

BACKGROUND

- Il **linfoma surrenalico primitivo (PAL)** è una rara forma di linfoma. Rappresenta meno dell'1% dei linfomi Non-Hodgkin e viene diagnosticato in pazienti con anamnesi muta per patologie linfomatose e senza lesioni primitive in altri organi.
- Colpisce maggiormente i soggetti di **sesso maschile** intorno alla **VI-VII decade di vita**.
- La presentazione clinica può essere sfumata, in quanto caratterizzata da **sintomi B** (febbre, perdita di peso, sudorazione notturna, prurito), o sintomi più aspecifici come **dolore addominale** o al **rachide** e **astenia**; inoltre soprattutto nelle forme bilaterali, tipica è l'insorgenza di **insufficienza surrenalica primaria**.
- La diagnosi radiologica solitamente si avvale di TC con mezzo di contrasto, risonanza magnetica e PET-TC con 18F-FDG, anche se la conferma diagnostica può essere fatta solo tramite la **biopsia surrenalica**, previa esclusione di ipersecrezione di catecolamine.
- È spesso caratterizzato da una **prognosi sfavorevole** a causa della sua aggressività, della progressione rapida e del ritardo diagnostico.

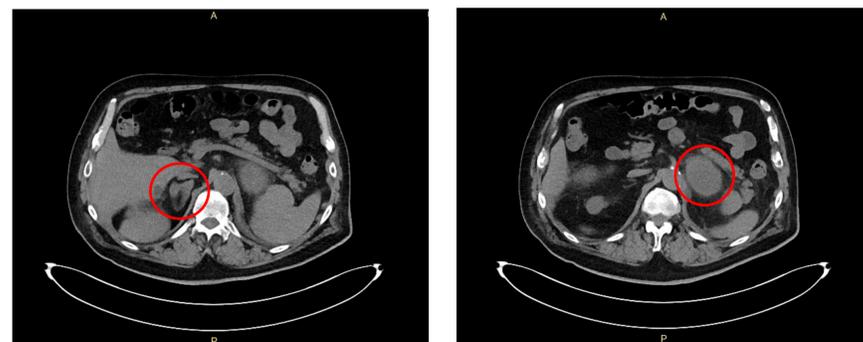


Figura 1: Masse surrenaliche bilaterali visibili alla TC addome con mdc in scansione diretta

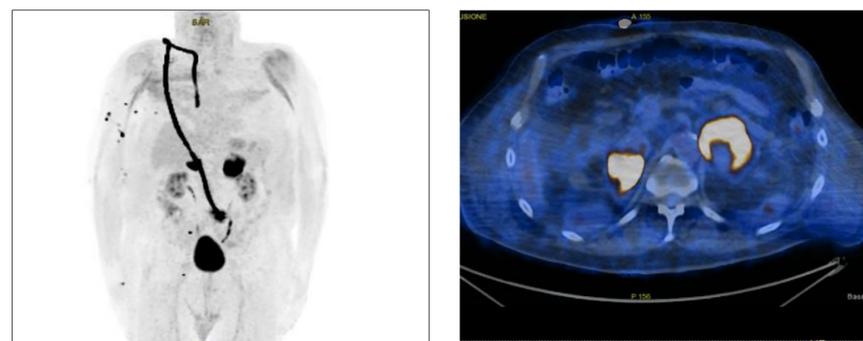


Figura 2: Ipercaptazione alla PET-TC con 18 F-FDG delle masse surrenaliche

CASO CLINICO

Uomo di 85 anni trasferito da altro centro presso il nostro Reparto per inquadramento di lesioni surrenaliche bilaterali.

- Il paziente aveva riscontrato a maggio 2023, durante una **TC addome con mdc** eseguita nel sospetto di diverticolite, la presenza di **masse surrenaliche bilaterali**.
- A giugno 2023, veniva nuovamente ricoverato per dolore addominale e febbre e andava incontro a progressiva alterazione dello stato di coscienza. Agli esami ematochimici emergeva la presenza di un quadro di **iposurrenalismo primitivo**.
- Veniva impostata terapia sostitutiva con idrocortisone endovena, con progressivo miglioramento dello stato di coscienza.
- Il paziente eseguiva inoltre **PET-TC con 18F-FDG**. In assenza di lesioni primitive che potessero dare secondarismi surrenalici il quadro era compatibile con **linfoma surrenalico primitivo**.

Durante il ricovero presso il nostro Reparto veniva eseguita **biopsia surrenalica** che ha confermato la diagnosi di "linfoma non-Hodgkin a cellule B periferiche ad elevato indice proliferativo, in prima ipotesi compatibile con linfoma B diffuso a grandi cellule (non-GCB type, sec. algoritmo di Hans)".

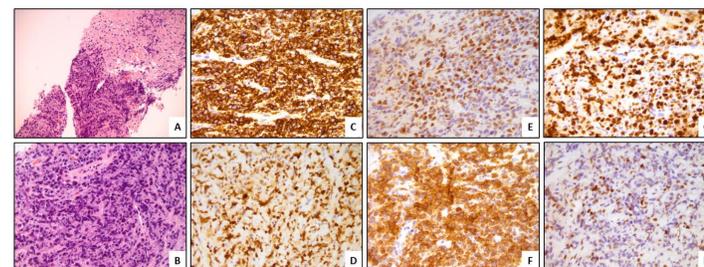


Figura 3: Istologia della biopsia surrenalica. Proliferazione linfoide con pattern di crescita diffuso, costituita da grandi blasti associati ad aree di necrosi (A,B). Immunoreazione positiva per CD20 (C); MUM1 (D); Bcl6 (E); Bcl2 (F). Indice proliferativo (ki67) 80% (G). Positività all'immunoistochimica per c-Myc del 35-40% (H)

Trattamento e follow-up

Il paziente veniva quindi dimesso in terapia sostitutiva con cortone acetato e fludrocortisone. Eseguiva successivamente i primi due cicli di CHOP, senza insorgenza di complicanze, con copertura con desametasone i giorni successivi alla chemioterapia.

Presentazione clinica	<ul style="list-style-type: none"> Addominalgia Iperpiressia Dolori articolari diffusi Progressiva alterazione dello stato di coscienza
Esami ematochimici	<ul style="list-style-type: none"> Potassio: 5.2 mmol/L Sodio: 128 mmol/L ACTH (ore 8): 473.1 ng/L Cortisolo (ore 8): 2.2 mcg/dL
Esami radiologici	<ul style="list-style-type: none"> TC addome con mdc: masse surrenaliche bilaterali (56 mm a sinistra, 20 mm a destra), densità di 25 unità Hounsfield (HU), con componente colliquata contestuale. PET-TC con 18F-FDG: ipermetabolismo delle note masse con SUV max di 18.7 a sinistra e 21.5 a destra

TAKE HOME MESSAGES

Il PAL è una patologia estremamente rara che spesso ha una prognosi infausta a causa del ritardo diagnostico e della sua aggressività. Nonostante la sua rarità, deve essere sempre posto in **diagnosi differenziale** nei pazienti con **riscontro di masse surrenaliche, soprattutto per lesioni bilaterali, di grosse dimensioni, con HU notevolmente aumentato e SUV elevato alla PET con FDG**. Infine, di fronte a lesioni surrenaliche bilaterali, è fondamentale escludere sempre in primo luogo la presenza di iposurrenalismo primitivo.

BIBLIOGRAFIA

- Evangelista, L.; Crimi, F.; Visentin, A.; Voltan, G.; Trentin, L.; Lacognata, C.; Cecchin, D.; Ceccato, F. [18F]FDG PET/CT and PET/MR in Patients with Adrenal Lymphoma: A Systematic Review of Literature and a Collection of Cases. *Curr. Oncol.* 2022, 29, 7887–7899.
- Rashidi, A.; Fisher, S.I. Primary adrenal lymphoma: A systematic review. *Ann. Hematol.* 2013, 92, 1583–1593.
- Fassnacht, M.; Arlt, W.; Bancos, I.; Dralle, H.; Newell-Price, J.; Sahdev, A.; Tabarin, A.; Terzolo, M.; Tsagarakis, S.; Dekkers, O.M. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors [Internet]. *Eur. J. Endocrinol.* 2016, 175, G1–G34.