



MALATTIERARELIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEMA Emergenza-Urgenza

Ferone D.¹, Albertelli M.²

¹ Professore Ordinario e Direttore della U.O. Clinica Endocrinologica e del Laboratorio Sperimentale di Endocrinologia dell'IRCCS Policlinico San Martino, Università di Genova ² Ricamatore TDA in Endocrinologia presso il Dipartimento di Medicina Interna e Specialità mediche – DIMI, Università di Genova



Versione del 10.04.2020

SINDROME DA CARCINOIDE

Sindrome paraneoplastica causata da alterata secrezione di ormoni (prevalentemente serotonina e istamina) da parte di cellule neoplastiche (più comunemente da tumori neuroendocrini metastatici del piccolo intestino).



In Emergenza Urgenza contattare



A disposizione PS Liguri

Legenda:

Nel **box azzurro** indicazioni sul trattamento perioperatorio di cui necessitano i pazienti

Nel **box arancione** raccomandazioni sulla gestione delle crisi da carcinoide

Rischi legati alla sindrome

I rischi riguardano lo scatenarsi di crisi acute causate dalla ipersecrezione ormonale e l'insufficienza cardiaca destra (cuore da carcinoide). Durante la crisi possono verificarsi cambiamenti repentini della pressione sanguigna, con conseguente rischio di severa ipotensione, combinati con flushing cutaneo di volto e tronco prolungato ed eccessivo, ipertermia e, occasionalmente, broncospasmo.

Interventi chirurgici e crisi da carcinoide

Le crisi possono essere causate o esacerbate da procedure chirurgiche (anche per interventi minori), da altre procedure invasive e da stress emotivo.

La presenza di patologia cardiaca da carcinoide combinata ad elevati livelli di acido 5 idrossindolacetico (5-HIAA, metabolita della serotonina) rappresenta un indicatore di possibile crisi da carcinoide emergente. Per i pazienti a rischio di insufficienza cardiaca potrebbe essere controindicato l'intervento chirurgico.

Per comprendere il rischio di insufficienza cardiaca nel singolo paziente eseguire un'ecocardiografia (oppure RM), e misurare i livelli di NT-proBNP al fine di valutare il coinvolgimento cardiaco. Nell'eseguire l'ecocardiografia o la RM osservare la presenza di stenosi della valvola polmonare e rigurgito tricuspidalico.

Per evitare di scatenare una crisi, valutare il tipo di tumore e la sua produzione ormonale e trattare le manifestazioni dovute alle sue secrezioni. Condurre la valutazione considerando che alcuni farmaci possono scatenare una crisi.

Si suppone che le catecolamine contribuiscano a promuovere il rilascio dei prodotti tumorali, perciò si consiglia di elaborare la terapia antalgica per ridurre lo stress durante la chirurgia.



MALATTIERARELIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDA Emergenza-Urgenza

Ferone D.¹, Albertelli M.²

¹ Professore Ordinario e Direttore della U.O. Clinica Endocrinologica e del Laboratorio Sperimentale di Endocrinologia dell'IRCCS Policlinico San Martino, Università di Genova ² Ricercatore TDA in Endocrinologia presso il Dipartimento di Medicina Interna e Specialità mediche – DIMI, Università di Genova



Versione del 10.04.2020

Trattamento perioperatorio

Il trattamento preoperatorio dovrebbe escludere farmaci che possano stimolare il sistema ortosimpatico o causare rilascio di serotonina e istamina.

Iniziare il trattamento perioperatorio con octreotide (analogo della somatostatina) intravenoso (ev) 12 ore prima dell'anestesia, somministrando 50-100 microgrammi/ora, e titolando la dose fino alla risoluzione dei sintomi (dose media 100-200 microgrammi/ora). La persistenza di sintomi ascrivibili a sindrome da carcinoide indicano la necessità di ulteriore terapia intravenosa con octreotide. La terapia con octreotide ev va proseguita fino a 48 ore dopo l'intervento, al dosaggio necessario per controllare i sintomi.

Per chirurgia minore somministrare octreotide, tramite iniezione sottocutanea, dose: 100-200 microgrammi, 2 o 3 volte al giorno.

Il flushing cutaneo durante anestesia può costituire un segnale d'allarme per l'instabilità cardiovascolare, e indica la necessità di incrementare le dosi di octreotide.

In caso di crisi

In caso di crisi da carcinoide con ipotensione durante l'anestesia, i farmaci adrenergici dovrebbero essere usati con cautela e la successiva somministrazione di octreotide ev dovrebbe prevedere dosi fino a 500 microgrammi/ora, unitamente a *volume expanders*.

In presenza di broncospasmo, i farmaci agonisti dei recettori beta dovrebbero essere usati con grande attenzione; invece l'octreotide è raccomandato, possibilmente in associazione con steroidi (desametasone).

Se il paziente è stato precedentemente trattato con analoghi della somatostatina a lunga durata d'azione potrebbe essere necessario incrementarne le dosi.

Riferimenti

- Castillo, J. G., Silvey, G. & Solís, J., 2012. Current Concepts in Diagnosis and Perioperative Management of Carcinoid Heart Disease. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 17(3), pp. 212-233.
- Kaltsas, G. et al., 2017. ENETS Consensus Guidelines for the Standards of Care in Neuroendocrine Tumors: Pre- and Perioperative Therapy in Patients with Neuroendocrine Tumors. *Neuroendocrinology*, Volume 105, pp. 245-254.