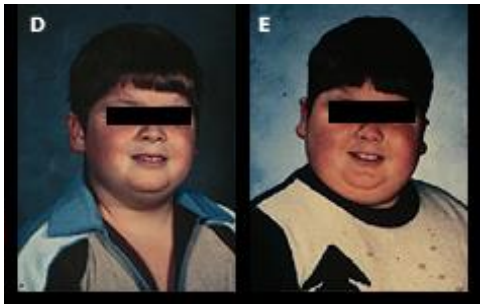
AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Suppressed Spontaneous and Stimulated Growth Hormone Secretion in Patients with Cushing's Disease before and after Surgical Cure

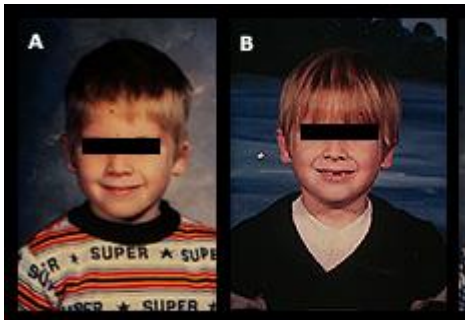
MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU, GEORGE MASTORAKOS, M. TERESA GOMEZ, SUSAN R. ROSE, AND GEORGE P. CHROUSOS

(*J Clin Endocrinol Metab* **78:** 131–137, '94)

CONDIZIONE PRE-OPERATORIA



CONDIZIONE POST-OPERATORIA



AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Ipotesi meccanismi d'azione pre-trattamento

- EFFETTO DIRETTO GC
  - → Effetto inibitorio ipotalamico su GHRH
  - → Effetto inibitorio ipofisario su GH

- EFFETTO INDIRETTO mediato dal BMI → Riduzione GH, IGF-I mediata

Ipotesi meccanismi d'azione post-trattamento

- Danno chirurgico regione sellare
- Effetto persistente GC
- Alterazione processi metabolici: lipolisi, aumento massa magra
- Resistenza tessuti target a IGF-I
- Maggiore disponibilità di IGF-I *free* (riduzione relativa IGFBP-3)

Final Stature in Patients with Endogenous Cushing's Syndrome

MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU*, GEORGE MASTORAKOS, AND GEORGE P. CHROUSOS

(*J Clin Endocrinol Metab* **79:** 1082–1085, '94)

Età ossea *vs* età cronologica:

casistica	normale o aumentata	ridotta
Studio (10 pz)	67%	33%
NIH (59 pz)	89%	11%

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

AUMENTATA MATURAZIONE OSSEA: IPOTESI

Growth and growth hormone secretion in paediatric Cushing's disease

Martin O. Savage[1], Helen L. Storr[1], Ashley B. Grossman[1], Gerasimos E. Krassas[2]

HORMONES 2003, 2(2):93-97

Eccesso androgeni

- concomitante all'ipercortisolismo nella sindrome di Cushing
- compromettente il potenziale di crescita

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Picasso

CONFRONTO

CON

L'ADULTO

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Growth and growth hormone secretion in paediatric Cushing's disease

Martin O. Savage[1], Helen L. Storr[1], Ashley B. Grossman[1], Gerasimos E. Krassas[2]

HORMONES 2003, 2(2):93-97

European Journal of Endocrinology (2010) **162** 677–684

CLINICAL STUDY

Clinical features of GH deficiency and effects of 3 years of GH replacement in adults with controlled Cushing's disease

Charlotte Höybye, Oskar Ragnarsson[1], Peter J Jönsson[2], Maria Koltowska-Häggström[3], Peter Trainer[4], Ulla Feldt-Rasmussen[5] and Beverly M K Biller[6]

Successful treatment of childhood-onset Cushing's disease is associated with persistent reduction in growth hormone secretion

P. V. Carroll*, J. P. Monson*, A. B. Grossman*, G. M. Besser*, P. N. Plowman†, F. Afshar‡ and M. O. Savage*

Clinical Endocrinology (2004) **60**, 169–174

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

- Deficit GH maggiore in età pediatrica
- Deficit ipofisari multipli e radioterapia maggiore probabilità deficit GH
- Persistenza deficit per molti anni post-terapia (maggiore remissione dopo TSS)
- Comparsa deficit a tempi diversi, necessità di testare in tempi brevi l'asse GH / IGF-I

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

CUT- OFF

Successful treatment of childhood-onset Cushing's disease is associated with persistent reduction in growth hormone secretion

P. V. Carroll*, J. P. Monson*, A. B. Grossman*,
G. M. Besser*, P. N. Plowman†, F. Afshar‡
and M. O. Savage*

Clinical Endocrinology (2004) **60**, 169–174

Definizione deficit GH in età pediatrica controversa

- DEFICIT SEVERO GH → Picco di risposta GH a test di stimolo < 9 mU/L
- RISPOSTA NORMALE → Picco di risposta GH a test di stimolo > 30 mU/L
- RISPOSTA SUBNORMALE → Picco di risposta GH a test di stimolo > 9 mU/L
  > 7 mU/L

Test di stimolo → ipoglicemia insulinica
Test di stimolo → glucagone

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Successful treatment of childhood-onset Cushing's disease is associated with persistent reduction in growth hormone secretion

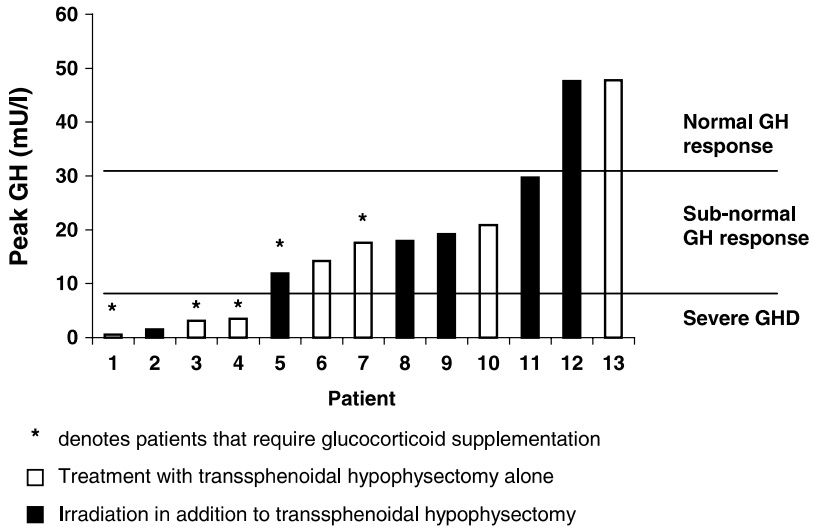
P. V. Carroll*, J. P. Monson*, A. B. Grossman*, G. M. Besser*, P. N. Plowman†, F. Afshar‡ and M. O. Savage*

Clinical Endocrinology (2004) **60**, 169–174

Casistica: 10 maschi, 3 femmine

Terapia: TSS (54%) + radio- (46%)

Risultati: deficit severo 31%
risposta normale 15%
risposta subnormale 54%

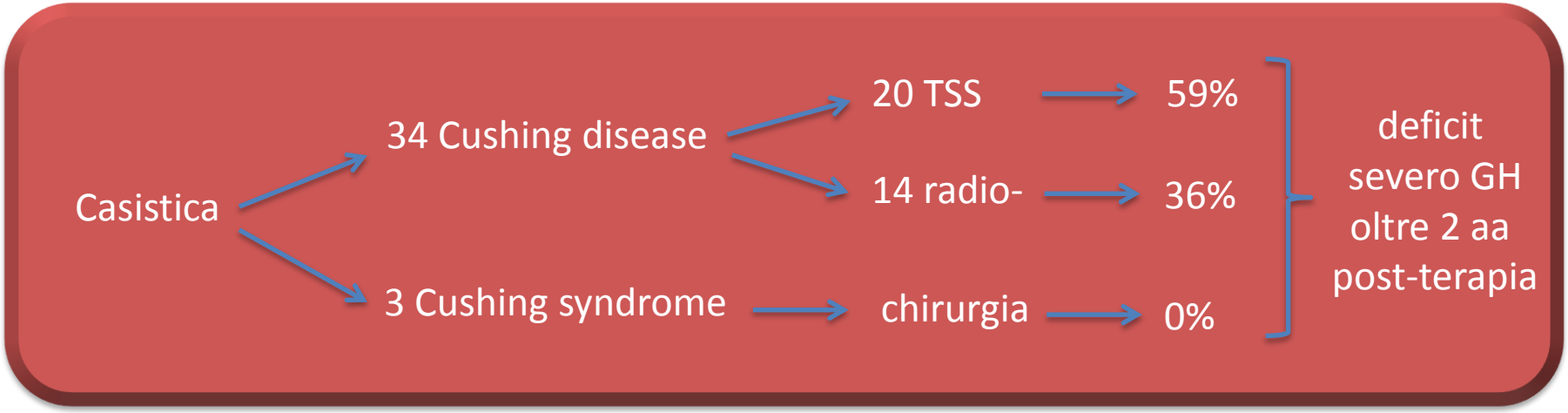


AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Growth hormone status following treatment for Cushing's syndrome

N. R. Hughes, C. A. Lissett and S. M. Shalet

Clinical Endocrinology (1999) **51,** 61–66



- Deficit severo di GH molto comune negli altri deficit ipofisari e probabilmente più persistente
- Test riserva GH almeno dopo 2 aa dalla remissione del Cushing

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

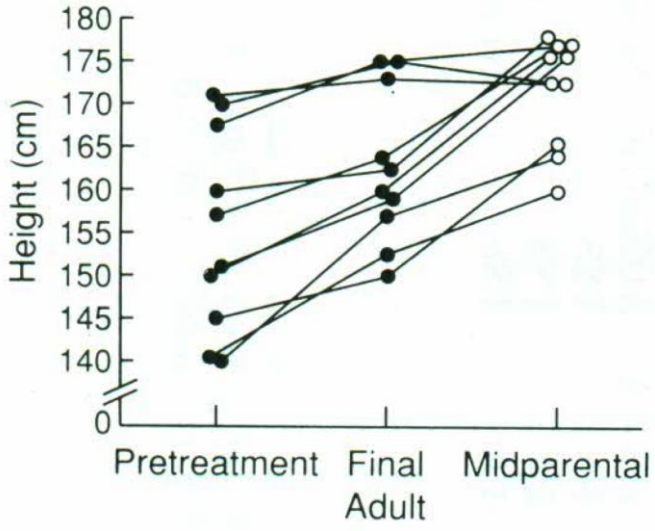
Final Stature in Patients with Endogenous Cushing's Syndrome

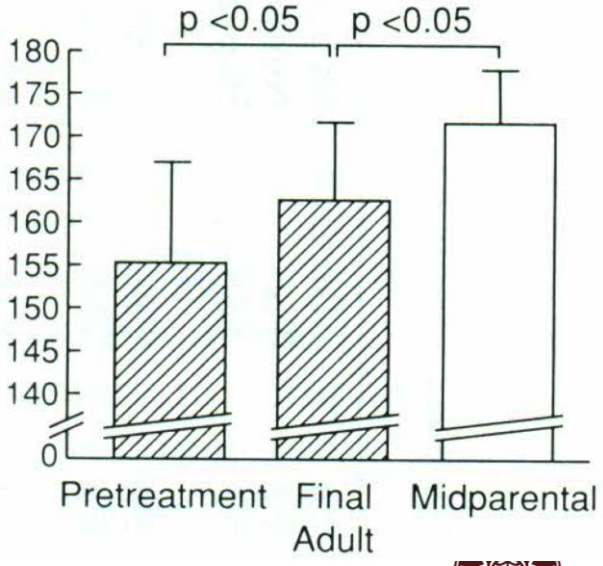
MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU*, GEORGE MASTORAKOS, AND GEORGE P. CHROUSOS

Developmental Endocrinology Branch, National Institute of Child Health and Human Development, National Institutes of Health, Bethesda, Maryland 20892

ABSTRACT

Growth retardation to complete growth arrest is the hallmark of Cushing's syndrome in children and growing adolescents; however, the effect of endogenous hypercortisolism on the final adult stature of these patients is not known. We examined this in 10 children and adolescents with endogenous Cushing's syndrome who were evaluated and successfully treated at the NIH Clinical Center before having completed their growth. The bone age was consistent with the chronological age or accelerated in four of six (67%) and delayed in two of six patients (33%). The pretreatment height of patients with Cushing's syndrome in SD units was −1.7 ± 1.3 (mean ± SD), the final adult height −1.3 ± 0.9, and the midparental height was 0 ± 0.8. All patients had a compromised final adult stature compared to their midparental height (162.8 ± 9.0 *vs.* 171.7 ± 6.3 cm; $P < 0.05$). The mean (midparental height − final adult height) ± SD was 8.9 ± 7.3 cm. The final adult height in both centimeters and SD units was significantly lower than the midparental height ($P < 0.05$), whereas it did not differ significantly from the predicted heights by the Bayley-Pinneau and Roche-Wainer-Thissen methods. We conclude that the growth retardation caused during the hypercortisolemic state of Cushing's syndrome is associated with a compromised final adult height, possibly as a result of inadequate postcure catch-up growth. (*J Clin Endocrinol Metab* **79:** 1082–1085, 1994)





TERAPIA rh GH

&

CRESCITA

Obiettivi

- ✓ regressione del ritardo di crescita
- ✓ recupero altezza lineare
- ✓ ottimizzazione pubertà in associazione ad analoghi GnRH o inibitori dell'aromatasi
- ✓ miglioramento della composizione corporea

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Linear Growth and Final Height after Treatment for Cushing's Disease in Childhood

MARIE-CHRISTINE LEBRETHON*, ASHLEY B. GROSSMAN, FARHAD AFSHAR, P. NICHOLAS PLOWMAN, G. MICHAEL BESSER, AND MARTIN O. SAVAGE

(*J Clin Endocrinol Metab* **85:** 3262–3265, 2000)

Casistica: 10 pz con storia > 2 aa → 5 TSS

Casistica: 10 pz con storia > 2 aa → 5 TSS + radio-

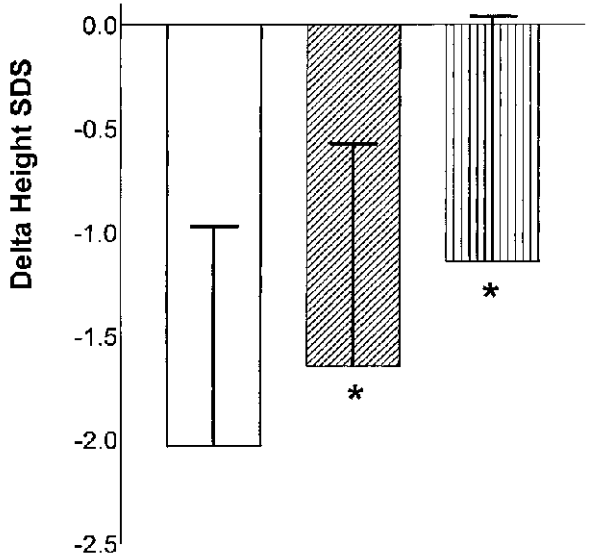


FIG. 1. Evaluation of growth [change (Δ) in height SD score] in eight patients during hGH treatment.

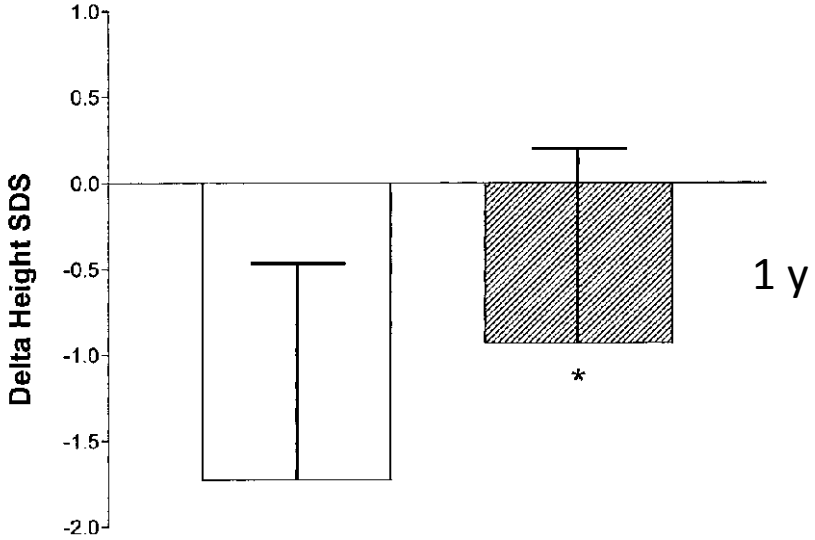


FIG. 2. Height at presentation and at final height or latest assessment compared to target height.

STUDI A CONFRONTO

Final Stature in Patients with Endogenous Cushing's Syndrome

MARIA ALEXANDRA MAGIAKOU*, GEORGE MASTORAKOS, AND GEORGE P. CHROUSOS

(*J Clin Endocrinol Metab* **79:** 1082–1085, '94)

Linear Growth and Final Height after Treatment for Cushing's Disease in Childhood

MARIE-CHRISTINE LEBRETHON*, ASHLEY B. GROSSMAN, FARHAD AFSHAR, P. NICHOLAS PLOWMAN, G. MICHAEL BESSER, AND MARTIN O. SAVAGE

(*J Clin Endocrinol Metab* **85:** 3262–3265, 2000)

studio	età pz	h iniziale	h finale	terapia Cushing	terapia post-trattamento
UK	12.92 ± 3.4	- 2.2 SD	- 1.6 SD	TSS / TSS + radio-	GH + analoghi GnRH
USA	15.5 ± 2.3	- 1.7 SD	- 1.3 SD	TSS	No

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Successful treatment of childhood-onset Cushing's disease is associated with persistent reduction in growth hormone secretion

P. V. Carroll*, J. P. Monson*, A. B. Grossman*,
G. M. Besser*, P. N. Plowman†, F. Afshar‡
and M. O. Savage*

Clinical Endocrinology (2004) **60**, 169–174

- 80% pz trattati con rh GH (14 UI/m^2/sett) per periodi compresi tra 1-4 anni: altezza finale soddisfacente

- Deficit GH comune e persistente post-terapia
- La radioterapia non necessariamente esita nel deficit di GH a breve termine
- Test secrezione GH
- Follow up nella risposta subnormale
- Continuazione terapia con GH oltre il raggiungimento dell'altezza finale

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Successful treatment of childhood-onset Cushing's disease is associated with persistent reduction in growth hormone secretion

P. V. Carroll*, J. P. Monson*, A. B. Grossman*, G. M. Besser*, P. N. Plowman†, F. Afshar‡ and M. O. Savage*

Clinical Endocrinology (2004) **60**, 169–174

- Testare la riserva di GH ad intervalli regolari dopo la remissione clinica del Cushing
- Ulteriore valutazione della riserva di GH al completamento della crescita lineare:
  sospensione terapia con GH in pz con secrezione recuperata;
  continuazione terapia con GH in pz con secrezione non recuperata
- Prolungamento periodo di follow up in pz sottoposti a radioterapia
- Terapia con GH su base individuale nei casi di risposta subnormale in considerazione del deficit di GH nell'adulto

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

European Journal of Endocrinology (2010) **162** 677–684

CLINICAL STUDY

Clinical features of GH deficiency and effects of 3 years of GH replacement in adults with controlled Cushing's disease

Charlotte Höybye, Oskar Ragnarsson[1], Peter J Jönsson[2], Maria Koltowska-Häggström[3], Peter Trainer[4], Ulla Feldt-Rasmussen[5] and Beverly M K Biller[6]

Valutazione deficit GH e valutazione del trattamento con GH nella malattia di Cushing In pazienti adulti

STUDIO RETROSPETTIVO

Ritardo diagnosi deficit GH in Cushing *vs* adenoma non secernente di circa 8 anni

STUDIO PROSPETTICO

Valutazione (3 aa) terapia con GH in Cushing *vs* adenoma non secernente post-trattamento

miglioramento profilo lipidico e del QoL

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

QUANDO INIZIARE LA TERAPIA CON rhGH?

Linear Growth and Final Height after Treatment for Cushing's Disease in Childhood

MARIE-CHRISTINE LEBRETHON*, ASHLEY B. GROSSMAN, FARHAD AFSHAR, P. NICHOLAS PLOWMAN, G. MICHAEL BESSER, AND MARTIN O. SAVAGE

(*J Clin Endocrinol Metab* **85:** 3262–3265, 2000)

Growth and growth hormone secretion in paediatric Cushing's disease

Martin O. Savage[1], Helen L. Storr[1], Ashley B. Grossman[1], Gerasimos E. Krassas[2]

HORMONES 2003, 2(2):93-97

- ✓ Precocemente, quando diagnosticato un deficit severo di GH post-trattamento

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

QUANDO TERMINARE LA TERAPIA CON rh GH?

Successful treatment of childhood-onset Cushing's disease is associated with persistent reduction in growth hormone secretion

P. V. Carroll*, J. P. Monson*, A. B. Grossman*, G. M. Besser*, P. N. Plowman†, F. Afshar‡ and M. O. Savage*

Clinical Endocrinology (2004) **60**, 169–174

- ✓ Oltre il raggiungimento dell'altezza finale, dopo retesting asse GH/IGF-I

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

ANALOGHI GnRH

A Randomized Controlled Trial of Three Years Growth Hormone and Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Treatment in Children with Idiopathic Short Stature and Intrauterine Growth Retardation*

G. A. KAMP, D. MUL, J. J. J. WAELKENS, M. JANSEN,
H. A. DELEMARRE-VAN DE WAAL, L. VERHOEVEN-WIND, M. FRÖLICH,
W. OOSTDIJK, AND J. M. WIT

We conclude that 3 yr treatment with GnRHa was effective in suppressing pubertal development and skeletal maturation, whereas the addition of GH preserved growth velocity during treatment. This resulted in a considerable gain in predicted adult height, without demonstrable side effects. Final height results will provide the definite answer on the effectiveness of this combined treatment. (*J Clin Endocrinol Metab* **86:** 2969–2975, 2001)

- Posporre la pubertà nel Cushing può avere un vantaggio nell'altezza finale

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

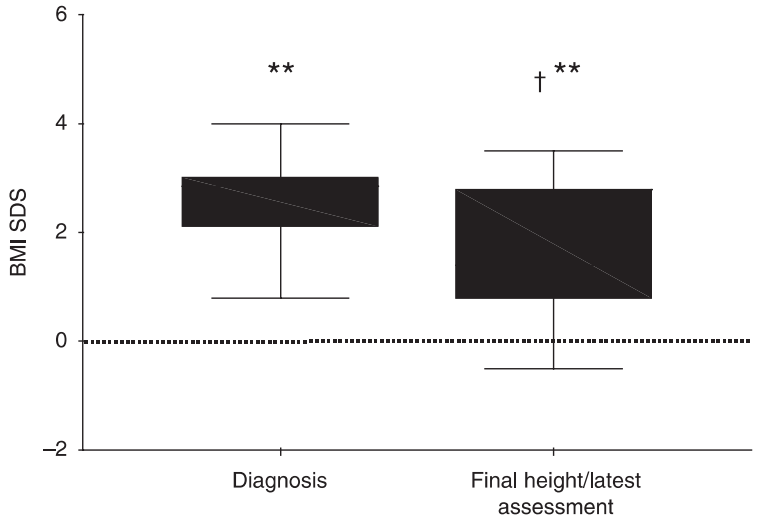
Clinical Endocrinology (2005) **62**, 466–472 doi: 10.1111/j.1365-2265.

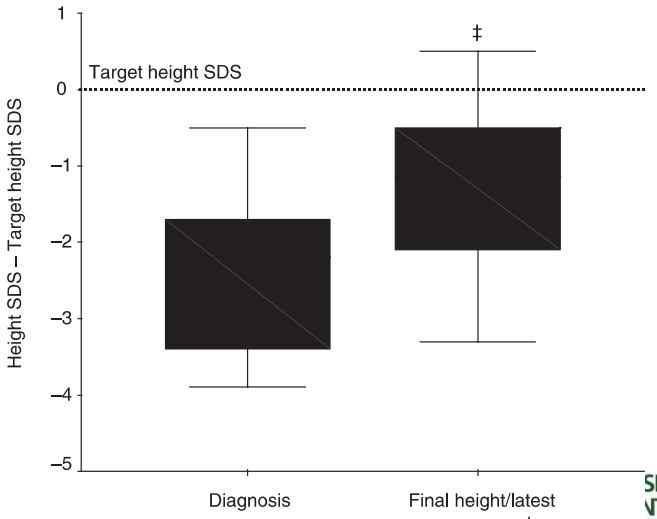
ORIGINAL ARTICLE

Final adult height and body mass index after cure of paediatric Cushing's disease

J. H. Davies*, **H. L. Storr***, **K. Davies***, **J. P. Monson***, **G. M. Besser***, **F. Afshart**, **P. N. Plowman‡**, **A. B. Grossman*** and **M. O. Savage***

- Casistica retrospettiva: 10 maschi, 4 femmine trattati con TSS e radio-
- Post-trattamento: 13 deficit GH
- Terapia: 9 GH, 4 GH + analoghi GnRH





The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ORIGINAL ARTICLE

Treatment with a Luteinizing Hormone–Releasing Hormone Agonist in Adolescents with Short Stature

Jack A. Yanovski, M.D., Ph.D., Susan R. Rose, M.D., Giovanna Municchi, M.D., Ora H. Pescovitz, M.D., Suvimol C. Hill, M.D., Fernando G. Cassorla, M.D., and Gordon B. Cutler, Jr., M.D.

N ENGL J MED 348;10 WWW.NEJM.ORG MARCH 6, 2003

CONCLUSIONS

Treatment with an LHRH agonist for 3.5 years increases adult height by 0.6 SD in adolescents with very short stature but substantially decreases bone mineral density. Such treatment cannot be routinely recommended to augment height in adolescents with normally timed puberty.

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

Final Height Outcome after Three Years of Growth Hormone and Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Treatment in Short Adolescents with Relatively Early Puberty

Sandy A. van Gool, Gerdine A. Kamp, Hanneke Visser-van Balen, Dick Mul, Johan J. J. Waelkens, Maarten Jansen, Liesbeth Verhoeven-Wind, Henriëtte A. Delemarre-van de Waal, Sabine M. P. F. de Muinck Keizer-Schrama, Geraline Leusink, Jan C. Roos, and Jan M. Wit

Conclusion: Given the expensive and intensive treatment regimen, its modest height gain results, and the possible adverse effect on peak bone mineralization in males, GH plus GnRHa cannot be considered routine treatment for children with idiopathic short stature or persistent short stature after being born small for gestational age. **(*J Clin Endocrinol Metab* 92: 1402–1408, 2007)**

✧ La somma dell'effetto dei GC e degli agonisti GnRH può essere svantaggiosa sulla densità minerale ossea nel Cushing

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

INIBITORI AROMATASI

Inhibition of Estrogen Biosynthesis with a Potent Aromatase Inhibitor Increases Predicted Adult Height in Boys with Idiopathic Short Stature: A Randomized Controlled Trial

Matti Hero, Ensio Norjavaara, and Leo Dunkel

Conclusions: Treatment with the aromatase inhibitor Lz delays

Limitare l'azione estrogenica:

maturazione ossea

altezza finale

Randomized, Placebo-Controlled, Multicenter Trial for One to Three Years

Nelly Mauras, Lilliam Gonzalez de Pijem, Helen Y. Hsiang, Paul Desrosiers, Robert Rapaport, I. David Schwartz, Karen Oerter Klein, Ravinder J. Singh, Anna Miyamoto, and Kim Bishop

Conclusions: Anastrozole increases adult height potential of adolescent boys on GH therapy while maintaining normal pubertal progression after 2–3 yr. This treatment offers an alternative in promoting growth in GH-deficient boys in puberty. Long-term follow up is needed to elucidate fully the safety and efficacy of this approach. (***J Clin Endocrinol Metab*** **93: 823–831, 2008)**

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

European Journal of Endocrinology (2012) **166** 1101–1105 ISSN 0804-4643

CASE REPORT

Combined treatment with GH and anastrozole in a pubertal boy with Cushing's disease and postsurgical GH deficiency

Mauro Boronat[1,2], Dunia Marrero[1], Yaiza López-Plasencia[1], Yeray Nóvoa[3], Yaiza García-Delgado[1] and Francisco J Nóvoa[1,2]

Case report:

- trattamento combinato GH + anastrozole per 2.5 anni
- riduzione maturazione ossea
- altezza finale soddisfacente
- raggiungimento pubertà in età consona
- miglioramento densità minerale ossea

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA

CONCLUSIONI

- Iniziare precocemente la terapia con rh GH per evitare di compromettere la crescita finale anche nel deficit “subnormale”
- Considerare la terapia con GH in associazione ad agonisti GnRH in età puberale valutando la densità minerale ossea
- Testare la riserva di GH per almeno 2 aa post-terapia

- Indagare sempre il deficit di GH dopo trattamento chirurgico e/o radioterapico
- Impostare un trattamento precoce con rh GH nel deficit accertato fino a raggiungimento altezza finale e a nuova valutazione livelli GH

PROBLEMATICHE APERTE

- Dati statistici insufficienti per stabilire rapporti tra severità, durata e variabilità di risposta alle diverse forme di ipercortisolismo per esiguità casistiche
- No studi su crescita a lungo termine e altezza finale
- Impiego rhGH
- Impiego analoghi GnRH
- Impiego inibitori aromatasi

IV MEETING CLUB DEL SURRENE

ROMA 17-18 OTTOBRE 2014

AZIENDA OSPEDALIERA SANT' ANDREA
FACOLTÀ DI MEDICINA E PSICOLOGIA