

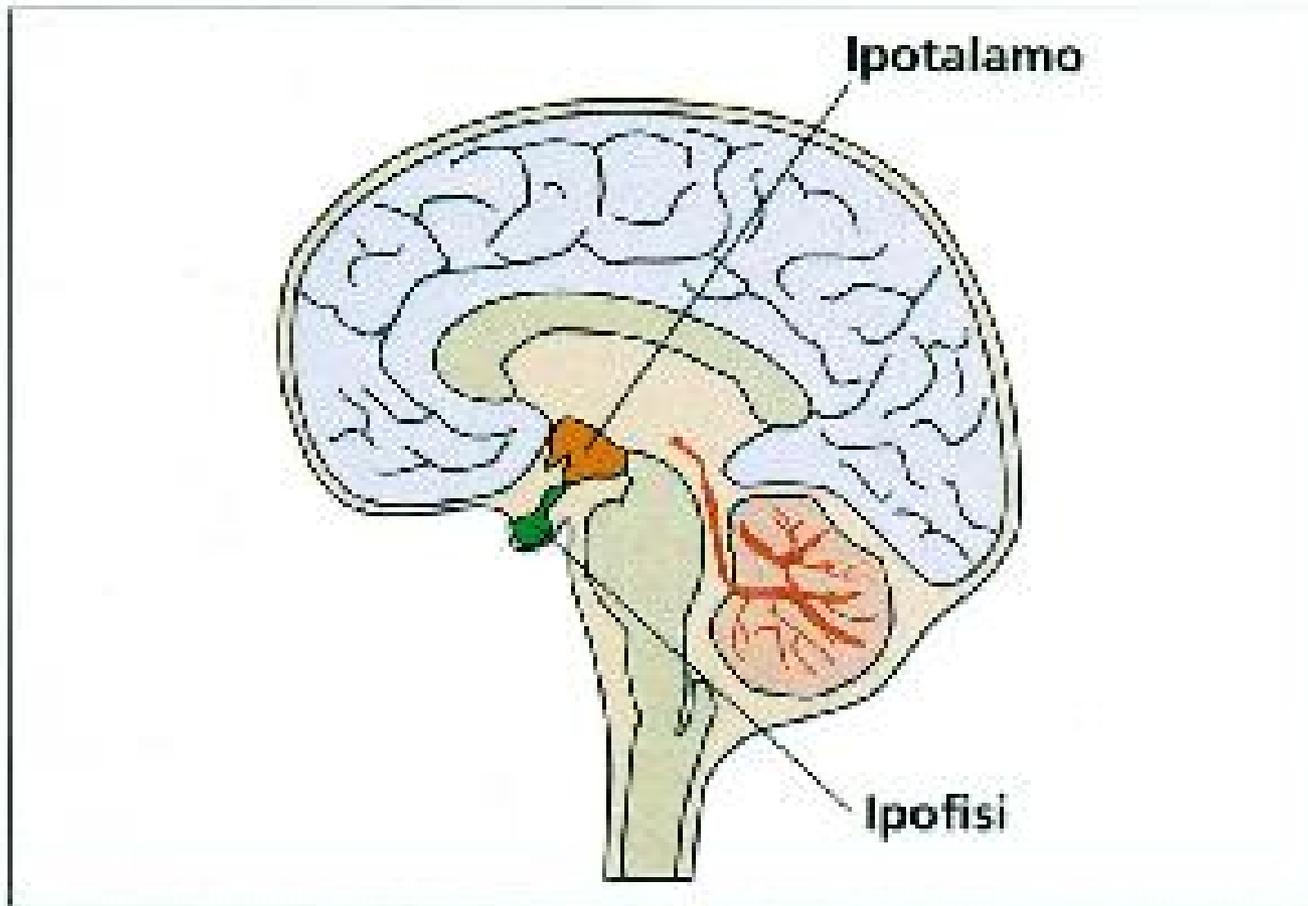
# IPOGENITALISMO IN PWS

Adriana Franzese

Dip Pediatria Federico II Napoli

Centro della sazietà

Ormoni sessuali

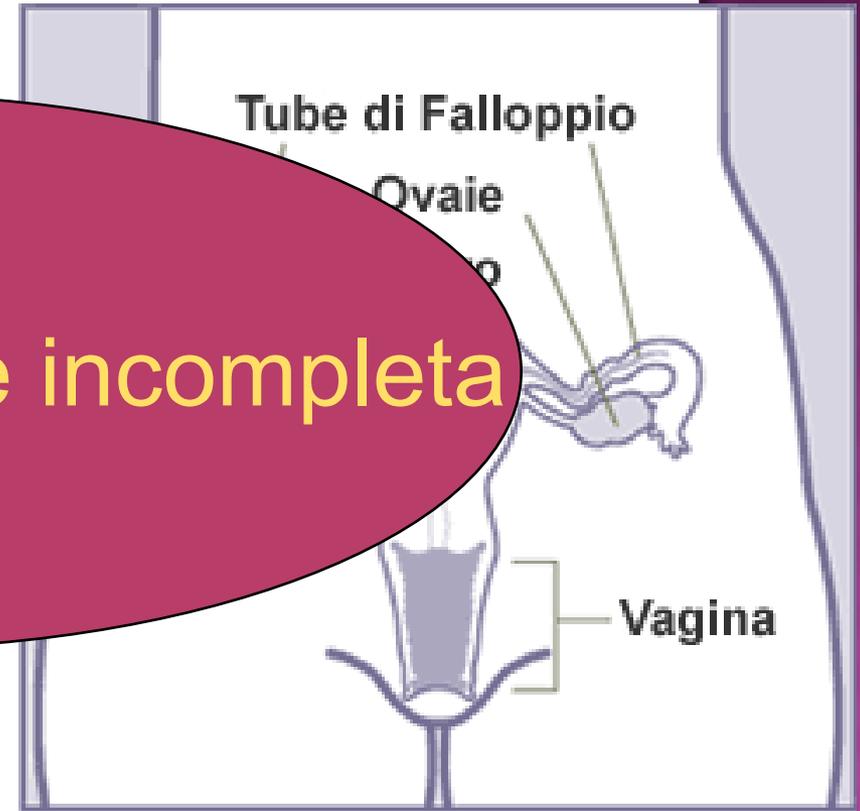
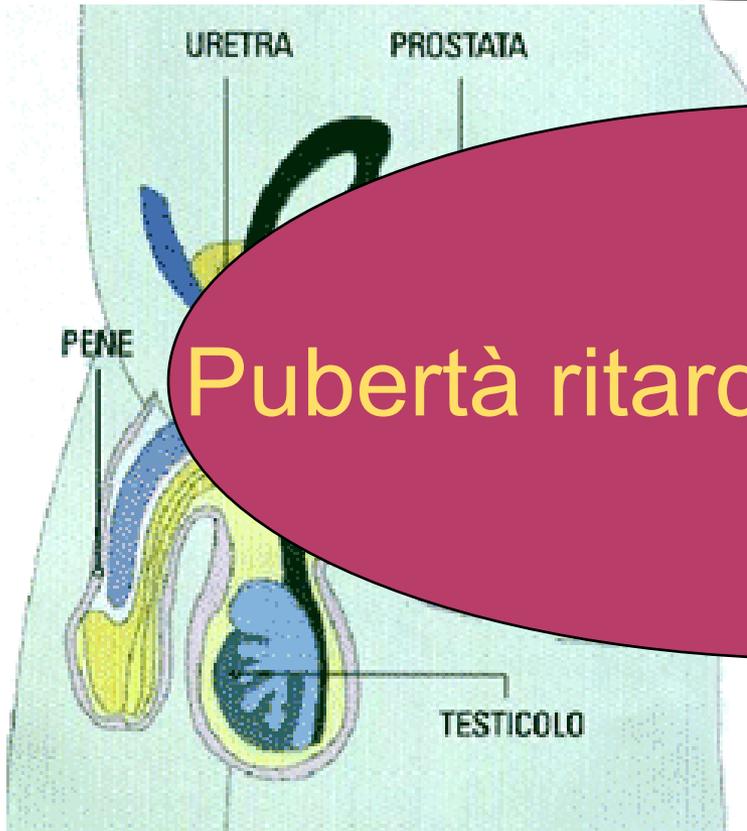


Ormone della crescita

Tono dell'umore

Testicoli non discesi

Pene piccolo



Pubertà ritardata e incompleta

Scroto ipoplasico

Ovaie poco sviluppate

Clitoride piccolo

# DISFUNZIONE IPOTALAMO - IPOFISARIA

- ◆ Parto:
  - anomala presentazione
  - asfissia neonatale
  - prematurità e postmaturità
- ◆ Controllo temperatura corporea
- ◆ Sonnolenza diurna
- ◆ Tono dell'umore
- ◆ Centro della sazietà
- ◆ GH:
- ◆ LHRH:

obesità

Problema crescita

Problema ormoni sessuali

# VALUTAZIONE CLINICA: DIFFICOLTÀ

## Maschi:

- accumulo di adipe in sede pubica
- pseudoipogenitalismo / ipogenitalismo
- criptorchidismo

## Femmine:

- pseudotelarca / telarca
- peluria sessuale ed obesità

# CASISTICA ITALIANA

(EUR J PEDIATR, 2003)

- ◉ 84 soggetti (42 femmine e 42 maschi)
- ◉ 53 di età > 14 anni

# CASISTICA ITALIANA: MASCHI.

(EUR J PEDIATR, 2003)

Nei 42 soggetti maschi:

- ◉ 42 criptorchidismo
  - ◉ 36 bilaterale
  - ◉ 6 monolaterale
- ◉ 32 testicoli piccoli
- ◉ 29 scroto ipoplasico
- ◉ 15 micropene
- ◉ 13 fimosi

# CASISTICA ITALIANA: MASCHI.

(EUR J PEDIATR, 2003)

**Nei 42 soggetti maschi criptorchidi:**

- ◉ **28** terapia ormonale (a 4,6 anni in media)
  - nessun successo
- ◉ **38** orchidopessi ( a 4,7 anni in media)
  - in 4 soggetti dopo i 10 anni

**N.B.** Ora descritti soggetti non criptorchidi.

# CASISTICA ITALIANA: FEMMINE

(EUR J PEDIATR, 2003)

**Nelle 42 femmine:**

- ◉ 32 ipoplasia clitoride e piccole labbra

**Nelle 32 femmine con età > 15 anni:**

- ◉ 18 amenorrea primaria
- ◉ 14 menarca (età media 17,3, range 10-25)
  - ◉ di cui 6 poi amenorrea secondaria

# ASSE IPOTALAMO-IPOFISI-GONADI: DISFUNZIONI

## Nei maschi:

ipogenitalismo (scroto e pene poco sviluppati)

micropene -----> **testosterone**

criptorchidismo -----> **LH-RH / HCG**

-----> **orchidopessi**

pubertà ritardata

pubertà incompleta -----> **testosterone**

infertilità

## Nelle femmine:

ipogenitalismo (clitoride e picc. labbra poco svil.)

pubertà ritardata

oligomenorrea

amenorrea -----> **estro-progestinici**

infertilità (??)

# TERAPIA SOSTITUTIVA ORMONALE (STEROIDI SESSUALI)

## Vantaggi:

Psicologico (autostima, senso di benessere)  
e quindi migliore socializzazione.

Densità ossea.

M: Forza fisica (aumento massa muscolare)  
e miglior livello di attività.

F: regolarizzazione del ciclo mestruale.

## Svantaggi:

Medicalizzazione aggiuntiva.

Aumento della libido (??)

F: gestione del flusso mestruale

M: comportamento più aggressivo (??)

Regolano  
il contenuto di calcio nell'osso

Regolano l'energia  
e la potenza muscolare



Regolano il ricambio cellulare

Regolano l'elasticità delle arterie

Modulano il tono dell'umore

# TERAPIA SOSTITUTIVA ORMONALE (STEROIDI SESSUALI)

## maschi:

Terapia con testosterone di lunga azione in dosi ridotte per non stimolare l'aggressività

## **Femmine:**

Estroprogestinici se è indicato indurre cicli

Estrogeni (cerotto) in caso diverso

*Non la bellezza, la forza e la mente  
Fanno una persona  
Ma l'intelligenza del legame  
Che ha saputo stringere con la vita*

*Christian Bobin*

