



A.M. Napolitano, F. Francomano,
T. Francione, P. Innocenti, L. Napolitano,
A. D'Auleo

Dipartimento di Scienze Chirurgiche dell'Università di
Chieti
Direttore: Prof. A.M. Napolitano

Introduzione

I feocromocitomi sono tumori delle cellule cromaffini derivanti dalla cresta neurale e localizzati generalmente nella midollare della ghiandola surrenale.

La loro incidenza annuale viene calcolata da 2 a 8 per milione di abitanti (1, 2) e la loro prevalenza da 1 a 2 su 100.000 abitanti (3).

Si calcola che 1/1000 dei soggetti ipertesi sia portatore di un feocromocitoma. La loro frequenza è tuttavia destinata ad aumentare dato che le maggiori possibilità diagnostiche anche incidentali permettono attualmente di riconoscere forme non funzionanti o con modesta significatività clinica. La sintomatologia è legata, come è noto, soprattutto alla increzione di catecolamine ed all'ipertensione arteriosa che ne consegue.

Tuttavia nella interessante rassegna dell'Associazione Francese di Chirurgia (1994) solo nel 77,6% era presente tale sintomo. Non si può pertanto trascurare le diverse e polimorfe sintomatologie che il feocromocitoma può comportare tanto da essere stato definito da De Courcis (1952) "il grande simulatore" (4). Nella maggioranza dei casi il feocromocitoma produce noradrenalina con ipertensione arteriosa stabile, in una minoranza di pazienti (circa il 30%) adrenalina con crisi ipertensive parossistiche ed un numero ancora più limitato (circa il 10%) dopamina senza alcun incremento pressorio.

È importante rilevare come il feocromocitoma possa essere maligno in una discreta percentuale di casi (circa il 10%) e come tale diagnosi risulti sempre difficile anche all'esame istologico.

Inoltre può presentare anche localizzazioni extrasurrenali-

Abstract

OUR EXPERIENCE ABOUT PHEOCHROMOCYTOMA

The authors report cases of pheochromocytomas operated in the period 1991-1997. 16 of these patients presented a monolateral pheochromocytoma, 1 a bilateral. A patient had a malignant evolution, one patient presented an extrasurrenal para-aortic localization. All the patients were operated by a middle longitudinal laparotomy. There was no mortality, neither significant morbidity. In all the patients, who presented pre-operative arterial hypertension, there was a regression of the symptomatology.

Key words: Pheochromocytoma, arterial hypertension.

che (sede para-aortica, eccezionalmente toracica, pericardica, intraepatica, ecc.) (5), bilaterale o risultare legato ad una poliendocrinopatia (Sindrome di Sipple, Sindrome di Gorlin, facomatosi). Il prevedibile incremento di forme silenti e paucisintomatiche, le problematiche legate alla benignità o meno della neoplasia, la possibilità di vie d'accesso laparoscopiche (8, 6, 7) fa ritenere interessante la presentazione della nostra casistica.

Tab. I - SEZIONE DI PATOLOGIA CHIRURGICA - UNIVERSITÀ DI CHIETI

Periodo di osservazione 1991-1997.

Pazienti: 16 monolaterali 1 bilaterale

Maschi: 6 Femmine: 11 Età media aa 48

Lateralità: 11 destra

4 sinistra

1 bilaterali

1 extrasurrenalico

Circostanze di scoperta:

Comportamento biologico

sintomatici	10	benigni	16
incidentali	5	maligni	1
		(istol. Dubbio)	
		recidiva + metastasi,	
		exitus dopo 15 mesi	
pauci sintomatici	2		



Fig. 1: TAC: paraganglioma destro in sede lombo-aortica.



Fig. 4: Reperto operatorio: feocromocitoma in sezione.

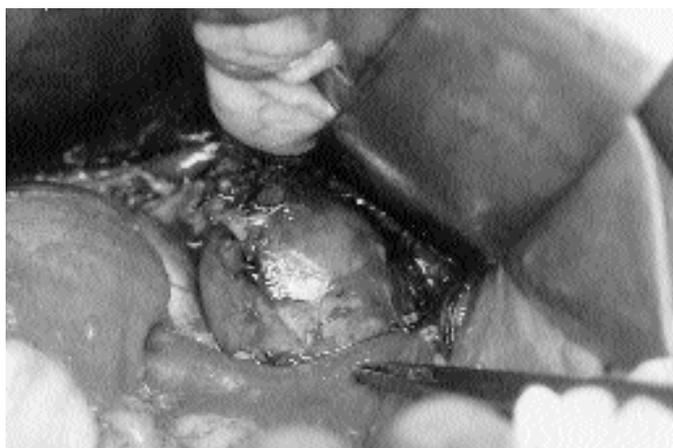


Fig. 2: Foto intraoperatoria: voluminoso feocromocitoma destro.

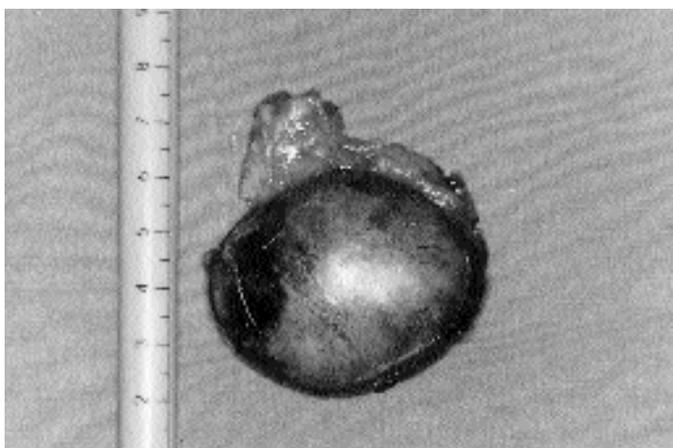


Fig. 3: Reperto operatorio: feocromocitoma surrene.

Studio clinico

Nell'Istituto di Patologia Chirurgica dell'Università di Chieti nel periodo 1991-1997 sono stati osservati 17 casi

di feocromocitoma: 16 a localizzazione monolaterale, 1 a localizzazione bilaterale. In 6 pazienti si trattava di soggetti di sesso maschile, in 11 di sesso femminile (Tab. I).

L'età media era di 48 anni. In 11 la sede era destra, in 4 sinistra, in 1 era bilaterale, in 1 era extrasurrenalica a carico dei paragangli aortici.

La diagnosi fu fatta in 10 casi per una sintomatologia conclamata, in 2 per una sintomatologia modesta evidenziata solo dopo il riconoscimento di una tumefazione surrenalica, in 5 il riscontro fu del tutto incidentale senza la presenza di alcun disturbo.

La sintomatologia era caratterizzata da un quadro di ipertensione arteriosa a carattere parossistico in 4 casi, a carattere stabile in 3, a carattere stabile associato a crisi parossistiche in 4.

In 5 si riscontravano turbe glicemiche, in 3 crisi di sudorazione, in 2 di cefalea, in 2 di palpitazioni, in 4 di marcato dimagrimento. In 2 la sintomatologia era minima e venne riconosciuta e rilevata solo dopo il riconoscimento della tumefazione surrenalica, in 5 la sintomatologia era del tutto assente e la diagnosi del tutto accidentale.

Lecografia dimostrò una validità diagnostica in 14 casi su 17 mentre in 3 (tra i quali 1 bilaterale) diede una falsa negatività.

La TAC eseguita in 14 casi permise sempre il riconoscimento della tumefazione surrenalica ed in 12 anche l'identificazione della natura della tumefazione e la RNM, eseguita in 5 casi, in tutti permise il riconoscimento della sede e della natura.

Le caratteristiche densitometriche in 14 casi dimostravano un range da 3,8 a 9 cm (media 7,03 cm) poi confermati all'intervento. La consistenza era non omogenea in 2 su 14, cistica in 4 su 14; in 9 su 14 si rilevava un enhancement.

La scintigrafia MIBG permise il riconoscimento di natura in 4 su 5 mentre in 1 paziente diede un reperto falsamente negativo di natura.

Agli esami di laboratorio su 11 casi si ebbe un incremento significativo dell'adrenalina urinaria delle 24 ore in 3 casi (normale in 8), della noradrenalina su 11 pazienti in 8 (normale in 3).

In nessun caso si ebbe in incremento della dopamina.

Un dosaggio urinario dell'acido vanilmandelico su 17 casi in 15 dimostrò un incremento significativo (in 2 valori normali); i metossiderivati su 10 pazienti, in 9 casi erano notevolmente aumentati, in 1 erano normali.

Non sono stati effettuati dosaggi plasmatici.

L'intervento fu sempre eseguito per via laparotomica mediana anche allo scopo di permettere una esplorazione completa della cavità peritoneale e del surrene controlaterale.

In nessun caso l'esame istologico permise una diagnosi sicura di malignità.

Un paziente, tuttavia, con una diagnosi di dubbia benignità dopo 10 mesi ebbe una recidiva della neoplasia con la comparsa di metastasi ossee che, nonostante l'esecuzione di chemioterapia, portava a morte il paziente dopo 15 mesi.

In 15 casi venne eseguita una surrenalectomia monolaterale, nel caso a localizzazione bilaterale venne eseguita una surrenalectomia destra ed una asportazione parziale del surrene sinistro, in 1 caso, asportazione del paraganglioma.

Il follow-up dei pazienti comprende un periodo da 8 mesi a 12 anni con un periodo di tempo medio di 5 anni. Tranne il paziente deceduto per recidiva e metastasi non si sono riscontrate riprese di malattie. Il paziente con localizzazione bilaterale, operato da 2 anni, necessita di opoterapia endocrina di sostegno, mentre il paziente operato per localizzazione extrasurrenalica ed il paziente operato per un feocromocitoma di 9 cm di diametro sono stati operati rispettivamente da 8 e da 12 mesi e pertanto presentano un follow-up limitato nel tempo.

In tutti i casi dopo l'intervento, si è avuta una scomparsa della sintomatologia ed una normalizzazione dei valori pressori.

Conclusioni

Nella nostra pur limitata casistica non abbiamo osservato forme poliendocrine ed al momento attuale, in solo 1 caso il comportamento clinico ha dimostrato un carattere di malignità.

Nella forma bilaterale abbiamo ritenuto opportuno conservare una parte del surrene sinistro che non risultava macroscopicamente interessata dal tumore.

Il rilievo pressorio si è normalizzato ed è stata solo necessaria una terapia endocrina di sostegno.

Attualmente vi è una diffusa letteratura sull'approccio laparoscopico che indubbiamente risulta di notevole interesse.

Tuttavia la difficoltà di stabilire pre-operatoriamente e, spesso, anche intraoperatoriamente la benignità o meno della neoplasia può sollevare le perplessità avanzate per questo tipo di approccio nei riguardi di tutti i tumori maligni.

Non risulta, comunque, che siano stati riferiti casi di "seeding" neoplastico dopo asportazione laparoscopica di tumori surrenalici.

La via trans peritoneale, mediana o sottocostale, permette al contrario degli approcci posteriori o laterali una esplorazione completa del cavo peritoneale che, riteniamo, compensi la maggiore invasività della procedura.

Nella nostra esperienza non abbiamo mai lamentato complicazioni legate all'accesso laparotomico.

Riassunto

Gli autori presentano 17 casi di feocromocitomi operati nel periodo 1991-1997. Di questi 16 erano monolaterali, 1 bilaterale. Uno presentò una evoluzione maligna, uno presentava una localizzazione extrasurrenalica, lombo-aortica. Tutti sono stati operati mediante laparotomia mediana. Non si è riscontrata mortalità, né morbidità significativa. In tutti i casi si è avuta remissione della sintomatologia ipertensiva, nei pazienti (11 casi) che la presentavano pre-operatoriamente.

Parole chiave: Feocromocitoma, ipertensione arteriosa.

Bibliografia

- 1) Beard C.M., Sheps S.G., Kurland L.T., Carney J.A., Lie J.T.: Occurrence of pheochromocytoma in Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. *Mayo Clin Proc*, 58:802-804, 1983.
- 2) Stenstrom G., Svardsudd K.: *Pheochromocytoma in Sweden 1958-1991. An analysis of the National Cancer Registry Data*. *Acta Med Scand*, 220:225-232, 1986.
- 3) Proye C.: *Pheochromocytomes in Chirurgie des glandes surrenales*. (Chapuis Y., Peix J.L.)-96° congres francais de chirurgie, sept. Pp. 89-114, 1994.
- 4) Proye C., Vix M., Goropulos A., Carnaille B., Vermesse B., Kerl P., Lecomte-Houcke M.: *Le phéochromocytome, tumeur bénigne, intra-surrénalienne, sporadique, hypertensive, unilatérale existe-t-elle? Réflexions sur une série de 105 tumeurs chromaffines sous diaphragmatiques opérées*. *Chirurgie*, 118:433-438, 1992.
- 5) Del Gaudio A.: *I tumori delle surrenali. Evoluzioni della diagnostica e della terapia in una serie di 190 casi*. *Chirurgia*, 5:265-77, 1992.
- 6) Miccoli P. et al.: *Traditional versus laparoscopic surgery in the treatment of pheochromocytoma: a preliminary study*. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, Jun, 7(3):167-71, 1997.

- 7) Chigot J.P. et al.: *Comparative study between laparoscopic and conventional adrenalectomy for pheochromocytomas*. *Ann Chir*, 52(4):346-9, 1998.
- 8) Henry J.F. et al.: *Laparoscopic surgery of adrenal glands: indications and limits*. *Ann Endocrinol Paris*, 57(6):520-5, 1996.

Autore corrispondente:

Prof. Antonio Maria NAPOLITANO
Viale Alcione, 237
66023 FRANCAVILLA AL MARE (CH)