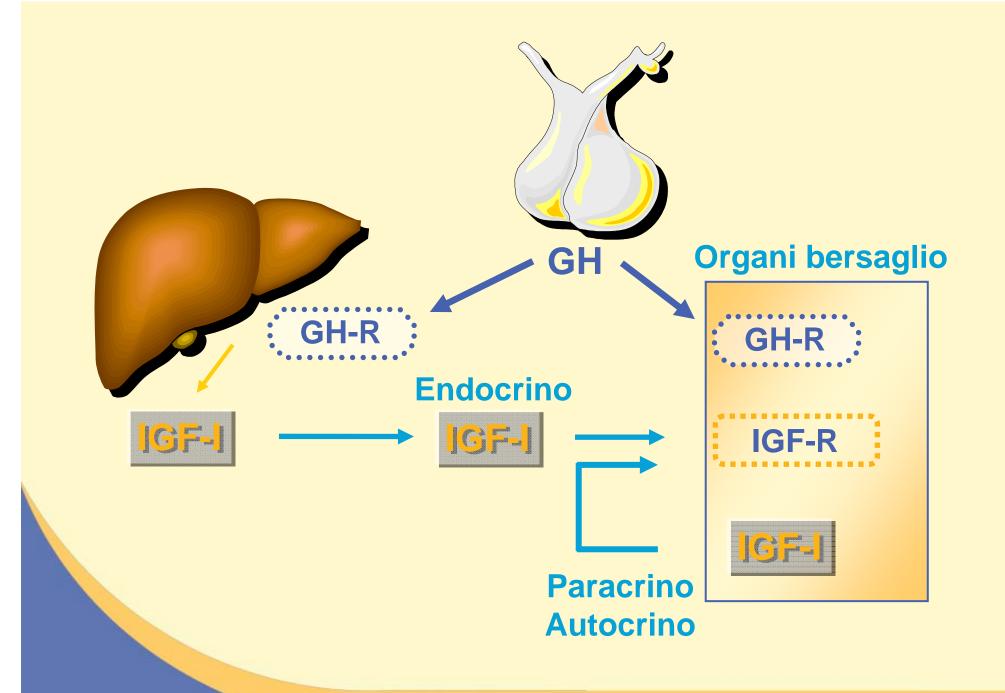
ACROMEGALIA

Sindrome caratterizzata da specifiche alterazioni somatiche e viscerali dovute all'ipersecrezione patologica di GH e di IGF-I

GIGANTISMO: quando tale patologia si presenta prima o durante lo sviluppo puberale

www.fisiokinesiterapia.biz



CAUSE DI ACROMEGALIA

IPOFISARIE (98%)

Eccessiva secrezione di GH: Adenoma a cellule GH
Adenoma misto a cellule GH e a cellule PRL
Adenoma pluriormonale
Carcinoma ipofisario GH secernente (raro)

EXTRAIPOFISARIE (< 2%)

Eccessiva secrezione di GH: Adenoma ectopico (seno sfenoidale o parafaringeo)

Tumore delle isole pancreatiche

Eccessiva secrezione di GHRH

Ectopico-centrale (< 1%): Neoplasie ipotalamiche (amartoma, coristoma, ganglioneuroma)

Ectopico-periferico (1%): Carcinoide, Tumore delle isole pancreatiche, carcinoma a piccole cellule del polmone

SEGNI E SINTOMI

- Estremità ingrossate 97%
- Visceromegalia 90%
- Artralgie 80%
- Cute umida 68%
- Iperidrosi 66%
- Diastasi dentaria 65%
- Ipertensione arteriosa 55%
- Gozzo 40%
- Ridotta tolleranza glucidica 40%

- Cefalea 40%
- Astenia 36%
- Irregolarità mestruali 35%
- Sindrome del tunnel carpale 30%
- Deficit campimetrici 25%
- Diabete mellito 25%
- Alterazione del tono dell'umore 12%

COMPLICANZE

- Poliposi intestinali
- Cardiopatia acromegalica e CVD
- Osteoporosi
- Struma tiroideo

L'acromegalia è una malattia sistemica

- Diabete mellito secondario
- Dislipidemia
- Ipertrofia prostatica benigna
- Sindrome dell'apnea ostruttiva notturna
- Aumentata incidenza neoplasie

DIAGNOSI

Dimostrazione dell' ipersecrezione di GH (e PRL)

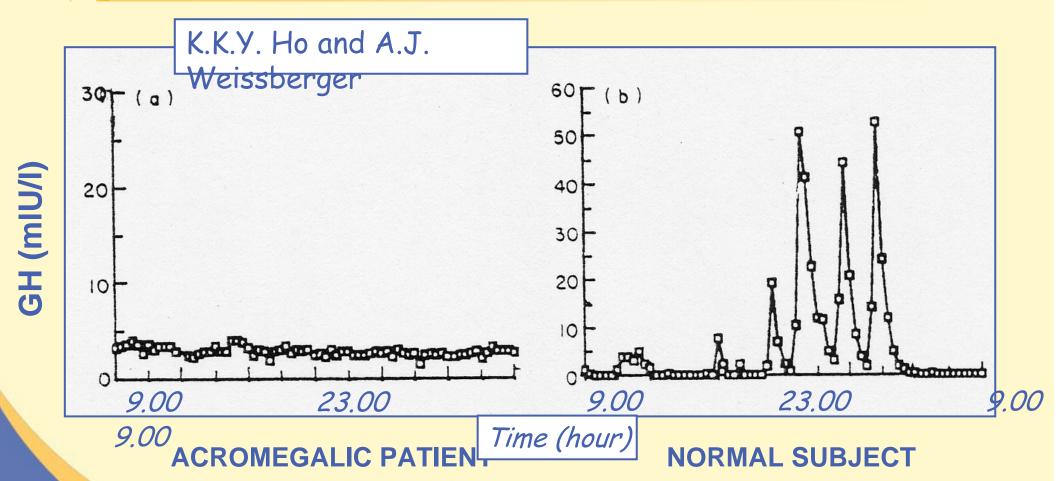
- •IGF-I
- •OGTT 75 gr per GH (3 ore)
- Secrezione spontaneo GH (3 ore)
- •IGFBP-3
- •PRL ed α-subunità

DIAGNOSI

Esclusione di ipersecrezione di GH (e PRL)

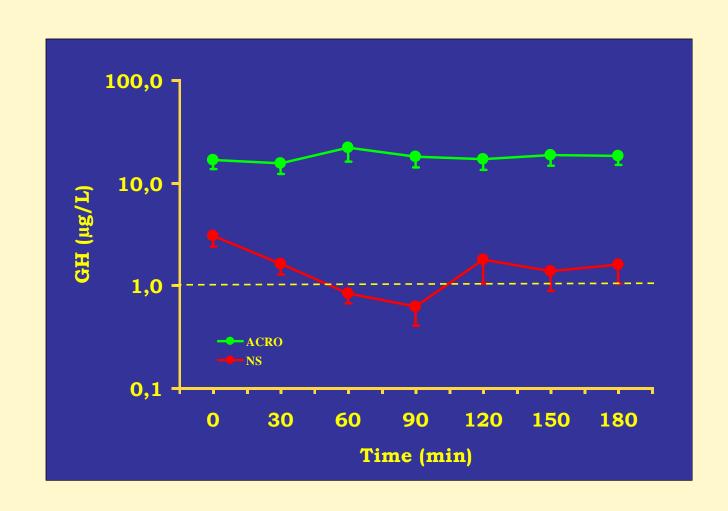
- IGF-I: valori normali per età
- OGTT 75: nadir GH < 1.0 μg/L
- Spontaneo GH: nadir GH < 1.0 μg/L
- IGFBP-3 e ALS
- PRL ed α-subunità

Characterization of 24-hour growth hormone secretion in acromegaly: implications for diagnosis and therapy



Clin Endocrinol (1994) 41, 75-83

<u>Livelli di GH durante OGTT in soggetti normali (NS) e in pazienti acromegalici (ACRO)</u>



DIAGNOSI: Indagini strumentali

Al fine di evidenziare:

- la presenza di un tumore ipofisario (o ipotalamico) o ectopico
- le caratteristiche e i rapporti con le strutture circostanti (chiasma ottico, seni cavernosi, strutture ossee)

OBIETTIVI TERAPEUTICI

- Soppressione dell'ipersecrezione di GH-IGF-I (Regressione e/o controllo dei segni e sintomi della malattia)
- Rimozione del tumore ipofisario o extraipofisario (Correzione dei deficit campimetrici)
- Mantenimento integrità di una normale funzione ipofisaria residua
- Prevenzione delle recidive
- Miglioramento e prevenzione delle complicanze
- Raggiungimento di una normale qualità e aspettativa di vita

TERAPIA

Chirurgia

- · Transnasosfenoidale
- Transcranica

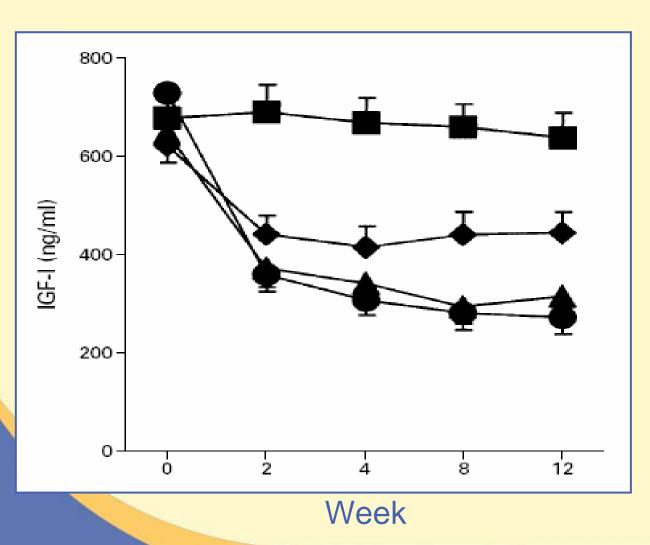
Farmacologica

- Analoghi somatostatina:
- Octreotide/Lanreotide
- · Dopamino agonisti:
- Cabergolina/Bromocriptina
- · Antagonisti recettoriali GH: Pegvisomant

Radioterapia

- · Tradizionale a campi contrapposti
- · Stereotassica

Treatment of Acromegaly with the Growth Hormone–Receptor Antagonist Pegvisomant



Trainer P et al., NEJM 342:1171-1177, 2000

Placebo

PEGA 10 mg

PEGA 15 mg

PEGA 20

mg

DIAGNOSI: Complicanze

Alla diagnosi	Durante terapia
OGTT	Glicemia a digiuno (+ HbA1c)
Parametri lipidici	Annuale
Ecocardiogramma	Annuale
ECG	Annuale
ECG da sforzo	Se angor
Colonscopia	Ogni 3 anni
DEXA	Ogni 3 anni
Polisonnografia	Annuale (se alterato)
ABPM	Annuale o se modifica terapia
Doppler TSA	Secondo quadro clinico
ETG tiroide	Annuale se alterata