

CORSO DI ENDOCRINOLOGIA SCIENZE INFERMIERISTICHE UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI

**DR. R. GIANNATTASIO
ASL NA1 CENTRO**

**LEZIONE 2
IPOFISI
NAPOLI, 01/03/2011**



IPOFISI

- **PESO 600 mg**
- **LOCALIZZATA NELLA SELLA TURCICA**
- **LOBO ANTERIORE E POSTERIORE**
- **RAPPORTO CON: SENI CAVERNOSI,
NERVI CRANICI, CHIASMA OTTICO**

IPOFISI

- **IPOFISI ANTERIORE O ADENOIPOFISI**
- **IPOFISI POSTERIORE O NEUROIPOFISI**

IPOFISI: IRRORAZIONE

ADENOIPOFISI

- ARTERIE IPOFISARIE
- PLESSO PORTALE IPOTALAMO - IPOFISARIO

NEUROIPOFISI

- ARTERIE IPOFISARIE INFERIORI
- NEURONI IPOTALAMICI (SOVRAOTTICOIPOFISARIO, TUBEROIPOFISARIO)

NEUROIPOFISI

- **VASOPRESSINA O ORMONE ANTIDIURETICO (ADH)**
- **OSSITOCINA**

L' ADENOIPOFISI

REGOLA LA FUNZIONE DI MOLTE
GHIANDOLE ENDOCRINE (AZIONE
COORDINATRICE) SOTTO IL
CONTROLLO DELL' IPOTALAMO

ORMONI SECRETI DALLA ADENOIPOFISI

- **PROLATTINA (HPRL)**
- **ORMONE DELLA CRESCITA (HGH)**
- **ORMONE ADRENOCORTICOTROPO (ACTH)**
- **ORMONE LUTEINIZZANTE (LH)**
- **ORMONE FOLLICOLO STIMOLANTE (FSH)**
- **ORMONE TIREOSTIMOLANTE (TSH)**

DEFICIT DELL' IPOTALAMO E DELLA ADENOIPOFISI DA MALATTIE GENETICHE ED ANOMALIE DELLO SVILUPPO

- **MUTAZIONI GENETICHE (DEFICIT DI CRESCITA, IPOTIROIDISMO)**
- **DISPLASIA IPOFISARIA**
- **DISPLASIA SETTO-OTTICA**
- **DISFUNZIONI DELLO SVILUPPO IPOTALAMICO (S. DI KALLMANN, DI LAURANCE-MOON-BIEDL, DI FROHLICH, DI PRADER-WILLI)**

SINDROME DI KALLMANN

- DEFICIT DI GnRH
- ANOSMIA (PER AGENESIA O IPOPLASIA DEI BULBI OLFATTIVI)
- TALORA CECITA' PER I COLORI, ATROFIA OTTICA, SORDITA' NEUROLOGICA, PALATOSCHISI, ANOMALIE RENALI, CRIPTORCHIDISMO)
- BASSI LIVELLI DI LH E FSH

SINDROME DI LAURANCE- MOON-BIEDL

- **DISTURBO AUTOSOMICO RECESSIVO**
- **RITARDO MENTALE**
- **OBESITA'**
- **ESADATTILIA, SINDATTILIA, BRACHIDATTILIA**
- **DEFICIT GnRH (MASCHI 75%, FEMMINE 50%)**
- **TALORA DIABETE INSIPIDO**
- **DEGENERAZIONE RETINICA (FREQUENTE
CECITA' A 30 ANNI)**

SINDROME DI FROHLICH O DISTROFIA ADIPOSITO GENITALE

- **IPERFAGIA ED OBESITA'**
- **IPOGONADISMO DA DEFICIT DI GnRH**
- **DEFICIT DI LEPTINA O DEL SUO
RECETTORE**

SINDROME DI PRADER-WILLI

- DELEZIONE DEL CROMOSOMA 15q
- IPOGONADISMO DA DEFICIT DI GnRH
- OBESITA' CON IPERFAGIA
- IPOTONIA MUSCOLARE CRONICA
- RITARDO MENTALE
- DIABETE MELLITO TARDIVO
- DIFETTI SOMATICI (CRANIO, OCCHI, ORECCHIE, MANI, PIEDI)
- TALORA DEFICIT DI OSSITOCINA E/O ADH

IPOPITUITARISMO ACQUISITO

- MALATTIE INFILTRATIVE IPOTALAMICHE
- IPOFISITE LINFOCITARIA
- LESIONI INFIAMMATORIE
- APOPLESSIA IPOFISARIA
- IRRADIAZIONE CRANICA
- SELLA VUOTA

MALATTIE INFILTRATIVE IPOTALAMICHE

- **SARCOIDOSI, ISTIOCITOSI X, AMILOIDOSI**
- **DIABETE INSIPIDO 50%**
- **DEFICIT DI GH (RITARDO DI CRESCITA)**
- **IPOGONADISMO IPOGONADOTROPO**
- **IPERPROLATTINEMIA**

LESIONI INFIAMMATORIE

- **TUBERCOLOSI**
- **INFEZIONI FUNGINE ASSOCIATE AD AIDS**
- **SIFILIDE TERZIARIA**

IRRADIAZIONE CRANICA

- **2/3 PZ IRRADIATI CON 50 Gy (5000 RAD)**
- **5 – 15 ANNI DOPO L' IRRADIAZIONE**
- **DANNO PREVALENTEMENTE IPOTALAMICO**
- **DEFICIT PROGRESSIVO DI GH, FSH E LH, ACTH**

IPOFISITE LINFOCITARIA

- INFILTRAZIONE LINFOCITARIA
- DONNE IN GRAVIDANZA O NEL POSPARTUM
- IPERPROLATTINEMIA MODESTA
- MASSA IPOFISARIA ALLA RM
- DEFICIT IPOFISARIO TRANSITORIO O PERMANENTE
- CEFALEA, DISTURBI VISIVI
- VES ELEVATA

APOPLESSIA IPOFISARIA

EMORRAGIA ACUTA INTRAPOFISARIA (ADENOMA, S. DI SHEEHAN, DIABETE, IPERTENSIONE, ANEMIA A CEL. FALCIFORMI, SHOCK ACUTO)

- CEFALEA CON IRRITAZIONE MENINGEA
- DISTURBI VISIVI, OFTALMOPLÉGIA
- COLLASSO CARDIOCIRCOLATORIO
- IPOGLICEMIA
- TERAPIA CORTISONICA
- DECOMPRESSIONE CHIRURGICA D' URGENZA

SINDROME DELLA SELLA VUOTA (EMPTY SELLA)

- **REPERTO OCCASIONALE ALLA RM**
- **FUNZIONE IPOFISARIA NORMALE O
RIDOTTA**

IPOPITUITARISMO: CLINICA

- GH: RITARDO DI CRESCITA NEI BAMBINI
- FSH E LH: NELLA DONNA DISMENORREA E INFERTILITA'; NELL' UOMO RIDUZIONE DELLA FUNZIONE SESSUALE E DEI CARATTERI SESSUALI SECONDARI, INFERTILITA'
- TSH: IPOTIROIDISMO E DEFICIT DI CRESCITA
- ACTH: IPOCORTISOLISMO CON SECREZIONE MINERALCORTICOIDE IN PARTE CONSERVATA
- HPRL: INCAPACITA' AD ALLATTARE
- ADH: POLIURIA CON POLIDIPSIA

IPOPITUITARISMO: LABORATORIO

- **BASSI LIVELLI DI ORMONI IPOFISARI CON RIDOTTA SECREZIONE DELLE ghiandole bersaglio**

RIDOTTA RISPOSTA AI TEST DI STIMOLO

- **GH DOPO IPOGLICEMIA INSULINICA, ARGININA, L-DOPA, GHRH**
- **TSH E HPRL DOPO TRH**
- **ACTH DOPO CRH**
- **CORTISOLO DOPO ACTH SINTETICO**

TUMORI IPOFISARI

- CAUSA PIU' FREQUENTE DI IPO ED IPERFUNZIONE IPOFISARIA
- 10% DELLE NEOPLASIE INTRACRANICHE
- RISCONTRATI NEL 25% DELLE AUTOPSIE

TUMORI IPOFISARI

- **NEOPLASIE BENIGNE**
- **SECERNENTI HPRL, HGH, ACTH, TSH, FSH E LH**
- **POLISECERNENTI O NON SECERNENTI (1/3)**
- **SECREZIONE AUTONOMA NON CORRELATA ALLA GRANDEZZA DEL TUMORE**
- **PIU' FREQUENTI: CAT. ALFA, BETA, FSH, LH**

TUMORI IPOFISARI

- ASSOCIAZIONE A MUTAZIONI GENICHE (35% DEI GH SECERNENTI)
- MANCATA RISPOSTA AL FEEDBACK NEGATIVO
- ANGIOGENESI ESTROGENO MEDIATA
- INFLUENZATI DA ONCOGENI ATTIVATI, RAS E PTTG (PITUITARY TUMOR TRASFORMING GENE)

TUMORI IPOFISARI E SINDROMI GENETICHE

- MEN 1
- S. DI McCUNE-ALBRIGHT
- S. DI CARNEY
- ACROMEGALIA FAMILIARE

MEN 1 (MULTIPLE ENDOCRINE NEOPLASIA)

- **ADENOMI PARATIROIDEI, IPOFISARI E DELLE ISOLE PANCREATICHE**
- **AUTOSOMICA DOMINANTE (GENE MENIN), CROMOSOMA 11q13**
- **50%PROLATTINOMI**
- **RARAMENTE ACROMEGALIA (HGH) O S. DI CUSHING**

SINDROME DI CARNEY

- **PIGMENTAZIONE CUTANEA A CHIAZZE**
- **MIXOMI**
- **ADENOMI TESTICOLARI, SURRENALI, IPOFISARI**
- **20% ACROMEGALIA**
- **MUTAZIONE SUBUNITA' REGOLATRICE PROTEICHINASI A**

SINDROME DI McCUNE-ALBRIGHT

- **DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA**
- **MACCHIE CUTANEE CAFFE'-LATTE**
- **ADENOMI GH SECERNENTI, SURRENALI, ATTIVITA' OVARICA AUTONOMA**
- **MUTAZIONE POSTZIGOTICA A MOSAICO CODIFICANTE L' ATTIVITA' GTP-ASICA**

ACROMEGALIA FAMILIARE

- RARA
- IPERSECREZIONE DI GH CON ACROMEGALIA O GIGANTISMO
- CROMOSOMA 11q13 (DIVERSO DA MENIN)

SELLA TURCICA

- **CRANIOFARINGIOMI**
- **CORDOMI**
- **MENINGIOMI**
- **AMARTOMI IPOTALAMICI E GANGLIOCITOMI**
- **ISTIOCITOSI X**
- **METASTASI IPOFISARIE**
- **GLIOMI IPOTALAMICI E OTTICI**
- **TUMORI CEREBRALI A CELLULE GERMINALI**

CRANIOFARINGIOMI

- **ORIGINE DALLA TASCA DI RATHKE**
- **OLTRE IL 50% MENO DI 20 ANNI**
- **IPERTENSIONE ENDOCRANICA (CEFALEA, VOMITO, EDEMA PAPPILLARE, IDROCEFALO)**
- **DISTURBI DEL VISUS**
- **ALTERAZIONI DELLA PERSONALITA' E DEFICIT COGNITIVO, AUMENTO DEL SONNO**
- **AUMENTO DEL PESO, NUCLEO VENTROMEDIALE**
- **DIABETE INSIPIDO**
- **RITARDO DI CRESCITA**

AMARTOMI IPOTALAMICI E GANGLIOCITOMI

- ORIGINE DA ASTROCITI, OLIGODENDROCITI, NEURONI
- NEUROPEPTIDI: GnRH, GHRH, CRH
- NEI BAMBINI PUBERTA' PRECOCE
- S. DI PALLISTER-HALL: ASSOCIAZIONE A INSUFFICIENZA IPOFISARIA
- ASSOCIAZIONE CON ANOMALIE RENALI, CARDIACHE E POLMONARI, ALTERAZIONI CRANIOFACCIALI, ANO IMPERFORATO

ISTIOCITOSI X

- GRANULOMI EOSINOFILI
- MALATTIA DI HAND-SHULLER-CHRISTIAN:
DIABETE INSIPIDO, ESOF TALMO, LESIONI
OSTEOLITICHE
- SPESSO RASH CUTANEO ASCELLARE

METASTASI IPOFISARIE

- **3% DEI TUMORI MALIGNI (POLMONARI, MAMMARI, GASTROINTESTINALI ETC.)**
- **NEUROIPOFISI (DIABETE INSIPIDO)**
- **OLTRE 50% TUMORI MAMMARI (25%)**
- **LINFOMI PRIMITIVI O METASTATICI, LEUCEMIE, PLASMACITOMI**