

Introduzione

L'ipofisite IgG4 è una rara forma di ipofisite (infiammazione della ghiandola pituitaria) che può essere isolata o più spesso manifestazione di una malattia sistemica. La sua diagnosi si basa su una combinazione di criteri radiologici, sierologici, istopatologici (biopsia della lesione > 10 cellule IgG4/HPF)

Presentazione del caso

A Gennaio 2024 un uomo di 60 anni accedeva in PS per la comparsa di cefalea, calo del visus, dolore in occhio destro, diplopia e strabismo, per cui veniva ricoverato in Neurologia con diagnosi di diplopia da paresi del VI nervo cranico e conseguentemente trattato con Deltacortene 25mg a scalare.

La RMN con contrasto evidenziava un quadro radiologico compatibile con **ipofisite**: aspetto tumefatto della ghiandola e del peduncolo ipofisario, tessuto solido nei seni cavernosi bilateralmente, impregnazione durale ed aspetto stenotico dell'apice di entrambe le arterie carotidi interne.

La successiva valutazione funzionale evidenziava un ipogonadismo ipogonadotropo (LH: 0.6 mcUI/ml, vn 1.5-9.3; FSH: 2.1 mUI/ml, vn 1.4-18.1; testosterone: 11.40 ng/dl, vn 86.5-88.2) associato ad ipotiroidismo centrale (FT3: 2.46 pg/ml, vn 2.30-4.20, FT4: 0.59 ng/dl, vn 0.89-1.76, TSH: 0.13 mcUI/ml, vn 0.55-4.78).

Cortisolo, prolattina e IgG4 0.722 g/l (vn 0.03-2.01) sono risultati nella norma.

È stata quindi avviata una terapia sostitutiva e Desametasone 2 ml (64 gocce/die) a scalare.

A due mesi dall'inizio del trattamento è stato riscontrato un miglioramento clinico con scomparsa della cefalea, del dolore orbitario e dello strabismo, ma assenza di risposta radiologica.

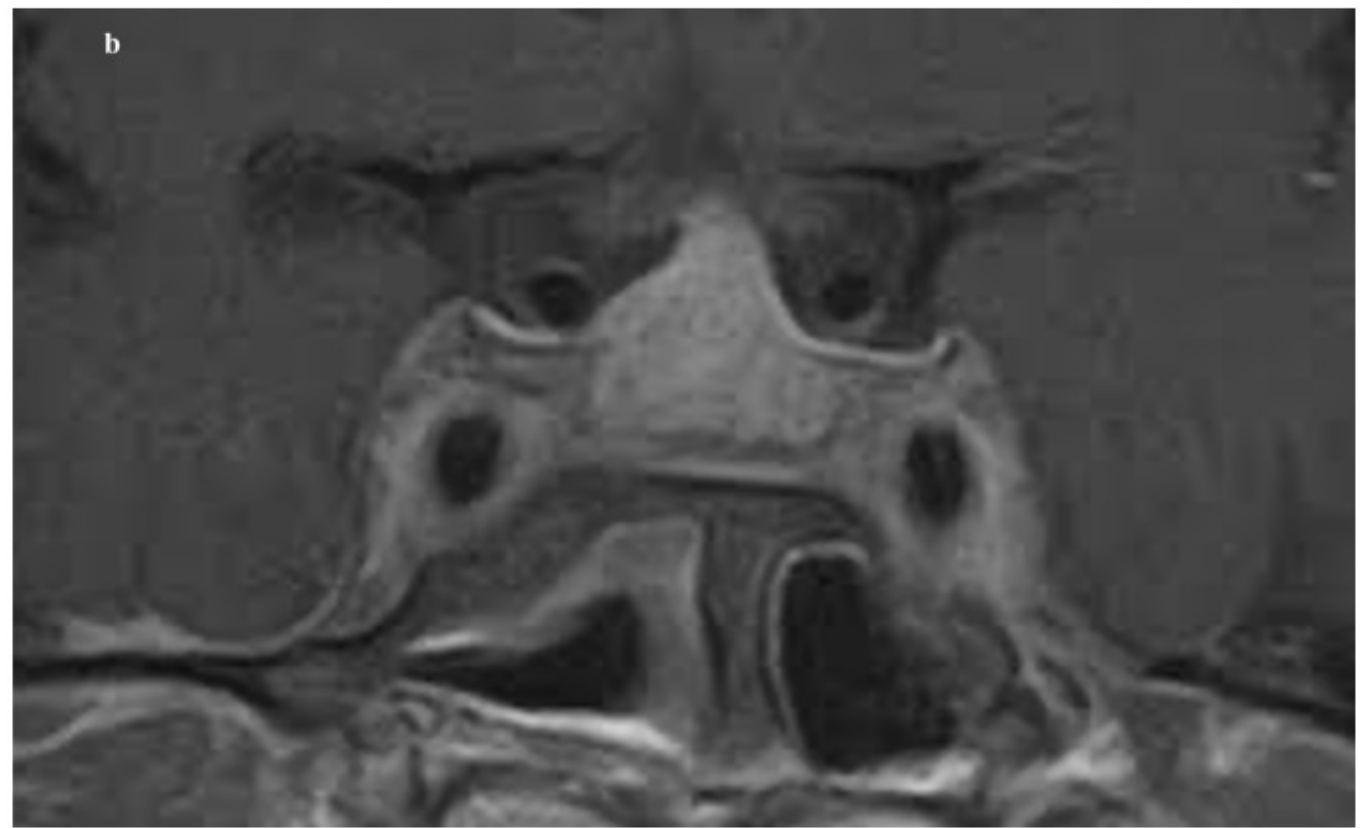
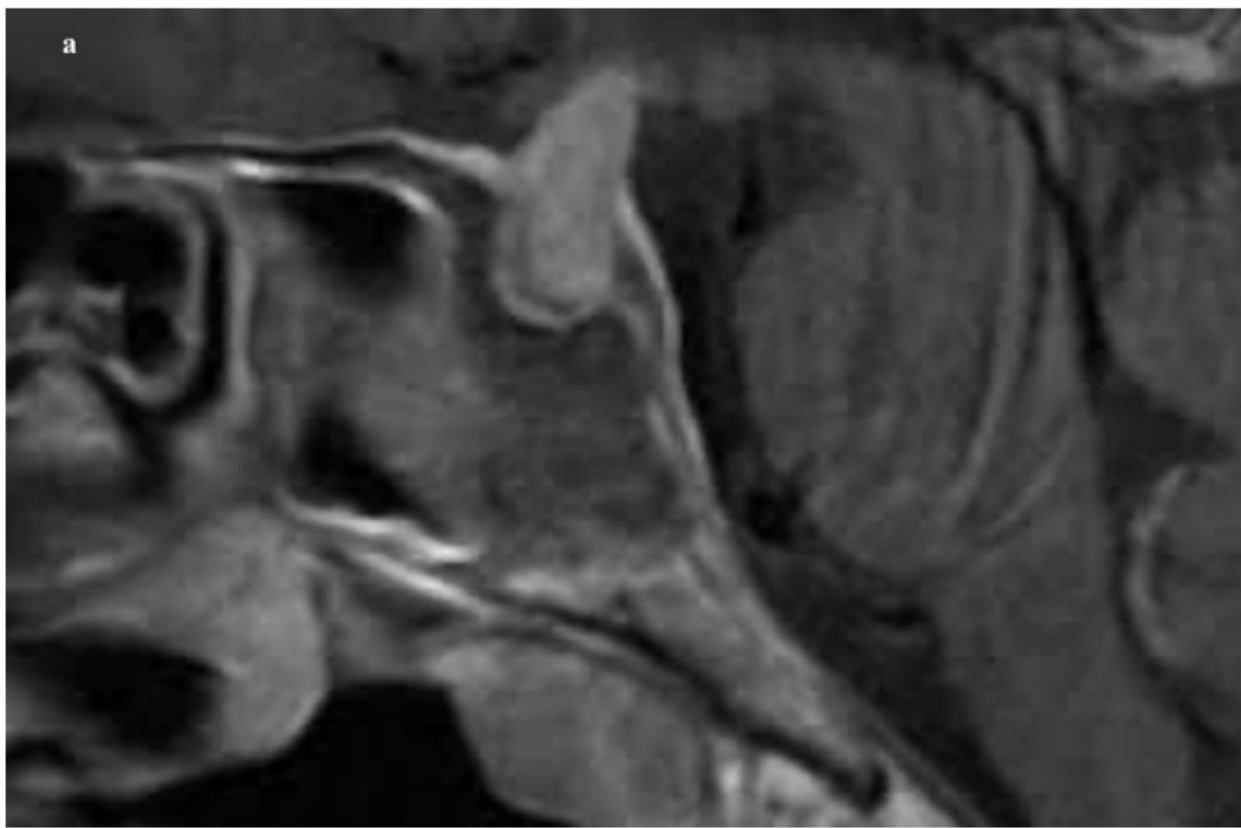


Figura 1: La RMN Encefalo con mdc alla diagnosi: sezione sagittale (a) e coronale (b)

La **biopsia endoscopica** effettuata prelevando il materiale dalla mucosa del seno sfenoidale, dalla dura madre e dall'ipofisi, rivelava la presenza in sede ipofisaria ed extraipofisaria di un infiltrato linfoplasmocitario con elementi IgG4 (10 plasmacellule IgG4/HPF).

Discussione

La sola istologia non è sufficiente per diagnosticare una malattia IgG4 correlata, ma le caratteristiche radiologiche suggestive (encasement arterioso, aspetto tumefatto della ghiandola e del peduncolo) e il coinvolgimento extraipofisario alla biopsia (sede orbitaria), sostengono questa diagnosi. Inoltre, livelli sierici di IgG4 potrebbero essere risultati falsamente negativi considerando la terapia steroidea a cui era stato sottoposto il pz. *Tab.3 Criteri diagnostici Ipofisite da IgG4*

Tabella 3		Diagnosi Stabilita
Criterio	Descrizione	
Criterio 1	ISTOPATOLOGIA IPOFISARIA: infiltrazione mononucleare della ghiandola pituitaria, ricca di linfociti e plasmacellule, con >10 cellule IgG4-positive/campo ad alto ingrandimento	CRITERIO 1 oppure CRITERI 2 + 3
Criterio 2	RISONANZA MAGNETICA IPOFISARIA: massa nella sella o ispessimento del peduncolo ipofisario.	
Criterio 3	COINVOLGIMENTO DI ALTRI ORGANI: Coinvolgimento dimostrato con biopsia in altri organi.	
Criterio 4	SIEROLOGIA: Livello di IgG4 nel siero >140 mg/dL (1,4 g/L).	oppure CRITERI 2 + 4 + 5
Criterio 5	RISPOSTA AL TRATTAMENTO: Riduzione della massa ipofisaria e miglioramento dei sintomi con corticosteroidi.	

Trattamento

Attualmente, il gold standard per il trattamento delle ipofisiti è la terapia steroidea; ma data la riacutizzazione della malattia, la recidiva della cefalea allo scalare della dose e le possibili complicanze di una terapia a lungo termine, in accordo con il collega immunologo, si è deciso di programmare una terapia immunosoppressiva non steroidea (NGIT) a base di Micofenolato o Metotrexato

Take home message: nonostante si ritenga che la prevalenza del coinvolgimento ipofisario nella malattia IgG4-correlata sia bassa (2-8%), è importante considerarla nella diagnosi differenziale dei pazienti con lesioni ipofisarie.