



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

IPERTENSIONE E MASSE SURRENALICHE BILATERALI

A.O.U Maggiore della Carità di Novara
Dr.ssa Greta Maria Giacomini



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

CASO CLINICO

- A.D, giovane paziente maschio, di 20 anni.
- Anamnesi familiare:
 - Nonno materno iperteso, deceduto a 76 anni per IMA.
 - Familiarità materna e paterna per neoplasie.
- Anamnesi fisiologica:
 - Ex fumatore (5 sigarette/die per 8 anni).
- Anamnesi patologica remota:
 - 2017: ricovero in Medicina per ascessi epatici multipli.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Durante il ricovero in Medicina, riscontro occasionale a TC addome di:
 - Dubbio nodulo surrenalico sinistro (26 mm);
 - Dubbio nodulo surrenalico destro (15 mm);
- Eseguita RMN addome con mdc, che confermava la presenza della nodularità surrenalica sinistra;
- Eseguita PET-TC che mostrava area di accumulo di FDG a livello del surrene di sinistra;
- Consigliato follow-up, che il paziente non eseguiva;
- Negli anni successivi, non problematiche di rilievo.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Anamnesi patologica prossima:
 - 2020: riscontro incidentale di ipertensione arteriosa sisto-diastolica.
 - Avviata terapia con sartano dal MMG Curante, con solo discreto controllo pressorio e saltuarie crisi ipertensive con accessi in DEA.
 - 2022: evidenza di valori pressori persistentemente non controllati → paziente inviato a valutazione presso ambulatorio internistico.
 - Eseguito screening cause secondarie: aldosterone, renina, cortisolo, funzione tiroidea nei limiti.
 - Non eseguita raccolta di campioni per ricerca metanefrine urinarie come consigliato per problemi personali del paziente.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

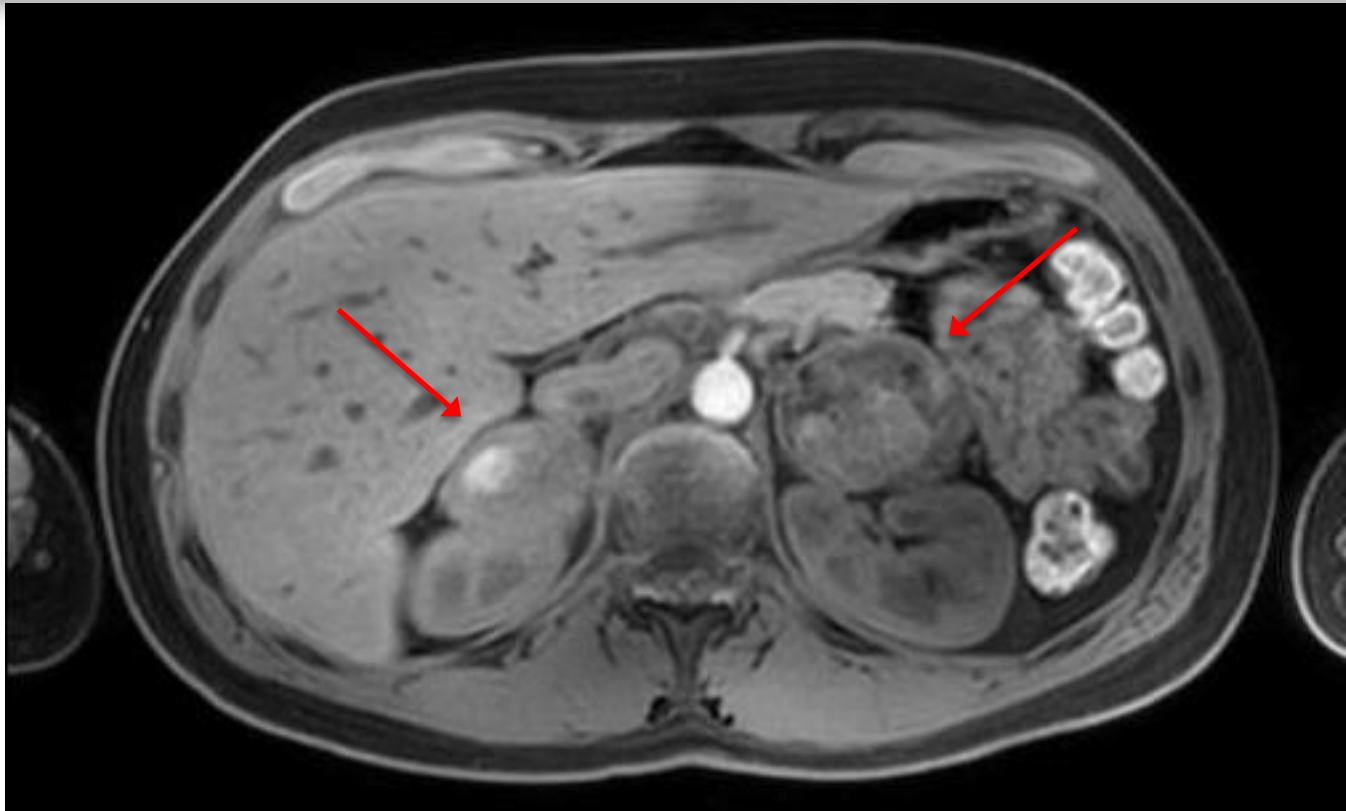
- Ripetuta RMN addome:
 - Lesione surrenalica sinistra 27 mm (vs 26 mm nel 2017);
 - Grossolano espanso-conglomerato di forma ovalare 60x47x60 mm, costituito da due grossolane lesioni simil nodulari;
 - Lesione di 55x49 mm (vs. 15 mm del 2017) a livello del surrene destro.
 - Le formazioni surrenaliche presentavano intensità di segnale diffusamente disomogenea, prive di componente adiposa e con spiccata restrizione della diffusività.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024





Società Italiana dell'Iperensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Iperensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Le lesioni surrenaliche non apparivano di sicura interpretazione:
 - Caratteristiche RMN sospette;
 - Netta crescita dimensionale;
 - Dato anamnestico di ipertensione non controllata;
 - Bilateralità;
 - Giovane età del paziente
- Ipotesi diagnostica di feocromocitoma bilaterale.

Modificata la terapia antipertensiva con avvio di calcio-antagonista (amlodipina) e alfa-litico (doxazosina).



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Gennaio 2023: Metanefrine urinarie (urine 24h)
 - Normetanefrina 6434 mcg/die;
 - Metanefrina 21420 mcg/die;
 - 3 metossitiramina 483 mcg/die.

- Marzo 2023: intervento di surrenectomia sinistra robot assistita.

- Decorso post-operatorio in rianimazione per monitoraggio intensivo.

- Esame istologico: **feocromocitoma surrenalico con margini di resezione indenni**. Presenza di mitosi atipiche e invasione vascolare che poneva riserve sul comportamento biologico.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Giugno 2023: intervento chirurgico di
 - Exeresi massa linfonodale interaorto-cavale di 3 cm, sospetta per metastasi;
 - Linfadenectomia interaortocavale e laterocervicale;
 - Surrenecetomia destra robot assistita.

- Esame istologico: **feocromocitoma con caratteristiche di benignità.**



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Normalizzazione dei valori pressori, con possibilità di sospendere terapia antipertensiva.
- Eseguita analisi genetica, con evidenza di variante patogenetica in eterozigosi del gene **RET: c 1990>C – p.(Cys634Arg)**, compatibile con **MEN IIA**.
- Proseguito follow up clinico, laboratoristico e strumentale.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Settembre 2023: ecografia tiroidea
 - Due noduli ipoecogeni al lobo sinistro;
 - Un nodulo di 138 mm di diametro al lobo destro con aspetto disomogeneo e calcificazioni.

- TC collo-torace con mdc:
 - Formazione nodulare lobo tiroideo destro disomogenea con calcificazione nel contesto di 11 mm. Linfonodi multipli in sede laterocervicale e sottomandibolare a densità omogenea.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Novembre 2023: intervento di tiroidectomia totale con svuotamento del comparto centrale bilateralmente, laterocervicale funzionale bilaterale dei livelli II-VB, conservazione dei nervi ricorrenti e delle parotidi.

- Esame istologico:
 - **carcinoma midollare della tiroide pT1b(m)pN1b.**
 - 6 linfonodi su 33 con metastasi da carcinoma.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Paziente in follow up internistico trimestrale:
 - Esami nei limiti di norma;
 - Pressione arteriosa ottimamente controllata in assenza di terapia;
 - Esami strumentali di follow up negativi per ripresa di malattia.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

IPERTENSIONE SECONDARIA

- 5-10 % di tutti i pazienti con ipertensione arteriosa;¹
- Prevalenza più elevata nei pazienti con ipertensione mal controllata o resistente al trattamento;
- Feocromocitoma/paraganglioma prevalenza del 0.2-0.5% tra tutti i pazienti ipertesi e <1% tra tutti i pazienti ipertesi con ipertensione resistente.²

1. Mancia et al.

2. Rimoldi et al.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- ❑ Elementi generali che possono sollevare il sospetto di ipertensione arteriosa secondaria:
 - ❑ Insorgenza precoce di ipertensione (**al di sotto dei 30 anni**), in assenza di altri fattori di rischio per ipertensione (non obesi, senza familiarità per ipertensione), ovvero chiaro incremento pressorio in età pre-puberale;
 - ❑ Ipertensione arteriosa **resistente** (> 140/90 mmHg nonostante tre classi farmacologiche, tra cui un diuretico, alle dosi raccomandate);
 - ❑ Ipertensione **severa** (>180/110 mmHg), maligna o emergenze ipertensive;
 - ❑ Aumento chiaro e rapido della pressione arteriosa **in un paziente in precedenza ben controllato**;
 - ❑ Segni clinici sospetti o suggestivi per ipertensione da cause endocrine;
 - ❑ Profilo pressorio **“reverse dipping”** o **“non-dipping”** al monitoraggio pressorio delle 24h;
 - ❑ Segni di evidente **danno d'organo** (ipertrofia ventricolare sinistra, retinopatia ipertensiva grave);
 - ❑ Paziente **russatore** e/o con **apnee notturne**.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

FEOCROMOCITOMA E PARAGANGLIOMA

- Rari tumori derivati dalle cellule cromaffini (midollare del surrene o gangli simpatici);
- Insorgenza in qualsiasi età, più spesso tra i 40 e 60 anni;
- Ipertensione nel 95% dei casi;
- Elementi di sospetto: cefalea, palpitazioni e sudorazione che insorgono spesso ad accessi (specificità diagnostica del 90%);
- Associati a tutte le MEN (MEN I, IIA, IIB).



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

Localizzazione:

- 85% midollare del surrene;
- 15% sedi extrasurrenaliche (biforcazione aorta, vescica e i nervi simpatici decorrenti nell'addome e nella pelvi);
- 2% torace, collo, orecchio medio, base cranio.

Clinica:

- Ipertensione a prevalente rilascio di adrenalina: ipertensione parossistica con crisi ipertensive;
- Ipertensione a prevalente rilascio di noradrenalina: ipertensione cronica;
- Tachicardia, ipertrofia ventricolare sinistra, cefalea, sudorazione, pallore e cardiopalmo.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Primo step diagnostico:
 - Determinazione delle metanefrine libere nel plasma e nelle urine;
 - Normetanefrina e metanefrina: sensibilità del 99% e specificità dell'89%.
 - Livelli plasmatici di metanefrina e normetanefrina > 2,5 pmol/mL (458 pg/mL) e 0,9 pmol/mL (177 pg/mL) sono sempre indicativi di feocromocitoma/paraganglioma.
 - La raccolta plasmatica e urinaria andrebbe eseguita quanto più possibile in prossimità della crisi ipertensiva.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Secondo step diagnostico per cercare l'esatta localizzazione del tumore:
 - Tomoscintigrafia computerizzata;
 - RMN magnetica.
 - Gold standard: scintigrafia con metaiodobenzilguanidina marcata con ^{123}I ;
 - Prelievo a vari livelli della vena cava (nei casi più complessi).



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

- Terapia:
 - Chirurgia;
 - Alfa 1-bloccanti (doxazosina);
 - Calcio-antagonisti (amlodipina, nifedipina, verapamil);
 - Labetalolo (effetto alfa e beta-bloccante);
 - Mai somministrare beta-bloccanti non selettivi come il propranololo in assenza di contemporaneo blocco sui recettori alfa. Ciò potrebbe scatenare gravi crisi ipertensive.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

TAKE-HOME MESSAGES

- Paziente giovane, < 30 anni;
- Crisi ipertensive con necessità di accesso in DEA;
- Mancata risposta a terapia con sartano;
- Evidenza pregressa di sospetti adenomi surrenalici;
- Escludere concomitante sindrome MEN.



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA
PIEMONTE | LIGURIA | VALLE D'AOSTA

Torino, 12 ottobre 2024

Grazie per l'attenzione