1978

2

Università di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica
Direttore: Prof. F. CATALIOTTI

TUMORI ANDROGENIZZANTI DEL CORTICO-SURRENE IN ETA' PEDIATRICA: DESCRIZIONE DI UN CASO

E. DE GRAZIA, F. MUSUMECI,
F. SIRACUSA, F. CATALIOTTI

Estratto da:

RASSEGNA ITALIANA DI CHIRURGIA PEDIATRICA

VOLUME XX NUMERO 1

Università di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica
Direttore: Prof. F. CATALIOTTI

TUMORI ANDROGENIZZANTI DEL CORTICO-SURRENE IN ETA' PEDIATRICA: DESCRIZIONE DI UN CASO

E. DE GRAZIA, F. MUSUMECI,
F. SIRACUSA, F. CATALIOTTI

I tumori primitivi del cortico-surrene riscontrabili in età pediatrica sono evenienza rara specie nel sesso maschile. Essi possono essere a prevalente increzione glicoattiva o a prevalente increzione di steroidi sessuali. Esistono, comunque, anche tumori connettivali che solitamente non secernono ormoni. Dal punto di vista istologico i tumori primitivi della corticale del surrene possono essere:

Connettivali	Benigni	emangioma linfangioma
	Maligni	linfangioendotelio-sarcomi sarcomi veri
Epiteliali	Benigni	adenomi
	Maligni	carcinomi

Un ulteriore inquadramento di tali neoplasie basato sulla correlazione tra struttura e funzione consente di distinguere:

1) neoplasie biologicamente inattive;

2) tumori che sostengono sindrome di Cushing pura (adenomi);

3) tumori che sostengono sindromi di Cushing miste (irsutismo e virilismo) (più frequentemente maligni);

4) Tumori responsabili di quadri di virilizzazione o femminilizzazione (prevalgono le forme maligne);

5) tumori con atteggiamento funzionale in senso mineral-corticoide (adenomi).

I caratteri tipologici che si osservano più frequentemente nelle suddette neoplasie sono distinguibili in due grandi categorie: la prima delle forme a prevalente increzione glicoattiva, che ripropone il classico quadro della sindrome di Cushing; la seconda, a prevalente increzione di steroidi sessuali, che danno la seguente caratterizzazione clinica:

1) irsutismo;

2) presenza di pelosità pubica ed ascellare;

3) modificazione dei genitali esterni:
nelle bambine: ipertrofia del clitoride e delle grandi labbra;

nei bambini: allungamento del pene e dello scroto con testicoli piccoli;

4) aumentato accrescimento staturo-ponderale ed osseo;

5) acne e voce rauca (non costante).

Tali quadri necessitano di un accurato studio ormonale per potere porre la diagnosi differenziale con le forme da deficit enzimatico della 21 idrossilasi.

Le valutazioni ormonali da eseguire in tali condizioni comportano, schematicamente, uno studio funzionale completo con prove di stimolo con ACTH ed inibizione, vale a dire il blocco semplice e doppio con desametasone, e determinazione di tutti gli steroidi: cortisolo, AEA, testosterone, 17-OH progesterone plasmatici, 11OH e 17-KS urinari, ed ove possibile, dell'ACTH ipofisario. Lo studio va comunque integrato dalla valutazione della tolleranza glicidica e del ricambio elettrolitico. In presenza di precoce sviluppo dei caratteri sessuali secondari non si può prescindere dalla esplorazione della funzione gonadotropa, anche mediante impiego degli RF ipotalamici.

OSSERVAZIONE PERSONALE

Nel marzo del 1977 è stato inviato alla nostra osservazione il piccolo G. Alessandro di anni 2 e 8 mesi per la presenza di genitali esterni di dimensioni superiori alla norma e di pelosità pubica.

L'anamnesi familiare, fisiologica e patologica remota non ha rilevato nulla degno di nota. All'età di 1 anno la madre notava uno sviluppo

eccessivo dell'asta; da circa 4 mesi presenza di peluria nella regione pubica, aumento dell'appetito, accelerazione dell'accrescimento somatico senza comparsa di libido.

All'esame clinico si è riscontrato (fig. 1):

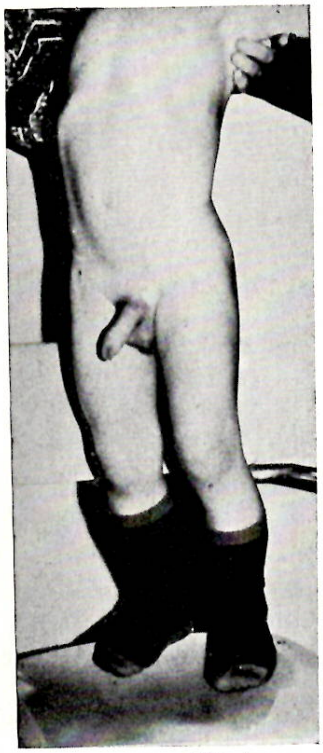

Fig. 1

1) Uno sviluppo staturo-ponderale superiore alla norma (altezza cm 97 - peso kg 17.700 - costituzione macrosomica).

2) Facies caratterizzata dalla presenza di peluria sulle guance ed acne.

3) Asta di tipo puberale, erettile; testicoli di volume adeguato all'età (destro cm 1,5×1; sinistro cm 1×1); presenza di peluria al pube, non peli ascellari, non ginecomastia.

Esami biologici (fig. 2)

Emocromo, ematocrito, V.E.S., azotemia, glicemia, proteinemia ed elettroliti plasmatici sono risultati normali (Na 138 mEq/l) FSH: indosabile il basale; mancato incremento allo stimolo con RF; LH: indosabile il basale; risposta non significativa allo stimolo con RF; PRL: 1,7 ng/ml (basale).

Testosterone plasmatico basale: 400 ng/ml, non riducibile dopo blocco con desametasone né semplice né doppio.

Cortisolemia: ore 8: 14,3 µg/100 ml - ore 20: 9,2 µg/100 ml. Dopo blocco semplice e doppio non si sono osservate variazioni significative.

Sulla scorta di tali dati, malgrado gli elevatissimi tassi di testosterone, che si riscontrano solitamente in affezioni primitive o secondarie del testicolo, siamo stati indotti ad esplorare morfologicamente le surrenali in rapporto al mancato blocco della cortisolemia in tutte le prove farmacodinamiche eseguite.

Il retropneumoperitoneo integrato da stratigrafia (fig. 3) ha infatti evidenziato nel polo renale superiore di destra una tenue opacità di forma grossolanamente triangolare, di circa due cm di altezza, imputabile a probabile processo neoformativo a carico della ghiandola surrenale. Nulla a sinistra.

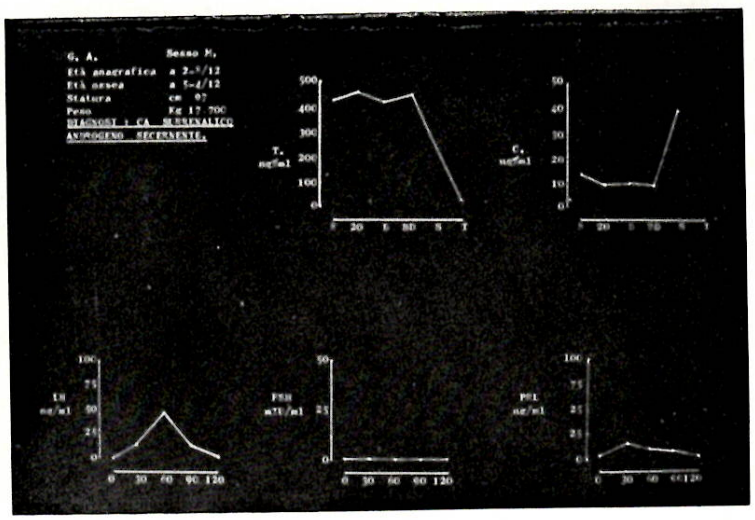

Fig. 2

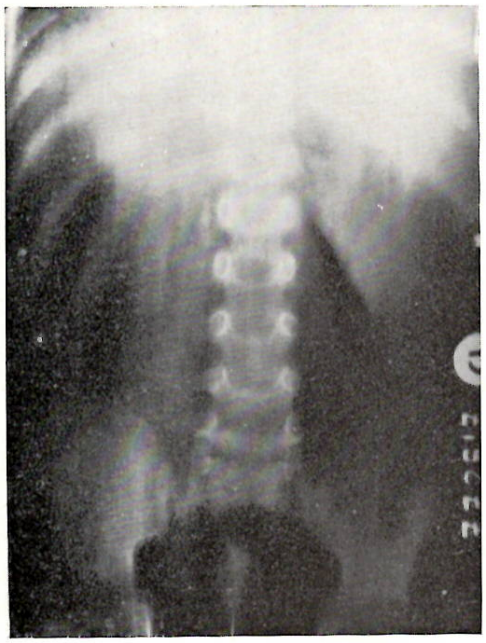

Fig. 3

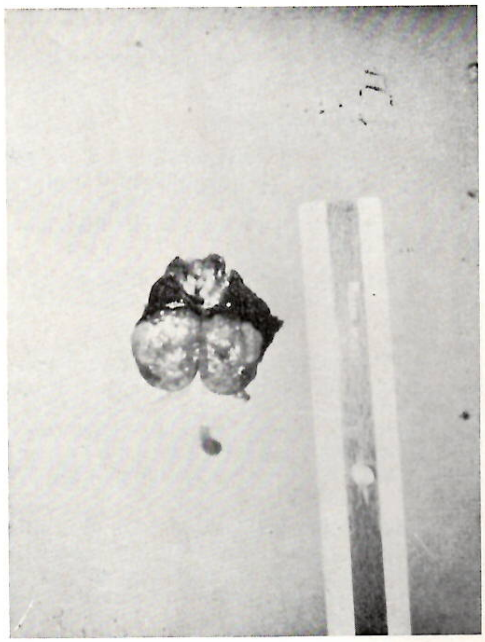

Fig. 4

Abbiamo quindi eseguito una arteriografia sec. Seldinger che ha mostrato in sede sopra renale dx immagini di ipervascolarizzazione ed un ritorno venoso precoce.

Sulla scorta di tali dati ci è sembrato corretto porre diagnosi di eteroplasia del surrene di destra, virilizzante, ed avviare il paziente all'intervento.

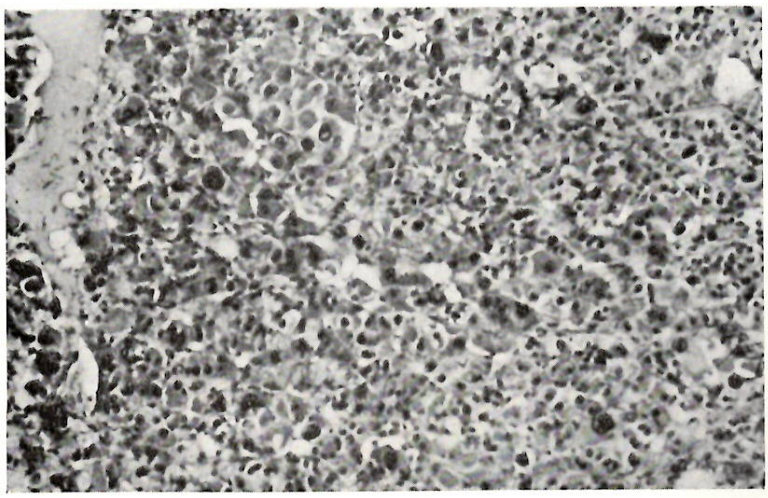

Fig. 5

Intervento

Surrenectomia destra standard per via intraperitoneale.

Esame anatomo-patologico

Macroscopico: il surrene destro si presenta notevolmente aumentato di volume. Al taglio appare essere costituito da un tessuto grigio-giallastro variegato dalla presenza di fenomeni necrotici ed emorragici (fig. 4).

Microscopico: tessuto neoformato di aspetto cordonale con marcate note di atipia cellulare (fig. 5).

Il decorso post-operatorio è stato regolare. Si è osservata la caduta a zero dei tassi di testosterone circolante, mentre precoce è stata la ripresa funzionale delle capacità incretorie del surrene controlaterale, tant'è che non si è reso necessario alcun trattamento opoterapico sostitutivo.

Dopo circa 20 gg dall'intervento, si è notata la comparsa di esoftalmo vero a sinistra. La stratigrafia della regione orbitaria non ha permesso di evidenziare zone di malacia imputabili a processo neoformativo.

L'ecografia ha confermato il nostro sospetto di massa neoformata, esoftalmizzante, di verosimile natura eteroplastica.

Per il peggioramento dell'esoftalmo il piccolo è stato sottoposto ad enucleazione del globo oculare sn. L'esame istologico praticato sul tessuto neoformato aggettante ha confermato trattarsi di metastasi a partenza corticosurrenale.

Ci è sembrato interessante riferire di questo caso per la rarità dei livelli di androgenizzazione rilevata in un bambino di due anni e mezo, i cui tassi di testosterone erano appunto di tipo adulto.

E' ancora da riferire come sulla base di uno studio ormonale completo sia stato possibile escludere un ipercotisolismo concomitante, data anche la mancanza di segni caratterizzanti, probabilmente controbilanciati dall'azione protettiva svolta dal testosterone, nonché sulla scorta di un unico dato, la mancata risposta alla prova da blocco della cortisolemia, indirizzare correttamente il successivo iter diagnostico e terapeutico.

RIASSUNTO

Gli autori descrivono un caso di tumore virilizzante del corticosurrene in un bambino da loro osservato.

SUMMARY

The authors report a case of primary virilizing tumor of the adrenal cortex in a child.

BIBLIOGRAFIA

1. Beaudoing A., Chahbaz E. H., Bost H., Jaillard M., Hadjian A. J.: *Etude clinique et biologique d'une tumeur virilisante de la cortico-surrénale chez une enfant de 30 mois.* Pédiatrie, 25, 649, 1970.

2. Bret P., Anjou A., Chollat L., Duquesnel J., Croisille H., Chaix J. P.: *Etude radiologique des tumeurs surrénaliennes. Apropos de 43 obs.* Ann. Radiol., 14, 521, 1971.

3. Burrington J. D., Stephens A. C.: *Virilizing tumors of the adrenal gland in childhood.* Report of 8 case. J. Pediat. Surg., 4, 291, 1969.

4. Canlorbe P., Bader J. Cl., Job J. Cl.: *Problèmes diagnostiques posés par une tumeur virilisante maligne de la cortico-surrénale (A propos d'une observation. Revue de littérature).* Ann. Pédiat., 18, 593, 1971.

5. Decourt J., Anoussaris Ch.: *Les tumeurs virilisantes de la cortico-surrénale chez l'enfant avant l'age de la puberté.* Sem. Hop. Paris, 1969, 45, 817.

6. Defant G., Colombo P.: *Neoplasie virilizzanti del surrene in età infantile.* Min. Chir., 24-20, 1969.

7. Havles A. B., Hahn H. B., Sprague R. G., Bahn R. C., Priestly S. T.: *Hormone-secreting tumors of the adrenal cortex in children.* Pediatrics, 37, 19, 1966.

8. Herwing K. R., Conn J. W., Scheintgart D. E., Bierwaltes W. H.: *Localization of adrenal cortical tumors by photoscanning.* J. Urol. (Baltimore), 109, 2, 1973.

9. Melita P., Di Mauro S., Gentile C., Arena F.: *Tumori virilizzanti del surrene in età pediatrica: contributo clinico.* Rass. It. di Chir. Ped., 3, 20-28, 1976.

10. Pellerin D., Harouchi A., Soulier Y.: *Les tumeurs de la cortico-surrenale de l'enfant. A propos de 10 cas.* Ann. Chir. Infant., 16, 155-179, 1975.

11. Tank E. S., Bartlett J. D., Herwing K. R., Lapides J.: *Surgery of the adrenal glands in infancy and chilhood.* J. Urol (Baltimore), 106, 280, 1971.