

CORSO DI ENDOCRINOLOGIA SCIENZE INFERMIERISTICHE UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI

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

**LEZIONE 2
SISTEMA IPOTALAMO-
IPOFISARIO
NAPOLI, 09/05/2012**

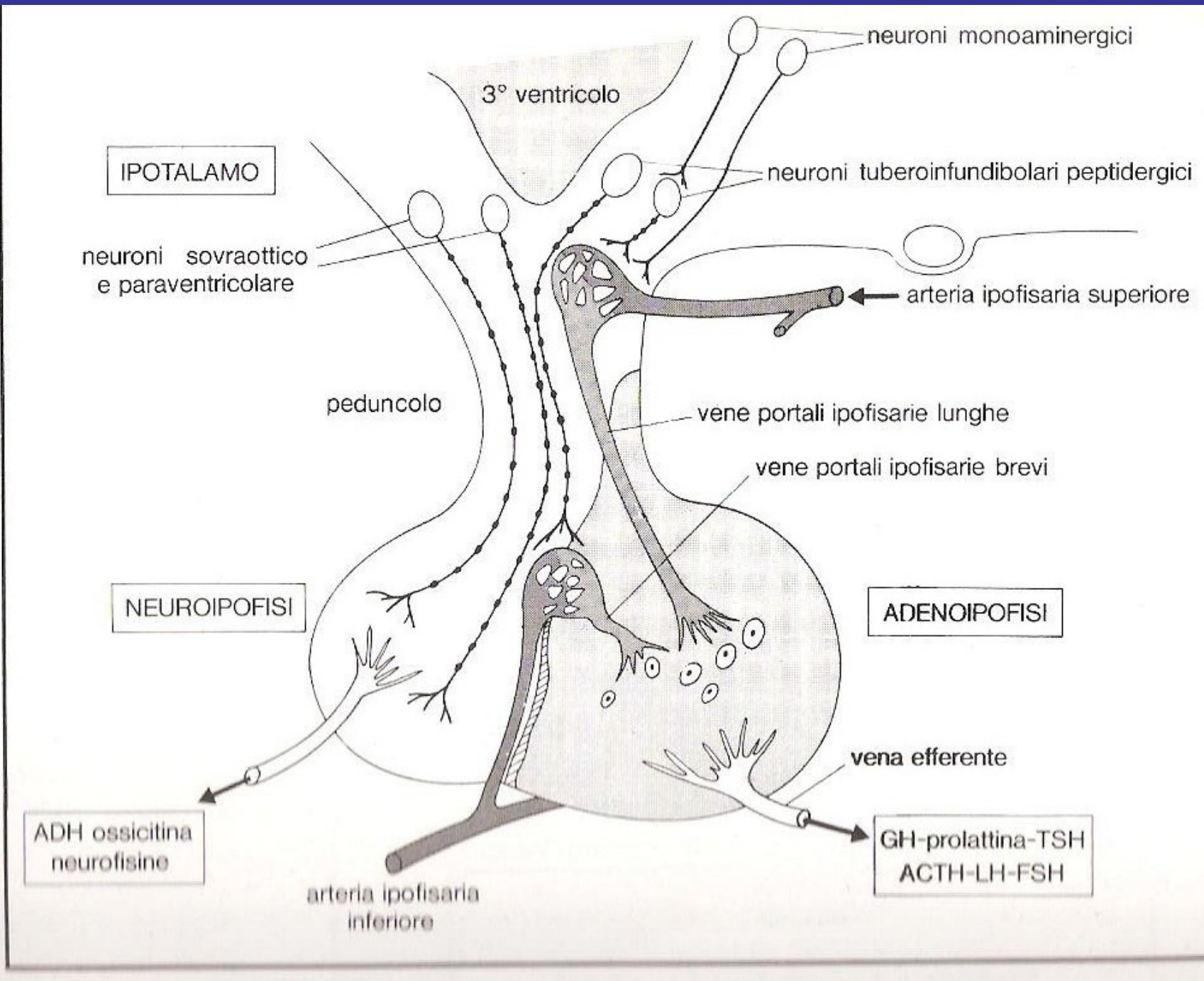


SISTEMA IPOTALAMO IPOFISARIO

**IOTALAMO ED IPOFISI OLTRE AD ESSERE
ANATOMICAMENTE COLLEGATI SONO
SOPRATTUTTO FUNZIONALMENTE
CORRELATI**

CONNESSIONI FRA IPOTALAMO ED IPOFISI

- **VASCOLARI** (ADENOIPOFISI):
SISTEMA PORTALE IPOTALAMO
IPOFISARIO
- **NERVOSE**: GLI ORMONI DELLA
NEUROIPOFISI SONO PRODOTTI NEI
NUCLEI IPOTALAMICI SOVRAOTTICO
E PARAVENTRICOLARE



CONTROLLO IPOTALAMICO DELLA SECREZIONE IPOFISARIA

TROPINE IPOTALAMICHE

- **THYROTROPIN RELEASING HORMONE (TRH, +) PER ORMONE TIREOTROPO (TSH) E PROLATTINA**
- **GONADOTROPIN RELEASING HORMONE (GNRH, +) PER ORMONE FOLLICO STIMOLANTE (FSH) E LUTEINIZZANTE (LH)**
- **CORTICOTROPIN RELEASING HORMONE (CRH, +) PER ORMONE ADRENOCORTICOTROPO (ACTH)**
- **GROWTH HORMONE RELEASING HORMONE (GHRH, +) E SOMATOSTATINA (-) PER ORMONE DELLA CRESCITA (HGH)**

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)**
- **MELANOCITO STIMOLANTE (MSH)**
- **ORMONE LUTEINIZZANTE (LH)**
- **ORMONE FOLLICOLO STIMOLANTE (FSH)**
- **ORMONE TIREOSTIMOLANTE (TSH)**

CELLULE ADENOIPOFISARIE: VECCHIA CLASSIFICAZIONE

- ***CELLULE CROMOFOBE (25%):***
SECRETORIE SVUOTATE (ACTH, HPRL) O
PROGENITRICI INDIFFERENZIATE
- ***CELLULE CROMOFILIE ACIDOFILIE:*** HGH,
PROLATTINA
- ***CELLULE CROMOFILIE BASOFILIE:*** LH, FSH,
TSH, ACTH, MSH

MALATTIE DEL SISTEMA IPOTALAMO IPOFISARIO: SINTOMATOLOGIA

- ***SEGNI LOCALI*** : PREVALENTEMENTE NEUROLOGICI ED OCULARI
- ***SEGNI A DISTANZA***: LEGATI ALLA ALTERATA SECREZIONE ORMONALE

SEGNI LOCALI

- **DISTURBI DELLA VISTA ED OCULARI**
- **DEFICIT PIRAMIDALI E SENSITIVI**
- **CEFALEA**
- **SEGNI EXTRAPIRAMIDALI**
- **VOMITO (IPERTENSIONE ENDOCRANICA)**
- **DISTURBI PSICHICI**
- **IPERSONNIA**
- **CRISI CONVULSIVE**

SEGNI A DISTANZA

- **PUBERTA' PRECOCE**
- **IPOGONADISMO**
- **DIABETE INSIPIDO**
- **OBESITA'**
- **ANOMALIE DELLA TERMOREGOLAZIONE**
- **BULIMIA**
- **ANORESSIA**

MALATTIE DA DEFICIT DELLA SECREZIONE ADENOIPOFISARIA

- ***IPOPITUITARISMO GLOBALE O PANIPOPITUITARISMO:*** RIDOTTA O ASSENTE SECREZIONE DI TUTTI GLI ORMONI
- ***IPOPITUITARISMO PARZIALE O SETTORIALE:*** DEFICIT DELLA SECREZIONE DI UNO O PIU' ORMONI

IPOPITUITARISMO GLOBALE O PANIPOPITUITARISMO: SINTOMI

NEUROLOGICI (SOLO SE SECONDARIO A TUMORI)

- **CEFALEA**
- **ALTERAZIONI DEL CAMPO VISIVO**

DA ALTERATA SECREZIONE ORMONALE

- **ALTERAZIONI DEL CICLO MESTRUALE (FSH, LH)**
- **ALTERAZIONI DEI CARATTERI SESSUALI SECONDARI E DELLA LIBIDO (FSH, LH)**
- **DEFICIT DELLA CRESCITA (GH)**
- **CUTE FREDDA E SECCA (TSH)**
- **RITARDO O TORPORE MENTALE (TSH)**
- **SCARSA RISPOSTA ALLO STRESS (ACTH)**
- **DIABETE INSIPIDO (ADH)**

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**

PANIPOPITUITARISMO: SINTOMI PARTICOLARI

- DEFICIT DI HGH: SOLO NEI BAMBINI ARRESTO DELL' ACCRESCIMENTO
- DEFICIT DI ACTH: TENDENZA ALL' IPOTENSIONE ARTERIOSA
- DEFICIT DI ACTH E MSH: DEPIGMENTAZIONE CUTANEA
- DEFICIT DI HPRL: INCAPACITA' AD ALLATTARE
- DIABETE INSIPIDO: SE ASSOCIATO DI SCARSA GRAVITA' (DIURESIS 4 – 5 LITRI/DIE)

FORME PARTICOLARI DI PANIPOPITUITARISMO: *S. SHEEHAN*

- NECROSI IPOFISARIA POST-PARTUM DA GRAVE EMORRAGIA
- ASSENZA DI MONTATA LATTEA
- AMENORREA
- ASTENIA
- ADINAMIA
- SONNOLENZA
- IPOTENSIONE
- IPOGLICEMIA

**FORME PARTICOLARI DI
PANIPOPITUITARISMO: *MORBO DI
SIMMONDS***

FASE TERMINALE DEL

PANIPOPITUITARISMO NON

TRATTATO

CAUSE DI IPOPITUITARISMO

- **DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA**
- **TRAUMI**
- **NEOPLASIE**
- **MALATTIE INFILTRATIVE ED INFIAMMATORIE**
- **VASCULOPATIE**
- **INFEZIONI**

IPOPITUITARISMO DA DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA

- **DISPLASIA - APLASIA IPOFISARIA**
- **DIFETTI GENETICI**
- **MASSA CONGENITA SNC, ENCECEFALOCELE**
- **SELLA VUOTA (EMPTY SELLA) PRIMITIVA**
- **DIFETTI IPOTALAMICI CONGENITI (DISPLASIA SETTO-OTTICA, S. DI KALLMANN, DI LAURANCE-MOON-BIEDL, DI FROHLICH, DI PRADER-WILLI)**

IPOPITUITARISMO DA TRAUMI

- RESEZIONE CHIRURGICA
- DANNI DA IRRADIAZIONE
- TRAUMI CRANICI

IPOPITUITARISMO DA NEOPLASIE

- **ADENOMI IPOFISARI**
- **MASSE PARASELLARI (MENINGIOMI, GLIOMI ETC.)**
- **CISTI DI RATHKE**
- **CRANIOFARINGIOMI**
- **AMARTOMI, GANGLIOCITOMI**
- **METASTASI IPOFISARIE (CA MAMMELLA, POLMONE, COLON)**
- **LINFOMI, LEUCEMIE**
- **MENINGIOMI**

IPOPITUITARISMO DA CAUSE INFILTRATIVE ED INFIAMMATORIE

- **EMOCROMATOSI**
- **IPOFISITE LINFOCITARIA**
- **SARCOIDOSI**
- **ISTIOCITOSI X**
- **IPOFISITE GRANULOMATOSA**

IPOPITUITARISMO DA CAUSE VASCOLARI

- **AOPLESSIA IPOFISARIA**
- **IN ASSOCIAZIONE ALLA GRAVIDANZA
(INFARTO NEL DIABETE MELLITO,
NECROSI POST PARTUM)**
- **ARTERITI**
- **ANEMIA FALCIFORME**

IPOPITUITARISMO DA INFEZIONI

- *TUBERCOLOSI*
- *INFEZIONI FUNGINE (ISTOPLASMOSI)
TALORA ASSOCIATE AD AIDS*
- *INFEZIONI PARASSITARIE
(TOXOPLASMOSI)*
- *PNEUMOCYSTIS CARINII*
- *SIFILIDE TERZIARIA*

IPOPITUITARISMO DA DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA

SINDROME DELLA SELLA VUOTA (EMPTY SELLA)

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

IPOPITUITARISMO DA DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA

SINDROME DI KALLMANN

- DEFICIT DI GnRH (LHRH)
- 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

IPOPITUITARISMO DA DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA

SINDROME DI LAURANCE-MOON-BIEDL

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

IPOPITUITARISMO DA DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA

SINDROME DI FROHLICH O DISTROFIA ADIPOSO GENITALE

- IPERFAGIA ED OBESITA'
- IPOGONADISMO DA DEFICIT DI GnRH (LHRH)
- DEFICIT DI LEPTINA O DEL SUO RECETTORE

IPOPITUITARISMO DA DIFETTI DI SVILUPPO E STRUTTURA

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 DA CAUSE INFILTRATIVE ED INFIAMMATORIE

SARCOIDOSI, ISTIOCITOSI X, AMILOIDOSI

- *DIABETE INSIPIDO 50%*
- *DEFICIT DI GH (RITARDO DI CRESCITA)*
- *IPOGONADISMO IPOGONADOTROPO*
- *IPERPROLATTINEMIA*

IPOPITUITARISMO DA TRAUMI

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**

IPOPITUITARISMO DA CAUSE INFILTRATIVE ED INFIAMMATORIE

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*

IPOPITUITARISMO DA CAUSE VASCOLARI

APOPLESSIA IPOFISARIA

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

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

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

NANISMO IPOFISARIO

- DEFICIT DI HGH
- RITARDO DI CRESCITA PIU' EVIDENTE DOPO I 3 ANNI
- PROPORZIONI CORPOREE MANTENUTE
- TALORA MANI E PIEDI PICCOLI (ACROMICRIA)
- RUGHE SOTTILI PERIOCULARI E PERILABIALI (ASPETTO VECCHIEGGIANTE)
- TENDENZA ALL' IPOGLICEMIA
- ALTEZZA DEFINITIVA NORMALE SE COESISTE DEFICIT DI GONADOTROPINE
- RIDOTTA RISPOSTA DEL GH DOPO IPOGLICEMIA INSULINICA E/O ARGININA (VALORI NORMALI DI SOMATOMEDINA, NANISMO DI LARON)
- TUMORE IPOFISARIO, CRANIOFARINGIOMA, FORME GENETICHE

ED ORA CI SIAMO STANCATI

**..... CI VEDIAMO FRA UNA
SETTIMANA SPERO**

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 MEN 1)

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