

## **Deficit di ormone della crescita**

### **CHE COS'È**

Le funzioni di questo ormone, noto come GH, sono molteplici e possono sintetizzarsi in:

- attivazione dei processi di crescita, in tutti gli organi;
- azioni metaboliche sul metabolismo degli zuccheri (attività iperglicemizzante) e dei grassi (riduzione dei grassi di deposito).

Soffre di deficit di GH all'incirca 1 soggetto su 4000.

Si definisce deficit di ormone della crescita (o deficit di GH) la riduzione o la completa assenza di produzione di questo ormone da parte della ghiandola ipofisi.

### **LE CAUSE**

Le cause che determinano un deficit di GH possono essere di varia natura, poichè esistono vari livelli di controllo del processo dell'accrescimento. La produzione del GH è infatti controllata da stimoli (ed inibizioni) provenienti da una zona dell'encefalo specializzata, detta ipotalamo, che controlla la ghiandola ipofisi (organo deputato alla produzione di GH) e gli organi bersaglio dell'azione del GH stesso (fegato, osso, cartilagini, muscolo). In tali organi il GH provoca la produzione di particolari sostanze, dette somatomedine, responsabili finali delle azioni dello stesso GH sull'accrescimento osseo. Pertanto un deficit di GH può essere causato da disfunzioni a livello dell'ipotalamo; della ghiandola ipofisi; degli organi bersaglio come il fegato (con conseguente difetto nella produzione di somatomedine).

Si distinguono inoltre forme organiche di deficit di GH, in cui è dimostrata la presenza di qualche alterazione nell'anatomia dell'ipotalamo o dell'ipofisi (su base malformativa o tumorale) e forme non organiche, in cui non si rilevano alterazioni anatomiche delle aree deputate alla produzione di GH.

Il deficit di GH può presentarsi come isolato o associato a deficit di produzione di altri ormoni prodotti dalla ghiandola ipofisi. Tali forme sono più genericamente organiche.

### **COSA DETERMINA?**

Il difetto di produzione di GH determina una bassa statura ed un rallentamento della produzione ossea, oltre a possibili alterazioni metaboliche quali l'ipoglicemia, la riduzione dello sviluppo muscolare, le alterazioni del metabolismo lipidico.

L'altezza da adulti risulterà quindi di molto inferiore rispetto alla statura media dei familiari e sarà maggiore il rischio di malattie cardiovascolari.

Il bambino con deficit di GH presenta inoltre un rilevante disagio psicologico e relazionale con i propri coetanei.

### **I RISCHI**

In alcuni casi la causa del deficit di GH può essere di tipo tumorale e pertanto rappresentare l'espressione clinica (talvolta anche l'unica) di tale patologia. Il difetto grave di Ormone della Crescita determina una insufficiente funzionalità cardiaca (riduzione dello spessore del muscolo cardiaco e conseguente riduzione della forza di contrazione del cuore). Pertanto un deficit di GH non trattato si traduce in un aumento del rischio di mortalità cardiovascolare in età adulta.

Nei casi in cui il deficit di GH sia associato a difetti di produzione di altri ormoni ipofisari, si rilevano alterazioni dello sviluppo puberale, della funzionalità tiroidea, della funzionalità surrenalica.

### **COME ACCORGERSENE**

La crescita dei bambini va controllata almeno una volta l'anno per riconoscere una bassa statura e anche una variazione del ritmo di crescita.

In presenza di bassa statura e rallentamento importante della velocità di crescita nel bambino, è opportuno:

- verificare l'esistenza di varie cause non endocrine di bassa statura (ad esempio la celiachia);
- intensificare i controlli presso il medico curante in caso di dimostrato rallentamento della velocità di crescita.

### **POSSIBILI ACCERTAMENTI**

Il medico può ritenere consigliabili degli accertamenti, ed è bene che vengano coordinati da un centro di Endocrinologia pediatrica.

Gli accertamenti che permettono di stabilire il deficit di GH nel bambino comprendono:

- misurazione del GH nel sangue (dopo la somministrazione di farmaci che ne stimolano la produzione);
- esami di diagnostica per immagini (radiografia, risonanza magnetica nucleare, TAC);
- esami del sangue.

### **LA TERAPIA**

La terapia del deficit di GH utilizza un ormone biosintetico del tutto identico a quello prodotto dalla ghiandola dell'ipofisi.

Lo scopo del trattamento è pertanto quello di:

- assicurare un'altezza finale adeguata;
- assicurare un buon sviluppo della massa muscolare, sia scheletrica che cardiaca;
- evitare al bambino il disagio psicologico derivante dalla bassa statura;
- ridurre il rischio di mortalità cardiovascolare in età adulta.

La terapia con GH deve essere necessariamente prescritta solo nei casi in cui sia stato accertato un difetto di produzione dell'ormone in risposta ad almeno due prove di stimolazione ormonale. È necessario che il paziente in terapia venga attentamente seguito e monitorato da un centro specializzato di Endocrinologia pediatrica.

La durata della terapia dipende dalla gravità del difetto ormonale. Nella maggior parte dei casi viene interrotta 2-3 anni dopo il completamento dello sviluppo puberale.

Nei casi di severo difetto, la terapia deve essere proseguita anche in età adulta, sia pure con dosaggi e frequenze di somministrazioni differenti rispetto a quelli usati in età pediatrica.