

Uno strano caso di incidentaloma surrenalico bilaterale: riflessioni diagnostico-terapeutiche

L Barba, F Scavuzzo, D Serino, D De Brasi, V Novizio
UOD Endocrinologia AORN A. Cardarelli, Napoli

Introduzione: L'insufficienza corticosurrenalica primitiva è una condizione clinica caratterizzata da deficit di produzione di glucocorticoidi e mineralcorticoidi, conseguente al danneggiamento, distruzione o alterata funzione delle cellule cortico-surrenaliche produttori steroidi. In oltre il 70% dei casi l'eziopatogenesi è autoimmune, nei rimanenti casi può esser ricondotta a processi infiltrativi, traumi od emorragie. La Sindrome di Moschkowitz o porpora trombotica trombocitopenica (TTP) è una patologia rara, caratterizzata dalla formazione patologica di aggregati di piastrine che si presenta con la tipica triade: anemia emolitica, trombocitopenia e disturbi neurologici.

Descrizione del caso: paziente F di 43 anni, con storia di TVP recidivante degli arti inferiori trattata con EBPM, giunge in Pronto Soccorso per comparsa di edemi declivi bilaterali, intenso dolore lombo-sacrale resistente ai FANS, macroematuria, dispnea, nausea e vomito con ematemesi. Riscontro di grave anemia emolitica, piastrinopenia ed insufficienza renale acuta. Evidenza alla TC praticata in urgenza di occlusione trombotica completa del tratto distale della vena cava e parziale dell'iliaca esterna di destra e dell'interna omolaterale. Si associano incremento volumetrico di entrambi i surreni (circa 4 cm) e scarsa opacizzazione dell'arteria surrenalica di destra. Inizia pertanto infusione con plasma prima, e procedure plasmferetiche poi, seguita da infusione di Rituximab, con miglioramento del quadro clinico. Effettua poi controlli ecografici addominali che pongono il sospetto di adenoma surrenalico sinistro di 35 mm. Per insorgenza di cute bronzina si sottopone a prima consulenza endocrinologica in altra sede con diagnosi di "Ipocorticosurrenalismo secondario ad incidentaloma surrenalico sinistro" ed indicazione all'intervento di exeresi (ACTH 1491 pg/ml, cortisolo 3.17 mcg/dl, aldosterone 37.15 pg/ml, renina 496.3 mcUI/ml). Giunge dunque alla nostra attenzione per un secondo parere richiesto dall'endocrinochirurgo; viene posta diagnosi di Addison ed introdotta terapia sostitutiva con cortone acetato e fludrocortisone, con recupero del benessere clinico dopo pochi giorni. Si richiede RMN addome dopo 2 settimane di trattamento con riscontro al surrene destro di nodulo di 16 mm con carattere di adenomatosi e di infarcimento emorragico di 17 mm al surrene sinistro. Si monitora la paziente e chiede nuovo controllo RMN a 6 mesi con esito negativo per processi espansivi o emorragici in loggia surrenalica bilaterale. Ultimi esami ematochimici: ACTH 205 pg/ml, cortisolo 17.74 mcg/dl, Sodio 138 mEq/l, Potassio 4.6 mEq/l, renina 42 mcUI/ml.

Conclusioni: l'insufficienza corticosurrenalica può insorgere quando c'è coinvolgimento bilaterale ghiandolare; le cause acquisite sono molteplici. La coesistenza di discrasie ematocoagulative e di espansi surrenalici deve porre il sospetto di possibili infarcimenti emorragici e indurre la prescrizione di metodiche strumentali dedicate, la cui corretta valutazione deve guidare l'iter diagnostico-terapeutico. Indipendentemente dall'eziopatogenesi della condizione clinica, il primo step terapeutico è fornire la terapia sostitutiva e mirare al recupero del benessere. Sebbene nel tempo gli ematomi possano riassorbirsi, il danno ghiandolare può cronicizzarsi.