

SURRENECTOMIA “CORTICAL SPARING” NEL FEOCROMOCITOMA EREDITARIO

Responsabile Editoriale
Renato Cozzi

Il **feocromocitoma a trasmissione ereditaria**, contrariamente alla storica regola del 10%, si presenta con una prevalenza molto superiore, intorno al **40% dei casi**.

Mentre nelle sindromi SDHB e SDHD è in genere unilaterale, nella MEN-2, nella sindrome di von Hippel-Lindau e nella neurofibromatosi può manifestarsi in forma bilaterale. In questi casi la surrenectomia bilaterale, con conseguente iposurrenalismo post-chirurgico, comporta la necessità di un trattamento farmacologico sostitutivo corticosteroidico *ad vitam*. Nonostante un trattamento sostitutivo adeguato, il paziente è esposto al rischio di iposurrenalismo acuto, che può avere conseguenze anche letali specialmente nel paziente anziano, e di patologie croniche invalidanti (osteoporosi, ipertensione arteriosa, diabete mellito).

Per ovviare a questa dipendenza farmacologica, è stato in passato proposto l'auto-trapianto di frammenti di tessuto corticale surrenalico: la procedura è stata però abbandonata per le limitate percentuali di successo (circa il 30%).

Negli ultimi vent'anni si è invece progressivamente imposta, nel trattamento delle forme di feocromocitoma bilaterale, la **surrenectomia “cortical sparing”**, tecnica che prevede l'asportazione radicale del feocromocitoma, lasciando in sede un frammento di tessuto corticale. Questa procedura si è rivelata efficace in un'alta percentuale di casi, consentendo al paziente di conservare un'adeguata funzione cortico-surrenalica.

Una recente **revisione**, ad opera di esponenti di alcuni tra i più importanti Centri europei di chirurgia endocrina, ha analizzato i risultati di questa tecnica. Gli autori hanno preso in considerazione **6 studi**, ciascuno con una casistica di almeno 10 pazienti, focalizzando l'attenzione sulle percentuali di recidiva e di successo, inteso come conservazione di una normale attività cortico-surrenalica. Gli interventi sono stati condotti, nella maggior parte dei casi, con approccio endoscopico mini-invasivo, trans-peritoneale o retro-peritoneale, che è ormai universalmente considerato il *gold standard* del trattamento chirurgico della patologia benigna del surrene.

La diagnostica per immagini (TC, RM) ha permesso la valutazione pre-operatoria della “fattibilità” di una chirurgia conservativa, condizionata soprattutto dalle dimensioni delle lesioni (difficoltosa per lesioni > 4 cm) e dalla presenza di più nodularità nella stessa ghiandola.

Nel post-operatorio è stato sempre attuato un trattamento sostitutivo precauzionale con corticosteroidi, verificando successivamente, prima della sospensione della terapia, la presenza di una sufficienza funzionale della corteccia surrenalica.

Nel *follow-up* è sempre stato incluso un controllo annuale delle metanefrine plasmatiche e urinarie, per identificare precocemente un'eventuale recidiva.

Il **rischio di recidiva** è risultato complessivamente compreso tra **0-20%**, con risultati migliori nei pazienti trattati con approccio mini-invasivo. Ciò può trovare spiegazione nel fatto che la chirurgia endoscopica garantisce all'operatore una visione ingrandita delle strutture anatomiche. È pertanto più semplice individuare il piano di separazione, spesso molto evidente, tra il feocromocitoma e la porzione di corticale “sana” e procedere quindi a un'asportazione completa della lesione lungo una direttrice relativamente esangue. Nei casi in cui si è osservata una ripresa della malattia, questa si è manifestata **in media dopo 9.5 anni** dall'intervento, per cui viene suggerito dagli autori un lungo periodo di *follow-up*. La recidiva non sembra condizionata dal genotipo della mutazione, ma per alcune di esse si è osservato un intervallo minore fra trattamento chirurgico e ricomparsa di malattia.

La **funzione cortico-surrenalica** è rimasta **normale** (intesa come “non necessità” di terapia sostitutiva e normale risposta al test di stimolazione con ACTH) nel **57-100%** dei casi in cui durante l'intervento è stato conservato, almeno da un lato, un frammento di corticale. Nel *follow-up* dei casi trattati con questa metodica, non sono state osservate crisi addisoniane.



La nostra casistica

Abbiamo trattato con surrenectomia "*cortical sparing*" per feocromocitoma 13 casi.

Non abbiamo osservato recidive con un *follow-up* medio di 3.8 anni.

Tre dei 4 pazienti sottoposti a intervento bilaterale hanno conservato una normale funzione surrenalica, mentre nel quarto è stato mantenuto un trattamento sostitutivo, seppur a basse dosi, per la presenza di valori di cortisolemia ai limiti inferiori della norma, ma con negatività del test di stimolazione con ACTH.

Conclusioni

1. Alla luce dei risultati presentati (recidiva < 10% e normale funzione corticale in una percentuale > 50% dei casi trattati), la surrenectomia "*cortical sparing*" sembra affermarsi come la tecnica chirurgica d'elezione nel trattamento delle forme ereditarie di feocromocitoma.
2. Un approccio conservativo deve essere programmato non solo nei casi in cui, all'esordio della malattia, sia già presente un interessamento bilaterale dei surreni, ma anche nelle forme inizialmente monolaterali, per l'alto rischio che il feocromocitoma si manifesti a distanza anche nella ghiandola controlaterale.
3. Questa tecnica dovrebbe essere utilizzata anche nel trattamento di feocromocitomi sporadici unilaterali, nei pazienti in cui l'altro surrene non sia funzionante per gli esiti di un trauma o perché asportato in occasione di un precedente intervento.
4. È auspicabile che il trattamento di questa patologia sia affidato a Centri esperti in chirurgia endocrina e con alto volume di interventi realizzati con tecniche mini-invasive.

Bibliografia

1. Castinetti F, et al. Outcome of adrenal sparing surgery in heritable pheochromocitoma. *Eur J Endocrinol* 2016, 174: R9-18.