

MALATTIA DI CUSHING: TERAPIA DI UN CASO PECULIARE

M.G. Deiana – R. Mazzilli, S. Monti, V. Toscano

Cattedra di Endocrinologia-Ospedale Sant'Andrea-Roma

Introduzione

la gestione della sindrome di Cushing(ACTH dipendente e indipendente) è complessa.La terapia di scelta nelle forme ipofisarie da microadenoma ipofisario è la chirurgia;in rari casi però,la presenza di anomalie anatomiche ostacolano l'approccio chirurgico e impongono opzioni terapeutiche di seconda scelta

Descrizione del caso

donna di 37 anni giungeva alla nostra osservazione in seguito al riscontro di elevati valori di cortisolo plasmatico e urinario(CLU)eseguiti per incremento ponderale di circa 20 Kg in 4 anni(BMI 45 Kg/m²),sindrome depressiva maggiore con tentativo di suicidio,ipertensione arteriosa e amenorrea da circa 1 anno.All'EO: aspetto pletorico,faces lunare, addome globoso con strie rubre,cicatrici addominali da arma da taglio e gibbo.Eseguiva test di Liddle a basse e ad alte dosi che mostravano mancata soppressione del cortisolo e valori di ACTH 101 pg/ml.Eseguiva una RM ipofisi che evidenziava microadenoma ipofisario del diametro di 8 mm e un successivo cateterismo dei seni petrosi inferiori con dosaggio dell'ACTH prima e dopo stimolo con Desmopressina 10 mcg ev che confermava l'ipersecrezione ipofisaria di ACTH.In previsione del trattamento chirurgico del microadenoma eseguiva TC massiccio facciale che mostrava mancata pneumatizzazione del seno frontale e sfenoidale,pertanto a rischio per l'approccio trans-sfenoidale.La paziente iniziava terapia con Ketoconazolo con scarso beneficio(ulteriore incremento ponderale fino a 130 Kg,aggravamento dei sintomi psichiatrici e comparsa di diabete mellito).Si decideva pertanto di effettuare un trattamento combinato con Pasireotide e Radioterapia stereotassica, sospendendo gradualmente la terapia con Ketoconazolo.A distanza di un anno dalla radioterapia,dopo aver ridotto la terapia con Pasireotide,si evidenziava la normalizzazione dei valori di cortisolemia e CLU,miglioramento del tono dell'umore,riduzione del peso di 40 Kg,sospensione dei farmaci ipoglicemizzanti,comparsa del ciclo mestruale e miglioramento della qualità della vita.La RM di controllo ha mostrato la scomparsa del microadenoma ipofisario

Conclusioni

una variante anatomica ha reso una condizione potenzialmente guaribile,con la rimozione chirurgica del microadenoma,in una ad elevato rischio di persistenza e che necessita di un approccio integrato utilizzando terapie di seconda scelta;ottenendo allo stato attuale ottimi risultati