



Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino
Programa de Residência Médica em Anestesiologia

ANA KATARINA SAMPAIO BRANDÃO

**MANEJO ANESTÉSICO EM SUPRARRENALECTOMIA EM CRIANÇA:
RELATO DE CASO**

RIO DE JANEIRO
2023

ANA KATARINA SAMPAIO BRANDÃO

MANEJO ANESTÉSICO EM SUPRARRENALECTOMIA EM CRIANÇA:

RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer como requisito parcial para a
conclusão do Programa de Residência
Médica em Anestesiologia

Orientadores: Dra. Flávia Claro da Silva e
Dr. Jorge Campello Jr.

Revisão: Dra. Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2023

B817m Brandão, Ana Katarina Sampaio

Manejo anestésico em suprarrenalectomia em criança: relato de caso. / Ana Katarina Sampaio Brandão. – Rio de Janeiro, 2023.

16 f.

Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Anestesiologia) – Instituto Nacional de Câncer, 2023.

Orientadora: Dra. Flávia Claro da Silva

Coorientador: Dr. Jorge Campello Jr

Revisora: Dra. Shirley Burburan

1. Feocromocitoma. 2. Adrenalectomia. 3. Hipertensão. 4. Pré-Escolar. I. Silva, Flávia Claro da (Orient.). II. Campello Jr, Jorge (Coorient.). III. Burburan, Shirley (Rev.). IV. Instituto Nacional de Câncer. V. Título.

CDD 617.960 92

Catálogo na fonte
Núcleo de Sistema Integrado de Bibliotecas / INCA
Kátia Simões CRB7/5952

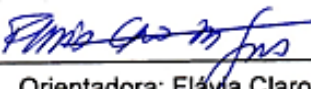
ANA KATARINA SAMPAIO BRANDÃO

Manejo anestésico em suprarrenalectomia em criança:

Relato de caso

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer
como requisito parcial para a conclusão do Programa de Residência Médica em
Anestesiologia

Banca examinadora:


Orientadora: Flávia Claro da Silva


Orientador: Jorge Campello Jr


Avaliadora: Tátiana Goldgaber Borges


Avaliadora: Patrícia de Lourdes Procópio Lara

Rio de Janeiro

2023

RESUMO

BRANDÃO, Ana Katarina Sampaio. **Manejo anestésico em suprarrenalectomia em criança: relato de caso.** Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Anestesiologia) - Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, 2023.

Aproximadamente 1% dos casos de hipertensão infantil grave é causado por Feocromocitoma. Estes tumores são provenientes das células cromafins da medula adrenal e secretores de catecolaminas. Quando situados em região extra-adrenal são chamados de paragangliomas e quando em região adrenal (maioria dos casos) são chamados de feocromocitoma. Os sintomas mais comuns são sudorese e palpitação. Exames laboratoriais como a dosagem de metanefrinas e normetanefrinas urinárias são usados para diagnóstico e devem ser associados a exames de imagem como a Tomografia computadorizada e Ressonância magnética nuclear, este último o padrão ouro. O tratamento curativo é a ressecção tumoral sendo importante o acompanhamento devido aos riscos de recidiva. Nos casos de neoplasia maligna deve-se realizar tratamento quimioterápico. Testes genéticos são indicados devido à relação com doenças hereditárias. O trabalho descreve um relato de caso que aborda o manejo anestésico em criança do sexo masculino, 2 anos de idade, portador de hipertensão arterial sistêmica de difícil controle desde os 12 meses de vida, submetido à suprarrenalectomia aberta à direita sob anestesia geral balanceada e bloqueio de neuroeixo.

Palavras-chave: feocromocitoma; suprarrenalectomia, hipertensão arterial infantil

ABSTRACT

BRANDÃO, Ana Katarina Sampaio. **Anesthetic management in suprarrenalectomy in children: case report.** Final paper (Residência Médica em Anestesiologia) - Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, 2023.

Approximately 1% of cases of severe childhood hypertension are caused by Pheochromocytoma. These tumors arise from the chromaffin cells of the adrenal medulla and secrete catecholamines. When located in the extra-adrenal region, they are called paragangliomas; and when in the adrenal region (most cases), they are called pheochromocytomas. The most common symptoms are sweating and palpitation. Laboratory tests such as urinary metanephrines and normetanephrines are used for diagnosis and should be associated with imaging tests such as computed tomography and nuclear magnetic resonance, the latter being the gold standard. The curative treatment is tumor resection, and follow-up is important due to the risk of recurrence. In cases of malignant neoplasia, chemotherapy treatment should be performed. Genetic tests are indicated due to the relationship with hereditary diseases. The work describes a case report approaching anesthetic management in a 2 year-old male child with difficult to control systemic arterial hypertension since 12 months of age who underwent right-sided open suprarrenalectomy under balanced general anesthesia and neuroaxis block.

Keywords: pheochromocytoma; suprarrenalectomy; infantile arterial hypertension

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	1
2	RELATO DE CASO.....	3
3	DISCUSSÃO.....	5
4	CONCLUSÃO.....	7
	REFERÊNCIAS.....	8

1 INTRODUÇÃO

A incidência do feocromocitoma é mais comum entre 3ª e 5ª décadas de vida, porém, quando ocorre em crianças, a faixa etária mais comum é a pré-adolescência com prevalência maior no sexo feminino¹.

A maioria dos feocromocitomas está localizada em adrenal à direita¹. A ausência do excesso da secreção de adrenalina pode sugerir localização extra-adrenal², sendo que os paragangliomas (quando localizados em área extra-adrenal) podem se localizar ao longo de toda cadeia simpática, tórax ou abdome (maioria)¹.

A Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS) é a manifestação clínica mais comum dessa patologia e geralmente responde bem a bloqueadores alfa adrenérgicos, quando não controlada pode evoluir para Acidente Vascular Cerebral (AVC), Infarto Agudo do Miocárdio (IAM), arritmias, retinopatia e outras complicações³.

Diagnóstico precoce é de extrema importância devido ao risco destes pacientes desenvolverem doenças graves a longo prazo quando o diagnóstico é postergado. A média para o diagnóstico em crianças é de 10 a 20 meses¹.

Alguns casos podem estar relacionados a doenças genéticas: nas Neoplasias Endócrinas Múltiplas (NEM), dessa, a variante NEM 2 apresenta uma incidência de feocromocitoma em 50% dos casos¹.

Metanefrinas e normetanefrinas urinárias de 24h são os exames mais sensíveis ao diagnóstico¹. Os testes funcionais como o teste de supressão com clonidina ou Teste de estímulo com glucagon são utilizados nos casos em que o diagnóstico do feocromocitoma é sugestivo, porém, exames laboratoriais de triagem não foram elucidativos².

Cintilografia com Metaiodobenzilguanidina (MIBG) pode ser usada em casos de metástases ou feocromocitomas extra-adrenais. Ressaltando que o uso de labetalol, propranolol, inibidores de MAO deve ser suspenso 30 dias antes do exame para que não ocorram falsos negativos¹.

A maioria dos tumores são unilaterais e o tratamento de escolha é a ressecção total do tumor. Contudo, em casos bilaterais é recomendada a cirurgia poupadora de adrenal para evitar insuficiência adrenal permanente⁴.

Este trabalho objetiva elucidar a importância do preparo adequado do pré-

operatório dos pacientes portadores de feocromocitoma bem como o minucioso manejo anestésico perioperatório, os quais diminuem os riscos de morbimortalidade.

2 RELATO DE CASO

BHAS, sexo masculino, pardo, 2 anos, 11 kg, 81 cm, com quadro de hipertensão arterial de difícil controle associado à desidratação, perda de peso, taquicardia, sudorese e irritabilidade desde 12 meses de vida. Após duas internações prévias por desidratação, paciente foi encaminhado a Hospital de Referência onde foram realizados exames laboratoriais: Noradrenalina: 2.948 p/ml (normalidade até 420); Normetanefrina: 9240pg/ml (normalidade < 148 pg/ml). O exame de imagem evidenciou formação expansiva sólida heterogênea medindo 7,1 x 5,2 cm localizada em polo superior e terço médio do rim direito com efeito compressivo em veia cava. Demais exames complementares não apresentaram alterações.

Paciente foi encaminhado à Instituição Oncológica com Hipótese Diagnóstica de Feocromocitoma, em uso de Captopril 6,25 mg de 12/12 h e Anlodipino 2,5 mg à noite para controle pressórico. Foi internado com proposta cirúrgica de Suprarrenalectomia à direita (remoção de rim direito + adrenal direita + ureter direito).

No preparo pré-operatório foi usado a Doxazosina 1 mg de 24/24h para controle da Pressão arterial (PA). No dia anterior à cirurgia: PA = 120 x 70 mmhg e Frequência Cardíaca (FC) = 115 bpm.

Após monitorização no centro cirúrgico, PA admissional: 170 x 100 mmhg e FC: 132 bpm. Foi realizada venóclise em membro superior direito e iniciada infusão contínua de dexmedetomidina (1 mcg/kg em 10 minutos e manutenção de 0,5 mcg/kg/min). Administrados cefazolina 500 mg + dexametasona 1,7 mg + omeprazol 11 mg + sulfato de magnésio 400 mg. Indução realizada com fentanil 33 mcg, lidocaína 16 mg, esmolol 4 mg, propofol 33 mg e rocurônio 13 mg, havendo melhora da taquicardia e hipertensão arterial. Realizada intubação orotraqueal a qual foi realizada com tubo número 4,0 com cuff, paciente mantido em suporte ventilatório bem acoplado à ventilação mecânica em circuito circular fechado com absorvedor de CO₂ e filtro bacteriano, modo de ventilação controlada a pressão, pressão inspiratória: 17, Fr: 26, I:E: 1:1:5, peep: 5. Após intubação, realizou-se a passagem de Cateter Peridural Torácico (CPD) com agulha de Tuohy número 18 em (T9 – T10) com infusão em bolus de ropivacaína 0,2% - 10 ml via CPD. Realizada punção venosa profunda de veia jugular interna direita com cateter venoso central 5F duplo lumen pediátrico com auxílio de

ultrassonografia e cateterização de artéria radial esquerda com kit de punção radial 22G pediátrico. Após 10 minutos de incisão cirúrgica, foi feito fentolamina 300 mcg para controle de níveis pressóricos -130 x 80 mmhg. Labilidade pressórica esperada sendo corrigida com nitroprussiato de sódio e noradrenalina (níveis pressóricos com tendência à hipotensão durante maior parte da cirurgia). Próximo ao término da cirurgia, foram administrados dipirona 350 mg e ondansetrona 1,7 mg. Cirurgia com duração de 6 horas. Injetados ropivacaína 0,2% - 3,0 ml e morfina - 400 mcg via cateter peridural ao final da cirurgia. Paciente extubado em sala operatória e encaminhado ao CTI pediátrico eupneico em ar ambiente, estável hemodinamicamente. Permaneceu no CTI por 48 horas sem queixas álgicas (não sendo realizada infusão em CPD nem resgate venoso com morfina). Apresentou hipoglicemias primeiras 24 horas com correção e não precisou de noradrenalina após admissão em CTI.

Alta para enfermaria com retirada de catéter peridural após 48 horas de pós-operatório. Alta hospitalar após 7 dias de pós-operatório. Realizou ecocardiograma ambulatorialmente: normal.

Histopatológico: Neuroblastoma pouco diferenciado medindo 8,0 x 6,2 x 5,8 cm e pesando 150 g aderido à adrenal e comprimindo rim direito. Não observada extensão extracapsular. NYMC não amplificado (NYMC é o primeiro marcador molecular em uso clínico, a sobrevivência de pacientes com amplificação é significativamente menor).

Exames de Estadiamento: Biópsia de medula óssea: normal.

Após um mês de cirurgia, paciente manteve picos hipertensivos sendo ajustada medicação com anlodipino e captopril. Exames laboratoriais de rotina evidenciaram aumentos nas dosagens de normetanefrina e metanefrina total. PET/CT realizado dois meses após cirurgia sugeriu doença em atividade. MIBG: normal.

Três meses após cirurgia, o exame físico evidenciou sopro sistólico em borda esternal esquerda ++/6, sendo iniciada propedêutica investigativa.

3 DISCUSSÃO

Paciente submetido à anestesia geral com bloqueio peridural contínuo, usando a terapêutica atual da literatura, obtendo desfecho compatível com a literatura contemporânea.

A maioria dos diagnósticos de Feocromocitoma em crianças leva meses até ser realizada, sendo importante a descoberta precoce para evitar possíveis danos a órgãos nobres secundários a níveis pressóricos elevados⁴.

Feocromocitoma é um tumor raro na população pediátrica, sendo o tratamento cirúrgico o tratamento definitivo e curativo⁴.

O manejo intraoperatório do Feocromocitoma necessita de um preparo adequado pré-operatório com uso de alfa-bloqueadores até 14 dias antes da cirurgia associado ao controle das alterações hemodinâmicas pré-operatórias (monitorização hemodinâmica é essencial no intraoperatório desses pacientes)³. No paciente em questão, foi realizado preparo prévio com alfa-bloqueador (Doxazoxina). Importante ressaltar que o bloqueio de receptores betaadrenérgicos poderá ser utilizado após preparo adequado com alfa- adrenérgicos: caso usados antes desse bloqueio alfa, poderá haver exacerbação da ação das catecolaminas. As catecolaminas quando em excesso estimulam receptores B2 causando vasodilatação. Entretanto, ao iniciar um betabloqueador haverá perda deste efeito podendo assim haver atividade alfa adrenérgica de maior intensidade.

Durante o intraoperatório, poderá haver instabilidade hemodinâmica devido à liberação de catecolaminas secundário ao estímulo da laringoscopia, incisão cirúrgica, inadequado plano anestésico, inadequado relaxamento muscular ou manuseio do tumor³.

Necessário lembrar que alguns medicamentos devem ser evitados pois podem estimular liberação de catecolaminas, como é o caso da **cetamina, efedrina e pancurônio**³.

No pós-operatório imediato, são esperadas alterações glicêmicas visto que as catecolaminas quando em excesso causam efeito inibitório na insulina. Porém, após a cirurgia, é possível encontrar efeito rebote das insulinas evoluindo com um quadro de hiperinsulinismo e conseqüentemente hipoglicemia³.

Pacientes podem evoluir no pós-operatório com quadro de hipotensão refratária cujo controle é realizado através de infusão de volume, pois é esperada baixa resposta a aminas nas primeiras 24 horas pós-operatórias.

No pós-operatório de cirurgias não laparoscópicas, o controle da dor torna-se mister no sentido de permitir diminuir complicações infecciosas e não infecciosas (ERAS). Nesse sentido, optamos por uso de analgesia preemptiva no início da cirurgia, e, no controle algico perioperatório, optou-se pela analgesia multimodal associada a bloqueio de neuroeixo.

4 CONCLUSÃO

O feocromocitoma é um tumor raro em criança que cursa com alterações hemodinâmicas importantes secundárias à liberação de catecolaminas no plasma. No seu diagnóstico diferencial, devemos considerar o neuroblastoma, tumor de mesma localização do feocromocitoma e também secretor de catecolaminas. No caso em tela, o resultado final só veio com o laudo histopatológico – neuroblastoma.

Diagnóstico precoce, investigações genéticas e remoção completa do tumor são imprescindíveis nesses pacientes. A presença de metástases indica um prognóstico sombrio, por isso é importante acompanhamento a longo prazo para controle da doença e rastreio de recidivas.

O planejamento anestésico desses pacientes se inicia no pré-operatório com uso de bloqueadores alfa e beta, se perpetua no intraoperatório com controle neurovegetativo do paciente e finaliza com o controle analgésico adequado no pós-operatório. Medidas que impactam diretamente no desfecho adequado no pós-operatório.

Como benefício para o meio acadêmico, foram relatados os cuidados prestados durante todas as fases do ato operatório em questão, difundindo desta maneira, o manejo adequado embasado pela literatura de casos semelhantes.

REFERÊNCIAS

1. CIFTCI, A.O.; TANYEL, F.C.; SENOCAK, M.E. *et al.* **Pheochromocytoma in Children. Journal of Pediatric Surgery.** Ankara, Turkey: Vol 36, p. 447-452, 2001.
2. LENDERS, J.W.; DUH, Q.Y.; EISENHOFER, G. *et al.* Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. **Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism**, June 2014.
3. LENTSCHENER, C.; GAUJOUX, S.; TESNIERE, A. *et al.* Point of controversy: perioperative care of patients undergoing pheochromocytoma removal—time for a reappraisal? **European Journal of Endocrinology.** France: p. 365–373, 2011.
4. YOUNES, A.; ELGENDY, A.; ZEKRI, W. *et al.* Operative management and outcomes in children with pheochromocytoma. **Asian Journal of Surgery.** Cairo, Egypt: p.419-424,2022.
5. BABIC, B.; PATEL, D.; AUFFORTH, R.; *et al.* Pediatric patients with pheochromocytoma and paraganglioma should have routine preoperative genetic testing for common susceptibility genes in addition to imaging to detect extra-adrenal and metastatic tumors. **Surgery**, 161(1), 220e227, 2017.
6. CHANG, C.A.; PATTISON, D.A.; TOTHILL, R.W., *et al.* (68) Ga- DOTATATE and (18)F-FDG PET/ CT in Paraganglioma and Pheochromocytoma: utility, patterns and heterogeneity. **Canc Ima**, 16(1):22, 17, 2016.
7. LI, N.; KONG, H.; LI, S. L. *et al.* Combined epidural-general anesthesia was associated with lower risk of postoperative complications in patients undergoing open abdominal surgery for pheochromocytoma: a retrospective cohort study. **PLoS ONE**, 13,e0192924, 2018. (10.1371/ journal.pone.0192924) [PubMed: 29466473].
8. LOPES, R.I.; SUARTZ, C.V.; NETO, R.P.; *et al.* Management of functioning pediatric adrenal tumors. **J Pediatr Surg**, 1(20), S0022eS346,2020. (<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.08.020>, 30604-7).
9. OPOCHER G.; SCHIAVI F. Genetics of pheochromocytomas and paragangliomas. **Best Practice and Research. Clinical Endocrinology and Metabolism**, 24, p. 943–956, 2010. (doi:10.1016/j.beem.2010. 05.001).
10. VIRGONE, C.; ANDREETTA, M.; AVANZINI, S. *et al.* Pheochromocytomas and paragangliomas in children: data from the Italian cooperative study (TREP). **Pediatr Blood Canc**, 67(8), e28332, 2020. (<https://doi.org/10.1002/pbc.28332>).
11. WEINGARTEN, T.N.; WELCH, T.L.; MOORE, T.L. *et al.* Preoperative levels of catecholamines and metanephrines and intraoperative hemodynamics of patients undergoing pheochromocytoma and paraganglioma resection. **Urology**, 100, p. 131–

138, 2017. [PubMed: 27769919].

12. WISEMAN, D.; MCDONALD, J.; PATEL, D. *et al.* **Epidural anesthesia and hypotension in pheochromocytoma and paraganglioma.** *Endocr Relat Cancer.* National Cancer Institute, Bethesda, Maryland, USA; Stanford University School of Medicine, Stanford, California, USA; Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development, National Institutes of Health, Bethesda, Maryland, USA: 15 p., September 2020.