FOCUS SULL' ACROMEGALIA, SULLE SUE MANIFESTAZIONI, SUL SUO MONITORAGGIO

Pfizer

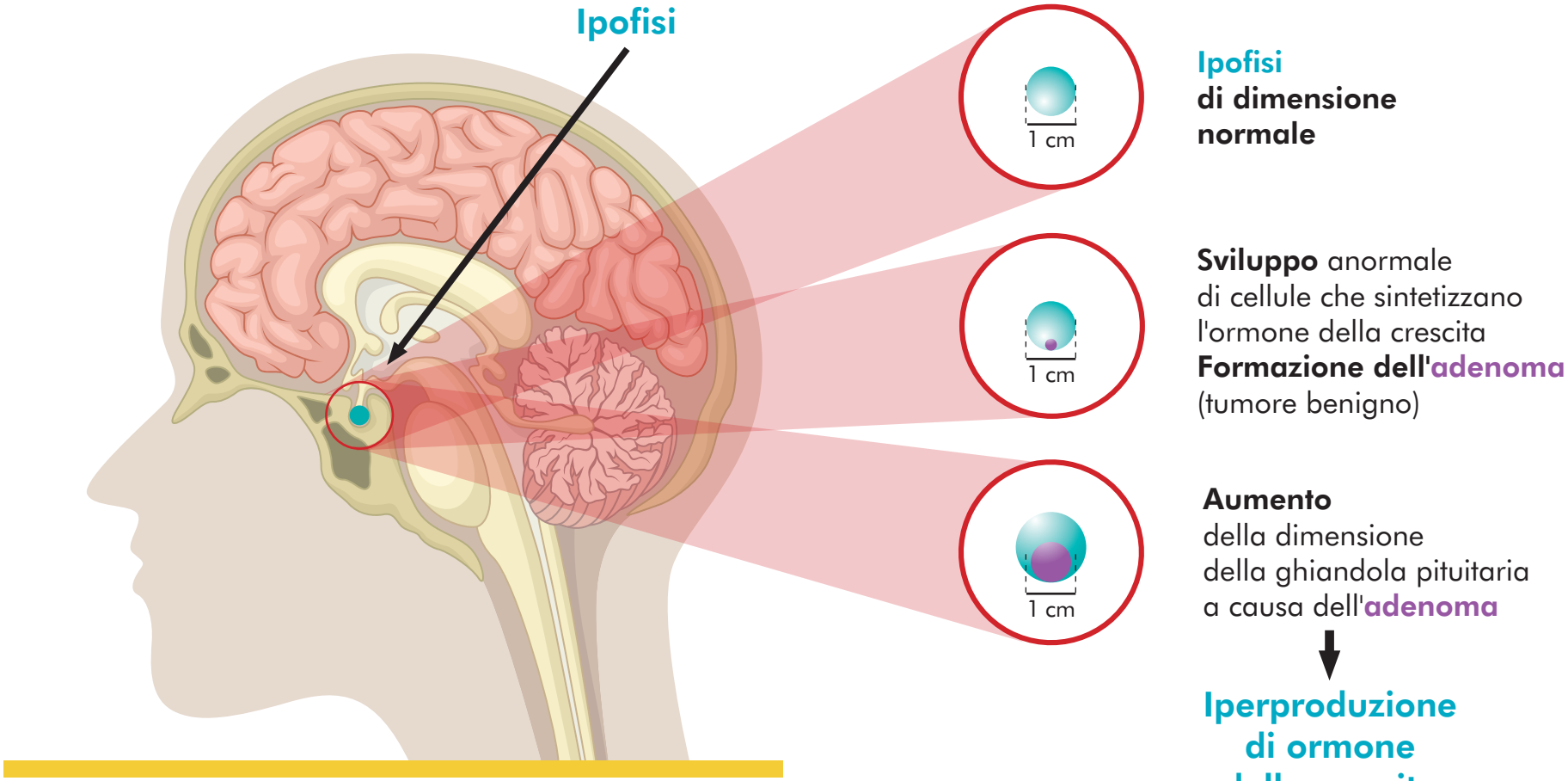
Indice

Cos'è l'acromegalia	pag. 3
Epidemiologia	pag. 4
Sintomi e manifestazioni	pag. 5
Comorbidità	pag. 6
Un team ideale	pag. 7
Iter del paziente con acromegalia	pag. 8
Monitoraggio e gestione	pag. 9
Valutazione dello stato della malattia	pag. 10
Bibliografia	pag. 11

Cos'è l'acromegalia[1]

L'acromegalia è una malattia endocrina causata da un continuo eccesso di produzione di ormone della crescita o GH (Growth Hormone).

Nella maggior parte dei casi è prodotto da un adenoma, un tumore benigno dell'ipofisi, una piccola ghiandola alla base del cranio, che regola un gran numero di ormoni nel corpo.



(1) Melmed S. et al, A Consensus Statement on acromegaly therapeutic outcomes. Nature Reviews Endocrinology. 2018; Volume 14:552–561

◀ Indice ▶

Epidemiologia

L'acromegalia è una malattia rara con una prevalenza mondiale tra i 40 e i 70 casi per milione.[1]

Con un'incidenza stimata di 3-4 casi per milione per anno, difficilmente i medici vedranno casi di acromegalia con frequenza regolare.

La mancanza di consapevolezza e di esperienza nei riguardi di questa patologia può potenzialmente determinare un ritardo diagnostico e un trattamento sub-ottimale.[1,2]

Il ritardo medio di diagnosi riportato nella maggior parte degli studi è di 7-10 anni.[1]

Dal momento che sintomi quali cefalea o incremento ponderale non sono specifici, i pazienti spesso li trascurano attribuendoli a qualche altra condizione; i pazienti non sono informati sull'acromegalia, e questo forse contribuisce ulteriormente al ritardo diagnostico.[3]

Oltre ai cambiamenti nell'aspetto, i pazienti vanno incontro ad altre problematiche fisiche e cliniche conseguenti alla mancata diagnosi e controllo della malattia, quali una serie di comorbidità associate come patologie cardiovascolari, metaboliche e respiratorie.

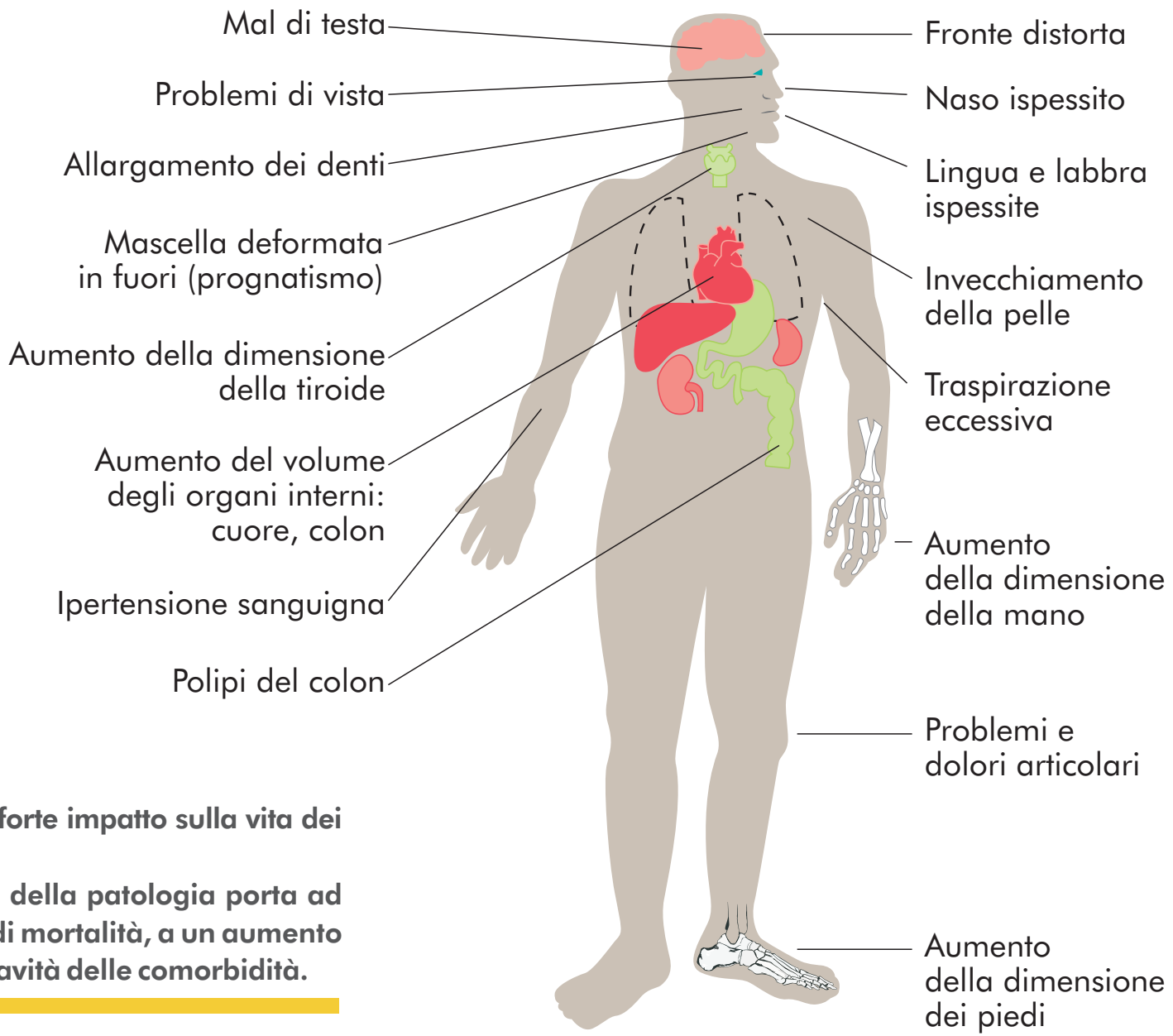
L'acromegalia provoca un grave stress al paziente, e potenzialmente può provocare la perdita del lavoro, delle relazioni interpersonali all'interno e all'esterno della famiglia e della stabilità economica per via del dolore e della disabilità associate con la malattia.[3]

Considerando l'impatto che la malattia ha sulla vita dei pazienti, una diagnosi precoce è molto utile a prevenire le conseguenze dell'acromegalia non controllata.

(1) Nachtigall L et al. Changing patterns in diagnosis and therapy of acromegaly over two decades. J Clin Endocrinol Metab 2008;93:2035–2041.
(2) Chanson P et al. Acromegaly. Handb Clin Neurol 2014;124:197–219.
(3) Gurel MH et al. Patient perspectives on the impact of acromegaly: results from individual and group interviews. Patient Prefer Adherence 2014;8:53–62.

◀ Indice ▶

Sintomi e manifestazioni[1]



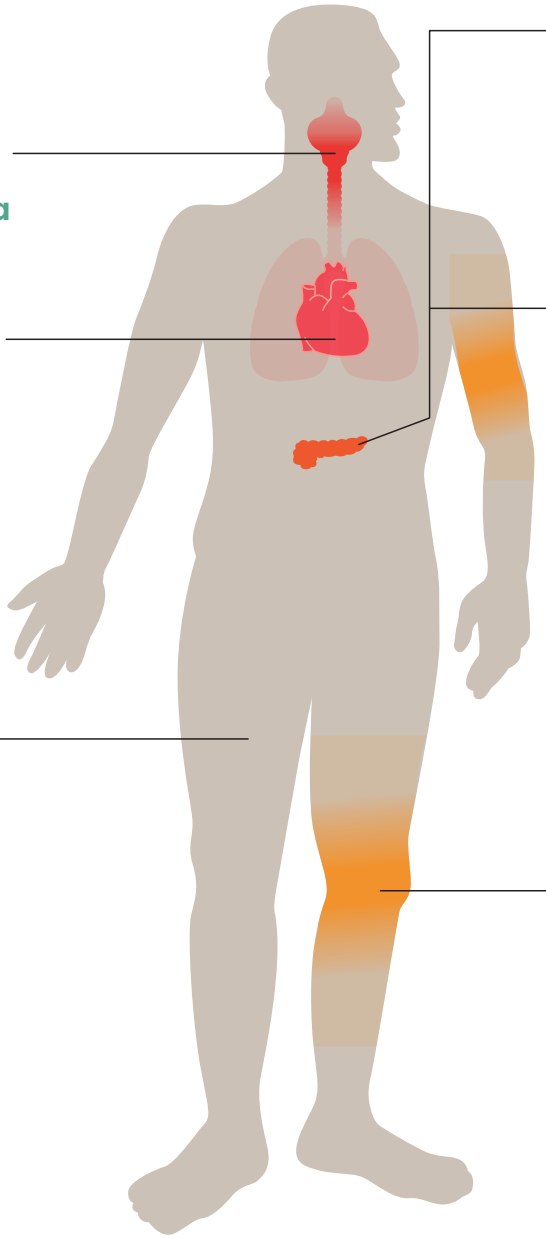
L'acromegalia ha un forte impatto sulla vita dei pazienti.
Uno scarso controllo della patologia porta ad un più elevato tasso di mortalità, a un aumento dei sintomi e della gravità delle comorbidità.

(1) Adelman DT et al. Acromegaly: the disease, its impact on patients, and managing the burden of long-term treatment. International Journal of General Medicine. 2013 ; 6 : 31-38

◀ Indice ▶

Comorbidità

Frequenza delle comorbidità nei pazienti acromegalici[1]



60-80%
apnea notturna

20-50%
ipertensione

70%
sudorazione, pelle grassa

20-56%
diabete

16-46%
intolleranza al glucosio

30-70%
artragia o mialgia

È necessario un rigoroso follow-up medico con un monitoraggio metabolico (es. diabete), monitoraggio cardiovascolare (es. pressione arteriosa) reumatologico (es. dolore alle articolazioni), respiratorio, gastrointestinale, oftalmologico per rilevare questi effetti il più presto possibile e prendersi cura del paziente.[2]

(1) Chanson P et al. Acromegaly. Orphanet J Rare Dis 2008;3:1–17.
(2) Melmed S. et al, A Consensus Statement on acromegaly therapeutic outcomes. Nature Reviews Endocrinology. 2018; Volume 14:552–561

◀ Indice ▶

Un team ideale

Un team multidisciplinare che lavora in modo coordinato per il paziente con acromegalia.[1]

(1) Melmed S. et al, A Consensus Statement on acromegaly therapeutic outcomes. Nature Reviews Endocrinology. 2018; Volume 14:552–561

◀ Indice ▶

Iter del paziente con acromegalia

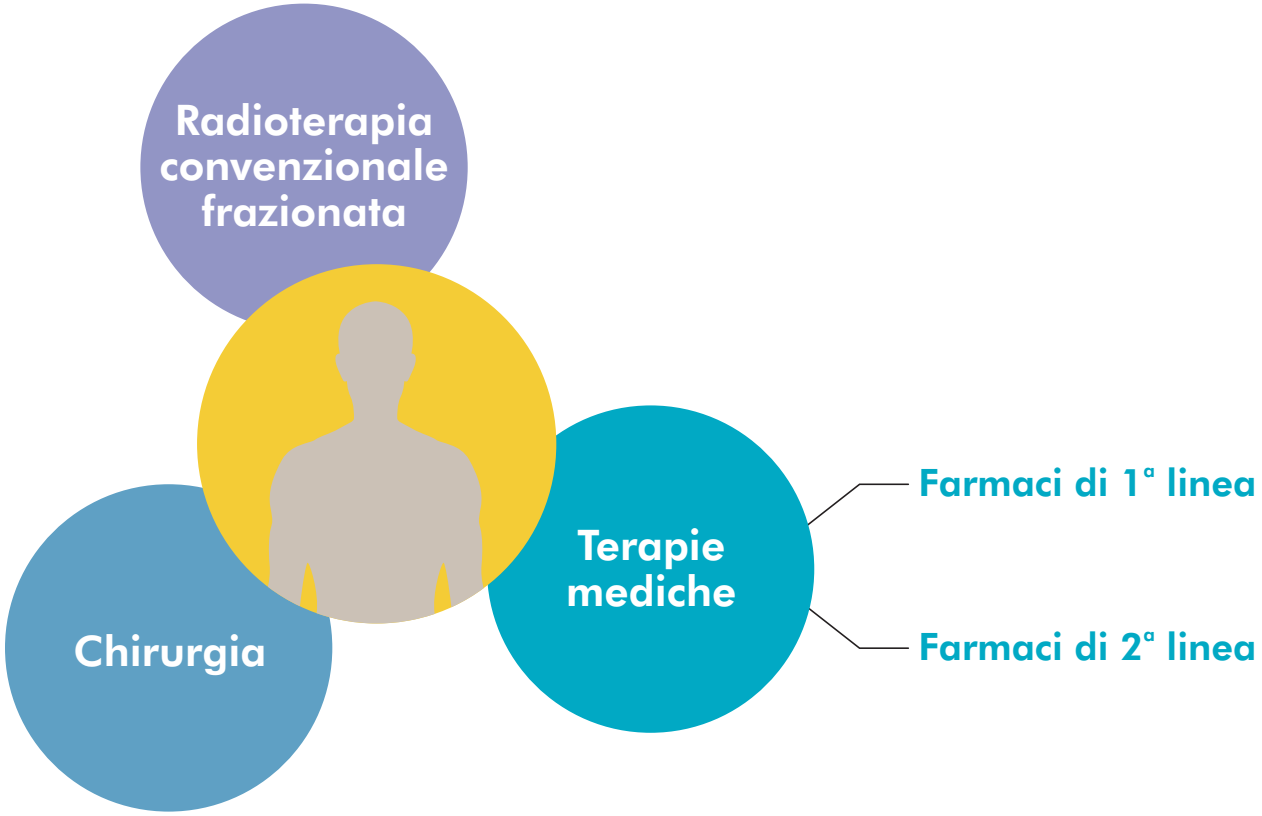
Esistono diverse possibilità terapeutiche e con relativi tassi di successo nel controllo della malattia.

Il concetto di risposta al trattamento, e di risposta scarsa, parziale o completa, continua ad essere variabile e non esiste una definizione esatta.[1]

Deformità, ridotta qualità di vita (QoL) e presenza di comorbidità possono sussistere anche se il paziente è controllato, secondo la definizione delle linee guida. Nella pratica clinica, spesso si ritrovano discrepanze tra dati clinici, GH e livelli di IGF-1 totali.[2,3]

La definizione di valori "normali" o di "controllo" resta una sfida e livelli adeguatamente soppressi di GH/IGF-1 potrebbero non riflettere uno stato di controllo per il paziente.[4]

Attuali opzioni per il trattamento dell'acromegalia



(1) Puig Domingo M. Treatment of acromegaly in the era of personalized and predictive medicine. Clin Endocrinol (Oxf) 2015;83:3–14.
(2) Chanson P et al. Acromegaly. Handb Clin Neurol 2014;124:197–219..
(3) Varewijck AJ et al. In active acromegaly, IGF1 bioactivity is related to soluble Klotho levels and quality of life. Endocr Connect 2014;3:85–92.
(4) Neggers SJCM et al. What is active acromegaly and which parameters do we have? Clin Endocrinol (Oxf) 2012;76:609–614.

◀ Indice ▶

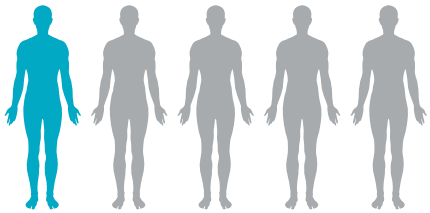
Monitoraggio e gestione

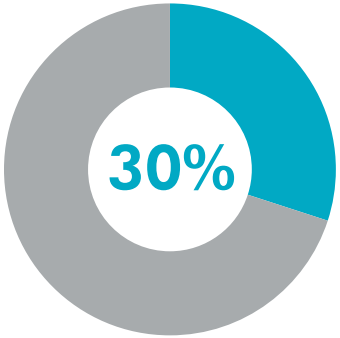
Una volta che il paziente riceve la diagnosi e viene messo in pratica un piano di trattamento, il monitoraggio continuo è parte integrante della sua gestione.[1]

Dal momento che l'acromegalia è una malattia cronica, i pazienti possono perdere la motivazione qualora il trattamento non dovesse soddisfare i loro obiettivi personali; fino a 1 paziente su 5 viene perso al follow-up.[2,3]

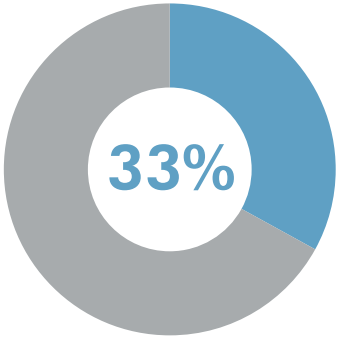
I pazienti, attraverso l'informazione e il rafforzamento del loro ruolo, sentono di aver maggior controllo della propria patologia.[4]

1 su 5
PAZIENTI
perso al follow-up

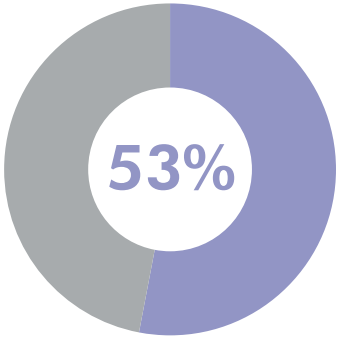




non controllati



curati con terapia medica



con residui di adenoma

(1) Silverstein JM. Need for improved monitoring in patients with acromegaly. Endocr Connect 2015;4:R59–R67.
(2) Delemer B et al. Patients lost to follow-up in acromegaly: results of the ACROSPECT study. Eur J Endocrinol 2014;170:791–797.
(3) Kasuki L et al. Acromegalic patients lost to follow-up: a pilot study. Pituitary 2013;16:245–250.
(4) Gurel MH et al. Patient perspectives on the impact of acromegaly: results from individual and group interviews. Patient Prefer Adherence 2014;8:53–62.

◀ Indice ▶

Valutazione dello stato della malattia

L'acromegalia è una patologia rara, spesso caratterizzata da ritardo diagnostico di anni.

È una patologia cronica e complessa associata a diverse comorbidità con un impatto negativo sulla qualità della vita dei pazienti.

Le caratteristiche dell'acromegalia rendono necessario utilizzare strumenti in grado di valutare la patologia acromegalica in modo olistico a 360°.

ACRODAT®

ACROmegaly Disease Activity Tool

ACRODAT®, un software interattivo web-based, è uno strumento specifico per la patologia acromegalica, ideato per assistere gli endocrinologi nella valutazione dell'attività di malattia nei pazienti con acromegalia.[1]

(1) van der Lely AJ et al. Development of ACRODAT®, a new software medical device to assess disease activity in patients with acromegaly. Pituitary 2017;20:692–701.

Bibliografia

Adelman DT et al. Acromegaly: the disease, its impact on patients, and managing the burden of long-term treatment. International Journal of General Medicine. 2013 ; 6:31-38

Chanson P et al. Acromegaly. Orphanet J Rare Dis 2008;3:1-17.

Chanson P et al. Acromegaly. Handb Clin Neurol 2014;124:197-219

Delemer B et al. Patients lost to follow-up in acromegaly: results of the ACROSPECT study. Eur J Endocrinol 2014;170:791-797.

Gurel MH et al. Patient perspectives on the impact of acromegaly: results from individual and group interviews. Patient Prefer Adherence 2014;8:53–62.

Kasuki L et al. Acromegalic patients lost to follow-up: a pilot study. Pituitary 2013;16:245-250.

Melmed S. et al, A Consensus Statement on acromegaly therapeutic outcomes. Nature Reviews Endocrinology. 2018; Volume 14:552-561

Nachtigall L et al. Changing patterns in diagnosis and therapy of acromegaly over two decades. J Clin Endocrinol Metab 2008;93:2035-2041.

Neggers SJCM et al. What is active acromegaly and which parameters do we have? Clin Endocrinol (Oxf) 2012;76:609-614.

Puig Domingo M. Treatment of acromegaly in the era of personalized and predictive medicine. Clin Endocrinol (Oxf) 2015;83:3-14.

Silverstein JM. Need for improved monitoring in patients with acromegaly. Endocr Connect 2015;4:R59-R67.

van der Lely AJ et al. Development of ACRODAT®, a new software medical device to assess disease activity in patients with acromegaly. Pituitary 2017;20:692-701.

Varewijck AJ et al. In active acromegaly, IGF1 bioactivity is related to soluble Klotho levels and quality of life. Endocr Connect 2014;3:85-92.

PP-UNP-ITA-3663