

# UN CASO CLINICO DI SOSPETTO PARAGANGLIOMA CON LOCALIZZAZIONE INSOLITA

**INTRODUZIONE E BACKGROUND** Il paraganglioma (PPGL) è una rara neoplasia neuroendocrina. I PPGLs prendono origine dai paragangli, strutture del sistema nervoso simpatico e parasimpatico che si distribuiscono in molteplici distretti tra cui testa-collo, torace e addome. L'origine retroperitoneale è ulteriormente rara e facilmente oggetto di errata o mancata diagnosi al punto che il 75% dei casi viene diagnosticato post-mortem e nel 55% di questi è stato concausa dell'exitus. La neoplasia è caratterizzata dalla produzione e secrezione di catecolamine. Le manifestazioni cliniche più frequenti sono ipertensione arteriosa seguita da cefalea, palpitazioni e iperidrosi parossistiche. I PPGLs possono presentarsi per il 25% circa in forma ereditaria con molteplici sindromi genetiche corrispondenti.

**CASO CLINICO** Una paziente di 56 anni con storia di ipertensione arteriosa e TIA giungeva presso i nostri Ambulatori in giugno 2023 per riscontro in TCTB di formazione solida espansiva di 27x30x40mm situata anteriormente alla vena cava inferiore e posteriormente al duodeno, omogeneamente ipodensa nelle scansioni senza mdc, con intenso e disomogeneo enhancement in fase arteriosa (Figura 1 e 2). L'indagine strumentale era stata richiesta a seguito di accesso in PS per dolore addominale diffuso. Il reperto TC veniva definito compatibile con GIST duodenale o con tumore neuroendocrino duodenale o pancreatico. La paziente riferiva assunzione di terapia antiaggregante e antipertensiva pur con scarso controllo dei valori pressori nonché episodi di cardiopalmo parossistico di breve durata con frequenza quotidiana. All'EO non si rilevavano segni clinici degni di nota. Portava in visione referto istologico di EUS eseguita sulla neoformazione extraparietale del bulbo-ginocchio duodenale superiore che riportava positività per CD56, cromogranina, sinaptofisina, S100 e negatività per citochine AE1/AE3, CAM 5.2, vimentina, GFAP, CD117, CD99, DOG1, actina, con Ki-67 1%, quadro indicativo di neoplasia non epiteliale. L'aspetto immunoistochimico correlato alla sede della lesione veniva considerato orientativo di paraganglioma. Si richiedeva dunque Scintigrafia con <sup>123</sup>I-MIBG, nella quale non venivano evidenziate aree focali di iperaccumulo del radiofarmaco di sicuro significato patologico, e dosaggio di metanefrina, normetanefrina e 3-metossitiramina, con riscontro di notevole aumento di normetanefrina e modesto aumento di 3-metossitiramina (Tabella 1). Il monitoraggio della pressione arteriosa mediante diario pressorio riportava valori sistolici e diastolici costantemente superiori alla norma. Successivamente la paziente eseguiva PET<sup>68</sup>Ga-<sup>68</sup>Ga-SSA che evidenziava area focale di disomogenea iperfissazione del radiofarmaco in corrispondenza della lesione solida descritta e PET-<sup>18</sup>F-FDG, dove si confermava sulla medesima lesione area focale di disomogenea iperfissazione del radiofarmaco con SUV Max di 6.29. Alla luce del riscontro dell'aumento delle metanefrine, veniva sostituita terapia ace-inibitore e calcio-antagonista con terapia alfa e beta-bloccante. Dopo tale variazione terapeutica la paziente otteneva un buon controllo dei valori pressori. A seguito di valutazione chirurgica la paziente è attualmente candidata a intervento di asportazione della neoformazione sospetta per paraganglioma previa opportuna preparazione farmacologica.

**TAKE HOME MESSAGE** Il caso presentato evidenzia come la variabilità clinica dei PPGLs possa essere causa di difficoltà diagnostica e gestionale e come un approccio multidisciplinare sia necessario.

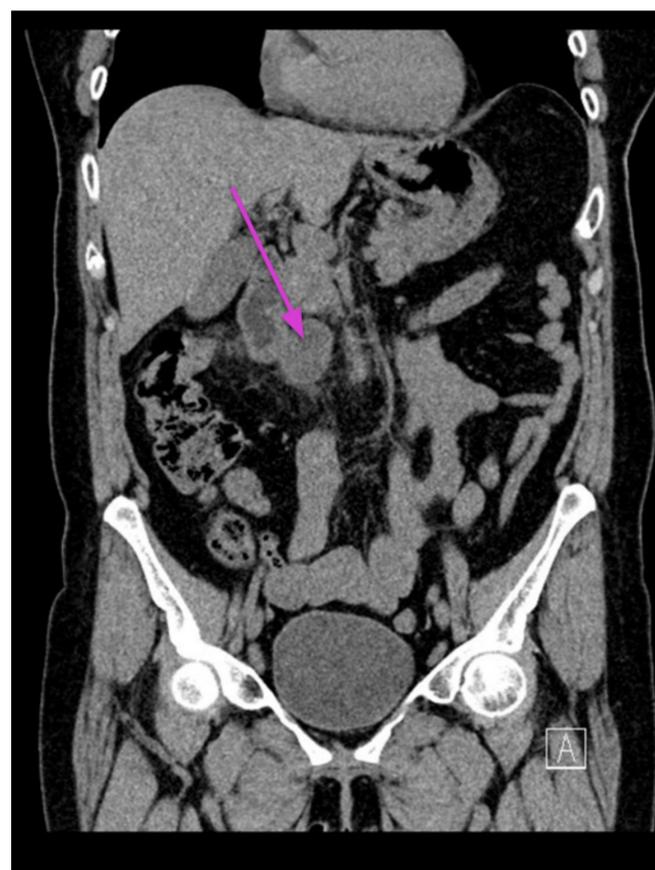


Fig.1 e 2: Riscontro radiologico della neoformazione solida espansiva ipodensa del diametro max 40 mm (frecche viola)

<b>Normetanefrina</b>	2118 mcg/24h (VN 80-440)
<b>Metanefrina</b>	176 mcg/24h (VN 50-350)
<b>3-metossitiramina</b>	362 mcg/24h (VN 55-250)

Tabella 1: Valori riscontrati su dosaggio delle metanefrine urinarie frazionate su raccolta urine delle 24h