



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa
Sezione interregionale Piemonte-Liguria-Valle d'Aosta

CONGRESSO INTERREGIONALE SIIA **PIEMONTE – LIGURIA – VALLE D'AOSTA**

Torino, 10 ottobre 2020

Valutazione pressoria in pazienti con massa surrenalica e irsutismo

Dott.ssa Martina Bollati

*Scuola di Specializzazione in Endocrinologia e Malattie del Metabolismo,
Università degli Studi di Torino*

P.C. F, 32 anni



Accesso in DEA per **rialzo dei valori pressori** associato a **eritema e gonfiore del volto** ed **edemi agli arti inferiori** da circa 1 mese.

Si segnalano inoltre:

- **Amenorrea da circa 6 mesi;**
- Recente riscontro occasionale di **ipokaliemia** in supplementazione per os.

Nessuna patologia di rilievo in APR.



Terapia domiciliare: olmesartan 20 mg 1 cp/die, moxonidina 0.2 mg, potassio cloruro 1 cp/die.

In precedenza: doxazosina, amlodipina e clonidina cerotto.

Valutazione in DEA

- **PA 185/110 mmHg**
- SpO2 98% aa
- FC 70 bpm R
- TC 36.3° C

- WBC 12880/ μ L, Neu 85.4%, indici di flogosi spenti, Hb e PLTS n.n.
- **K⁺ 2.5 mmol/L, Na⁺ n.n.**
- **Glicemia 160 mg/dL**
- Alcalosi metabolica

Obiettività cardiaca e polmonare di norma.
Edemi declivi arti inferiori.

Facies lunare con pletora facciale, gibbo, ripienezza delle fossette sovraclaveari, striae rubrae a livello addominale, obesità centrale, irsutismo.

Valutazione in DEA

- **PA 185/110 mmHg**
- SpO2 98% aa
- FC 70 bpm R
- TC 36.3° C

- WBC 12880/ μ L, Neu 85.4%, indici di flogosi spenti, Hb e PLTS n.n.
- **K⁺ 2.5 mmol/L, Na⁺ n.n.**
- **Glicemia 160 mg/dL**
- Alcalosi metabolica

**Ipertensione arteriosa secondaria a
sindrome di Cushing?**

Facies lunare con pletora facciale, gibbo, ripienezza delle fossette sovraclaveari, striae rubrae a livello addominale, obesità centrale, irsutismo.

Valutazione ormonale

Cortisolo salivare ore 23: 23.34
ng/mL (v.n. < 0.91 ng/mL)

Cortisoluria: 68875-82365 µg/die
(v.n. 20-290 µg/die)

Test di Nugent: 458 µg/L (cut-off
18 µg/L)

ACTH ore 8: < 5 pg/mL

DHEAS: > 10000 µg/L (v.n. 300-4000
µg/L)

Testosterone: 5.24 ng/mL (v.n. 0.08-
0.5 ng/mL)

17-OH-progesterone: 10.1 ng/mL
(v.n. 0.5-6.5 ng/mL)

Delta-4-androstenedione: 47.6
ng/mL (0.3-3.7 ng/mL)

**SINDROME DI CUSHING ACTH-INDIPENDENTE
CON IPERTENSIONE ARTERIOSA E DIABETE MELLITO SECONDARI
ASSOCIATA A IPERANDROGENISMO SEVERO**

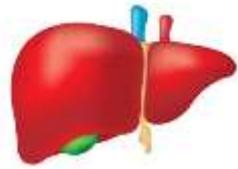
Cause di ipertensione secondaria

	Causa	Prevalenza nei pazienti ipertesi
	Iperaldosteronismo primario	5-15%
	Feocromocitoma	<1%
→	Sindrome di Cushing	<1%
	Ipo/Ipertiroidismo	1-2%
	Iperparatiroidismo	<1%
	Apnee ostruttive del sonno	5-10%
	Insufficienza renale cronica	2-10%
	Stenosi dell'arteria renale	1-10%
	Coartazione aortica	<1%

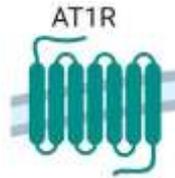
2018 ESC/ESH Guidelines for the management of arterial hypertension

Sindrome di Cushing e ipertensione

70-85% dei pazienti con **ipercortisolismo endogeno** presenta elevati valori di pressione arteriosa.



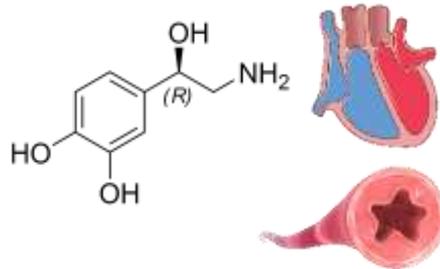
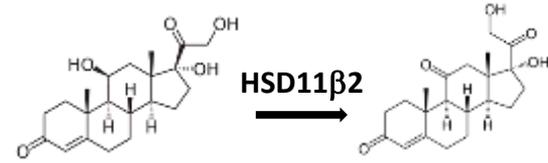
↑ ANGIOTENSINOGENO



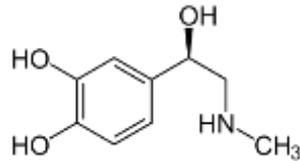
↑ ESPRESSIONE AT1R



↑ ATTIVAZIONE MR



↑ SENSIBILITÀ CATECOLAMINE

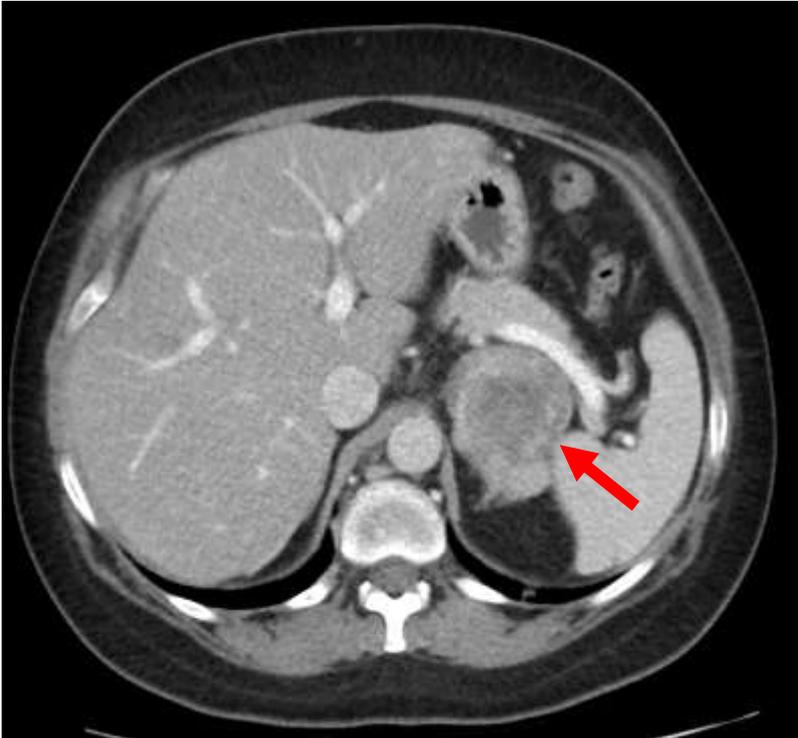


↓ NO
↓ PG



↑ ENDOTELINA
↑ EPO

Indagini di imaging



TC torace-addome con mdc

- Lesione surrenalica sx (67 x 55 mm)
- Linfadenopatie
- Localizzazioni epatiche
- Localizzazioni polmonari
- Carcinosi peritoneale

Biopsia epatica

Neoplasia ad elevato indice mitotico con quadro morfologico e immunofenotipico compatibile con **origine surrenalica**.

Carcinoma del corticosurrene

- Incidenza **0.7-2/1.000.000**
- F:M = 1.5:1
- Picco tra i 40 e i 60 anni
- Sopravvivenza a 5 anni dalla diagnosi < **40%**

Criteria di sospetto

- Massa surrenalica di riscontro occasionale > 4 cm
- Massa surrenalica associata a sintomatologia locale o sistemica suggestiva per patologia oncologica
- Massa surrenalica associata a **ipercortisolismo** e/o **iperandrogenismo severi**

Presentazione clinica

Ipersecrezione ormonale	50-60%
Ipercortisolismo	50-70%
- Eccesso di androgeni	20-30%
- Eccesso di estrogeni	5%
- Eccesso di mineralcorticoidi	2-3%
Sintomi aspecifici da effetto massa	30-40%
Incidentaloma	10-15%

*Fassnacht et al., ESE CPG on the management of adrenocortical carcinoma in adults, Eur J Endocrinol. 2018
PDTA del carcinoma del surrene nel soggetto adulto, Rete Oncologica Piemonte e Valle d'Aosta*

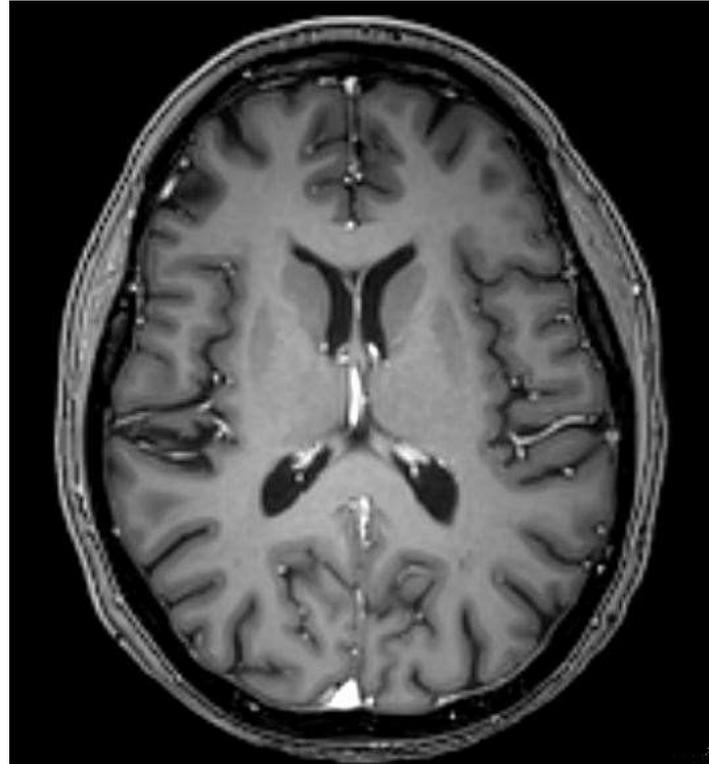
Stadiazione

PET con 18-FDG

- Metastasi epatiche
- Metastasi linfonodali
- Metastasi polmonari
- Metastasi ossee

RM encefalo

- Metastasi cerebrali
- Carcinomatosi meningea



Trattamento

Controllo dell'ipersecrezione corticosteroidea:

- Mitotane;
- Ketoconazolo.

Controllo pressione arteriosa e ipokaliemia:

- Antagonista del recettore 1 dell'angiotensina II;
- Antagonista del recettore dell'aldosterone;
- Calcio antagonista;
- α -litico.

Il rapido scadimento delle condizioni generali non rende possibile avvio di chemioterapia, per cui viene attuata esclusivamente terapia di supporto, con exitus della paziente a pochi mesi dalla diagnosi.

Take home messages

Nei pazienti giovani con ipertensione arteriosa moderata-severa sospettare una forma di **ipertensione secondaria**

Anamnesi, esame obiettivo ed esami ematochimici sono fondamentali per orientare il sospetto diagnostico

La **sindrome di Cushing** è una causa rara di **ipertensione arteriosa** (< 1%) da considerare quando esistano indizi clinici suggestivi

Un **ipercortisolismo severo** associato **iperandrogenismo** è suggestivo per **carcinoma del corticosurrene**, patologia rara, con prognosi infausta



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa
Sezione interregionale Piemonte-Liguria-Valle d'Aosta

CONGRESSO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE – LIGURIA – VALLE D'AOSTA

Grazie per l'attenzione