

Ipercortisolismo da secrezione ectopica di ACTH in concomitante riscontro di lesione espansiva sellare

P.Lucotti, L. Trotta, V.Zambianchi, G.R. Corazza, E.Lovati

Endocrinologia e CAD Clinica Medica I, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia

Donna, 48 anni, forte fumatrice, con sindrome ansioso-depressiva, viene ricoverata presso reparto di Medicina Interna di altro Ospedale, per progressiva astenia, debolezza muscolare, calo ponderale, parestesie, edemi declivi. All'esame clinico riscontro di elevati valori pressori, facies lunaris, irsutismo, iperpigmentazione cutanea, porpora agli arti inferiori, ipotrofia muscolare prossimale, gibbo. Gli esami ematochimici rivelano marcata ipopotassiemia (1.9 mEq/L), lieve leucocitosi neutrofila, iperglicemia (a digiuno 150 mg/dl). I test di screening per Cushing mostrano elevati livelli di cortisolo plasmatico (59.36 mcg/dl) e urinario (>1000 mcg/24h), elevati livelli di ACTH (165.1 pg/ml) non sopprimibili con desametasone 1 e 8 mg. Viene eseguita TC addome che esclude tumefazioni surrenaliche, mentre la RM ipofisi mostra la presenza di lesione ipofisaria a sviluppo intrasellare. Viene quindi trasferita presso reparto di neurochirurgia della nostra Fondazione con l'accordo di proseguire le indagini di approfondimento diagnostico. Sono stati quindi eseguiti test dinamici risultati non compatibili con malattia di Cushing (elevati valori basali di ACTH 261-263 pg/ml e cortisolo 42.8-30 mcg/dl non rispondenti al test di stimolo con CRH: picco 278 pg/ml e picco di 33.9 mcg/dl rispettivamente; anche al test con DDAVP valori di ACTH e cortisolo aumentati con un delta di incremento di ACTH inferiore al 50% dopo stimolo). Nel sospetto di una secrezione ectopica di ACTH è stato eseguito cateterismo dei seni petrosi, che non ha mostrato né gradiente centro/periferia, né gradiente di lato. Confermato il sospetto di secrezione ectopica di ACTH, sono stati eseguiti esami strumentali quali octreoscan risultato negativo, PET che ha evidenziato area di ipercaptazione di forma oblunga in corrispondenza del LID e TC torace suggestiva per nodulo polmonare tondeggianti riccamente vascolarizzato a livello del lobo medio destro. La paziente, attualmente ricoverata in attesa di intervento chirurgico, presenta persistenza di marcata ipopotassiemia e deterioramento del quadro psichico con comparsa di alterazioni psicotiche fino alla catatonia. Conclusione: il caso descritto pone l'attenzione sul corretto processo diagnostico da percorrere anche nel caso in cui ad un ipercortisolismo ACTH dipendente si associ la presenza di una lesione compatibile con adenoma ipofisario.