

Un caso di carcinoma del surrene sinistro con trombo cavale esteso all'atrio destro

F. SANDONÀ¹, A. GIUNTA¹, C. BEGHI², D. GALIMBERTI³, A. CASALI³, M. ZINI⁴, F. NICOLINI², A. MOLARDI², C. GRATTAGLIANO⁵, S. PINCOLINI⁵, F. BIOLCHINI¹

¹ Arcispedale Santa Maria Nuova, Reggio Emilia - U.O. Chirurgia Oncologica 1

² Azienda Ospedaliera Università degli Studi di Parma - U.O. Complessa di Cardiocirurgia

³ Arcispedale Santa Maria Nuova, Reggio Emilia - U.O. Medicina 1

⁴ Arcispedale Santa Maria Nuova, Reggio Emilia - U.O. Endocrinologia

⁵ Azienda Ospedaliera Università degli Studi di Parma - 1° Servizio di Anestesia e Rianimazione

SUMMARY: A case of cancer of the left adrenal gland with caval thrombus extending to the right atrium.

F. SANDONÀ, A. GIUNTA, C. BEGHI, D. GALIMBERTI, A. CASALI, M. ZINI, F. NICOLINI, A. MOLARDI, C. GRATTAGLIANO, S. PINCOLINI, F. BIOLCHINI

We describe a case of cancer of the left adrenal gland with a thrombus of the vena cava that reached the right atrium which was treated with abdominal and cardiac surgery. The positive outcome and the current literature lead the Authors to sustain surgical intervention with the aim either of radical eradication or reduction of the neoplastic mass leading to a reduction of the ormonal effects and a better effectiveness of adjuvant therapy.

KEY WORDS: adrenal gland, cancer, caval thrombus.

Introduzione

Il carcinoma del surrene è una neoplasia rara: la sua incidenza è stimata tra 0,2 e 2 casi per milione per anno (1-8). Colpisce il sesso femminile in misura superiore al maschile (F/M=1,5), e si presenta in due picchi di età: quella infantile e durante la 5^a decade (4, 7). La sua prognosi è severa, con tassi di sopravvivenza di 2,5 mesi nei casi non trattati, mentre nei trattati va dal 60% a 5 anni negli stadi I e II, per scendere al 24% nel III, sino quasi ad annullarsi nel IV stadio (4). Come le neoplasie renali, i carcinomi surrenalici hanno la tendenza a crescere all'interno del lume delle vene surrenaliche, renali e della vena cava. L'estensione del trombo può raggiungere l'atrio destro, il ventricolo destro o

le arterie polmonari (1). La neoplasia viene spesso diagnosticata in fase avanzata. Nonostante la prognosi sia complessivamente grave, alcuni Autori ritengono che, anche in caso di trombosi neoplastica cavale molto estesa, sia doveroso procedere alla rimozione della neoplasia e del trombo, purché si raggiunga una radicalità R0 (4). Anche in presenza di metastasi diffuse (epatiche o polmonari) (1) l'asportazione della massa neoplastica principale può produrre effetti benefici quali l'abolizione del rischio di embolia massiva mortale, la rimozione degli effetti spesso invalidanti della secrezione ormonale, la riduzione dell'effetto massa, la maggiore efficacia della terapia adiuvante e la possibilità di rimuovere anche le metastasi.

Caso clinico

Si tratta di una donna di 55 anni, coniugata, due gravidanze regolari, in menopausa da 10 anni. Nell'anamnesi riferito soltanto un ipotiroidismo, in trattamento sostitutivo, ed una calcolosi della colecisti, asintomatica. La paziente ha iniziato a lamentare nella primavera del 2007 astenia e depressione, accompagnate da una chiara sindrome virilizzante: abbassamento della voce, perdita dei capelli, irsutismo al volto. Ricoverata presso un Reparto di Medicina, è stata sottoposta ad accertamenti clinici, di laboratorio e strumentali, dei quali si riportano i principali:

Esame obiettivo: diffusa peluria al volto, al torace ed al dorso, stempiatura dei capelli, che sono radi e fragili. Massa dura e fissa palpabile in ipocondrio sinistro.

Esami ematochimici ed ormonali: Emocromo, elettroliti, proteine, es. urine nella norma. Diidroepiandrosterone solfato: 8407 ng/ml (v.n. femmina: 330-2100 ng/ml); Testosterone totale: 5,8 ng/ml (v.n. femmina: 0,1-0,8 ng/ml); Testosterone libero: 27,9

Corrispondenza Autore:
Dott. Francesco Sandonà
Arcispedale Santa Maria Nuova
V.le Risorgimento, 80 - 42100 Reggio Emilia
E-mail: sandona.francesco@asmn.re.it

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

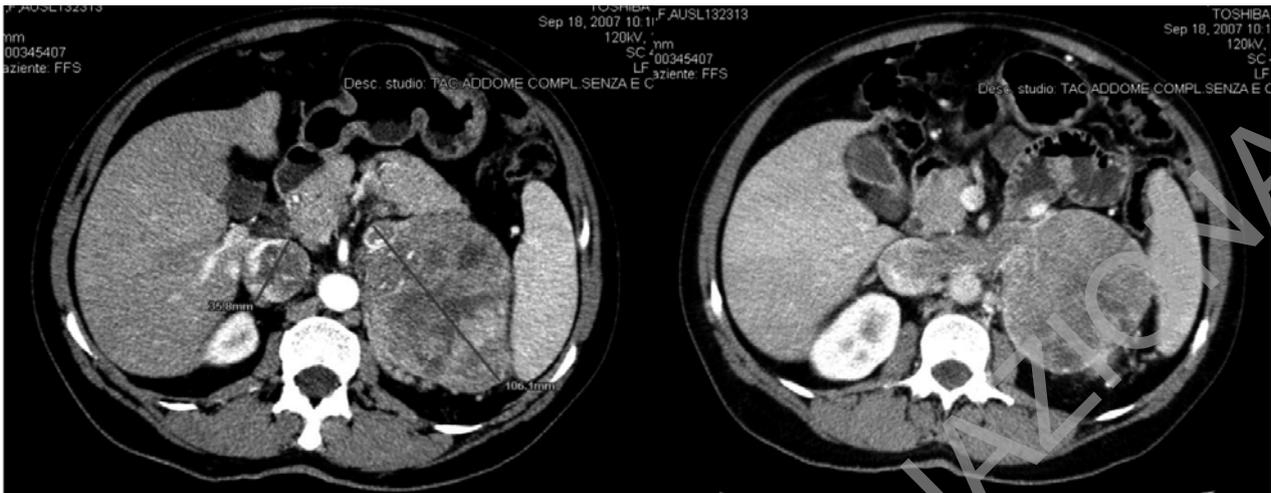


Fig. 1: Immagini TC della massa surrenalica e del trombo cavale.

pg/ml (v.n. femmina: 0,3-3,2 pg/ml); Cortisolo libero urinario concentrazione: 1400 ng/ml, nelle 24 ore: 1820 ng. Marcatori oncologici nella norma.

ECOgrafia: Massa surrenalica sinistra. Calcolosi della colecisti.

TAC Addome (Fig. 1):... In sede surrenalica sinistra voluminosa formazione espansiva solida, disomogeneamente ipodensa in fase pre-contrastografica nel cui contesto si apprezzano calcificazioni amorfe, che dopo mezzo di contrasto presenta disomogeneo *enhancement*, a margini netti, con diametro trasversale di 8 cm, antero-posteriore di 9,6 cm ed estensione longitudinale di 10 cm. La formazione disloca anteriormente il fondo gastrico e la coda del pancreas ed inferiormente il rene omolaterale. Trombosi massiva della vena renale sinistra che si continua cranialmente in vena cava inferiore sino all'atrio destro... Voluminosa formazione solida disomogeneamente ipodensa con diametro trasversale di 11 cm, antero-posteriore di 10 cm e longitudinale di 13 cm che interessa completamente il corpo uterino.

La TAC encefalica è risultato negativa, e la PET ha escluso la natura neoplastica dei noduli polmonari riscontrati alla TAC del Torace.

Consapevoli dei rischi operatori e della prognosi severa della malattia di base in quello stadio, e supportati da alcune esperienze ricavate dalla letteratura, abbiamo posto l'indicazione chirurgica sulla base delle seguenti considerazioni: la giovane età della paziente e l'assenza di gravi copatologie, la possibilità di rimuovere la fonte di produzione ormonale e quindi di migliorare la sindrome virilizzante, la rimozione del trombo, costituente un rischio continuo di morte improvvisa per embolia massiva, il miglioramento dell'effetto mas-

Presso la Cardiocirurgia dell'Università di Parma,

dove la paziente è stata trasferita, le è stata riscontrata anche una stenosi critica, sebbene asintomatica, del ramo discendente anteriore della coronaria destra.

Intervento chirurgico – È stato condotto con i seguenti tempi: Dopo laparotomia mediana xifo-pubica e constatata l'operabilità della massa, la equipe cardiocirurgica esegue la rivascularizzazione coronarica mediante by-pass con arteria mammaria interna in circolazione extra-corporea (CEC). Di seguito, ad equipe mista cardiocirurgica-chirurgica, si clampo la cava iuxta-atriale e sottorenale e le due vene renali; cavotomia longitudinale e rimozione completa del trombo mediante manovre combinate dal basso e dall'alto. Sutura della cavotomia con soprappiglio in prolene 4/0. La completa bonifica della cava viene verificata anche mediante ecografia trans-esofagea manovrata dall'anestesia. Rimossa la CEC, si allaccia e si interrompe l'arteria renale sinistra; interruzione della vena renale sinistra allo sbocco con la cava (Fig. 2). Asportazione della mas-

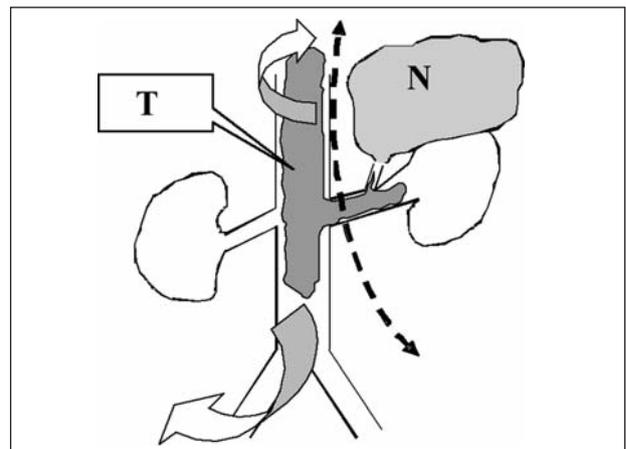


Fig. 2 - Schema dell'intervento. N: neoplasia; T: trombo cavale.

sa neoplastica mediante nefro-surrenectomia in blocco. Complementare colecistectomia per calcolosi, ed isterectomia sub-totale.

Esame istologico – Carcinoma cortico-surrenalico, estesamente necrotico, infiltrante la vena cava. Trombo con le stesse caratteristiche istologiche. Leiomiomi dell'utero. Colecistite cronica papillare.

Regolare il decorso post-operatorio.

Alla dimissione la paziente presentava i seguenti valori di laboratorio: Emocromo, elettroliti, indici di funzionalità renale ed epatica nella norma; Diidroepiandrosterone solfato: 80 ng/ml; Testosterone libero: 0,5 pg/ml.

La paziente è ora sottoposta a terapia con o,p'DDD (Mitotane); essa ha da tempo ripreso una vita pressoché normale dal punto di vista socio-familiare e lavorativo. La sindrome virilizzante, con tutto il suo corteo di sintomi, è andata progressivamente scomparendo. A distanza di 18 mesi dall'intervento, la paziente gode di buona salute e non presenta segni di recidiva. I dosaggi ormonali si mantengono a valori normali e la TC non mostra recidive locali.

Considerazioni conclusive

La rarità del carcinoma surrenalico consente solo la raccolta di casistiche poco numerose o la descrizione di casi singoli (1-3), tuttavia interessanti dal punto di vista tecnico e per i risultati spesso incoraggianti. Per questo, ed alla luce del risultato positivo immediato ed a distanza di 18 mesi dall'intervento del caso riportato, possiamo trarre alcune considerazioni. La chirurgia consente una maggiore possibilità di cura o, almeno, una discreta palliazione. Nel trattamento chirurgico delle neoplasie surrenaliche avanzate, l'estensione del tumore agli organi vicini ed il suo sviluppo nel lume della vena cava inferiore, talvolta sino all'atrio destro ed alle arterie polmonari, richiede sempre il dominio del-

la vena cava inferiore e spesso la CEC (1-3). Questo non deve indurre il chirurgo ad un rassegnato astensionismo, purché sia in possesso della padronanza di tecniche di dominio vascolare (9, 10) e possa contare sulla collaborazione del Cardiochirurgo.

Bibliografia

1. Chiche L, Dousset B, Kieffer E, Chapuis Y. Adrenocortical carcinoma extending into the inferior vena cava: Presentation of a 15-patient series and review of the literature. *Surgery* 2006; 139:15-27.
2. Wei CY, Chen KK, Chen MT, Lai HT, Chang LS. Adrenal cortical carcinoma with tumor thrombus invasion of inferior vena cava. *Urology* 1995;45:1052-1054.
3. Hedican SP, Marshall FF. Adrenocortical carcinoma with intracaval extension. *J Urol* 1997;158:2056-2058.
4. Alolio B, Hahner S, Weismann D, Fassnacht M. Management of adrenocortical carcinoma. *Clinical Endocrinology* 2004; 60:273-287.
5. Pagano M, Palestro G. Patologia surrenalica benigna e maligna. In: Rosato L. Trattato italiano di Endocrinochirurgia. Club delle U.E.C. G.S. Ed. 2008:605-618.
6. Boniardi M, Sansonna F, Origi M, Pugliese R. Epidemiologia dei tumori surrenalici. In: Rosato L. Trattato italiano di Endocrinochirurgia. Club delle U.E.C. G.S. Ed. 2008:659-660.
7. Favia G, Iacobone M. Inquadramento nosologico, terapia e follow-up del carcinoma surrenalico. In: Rosato L. Trattato italiano di Endocrinochirurgia. Club delle U.E.C. G.S. Ed. 2008: 707-713.
8. Favia G, Lumachi F. La chirurgia del surrene. Collana monografica della Società Italiana di Chirurgia. Roma 2000:71-126.
9. De Franco S, Lò G, Sandonà F, Galli G, Spaggiari A, Vitello V et al. La chirurgia dei tronchi venosi maggiori in chirurgia oncologica. Atti 91° Congresso Società Italiana di Chirurgia; 30 Settembre-4 Ottobre 1989; Genova. pp. 189-192. Torino: Minerva Medica; 1989.
10. Vitello V, Lò G, Spaggiari A, De Franco S, Sandonà F, Casali G et al. Leiomiosarcoma primitivo della vena cava inferiore. Resezione della vena cava sottorenale e ricostruzione con protesi. *Chirurgia* 1990;3:388-391.