

UN CASO “ATIPICO” DI ACROMEGALIA

V. Congedo

P.O. “V. Fazzi” Lecce

L'acromegalia è una malattia cronica rara causata da un'eccessiva produzione di GH ed associata ad un' aumentata morbilità e mortalità soprattutto per complicanze cardiache e respiratorie.

L'approccio terapeutico comprende la chirurgia, il trattamento farmacologico e la radioterapia, variamente combinate. L'adeguato controllo della malattia è indispensabile per garantire un'aspettativa di vita simile a quella della popolazione generale.

Donna di 28 anni, a seguito della persistenza di oligomenorrea e del recente sviluppo di diplopia, effettua una RM ipofisi che rivela una lesione isointensa in T1 ed ipointensa in T2 ad estensione intra e parasellare con campo visivo nella norma. La paziente viene sottoposta ad adenomectomia per via endoscopica, previo riscontro di GH aumentato e in assenza di chiari segni di acropatia. L'esame istologico mostra un adenoma GH secernente, variante a granuli sparsi, GH-positivo e negativo per le altre tropine con indice di proliferazione aumentato (Ki67 > 3%). Si pone diagnosi di adenoma atipico secondo i criteri WHO. Alla RM post intervento persiste residuo tumorale nel seno cavernoso con quadro di sella vuota parziale. Le analisi ormonali mostrano GH e IGF1 aumentati, deficit di TSH e ACTH con PRL, LH, FSH e ADH nella norma. Si inizia terapia sostitutiva tiroidea e corticosteroidea e trattamento con octreotide LAR alla dose iniziale di 20 mg, aumentata a 30 e poi a 40 mg ogni 28 giorni con scarso controllo della malattia. L'analogo viene quindi associato al pegvisomant 10 mg/die, sospeso dopo 5 giorni per una grave reazione cutanea e successivamente alla cabergolina, 0.5 mg/die. Vista la persistenza di malattia dopo 4 anni dalla chirurgia, la paziente viene sottoposta ad intervento radiochirurgico stereotassico con Gamma Knife e, in attesa dei suoi effetti, riprende terapia combinata analogo-cabergolina. A distanza di due anni dalla radioterapia, i valori di IGF1 sono ai limiti alti della norma con GH inferiore a 2 ng/ml associati a residuo tumorale stabile.

I tumori atipici GH secernenti si presentano come macroadenomi invasivi e aggressivi e colpiscono più frequentemente soggetti giovani. Sono necessari ulteriori studi longitudinali per definire se il comportamento biologico, i risultati della chirurgia e la risposta alla terapia farmacologica e alla radioterapia differiscano significativamente rispetto agli adenomi tipici.