

FEOCROMOCITOMA EM CRIANÇAS

Aspectos clínicos e de imagem



Introdução

ETIOLOGIA

- Neoplasia de células cromafins do eixo simpático adrenomedular
- Produtores de catecolaminas e de outros peptídeos vasoativos
- Localização ⇒ mais comum **MEDULA DA GLÂNDULA ADRENAL 90%**
 - ⇒ Paragangliomas

Introdução

Epidemiologia

- 0,1 : 1.000.000
- 2 ♂ : 1 ♀ (Até a adolescência) e ♀ = ♂ após
- Benignos ou malignos (2-5%)
- 1% dos casos de HAS em crianças

Introdução

Distúrbios hereditários associados

- Neoplasias endócrinas múltiplas (NEM):
 - NEM 2A: Feocromocitoma + CMT + hiperparatireoidismo primário
 - NEM 2B: Feocromocitoma + CMT + neuromas de mucosas e fenótipo marfanoide
- Síndrome de Von-Hippel Lindau (VHL)
- Neurofibromatose hereditária (NF1)

Introdução

DIAGNÓSTICO

- **Suspeita clínica**

- Tríade clássica ⇒ cefaléia + sudorese + taquicardia
- Geralmente acompanhada por HAS (60-80%)
- Sintomas causados pelo efeito de massa

- **Diagnóstico bioquímico**

- Dosagem de catecolaminas e de seus metabólitos

Introdução

DIAGNÓSTICO

- **Exames de imagem**
 - TC
 - RM
 - Cintilografia com ^{131}I -MIBG

- **Anatomopatológico**

Introdução

Imagem

- **TC**

- Primeira modalidade de imagem a ser usada (S 89%)
- Massas volumosas e heterogeneas com áreas de degeneração cístico-necrótica
- Realce ávido pelo meio de contraste
- Pode ter realce arterial, mais o mais importante é na fase portal do estudo dinâmico
- Até 7% apresentam calcificações
- Atenção às crises adrenérgicas precipitadas pelo iodo

Introdução

Imagem

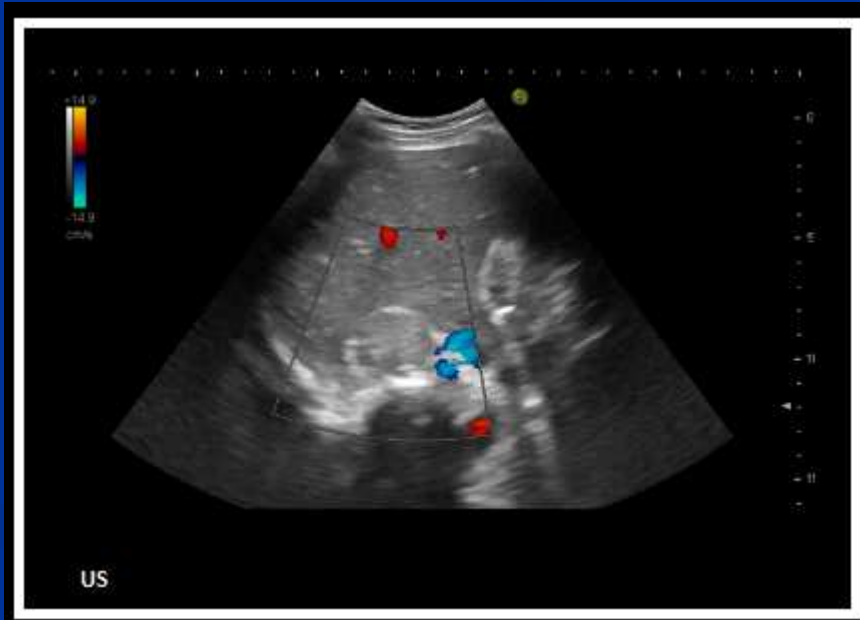
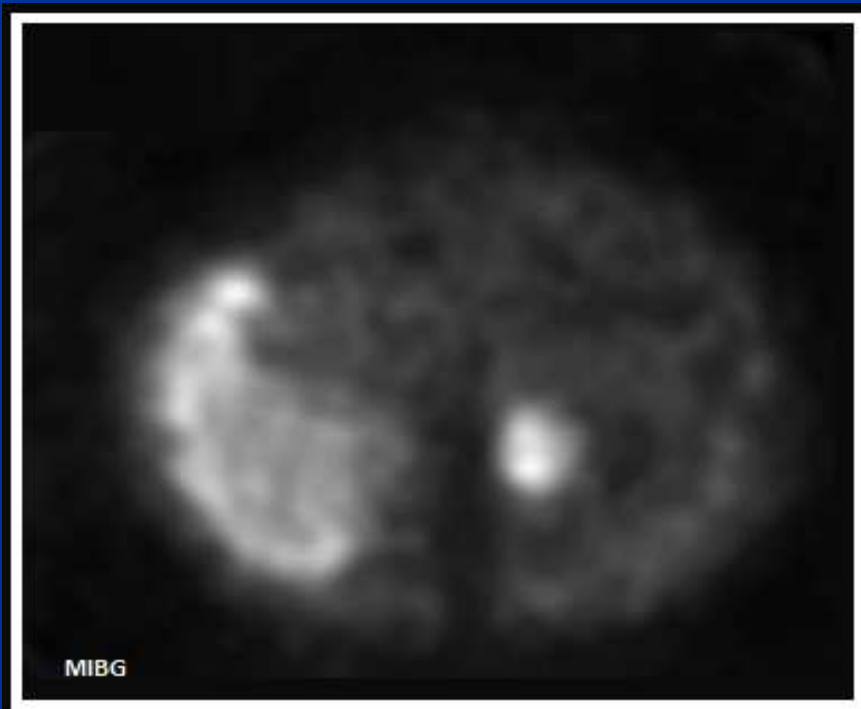
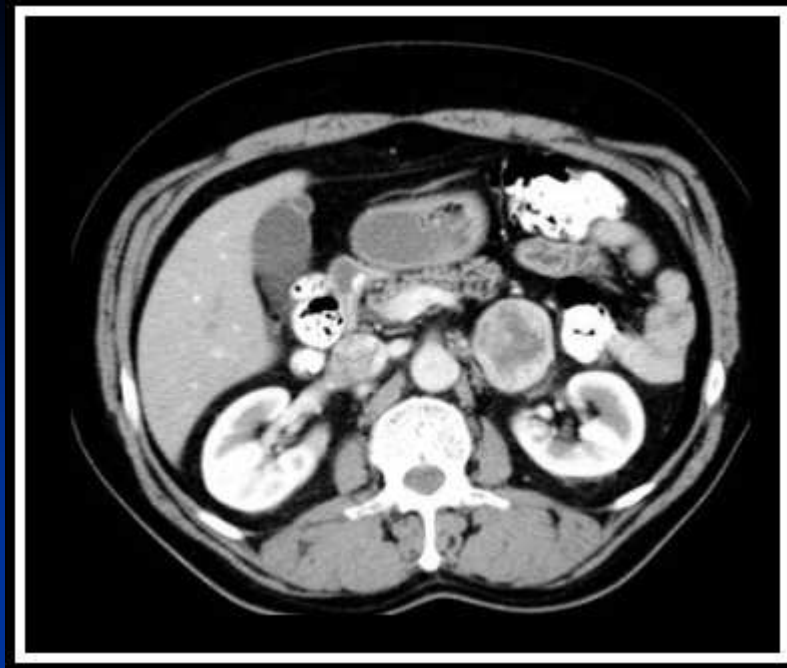
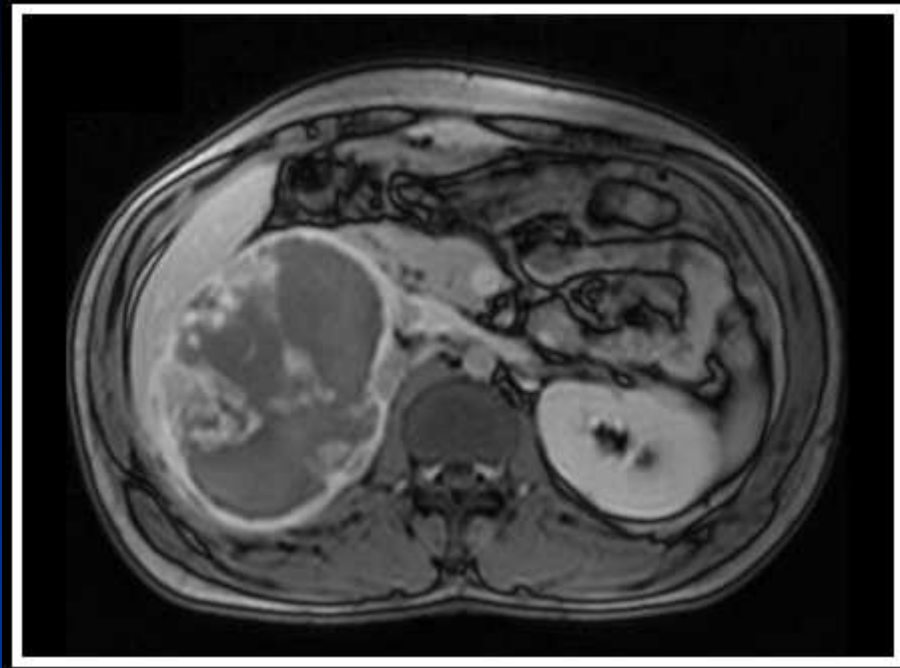
- **RM**

- Método mais sensível (S 98%), principalmente para paragangliomas.
- T1: Geralmente hipointenso.
- T2: hiperintenso
- In/out phase: geralmente não há queda de sinal
- T1 C+ Gd: Impregnação heterogênea e persistente.

Introdução

Imagem

- **US**
 - US mostra massa heterogênea, com componente cístico associado e área sólida com vascularização ao estudo Doppler colorido.



Introdução

TRATAMENTO

CIRÚRGICO ⇒ ressecção total dos focos tumorais

- Pré-operatório ⇒ **BLOQUEADORES ALFA-ADRENÉRGICOS**
 - prazosin
- Operatório ⇒ Controle dos paroxismos de HAS
 - Nitroprussiato de sódio
- Pós-operatório ⇒ **CONTROLE DE PA**
 - Hipotensão ⇒ infusão de volume
 - Hipertensão ⇒ catecolaminas residuais

Introdução

TRATAMENTO DE METÁSTASES

- MIBG com altas doses;
- Quimioterapia
- Radioterapia
- Uso de análogos da somatostatina.

No entanto, todos eles apresentam resultados limitados.

Objetivo

Analisar casos de feocromocitoma em crianças e realizar uma revisão de literatura.

Relato dos casos

Caso 1

- B.S.S., feminino, 12 anos e 6 meses
- Há 4 meses com história de sudorese em grande quantidade associada a períodos de lipotímia, náuseas e cefaléia
- Há 4 dias da admissão no HIJG apresentou-se com piora do quadro associado a taquicardia
- Exame físico mostrou PA 230/160 mmHg, sudorese em tronco e presença de massa palpável em fossa ilíaca e flanco esquerdos

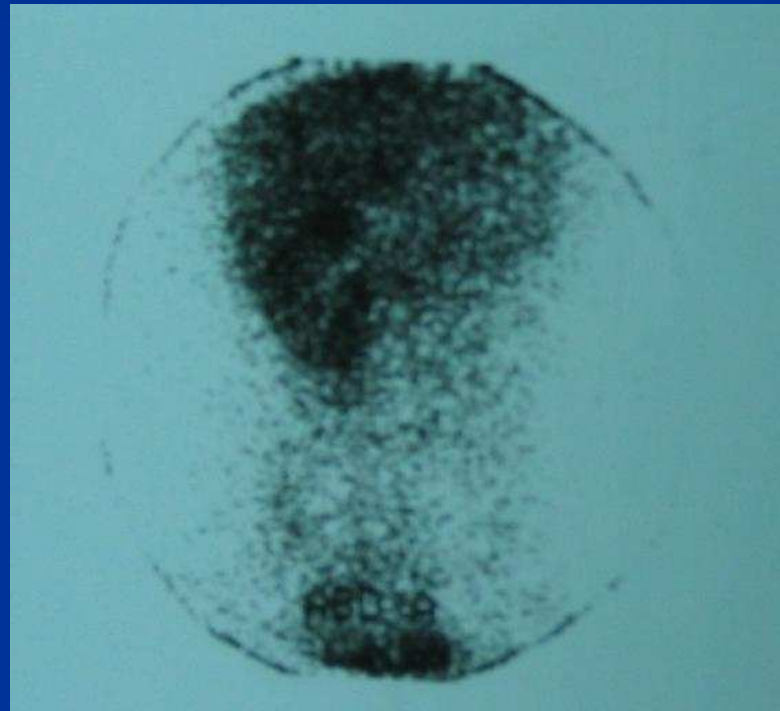
Relato dos casos

Caso 1

- Metanefrinas urinárias acima dos valores de referência
- TC abdominal: lesão expansiva retroperitoneal envolvendo a artéria ilíaca e o ureter esquerdo, com dilatação à montante deste. Não se observou plano de clivagem entre a massa e o músculo ílio-psoas esquerdo.
- Cintilografia com MIBG: captação na glândula suprarrenal esquerda e na massa abdominal

Relato dos casos

Caso 1



Captção adrenal esquerda e abdominal

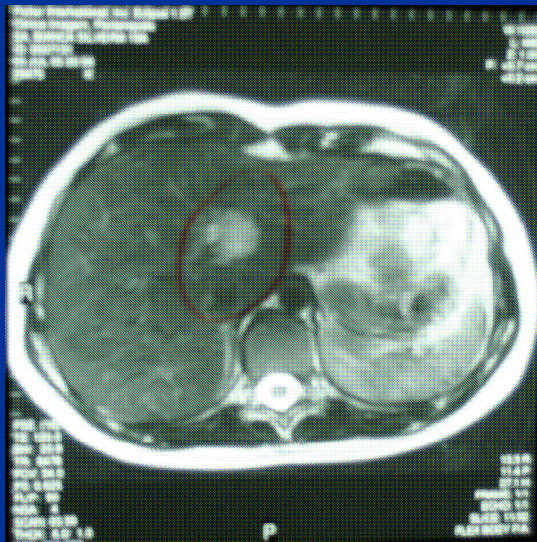
Relato dos casos

Caso 1

- Preparo pré-operatório: 21 dias
- Submetida a adrenalectomia esquerda com exérese de paraganglioma em bifurcação da aorta abdominal.
- Acompanhamento ambulatorial, sem intercorrências, por 4 anos
- Recidivas: hepática
cadeia paraaórtica, pulmonar e óssea
paraganglioma em veia ilíaca esquerda

Relato dos casos

Caso 1



Nódulo hepático na confluência dos segmentos II e IV



Linfonomegalia paraórtica esquerda

Relato dos casos

Caso 1

- Submetida a 2 ressecções cirúrgicas, realizou 3 ciclos com MIBG em doses elevadas sem redução das metástases. Realizado nova intervenção cirúrgica
- Atualmente em acompanhamento ambulatorial sem novas intercorrências

Relato dos casos

Caso 2

- K.U.B., masculino, 13 anos e 3 meses
- QP: massa abdominal
- Há 5 meses da admissão percebeu presença de massa abdominal em abdome esquerdo.
- USG e TC da cidade de origem mostraram lesão expansiva sólida em abdome esquerdo
- Anatomopatológico de biópsia da lesão mostrou neoplasia glandular de células claras.

Relato dos casos

Caso 2

- Catecolaminas plasmáticas acima dos valores de referência
- TC e MIBG mostram o diagnóstico topográfico
- Ressecção do tumor de retroperitônio com adrenalectomia esquerda, nefrectomia esquerda e colectomia parcial
- Pós-operatório sem intercorrências
- Permanece bem em acompanhamento ambulatorial

Relato dos casos

Caso 2

- Encaminhado investigação diagnóstica
- Catecolaminas plasmáticas acima dos valores de referência
- TC e MIBG mostram o diagnóstico topográfico
- Ressecção do tumor de retroperitônio com adrenalectomia esquerda, nefrectomia esquerda e colectomia parcial
- Pós-operatório sem intercorrências
- Permanece bem em acompanhamento ambulatorial

Relato dos casos

Caso 3

- A.W., masculino, 7 anos e 9 meses
- História de sudorese excessiva há dois anos e cefaléia há quatro meses. Há um mês com níveis pressóricos aumentados
- USG na cidade de origem mostrava massa em adrenais.

Relato dos casos

Caso 3

- Catecolaminas e metanefrinas urinárias acima dos valores de referência
- TC e MIBG mostram feocromocitoma bilateral
- Realizada adrenalectomia bilateral
- Pós-operatório sem intercorrências
- Permanece bem em acompanhamento ambulatorial periódico e em uso diário de hidrocortisona.

Relato dos casos

Caso 3



Feocromocitoma bilateral

Relato dos casos

Caso 3

- Catecolaminas e metanefrinas urinárias acima dos valores de referência
- TC e MIBG mostram feocromocitoma bilateral
- Realizada adrenalectomia bilateral
- Pós-operatório sem intercorrências
- Permanece bem em acompanhamento ambulatorial periódico e em uso diário de hidrocortisona.

Relato dos casos

Caso 3



Relato dos casos

Caso 3

- Catecolaminas e metanefrinas urinárias acima dos valores de referência
- TC e MIBG mostram feocromocitoma bilateral
- Realizada adrenalectomia bilateral
- Pós-operatório sem intercorrências
- Permanece bem em acompanhamento ambulatorial periódico e em uso diário de hidrocortisona.

Discussão

Localização

- **Faixa *et. al*** ⇒ 90% suprarrenal
 - ⇒ 10% regiões paraaórticas : órgão de Zuckerkandl
- Nesse estudo, os três casos apresentaram tumoração adrenal sendo que o primeiro houve acometimento simultâneo do órgão de Zuckerkandl e em outro havia tumoração paraórtica.

Discussão

Quadro clínico

- **Bravo *et al.*** e **Ein *et al.*** ⇒ Tríade clássica acompanhada de HAS na maioria dos pacientes
- **Baguet *et al.*** ⇒ 50% apresentam pelo menos um dos três sintomas
- Nos casos aqui relatados encontrou-se a tríade clássica em 2 dos 3 pacientes e no outro massa abdominal palpável como única manifestação clínica.

Discussão

Doenças hereditárias associadas

- **Neumann *et al.*** ⇒ Tumor é esporádico eventualmente associado a patologias genéticas
- Os casos aqui relatados não apresentaram tal associação.

Discussão

Diagnóstico

- *Pereira et al.* ⇒ A manifestação clínica é consequência direta dos efeitos cardiovasculares e metabólicos das catecolaminas secretadas.
- No segundo caso relatado, massa abdominal foi o único achado clínico. Para esse paciente só houve aumento das catecolaminas plasmáticas.

Discussão

Diagnóstico

- **Bravo *et al.*** ⇒ Importância da realização de exames de imagem (TC e MIBG) para detectar localização dos focos tumorais e planejamento da terapêutica.
- Os três pacientes desse relato foram submetidos a tais procedimentos. Sendo que um deles, utilizou-se de RNM para a pesquisa de recidiva mediante suspeita clínica.

Discussão

Tratamento

- **Literatura** ⇒ adrenalectomia bem como a ressecção dos paragangliomas precedido de preparo adequado com bloqueadores adrenérgicos.
- Nesse estudo, todos os 3 pacientes foram submetidos a tais procedimentos.

Discussão

Recidiva

- **Ein et al.** ⇒ Em um relatório de 14 casos, 4 deles apresentaram recidiva no prazo de seis anos.
- Nesse estudo, até o momento, apenas 1 paciente apresentou recidiva tumoral.

Observações

- Feocromocitoma é um tumor raro na infância
- Importância no diagnóstico diferencial de **HAS secundária**
- **Tríade clássica + HAS**
- Dosagem de metanefrinas urinárias
- Encaminhamento a centro de tratamento referenciado.

OBRIGADO!

e-mail: hugojeffer@hotmail.com