

IPERPLASIA SURRENALICA DA RECETTORI ABERRANTI

N. Argese - A. De Venanzi, P. Lardo, F. Mori, V. Toscano, A. Stigliano

Endocrinologia Ospedale Sant'Andrea - Roma

Introduzione

L'iperplasia macronodulare bilaterale (*Bilateral macronodular adrenal hyperplasia - BMAH*) è una patologia cosiddetta rara e, in parte, poco conosciuta. Questa è caratterizzata dall'espressione, sulla corticale delle ghiandole surrenaliche, di recettori ectopici (GIP, LH, ecc.). Il meccanismo etiopatogenetico di questa patologia è riconducibile al riconoscimento del ligando da parte del recettore e alla sua conseguente attivazione. Il complesso ligando-recettore attivato determina a sua volta una attivazione della subunità α della proteina G che determina l'attivazione dell'adenilato ciclastasi o della fosfolipasi C. Questa sequela ripetuta di eventi ha come effetto finale l'induzione di uno stimolo proliferativo che nel tempo si concretizza inizialmente con l'evidenza di una iperplasia macronodulare del tessuto ghiandolare e successivamente con una attivazione della steroidogenesi quantificabile in un eccesso di sintesi ormonale (prevalentemente a carico della quota glucoattiva).

Descrizione del caso clinico

Pz di sesso femminile, età di 69 anni, familiarità per diabete mellito di tipo 2, carcinoma del colon. Rilievi salienti all'anamnesi fisiologica: Alvo stitico. Fumatrice. Anamnesi Patologica Remota: quadrantectomia mammella dx per carcinoma, pregressa asportazione di adenoma tubulare del colon, gozzo multinodulare, coxoartrosi bilaterale. In anamnesi Patologica Prossima riscontro incidentale di neoplasie surrenaliche bilaterali durante follow up per la neoplasia mammaria. Iperensione arteriosa ingravescente resistente alla terapia farmacologica. Dislipidemia. Osteopenia. Dagli esami ormonali effettuati la paziente presentava una mancata soppressione del cortisolo al test di Nugent e all'imaging una *BMAH*. La somministrazione dei test per l'identificazione dei recettori aberranti dimostrava una maggiore responsività del cortisolo alla metoclopramide. La pz è stata quindi sottoposta a cateterismo selettivo delle vene surrenaliche per la necessità di effettuare una diagnosi di sede.

Conclusioni

L'esperienza di questo caso suggerisce che tutte le *BMAH* dovrebbero essere testate per l'identificazione di recettori aberranti. L'evoluzione biochimica dall'ipercortisolismo subclinico a quello overt è molto più frequente nelle *BMAH*. Purtroppo la terapia medica non è sempre disponibile e spesso si rivela inefficace.