

ENDOCRINOPATIE E TALASSEMIA MAJOR: IMPORTANZA DI UN AMBULATORIO DEDICATO: ESPERIENZA DI UN SINGOLO CENTRO

C Ottaviani, M Poggi, V Bisogni, S Monti, V Toscano

Cattedra di Endocrinologia, Azienda Ospedaliera Sant'Andrea, Roma

INTRODUZIONE

Il miglioramento dei regimi trasfusionali e l'efficacia delle nuove terapie chelanti ha determinato il significativo aumento della qualità e dell'aspettativa di vita dei soggetti affetti da Sindrome Talassemica. Scopo del nostro lavoro è stato valutare la prevalenza di endocrinopatie in una vasta popolazione talassemica afferente ad un unico ambulatorio endocrinologico dedicato.

METODI

Sono stati valutati 258 pazienti adulti, 38 (14.7%) affetti da Talassemia Intermedia e 220 (85.3%) da Talassemia Major; 142 femmine e 116 maschi con età media di 34.8+/-9.9 anni. La valutazione endocrinologica è consistita in: studio anamnestico, clinico, ematochimico (sia basale che dinamico) e strumentale. Sono stati valutati basalmente i seguenti parametri ematochimici: assetto metabolico, funzionalità tiroidea, funzionalità paratiroidea, funzionalità gonadica e surrenalica. Inoltre sono state effettuati test dinamici (ACTH basse dosi e GHRH + Arginina). Infine in ogni soggetto è stato condotto studio densitometrico a carico della colonna lombare e del femore.

RISULTATI

La popolazione studiata ha mostrato buoni parametri di efficacia della terapia chelante (valori medi di ferritina di 804 ± 550 mg/dl). Le terapie chelanti in uso erano: Deferoxamina nel 38%, Deferiprone nel 15%, Deferoxamina + Deferiprone nel 20% e Deferasirox nel 27%. La valutazione anamnestica ha evidenziato la presenza di uno sviluppo sessuale indotto nel 47% del totale (120 pazienti). Le complicanze endocrine presenti erano: ipogonadismo 62%, ipotiroidismo 41.8%, diabete mellito 9.3%, ipoparatiroidismo 9.3%, deficit dell'asse GH/IGF-I 32.5%, osteoporosi grave 53.4% e iposurrenalismo 15.5%

CONCLUSIONI

Le endocrinopatie oggi sono tra le più importanti comorbidità nei pazienti adulti talassemici politrasfusi. La loro presenza può avere un significativo impatto sia sulla qualità che sull'aspettativa di vita. Riteniamo necessaria quindi un'attenta valutazione endocrinologica eseguita da figure professionali dedicate all'interno di un adeguato team multidisciplinare.