

UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI FEDERICO II
FACOLTA' DI MEDICINA E CHIRURGIA



DIPARTIMENTO DI PEDIATRIA

***PRESENTAZIONE ATIPICA DI UN
FEOCROMOCITOMA
IN ETA' PEDIATRICA***

Prof. Iorio Raffaele

Dott.ssa Giannattasio Antonietta

Relatrice: Ranucci Giusy

Gaetana

13 anni

Giungeva alla nostra osservazione per riscontro da circa 30 giorni di:

- **FEBBRE INTERMITTENTE (picco 39°C) preceduta da brividi da circa 1 mese**
- Anoressia, stipsi, dolori addominali, perdita di peso (5 kg in un mese)
- Amenorrea secondaria

→ All'ammissione... **ESAMI DI LABORATORIO:**

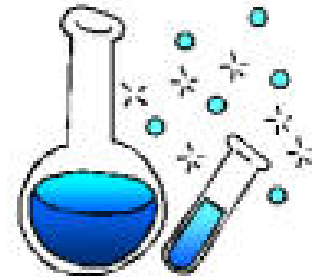
→ VES 120, CRP 22.37

→ Hb 10g/dl, Fe 25µgdl

→ Plt 565.000/mm³

→ WBC 9700/ mm³ (N 67%, L 20%)

→ IGG 12.5 g/l, IgM 2.50 g/l, IgA 2.84 g/l, C3 e C4 aumentati



Striscio periferico normale.

Per escludere **CAUSE INFETTIVE** venivano praticati i seguenti test risultati **NEGATIVI**:

- CMV, EBV, Widal-Wright, Mycoplasma, Rickettsie, Bartonella, PB19, Leishmani
- Lettura Mantoux 48 h (5U);

Per escludere **CAUSE AUTOIMMUNI** venivano praticati i seguenti test:

- Ig totali: normali;
- Ab anti-tiroide: aumento anti-Tg and anti-TPO;
- Autoanticorpi: ANA, SMA, LKM negativi;
- RF assente.

Per la persistenza dell'aumento dei marker infiammatori si inizia terapia con EFTRIAXONE E COTRIMOSSAZOLO....Dopo 3 giorni:

Miglioramento generale

Remissione della febbre

Persistenza dei marker infiammatori elevati:

ES 125, CRP 16.49, Plt 643.000 mm³, Hb 9.4 g /dl, WBC 6.530 mm³, albumin 2.7 g/dl

...

→ Ad un supple

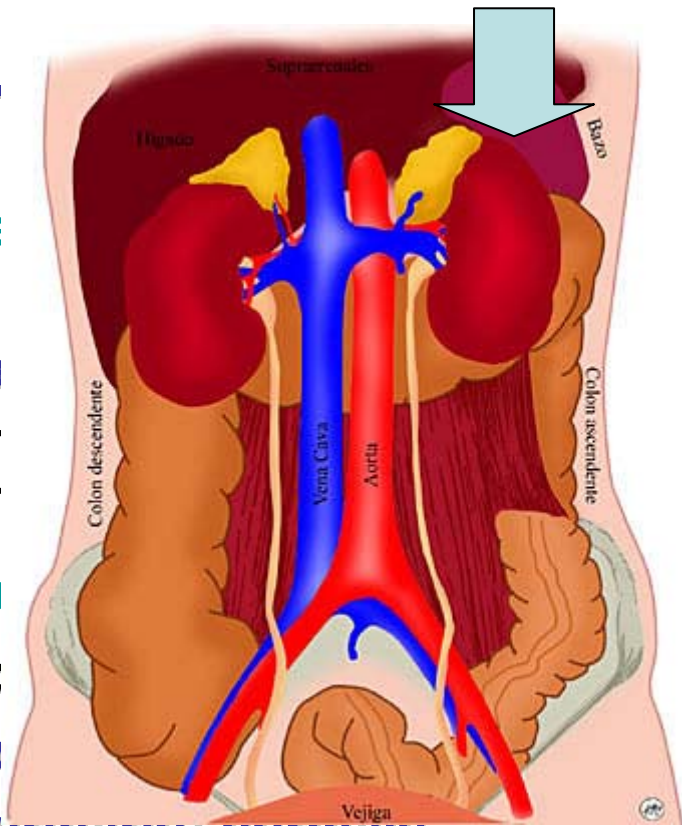
importante tra
seguito ad ur
per una settir

→ Alla ricerca di

Markers tumorali:

Misura delle catec

Misura dell'AVM urinario. normale



nosi...



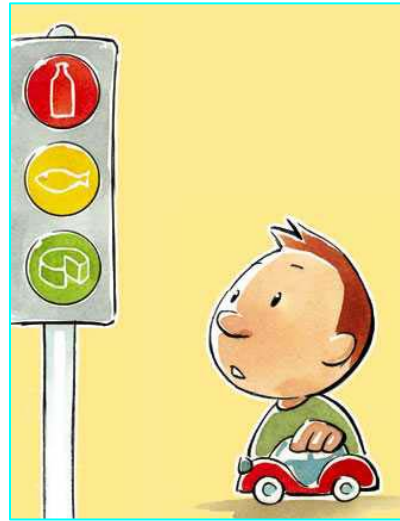
precedenti,
tto la ragazza a letto

ticati:
lctonina;
re: negativa;



TAC addome: "presenza sul rene di sx di una **formazione espansiva** (5x4 cm), **solida, con aspetto sedimentato e impregnazione periferica**, due aspetti che sono compatibili considerate le note anamnestiche **con granuloma ed ematoma a carico della ghiandola surrenale.**"

...inseguendo la diagnosi...



➔ **Il radiologo suggeriva insistentemente di indagare per una eziologia **TUBERCOLARE**.**

➔ **Dopo l'esecuzione di **US addominale** si confermava il reperto **TAC** e la massa appariva come "formazione iperecogena con segnale vascolare intralesionale".**

...Inseguendo la diagnosi...



•→ Per scoprire l'origine della massa si eseguiva:

- **Scintigrafia con leucociti marcati** (per escludere una possibile origine infiammatoria): risultata **negativa**
- **Markers tumorali: negativi** (calcitonina, NSE, α FP, HCG, Ca125, CEA)
- **Misura delle catecolamine urinarie nelle 24 ore**: risultati **patologici 451.9 μ g/24h** (v.n. fino 115); successivamente il test veniva eseguito dopo dieta specifica e i risultati erano confermati.
- **AVM urinario**: nella **norma**
- **Test Mantoux**: **negativo**

**...Veniva formulato il sospetto di FEOCROMOCITOMA
confermato...**



FEOCROMOCITOMA SURRENALICO SLATENTIZZATO DA UN TRAUMA ADDOMINALE

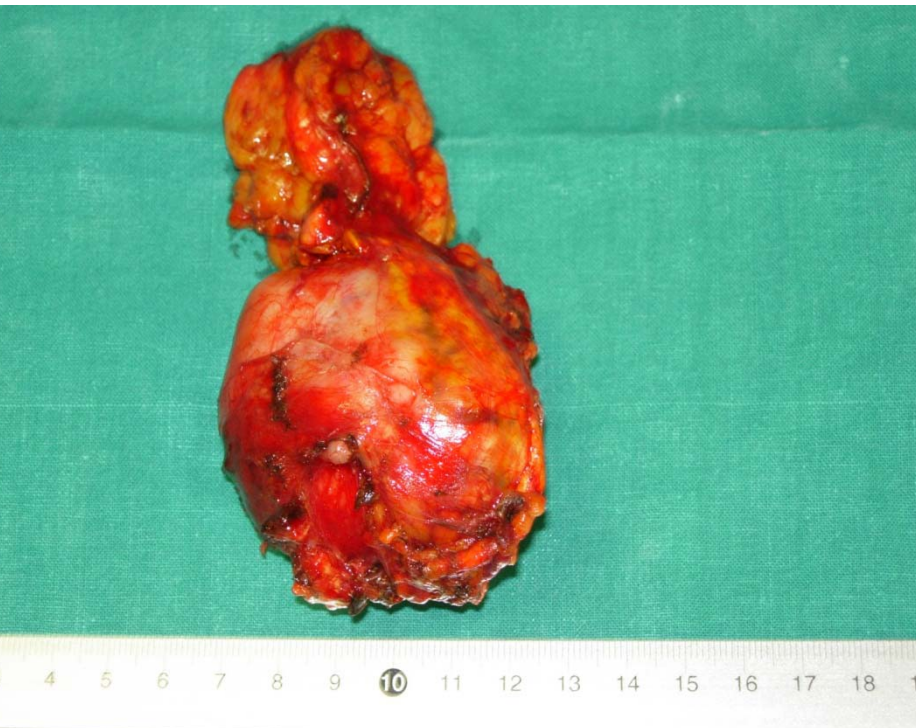
arrivando al capite,

**Nelle sequenze tardive (24 ore) evidenziata la captazione
della massa surrenalica a sinistra.**

PRATICATA ESCISSIONE CHIRURGICA DELLA MASSA

- ...All'esame istologico:

“Feocromocitoma surrenalico con la presenza di aree necrotiche non confluenti e alcune mostruosità isolate; i margini sono liberi dalla neoplasia e non si visualizza invasione dell'albero vascolare”



...follow up 1, 3, 6, 12 mesi...



→ Ottime condizioni cliniche generali

- Il peso risultava aumentato (circa 6 kg)
- la paziente non aveva lamentato più astenia
- La febbre era scomparsa.
- Gli esami di laboratorio inclusa la misurazione delle catecolamine urinarie mostravano valori persistentemente nella norma.



CONCLUSIONI

La diagnosi di feocromocitoma è una diagnosi
DIFFICILE:

Una alta percentuale di feocromocitomi (30-50%) non viene diagnosticata correttamente in vita (Bittar 1982, Krane 1986)

Un alto numero di feocromocitomi costituisce reperto autoptico inaspettato

CONCLUSIONI

I segni e i sintomi tipici all'esordio sono:

Ipertensione

90%-100%

Astenia

28%

Il nostro quadro di presentazione è stato quello di
UNA FEBBRE CRIPTOGENICA INTERMITTENTE
senza nessun riscontro di alterazioni della P.A.
durante l'osservazione

Agitazione/Tremori

31%

Disappetenza/malessere

7%

Dolore toracico/addome

64%

Perdita di peso

6%

CONCLUSIONI

In letteratura è descritta **la sindrome infiammatoria sistemica** in corso di feocromocitoma associata al classico corteo sintomatologico

IL 6

Systemic Inflammatory Syndrome and Hepatic Inflammatory Cell Infiltration Caused by an Interleukin-6 Producing Pheochromocytoma
Jeong Min KANG et al December 9, 2004

Take home messages...

Sulla base di questo caso clinico...

è utile **SEMPRE** considerare il FHEO fra le **cause di febbre di origine sconosciuta** anche in assenza del classico corteo sintomatologico

GRAZIE