

Un Raro Caso di Infundibolo-Neuroipofisite Post-Partum

Stefano Testa¹, Noemi Giancola^{1,2}, Vittoria Favero^{1,2}, Iacopo Chiodini^{1,2}

¹Università degli Studi di Milano, Dipartimento di Biotecnologie Mediche e Medicina Traslationale, Milano, Italia.

²Struttura Complessa di Endocrinologia, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, Italia.

INTRODUZIONE E BACKGROUND

Le **lesioni del peduncolo ipofisario (PSL)** sono poco frequenti e sono spesso riscontrate incidentalmente alla risonanza magnetica (RM) ipofisaria. Le cause principali sono neoplastiche, infiammatorie, infettive o congenite.

L'**infundibolo-neuroipofisite (LINH)**, rara espressione dell'ipofisite linfocitaria, è una delle cause infiammatorie più comuni di PSL. Può manifestarsi isolatamente, con **deficit di vasopressina (AVP-D)**, o sotto forma di infundibolo-panipofisite, con deficit ipofisari multipli. La diagnosi definitiva è istologica, ma nella pratica clinica è spesso posta per esclusione, in base a dati clinici, laboratoristici e radiologici. Può avere risoluzione spontanea; nei casi sintomatici si può ricorrere a glucocorticoidi, altri immunosoppressori, radioterapia stereotassica o neurochirurgia, oltre che eventuale terapia ormonale sostitutiva.

PRESENTAZIONE DEL CASO

Presentiamo il caso di una paziente di 26 anni con frequenti episodi di perdita di coscienza, vomito e cefalea in associazione a poliuria/polidipsia (introito di liquidi per os circa 10 L/die) da oltre 1 anno e ad esordio dal secondo post-partum. Agli esami laboratoristici riscontro di poliuria ipotonica (Osmolalità urinaria 61 mOsm/kg, Osmolalità plasmatica 303 mOsm/kg) e ipernatriemia (Na 150 mmol/L), oltre che copeptina indosabile (0.9 pmol/L), a conferma della diagnosi di AVP-D. La RM sellare mostrava aspetto di empty sella parziale e lesione ovalare solida ipodensa con enhancement omogeneo del peduncolo ipofisario di 4x5x1.6 mm, in assenza della regolare iperintensità in T1 della neuroipofisi [Figura 1]. Si impostava quindi una terapia con desmopressina cp 60 µg x 2/die, poi incrementata a 60 µg x 3/die, con successivo netto miglioramento clinico e dei bilanci idroelettrolitici.

Ai successivi esami biochimici e radiologici escluse possibili cause neoplastiche, infettive e infiammatorie di PSL: tumore a cellule germinali, linfoma, sarcoidosi, granulomatosi associata a poliangioite, tubercolosi, malattia da IgG4, istiocitosi a cellule di Langherans, metastasi [Tabella 1].

Ai restanti esami ormonali funzione antero-ipofisaria conservata, ad eccezione di una lieve iperprolattinemia da deafferentazione [Tabella 2]. In considerazione dell'esordio nel post-partum e dell'esito degli esami eseguiti, veniva posta diagnosi d'esclusione di LINH post-partum condizionante AVP-D.

Al follow-up a 2 anni dall'esordio veniva confermata terapia sostitutiva a dosaggio immutato, ad indicare deficit ormonale irreversibile, e si osservava stabilità radiologica [Figura 2].

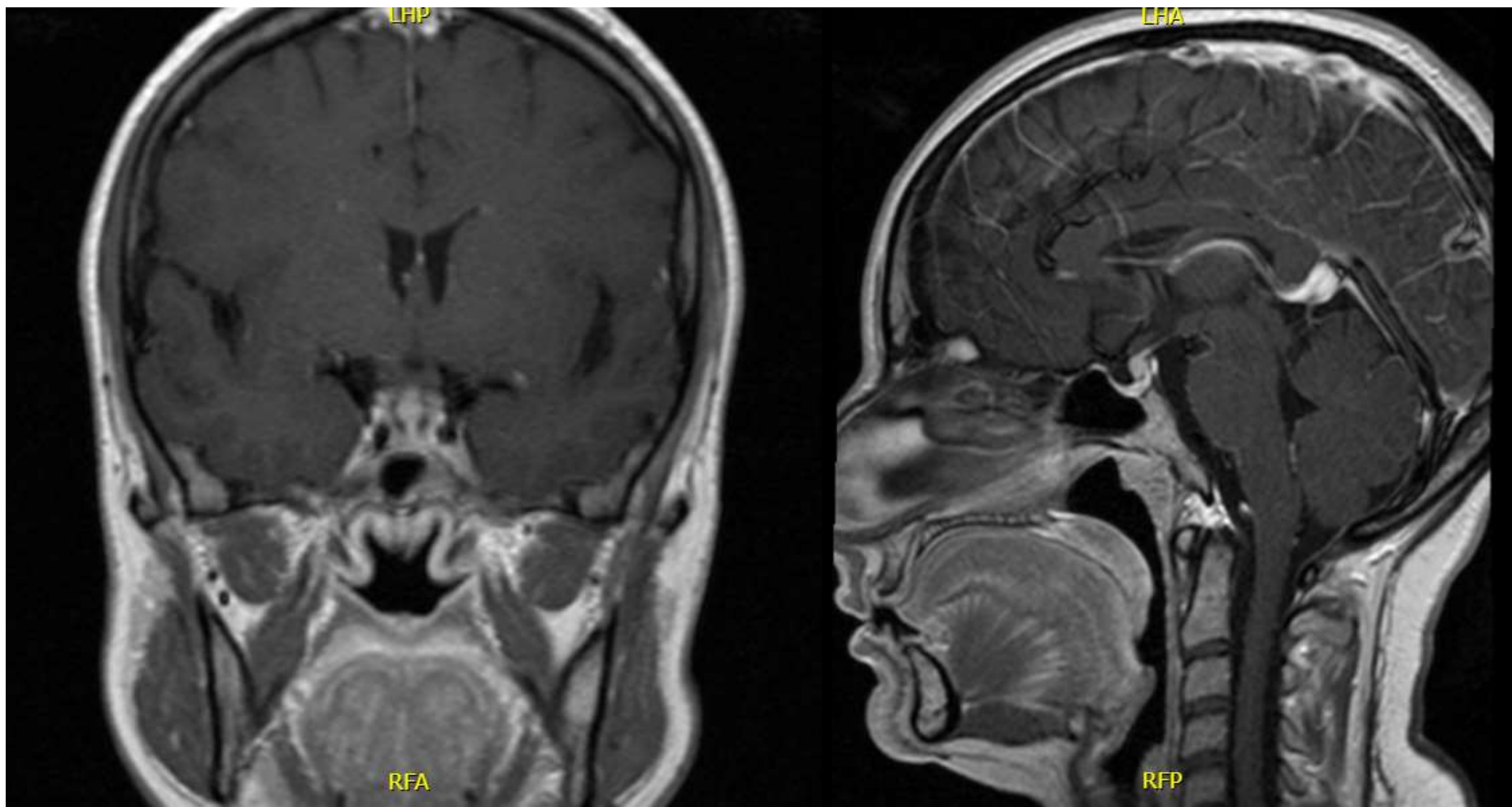


Figura 1: RM encefalo coronale e sagittale senza e con m.d.c. basale.

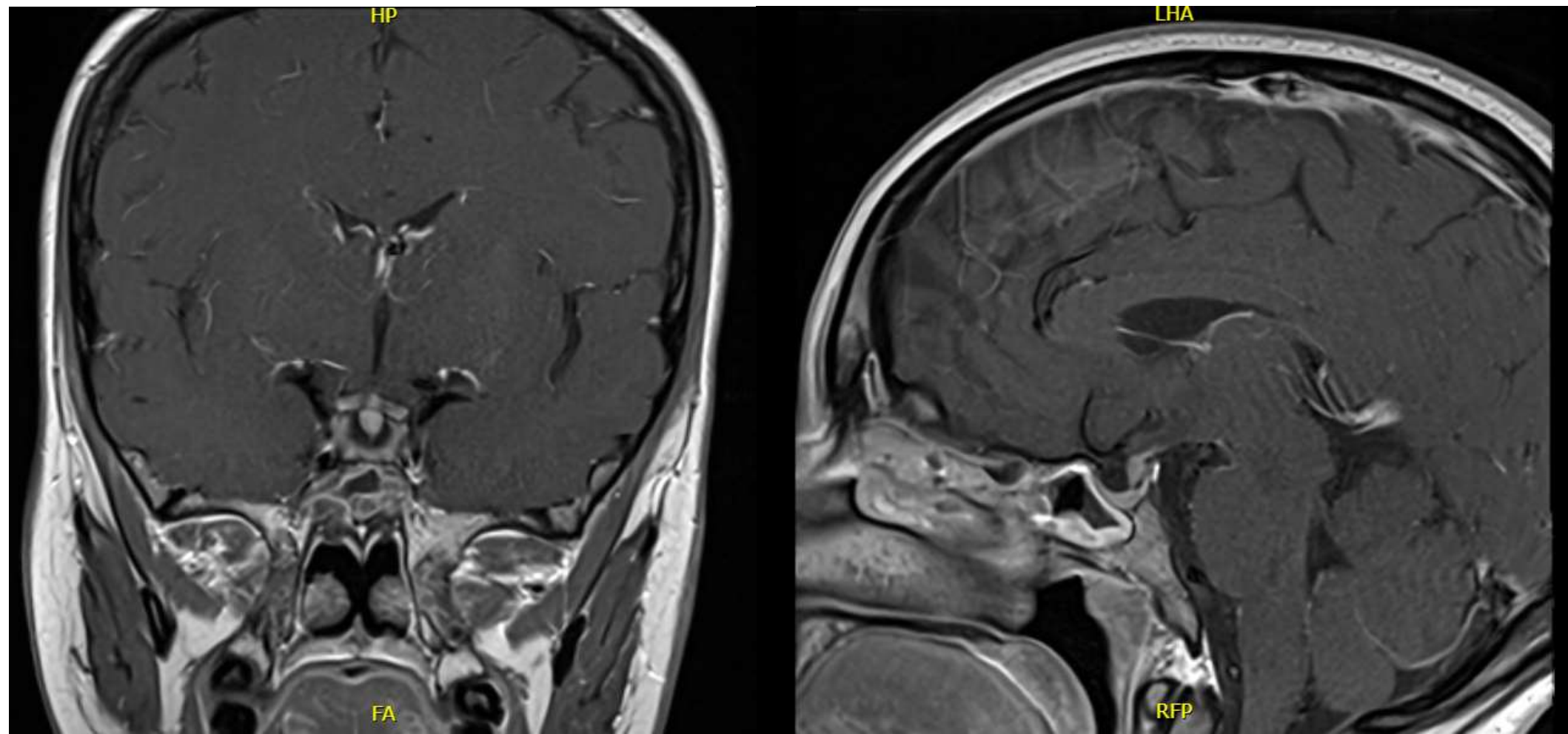


Figura 2: RM sella turcica coronale e sagittale senza e con m.d.c. di controllo a 2 anni dall'esordio.

Tabella 1: Esami di screening per PSL:

α-fetoproteina; β-gonadotropina corionica umana	3 ng/mL (<7); negativa
Lattato deidrogenasi; β2-microglobulina	210 U/L (<214); 1.72 mg/L (0.80-2.34)
Enzima di conversione dell'angiotensina; 1,25-diidrossivitamina D	30 U/L (37-137); 30.7 ng/L (25.0-86.5)
PCR; VES	3.4 mg/L (0.0-5.0); 24 mm/h (2-20)
IgG4	169 mg/L (40-860)
Calcio urinario (24 h); esame urine	90.3 mg/24h; nei limiti di norma
Emocromo, striscio ematico, profilo biochimico (inclusi calcio, fosfato, funzionalità renale/epatica)	nei limiti di norma
ANCA screening; QuantiFERON-TB Gold Plus; TC total-body con m.d.c.	negativo; negativo; negativa

Tabella 2: Esami di funzionalità anteroipofisaria:

ACTH test 1 µg: cortisolo	104 → 161 µg/L
ACTH	38.1 ng/L
FT4	14.7 ng/L (9.2-17.0)
TSH	0.833 mU/L
IGF1	116.8 ug/L (93.0-297.0)
17-beta-estradiolo	37 ng/L
LH; FSH	5.9 U/L; 4.8 U/L
Prolattina	37-35 ug/L

DISCUSSIONE

La LINH post-partum rappresenta una rara ma significativa manifestazione infiammatoria dell'asse ipotalamo-ipofisario, verosimilmente su base autoimmune, favorita dal rebound immunitario conseguente alla cessazione dell'immunotolleranza gravidica.

Il nostro caso conferma come la LINH entri in diagnosi differenziale tra le cause di PSL e rappresenti una condizione frequentemente auto-limitante sul piano infiammatorio, ma spesso responsabile di un AVP-D permanente.

L'integrazione dei dati biochimici e radiologici è fondamentale per la diagnosi, spesso d'esclusione. La biopsia del peduncolo rimane il gold standard, ma va riservata a casi selezionati di incertezza diagnostica data la sua invasività.

È auspicabile la costituzione di registri multicentrici per una migliore comprensione della storia naturale delle LINH e l'identificazione di eventuali biomarcatori sierici (es. rabfilina-3A, anticorpi anti-ipofisi).

TAKE HOME MESSAGES

- La **LINH**, seppur rara, è una delle cause infiammatorie più comuni di PSL.
- È tipica delle **donne in età fertile** e può esordire nel **post-partum** su verosimile base autoimmune.
- Frequentemente** determina un **AVP-D permanente**.
- La **diagnosi** è spesso d'**esclusione**.