

LA DIAGNOSI DIFFERENZIALE TRA MALATTIA DI CUSHING E SINDROME PSEUDOCUSHING IN UN PAZIENTE IN FASE PRE-AGONICA

Simone Antonio De Sanctis 1-2, Sabrina Chiloiro 1-2, Eloisa Sofia Tanzarella 3-4, Filippo Bongiovanni 4, Antonella Giampietro 1-2, Gennaro De Pascale 4, Laura De Marinis 1-2, Massimo Antonelli 4, Alfredo Pontecorvi 1-2, Antonio Bianchi 1-2.

Corresponding author: Simone A. De Sanctis (simonedesanctiss123@gmail.com)

1. UOC Endocrinologia e Diabetologia, Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli IRCCS, 00168, Roma.
2. Dipartimento di Medicina Traslazionale, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma.
3. Dipartimento di scienze biotecnologiche di base, cliniche intensivologiche e perioperatorie, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma.
4. Dipartimento di scienze delle emergenze, anesthesiologiche e della rianimazione, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma.

INTRODUZIONE

La sindrome pseudo-Cushing comprende diversi disturbi che possono verificarsi in situazioni di forte stress, come la sepsi, e che presentano caratteristiche cliniche e biochimiche simili a quelle della sindrome di Cushing. Presentiamo un caso di difficile diagnosi differenziale tra le due condizioni, per la sovrapposizione dei risultati di laboratorio.

CASO CLINICO

Un uomo di 74 anni è stato ricoverato nel nostro ospedale per un peggioramento della dispnea da circa un mese, perdita di peso di 15 kg nei mesi precedenti, astenia, ipotonia e ipotrofia muscolare. In anamnesi: intolleranza al glucosio in trattamento con metformina, depressione in trattamento con mirtazapina e vortioxetina e neoplasia mucinosa papillare intraduttale del pancreas (IPMN). A causa dell'insorgenza di un'insufficienza respiratoria acuta ipossico-ipercapnica, il paziente è stato trattato con ventilazione non invasiva e poi ricoverato in terapia intensiva, per polmonite e insufficienza respiratoria dovute a *Staphylococcus Aureus* sensibile alla meticillina (MMSA) e *Klebsiella Aerogenes*. La terapia antibiotica è stata iniziata in base ai risultati degli antibiogrammi e della sepsi. La valutazione neurologica ha evidenziato un grave deficit di forza dei flessori del collo e dei quattro arti e ipofonia; i riflessi non erano revocabili. Non sono state rilevate anomalie della motilità oculare, ptosi palpebrale e fascicolazioni muscolari o linguali. L'elettromiografia dei muscoli deltoidi, del bicipite brachiale e del retto femorale destro ha documentato una modalità di reclutamento di tipo miopatico, suggestiva per una miopatia nemalinica sporadica ad insorgenza tardiva (SLONM).

Durante la degenza in terapia intensiva, il paziente è stato sottoposto ad intubazione endotracheale per il peggioramento della funzione respiratoria ed è stata introdotta una terapia farmacologica inotropica per lo sviluppo di uno shock settico. In base alle condizioni cliniche del paziente, sono stati eseguiti test ormonali che hanno evidenziato un ipercortisolismo ACTH-dipendente. I risultati dei test di Nugent, del test di Liddle II e di quello di stimolazione del CRH soppresso con desametasone hanno suggerito un ipercortisolismo ACTH-dipendente non neoplastico. La risonanza magnetica con contrasto ipofisario ha mostrato un'ipertrofia della ghiandola e la tomografia computerizzata (TC) addominale ha escluso lesioni surrenaliche. Purtroppo, il paziente ha sviluppato un'insufficienza multiorgano ed è morto. L'esame autoptico ha confermato l'assenza di tumori ipofisari e di altri tumori neuroendocrini e ha mostrato un'ipotrofia surrenalica bilaterale.

TEST DI SOPPRESSIONE AL DESAMETASONE A BASSE DOSI (1 mg):

Cortisolo 649 ng/ml

ACTH	TEST AL CRH	CORTISOLO
tempo 0: 23 pg/ml		tempo 0: 357 ng/ml
15': 122 pg/ml		15': 413 ng/ml
30': 13 pg/ml		30': 470 ng/ml
45': 140 pg/ml		45': 433 ng/ml
60': 129 pg/ml		60': 470 ng/ml

CONCLUSIONI

Il nostro caso clinico descrive un paziente settico con sindrome di pseudo-Cushing in fase pre-agonica, con una diagnosi differenziale difficile, in cui la combinazione del test di soppressione con desametasone a basso dosaggio e del test CRH ha permesso un orientamento diagnostico conclusivo e corretto.

BIBLIOGRAFIA

Consensus on diagnosis and management of Cushing's disease: a guideline update (Maria Fleseriu e colleghi).