

UNO STRANO CASO DI IPOFISI ECTOPICA

C. Motta - S. Agus, C. Cipri, M.A. Pellegrini, A. Purinan, L. Tonutti, F. Vescini, F. Grimaldi

SOC di Endocrinologia e Malattie del Metabolismo, AOUD "Santa Maria della Misericordia" Udine

Introduzione

La sindrome di Cushing può essere primitiva (surrenalica) o secondaria a secrezione di ACTH (ipofisaria o ectopica).

Descrizione del caso

Pz di 47 aa, con ipertensione arteriosa, depressione, crolli vertebrali osteoporotici, diabete mellito. Per facies cushingoide, nervosismo e ecchimosi, veniva posta diagnosi di S. di Cushing ACTH dipendente a verosimile origine ipofisaria (CLU 2760 mcg/24h; no soppressione al dex 1 mg overnight; soppressione al dex 8 mg). RMN ipofisi: ghiandola nella norma. Il pz, visto in altro ospedale, veniva inviato ad esplorazione chirurgica dell'ipofisi, interrotta per precoce emorragia durante la procedura. Trattato inizialmente con ketoconazolo, sospeso per effetti collaterali e successivamente con pasireotide, tuttavia con mancata risposta. Per broncopolmonite eseguiva TC torace con riscontro di nodulo di 13 mm polmone sinistro. PET con FDG: negativa. PET con 68Ga: negativa. Per iniziativa personale si sottoponeva a PET/CT con fluoro-colina (FCH) che segnalava iperaccumulo di FCH in regione ipofisaria ed intenso iperaccumulo in corrispondenza di formazione polipoide di 11 mm del seno etmoidale sinistro. Tale neoformazione veniva pertanto asportata e risultava essere, all'esame istologico, "adenoma ipofisario ectopico corticotropo". A distanza di 4 mesi una seconda PET/TC con FCH non evidenziava più alcun significativo iperaccumulo del tracciante. I valori di ACTH e cortisolo erano rientrati nella norma così come i livelli pressori e glicemici. Infine il pz mostrava una completa risoluzione dei segni clinici.

Conclusioni

La peculiarità del caso risiede in:

- sede della malattia (adenoma ipofisario ectopico ACTH secernente);
- mancata diagnosi con imaging tradizionale;
- captazione alla PET/TC con FCH mai utilizzata prima nella diagnostica degli adenomi ipofisari;
- malattia non responsiva al pasireotide.

A nostra conoscenza in letteratura sono descritti solo 5 casi di adenomi ACTH secernenti a localizzazione ectopica nei seni paranasali, nessuno di essi captante alla PET/TC con FCH, per quanto sia stato riportato che il tessuto ipofisario normale possa presentare una captazione con tale metodica.