



Feocromocitoma

Data 07 dicembre 2007
Categoria endocrinologia

Le patologie surrenaliche che possono avere un interesse pratico in Medicina Generale (MG) sono essenzialmente quattro:

1. patologie che provocano ipertensione secondaria: iperaldosteronismo primario (morbo di Conn) e feocromocitoma
2. insufficienza surrenalica
3. sindrome di Cushing (eccesso di glucocorticoidi)
4. incidentalomi surrenalici

In questa seconda pillola verrà trattato il feocromocitoma.

FEOCROMOCITOMA

Il feocromocitoma rende conto per meno dell'1% dei casi di ipertensione in popolazioni non selezionate. La diagnosi non sembra particolarmente facile, se si considera che, secondo riscontri autoptici, circa la metà dei feocromocitomi riscontrati non era stata diagnosticata in vita. L'incidenza è stimata attorno a 0,8 per 100.000. Sono descritti anche casi insorti fuori dal surrene (chiamati paragangliomi o feocromocitomi extrasurrenalici).

Nel feocromocitoma vale la regola approssimativa del 90%:

- il 90% è di natura benigna;
- il 90% è a sede surrenalica;
- nel 90% dei casi è monolaterale;
- nel 90% dei casi è sporadico (non familiarità o MEN);
- nel 90% dei casi comporta ipertensione (ma il 10% non ce l'ha!);

Quando sospettare un feocromocitoma?

Solo nel 30-40% dei casi il feocromocitoma si manifesta con le tipiche crisi di ipertensione caratterizzate da un corteo sintomatologico caratteristico: sudorazione, tachicardia/palpitazioni, orripilazione. Le crisi possono essere spontanee, o comparire dopo traumi, somministrazione di farmaci (metoclopramide, domperidone, sulpiride, triciclici, glucagone, droperidolo...), dopo sforzi, anestesia, interventi chirurgici, dopo assunzione di formaggi e vini rossi (tiramina).

Nel 50% dei casi però l'ipertensione è stabile e non a crisi; nel 10% dei casi può mancare del tutto e si può avere addirittura una ipotensione ortostatica (da desensibilizzazione dei recettori e ipovolemia cronica). Può esserci una miocardiopatia ipertrofica o dilatativa (di origine "sconosciuta"...), reversibile dopo asportazione del feocromocitoma.

La diagnosi differenziale si pone soprattutto con le crisi d'ansia. Anche mastocitosi e carcinoidi possono provocare crisi simili ma manca l'ipertensione, ed il volto è arrossato anziché pallido come nel feocromocitoma.

Cosa fare di fronte ad un sospetto di feocromocitoma?

In caso di sospetto feocromocitoma l'esame di prima scelta è il dosaggio delle catecolamine e/o delle metanefrine nelle urine o nel plasma.

Il dosaggio nelle urine è più semplice, non richiede provette specifiche né strutture specialistiche per prelievo, e risulta utile anche se la secrezione è episodica; in caso si sospetti una raccolta incompleta delle urine, il risultato va corretto per la creatinina.

Il dosaggio nel plasma richiede il prelievo in struttura specialistica ed è utile in caso di crisi; ha il vantaggio che, a differenza del dosaggio urinario, non vi è il rischio di una raccolta parziale e non necessita di acidificazione.

Probabilmente il dosaggio delle metanefrine (e/o catecolamine) urinarie è il test migliore da consigliare come screening basale. Occorre mettere 10 cc di acido cloridrico nel contenitore della raccolta urine. Vanno evitati alcuni farmaci come il paracetamolo e gli antipertensivi (se è necessaria una terapia antipertensiva si possono usare calcio-antagonisti o doxazosina; evitare il labetalolo e i betabloccanti, che possono scatenare crisi o peggiorare l'ipertensione). Vanno evitate anche vanillina e vaniglia, se si dosa il VMA.

Se le crisi sono rare si possono avere falsi negativi: conviene allora inviare il paziente dallo specialista per valutazione ed eventuali test di stimolo (che però sono pericolosi e controversi). In ambiente specialistico si possono eseguire test dinamici: test di stimolo al glucagone/metoclopramide e di soppressione con clonidina; se entrambi negativi si può escludere un feocromocitoma.

Cosafare dopo?

Dopo che è stata posta diagnosi biochimica di feocromocitoma, si passa all'imaging radiologico. Lo scopo è di localizzare il tumore, e quindi non devono essere utilizzati a scopo diagnostico. Una normale TC addome identifica di solito il feocromocitoma (sono tumori di solito abbastanza grossi), ha una sensibilità del 93-100% e va eseguita senza somministrazione di mezzo di contrasto (il MDC è inutile e potrebbe scatenare pericolose crisi).

La risonanza magnetica dell'addome ha una sensibilità simile o lievemente superiore alla TAC ma è più specifica; alcuni specialisti la ritengono l'esame di prima scelta; è utile nei casi di feocromocitomi extrasurrenalici.

In ambiente specialistico possono essere eseguiti:

- la scintigrafia: con octreoscan o con MIBG, utili in caso di feocromocitomi extrasurrenalici (soprattutto se



extraaddominali);

- cateterismo venoso surrenalico (poco usato perchè il feocromocitoma è di solito già individuabile dalla TAC, RMN o scintigrafia);
- arteriografia (solo se TAC, RMN e scintigrafia sono tutte negative)
- PET con fluorodopamina (esame nuovo, difficile da ottenere, sensibilità e specificità non note)

Paolo Tomasi
Specialista in Endocrinologia