

ID: 133

Area Clinica

Poster

Parole chiave: surrene, cortisolo, ACTH, endocrinologia

Talassemia Trasfusione dipendente e iposurrenalismo: cosa stiamo cercando?

Irene Samperi¹, Lorenza Mattia¹, Francesco Sorrentino², Pellegrina Pugliese³, Laura Maffei², Anna LoSardo³, Salvatore Monti¹, Vincenzo Toscano¹, Maurizio Poggi¹

¹UOC Endocrinologia - Ospedaliera Sant'Andrea Roma, Italia; ²DH Talassemici – Ospedale Sant'Eugenio –Roma; ³UOC ImmunoEmatologia – Policlinico Umberto I - Roma; irene.samperi89@gmail.com

Introduzione: Il danno endocrinologico è oggi, nell'approccio al paziente talassemico trasfusione dipendente (TTD), la maggiore sfida per il team di cura. Una complicità endocrinologica, recentemente rivalutata da alcuni gruppi, è l'alterazione della funzione surrenalica. La presenza di un iposurrenalismo, anche subclinico, è aspetto critico potendo influenzare la qualità e l'aspettativa di vita.

Scopo del lavoro: valutare la funzione surrenalica, da un punto di vista ematochimico e clinico, in un ampio gruppo di TTD con follow up fino a 5 anni.

Materiali e metodi: Sono stati valutati 111 pazienti tutti in adeguato regime trasfusionale e chelante (ferritine medie 631 ± 780 mg/dl). La funzione surrenalica è stata valutata mediante dosaggio sierico di ACTH e cortisolo sia basale che dopo stimolo (test all'ACTH – 1 mcg ev). Tutti i pazienti, e particolarmente quelli con risposta alterata, sono stati monitorati per 5 anni.

Risultati: Il 13.5% (15 pz) dei TTD ha mostrato risposta deficitaria al test di stimolo (cortisolo < 500 nmol/l). Visti i valori medi di picco nei non responder (435 ± 50 nmol/l) lievemente inferiori al cut off richiesto e le non significative differenze tra i due gruppi (non responder ed normo responsivi) riguardo a: elettroliti, ACTH e ferritine medie è stato deciso di non trattare nessun paziente con terapia corticosteroidica ma di proseguire un attento follow up clinico e laboratoristico. Durante questo nessun paziente ha mostrato segni e sintomi suggestivi di iposurrenalismo né ha necessitato l'istituzione di una terapia sostitutiva.

Conclusioni: La prevalenza dell'iposurrenalismo, nei TTD da noi valutati, è apparsa minore rispetto a quanto riportato in letteratura, configurandosi come complicità minimale anche se non trascurabile. Le differenze esistenti nelle prevalenze riportate in letteratura e la nostra popolazione potrebbe essere in relazione alla grande eterogeneità delle stesse (etnia, efficacia di chelazione, storia di malattia). La mancanza di progressione clinica, nei pazienti con risposta alterata, ci induce a pensare che nei TTD vada riconsiderata l'affidabilità dei test in uso o la validazione di differenti cut-off rispetto alla popolazione generale. Per tale obiettivo la collaborazione tra i maggiori centri di cura potrebbe facilitare l'individuazione di strumenti adeguati per la diagnosi e la gestione di questa complicità