

SINDROME DI CUSHING DA CARCINOIDE BRONCHIALE ACTH-SECERNENTE IN PAZIENTE CON INCIDENTALOMA IPOFISARIO

I. Dalle Mule* – *I. Stefani**, *F. Grignani***, *A. Mazzone**

*UOC Medicina Interna, AO Ospedale Civile di Legnano

**UOC Chirurgia, AO Ospedale Civile di Legnano

Introduzione

La sindrome da ACTH ectopico rappresenta una rara causa di sindrome di Cushing. Descriviamo il caso di un paziente affetto da sindrome di Cushing con grave ipercortisolismo e recente riscontro di microadenoma ipofisario.

Descrizione del caso

Paziente di 48 anni, maschio. Da circa un mese comparsa di astenia, facies lunare, pletora facciale ed edemi declivi, associati a moderata ipertensione arteriosa. Gli esami eseguiti presso altro Centro risultavano compatibili con ipercortisolismo ACTH-dipendente (ACTH130pg/ml;CLU2520mcg/24h); alla RMNsella turcica: microadenoma ipofisario. Nella norma la restante funzione ipofisaria. Agli esami ematochimici: lieve ipokaliemia, in assenza di alterazioni del metabolismo glucidico. Giunge alla nostra osservazione con la diagnosi di “morbo di Cushing” in previsione dell'intervento. Al test con DXM 8 mg overnight si evidenziava mancata inibizione della cortisolemia e si assisteva al mancato incremento dei valori di ACTH dopo CRH100 mcg ev, compatibilmente con sindrome di Cushing da ACTH ectopico. La TCtorace rilevava nodulo polmonare dx di 3 cm ben delimitato, captante alla 18F-FDG-PET/TC. Il paziente è stato sottoposto a intervento chirurgico di resezione atipica videoassistita della lesione polmonare; all'esame istologico: “carcinoide polmonare ben differenziato”. Nel peri e post-operatorio è stata impostata terapia steroidea, che a distanza di 3mesi sta ancora assumendo a dosi sostitutive. Rapida regressione degli edemi declivi e della facies Cushingoide con normalizzazione della kaliemia.

Conclusioni

La sindrome da ACTH ectopico è una patologia rara, ma va sospettata nei pazienti affetti da sindrome di Cushing ACTH-dipendente in particolare se di sesso maschile, di età giovane e con ipokaliemia. Spesso le manifestazioni dell'ipercortisolismo hanno un esordio più brusco, più grave e una più rapida progressione rispetto alla malattia di Cushing. Il riscontro di un adenoma ipofisario non deve fuorviare il sospetto diagnostico, che deve essere confermato dallo studio ormonale e solo successivamente completato dalle indagini di localizzazione. La PET con F-FDG può essere un valido strumento diagnostico in previsione dell'intervento. E' indispensabile impostare una terapia steroidea per prevenire la comparsa di insufficienza surrenalica acuta nel peri-post-operatorio e spesso sono richiesti mesi prima di poterla sospendere.