

UN PARTICOLARE CASO DI ADENOMA IPOFISARIO SECERNENTE ACTH E GH

F. Grippaldi - A. Frigo, M. Donati, I. Tenuti, G. Zardini, R. Castello

Medicina Generale e Sezione Decisione Clinica, AOUI Verona

Introduzione

In Letteratura sono stati descritti pochi casi di tumori ipofisari secernenti ACTH e GH. Questo caso si distingue per l'esordio come macroadenoma ACTH secernente e per la comparsa di secrezione di GH solo nel corso di recidiva dopo intervento neurochirurgico.

Descrizione del caso

Il signor G.G., di 41 anni, veniva valutato in dicembre 2009 per macroadenoma ipofisario. La RMN dell'ipofisi mostrava una neoformazione di 45x50 mm improntante il chiasma ottico, localmente invasiva.

Diagnosi: macroadenoma secernente ACTH con ipercortisolismo, modesta iperprolattinemia e iniziale ipopituitarismo da compressione perilesionale.

Il paziente non presentava segni clinici caratteristici di Morbo di Cushing a parte diabete mellito di tipo 2.

In febbraio 2010, il macroadenoma veniva asportato per via transrinoseptale. L'analisi immunoistochimica evidenziava positività per ACTH, negatività per Cromogranina, FSH, LH, Prolattina, GH e TSH.

Veniva poi sottoposto a trattamento con gamma-knife, senza beneficio.

In dicembre 2011 si documentava la recidiva del macroadenoma con valori elevati di ACTH e di IGF1.

Il Neurochirurgo escludeva la possibilità di un secondo intervento.

Veniva proposto al paziente di avviare terapia con ocretotide LAR. Il farmaco consentiva la rapida normalizzazione dei livelli di IGF1, ma dell'ACTH.

Conclusioni

Non potremo ottenere una seconda valutazione per confermare la differenziazione in cellule GH-secernenti poiché un secondo intervento è controindicato. L'innalzamento progressivo di IGF1 e la concomitante secrezione di ACTH sono fortemente indicativi di una co-secrezione ormonale.

Gli adenomi secernenti GH e ACTH non danno segni clinici evidenti di acromegalia o ipercortisolismo, forse perché le molecole di ACTH sono ad alto peso molecolare e a minor attività o l'ACTH è biologicamente inattivo. L'ipercortisolismo può essere mascherato dall'eccesso di GH, poiché il GH inibisce l'enzima 11βidrossisteroide-deidrogenasi di tipo 1.

In un caso analogo è stata sperimentata la terapia con SOM230. Il farmaco ha normalizzato i livelli di IGF1, ma l'ACTH, con peggioramento del compenso glicemico.