

ACROTOOL

Acromegalia

Strumenti operativi
per la gestione del paziente
acromegalico

© copyright 2020 by Carocci editore, Roma
Reg. Trib. Roma 2196/78



Progetto grafico: Ulderico Iorillo

Riproduzione vietata ai sensi di legge
(art. 171 della legge 22 aprile 1941, n. 633)

Senza regolare autorizzazione, è vietato riprodurre questo volume
anche parzialmente e con qualsiasi mezzo, compresa la fotocopia,
anche per uso interno o didattico.



INDICE

- 05** Introduzione
 - 07** Che cos'è l'acromegalia
 - 11** Le complicanze dell'acromegalia
 - 13** La sindrome delle apnee notturne
 - 15** Valutazione e gestione della *fatigue* nei pazienti acromegalici
 - 17** L'aderenza terapeutica nel paziente acromegalico
 - 19** L'acromegalia e il rapporto medico-paziente
 - 21** Il diario della pressione arteriosa
 - 23** Il diario della glicemia
 - 25** Alcuni consigli...
 - 29** Bibliografia
- 
- 



INTRODUZIONE

L'**acromegalia** è una **malattia rara** ma estremamente complessa per i disturbi conseguenti all'eccessiva produzione degli ormoni GH e IGF-1. Può richiedere un **trattamento cronico** e per questo ha un impatto significativo sulla vita di chi ne è affetto.

La malattia, inoltre, si sviluppa lentamente ed è difficile da diagnosticare poiché i sintomi possono variare notevolmente da persona a persona.

Oggi, però, le opzioni terapeutiche disponibili consentono alla maggior parte delle persone di mantenere la malattia sotto controllo e di limitare il disagio. Ma per favorire una **migliore gestione della terapia** è necessario un **maggior empowerment del paziente** che deve assumere un ruolo attivo all'interno del processo di cura, determinante per l'**aderenza alla terapia**. Ecco perché è importante avere a disposizione materiali divulgativi per il paziente che gli consentano di sapere di più sulla propria malattia e sulle possibili indicazioni di trattamento.

Che cos'è l'acromegalia

L'acromegalia è generalmente causata da un adenoma, ovvero un tumore di natura benigna che si sviluppa nell'ipofisi, una ghiandola situata alla base del cervello. L'adenoma ipofisario produce un'eccessiva quantità di ormone della crescita (GH).

- ▶ Il GH regola la crescita e altre funzioni dell'organismo. Se prodotto in quantità eccessive, nel soggetto adulto, le dimensioni di alcune parti del corpo (naso, mento, mani e piedi) aumentano gradualmente. Questa è una caratteristica comune dell'acromegalia.
- ▶ L'acromegalia è una malattia rara, solitamente non ereditaria. Ogni anno, le nuove diagnosi di questa malattia, che colpisce in proporzioni uguali uomini e donne, sono circa 3-4 casi su un milione di persone.
- ▶ È una condizione cronica (cioè dura tutta la vita) e, sebbene non sia potenzialmente fatale, può avere un impatto significativo sulla vita di chi ne è affetto.
- ▶ Si manifesta in genere in persone di età media (intorno ai 40 anni) ma può presentarsi a qualsiasi età.
- ▶ La malattia si sviluppa lentamente; pertanto può passare molto tempo (in media circa 8 anni) prima che si arrivi alla corretta diagnosi.
- ▶ Trattandosi di una malattia rara, è difficile da diagnosticare. Poiché i sintomi possono variare notevolmente da persona a persona, i medici possono non riconoscerli immediatamente.
- ▶ Le opzioni terapeutiche oggi disponibili consentono alla maggior parte delle persone di mantenere la malattia sotto controllo e di limitare il disagio. In molti casi, il paziente può avere un ruolo attivo nella terapia: ecco perché è importante sapere di cosa si tratta e quali sono le indicazioni del trattamento.

Qual è il normale meccanismo di produzione dell'ormone della crescita da parte dell'ipofisi?

L'ipofisi produce l'ormone della crescita, necessario per sostenere il processo di crescita e il normale funzionamento dell'organismo. L'ormone della crescita entra nel flusso sanguigno e agisce sul fegato, che a sua volta produce un ormone diverso, chiamato fattore di crescita insulino-simile 1 (IGF-1), che entra in circolo per poi raggiungere diverse destinazioni per svolgere la sua funzione.

Che cosa succede all'ipofisi nell'acromegalia?

Le persone affette da acromegalia producono una quantità eccessiva di ormone della crescita e, di conseguenza, troppo IGF-1.

Un eccesso di GH e di IGF-1 è quasi sempre da ricondurre a un adenoma, ovvero un tumore benigno dell'ipofisi. "Benigno" significa che il tumore rimane all'interno dell'ipofisi e non si diffonde in altre parti del corpo. Il motivo per cui alcune persone sviluppano un tumore dell'ipofisi è tuttora sconosciuto.

Come viene diagnosticata l'acromegalia?

In caso di sospetta diagnosi di acromegalia, il medico invia il paziente a un endocrinologo per un esame del sangue volto a misurare i livelli di ormone della crescita e di IGF-1. Un unico test non è sufficiente per una diagnosi certa di acromegalia perché l'ipofisi secerne l'ormone della crescita a ondate e i livelli, quindi, possono variare di minuto in minuto.

Per maggiore sicurezza, lo specialista prescrive anche l'OGTT, il test di tolleranza al carico orale di glucosio, più affidabile rispetto al semplice prelievo di GH. ▶▶▶

Nelle persone non affette da acromegalia, l'assunzione di zucchero (glucosio) riduce la secrezione di ormone della crescita da parte dell'ipofisi, mentre nelle persone che ne sono affette ciò non avviene e i livelli di GH rimangono alti. Lo specialista può richiedere anche la misurazione dei livelli di IGF-1 che nel paziente acromegalico risultano più elevati. La valutazione di IGF-1 è più accurata rispetto alla sola misurazione del GH perché i livelli di IGF-1 non fluttuano come il GH nel corso della giornata.

Se i risultati degli esami sull'ormone della crescita e sull'IGF-1 confermano la diagnosi di acromegalia, lo specialista prescrive altri test per valutare se e quanto le altre funzioni dell'ipofisi siano state colpite.

Infine, si esegue una risonanza magnetica (RM) dell'ipofisi per stabilire le dimensioni precise e la posizione dell'adenoma. La RM è una procedura indolore e non pericolosa durante la quale vengono scattate fotografie dettagliate. L'esame prevede che il paziente si distenda su un lettino che scorre all'interno dello spazio ristretto dell'apparecchiatura per la RM. Durante l'esame è necessario restare il più possibile immobili, affinché le immagini ottenute siano nitide. Poiché l'apparecchiatura genera un ronzio piuttosto forte, al paziente vengono talvolta consegnate cuffie o tappi per le orecchie per attutire il rumore. Il risultato della RM è disponibile poco dopo l'esame o entro qualche giorno.

Come viene trattata l'acromegalia?

L'acromegalia può essere trattata chirurgicamente, con radioterapia o con farmaci. Medico e paziente decidono insieme il percorso da seguire sulla base del tipo di patologia e della risposta ai trattamenti che possono consistere unicamente nell'intervento chirurgico o nell'assunzione successiva di farmaci in una combinazione di terapie.

L'asportazione chirurgica dell'adenoma costituisce generalmente la scelta d'elezione in quanto presenta una buona efficacia. Quando l'intervento chirurgico non è un'opzione praticabile per motivi medici oppure non è possibile rimuovere l'intero adenoma, si può sottoporre il paziente a radioterapia per eliminare l'adenoma o ridurre le dimensioni.

Per ridurre le dimensioni dell'adenoma prima dell'intervento chirurgico o in caso di insuccesso dell'intervento, possono essere prescritti farmaci specifici.

Quali sono i sintomi dell'acromegalia?

- ▶ Acromegalia significa “estremità grandi”. Infatti, mani e piedi crescono, quindi anelli, orologi e scarpe iniziano a non andare più bene. Anche i tratti del viso cambiano: il segno spesso più evidente è una protrusione della mandibola, ma anche le dimensioni del naso e delle labbra possono aumentare.
- ▶ Anche il volume della lingua può aumentare, così come possono ispessirsi i tessuti molli all'interno della bocca, causando russamento e influenzando sulla qualità del sonno. L'ispessimento delle corde vocali, invece, può provocare un'alterazione del tono della voce.
- ▶ Sono frequenti anche sudorazione eccessiva e pelle grassa.
- ▶ Disturbi diffusi, inoltre, sono quelli relativi al sonno e la spossatezza.
- ▶ A volte le persone affette da acromegalia sviluppano il diabete.
- ▶ Spesso l'aumento delle dimensioni delle ossa e l'alterazione dei legamenti possono causare dolore alle articolazioni. Molte persone con acromegalia manifestano anche la sindrome del tunnel carpale, che causa formicolio o dolore alle mani.
- ▶ L'adenoma può determinare un ingrossamento dell'ipofisi e una pressione sui tessuti circostanti che può causare cefalee gravi. Tale ingrossamento può premere anche sui nervi ottici situati subito sopra l'ipofisi, causando problemi alla vista. Le cefalee possono essere provocate anche dall'aumentata produzione di ormone della crescita.
- ▶ L'adenoma ipofisario può indurre, inoltre, la produzione eccessiva di un altro ormone, la prolattina, che nell'uomo può portare a impotenza e infertilità e nella donna a irregolarità del ciclo mestruale.

Le complicanze dell'acromegalia

Il paziente acromegalico, a causa della lenta progressione della malattia, diagnosticata spesso dopo anni rispetto alla sua insorgenza, può andare incontro a diverse complicanze, dovute sia all'estensione locale della massa ipofisaria sia all'ipersecrezione dell'ormone della crescita.

Nel primo caso, i pazienti acromegalici possono sviluppare cefalea, difetti del campo visivo, paralisi dei nervi cranici e segni di alterata funzione ipofisaria (ipopituitarismo). L'aumentata produzione di GH, invece, comporta, oltre all'organomegalia (ovvero all'aumento di volume di organi come cuore, fegato, intestino ecc.), alterazioni cardiovascolari, metaboliche, respiratorie, ossee.

La presenza dell'adenoma ipofisario può dar luogo a **cefalea** cronica ed episodica; meno frequenti sono gli episodi di cefalea a grappolo e l'emicrania continua, con evidenti ripercussioni sulla qualità della vita.

I **difetti del campo visivo**, la cui gravità dipende dal grado di compressione dei nervi ottici, insorgono in genere gradualmente e comportano la messa in atto di meccanismi di adattamento progressivo, come ad esempio la modifica dei movimenti del capo, per mantenere la visione. L'acuità visiva è di solito normale ma si può manifestare una ridotta percezione dei colori.

In base al danno procurato sulle linee cellulari contigue all'adenoma, si possono inoltre manifestare **alterazioni della funzione ipofisaria** dovute a diversi deficit ormonali: se il danno riguarda le funzioni degli organi riproduttivi si può avere un blocco o il mancato sviluppo puberale, oppure la perdita della libido in età adulta, o irregolarità mestruali fino all'amenorrea nelle donne e all'impotenza nel maschio; se il deficit riguarda le attività della tiroide, invece, si possono manifestare astenia, intolleranza al freddo o stitichezza.

Altre comorbidità nel paziente acromegalico sono dovute, come detto, all'eccessiva produzione di GH. La più frequente è l'insorgenza di **patologie cardiovascolari**. Gli ormoni hanno infatti un ruolo chiave nello sviluppo cardiaco e l'eccesso di GH può indurre alterazioni strutturali e funzionali del cuore. L'acromegalia è associata a una tipica **cardiomiopatia**, che è presente già nelle prime

fasi della malattia. Inoltre, possono manifestarsi **aritmie**, **patologie coronariche**, ma soprattutto **ipertensione arteriosa**. In genere, c'è una buona risposta alla terapia antipertensiva, ma è importante che il paziente acromegalico, oltre a eseguire esami specifici, come ad esempio l'Holter pressorio, misuri regolarmente la pressione arteriosa.

L'aumento della secrezione di GH e IGF-1 porta anche a una regolazione anomala del glucosio. Il GH interagisce sia con gli effetti dell'insulina sul glucosio sia sul metabolismo lipidico, modulando la risposta dei tessuti all'insulina. Pertanto, **intolleranza glicemica** e **diabete mellito** si associano frequentemente all'acromegalia.

Anche la **patologia tiroidea** è correlata all'acromegalia. È stata registrata infatti una correlazione positiva tra la durata della malattia e l'incidenza della patologia nodulare. I noduli tiroidei sono per lo più benigni, mentre la patologia neoplastica tiroidea rappresenta non più del 3,1% di tutte le neoplasie nei pazienti acromegalici (che non si differenzia dall'incidenza della popolazione generale).

I pazienti che soffrono di acromegalia presentano anche strutture alterate dell'apparato respiratorio, che portano a gravi problemi respiratori: il 25% delle cause di morte per acromegalia è da riferirsi a **cause respiratorie** (mortalità 2-3 volte maggiore rispetto alla popolazione generale per questa causa). Possono essere coinvolti tutti i tratti dell'apparato respiratorio (ossa facciali, cartilagini della mucosa, laringe, faringe, lingua) e la patogenesi è multifattoriale: da una parte ricoprono un ruolo fondamentale le alterazioni strutturali, dall'altra i livelli di GH stessi hanno un effetto inibitorio diretto sui centri respiratori. Un ruolo importante è inoltre giocato dal gozzo, presente in circa il 20% dei pazienti acromegalici, e dall'obesità. La complicanza respiratoria più frequente nell'acromegalia è la **sindrome delle apnee notturne** (o Sleep Apnea Syndrome, SAS).

Infine, le manifestazioni osteoarticolari (**artropatia**) caratterizzano il paziente acromegalico e sono le responsabili della denominazione della patologia. In ordine di frequenza abbiamo il coinvolgimento delle articolazioni periferiche del ginocchio, della spalla, dei gomiti e delle mani con presenza di gonfiore, rigidità e in qualche caso ipermotilità o limitazione dei movimenti articolari. Frequentemente si riscontra anche la modificazione della gabbia toracica.

La sindrome delle apnee notturne

La sindrome delle apnee notturne o morfeiche (o Sleep Apnea Syndrome, SAS) è la complicanza respiratoria più frequente nell'acromegalia.

La caratteristica principale delle apnee è il temporaneo arresto del respiro, che può durare anche diversi secondi. In genere, si definisce SAS la presenza di 5-10 episodi di apnea o ipopnea (ostruzione completa o parziale delle vie aeree superiori) della durata di 10 secondi per ogni ora di riposo notturno.

Le **cause** sono diverse: l'ingrossamento dei tessuti molli delle prime vie respiratorie, le anomalie scheletriche e gli alti livelli dell'ormone della crescita che hanno un effetto inibitorio diretto sui centri respiratori. Anche il gozzo, presente fino al 20% nei pazienti acromegalici, e l'obesità sono concause di apnee notturne.

I **sintomi** principali sono il russamento abituale e persistente, i frequenti risvegli in cui si ha la sensazione di soffocare, la gola secca, un'eccessiva sonnolenza diurna e una compromissione delle performance quotidiane.

La gravità delle apnee dipende dal numero di episodi che si verificano nel corso della notte. Durante questi eventi il corpo viene sottoposto a un importante stress a causa dei costanti sbalzi di pressione e della diminuzione di apporto di ossigeno al cervello che, nel tempo, possono comportare seri problemi. La sindrome si associa, infatti, a un maggiore **rischio** di sviluppare malattie cardiovascolari (come ictus e infarto) e diabete mellito e a un'elevata mortalità sia per tali patologie sia per un aumentato rischio di incidenti stradali e sul lavoro.

Individuare il problema non sempre è facile perché spesso le persone che soffrono di questo disturbo ignorano di avere delle apnee durante la notte.

Negli ultimi tempi tuttavia, grazie al miglioramento delle tecniche di indagine, è diventato più semplice diagnosticare la presenza di questa sindrome: la sua prevalenza, infatti, è passata dal 20-30% degli anni Ottanta all'attuale 60-80%. Per diagnosticare la sindrome delle apnee notturne, si può inizialmente praticare una semplice registrazione notturna della saturazione dell'emoglobina attraverso l'**ossimetria**, un esame

non invasivo che rileva la presenza di episodi di desaturazione durante il sonno. L'ossimetria si esegue posizionando un sensore sul polpastrello del dito di una mano, collegato a un micro registratore posizionato sul polso o sul torace del paziente, permettendo la registrazione continua dell'ossigenazione del sangue e della frequenza cardiaca.

Successivamente, il paziente può essere sottoposto a un'indagine più accurata, la **polisonnografia**, in grado di definire la natura periferica (ostruttiva), centrale (neurologica) o mista delle apnee notturne registrate.

La polisonnografia è un esame di semplice esecuzione e non invasivo che consente di registrare durante la notte, anche a domicilio, l'attività cerebrale, muscolare, cardiaca e respiratoria. Vengono utilizzati un **registratore**, alcuni **sensori** applicati sul torace, il **saturimetro** (una specie di pinza posta sul dito medio), per misurare la saturazione dell'ossigeno, e una **cannula** che viene posta nel naso. L'apparecchio è posizionato sul paziente il pomeriggio prima della notte presa in esame ed è consigliabile che il paziente si presenti vestito con abiti comodi e una maglietta intima sulla quale verranno posti i sensori. È opportuno che dopo il posizionamento del registratore e dei sensori il paziente non faccia attività pesanti ed eviti di fare bagni o docce.

Il registratore, programmato secondo le abitudini del paziente, durante il sonno traccia il flusso respiratorio nasale, la saturazione dell'ossigeno nel sangue e i movimenti respiratori toracici e addominali. La mattina seguente l'apparecchio deve essere riportato nel centro dove è stato applicato. Le registrazioni verranno analizzate da un computer e commentate da uno **specialista** che diagnosticherà o meno i disturbi del sonno.

Attualmente, la terapia più efficace per la SAS è la ventilazione continua a pressione positiva (**CPAP**, Continuous Positive Airway Pressure) che, grazie a una maschera, mantiene le vie respiratorie sempre aperte così da evitare pause nella respirazione. La CPAP è un ventilatore piccolo e silenzioso, in genere posizionato sul comodino, collegato alla maschera con un tubo flessibile. La maschera può essere solo nasale o coprire sia il naso che la bocca; l'importante è che aderisca bene al viso, senza risultare fastidiosa, in modo da ottenere i massimi risultati. La CPAP, immettendo un flusso costante di aria pressurizzata, consente di mantenere pervie le vie aeree superiori impedendo in tal modo la comparsa dei disturbi respiratori del sonno. Molti studi hanno evidenziato che la CPAP riduce significativamente la sonnolenza diurna e migliora la qualità di vita.

Valutazione e gestione della *fatigue* nei pazienti acromegalici

L'acromegalia è una patologia complessa che ha un impatto significativo sulla vita del paziente. Tra i sintomi che maggiormente influenzano la vita quotidiana va senza dubbio considerata la *fatigue*, ovvero l'affaticamento fisico e psicologico causato dalla malattia.

Le persone che provano *fatigue* non hanno energia e trovano difficoltoso compiere quelle semplici attività quotidiane che in precedenza svolgevano senza problemi. La *fatigue* porta non solo a una **riduzione della normale attività fisica**, ma anche a una **diminuzione dei rapporti interpersonali** che, in aggiunta alle modifiche fisiche proprie dei pazienti acromegalici e già fonte di grande frustrazione, aumentano il rischio di un progressivo isolamento.

La *fatigue* è un **fenomeno multidimensionale** che si può manifestare come spossatezza, debolezza, confusione, apatia, pigrizia, tutte variabili che si sviluppano nel tempo e influiscono negativamente sullo stato psicologico dei pazienti. La percezione della *fatigue* è soggettiva: alcuni pazienti avvertono un senso di stanchezza molto lieve, che interferisce poco con le attività della vita quotidiana, mentre per altri le conseguenze sono molto pesanti. Trattandosi di una sensazione soggettiva, la *fatigue* è difficile da diagnosticare e viene spesso sottovalutata.

È invece molto **importante ascoltare il paziente**, prendere seriamente in considerazione i sintomi di affaticamento che lamenta e gestirli in maniera che impattino il meno possibile sulla sua qualità di vita.

Esistono diverse **scale di misurazione**, sia analogiche sia numeriche, che consentono la quantificazione della *fatigue* e che, se impiegate, facilitano la diagnosi e favoriscono la comunicazione con il paziente, che si sente ascoltato e preso in ca-

rico in uno dei sintomi più invalidanti della sua malattia. In letteratura sono molte le scale di valutazione utilizzate per la *fatigue*, suddivise in scale unidimensionali e multidimensionali.

Le **scale unidimensionali** sono le più semplici da utilizzare e quindi le più diffuse, ma valutano solo la gravità “globale del disturbo”. Tra le più note ci sono la scala del questionario EORTC QLQ-C30, la Visual Analogue Fatigue Scale (VAFS) e il Brief Fatigue Inventory (BFI). Le **scale multidimensionali** sono più complete, perché valutano gli aspetti fisici, cognitivi, comportamentali e affettivi, ma la maggiore complessità ne limita fortemente l’uso nella pratica clinica. Tra queste vi sono il Multidimensional Fatigue Inventory (MFI), la Functional Assessment of Cancer Therapy-Fatigue Scale (FACT-F), la Piper Fatigue Scale (PFS).

Il trattamento della *fatigue* implica un’attenta **valutazione clinica del paziente**. È necessario in primo luogo identificare le cause potenzialmente trattabili che contribuiscono allo sviluppo della *fatigue*, come ad esempio l’anemia, il dolore non controllato, i disturbi del sonno, eventuali alterazioni metaboliche, nutrizionali o ormonali, gli effetti collaterali dei farmaci assunti dal paziente, le comorbidità non controllate. È stato dimostrato, infatti, il miglioramento della *fatigue* a seguito del monitoraggio e del trattamento dei sintomi correlabili.

Anche gli **aspetti psicologici**, comportamentali, sociali e affettivi incidono profondamente sul benessere globale del paziente acromegalico; pertanto, il supporto psicologico risulta particolarmente importante e si pone come obiettivo la riabilitazione individuale e sociale del paziente.

Per contrastare i sintomi della *fatigue* si possono fornire **alcuni consigli pratici**: praticare un moderato e costante esercizio fisico per rafforzare la massa muscolare, attivare il metabolismo basale e ridurre lo stress emotivo; seguire una dieta sana ed equilibrata; rispettare un regolare ritmo sonno-veglia anche quando ci si sente sempre assonnati; praticare tutte le attività che aiutano a rilassarsi.

L'aderenza terapeutica nel paziente acromegalico

La maggior parte dei pazienti acromegalici è costretta ad affrontare un lungo percorso diagnostico e a convivere con terapie croniche. Diventa pertanto di fondamentale importanza, come per tutte le malattie croniche, il **rappporto con lo specialista di riferimento**. Trattandosi di una patologia con conseguenze fenotipiche e psico-emotive che incidono profondamente sul vissuto del paziente, anche la relazione con il medico può diventare problematica a causa della natura della malattia e delle sue implicazioni. La qualità della comunicazione medico-paziente è invece cruciale per una buona aderenza al percorso terapeutico.

Il tema dell'**aderenza terapeutica** è una **sfiga per tutte le malattie croniche**, anche per l'impatto economico che l'adesione alla terapia può avere sul Sistema Sanitario Nazionale. Secondo l'OMS, nelle malattie croniche, migliorare la conformità alla terapia potrebbe essere più importante dello sviluppo stesso di nuove tecnologie.

Individuare strategie mirate all'efficacia degli interventi è dunque un'operazione essenziale per la difesa del nostro welfare. Aumentare il livello dell'aderenza alla terapia significa infatti aumentare le possibilità di guarigione e, automaticamente, ridurre, se non eliminare, gli sprechi conseguenti. Sprechi che non si limitano al costo della terapia interrotta, ma si riferiscono anche a recidive, ricoveri impropri e costi correlati come, ad esempio, giornate di lavoro perse. Oltre a ridurre significativamente gli sprechi e le migrazioni sanitarie, la **compliance** è inoltre il **segno di un'alleanza medico-paziente** che restituisce all'intervento sanitario il valore della relazione umana nella cura.

Le ragioni più comuni segnalate dai pazienti per la non aderenza al follow-up includevano l'assenza di sintomi o la presenza di sintomi lievi che non sono migliorati con l'attuale terapia.

Numerosi sono i fattori che influenzano l'aderenza terapeutica e sono legati alle caratteristiche della malattia, del paziente, del medico e, soprattutto, al **rapporto tra il paziente e l'équipe medica e infermieristica** che lo ha in carico. Importanti sono anche le **variabili legate alla terapia stessa**: dalle modalità di assunzione alla tollerabilità, alla durata e complessità e ai costi o alla rimborsabilità.

Nella gestione dell'acromegalia, in particolare, bisogna includere tra i fattori di non aderenza alla terapia il percorso assistenziale spesso complesso, le caratteristiche della malattia che può sembrare silenziosa, l'assenza di sintomi o la presenza di sintomi lievi che non sono migliorati con la terapia seguita. La **causa principale di abbandono** sembra essere, tuttavia, la **mancanza di informazioni fornite ai pazienti** sull'assoluta necessità del follow-up.

Il dialogo con il paziente risulta quindi al centro di un percorso di miglioramento della compliance alla terapia. Trattare esplicitamente l'argomento durante le visite sviluppa nel paziente attenzione e sensibilità a considerare la propria malattia cronica o a lungo termine. È importante assicurarsi che il paziente capisca e si senta ascoltato nel suo percorso di cura, così come è necessario guidarlo in caso di mancanza di adesione. Un atteggiamento di **condivisione e scambio tra medico e paziente** può dunque condurre a migliorare l'aderenza al trattamento e incidere positivamente sul successo della terapia.

L'acromegalia e il rapporto medico-paziente

Uno dei problemi maggiori dell'acromegalia è il **ritardo diagnostico**. In questa patologia, infatti, la diagnosi arriva spesso tardi: dopo 8-10 anni dall'inizio dei sintomi. E questo nonostante il fatto che sia diagnosticabile con semplici analisi di laboratorio e che la sua peculiarità sia proprio quella di determinare **alterazioni molto visibili**: mani e piedi crescono in modo anomalo, la pelle si ispessisce, i denti si distanziano perché la mascella si allarga e la mandibola si accresce, con tendenza alla sporgenza. Di certo, contribuisce al ritardo diagnostico la progressione lentissima delle modificazioni (che ne rendono difficile il riconoscimento al malato stesso, ai suoi familiari e al medico di base) e le molte comorbidità comuni alla popolazione generale, soprattutto in età adulta.

Assume un ruolo centrale, quindi, in questa patologia, l'**ascolto del paziente** da parte del medico, sia per raggiungere in tempi brevi una diagnosi certa sia per rispondere al forte bisogno di questi pazienti di essere ascoltati e accompagnati nella gestione della malattia.

Gli aspetti fisici e psichici della malattia mettono infatti il paziente di fronte a una serie di cambiamenti verso i quali deve sviluppare capacità adattive.

Impotenza, sentimento di vulnerabilità e di perdita sono gli elementi che informano la qualità del vissuto e che affiorano con immediatezza nelle esperienze quotidiane del malato dal confronto del presente con il passato. Un presente dove la **distorsione dell'immagine corporea** comporta una riduzione dell'autostima, una rottura nelle relazioni interpersonali e un ritiro sociale, nonché ansia e rabbia nei confronti dell'inefficienza medica.

I medici, infatti, di fronte a un paziente acromegalico ritengono spesso di non essere in grado di **dare risposte esaustive** alle richieste del paziente, a comprendere empaticamente i suoi vissuti emotivi.

Eppure per convivere con la diagnosi e, soprattutto, con le terapie è fondamentale per il paziente costruire una **relazione di fiducia** con il medico.

Il tono di voce del medico, la sua espressione e il suo modo di comunicare, l'attenzione che egli riserva al paziente, il modo in cui richiede altre informazioni, la modalità con cui viene concordato il piano terapeutico, la disponibilità a rispondere a ulteriori richieste di informazioni sono tutti elementi che il paziente utilizza nel difficile compito di interpretazione del contenuto del messaggio.

Non bisogna dimenticare che il malato è il solo a poter esprimere i sintomi della sua malattia; pertanto il suo attento ascolto è il prerequisito di ogni relazione. Al medico spetta il **carico emotivo della sofferenza** del paziente, accogliere le sue angosce e le sue paure.

Se il malato di acromegalia si sente così accolto dal suo medico – che è stato in grado di dargli una conoscenza piena della sua malattia – può meglio pianificare la propria esistenza, convivere con più consapevolezza con i cambiamenti del suo corpo, pensare di avere qualcuno a cui confidare aspetti del proprio vissuto di cui non è sempre facile parlare.

Il rapporto di fiducia con il medico non guarisce dalla malattia ma aiuta sicuramente a **programmare meglio il proprio futuro**.

Questo diario appartiene a:

NOME

E-MAIL

TELEFONO

Il diario della pressione arteriosa

Un controllo assiduo dei valori pressori è utile sia per i soggetti ipertesi che per i soggetti non trattati per ipertensione ma che vogliono verificare se i valori sono buoni o alterati e quindi necessitano di una prima valutazione specialistica.

Le misurazioni dovrebbero idealmente coprire tutto l'arco della giornata (anche se non è necessario effettuarne più di una al giorno). Dopo circa 15-20 giorni di annotazioni, il diario sarà completo con alcune misurazioni al mattino presto, altre all'ora di pranzo, nel pomeriggio e dopo cena.



	Data	Ora	Pressione sistolica (massima)	Pressione diastolica (minima)	Frequenza cardiaca	
--	------	-----	-------------------------------	-------------------------------	--------------------	--



Questo diario appartiene a:

NOME

E-MAIL

TELEFONO

Il diario della glicemia

Compilare questo diario può divenire uno strumento utile non solo per il vostro medico, che lo consulterà nel corso delle visite, ma soprattutto per voi. Un diario ben tenuto aiuta infatti a capire meglio il proprio diabete. La tabella è divisa in tre “fasi” contrassegnate dai pasti principali: colazione, pranzo e cena. Per ogni “fase” è previsto lo spazio per due misurazioni della glicemia: una da fare prima del pasto e una due ore dopo. Compilare bene questo diario richiede pochi minuti e vi aiuterà a raggiungere un buon controllo del diabete.



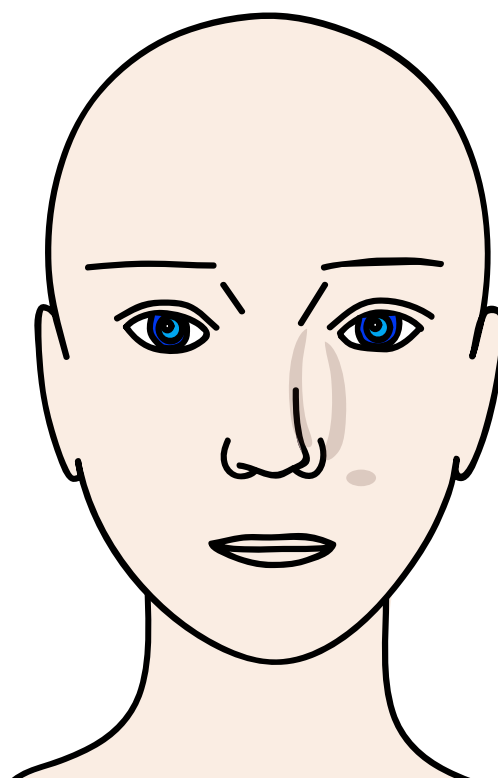
Data	COLAZIONE		PRANZO		CENA		Note
	Prima	2h dopo	Prima	2h dopo	Prima	2h dopo	

Alcuni consigli...

Con piccoli accorgimenti si possono equilibrare i lineamenti del viso, mettendo in risalto alcune parti e oscurandone altre. Con il make-up è possibile camuffare alcuni difetti, ad esempio un naso troppo grande o un mento prominente.

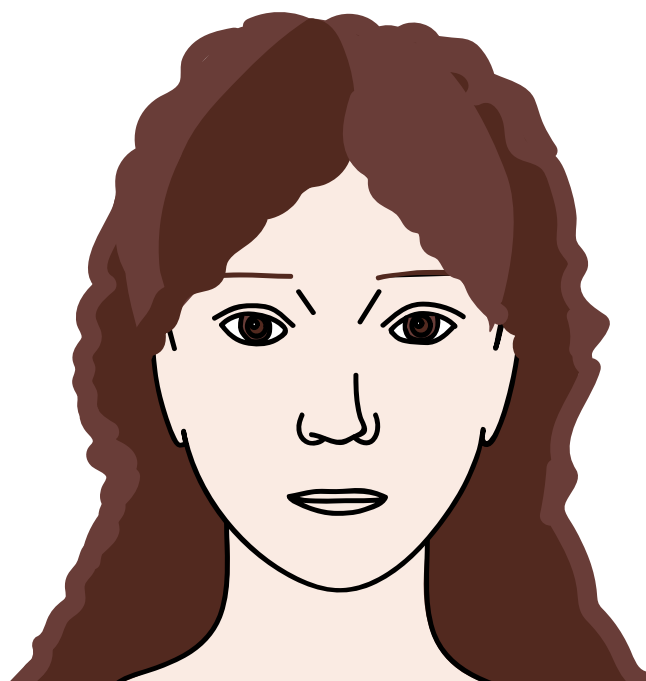
Un naso importante

- ▶ Uniformare il viso con il fondotinta di una tonalità naturale, il più possibile simile al colore della propria pelle.
- ▶ Applicare quindi un fondotinta più scuro di uno o due toni ai lati del naso e sulla punta, sfumandolo bene. Con un fondotinta di una tonalità più chiara si può evidenziare la linea verticale del naso iniziando nella zona tra gli occhi. Il fondotinta scuro creerà una zona d'ombra naturale che aiuterà a minimizzare le dimensioni del naso.



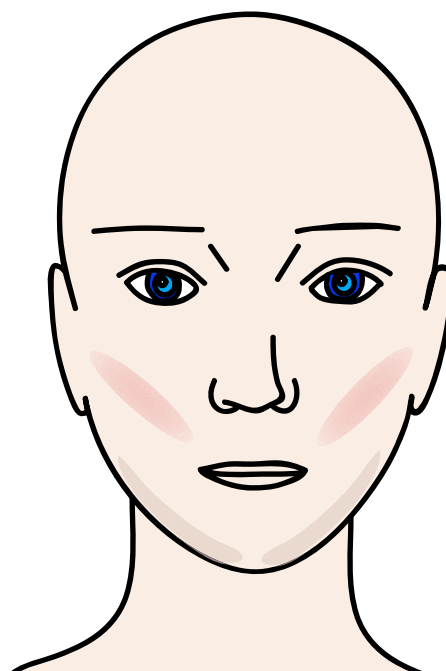
La pettinatura

- ▶ I capelli di lunghezza media e lunga sono preferibili in genere a quelli corti. I tagli corti, infatti, delimitano troppo il viso e mettono in risalto naso e mento. I tagli medi e lunghi, al contrario, equilibrano i lineamenti che appaiono così più delicati. In genere, sono da preferire tagli scalati con curve morbide e ondulate che contrastano e addolciscono i lineamenti. Se si usa tenere legati i capelli è bene evitare acconciature troppo ordinate (come, ad esempio, la coda di cavallo alta); meglio una pettinatura un po' spettinata, con ciocche di capelli fuori posto, magari con una riga laterale che ammorbidisce i lineamenti del viso, facendo emergere di meno il naso.



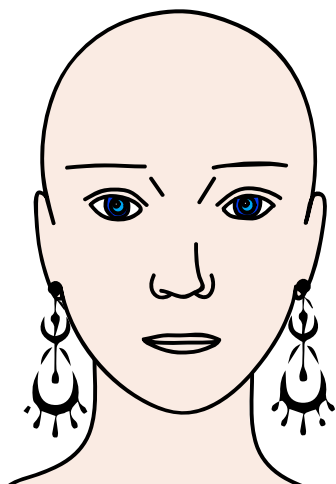
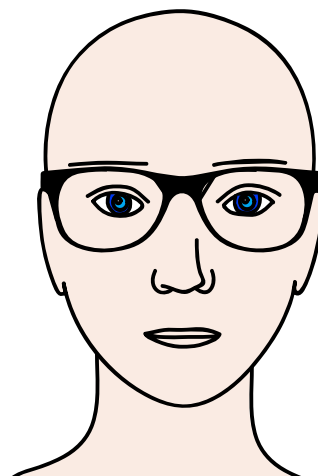
Un mento prominente

- ▶ La stessa tecnica usata per correggere un naso grande può essere utilizzata per distogliere lo sguardo da un mento prominente.
- ▶ Applicare il fondotinta più scuro seguendo la linea della mascella. In questo modo si crea un'ombra che renderà la mandibola meno pronunciata, il viso più tondeggiante e i lineamenti più dolci.
- ▶ È utile, inoltre, mettere in risalto gli zigomi, in modo da attirare lo sguardo su questi e sulle guance e distoglierlo dal mento. Segnare con un blush di un tono o due più scuro rispetto alla carnagione naturale una linea diagonale lungo l'osso zigomatico, sfumando il colore più scuro sotto lo zigomo. Oppure si può applicare un bronzer leggero sugli zigomi per renderli luminosi e farli risaltare ulteriormente.



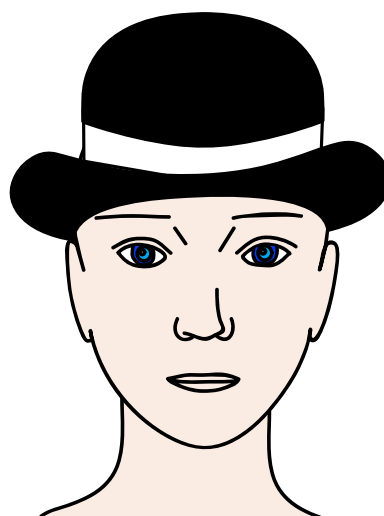
Gli accessori

- ▶ Chi porta gli occhiali dovrebbe scegliere quelli con un ponte largo e basso e una montatura ben visibile rispetto a una piccola e sottile. In questo modo si spezza la lunga verticale del naso e la parte bassa del volto sembra meno ingombrante.



- ▶ Se si indossano orecchini è utile scegliere orecchini grandi che allungano la linea orizzontale del volto. In questo modo, l'attenzione si concentrerà sulle estremità laterali e il naso, che si trova al centro di questa linea, sembrerà per contrasto più piccolo.

- ▶ Anche indossare un cappello, specie con una falda prominente, inclinata sulla zona frontale, può servire ad attirare lo sguardo verso l'alto, facendo sembrare la fronte più grande e, per un effetto ottico, il naso e la parte bassa del viso più piccoli.



Bibliografía

Abreu A, Pinzón Tovar A, Castellanos R *et al.* *Challenges in the diagnosis and management of acromegaly: a focus on comorbidities.* Pituitary 2016 Aug;19(4):448-57.

Badia X, Prieto L, Webb SM. *Acromegaly Quality of Life questionnaire (AcroQoL).* Health Qual Life Outcomes 2004 Feb 27;2(1):13.

Cheng S, Rany Al-Agha R, Araujo PB *et al.* *Metabolic glucose status and pituitary pathology portend therapeutic outcomes in acromegaly.* PLoS One 2013;8(9):e73543.

Colao A, Ferone D, Marzullo P, Lombardi G. *Systemic complications of acromegaly: epidemiology, pathogenesis, and management.* Endocr Rev 2004 Feb;25(1):102-52.

Dreval AV, Trigolosova IV, Misnikova IV, Kovalyova YA. *Prevalence of diabetes mellitus in patients with acromegaly.* Endocr Connect 2014 Jun 1;3(2):93-8.

Reid TJ, Post KD, Bruce JN *et al.* *Features at diagnosis of 324 patients with acromegaly did not change from 1981 to 2006: acromegaly remains under-recognized and under-diagnosed.* Clin Endocrinol (Oxf) 2010 Feb;72(2):203-8.

Webb SM, Prieto L, X Badia X *et al.* *Acromegaly Quality of Life Questionnaire (ACROQOL) a new health-related quality of life questionnaire for patients with acromegaly: development and psychometric properties.* Clin Endocrinol (Oxf) 2002 Aug;57(2):251-8.

