



Roma, 8-11 novembre 2018



ITALIAN CHAPTER



Un caso di MEN 2A con complicanza intraoperatoria durante l'intervento di surrenectomia

Roberta Maggio





Anna, 43 anni



Anamnesi familiare:

Madre con carcinoma orofaringeo all'età di 45 anni, padre con ipertensione arteriosa.

Anamnesi fisiologica:

Nata a termine, parto eutocico, menarca a 11 anni, cicli regolari, 6 gravidanze, fumatrice (20 sigarette/die), alvo regolare, diuresi fisiologica.

Anamnesi patologica remota:

Fratture costali (III e IV costa DX, VII costa SX) avvenute negli ultimi 2 anni per sforzi lievi.

Anamnesi patologica prossima:

Tachicardia e sudorazione da circa 4 anni con valori pressori nella norma;
porta in visione RM addome marzo 2018 eseguita per colica biliare: **nodulo 36 mm surrene SX**.

Esame obiettivo:

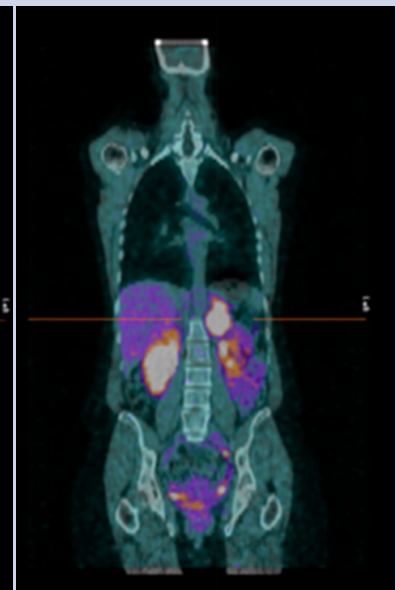
P 70 kg, H 164 cm, BMI 26 kg/m², PA 120/75 mmHg; non segni clinici di ipercortisolismo e di iperandrogenismo.

| Esami ematici richiesti | | Risultati |
|-------------------------|-----------|--------------------------|
| Metanefrine urinarie | | 0.09 (0.05-0.34) mg/24h |
| Normetanefrine urinarie | | 2.76 *(0.08-0.45) mg/24h |
| DHEAS | | 0.17 (g/ml |
| 17OHPG | | 0.6 ng/ml |
| Test di Nugent | cortisolo | 39,5 nmol/l |
| Cromogranina A | | 38,7 ng/ml |
| HbA1c | | 34 mmol/mol |

| |
|------------|
| Ca |
| P |
| PTH |
| Vitamina D |

| Esami imaging richiesti | Risultati |
|-------------------------|-----------|
|-------------------------|-----------|

| | |
|----------|---|
| PET-DOPA | <p>Presenza di un'area di patologica iperfissazione del radiofarmaco (SUVmax = 11.1) in corrispondenza della voluminosa lesione a densità disomogenea a livello della loggia surrenalica sinistra</p> |
|----------|---|



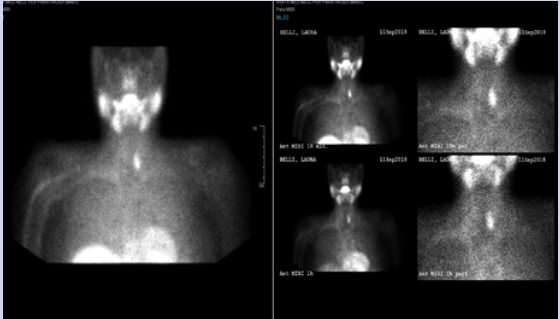


ITALIAN CHAPTER

Roma, 8-11 novembre 2018

| Esami ematici richiesti | Risultati |
|-------------------------|------------------------|
| Ca | 10,6 *(8.4-10.2) mg/dl |
| PTH | 115 *(15-68) pg/ml |
| Calcitonina | 400 *(0.8-9.9) pg/ml |
| Gene RET | Mutazione |

MEN 2A

| Esami imaging richiesti | Risultati |
|--------------------------|--|
| Scintigrafia paratiroidi | <p>Tessuto paratiroideo iperfunzionante che si proietta in corrispondenza del terzo inferiore del lobo tiroideo di sinistra</p>  |



Roma, 8-11 novembre 2018



ITALIAN CHAPTER



La paziente veniva ricoverata presso il reparto di chirurgia generale in data 20/08/18.

Da un'attenta anamnesi si riscontrava l'impossibilità a eseguire l'intervento di surrenectomia per la mancata assunzione della doxazosina nei 7 giorni precedenti al ricovero (sospeso autonomamente) -> Dimissione

Protocollo:

preparazione pre-chirurgica con α -bloccanti (doxazosina cp 4 mg, 1 cp alla sera) 7-14 gg prima dell'intervento e, nelle 24 ore precedenti, infusione ev di 2400 ml di soluzione salina (100 ml/h) da continuare durante tutta la durata dell'intervento.

Nuovo ricovero in data 10/09/18





Roma, 8-11 novembre 2018



ITALIAN CHAPTER



Durante l'intervento subentra una TACHICARDIA SOPRAVENTRICOLARE PAROSSISTICA (178 bpm) con sospensione dell'intervento chirurgico per circa 30 min sul tavolo operatorio

Trattata con β -bloccante

Ripristino del ritmo sinusale e della stabilità emodinamica





DIAGNOSI:

Neoplasia della midollare del surrene Cromogranina+, Mart1-, del diametro massimo di 2,5 cm, a crescita alveolare, ben definita. Le cellule positive per S100 appaiono ridotte, soltanto focalmente a disposizione sustentacolare. Le cellule neoplastiche presentano una lieve atipia. Attività mitotica e necrosi assenti. Figure di invasione vascolare e della capsula stromale assenti. Si conclude per una diagnosi di feocromocitoma a basso indice di malignità.





Roma, 8-11 novembre 2018



ITALIAN CHAPTER



La paziente ritorna in ambulatorio dopo 20 giorni dalla dimissione

| Esami ematici richiesti | Risultati |
|-------------------------|-------------------------|
| Metanefrine urinarie | 0.07 (0.05-0.34) mg/24h |
| Normetanefrine urinarie | 0.23 (0.08-0.45) mg/24h |

PA 115/80 mmHg

Assenza di tachicardia e sudorazione

Pianificato iter terapeutico per il trattamento del Ca Midollare della tiroide e dell'adenoma paratiroideo

Screening genetico per i familiari



Roma, 8-11 novembre 2018

CONCLUSIONI



ITALIAN CHAPTER



- Escludere sempre il feocromocitoma in presenza di un nodulo surrenalico
- Riferirsi sempre alla storia clinica del pz (il feocromocitoma è spesso una patologia genetica ed associata ad altre neoplasie nelle MEN)
- Eseguire sempre una corretta preparazione peri-operatoria per ridurre al minimo l'insorgenza di complicanze associate all'intervento chirurgico di asportazione di un feocromocitoma
- Eseguire sempre follow-up (fondamentale nelle forme genetiche)