

Iperparatiroidismo primitivo

in tumore atipico cistico paratiroideo

con emorragia intracistica

Matteo Parolin¹, Paola Sartorato¹, Ambra Uliana¹, Ernesto De Menis¹

¹Ospedale Ca' Foncello, UOC Medicina Generale 2, Treviso, Italy.

REGIONE DEL VENETO



ULSS2
MARCA TREVIGIANA

REGIONE DEL VENETO



ULSS2
MARCA TREVIGIANA

Introduzione e background: L'iperparatiroidismo primitivo (PHPT) è causato nella maggior parte dei casi (85%) da un adenoma paratiroideo, seguito dall'iperplasia paratiroidea (10%) e dal carcinoma delle paratiroidi (< 1%). Una causa rara è costituita dagli adenomi cistici delle paratiroidi (< 1%), che si associano a valori più elevati di paratormone, calcio, e valori di fosforo inferiori, rispetto al PHPT sostenuto da adenoma. Altra entità rara è costituita dai tumori atipici delle paratiroidi (1-2%), aventi elementi morfologici anatomo-patologici in comune sia agli adenomi che ai carcinomi, pur mancando della capacità di invasione peritumorale, linfonodale, vascolare e di metastasi a distanza. Presentiamo un caso di tumore atipico cistico paratiroideo che ha determinato una crisi iperparatiroidea sostenuta da emorragia intracistica.

Presentazione del caso: Una donna di 62 si presenta ad una valutazione ambulatoriale a settembre 2024 per riscontro agli esami di laboratorio di ipercalcemia (calcio corretto per albumina 12 mg/dl, fosforo 2.1 mg/dL, vitamina D 19 nmol/L). A completamento eseguiva ALP 101 U/L, creatinina 0.89 mg/dL, calcio urinario delle 24h 418 mg/24h, PTH 141 pg/mL. L'ecografia tiroidea mostrava una tiroide di dimensioni normali, ecostruttura disomogenea per alcuni noduli non sospetti, e al polo inferiore del lobo tiroideo destro un nodo anecogeno pluriconcamerato di 3x2x2 cm. Una scintigrafia con doppio tracciante (pertecnetato e 99mTc-MIBI) con scansioni TC confermava la presenza dell'area cistica al polo inferiore tiroideo destro ed evidenziava medialmente ad essa una formazione nodulare di circa 2 cm di diametro, compatibile con adenoma paratiroideo (Figura 1). A gennaio 2025 la paziente si reca in PS per dolore toracico. Una ecografia mostrava un aumento delle dimensioni della cisti (2.8x2.3x4 cm) con contenuto corpuscolato sul fondo determinante un livello (Figura 2). I livelli di calcio corretto per albumina erano 12.9 mg/dl, fosforo 2.4 mg/dL, PTH 708 pg/mL. Una RM del collo con mdc mostrava esiti di sanguinamento all'interno della cisti, con segni di dislocamento e lievi effetti compressivi, di trachea ed esofago verso sinistra e della tiroide stessa in avanti (Figura 3). In seguito a FNAB della cisti, i livelli di PTH erano 3015 pg/mL, suggestivi della diagnosi di adenoma paratiroideo cistico. Per gli alti valori di calcio veniva somministrato acido zoledronico a febbraio 2025, con beneficio sui valori di calcemia sierica (10.5 mg/dl). La paziente è stata sottoposta a trattamento di paratiroidectomia superiore en bloc con emitiroidectomia destra. L'esame istologico ha dimostrato un tumore atipico della paratiroide cistico, solido-trabecolare a cellule chiare ed ossifile e con sclerosi intraneoplastica e della capsula lesionale, con segni di parziale infiltrazione; non è stata rilevata perdita di espressione della parafibromina e l'espressione di Ki67 era 2%. La paziente attualmente è in follow up, con calcemia normalizzata, ed è in attesa di eseguire uno screening per geni predisponenti.

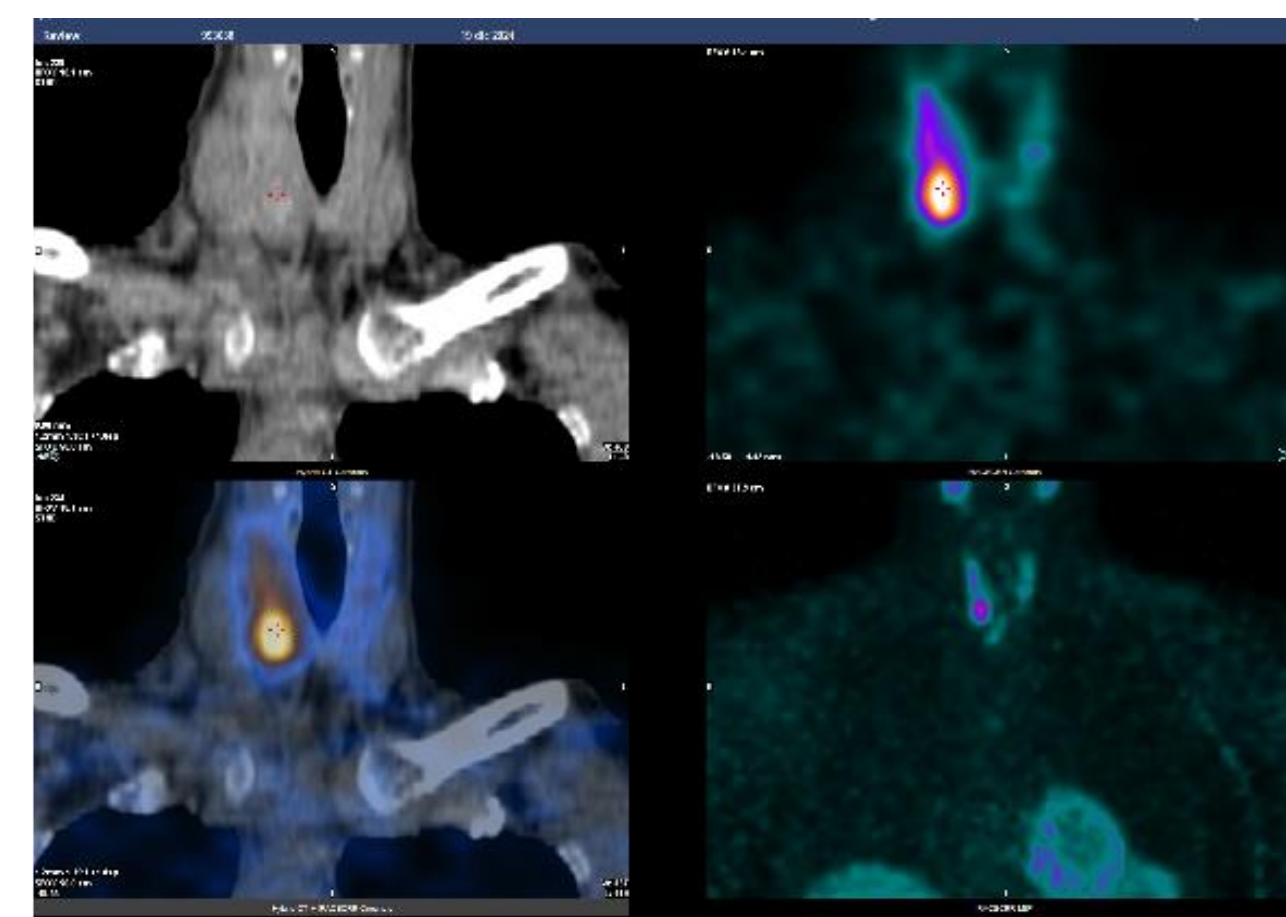


Figura 1: Scintigrafia per paratiroidi

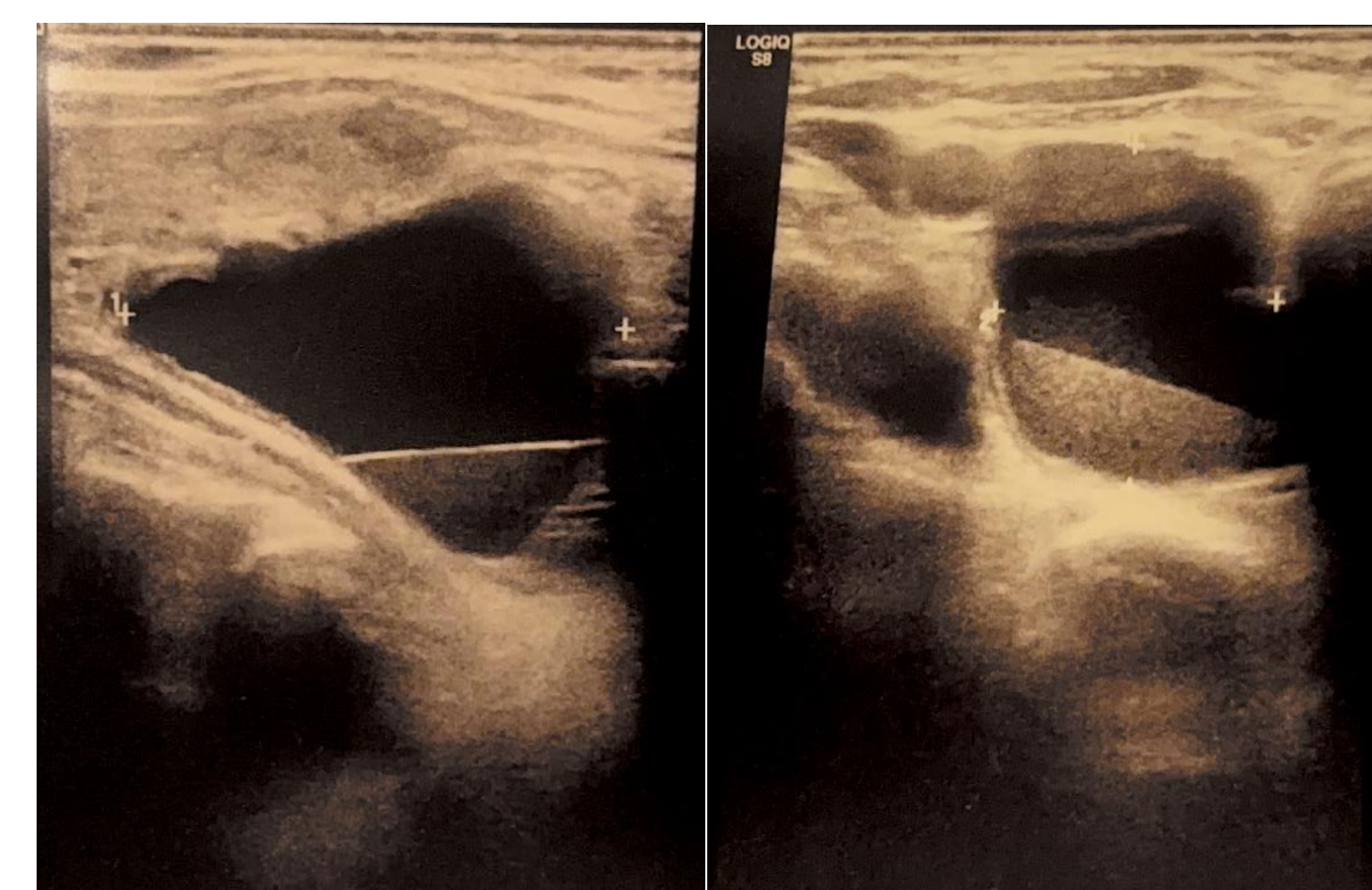


Figura 2: immagini ecografiche (longitudinale a destra; trasversale a sinistra).

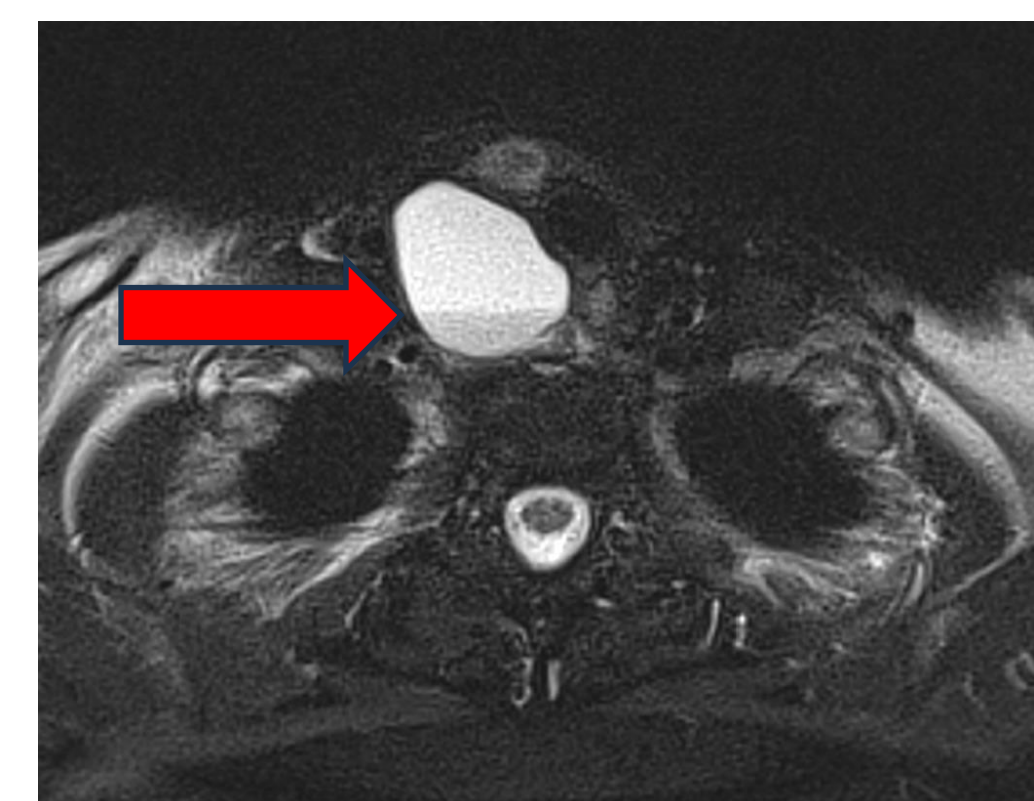
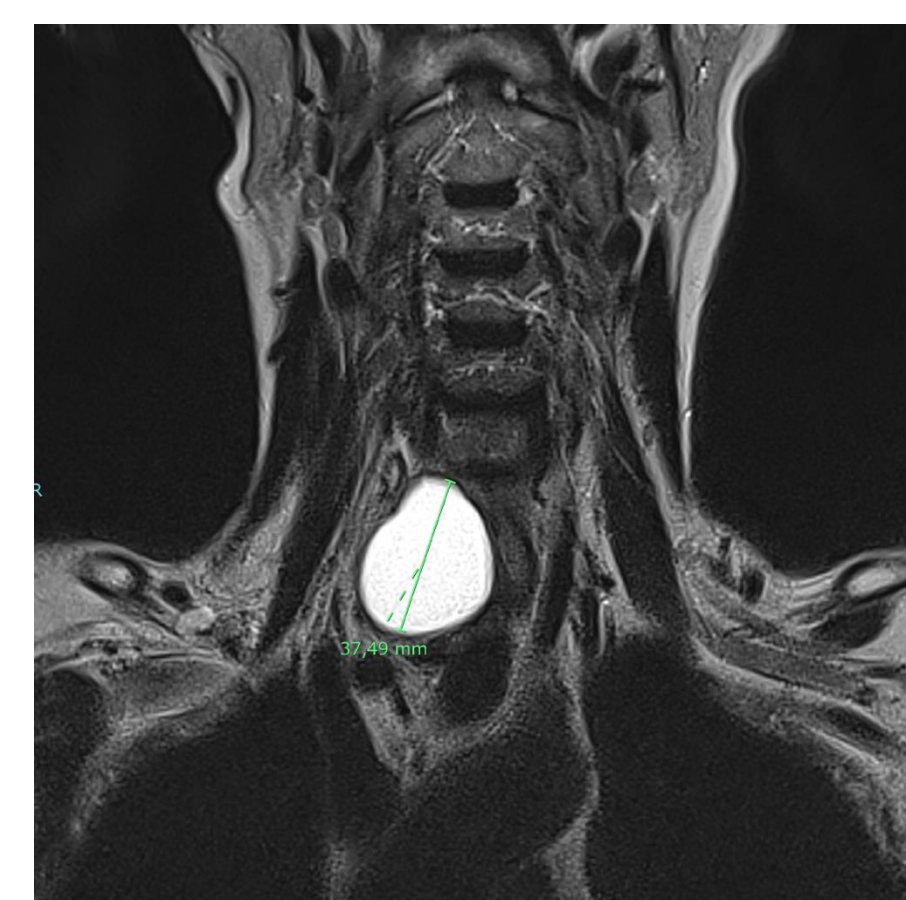


Figura 3: RMN collo: coronale a sinistra, trasversale a destra. La freccia indica il livello

Discussione I tumori atipici della paratiroide sono una rara neoplasia paratiroidea con caratteristiche intermedie tra adenomi e carcinomi. Sono più frequenti nel sesso femminile, con età alla diagnosi di circa 45-65 anni. Evenienza ancora più rara, descritta in alcuni case report, è la variante cistica del tumore. L'ipotesi patogenetica più accreditata è la degenerazione cistica di un adenoma (che già può provocare un brusco innalzamento dei valori di PTH) oppure un sanguinamento intraghiandolare che residua in una raccolta fluida. Ad una prima valutazione ecografica può essere evidente solo la lesione cistica, ma queste lesioni vanno distinte dalle cisti semplici paratiroidee non funzionanti: entrambe presentano alti valori di PTH nell'eluato, ma solo i tumori cistici sono associati ad alti valori di PTH sierico con sintomi correlati all'ipersecrezione ormonale. Possono anche essere caratterizzate da sintomi compressivi in relazione alle dimensioni. La presenza di sanguinamento intracistico può determinare un ulteriore aggravamento dell'iperparatiroidismo e della conseguente ipercalcemia, come si è verificato nella paziente descritta. Il caso presentato è stato gestito a livello ambulatoriale, ma in presenza di lesioni cistiche paratiroidee, soprattutto associate a tessuto adeomatoso, il clinico deve essere cosciente della possibilità di crisi ipercalcemiche causate da emorragia intracistica e della rara evenienza di tumore atipico, la cui gestione non è così ben definita e necessita di un follow up annuale della calcemia con eventuali esami di imaging nel sospetto di recidiva. Nel nostro caso la presenza di espressione di parafibromina e il valore di Ki67< 5 % deponevano per un minore grado di aggressività.

Take home messages. Gli adenomi cistici delle paratiroidi sono una causa rara di iperparatiroidismo, caratterizzati di per sé da valori più alti di calcemia e paratormone. Anche i tumori atipici possono avere un aspetto cistico e il loro riconoscimento deve allertare il clinico sia per spingerlo ad un trattamento risolutivo più precoce data la gravità maggiore della patologia, sia per il rischio di emorragia intracistica che può aggravare ulteriormente in quadro clinico.