



# NANOS

## Patient Brochure

### Pituitary tumors

*Copyright © 2016. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.*

# Tumore pituitario

Il medico ritiene tu possa avere un tumore ipofisario.

I tumori ipofisari sono benigni (non cancerosi) causati da una crescita eccessiva di cellule che compongono la ghiandola pituitaria (la ghiandola principale che regola il funzionamento delle altre ghiandole del corpo). Questi tumori sono molto comuni, tanto che fino al 25% della popolazione può avere un piccolo tumore senza accorgersi di averlo. I tumori che crescono così tanto da produrre sintomi sono molto meno comuni, e tuttavia sono uno dei tumori più comuni della testa e possono essere spesso presenti per anni senza potere avere una diagnosi o addirittura non danno sintomi.

## **Anatomia:**

La sella turcica è una depressione dell'osso sfenoide che fa parte della base del cranio, situata appena dietro le orbite.

La ghiandola pituitaria si trova all'interno della sella, ed è collegata al cervello soprastante (l'ipotalamo) dal peduncolo ipofisario o infundibolo. La ghiandola pituitaria si trova appena sopra il seno sfenoidale e tra i seni cavernosi contenenti le due arterie carotidi e i nervi responsabili per la sensibilità del viso e del movimento degli occhi e delle palpebre. I nervi ottici provenienti da ciascun occhio si incontrano appena sopra la sella formando il chiasma ottico.

## **Fisiologia:**

La ghiandola pituitaria o ipofisi è responsabile dell'invio di segnali alle altre ghiandole endocrine di tutto il corpo tra cui la tiroide, le ghiandole surrenali, e gli organi sessuali. La ghiandola pituitaria a sua volta è controllata da segnali dell'ipotalamo. Una crescita anormale di cellule all'interno della ghiandola pituitaria può produrre un eccesso di segnale verso le altre ghiandole endocrine che porta ad una sovrapproduzione di ormoni tiroidei, cortisone o di ormoni sessuali. Un tumore pituitario può causare danni al resto della ghiandola e risultare in una diminuzione della funzione pituitaria stessa. Se il tumore pituitario si estende fuori della sella può produrre sintomi a causa della compressione delle strutture circostanti, tra cui i nervi ottici, il chiasma, e i nervi cranici all'interno del seno cavernoso, i quali controllano, fra l'altro il movimento degli occhi e la sensibilità del viso.

☐

## **Sintomi:**

I pazienti affetti da tumori ipofisari hanno spesso sintomi. Di tanto in tanto questi tumori possono causare mal di testa, che può essere improvviso e grave se vi fosse una emorragia all'interno del tumore. I sintomi endocrini più comuni sono le alterazioni nel ciclo mestruale, un mancato o ridotto allattamento, impotenza e perdita di desiderio sessuale. Meno frequentemente, i tumori possono produrre l'ormone della crescita provocando gigantismo nei pazienti giovani o l'allargamento di mani, piedi e viso (acromegalia) in pazienti più anziani. Tumori rari portano alla secrezione di un eccesso di ormoni tiroidei, portando a tremori, perdita di peso, diarrea e un senso di costante sensazione di calore. La sindrome di Cushing si verifica quando c'è eccesso di secrezione surrenalica con conseguente redistribuzione del peso da braccia e gambe al tronco, assottigliamento della pelle, arrotondamento della faccia (aspetto del viso a chipmunk), stanchezza, e diradamento dei capelli. Quando la parte posteriore della ghiandola pituitaria è interessata il paziente può notare sete e minzione eccessive, in questo caso siamo davanti ad un diabete insipido che non è associato a glicemia elevata o alla necessità di terapia con insulina. Alcuni tumori ipofisari sono associati con il diabete, quindi lo zucchero nel sangue deve essere sempre controllato.

La terza serie di sintomi si riferisce a danni delle strutture circostanti se il tumore diventa sufficientemente grande. Il più comune di questi sintomi è dovuta alla compressione dei nervi ottici o del chiasma. I pazienti con coinvolgimento di un nervo ottico possono notare visione offuscata. A volte questo può verificarsi improvvisamente o viene notato quando ci capita di coprire un occhio; se viene coinvolto il chiasma la visione sarà persa verso l'esterno in entrambi gli occhi configurando la cosiddetta emianopsia bi-temporale.

Il difetto visivo del settore esterno può non essere evidente a meno che non ci capiti di chiudere un occhio. Se sono colpiti i nervi che circondano la sella turcica, si può vedere doppio, così come potrebbe abbassarsi una palpebra; potremmo anche notare l'allargamento di una pupilla, o dolore e/o intorpidimento del volto.

### **Diagnosi:**

I tumori ipofisari sono generalmente sospettati in base alle modifiche del sistema endocrino, ma sono confermati con studi di neuro-imaging. Una TAC può rivelare un tumore ipofisario e può essere particolarmente sensibile a rilevare le emorragie. Invece una risonanza può essere più sensibile nel definire il rapporto del tumore col nervo ottico e con le strutture circostanti.

Esami del sangue per controllare la funzione pituitaria sono essenziali. Altre lesioni intorno alla sella e alla ipofisi possono produrre sintomi simili e possono essere confusi con un tumore ipofisario. Questi includono meningiomi, craniofaringiomi, tumori a cellule germinali, e aneurismi.

### **Trattamento:**

Non tutti i tumori devono essere trattati. Adenomi piccoli riscontrati per caso su scansioni effettuate per altri motivi possono essere seguiti senza trattamento se non producono sintomi. Quando il paziente è sintomatico, generalmente viene indicata qualche forma di trattamento. L'approccio più comune è un intervento chirurgico endoscopico di solito eseguito attraverso il naso (o sotto il labbro). Occasionalmente (soprattutto quando il tumore è più grande o esteso a tutto un lato) un approccio chirurgico a "cielo aperto" può essere eseguito attraverso un'incisione del cuoio capelluto.

Alcuni tumori possono essere sensibili alla terapia medica. Questi farmaci sono progettati per simulare i normali ormoni che controllano la secrezione ipofisaria, causando in tal modo una riduzione delle cellule del tumore, ma non la loro scomparsa. Questi farmaci di solito devono essere assunti a tempo indeterminato. Alcuni farmaci possono essere efficaci nel controllare i sintomi del tumore in caso di secrezione ormonale eccessiva (particolarmente la acromegalia) mentre sono meno efficaci nella riduzione del tumore e sono comunemente utilizzati in aggiunta alla chirurgia.

Nei tumori di grandi dimensioni, alcune cellule tumorali sono quasi sempre lasciate in sede dopo l'intervento. Poiché questi tumori tendono a crescere lentamente, un ulteriore trattamento dopo un intervento chirurgico può spesso essere escluso dopo molti anni. Se ci sono molte cellule lasciate in sede e i sintomi si sviluppano o si ripresentano, può essere necessario un trattamento chirurgico aggiuntivo o la radioterapia.

La radioterapia può essere in forma frazionata (piccole dosi per più giorni consecutivi) o con l'applicazione focale (radiochirurgia stereotassica con Gamma Knife o LINAC). Dal momento che la chirurgia e la radioterapia possono essere accompagnate da una funzione pituitaria diminuita è molto importante che i livelli di ormone siano controllati periodicamente e siano instaurate terapie sostitutive, se necessario. E' anche importante eseguire controlli oculistici, come anche lo studio del campo visivo, e studi di neuro-imaging (Risonanza Magnetica) per assicurarsi che non vi sia alcuna ricrescita del tumore.

I tumori ipofisari dovrebbero possibilmente essere controllati almeno una volta ogni dodici o ventiquattro mesi.

## **Domande frequenti:**

*Ho un tumore al cervello?*

Mentre la ghiandola pituitaria è all'interno della testa ed è collegata al cervello alla base del cranio, i tumori dell'ipofisi non sono "tumori cerebrali". Sono anche quasi sempre benigni, non cancro, in quanto la diffusione a distanza ad altri tessuti è estremamente rara (no metastasi).

*La mia visione migliorerà?*

Nei pazienti con perdita visiva dovuta alla compressione del nervo ottico o del chiasma dovuta ad un tumore pituitario la possibilità di miglioramento visivo è correlata alla durata del danno e questo è un dato difficile a sapersi. La presenza di cambiamenti nella parte posteriore dell'occhio (atrofia ottica) può suggerire ad esempio una lunga durata. Anche quando ci sono prove che i cambiamenti del nervo ottico possono essere lì da lungo tempo, a volte un buon recupero è possibile se la pressione sui nervi venga attenuata o risolta. Se il trattamento medico è possibile questo può essere efficace, ma la chirurgia può anche provocare una rapida decompressione, con miglioramento visivo

*Io non voglio avere un intervento chirurgico. Non posso semplicemente ottenere trattamento radioterapico?*

La Radioterapia può essere efficace nel prevenire l'ulteriore crescita di un tumore ipofisario, ma probabilmente funziona meno in termini di riduzione del tumore. Pertanto, è generalmente utilizzato in aggiunta alla chirurgia o al trattamento medico. Può essere efficace solo se la chirurgia non fosse possibile. La Radioterapia focale (Gamma Knife) non può essere utilizzata se il tumore sta premendo sui nervi ottici: solo se il tumore sia stato separato dai nervi ottici la Gamma Knife diventa un'opzione terapeutica aggiuntiva.

*Perché ho una visione doppia?*

La visione doppia si verifica quando gli occhi non sono rivolti nella stessa direzione. Nei pazienti con tumori ipofisari questa è di solito causata da problemi dei nervi cranici 3°, 4°, 6°, che innervano i muscoli deputati ai movimenti dell'occhio. Questi nervi sono situati proprio al lato della sella e possono essere danneggiati da una estensione del tumore, lateralmente. Dopo il trattamento chirurgico, questi nervi possono ritrovare la loro funzione e la diplopia si risolve. Di tanto in tanto ci può essere un problema residuo con i movimenti oculari dopo l'intervento chirurgico e questo a volte può essere risolto con prismi montati su occhiali o con la chirurgia dei muscoli oculari. Una diplopia può sempre essere trattata in acuto coprendo un occhio o applicando sulle lenti degli occhiali degli adesivi che offuscano la vista.

*Perché ho bisogno di eseguire ripetuti controlli?*

Una volta che il normale equilibrio del sistema delle ghiandole endocrine del corpo è stato colpito da un tumore pituitario è molto importante assicurarsi che i livelli di ormoni restino normali o siano sostituiti da una terapia farmacologica, se necessario. E' importante farsi visitare regolarmente il vostro endocrinologo. Tumori di grandi dimensioni, anche dopo un intervento chirurgico di successo, potrebbero ripresentarsi anche anni più tardi. È quindi opportuno disporre di periodici follow-up della funzione visiva (visita oculistica e campo visivo), nonché di studi di neuro-imaging (Risonanza Magnetica). La frequenza necessaria dipende dalla vostra storia e dal precedente tipo di tumore e dovrebbe essere discussa con i medici.