www.incontri4i.it

NOVARTIS
ONCOLOGY

Università degli Studi
di Milano

VIII Edizione

4I
Incontri Italiani Ipotalamo Ipofisari

6-8 Febbraio 2014

Università degli Studi di Milan
Via Festa del Perdono, 7

Milano

Abstract Book

P 16 - EFFETTI METABOLICI DELLA TERAPIA SOSTITUTIVA CON GH IN BAMBINI AFFETTI DA DEFICIT DI GH DURANTE UN FOLLOW-UP DI 36 MESI

Ciresi A., Modica R., Leotta M., Giordano C.
Dipartimento Biomedico di Medicina Interna e Specialistica (Di.Bi.M.I.S), Sezione di Endocrinologia, Diabetologia e Metabolismo, Università degli Studi di Palermo

Background Pochi dati in letteratura descrivono in modo completo l'andamento dei parametri metabolici durante la terapia con GH in bambini affetti da deficit di GH (GHD) e la maggior parte degli studi si limitano a valutare i primi mesi di follow-up, includendo popolazioni di pazienti poco numerose. Un aumento dei livelli di insulinemia durante la terapia con GH è spesso riportato sia in pazienti adulti che pediatrici, con dati però discordanti sullo stato metabolico complessivo.
Scopo Valutare gli effetti metabolici della terapia con GH in una ampia coorte di bambini affetti da GHD idiopatico durante un follow-up medio di 3 anni.
Materiali e Metodi I parametrici antropometrici [(body mass index (BMI), circonferenza vita (CV)] e metabolici (colesterolo totale, HDL e LDL, trigliceridi, glicemia, insulinemia, Homa-IR e HbA1c) di 205 bambini GHD in età prepuberale (156 M, 49 F; età media 10.68 ± 2.14 aa) sono stati analizzati alla diagnosi e annualmente fino a 3 anni di follow-up. Un sottogruppo di 40 bambini (29 M, 11 F) è stato sottoposto annualmente anche ad OGTT, da cui sono stati calcolati gli indici ISI-Matsuda (ISI), Insulinogenic Index (InsIn) e Oral Disposition Index (DIo).
Risultati Nessun soggetto ha presentato conclamate alterazioni del metabolismo glucidico o lipidico alla diagnosi o durante la terapia. Rispetto al baseline (17.83 ± 3.02 Kg/m^2), il BMI è risultato significativamente incrementato dopo 12 (17.84 ± 3.39 Kg/m^2; p<0.001), 24 (18.76 ± 3.19 Kg/m^2; p<0.001) e 36 mesi (18.53 ± 3.42 Kg/m^2; p=0.015), senza significative variazioni della CV. Glicemia (88.64 ± 9.12 *vs* 82.54 ± 9.05 mg/dl; p<0.001), insulinemia (7.62 ± 4.45 *vs* 4.84 ± 4.15 IU/ml; p<0.045), Hba1c (5.12 ± 0.44 *vs* 4.82 ± 0.53 %; p<0.001) e trigliceridi (73.88 ± 34.93 *vs* 66.62 ± 34.25 mg/dl; p=0.031) sono risultati significativamente più elevati dopo 12 mesi se comparati al baseline, nonostante rimanessero sempre entro i valori di normalità, senza ulteriori incrementi dopo 24 e 36 mesi. L'Homa-IR ha mostrato un incremento significativo dal baseline a 12 mesi (5.12 ± 0.44 *vs* 1.12 ± 1.07; p<0.001), con una successiva riduzione dopo 24 mesi (2.39 ± 1.72; p=0.025), senza ulteriori cambiamenti a 36 mesi (2.16 ± 1.55; p=0.248). Nel sottogruppo dei 40 bambini, ISI (7.25 ± 0.39), InsI (0.77 ± 0.07) e DIo (5.45 ± 1.37) non hanno mostrato alcuna variazione durante l'intero follow-up.
Conclusioni Durante 3 anni di terapia con GH in bambini GHD non si evidenzia un peggioramento reale dell'insulino-sensibilità, sebbene una lieve tendenza al peggioramento di alcuni parametri glucidici e lipidici sembra verificarsi entro il primo anno, con un ripristino della normalità nei successivi mesi di terapia. Un periodo di follow-up più lungo potrebbe chiarire meglio i reali effetti metabolici della terapia con GH in bambini GHD.

PP17 - DISFUNZIONE DELL'ASSE GH-IGF-1 E SCOMPENSO CARDIACO IN 21 PAZIENTI ADULTI POLITRASFUSI.

Farese A.[1], Campo M.R.[1], Conserva A.[1], Bruno A.M.[1], Lamacchia O.[1], Correale M.[2] Sportelli F.[3], Roberti M.G.[3], Di Biase M.[2], Cignarelli M.[1]
[1]UO Endocrinologia Universitaria; [2]UO Cardiologia Universitaria; [3]UO Medicina Trasfusionale
Azienda ospedaliero-Universitaria Ospedali Riuniti, Foggia

Introduzione: negli ultimi due decenni la corretta applicazione della terapia trasfusionale e ferrochelante ha determinato un aumento della sopravvivenza e il miglioramento della qualità di vita dei pazienti affetti da talassemia major. Sono emerse pertanto patologie secondarie che a lungo termine possono modificare la loro aspettativa e qualità di vita: le *epatopatie*, le *cardiopatie* e le *endocrinopatie*, la cui causa principale è l'emocromatosi secondaria, anche se per queste ultime non è mai emersa una chiara correlazione con i livelli di ferritina.
Oggetto dello studio: valutare la riserva di GH nei pazienti talassemici sottoposti a regime trasfusionale sin dalla nascita seguiti presso la nostra Unità Operativa.
Materiali e metodi: 21 pazienti (M/F 12/9), età media 35 anni, range 8-51, BMI 22 ± 2.84, sottoposti al test GHRH+ arginina e dosaggio IGF-1. I pazienti inoltre hanno eseguito esami ematochimici e screening per altre patologie endocrine, esame ecocardiografico e densitometria ossea.
Risultati: è stato riscontrato deficit severo o parziale di GH in 10 pazienti. In tutti gli 8 pazienti affetti da cardiopatia sottoposti a valutazione della riserva di GH è stato riscontrato deficit di GH pari (100%) vs il 15% dei pz senza cardiopatia con un picco medio di GH rispettivamente pari a 10.15 ± 6 ng/ml vs 31 ± 17 ng/ml (p 0.004) nei due gruppi. I livelli medi di IGF-1 nei due gruppi di pazienti sono risultati pari a 49 ± 26 ng/ml vs 112 ± 27 ng/ml (p 0.08).
Conclusioni: Nella nostra popolazione di pazienti talassemici adulti per la prima volta è stata evidenziata una correlazione tra la presenza deficit di GH e scompenso cardiaco cronico. Il nostro studio sottolinea l'importanza di una valutazione accurata dell'asse GH-IGF-1 nei pazienti talassemici affetti da cardiopatia e la necessità di studi osservazionali a lungo termine e su popolazioni più numerose riguardanti l'effetto della terapia sostitutiva con GH sulla morbilità e mortalità di questi pazienti.