

LA SINDROME DI CUSHING ECTOPICA: UNA SFIDA DIAGNOSTICA

A. Avesani – M.V. Davi, G. Francia

Medicina Interna D, Policlinico G.B. Rossi, Verona

Introduzione

La secrezione ectopica di ACTH è responsabile del 15-20% dei casi di sindrome di Cushing.

Descrizione del caso

Il paziente di 37 anni era giunto alla nostra osservazione nel febbraio 2011 durante un ricovero per broncopolmonite bilaterale, grave ipertensione arteriosa, scompenso cardiaco e diabete mellito. In anamnesi inoltre: fratture ossee multiple, eritema al volto interpretato come reazione da fotosensibilità e pregresso TIA. Il quadro obiettivo era patognomonico per S. di Cushing il cui inizio, in base all'anamnesi, risaliva a 5 anni prima. Gli esami ormonali evidenziavano grave ipercortisolismo che si inibiva parzialmente dopo desametasone ad alte dosi (8 mg). Il reperto RMN ipofisi di un sospetto microadenoma ipofisario e la negatività di una TC total body e di una TC torace ad alta risoluzione avevano orientato in un primo tempo verso una origine ipofisaria. L'esplorazione chirurgica dell'ipofisi tuttavia era risultata negativa. La Ga-PET non mostrava aree di ipercaptazione. Il sampling dei seni petrosi non documentava la presenza di un gradiente di ACTH ipofisi-periferia. Si concludeva pertanto per una diagnosi di Cushing di verosimile origine ectopica. Nonostante terapia con ketoconazolo ad alte dosi il paziente presentava uno scarso controllo della malattia per cui si rendeva necessario l'intervento di surrenalectomia bilaterale in due tempi (febbraio-aprile 2012). Tre radiografie del torace eseguite nel 2013 e 2014 risultavano negative. Nel settembre u.s. veniva ripetuta la Ga-PET che questa volta evidenziava discreto up-take del tracciante recettoriale a livello del lobo polmonare inferiore sinistro (circa 1 cm, SUV max 4,7) con due areole subcentimetriche di modesto up-take in sede linfonodale sottocarenale e broncolobare inferiore sinistra. Veniva quindi programmata TC stadiazione.

Discussione

In un numero significativo di pazienti (12,5%) affetti da S. di Cushing ectopica non è possibile identificare la fonte di secrezione di ACTH e la neoplasia viene individuata solo dopo molti anni di follow-up (Arioglu e al, NEJM 1998 Sep 24;339(13):883-6). Nel nostro caso l'intervallo di tempo tra l'inizio dei sintomi e la positività dell'imaging è di circa 7 anni.