



A CORTO DI SODIO E DI CERTEZZE: IL CASO DI UN RARO TUMORE IPOFISARIO

Selene Evangelisti¹, Marta Cacciani², Diego Mazzatenta^{1,3}, Sofia Asioli^{1,3}, Andrea Frasoldati²

¹ Programma Neurochirurgia Ipofisi - Pituitary Unit, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna, Bologna, Italia; ² Unità di Endocrinologia, Azienda USL - IRCCS di Reggio Emilia, Reggio Emilia, Italia; ³ Department of Biomedical and Neuromotor Sciences (DIBINEM), Università di Bologna, Bologna, Italia.

BACKGROUND:

I neurocitomi cerebrali sono rari tumori, tipicamente localizzati nel sistema ventricolare. La localizzazione sellare è estremamente rara e può associarsi alla secrezione di ormoni quali la vasopressina (ADH), con possibile sviluppo di sindrome da inappropriata secrezione di ADH (SIADH). In letteratura si annoverano ad oggi 38 casi di neurocitoma sellare, di cui 5 associati a SIADH.

PRESENTAZIONE DEL CASO:

Descriviamo il caso di una donna che, nel 2014, all'età di 73 anni, presentava moderata iponatremia ipo-osmolare cronica asintomatica (128 mmol/L) e il riscontro radiologico di macroadenoma ipofisario con estensione sovrassellare e nel seno cavernoso (figura 1).

A giugno 2015 veniva sottoposta ad un primo intervento neurochirurgico (NCH) per via transfenoidale endoscopica con resezione parziale della lesione e risoluzione dell'iponatremia. L'esame istologico poneva diagnosi di adenoma ipofisario a cellule "null" ad elevato indice proliferativo (Ki67 del 10%).

Negli anni il residuo è andato incontro ad accrescimento, con concomitante progressiva riduzione dei livelli di natriemia.

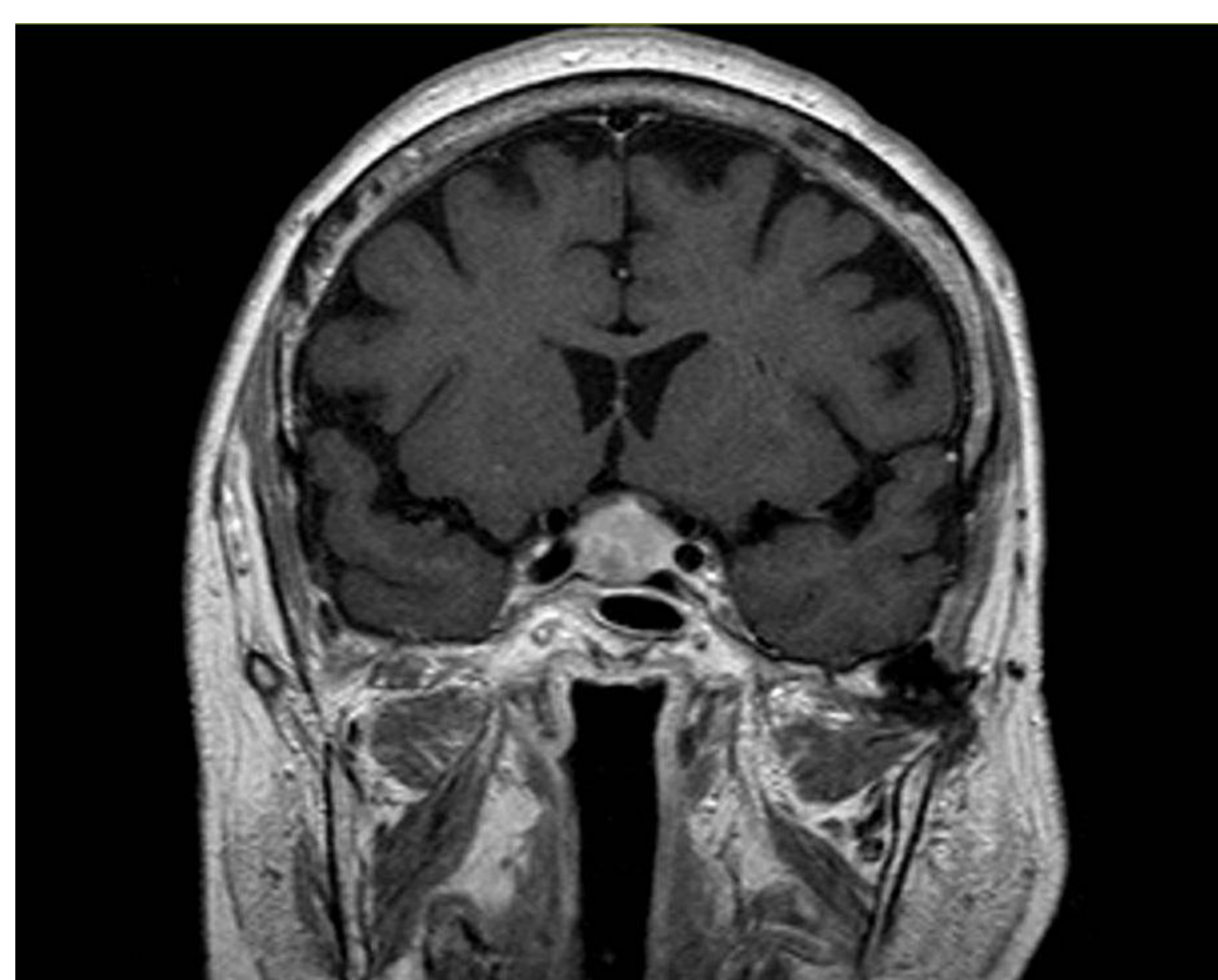


Figura 1. RMN sella turcica con mezzo di contrasto al momento della diagnosi (27/02/2014). Immagine T1w coronale.

La paziente giungeva alla nostra attenzione nel 2023 per iponatremia ipo-osmolare cronica severa (124 mmol/L), euolemica e responsiva alla restrizione idrica: quadro compatibile con SIADH. Veniva quindi avviato trattamento con vaptano, con buona risposta clinica e ottimo compenso idro-salino. La RMN ipofisi mostrava un residuo sellare di 24 mm con impronta sul chiasma ottico e infiltrazione del seno cavernoso destro (Knosp 3B). A settembre 2023 veniva pertanto sottoposta a nuovo intervento con asportazione parziale della lesione. L'esame istologico poneva diagnosi di neurocitoma sellare con Ki67 del 6%. Nel post-operatorio si assisteva ad una transitoria risoluzione della SIADH.

Ad agosto 2024, per recidiva di iponatremia associata ad aumento del residuo, veniva introdotta urea galenica, il cui dosaggio veniva titolato sulla base dell'andamento clinico, biumorale e strumentale.

Per il controllo di malattia è stata quindi posta indicazione a radioterapia adiuvante, rifiutata però dalla paziente.

Attualmente la paziente, sotto stretto monitoraggio, presenta valori di natriemia nei limiti (141 mmol/L) con urea 30 grammi/die. Permangono residuo in accrescimento ed ipopituitarismo parziale anteriore (deficit LH e FSH).

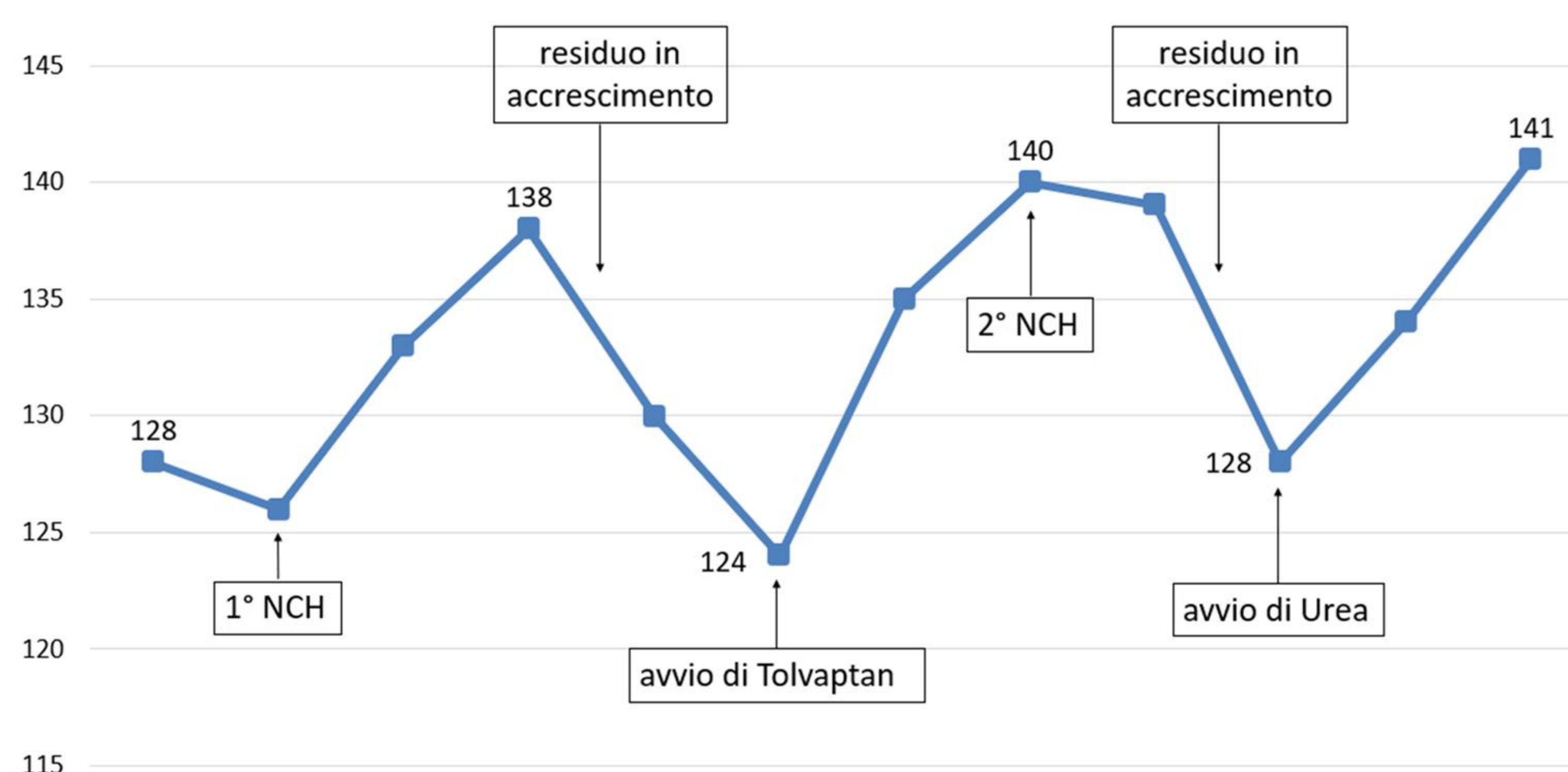


Figura 2. Andamento dei valori di natriemia nel tempo.

DISCUSSIONE E TAKE HOME MESSAGES:

- I neurocitomi ipofisari, seppur rari, devono essere considerati nella diagnostica differenziale delle lesioni sellari, specialmente in presenza di una SIADH non altrimenti spiegabile.
- Un accurato esame istologico è cruciale per una corretta diagnosi, consentendo un'adeguata valutazione prognostica e terapeutica.
- Sebbene la resezione NCH possa determinare un miglioramento del quadro, difficilmente è risolutiva; la tendenza all'invasività e alla recidiva dei neurocitomi ipofisari sottolineano l'importanza di uno stretto follow-up clinico, laboratoristico e radiologico a lungo termine.
- L'uso di urea galenica per la gestione della SIADH rappresenta una valida opzione terapeutica, ben tollerata e maneggevole da gestire in ambito ambulatoriale. A nostra conoscenza, questo è il primo caso in letteratura di SIADH in neurocitoma ipofisario trattato con urea galenica.

