

SINDROME DI CUSHING DA ACTH ECTOPICO

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

Endocrinologia Ospedale Sant'Andrea - Roma

Introduzione

La sindrome di Cushing da ACTH-ectopico è da ricondursi in una percentuale compresa tra il 12-38% a tumori occulti la cui etiopatogenesi è legata alla secrezione, da parte del tumore, di ormone adrenocorticotropo (ACTH), del fattore di rilascio dell'ormone adrenocorticotropo (CRH) e di altri peptidi, responsabili dell'aumento dei livelli di cortisolo.

Le caratteristiche cliniche sono per lo più condizionate dal livello di cortisolemia piuttosto che dalla durata. Elemento distintivo è rappresentato dagli elevati valori di ACTH e dall'ipokaliemia, comune al 70% dei pazienti affetti. La diagnosi differenziale rispetto alle altre forme di ipercortisolismo ACTH-dipendente viene affidata ai test dinamici, i quali si basano sulla parziale responsività degli adenomi ipofisari al feed-back negativo esercitato dai glucocorticoidi contrariamente a quanto si verifica nel Cushing da ACTH-ectopico.

La diagnostica per immagini non sempre riesce a dirimere l'origine della neoplasia.

Il goal standard della terapia consiste nella rimozione chirurgica della neoplasia che innesca e alimenta la sindrome.

Descrizione del caso clinico

Paziente di sesso femminile, età 73 anni, familiarità per carcinoma del colon. Negatività all'anamnesi fisiologica. Anamnesi Patologica Remota: ipertensione arteriosa, empty sella, ipercortisolismo ACTH-dipendente di origine ectopica senza evidenza di lesioni responsabili della secrezione poi sottoposta a surrenectomia dx, diabete mellito secondario, osteoporosi con evidenza di multipli crolli vertebrali. Successiva recidiva di ipercortisolismo trattata con terapia farmacologica e alcolizzazione TC guidata del surrene sn. Anamnesi Patologica Prossima: nuova recidiva di ipercortisolismo a distanza di dieci anni dal precedente episodio.

I dosaggi ormonali basali e dopo stimolo eseguiti confermavano la diagnosi di un ipercortisolismo ACTH-dipendente di natura ectopica.

L'imaging radiologico mostrava una lesione in sede mediastinica postero-inferiore, non captante alle indagini medico nucleari eseguite, successivamente sottoposta ad agobiopsia trans-esofagea che confermava il sospetto clinico.

Conclusioni

Questo particolare caso di Cushing ectopico conferma la rapida e drammatica comparsa dei segni e dei sintomi clinici dell'ipercortisolismo a fronte della lenta evoluzione di alcuni di questi tumori talvolta occulti per lunghi periodi di tempo.