

QUANDO SERVONO LE MANIERE FORTI ...

Vittoria Basile¹, Elisa Ingargiola¹, Pasquale Caraci¹, Giangiacomo Osella¹, Giuseppe Reimondo¹, Anna Pia¹, Michela Armigliato², Massimo Terzolo¹

¹SCDU Medicina Interna 1, SS Endocrinologia, Dipartimento di scienze cliniche e biologiche, AOU San Luigi Gonzaga Orbassano (TO); ²UOC di Medicina Interna, Dipartimento medico di Rovigo

INTRODUZIONE

La sindrome di Cushing è una patologia che con uno spettro di presentazione clinica molto variabile, talvolta può essere tanto aggressiva da mettere a repentaglio la vita del paziente. In questi casi una terapia mirata, efficace in tempi rapidi, è di fondamentale importanza al fine di migliorare l'aspettativa e la qualità di vita di questi pazienti.

DESCRIZIONE DEL CASO

Donna di 59 anni con massa surrenalica compatibile con carcinoma, riscontrata nell'ambito di accertamenti eseguiti su indicazioni del curante per malessere generale e sintomi depressivi con spunti psicotici. Si segnala inoltre ipertensione arteriosa nota da anni e diabete mellito di tipo 2 di recente diagnosi, pertanto ha intrapreso terapia con metformina. Ricoverata per approfondimento diagnostico: confermata alla PET ipercaptazione della nota massa surrenalica e multiple secondarietà a livello polmonare, osseo ed epatico. Eseguiti esami ormonali con riscontro di severo ipercortisolismo (cortisolo h 20 52 µg/dl CLU 2200 µg/24 h ACTH h 8 < 5 pg/ml) associato a severa ipopotassiemia (K⁺ 1.9 mEq/L). Avviata terapia con ketoconazolo (400 mg x 2), inviata presso il nostro centro per puntualizzazione terapeutica.

All'arrivo presso il nostro centro è stata avviata terapia con metirapone a dosaggio via via crescente, fino ad un massimo di 3 g/die, con ottima risposta da un punto di vista sia clinico sia biochimico. All'aumentare del dosaggio del metirapone è stata documentata progressiva riduzione della cortisoloria (CLU da 1705 a 336 µg/24h), scomparsa dei sintomi psicotici e graduale miglioramento delle condizioni soggettive, miglioramento del compenso metabolico e tensivo, con possibilità di ridurre il dosaggio e il numero dei farmaci antipertensivi e normalizzazione del quadro elettrolitico, fino a sospensione della supplementazione. La terapia è stata ben tollerata dalla paziente, documentando solo minimo movimento degli enzimi di citolisi epatica, che peraltro sono rimasti stabili nel tempo e potrebbero anche essere interpretati come effetto delle note secondarietà. La paziente è stata reinviata presso l'Ospedale di provenienza, con indicazione a sospendere il ketoconazolo ed avviare terapia anti-tumorale con mitotane.

CONCLUSIONI

La sindrome di Cushing resta una patologia che ci pone di fronte a difficili sfide terapeutiche. Nel ventaglio delle possibilità della terapia medica il metirapone è particolarmente indicato per i casi nei quali si voglia ottenere una rapida riduzione della secrezione, come può accadere nelle forme secondarie a carcinoma surrenalico. Nella nostra esperienza il farmaco risulta efficace e ben tollerato, pertanto ci sentiamo di consigliarne l'utilizzo in questa tipologia di pazienti.