

FoRiSIE Winter School in Clinical Endocrinology

7-11 gennaio 2019 - Roma

La terapia sostitutiva con idrocortisone a rilascio modificato (Plenadren) in una paziente affetta da poliendocrinopatia autoimmune tipo 2 (APS2)

Medico Specializzando: Dott Alessandro Mella

Medico Tutor: Dott.ssa Martina Rossi

Scuola di Specialità di Endocrinologia e Malattie del Metabolismo di Ferrara

Paziente M.A.

Età 30 aa; sesso:F; APR: celiachia, tireopatia autoimmune in terapia con l-tiroxina

Inizio 2017

diagnosi presso altra sede di Malattia di Addison

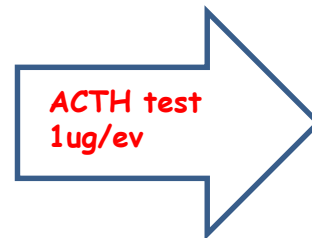
(cortisolo basale 11.9 ug/dl, picco di 12.6 ug/dl dopo ACTH 1 ug ev)

Positivi gli anticorpi antisurrene

Luglio 2017

profonda astenia dopo episodio febbrile → Ricovero presso la nostra Degenza

NO terapia.	H 8:00	H 23:00
ACTH (pg/ml)	463,2	34,2
Cortisolo sierico (ng/ml)	54	18



Cortisolo basale	Picco di cortisolo
18 ng/ml	60 ng/ml

Positivi anche in tale occasione gli Ig-antisurrene
(Renina 7,6 uU/ml, aldosterone 1,5 ng/dl;
negativi gli Ig-antiovaio, nella norma i livelli di B12, folati ed emocromo)



Iniziata terapia sostitutiva mineralglucocorticoide

HC 20 mg/die	H 8:00		H 10,00	H 12,00	H 14,00		H 16,00	H 18,00		H 20,00
Cortisolemia (ng/ml)	47	Terapia 10 mg	229	72	36	Terapia 5 mg	88	52	Terapia 5 mg	85

Dimessa con diagnosi di : iposurrenalismo primario in paziente con APS 2

Dicembre 2017:

Clinica: Normali valori pressori. Peso stazionario. No melanodermia.

ACTH 304 pg/ml; TSH 4.95 mcUI/ml, FT4 9.4 pg/ml; aldosterone 1.7 ng/ml, renina 12 uU/ml;

normali gli elettroliti sierici

Normali i livelli di calcio, fosforo, glicemia, ALT, creatinina.

Lamentava tuttavia astenia soprattutto a metà mattina e malessere generale, per cui è stato aumentato il dosaggio di HC a 25 mg/die.

Esami Maggio 2018:

HC 25 mg/die	H 8:00	Terapia 10 mg	H10,00	H12,00	H 14,00	Terapia 10 mg	H 16,00	Terapia 5 mg	H 18,00
Cortisolo sierico (ng/ml)	48		175	176	79		71		81

Glicemia 68 mg/dl. Nella norma elettroliti. TSH 3,37 uU/ml in terapia con l-tiroxina;

Al controllo di Agosto 2018

nonostante l'adeguamento della terapia riferisce importante spossatezza e affaticamento dopo sforzi anche lievi.

Nella norma i valori pressori e peso stazionario.

ACTH 245 pg/ml, glicemia 92 mg/dl, renina 11,7 uU/ml, nella norma gli elettroliti

AddiQoL-30 score: 98

Inizia terapia con plenadren 25 mg/die il 8.8.2018

Miglioramento della spossatezza e dell'affaticamento.

Riferita dopo qualche settimana comparsa di parestesie ed ipoestesie AII → valutazione neurologica → diagnosi di mielite infiammatoria. .

Esami Novembre 2018:

Plenadren	H 8:00	Plenadren 25 mg.	H 9:00	H 10,00	H 11,00	H 12,00	H 13,00	H14:00	H15:00	H16:00
Cortisolo sierico (ng/ml)	15		174	145	169	124	100	84	43	29
ACTH (pg/ml)	175		96,1	30,9	16,9	8,1	7,4	8	99	11,4

AddiQoL-30 score in Dicembre 2018: 95 (sostanzialmente stazionario)

In Conclusione:

Ci possono essere presentazioni cronologicamente atipiche delle manifestazioni nelle sindrome autoimmuni polighiandolari;

Plenadren si è dimostrato efficace nel mimare in modo più fisiologico il ritmo del cortisolo, evitando importanti oscillazioni della cortisolemia e migliorando la sintomatologia clinica.



GRAZIE PER L'ATTENZIONE

