

TUMORE FIBROSO SOLITARIO DEL SURRENE

una rara presentazione in paziente con acromegalia

E. Feligiotti^{1*}, V. Favero^{1,2}, R. Mirsepanj¹, E. Carioni², R. Cozzi², I. Chiodini^{1,2}

¹Dipartimento di Biotecnologie Mediche e Medicina Traslazionale, Università degli Studi di Milano, Milano, Italia

²Struttura Complessa di Endocrinologia, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, Italia

*emma.feligiotti@unimi.it

INTRODUZIONE

Il tumore fibroso solitario (SFT) è una rara neoplasia mesenchimale che origina frequentemente dalla pleura, ma può insorgere anche in organi endocrini. L'origine primaria surrenalica è descritta in **solì 14 casi** ed è prevalente nel sesso maschile (**M:F=2:1**) con età media di insorgenza di **47 anni**.

CASO CLINICO

Riportiamo il caso di un uomo, seguito nel nostro centro per acromegalia in cui veniva incidentalmente riscontrata una massa surrenalica destra di 4 cm e 50 HU (figura 1), **senza ipersecrezione ormonale**. Viste le caratteristiche della lesione veniva proposto l'intervento, che tuttavia il paziente rifiutava. Ai controlli annuali, gli esami permanevano normali e la massa surrenalica mostrava stabilità dimensionale. Perso al follow-up, il paziente eseguiva un nuovo controllo a 10 anni di distanza con evidenza in TC di incremento volumetrico della massa (**11×11×13 cm**), morfologia bilobata, **50 HU** ed enhancement disomogeneo, sospetta in senso eteroformativo (figura 2). Veniva studiata la funzionalità surrenalica, risultata nella norma (tabella 1), ed eseguita PET-FDG con riscontro di disomogeneo accumulo di tracciante a livello della lesione.

Tabella 1. ESAMI PRE-INTERVENTO	
Na ; K	141 mmol/L ; 4.37 mmol/L
ACTH	40.9-38.8 pg/mL (7.2 - 63.3)
CORTISOLO	111 ug/L
DHEA-S	46 ug/dL (59 - 296)
17OH-PROGESTERONE	0.70 ng/mL (0.5 - 2.1)
DELTA4-ANDROSTENEDIONE	0.74 ng/mL (0.3 - 3.93)
17-BETA-ESTRADIOLO	18 pg/mL (13.5 - 59.5)
TESTOSTERONE	3.74 ng/mL (2.8 - 11)
IGF1	76.6 ng/mL (31 - 243)
24h-CORTISOLO LIBERO URINARIO	41 ug/24h (11.5 - 102)
24hU-METANEFRINE	116 ug/24h (43 - 260)
24hU-NORMETANEFRINE	456 ug/24h (128 - 484)
CORTISOLO h 00:00	S-Cortisolo 22.3 ug/L, Sal-Cortisolo 0.72 ug/L (<2.08)
1mgDST	0.9 ug/dL



Figura 1. TC alla diagnosi (2004)



Figura 2. TC pre-intervento (2023)

Fu quindi praticata surrenectomia destra en-bloc e l'esame istologico poneva diagnosi di SFT. Il profilo immunoistochimico evidenziava **positività per STAT6, CD99, CD34 ed actina** con un Ki-67 del 4-5%; negatività per CK AE1/AE3, S100 e SOX10. I margini chirurgici erano indenni e l'aspetto istopatologico non mostrava franchi segni di malignità: assenza di atipie nucleari, ipercellularità, necrosi, attività mitotica > 4 su 2 mm². A 24 mesi la TC permaneva negativa per recidive.

DISCUSSIONE

La localizzazione surrenalica primaria del SFT è tra le più rare: una revisione di Shi et al. (2024) ne riporta soltanto 14 casi, di cui nessuno associato ad acromegalia. Sebbene **non sia stata ancora dimostrata una diretta associazione tra acromegalia e SFT**, è noto come IGF-1 possa agire come mitogeno e potenzialmente contribuire alla tumorigenesi. Il SFT è un tumore a basso potenziale maligno, costituito da cellule fusate immerse in uno stroma di aspetto fibroialino-mixoid e pattern vascolare staghorn-like. La **traslocazione NAB2-STAT6** è considerata patognomonica e l'espressione della proteina STAT6 ne rappresenterebbe un surrogato e un marcatore diagnostico altamente sensibile e specifico, presente in circa il 90% dei casi, spesso unito alla positività di CD34. Demicco et al. nel 2017 proponeva un nuovo modello di stratificazione del rischio metastatico a 10 anni, considerando come variabili predittive: l'età, le dimensioni del tumore, l'attività metastatica e la presenza di necrosi. Il caso presentato risultava a rischio intermedio, con rischio metastatico a 10 anni del 10%.

CONCLUSIONI

Sebbene raro, il tumore fibroso solitario dovrebbe essere incluso nella diagnosi differenziale delle masse surrenaliche di **grandi dimensioni**. La diagnosi definitiva si basa sull'integrazione di **criteri radiologici, istopatologici e di immunoistochimica**. Considerata la rarità del SFT surrenalico, il decorso clinico e le indicazioni per il follow-up rimangono poco definiti. Tuttavia, in considerazione del suo potenziale maligno, è fondamentale pianificare un adeguato follow-up radiologico.