

Μεγαλακρία σε ασθενή με μεταστατικό τυπικό καρκινοειδές πνεύμονα και πολυορμονικό PitNET/αδένωμα επί εδάφους υπερπλασίας της αδενούπόφυσης

Τοκμακίδης Π¹, Χρηστάκου Χ¹, Κολομόδη Δ^{1,2}, Κυριακόπουλος Γ³, Τσώλη Μ¹, Καλτσάς Γ¹

¹Μονάδα Ενδοκρινολογίας - Κέντρο Αριστείας Νευροενδοκρινών Όγκων, Α΄ Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική, ΓΝΑ «Λαϊκό»

²Ακτινολόγος - Συνεργάτης Κέντρου Αριστείας Νευροενδοκρινών Όγκων, "Ιατρόπολις"/"Euromedica"/"Παπανδρέου"/"Athena Medical"

³Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, ΓΝΑ «Ευαγγελισμός»

Εισαγωγή

- Σπάνια συνύπαρξη μεγαλακρίας με καρκινοειδές/NET πνεύμονα
- Διαγνωστικό δίλημμα: MEN1 vs. έκτοπη έκκριση GHRH
- Συσχέτιση με αδένωμα vs. υπερπλασία αδενούπόφυσης

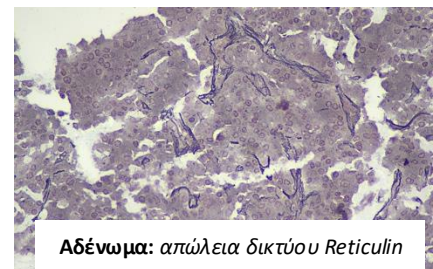
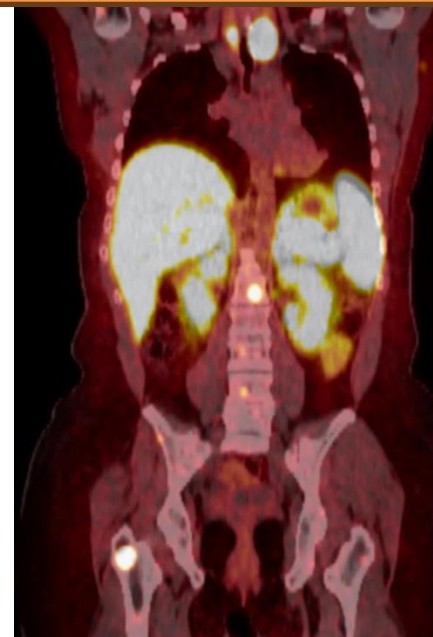
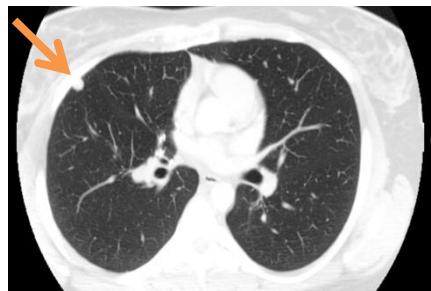
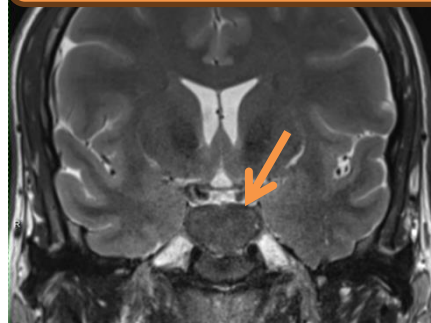
Περιστατικό

- Γυναίκα 33 ετών με μεγαλακρία και ιστορικό μεταστατικού τυπικού καρκινοειδούς πνεύμονα
- ↑ IGF-1 και GH, ήπια ↑ PRL, υπογοναδοτροπικός υπογοναδισμός
- MRI υπόφυσης: μακροαδένωμα 2,7 cm (μερική ενθυλάκωση σηραγγωδών κόλπων κατά Knosp 3A)
- ⁶⁸Ga-DOTATOC PET/CT: εστίες NET σε πνεύμονα, οφθαλμό, θυρεοειδή, πάγκρεας, υπερνεφρικό χώρο, οστά και υποδόριους ιστούς

Ιστοπαθολογία

- Υφολική διασφηνοειδική εκτομή (TSS)
- Όριμο πολυορμονικό PitNET/αδένωμα PIT1 κυτταρικής αρχής (GH, PRL, TSH)
- + υπερπλασία PIT1-lineage κυττάρων (σωματοτρόφα, μαμοσωματοτρόφα)

Lung NET → GHRH → PIT1-lineage hyperplasia + PitNET → acromegaly



Γενετικός έλεγχος

- Αρνητικός για MEN1 (Sanger & MLPA)

Διαγνωστική προσέγγιση

- Όριμο PIT1-lineage PitNET/αδένωμα (GH, PRL, TSH) + υπερπλασία υπόφυσης → υποψία έκτοπης έκκρισης GHRH
- NET πνεύμονα → πιθανή έκτοπη πηγή

Πιθανή διάγνωση: έκτοπη GHRH-εξαρτώμενη μεγαλακρία

Αντιμετώπιση/Πορεία νόσου

- TSS: ογκομείωση αδενώματος υπόφυσης
- Ανάλογα σωματοστατίνης: χωρίς έλεγχο
- GHRH ορού: οριακά αυξημένη (20 ng/L)
- Προσθήκη pegvisomant: πλήρης έλεγχος
- MRI-αδένωμα: συρρίκνωση → εξάλειψη
- Ανοσοϊστοχημικός έλεγχος έκφρασης GHRH από NET πνεύμονα: αναμένεται

Συμπεράσματα

- Έκτοπη έκκριση GHRH → υπερπλασία με πιθανό PitNET/αδένωμα υπόφυσης
- GH-PitNET + NET πνεύμονα χωρίς MEN1 → υποψία έκτοπης πηγής GHRH
- Ανάλογα σωματοστατίνης + pegvisomant → σταθερή νόσος + ύφεση μεγαλακρίας