

Pubertà e Deficit di Ormone della Crescita

Serie N. 3



Guida per il paziente

Livello: medio

Pubertà e Deficit di Ormone della Crescita - Serie 3 (Revisionato Agosto 2006)

Questo opuscolo è stato prodotto dal dott. Fernando Vera, dal Prof. Gary Butler e dall'Institute of Health Sciences dell'Università di Reading in Gran Bretagna nell'Agosto 2006. Alcune parti del testo sono state estratte o modificate dalla collana "Growth and Growth Disorders Booklet Series" (terza edizione, 2000) * e possono essere utilizzate insieme a questa dal momento che forniscono una scelta di opuscoli contenenti le stesse informazioni, ma per un pubblico di età differenti e con vari livelli di conoscenza dell'argomento. Il numero che contrassegna i capitoli è lo stesso nelle due serie per una più semplice fruibilità. La serie di opuscoli può anche essere ottenuta dai links forniti alla fine.

Tutte le illustrazioni sono state create e prodotte dal dott. Fernando Vera.

Questo opuscolo fa parte del "Collana di opuscoli sulle patologie endocrinologiche". Di questa fanno anche parte:

- Serie N 3.** Pubertà e bambino con deficit di GH.
- Serie N 4.** Pubertà precoce.
- Serie N 5.** Informazioni di Pronto Soccorso per bambini con deficit di Cortisolo e GH e per bambini con ipoglicemie ricorrenti.
- Serie N 6.** Iperplasia Surrenale Congenita.
- Serie N 7.** Deficit di GH nei giovani adulti.
- Serie N 10.** Ritardo costituzionale di crescita e pubertà.
- Serie N 11.** Deficit ormonale ipofisario multiplo.
- Serie N 12.** Diabete Insipido.
- Serie N 13.** Craniofaringioma.
- Serie N 14.** IUGR (Ritardo di crescita intrauterino) o SGA (Bambini piccoli per l'età gestazionale).
- Serie N 15.a.** Ipertiroidismo.
- Serie N 15.b.** Ipotiroidismo.
- Serie N. 16.** Diabete di tipo II e Obesità.

Lo sviluppo di questi opuscoli è stato promosso da Serono-Merck Ltd, Bedfont Cross, Stanwell Road, Feltham, Middlesex TW14 8NX, UK. Ulteriore supporto è stato fornito dalla Child Growth Foundation (www.childgrowthfoundation.org).

*Scritta dal dott. Richard Stanhope (Gt. Ormond Street/Middlesex Hospital, London) e dalla sig.ra Vreli Fry (Child Growth Foundation).

Introduzione

Questo opuscolo ha lo scopo di fornire informazioni sulla pubertà in bambini ed adolescenti con Deficit di Ormone della Crescita. E' stato scritto in termini generali e non tutte le informazioni riportate si adatteranno a te. Speriamo che ti aiuterà a comprendere questa condizione ed a darti una base per discutere con il tuo Medico curante e con gli specialisti che ti seguono.

Cos'è la pubertà?

La pubertà si definisce come il processo di cambiamento durante il quale il bambino diventa un adulto. Questo processo include lo sviluppo di caratteri sessuali, lo scatto di crescita e la maturazione della capacità riproduttiva. Questo processo viene innescato da cambiamenti negli ormoni circolanti secreti dal cervello, all'età di circa 11 anni nelle femmine e circa 12 anni nei maschi.



In adolescenti con deficit di ormone della crescita (in inglese "Growth Hormone" o GH) di tipo "isolato" o con deficit multiplo di ormoni ipofisari, ci può essere un ritardo o un'assenza di sviluppo puberale. Questi ragazzi avranno bisogno di un trattamento specifico per iniziare la pubertà.

Qual è il legame fra deficit di GH e pubertà tarda?

Circa la metà dei bambini con deficit di GH "isolato" hanno anche un deficit degli ormoni che controllano lo sviluppo puberale. Questa condizione è difficile da diagnosticare perchè i bambini con deficit di GH tendono già normalmente ad andare in pubertà più tardi.

Le ultime indicazioni raccomandano che questi bambini comincino la pubertà nella stessa fascia d'età dei loro coetanei. Quindi, la pubertà andrebbe indotta se non compare nei tempi normali. Il tuo medico valuterà periodicamente se tu sia entrato in pubertà e come il tuo corpo si stia sviluppando durante questo processo.

Cosa succede ai bambini con deficit multiplo di ormoni ipofisari in pubertà?

Oltre ad avere un deficit di ormone della crescita, i bambini con deficit multiplo di ormoni ipofisari avranno quasi sempre bisogno di un trattamento per entrare in pubertà. Come accade per il deficit di GH isolato, la pubertà andrebbe indotta in prossimità del momento in cui avverrebbe naturalmente. Lo scopo è quello di imitare il processo naturale con una graduale ascesa di estrogeni nelle femmine e di testosterone nei maschi. Il trattamento riesce spesso a portare i cambiamenti normali della pubertà ma la fertilità può essere più difficile da raggiungere. Per raggiungere questo obiettivo sarà necessario un trattamento più mirato.

Quali ormoni influiscono sulla pubertà?

Il cervello contiene due aree responsabili dell'inizio della pubertà. Una di esse è l'**Ipotalamo** e l'altra è l'**Ipofisi**. La pubertà inizia quando entrambe queste aree cerebrali cominciano a produrre una classe di ormoni chiamati **Gonadotropine**.

Le **Gonadotropine** promuovono l'inizio della produzione di spermatozoi nei testicoli dei maschi e di ovuli nelle ovaie delle femmine. I testicoli e le ovaie quindi cominciano a produrre alti livelli di ormoni sessuali. Questi ormoni sono responsabili dei cambiamenti che avvengono in pubertà nei maschi e nelle femmine.



Il più importante ormone sessuale maschile è il **Testosterone** che causa la crescita della barba e dei peli sul corpo, lo sviluppo della massa muscolare e l'aumento di dimensione del pene. I più importanti ormoni sessuali femminili sono gli **Estrogeni** che causano la crescita del seno.

Qual è il trattamento per la pubertà tarda o assente?

E' importante che i cambiamenti della pubertà vengano indotti più o meno all'età in cui avverrebbero naturalmente. Nella pubertà normale, i cambiamenti avvengono gradualmente in un periodo di tempo che può variare da 3 mesi a 5 anni. Quindi, il trattamento dovrebbe imitare questo andamento temporale. Ci sono due aspetti della pubertà tarda o assente che vengono trattati separatamente ma nel seguente ordine:

- **Sviluppo dei caratteri sessuali:** Seno e peluria pubica nelle femmine. Aumento di dimensioni del pene, barba, peli corporei e sviluppo muscolare nei maschi.
- **Fertilità:** Viene generalmente trattata ad un'età più avanzata e solo dopo il completamento dell'induzione dei caratteri sessuali.

Qual è il trattamento specifico per i maschi?

Nei maschi, il trattamento appropriato per dare inizio allo sviluppo dei caratteri sessuali è il testosterone. Il trattamento comincia con una bassa dose che gradualmente aumenta con il progredire della pubertà. Viene somministrato sotto forma di un'iniezione con effetto di lunga durata ogni 4-6 settimane per 3-4 anni, oppure sotto forma di capsule da prendere ogni sera.

Il trattamento con testosterone aumenterà le dimensioni del pene e stimolerà la produzione di peli corporei ma non avrà effetti sulle dimensioni dei testicoli.

Una delle principali difficoltà delle iniezioni di testosterone è che causano un aumento dell'impulso sessuale e frequenti erezioni. Questi effetti sono difficili da accettare emotivamente. Se insorgono questi problemi, andrebbero discussi con il medico.

Per trattare la fertilità, si somministrano invece iniezioni di **Gonadotropine corioniche** intramuscolo tre volte a settimana. Questa terapia stimolerà la crescita dei testicoli e la produzione di spermatozoi. In alternativa, si può somministrare un trattamento con **GnRH (Ormone che rilascia le Gonadotropine)**.

Il trattamento per indurre la fertilità si somministra solo nell'arco del periodo in cui l'individuo vuole essere fertile. Successivamente, si tornerà al trattamento con testosterone per mantenere i caratteri sessuali.

Qual è il trattamento specifico per le femmine?

Per le femmine, il trattamento per avviare lo sviluppo dei caratteri sessuali è a base di **Estrogeni**. Viene somministrato prima in basse dosi, che poi aumentano gradualmente al progredire della pubertà. Esiste in forma di compresse o cerotti da mettere sulla pelle. Il trattamento dura 3-4 anni.

Per indurre la comparsa di regolari cicli mestruali, al trattamento di base con estrogeni viene aggiunta una terapia con **progesterone**. Questa seconda terapia è molto importante per mantenere l'utero sano. Inoltre, ci può essere un aumentato rischio di osteoporosi se non viene instaurata una terapia ormonale

sostitutiva. La terapia combinata con estrogeni e progesterone viene somministrata con compresse giornaliere.



L'induzione di regolari cicli mestruali in cui avvenga l'ovulazione è più difficile. Le ovaie necessitano di stimolazione con gonadotropine per far sviluppare gli ovuli. Tuttavia, ci sono alcuni effetti collaterali noti di questa terapia. Potrai discutere di questi con lo specialista che ti segue.

Qual è il trattamento di follow-up?

Ad ogni giovane adulto in cura presso un Pediatra Endocrinologo verranno fornite informazioni sulla pubertà, sulla fertilità e sulla sessualità. Nei maschi, è necessario uno spermogramma per valutare la fertilità. Questa analisi viene di solito rimandata al momento in cui il ragazzo sarà seguito in un centro per adulti.

Il passaggio ad un Endocrinologo per adulti è utile per futuri suggerimenti su possibili trattamenti nell'età adulta. Infatti ci sono dati che mostrano che pazienti che abbiano avuto una diagnosi di deficit di GH durante l'infanzia beneficeranno di un trattamento con GH nell'età adulta. Sarà bene discutere questa possibilità con gli specialisti che ti seguono.

Quali sono altre fonti di utili informazioni?

L'obiettivo di questo opuscolo era quello di fornire informazioni di base sullo sviluppo della pubertà in bambini con deficit di GH. Puoi chiedere al tuo medico informazioni aggiuntive o, se parli l'inglese, puoi utilizzare le seguenti fonti:

- **Società europea di Endocrinologia pediatrica (ESPE: European Society for Paediatric Endocrinology)**
ESPE Secretariat, BioScientifica
Euro House 22 Apex Court Woodlands, Bristol BS32 4JT - UK
Telefono: + 44 (0) 01454 642208
Internet: <http://www.eurospe.org/>
- **Società inglese per l'Endocrinologia pediatrica ed il Diabete (British Society for Paediatric Endocrinology and Diabetes)**
BSPED Secretariat, BioScientifica

Euro House 22 Apex Court Woodlands, Bristol BS32 4JT - UK

Telefono: + 44 (0) 01454 642208

Internet: <http://www.bsped.org.uk/>

- **Fondazione per la Crescita dei bambini (Child Growth Foundation)**

2 Mayfield Avenue, Chiswick London W4 1PW UK.

Telefono: +44 (0) 20 8995 0257

Internet: <http://www.childgrowthfoundation.org/>

