

Giulia Cacciatore<sup>1,2</sup>, Raffele Pepe<sup>1</sup>, Valeriana Falzano<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UOSD Endocrinologia e Malattie della Tiroide, Ospedale SS. Annunziata, Chieti

<sup>2</sup>Specializzazione in Medicina Interna, Università "G. d'Annunzio", Chieti, Italia

## INTRODUZIONE

Il feocromocitoma è una rara neoplasia (2-8 casi per milione per anno) delle cellule cromaffini surrenaliche secernenti catecolamine. Sebbene l'eccesso di catecolamine sia una causa ben nota di ipertensione arteriosa, questa è riconducibile a feocromocitoma soltanto nello 0,5% dei casi. Pertanto la diagnosi può essere difficile ed il riscontro occasionale. Circa il 10% dei feocromocitomi esibisce un comportamento maligno e, sebbene non esistano metodi affidabili per predirne il potenziale maligno, una combinazione tra marcatori molecolari, istologia ed aspetti clinici può aiutare a definirne la gestione più adeguata.

## PRESENTAZIONE CLINICA

Uomo caucasico di anni 58 si presenta in P.S. per dolore retrosternale e addominale associati a sudorazione e astenia, dove vengono riscontrati elevati valori pressori (PA 200/100 mmHg). Il giorno precedente ha assunto ketorolac 30 mg e betametasona 4 mg i.m. per discopatia. In anamnesi: episodi di cefalea. Nega storia di ipertensione o altre patologie di rilievo.

## MANAGEMENT DIAGNOSTICO E TERAPEUTICO

- Elettrocardiogramma: BESV, tachicardia sinusale (FC 101 bpm)
- Eco addome: lesione nodulare espansiva surrenalica destra (4 cm), disomogeneamente ipoecogena con porzione centrale iperecogena;
- TC addome: lesione espansiva surrene destro con aspetto disomogeneo delle dimensioni massime di 40 mm, tenuemente iperdensa con marcato enhancement contrastografico in fase arteriosa, compatibile con feocromocitoma (Fig.1A).
- RM addome: lesione espansiva surrene destro, caratterizzata da restrizione della diffusività e disomogeneo enhancement contrastografico, con compressione vena cava inferiore (Fig.1B).
- **Indagini biochimiche specifiche: cromogranina plasmatica 243,3 ng/ml (VN: 0-102); metanefrine 4594 mcg/24 h (VN: 64-302), normetanefrine 705,6 mcg/24h (VN: 162-527), norepinefrina 240 mcg/24 h (VN: 23-105); epinefrina 677,6 mcg/24h (VN: 4-20); dopamina 283 mcg/24h (VN: 62-446).**

Il paziente avvia terapia anti-ipertensiva con doxazosina 2 mg bid ( $\alpha$ -blocco) e amlodipina 5 mg con raggiungimento dei valori target <120/80 mmHg.

Viene sottoposto a surrenectomia destra (Fig.2) e contestualmente sospesa la terapia con doxazosina ed amlodipina, con normalizzazione dei valori pressori. L' esame istologico rivela **feocromocitoma con potenziale metastatico**. La scintigrafia ossea total body risulta negativa. In attesa di eseguire PET 68Ga-DOTATOC e studio genetico, metanefrine e catecolamine urinarie risultano normalizzate a 6 settimane post-chirurgia.



Figura 1A.

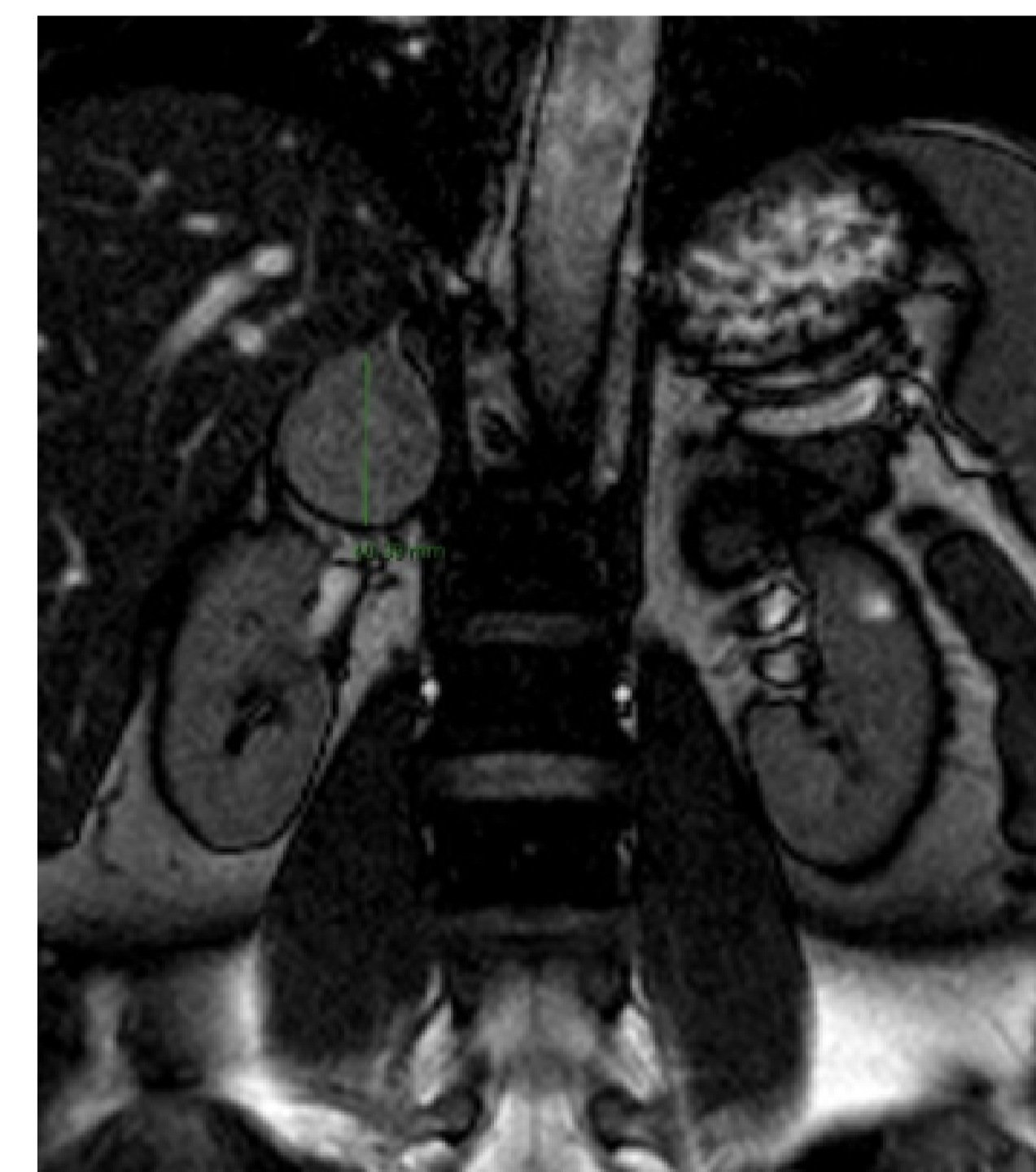


Figura 1B.



Figura 2.

## DISCUSSIONE

Il feocromocitoma ha una presentazione variegata e spesso incompleta rispetto alla triade classica (cefalea, sudorazione, palpitazioni), che richiede un adeguato sospetto clinico e una diagnosi multimodale tempestiva. Caratteristiche istologiche quali necrosi, invasione vascolare e capsulare ed espressione di Ki-67 >6% sono utilizzate per predirne il potenziale metastatico. Anche se raramente curativa (sopravvivenza <50% a 5 anni), la resezione chirurgica, eseguita dopo un efficace  $\alpha$ -blocco, è l'unico trattamento disponibile nelle forme maligne. La gestione multidisciplinare è inoltre fondamentale nella personalizzazione dell'iter terapeutico post-chirurgico (terapia radiometabolica, chemio-/radio-terapia, terapie di supporto).

## TAKE-HOME MESSAGES

- La varietà della presentazione del feocromocitoma può rendere difficile porne il sospetto diagnostico.
- Una tempestiva diagnosi biochimica, radiologica e istologica è fondamentale al successo terapeutico.
- La gestione multidisciplinare consente di personalizzare l'iter terapeutico post-chirurgico.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 Harari A, Inabnet WB 3rd. Malignant pheochromocytoma: a review. Am J Surg 2011;201:700-8.
- 2 Pappachan JM, Tun NN, Arunagirinathan G, et al. Pheochromocytomas and Hypertension. Curr Hypertens Rep 2018;20:3.
- 3 Salmenkivi K, Heikkila P, Haglund C, et al. Lack of histologically suspicious features, proliferative activity, and p53 expression suggests benign diagnosis in pheochromocytomas. Histopathology 2003;43:62-71.