



Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino
Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Anestesiologia

HUMBERTO VASCO JOAQUIM

**MANEJO ANESTÉSICO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
FEOCROMOCITOMA: RELATO DE DOIS CASOS**

Rio de Janeiro
2025

HUMBERTO VASCO JOAQUIM

**MANEJO ANESTÉSICO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
FEOCROMOCITOMA: RELATO DE DOIS CASOS**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de Câncer
como requisito parcial para a conclusão do
Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes
Fellow em Anestesiologia

Orientadora: Prof^a Dr^a Flávia Claro da Silva

Revisão: Prof^a Dr^a Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2025

CATALOGAÇÃO NA FONTE
INCA/COENS/SEITEC/NSIB
Kátia Simões CRB7/5952

J62m Joaquim, Humberto Vasco.

Manejo anestésico em pacientes pediátricos com feocromocitoma: relato de dois casos. / Humberto Vasco Joaquim. – Rio de Janeiro, 2025.
20 f.

Trabalho de Conclusão de Curso (Aperfeiçoamento) - Instituto Nacional de Câncer, Programa de Aperfeiçoamento nos Moldes de Fellow em Anestesiologia, Rio de Janeiro, 2025.

Orientadora: Prof.^a Dr.^a Flávia Claro da Silva.

Revisora: Prof.^a Dr.^a Shirley Burburan.

1. feocromocitoma. 2. criança. 3. bloqueio alfa. 4. anestesia. I. Silva, Flávia Claro da (Orient.). II. Burburan, Shirley. (Rev). III. Instituto Nacional de Câncer. IV. Título.

CDD 617.966

HUMBERTO VASCO JOAQUIM

**MANEJO ANESTÉSICO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
FEOCROMOCITOMA: RELATO DE DOIS CASOS**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de Câncer
como requisito parcial para a conclusão do
Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes
Fellow em Anestesiologia

Aprovado em: 14 de abril de 2025.

Banca examinadora:



Flávia Claro da Silva
Médica
CRM: 5262017-3

Orientadora: Dra Flávia Claro da-Silva



Dr. Sylvio Lemos Neto
Mat. 242 248
Chefe do Serviço de Anestesia
e Controle da Dor

Avaliador: Dr Sylvio Valença de Lemos Neto



Patrícia Procópio Lara
Anestesiologista
CRM: 52.9687-1

Avaliadora: Dra Patrícia de Lourdes Procópio Lara

Rio de Janeiro

2025

Dedico este trabalho a todos que, de alguma forma, contribuíram para a realização deste projeto.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente à minha família, pelo apoio incondicional, amor e compreensão durante toda esta jornada. Vocês foram meu alicerce e a razão de minha perseverança, e sem vocês, este trabalho não seria possível.

Aos meus pais, por acreditarem em mim e me incentivarem a seguir em frente, mesmo nos momentos mais desafiadores.

Aos meus amigos, que estiveram ao meu lado, me proporcionando momentos de alegria e equilíbrio, e sempre me motivando a continuar.

Agradeço a minha orientadora, por sua dedicação, paciência e orientação ao longo de todo o processo. Seu conhecimento e orientação foram essenciais para que este trabalho se concretizasse.

Aos professores e colegas que contribuíram de alguma forma para o meu aprendizado, seja com conselhos, discussões ou apoio técnico, o meu sincero agradecimento.

Por fim, a todas as pessoas que, direta ou indiretamente, fizeram parte desta caminhada. Este trabalho é resultado do esforço coletivo e da colaboração de cada um de vocês.

RESUMO

JOAQUIM, Humberto Vasco. **Manejo anestésico em pacientes pediátricos com feocromocitoma: relato de dois casos.** Trabalho de Conclusão de Curso (Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Anestesiologia) - Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

Introdução: O feocromocitoma é um tumor raro em crianças, originário das células cromafins da medula adrenal e secretor de catecolaminas. É a principal etiologia de hipertensão em crianças, cuja tríade de sintomas mais comum é cefaleia, sudorese e taquicardia. Este estudo descreve dois casos com foco no manejo anestésico complexo da adrenalectomia para pacientes com feocromocitoma. **Métodos:** relatamos casos de dois pacientes, de 10 e 11 anos de idade, submetidos à adrenalectomia por laparotomia. **Resultados:** A abordagem multimodal teve papel importante para um desfecho satisfatório. O pré-operatório foi otimizado com bloqueio alfa/beta (doxazosina/propranolol). Os dois casos tiveram estabilidade hemodinâmica intraoperatória, sem necessidade de vasopressores pós-ressessão. Crises hipertensivas durante manipulação tumoral foram controladas com nitroprussiato de sódio e esmolol. Os pacientes foram extubados com sucesso e liberados da UTI até o 6º dia pós-operatório. A histopatologia confirmou feocromocitoma com margens livres. **Conclusão:** A anestesia multimodal e a coordenação multidisciplinar (endocrinologia e pediatria, anestesiologia e cirurgia) foram eficazes para o excelente resultado obtido. A analgesia peridural contínua diminuiu o consumo de opioide e melhorou a recuperação.

Palavras-chave: pediatria, feocromocitoma, bloqueio alfa, anestesia.

ABSTRACT

JOAQUIM, Humberto Vasco. **Anesthetic management for pediatric patients with pheochromocytoma**: report of two cases. Final Paper (Fellowship in Anesthesiology) – Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

Introduction: Pheochromocytoma is a rare tumor in children, originating from the chromaffin cells of the adrenal medulla and secreting catecholamines. It is the main etiology of hypertension in children, whose most common triad of symptoms is headache, sweating and tachycardia. **Methods:** This study describes two cases focusing on the complex anesthetic management of adrenalectomy for patients with pheochromocytoma. **Methods:** We report cases of two patients, aged 10 and 11 years-old, who underwent adrenalectomy by laparotomy. **Results:** The multimodal approach played an important role in achieving a satisfactory outcome. The preoperative period was optimized with alpha/beta blockade (doxazosin/propranolol). Both cases had intraoperative hemodynamic stability, without the need for post-resection vasopressors. Hypertensive crises during tumor manipulation were controlled with sodium nitroprusside and esmolol. The patients were successfully extubated and discharged from the ICU by the 6th postoperative day. Histopathology confirmed pheochromocytoma with free margins. **Conclusion:** Multimodal anesthesia and multidisciplinary coordination (endocrinology and pediatrics, anesthesiology and surgery) were effective for the excellent result obtained. Continuous epidural analgesia decreased opioid consumption and improved recovery.

Keywords: pediatric, pheochromocytoma, alpha-blockade, anesthesia.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	1
2	MATERIAIS E MÉTODOS	3
3	RELATO DOS CASOS	4
3.1	CASO 1.....	4
3.2	CASO 2.....	5
4	DISCUSSÃO.....	7
5	CONCLUSÃO.....	9
	REFERÊNCIAS	10

1 INTRODUÇÃO

O feocromocitoma pediátrico é um tumor neuroendócrino raro que se forma a partir das células cromafins da medula adrenal. Segundo Seabrook *et al.* (2024) sua incidência na população pediátrica é de cerca de 0,45 casos por milhão por ano, com início médio em idade variando de 6 a 14 anos (Stachowicz *et al.*, 2023). Os tumores secretam catecolaminas, tais como epinefrina e norepinefrina, e sua origem pode ser ligada a fatores genéticos ou ambientais (Naranjo *et al.*, 2017).

Em pacientes pediátricos, o feocromocitoma é comumente funcional, que levam a sintomas clínicos na forma de hipertensão crônica, cefaleia, sudorese e palpitações (Teng *et al.*, 2021). A apresentação clínica é mais clara nas crianças do que nos adultos, o que pode tornar possível o diagnóstico precoce, se os sintomas forem identificados (Pamporaki *et al.*, 2017) As mutações mais frequentes na população pediátrica são correlacionadas aos genes que participam da via da pseudo-hipóxia, tais como o gene von Hippel-Lindau (VHL) e os genes da succinato desidrogenase (SDH), que estão correlacionados a um perfil bioquímico noradrenérgico (Kuo *et al.*, 2022).

O tratamento cirúrgico permanece como o método inicial principal, mas terapias emergentes, como a terapia com radionuclídeos de receptores de peptídeos (PRRT), têm sido estudadas nos casos avançados (Nazari *et al.*, 2024). O diagnóstico autodeterminativo deve ser estudado com estudo completo, incluindo a dosagem de catecolaminas séricas e urinárias, o radiodiagnóstico e teste genético. Em meio às moléculas presentes na urina e que possuem relevância diagnóstica, as metanefrinas são marcadoras urinários que levantam informação bioquímica de nível máximo no diagnóstico do feocromocitoma (Jochmanova *et al.*, 2020).

No presente trabalho, reportamos o manejo anestésico de dois casos de feocromocitoma pediátrico submetidos à excisão por laparotomia. As medidas pré-operatórias mais importantes são avaliação clínica completa, estabilização cardiovascular, controle sintomático eficaz e manutenção da normoglicemia.

Uma das principais implicações anestésicas é a possibilidade de liberação súbita de catecolaminas ao longo de intubação e durante a manipulação do tumor e estimulação cirúrgica.

No período intraoperatório, os objetivos são manter a glicemia, a volemia, a pressão arterial e a frequência cardíaca adequados para a idade, durante e após a

ressecção tumoral. Dentro das complicações perioperatórias mais importantes, destacam-se arritmias, crise hipertensiva durante a manipulação do tumor, hipotensão pós-ligadura venosa e insuficiência adrenal aguda (que pode durar de 7 a 10 dias). Além disso, o controle apropriado da dor é essencial para garantir estabilidade hemodinâmica no pós-operatório.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de estudo descritivo e retrospectivo do tipo relato de caso, onde foram apresentadas informações colhidas do prontuário do paciente, tais como características gerais, história clínica e anamnese, exames laboratoriais e exames de imagem. Também descrevemos o regime de tratamento usado e as respostas ao mesmo, bem como a evolução clínica que culminou com alta hospitalar satisfatória.

Posteriormente foi realizada uma busca no banco de dados do Instituto Nacional de Câncer (INCA) de casos similares. Procedeu-se uma revisão de literatura sobre manejo anestésico para pacientes pediátricos com feocromocitoma: relato de dois casos. Para revisão da literatura foram utilizadas as bases de dado do PubMed, UpToDate, Scientific Eletronic Library Online (SciELO).

O presente estudo foi devidamente submetido e aprovado pelo CEP do INCA CAAE: 87842625.5.0000.5274 sob o parecer de número 7507097.

3 RELATO DOS CASOS

3.1 CASO 1

Paciente do sexo feminino 10 anos, peso 32 kg, altura 1,38 m, ASA II, sem alergias conhecidas. Há três meses, a mãe relatou que o paciente apresentou sudorese excessiva, cefaleia e hipertensão arterial (HA). Solicitado eletrocardiograma (ECG) das 12 derivações que não apresentou alteração, ecocardiograma identificou ventrículos normais com preservação da função sistólica. A tomografia de abdômen identificou lesão expansiva na glândula adrenal direita (3,1 × 2,7 cm), hiper captante ao contraste, suspeitosa de neoplasia primária (sugestivo de feocromocitoma).

No pré-operatório iniciou tratamento anti-hipertensivo com doxazosina 2 mg 12/12h, propranolol 20 mg 12/12h e anlodipino 10 mg/dia, no esquema hospitalar por 7 dias. Foi monitorizado com eletrocardiograma, pressão arterial não invasiva (PANI), oximetria de pulso e BIS.

Durante a pré-indução apresentou pressão arterial de 165/120 mmHg; FC: 115 bpm, foram administrados midazolam 4 mg EV, cefazolina 1500 mg e dexametasona 6 mg.

Durante a indução realizou-se pré-oxigenação com O₂ 100% (5 L/min), seguida infusão de fentanil 125 µg, lidocaína 60 mg, propofol 50 mg, rocurônio 30 mg e esmolol 10 mg. Laringoscopia por visualização direta Cormack-Lehane 2a, sem pico hipertensivo. Tubo orotraqueal 6,0 mm fixado após confirmação por capnografia.

Manutenção Anestésica com sevoflurano (1,3 CAM), dexmedetomidina 0,3 µg/kg/h, cateter peridural (T7-T8) com ropivacaína 0,5% (8 mL).

Punção de veia jugular interna direita e artéria radial esquerda (guiada por ultrassom).

Durante a manipulação do tumor no perioperatório, ocorreu um pico hipertensivo abrupto (160/110 mmHg; FC 130 bpm), manejado com:

- Nitroprussiato de sódio (5–10 µg/kg/min) para controle da pressão arterial.
- Esmolol (5–10 µg/kg/min) para controle da taquicardia.
- Ajuste da dexmedetomidina para 0,5 µg/kg/h.
- Sulfato de magnésio 1500 mg em SF 0,9% (100 mL) como adjuvante antiarrítmico e vasodilatador.

- Reforço peridural ropivacaína 0,2% 8 mL + lidocaína 40 mg EV para analgesia e modulação da resposta simpática.

Após a ligadura da veia suprarenal direita, houve queda da pressão arterial (100/60 mmHg), que foi manejada sem necessidade de aminas vasoativas.

No final da cirurgia paciente foi medicado com ropivacaína 0,3% (8 mL/h peridural), dipirona 1500 mg, Ondansetrona 4 mg EV.

A extubação foi feita depois da reversão do bloqueio neuromuscular com sugamadex 200 mg, sem intercorrências e encaminhado para UTI, com alta em 6 dias.

O exame anatomopatológico confirmou feocromocitoma (4 cm), com margens livres.

3.2 CASO 2

Paciente de 11 anos, sexo masculino, 30 kg, 1,36 m, ASA II, sem alergias conhecidas. Apresentava hipertensão arterial resistente ao tratamento.

Massa abdominal retroperitoneal no hipocôndrio direito. A tomografia computadorizada de investigação detectou formação expansiva heterogênea na topografia da glândula adrenal direita (5,4 × 5,0 × 4,5 cm), com áreas de intenso realce pelo contraste, indicativa de feocromocitoma.

No pré-operatório o preparo farmacológico foi realizado pelo serviço de endocrinologia durante 7 dias com doxazosina 0,5 mg 12/12h, propranolol 5 mg 8/8h e anlodipino 5 mg/dia.

Paciente foi conduzido para a sala Cirúrgica onde foi monitorizado com Cardioscopia, oximetria de pulso e pressão arterial não invasiva, seguida de acesso venoso cateter 28G, pré-oxigenação com máscara facial com O₂ 100% (5 L/min). Seguido da infusão de dexmedetomidina (dose de ataque 1 µg/kg/h em 10 min, manutenção 0,5 µg/kg/h), dexametasona 4 mg, cetamina 10 mg e sulfato de magnésio 1500 mg IV em soro fisiológico.

A indução anestésica feita com fentanil 75 µg, lidocaína 60 mg, propofol 100 mg, rocurônio 40 mg, esmolol 3 mg e Intubação orotraqueal por laringoscopia direta Cormack-Lehane 1, tubo 6,0 mm, confirmado por capnografia. Pressão arterial pós-intubação: 210/90 mmHg.

A manutenção anestésica foi feita com sevoflurano 2 CAM e bloqueio peridural T7-T8 com ropivacaína 0,5% (8 mL).

Realizados acessos vasculares de veia jugular interna direita e artéria radial direita, ambos guiados por ultrassom. Ao longo da manipulação tumoral, houve registro de picos hipertensivos, controlados com Infusão contínua de dexmedetomidina, nitroprussiato de sódio, esmolol, repique de ropivacaína 0,5% (8 mL) pelo cateter peridural, com tempo cirúrgico de 6 horas.

No final cirurgia foi feita ropivacaína 0,2% (5 mL) pelo cateter peridural, morfina 1 mg peridural, dipirona 1500 mg e ondansetrona 4 mg IV

A extubação foi realizada mediante a reversão do bloqueio neuromuscular com sugamadex 200 mg, sem intercorrências.

Encaminhado à UTI, sem necessidade de aminas vasoativas e alta hospitalar no 10º dia pós-operatório. O laudo histopatológico revelou feocromocitoma (5 cm), com margens livres.

4 DISCUSSÃO

Nossos achados corroboram a literatura atual sobre os desafios anestésicos no manejo do feocromocitoma pediátrico. A experiência com estes dois casos ilustra três aspectos críticos no perioperatório: (1) a importância do preparo farmacológico prévio, (2) o manejo das crises hipertensivas intraoperatórias, e (3) a estratégia multimodal para controle da dor pós-operatória.

A utilização de um protocolo de doxazosina e propranolol durante 7 dias no pré-operatório provou ser crítico na diminuição das respostas hemodinâmicas pós-operatórias adversas, tal como observado por (Teng *et al.*, 2021).

Ocorrência de picos hipertensivos à manipulação tumoral reconfirma os achados de Naranjo *et al.* (2017) no que respeita à brusca liberação de catecolaminas.

A nossa técnica de uso concomitante de nitroprussiato de sódio titulável e esmolol em bolus resultou eficaz na sua contenção, com benefício sobre a nitroglicerina pela atividade mais rápida e prevista.

O serviço de anestesiologia do Instituto Nacional de Câncer empregou uma abordagem multimodal, incluindo dexmedetomidina (0,5 µg/kg/h), sulfato de magnésio (25-50 mg/kg), anestesia peridural, lidocaína e analgésicos comuns.

A dexmedetomidina pela infusão contínua (0,5 µg/kg/h) teve uma intervenção multifacetada com diminuição da demanda por opioides e contenção do delirium pós-operatório, reiterando os benefícios relatados por Anger (2020) em pacientes críticos.

O sulfato de magnésio causa vasodilatação e tem uma ação antiarrítmica no coração. A anestesia peridural com ropivacaína à 0,5% é uma componente valiosa em estratégias multimodais de analgesia, oferecendo benefícios significativos no manejo da dor pós-operatória, contribuindo para a redução do uso de opioides e seus efeitos adversos.

Após a ligadura da veia adrenal seguida de excisão do feocromocitoma, a hipotensão é a principal preocupação. A hipotensão pode ser controlada iniciando a infusão de medicamentos como noradrenalina na dose de 0,01–0,1 mcg/kg/min.

O bloqueio peridural com ropivacaína 0,2% em infusão contínua apresentou melhor controle algico (FLACC ≤3), sendo o cateter peridural retirado após 72 horas, garantindo redução no consumo de opioides e menor ocorrência de náuseas pós-operatórias, superando os resultados das técnicas convencionais.

Ambas as crianças tiveram alta do centro de terapia intensiva para enfermaria no sexto dia do pós operatório e alta domiciliar no décimo dia após a cirurgia.

5 CONCLUSÃO

O feocromocitoma em crianças constitui uma importante causa de hipertensão arterial sustentada, relacionada ao excesso de catecolaminas. Esses sintomas podem ser inespecíficos e determinar um alto índice de suspeita, especialmente em crianças com história familiar de tumores endócrinos ou características de síndromes associadas.

O diagnóstico bioquímico envolve a medição de metanefrinas livres de plasma ou metanefrinas fracionadas na urina de 24 horas, que são os testes preferidos devido à sua alta sensibilidade, além de estudos de imagem, incluindo tomografia computadorizada e ressonância magnética.

A cintilografia com iodobenzilguanidina é crucial para a localização do tumor e avaliação da doença metastática. A excisão cirúrgica continua sendo o tratamento primário para feocromocitoma em pacientes pediátricos.

O manejo pré-operatório inclui bloqueio alfa-adrenérgico para prevenir crises hipertensivas intraoperatórias, seguido de bloqueio beta, que constitui uma redução importante nas complicações nesses pacientes.

Todas essas abordagens foram rigorosamente utilizadas nos dois pacientes. Nesta patologia é fundamental ressaltar a extrema importância das abordagens multidisciplinares realizadas nos dois casos.

Realçar que os resultados favoráveis só foram possíveis graças um grande esforço conjunto e criterioso para acompanhamento dos serviços de endocrinologia, pediatria e pela relação coordenada entre as equipes anestésica e cirúrgica, essenciais para um desfecho positivo.

REFERÊNCIAS

- ANGER, K. E. Dexmedetomidine: A Review of Its Use for the Management of Pain, Agitation, and Delirium in the Intensive Care Unit. **Current Pharmaceutical Design**, Hilversum, Netherlands v. 19, n. 22, p. 4003-4013, 2013. DOI: 10.2174/1381612811319220009.
- BELTSEVICH, D. G. *et al.* Pheochromocytoma Surgery: Epidemiologic Peculiarities in Children. **World Journal of Surgery**, New York, v. 28, n. 6, p. 592-596, 2004. DOI: 10.1007/s00268-004-7134-9.
- HAVEKES, B. *et al.* Update on Pediatric Pheochromocytoma. **Pediatric Nephrology**, Berlin, Germany, v. 24, n. 5, p. 943-950, 2009. DOI: 10.1007/s00467-008-0888-9.
- JOCHMANOVA, I. *et al.* Clinical characteristics and outcomes of SDHB related pheochromocytoma and paraganglioma in children and adolescents. **Journal of Cancer Research and Clinical Oncology**, Berlin, Germany, v. 146, p. 1051-1063, 2020.
- KUO, M. J. M. *et al.* Pediatric Metastatic Pheochromocytoma and Paraganglioma: Clinical Presentation and Diagnosis, Genetics, and Therapeutic Approaches. **Frontiers in Endocrinology**, Lausanne, Switzerland, v. 13, p. 936178, 2022. DOI: 10.3389/fendo.2022.936178.
- LUDWIG, A. D. *et al.* Recent Advances in the Diagnosis and Treatment of Pheochromocytoma in Children. **American Journal of Surgery**, New York, v. 194, n. 6, p. 792-796, 2007. DOI: 10.1016/j.amjsurg.2007.08.028.
- NARANJO, J.; DODD, S.; MARTIN, Y. N. Perioperative management of pheochromocytoma. **Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia**, Philadelphia, v. 31, p. 1427-1439, 2017.
- NAZARI, M. A.; JHA, A.; KUO, M. J. M. *et al.* Pediatric phaeochromocytoma and paraganglioma: A clinical update. **Clinical Endocrinology**, Oxford, UK, v. 101, n. 5, p. 446-454, 2024. DOI: 10.1111/cen.14955.
- PAMPORAKI, C. *et al.* Characteristics of Pediatric vs Adult Pheochromocytomas and Paragangliomas. **The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, Washington, USA, v. 102, n. 4, p. 1122-1132, 2017. DOI: 10.1210/jc.2016-3829.
- SEABROOK, A. *et al.* Correlações genótipo-fenótipo em feocromocitoma e paraganglioma pediátricos e adolescentes: um estudo transversal. **Arquivos de Doenças na Infância**, [s.l.], v. 109, n. 3, p. 201-208, 2024. doi:10.1136/archdischild-2023-325419.
- STACHOWICZ-STENCEL, T.; PASIEWSKA, N.; SYNAKIEWICZ, A. Pheochromocytoma and Paraganglioma in Children and Adolescents. **Acta Biochimica Polonica**, Warsaw, Poland, v. 70, n. 3, p. 487-493, 2023. DOI: 10.18388/abp.2020_6955.

TENG, L. W. *et al.* Anesthetic management of pheochromocytoma in pediatric patient—Case report. **Open Journal of Anesthesiology**, Irvine, USA, v. 11, p. 175-183, 2021.

WAGUESPACK, S. G. *et al.* A Current Review of the Etiology, Diagnosis, and Treatment of Pediatric Pheochromocytoma and Paraganglioma. **The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, Washington, USA, v. 95, n. 5, p. 2023-2037, 2010. DOI: 10.1210/jc.2009-2830.