

Feocromocitoma (FEO) / Paraganglioma (PGL)

Il feocromocitoma (FEO) /paraganglioma (PGL) è un tumore raro (0.8 casi/100.000/ anno) che origina dalla corticale del surrene o dai paragangli del sistema nervoso simpatico di torace e addome o del sistema nervoso parasimpatico del collo. Le lesioni di torace e addome sono in grado secerne catecomalamine (adrenalina e noradrenalina) che possono causare una sintomatologia variegata che comprende ipertensione, tachicardia, ansia, rialzo dei valori glicemici.

La terapia è chirurgica per le lesioni di torace e addome mentre si tende sempre più a sottoporre a follow up i pazienti con lesioni del collo per il rischio di comparsa di effetti collaterali in seguito all'intervento chirurgico. Dal 2017 la WHO (Organizzazione mondiale della sanità) ha classificato i FEO/PGL tra i tumori maligni: si tratta di un tumore che nella maggior parte ha un andamento indolente ma in rari casi il tumore può dare metastasi anche a distanza di molti anni dalla prima diagnosi. Per questo è necessario un follow up di almeno 10 anni in tutti i pazienti. Inoltre, il FEO/PGL rappresenta ad oggi il tumore con la più ampia predisposizione genetica; sappiamo infatti che fino al 70% dei casi sono dovuti a mutazioni germinali (geneticamente trasmissibili) o somatiche (che interessano solo il tessuto tumorale). Per questo in tutti i pazienti viene effettuata l'analisi genetica sul sangue periferico e ove possibile sul tessuto dopo asportazione chirurgica. Nei pazienti predisposti allo sviluppo di queste lesioni (con mutazioni germinali) viene effettuato un follow up a vita.

Nelle forme metastatiche le opzioni terapeutiche comprendono: inibitori delle tirosino kinasi, terapia radiometabolica con metaiodobenzilguanidina, terapia radiometabolica con analoghi della somatostatina, analoghi freddi della somatostatina, radioterapia, chemioterapia (CVD, ciclofosfamide vincristina dacarbazina), temozolomide.