

# FEOCROMOCITOMA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

## Pheochromocytoma: literature review

Emerson Ricardo Assunção Barreto\*, Cristiano Silveira Paiva\*\*  
Lucas Roberto Leles Botelho de Oliveira\*\*\*, Vitor Emanuel Pires Montenegro\*  
Márcio Lopes Faria\*\*\*\*

\*Médico Residente em Urologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV)  
\*\* Doutor em Uro-oncologia. Urologista no Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV).  
Chefe do Serviço de Urologia/HUGV. Docente da disciplina de Urologia da Universidade do  
Estado do Amazonas – UEA e Universidade Federal do Amazonas – UFAM  
\*\*\*Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM)  
\*\*\*\*Médico Residente em Cirurgia Geral do Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV)

## RESUMO

Feocromocitomas são tumores adrenais raros, com incidência estimada de 2 a 8 casos por milhão de habitantes. Podem ser benignos ou malignos, funcionantes ou não. A apresentação mais comum se dá através de episódios de cefaleia, sudorese e palpitações, associadas à taquicardia e hipertensão arterial. O diagnóstico deve ser feito através de testes de dosagens de metanefrinas plasmáticas e urinárias e exames de imagem (Tomografia Computadorizada é a mais indicada). O tratamento padrão-ouro é a adrenalectomia total videolaparoscópica, sendo indicada a cirurgia convencional para tumores maiores que 6 cm. O estudo de tal patologia ganha relevância por se tratar de causa frequentemente curável de hipertensão arterial secundária, e por ser um tumor com possível origem em anomalias genéticas hereditárias associadas a outras neoplasias, e o diagnóstico precoce de tais anomalias é primordial para um melhor prognóstico nestes pacientes.

**Palavras-chave:** Feocromocitoma; paraganglioma; incidentaloma adrenal; revisão.

## ABSTRACT

Pheochromocytomas are rare adrenal tumors, with an estimated incidence of 2 to 8 cases per million inhabitants. These tumors can be benign or malignant, functional or not. They are most commonly presented by the occurs of cephalgia episodes, sudoresis and palpitations, associated with tachycardia and hypertension. The diagnosis must be obtained through measurement of plasma metanephrines and urinary metanephrines levels and scanning (computerized tomography is indicated). Total laparoscopic adrenalectomy is considered a gold standard treatment, but conventional surgery is indicated for those with tumors larger than 6 cm. The study of such pathology gains relevance because it is a frequently curable cause of secondary arterial hypertension, and because it is a tumor with possible origin in hereditary genetic anomalies associated with other neoplasias, and early diagnosis of such anomalies is of primary importance for a better prognosis in those patients.

**Keywords:** Pheochromocytoma; paraganglioma; adrenal incidentaloma; review.

## MÉTODOS

Realizou-se uma revisão de literatura narrativa sobre feocromocitoma. Para a seleção dos artigos, foi realizada busca nos bancos de dados *Medline* e LILACS, além da plataforma *Google Scholar*, compreendendo artigos publicados no período entre 2006 e 2016. A busca empregou os termos *MeSH*: “feocromocitoma” e “pheochromocytoma”. Após revisão independente por dois revisores, foram selecionados 21 artigos relacionados ao tema proposto, além de 01 capítulo de livro.

## FEOCROMOCITOMA

Feocromocitomas são tumores neuroendócrinos raros derivados das células cromafins da medula adrenal, têm incidência estimada de 2 a 8 casos por 1 milhão de habitantes e podem se originar de forma esporádica ou através de mutações da linhagem germinativa herdadas geneticamente (35 – 40% dos casos). Os esporádicos se apresentam com maior frequência na quarta e quinta décadas de vida, enquanto os hereditários podem se apresentar na infância e se apresentam frequentemente de forma sindrômica, através da doença de Von Hippel-Lindau ou Neoplasia Endócrina Múltipla tipo 2, ou Neurofibromatose tipo 1, por exemplo<sup>1, 2</sup>.

Em geral, são tumores benignos (90%), porém cerca de 10% dos feocromocitomas são malignos e não existem marcadores histológicos, genéticos ou de imagem confiáveis para a predição de malignidade antes do aparecimento de metástases à distância (frequentemente para ossos, fígado, linfonodos, pulmões ou Sistema Nervoso Central) ou invasão de estruturas adjacentes. Um sistema de escore histológico para a predição de malignidade foi desenvolvido, porém a alta dependência do observador aumenta o grau de variabilidade do escore, reduzindo a sua aplicabilidade clínica<sup>2, 3</sup>.

São caracterizados pela produção excessiva de catecolaminas, mais especificamente de metanefrinas (epinefrina e norepinefrina), e cursam com uma apresentação clínica variável. Cefaleia, hipertensão arterial e diaforese compõem a “tríade clássica”, presente em apenas 10% dos pacientes. Mas também podem ser encontradas taquicardia, palidez, ansiedade e ataques de pânico. A hipertensão arterial, que pode ser paroxística ou contínua, e em geral é de difícil controle, é encontrada em mais de 90% dos casos e representam cerca de 0,1% dos casos de hipertensão. Tais pacientes tipicamente apresentam sinais e sintomas de forma paroxística, com duração menor que uma hora, que resultam de liberações episódicas de catecolaminas geralmente após um fator desencadeante, como cirurgia, estresse, exercício, álcool, fármacos (como opioides, histamina, antidepressivos tricíclicos, cocaína, contraste radiológico, anfetaminas, entre outros), ou ainda necrose tumoral com liberação acentuada de catecolaminas, ou fatores que causem aumento da pressão intra-abdominal, como defecação, exercício físico, trauma, palpação abdominal<sup>3, 4, 5</sup>.

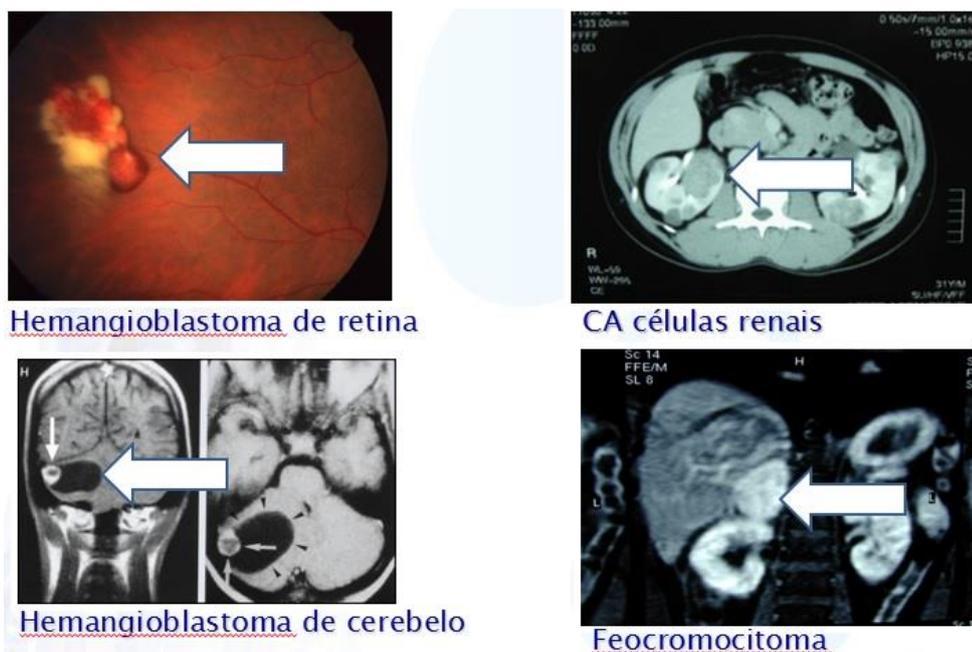
Além disso, a elevação crônica de catecolaminas também pode levar a anormalidades cardíacas, como a hipertrofia ventricular esquerda decorrente da hipertensão de longa data, além de miocardiopatias congestivas, que em alguns casos podem ser completamente revertidas após a retirada do tumor. Outras possíveis complicações são infarto agudo do miocárdio, edema pulmonar agudo, acidente vascular encefálico, insuficiência renal aguda, entre outras<sup>3, 4, 6</sup>.

Um diagnóstico diferencial importante são os paragangliomas, que são tumores de células cromafins de localização extra adrenal, que podem ter origem nos gânglios

simpáticos paravertebrais do tórax, abdômen e pelve, e são produtores somente de norepinefrina, pois não possuem o aparato enzimático necessário para a conversão desta em epinefrina. Paragangliomas também podem se originar nos gânglios parassimpáticos que acompanham os nervos glossofaríngeo e vago no pescoço ou na base do crânio, porém 95% estes não produzem catecolaminas e geralmente apresentam sinais e sintomas decorrentes do efeito de massa causando compressão das estruturas nervosas supracitadas. Cerca de 80 a 85% dos tumores de células cromafins são feocromocitomas, e 15 a 20% são paragangliomas<sup>7</sup>.

## 1 Formas Síndrômicas

**Doença de Von Hippel-Lindau** é uma síndrome autossômica dominante causada por uma mutação no gene VHL, no cromossomo 3. Afeta em torno de 1 para cada 36.000 nascidos vivos e é caracterizada por uma variedade de tumores benignos e malignos, incluindo hemangioblastomas de retina e Sistema Nervoso Central, Carcinoma Renal de Células Claras e Cistos Renais e Feocromocitomas<sup>2</sup>. (Figura 1)



**Figura 1.** Tumores associados à Doença de Von Hippel-Lindau.

**Fonte:** Acervo dos autores.

**Neoplasia Endócrina Múltipla Tipo 2 (MEN2)** é uma síndrome oncológica autossômica dominante caracterizada pela associação de Carcinoma Medular de Tireóide (CMT), Feocromocitoma e Hiperparatireoidismo. É subclassificada nos subtipos MEN2A, MEN 2B e Carcinoma Medular de Tireóide familiar (CMTf), em que o carcinoma de tireoide é a única manifestação. No subtipo MEN 2<sup>a</sup>, o CMT está presente em virtualmente todos os pacientes, havendo a presença de feocromocitoma uni ou bilateral em 50% dos casos e tumores de paratireoide em 20 a 30% dos casos. No subtipo MEN2B, o componente paratireoideano não está presente<sup>2</sup>.

**Neurofibromatose Tipo 1 (NF1)**, ou doença de von Recklinghausen, é uma doença autossômica dominante de incidência de 1 para cada 2.500 a 3.000 nascidos vivos, sendo

caracterizada pela presença de seis ou mais máculas “café-com-leite”. Tais pacientes possuem risco elevado para o desenvolvimento de diversas neoplasias, como tumores de bainha neural, tumores de estroma gastrointestinal, rhabdomyosarcomas, neoplasias de mama e Feocromocitomas<sup>2</sup>.

## 2 Diagnóstico

A investigação diagnóstica deve ser realizada através de testes bioquímicos e exames de imagem. Tal investigação deve ser iniciada através da análise plasmática de metanefrinas livres, que é o melhor exame para excluir ou confirmar o diagnóstico, possuindo sensibilidade = 99% e especificidade = 89%, ou pela análise urinária de metanefrinas fracionadas, com sensibilidade = 97% e especificidade = 67%, associada à análise de metanefrinas urinárias totais para confirmação diagnóstica, com especificidade = 93%. Pacientes efetivamente portadores de feocromocitomas vão apresentar níveis de catecolaminas urinárias de 24 horas, que são o dobro ou triplo do normal<sup>1, 7, 8, 9</sup>.

Após o diagnóstico através de exames bioquímicos, a prioridade passa a ser localizar o tumor. De acordo com as diretrizes da Sociedade Americana de Endocrinologia, a Tomografia Computadorizada (TC) com contraste é o exame de imagem de primeira escolha, pois possui resolução maior na avaliação de tórax, abdômen e pelve que a Ressonância Nuclear Magnética (RNM). Na avaliação de lesões suprarrenais detectadas acidentalmente na TC não contrastada, um feocromocitoma apresenta com frequência 30 unidades Hounsfield ou mais. A RNM passa a ser preferível nos pacientes com doença metastática, para detecção de lesões em base de crânio e pescoço, em pacientes com alergia à contraste, e em pacientes em que se deve limitar a exposição à radiação, como crianças e gestantes. Além disso, nas formas familiares de feocromocitoma, uma cintilografia com MIBG é indicada para procurar locais suprarrenais extras, que são difíceis de se identificar durante uma adrenalectomia laparoscópica<sup>1, 7, 9, 10</sup>.

Deve ser considerada a análise genética para os pacientes que apresentam acometimento precoce (idade < 45 anos), tumores múltiplos ou recorrentes, história familiar de feocromocitoma ou características das síndromes acima citadas, como a presença de hemangioblastomas sugestivos de doença de Von Hippel-Lindau ou Carcinoma Medular de Tireóide com Feocromocitoma sugestivos de MEN 2A. Tal análise genética tem importância significativa, tendo em vista que as formas sindrômicas hereditárias estão associadas com outros tumores malignos, e o diagnóstico precoce de tais mutações permitirá a realização de um acompanhamento mais detalhado e tratamentos preventivos, determinando um melhor prognóstico para estes pacientes<sup>2</sup>.

## 3 Tratamento

O tratamento do Feocromocitoma é cirúrgico. Um cuidadoso manejo pré-operatório é primordial. Nos portadores de feocromocitoma, os níveis cronicamente elevados de catecolaminas provoca vasoconstrição e redução do volume intravascular. Tais alterações devem ser revertidas no pré-operatório através de um bloqueio endócrino de tais tumores, para minimizar a possibilidade de hipotensão ou choque resultantes da vasodilatação difusa e súbita que ocorre após a retirada do tumor<sup>11, 12</sup>.

Os pacientes devem ter um bloqueio catecolamínico pré-operatório, (fenoxibenzamina, prazosin ou doxazosin) sendo a droga de escolha a fenoxibenzamina

(Dibenzylina) por 7 a 14 dias. Pode-se começar com 10 mg por via oral duas vezes por dia, e se aumentar a dose até o paciente ficar levemente tonto, ao se por de pé. Os pacientes frequentemente não gostam dessa medicação, mas ela é altamente efetiva na prevenção das oscilações catastróficas da pressão arterial que podem ser encontradas durante a cirurgia. Além disso, o uso de  $\beta$ -bloqueadores (propranolol, atenolol, metoprolol) é necessário quando há taquiarritmia induzida por catecolaminas ou pelo bloqueio  $\alpha$ -adrenérgico. É importante ressaltar que  $\beta$ -bloqueadores nunca devem ser utilizados na ausência de um bloqueio alfa-adrenérgico, pois podem agravar episódios hipertensivos devido à inibição da vasodilatação mediada por receptores  $\beta_2$ -adrenérgicos. Quando o uso de  $\alpha$  e  $\beta$ -bloqueadores é insuficiente para o controle pressórico, pode ser necessário associar fármacos anti-hipertensivos, sendo os bloqueadores de canais de cálcio a primeira escolha, podendo também serem utilizados os inibidores da enzima conversora de angiotensina (IECA)<sup>10, 11</sup>.

O tratamento anestésico é criticamente importante e em todos deve-se ter antes da operação uma consulta pré-operatória. Durante os atos anestésico e cirúrgico, podem ocorrer grandes variações pressóricas e arritmias graves, especialmente durante a intubação, a incisão peritoneal, a manipulação intra-operatória da massa tumoral, e a desvascularização do tumor. Por isso, devem estar disponíveis bloqueadores  $\alpha$  e  $\beta$  adrenérgicos de uso endovenoso, sendo recomendada a fentolamina, por ser um  $\alpha$ -bloqueador de curta duração. Nitroprussiato de sódio e norepinefrina também devem estar acessíveis durante o ato cirúrgico<sup>3</sup>.

### **3.1 Abordagem Aberta**

Recomendada nos casos de Feocromocitomas invasivos ou com mais de 6 cm visando garantir a ressecção completa do tumor, prevenir a ruptura do tumor e evitar a recorrência local, procedimentos abdominais simultâneos ou prévios. Nos casos de feocromocitomas hereditários podem estar indicados a adrenalectomia bilateral profilática<sup>13, 14</sup>.

A abordagem cirúrgica pode ser realizada por vias transabdominais (anterior ou lateral) ou retroperitoneal (posterior). A escolha da via depende do tamanho da suprarrenal, do local da lesão, da compleição corporal do paciente e da experiência e preferência do cirurgião. A intenção deve ser a de se obter logo de início o controle da veia suprarrenal de forma a se estabilizar o paciente de um surto de liberação de catecolaminas durante a manipulação<sup>3, 6, 13, 14</sup>.

#### **3.1.1 Abordagem Posterior**

Ela é utilizada nos dias atuais principalmente para adrenalectomia total. Geralmente, a ressecção de uma costela é preferível para se conseguir uma exposição maior. Após a ressecção subperiosteal padrão de uma costela, deve-se tomar cuidado com a liberação diafragmática; deve-se evitar a pleura e mover o diafragma cranianamente<sup>13, 14</sup>.

Os tecidos fibroadiposos e também a fáscia de Gerota são afastados da musculatura paraespinal, expondo um "espaço aberto" subdiafragmático que está no ápice posterior da ressecção. Medialmente do lado direito, visualiza-se a veia cava inferior (VCI). A veia suprarrenal, curta e alta, é identificada desembocando na veia cava na posição dorsolateral e pode ser fixada por cliques ou ligada. A suprarrenal pode ser então puxada caudalmente por

uma tração sobre o rim. As artérias suprarrenais passam por baixo e por trás da VCI e devem ser cuidadosamente fixadas por cliques. Finalmente, a suprarrenal é removida do rim<sup>13, 14</sup>.

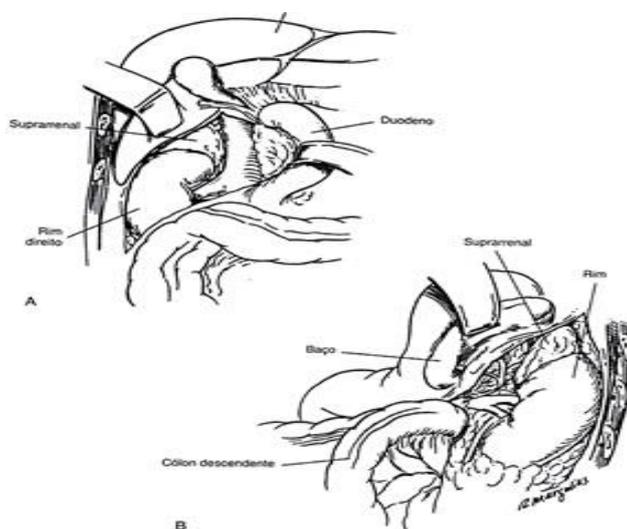
A abordagem do lado esquerdo é similar, com a dissecação do ligamento esplenorrenal produzindo uma posição lateral.

Desvantagens:

- pode alterar a respiração
- conteúdo abdominal é comprimido posteriormente
- campo visual é limitado
- se ocorrer sangramento é difícil se estender a incisão para se obter melhor exposição

### 3.1.2 Abordagem do Flanco

A ressecção extrapleural extraperitoneal padrão da XI costela é excelente, tanto para a adrenalectomia esquerda, quanto para a direita. Após se completar a incisão, o arco lombocostal é utilizado como marco, mostrando o ponto de fixação do diafragma posterior na musculatura abdominal posterior. A fáscia de Gerota, contendo a suprarrenal e o rim, pode ser movida medial e inferiormente, proporcionando exposição ao ligamento esplenorrenal do lado esquerdo, que deve ser seccionado para se evitar uma lesão esplênica (Figura 2). Trabalhando-se anteriormente do lado esquerdo, o pâncreas e o baço dentro do peritônio podem ser levantados em direção cranial, expondo a superfície anterior da glândula suprarrenal<sup>13, 14</sup>.



**Figura 2.** Abordagem do Flanco. "A" à Direita. "B" à Esquerda.

**Fonte:** Cap. 169 – Abordagens Abertas à Glândula Suprarrenal – 1107

Do lado direito, usa-se uma manobra similar para se levantar o fígado dentro do peritônio em relação à superfície anterior da suprarrenal. Não se deve tentar dissecar para dentro do corpo da suprarrenal ou dissecar a superfície inferior da suprarrenal em relação ao rim. O rim é útil para a retração. A dissecação medial ao longo do pilar do diafragma e da aorta vai levar à veia renal; finalmente, a veia suprarrenal é controlada, amarrada duplamente e seccionada (Figura 3). A suprarrenal é então removida do rim com cuidado para se evitar os ramos apicais da artéria renal<sup>13, 14</sup>.



**Figura 3.** Dissecção medial ao longo do pilar diafragmático e da aorta levando à veia renal. Ligadura e secção da veia suprarrenal.  
**Fonte:** Cap. 169 – Abordagens Abertas à Glândula Suprarrenal – 1109

Paciente com feocromocitoma, no qual a dissecção inicial deve buscar o controle precoce e a divisão da veia suprarrenal principal de qualquer um dos lados. Obviamente, nesse contexto, o anestesiologista deve ser notificado quando a veia suprarrenal for dividida, porque ocorre frequentemente uma queda acentuada da pressão arterial, mesmo que o paciente esteja adequadamente hidratado<sup>13, 14</sup>.

Após a remoção da suprarrenal, deve-se fazer uma inspeção quanto a qualquer sangramento e a rupturas pleurais. O rim também deve ser inspecionado. A incisão é fechada sem drenos<sup>13, 14</sup>.

### 3.1.3 Abordagem Toracoabdominal

A abordagem toracoabdominal da IX ou da X costela é utilizada para feocromocitomas bem localizados. A incisão e a exposição são padrão, com uma incisão radial através do diafragma e uma extensão intraperitoneal generosa. São utilizadas as técnicas descritas para a adrenalectomia com a abordagem da XI vértebra<sup>13, 14</sup>.

### 3.1.4 Abordagem Transabdominal

É comumente selecionada, devido à possibilidade de uma exploração abdominal completa para se identificar feocromocitomas múltiplos ou metástases suprarrenais. É realizada uma incisão transversa ou subcostal bilateral (em divisa militar). Não precisa ser completamente simétrica e pode ser limitada do lado contralateral<sup>13, 14</sup>.

Se o paciente tiver uma lesão na suprarrenal direita, a flexura hepática do cólon é refletida inferiormente. A incisão é feita no peritônio posterior lateral ao rim e tracionada superiormente, permitindo que o fígado seja refletido cranialmente. A incisão no peritônio é levada para baixo, expondo a superfície anterior da VC1 na entrada da veia renal direita. A veia cava é então rolada medialmente, expondo a veia suprarrenal, a qual deve ser duplamente amarrada ou grampeada antes de ser seccionada<sup>13, 14</sup>.

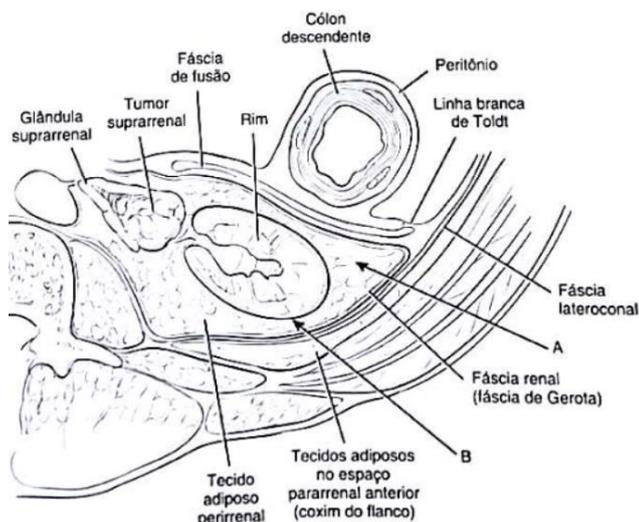
A veia suprarrenal esquerda não é tão difícil de se abordar, porque se situa mais abaixo, parcialmente anterior ao polo superior do rim, e desemboca na veia renal esquerda. Por conseguinte, do lado esquerdo o cólon intestinal é refletido medialmente, expondo a superfície anterior da cápsula de Gerota; a dissecação inicial deve envolver a identificação da veia renal. Depois que a veia renal estiver exposta, a veia suprarrenal é identificada, duplamente ligada e seccionada. Após essa manobra, o pâncreas e a vasculatura esplênica são isolados da superfície anterior da glândula suprarrenal. O resto da dissecação é feito conforme descrito anteriormente<sup>13, 14</sup>.

### 3.2 Abordagem Laparoscópica

A adrenalectomia total minimamente invasiva (laparoscópica) é o tratamento de padrão ouro para a maioria dos Feocromocitomas. A frequência de complicações é baixa, 6% em 370 casos, incluindo complicações que não requeriam intervenção cirúrgica<sup>14-16</sup>.

Apesar de ser bastante difundida atualmente, não há consenso na literatura em relação ao melhor acesso minimamente invasivo. A escolha do acesso endoscópico depende das peculiaridades de cada caso e da preferência do cirurgião. Em geral, o tempo cirúrgico e o período para realimentação são menores na abordagem retroperitoneal. No Brasil, a cirurgia laparoscópica das supra-renais vem sendo realizada quase que exclusivamente pelo acesso transperitoneal, pois tal via permite uma abordagem precoce da veia adrenal, reduzindo o risco de liberação de catecolaminas durante a cirurgia, porém tal via parece estar associada a um período de íleo pós-operatório mais prolongado devido à abertura da cavidade peritoneal e da manipulação de vias intestinais<sup>14-16</sup>.

A correlação entre o peritônio, a fásia de fusão, a fásia renal e a fásia lateroconal é mostrada na Figura 4. Na abordagem transperitoneal se incisa a membrana peritoneal, a fásia de fusão e a fásia renal (*seta A*) e na abordagem extraperitoneal se incisa a fásia lateroconal e a fásia renal (*seta B*)<sup>14-16</sup>.



**Figura 4.** Correlação entre peritônio, fásia de fusão, fásia renal e fásia lateroconal.

**Fonte:** Cap. 170 – Abordagem Laparoscópica à Glândula Suprarrenal – 1111

A conversão à cirurgia aberta ocorre em apenas 3,5% dos casos. As principais causas de conversão são sangramentos incontroláveis devidos à lesão vascular e dificuldade de dissecação nos casos de intensa aderência aos tecidos adjacentes<sup>14-16</sup>.

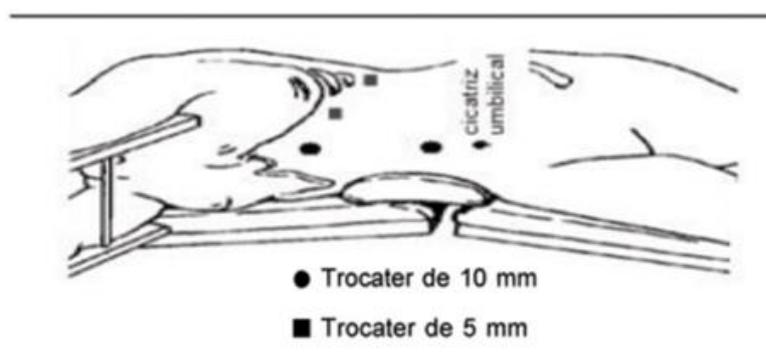
### 3.2.1 Abordagem Transperitoneal Lateral

Tanto na adrenalectomia esquerda como na adrenalectomia direita é importante se refletir medialmente o intestino, o fígado e o baço, para se obter um amplo campo de visão, dissecar-se a glândula suprarrenal em bloco juntamente com o tecido adiposo circundante<sup>14-17</sup>.

#### 3.2.1.1 Glândula Suprarrenal Esquerda

Coloca-se o paciente na posição semilateral direita. Estende-se ligeiramente o lado do tumor e se coloca o braço esquerdo num suporte para o braço do tipo aeroplano. A hiperextensão da parede abdominal não é necessária, porque a insuflação do gás dióxido de carbono (pneumoperitônio) vai elevar a parede abdominal. Obtêm-se o pneumoperitônio por meio de agulha de Veress com infusão de CO<sub>2</sub> até a pressão de 16 mm Hg<sup>14-17</sup>.

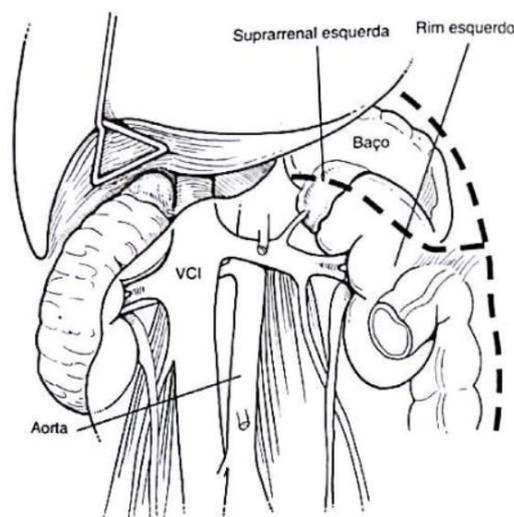
O acesso inicial é feito cerca de 2 cm acima da cicatriz umbilical, em posição pararectal externa, onde é introduzido um trocarte de 10 mm para a óptica de zero grau. Em seguida, é posicionado um trocarte de 10 mm, 2 cm abaixo do apêndice xifóide e outro de 5 mm em região subcostal. Estes são utilizados pelo cirurgião. Um quarto portal (5 mm) é localizado mais lateralmente, próximo à linha axilar anterior, utilizado pelo auxiliar para afastamento de estruturas adjacentes (Figura 5). Depois de se completar a colocação dos trocartes, a pressão de insuflação deve ser reduzida durante o procedimento para 8 a 12 mmHg<sup>14-17</sup>.



**Figura 5.** Posicionamento do paciente e trocáteres para abordagem videolaparoscópica transperitoneal.

**Fonte:** <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-42302006000400018](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302006000400018)>

Incisa-se primeiramente o ligamento frenocólico. Corta-se o peritônio, a fáscia de fusão e a fáscia renal e, a seguir, estende-se a incisão em sentido ascendente, ao logo da borda lateral do baço, até se expor a grande curvatura do estômago (Figura 6)<sup>14-17</sup>.



**Figura 6.** Abordagem transperitoneal à esquerda.

**Fonte:** Cap. 170 – Abordagem Laparoscópica à Glândula Suprarrenal – 1112

Deixa-se o baço se deslocar na direção medial por sua própria gravidade, até que seja exposta a superfície posterior do pâncreas. Esses procedimentos expõem a glândula suprarrenal e o tecido adiposo circunvizinho no centro do campo de visão do endoscópio<sup>14-17</sup>.

Expõe-se claramente o diafragma nos aspectos laterais e superiores do baço. Disseca-se o tecido adiposo em torno do polo superior da glândula suprarrenal ao longo do diafragma. Expõe-se a veia suprarrenal após a dissecação cuidadosa do tecido adiposo circundante, no aspecto mediano inferior da glândula suprarrenal. Fixa-se por dois cliques e corta-se a veia suprarrenal. Disseca-se o tecido adiposo e os pequenos vasos (vasos suprarrenais inferiores e posteriores) entre a glândula suprarrenal e o polo superior do rim, com o uso de um dispositivo de coagulação e de corte. Reflete-se o rim para baixo e se expõe os mm quadrado lombar e o músculo psoas maior<sup>14-17</sup>.

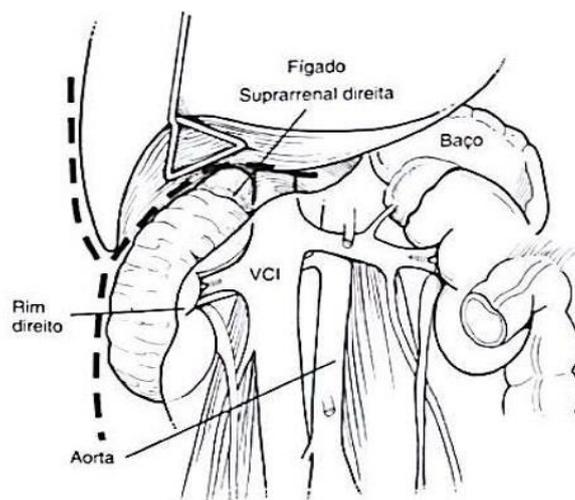
Depois de se dissecar a circunferência da glândula suprarrenal, segura-se o tecido adiposo circundante para se levantar a glândula, e se continua liberando a glândula suprarrenal caudal e medialmente. Na etapa final da cirurgia, disseca-se a glândula suprarrenal da superfície posterior do pâncreas. Coloca-se a glândula suprarrenal, liberada juntamente com o tecido adiposo circundante, em bloco no saco de coleta e se retira o mesmo da cavidade abdominal pela pequena incisão cutânea para o primeiro trocarte. O espaço peritoneal é novamente insuflado por gás dióxido de carbono, a uma pressão baixa de 5 a 6 mm Hg e se confirma a hemostasia completa. Introduce-se o tubo de drenagem pela punção do trocarte de 5 mm<sup>14-17</sup>.

### 3.2.1.2 Glândula Suprarrenal Direita

A posição do paciente e a colocação dos trocartes são praticamente idênticas àquelas da adrenalectomia esquerda. O cirurgião fica de pé do lado oposto ao da doença<sup>14-17</sup>.

Incisa-se inicialmente o ligamento hepato-cólico e, em seguida, se corta verticalmente a membrana peritoneal ao longo da veia cava (Figura 7). Expõe-se o diafragma na borda lateral do fígado e se libera o fígado ao longo do diafragma. O ligamento triangular

hepático é incisado para possibilitar que o lobo direito do fígado se desloque na direção medial. O diafragma é um marco inicial importante para a dissecação da glândula suprarrenal 14-17.



**Figura 7.** Abordagem transperitoneal à direita.

**Fonte:** Cap. 170 – Abordagem Laparoscópica à Glândula Suprarrenal – 1115

Depois de se abrir o ligamento hepatocólico e a membrana peritoneal verticalmente ao longo da veia cava, diseca-se o tecido adiposo circundando a glândula suprarrenal nas bordas superiores e laterais da glândula, ao longo do diafragma. Incisa-se a membrana peritoneal entre a glândula supra, renal e o rim. A seguir se separa o polo superior do rim da glândula suprarrenal<sup>14-17</sup>.

O cirurgião levanta a glândula suprarrenal e reflete o rim para baixo com a ajuda do assistente. Diseca-se cuidadosamente a veia cava inferior e, em seguida, expõe-se a veia suprarrenal ao nível da curta veia hepática. A veia suprarrenal é fixada usando-se três cliques metálicos (dois cliques do lado proximal e um clipe do lado distal) e é então cortada. Depois de se fixar por cliques a veia suprarrenal, diseca-se a glândula suprarrenal na direção craniana, ao longo da veia cava inferior, para se expor e se tratar a veia suprarrenal drenando para a veia frênica inferior. Depois de se tratar a veia suprarrenal superior, diseca-se o polo superior da glândula suprarrenal relativamente ao músculo psoas e ao leito do fígado. Cortam-se os vasos suprarrenais inferiores e posteriores entre a glândula suprarrenal e o polo superior do rim, usando-se o eletrocautério ou um dispositivo ultrassônico. Depois de se dissecar a circunferência da glândula suprarrenal, empurra-se o rim para baixo e se segura o tecido adiposo, que circunda a glândula suprarrenal, para levantá-la. A liberação da suprarrenal dos tecidos adjacentes foi obtida por meio de corrente monopolar ou bisturi ultra-sônico<sup>14-17</sup>.

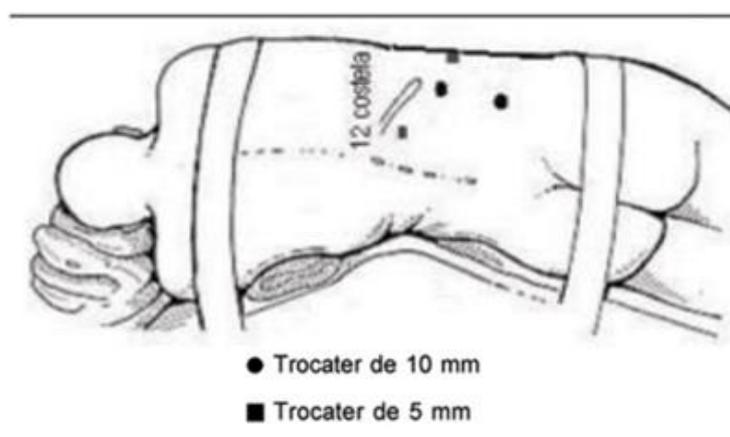
### 3.2.2 Abordagem Extraperitoneal à Glândula Suprarrenal

A adrenalectomia retroperitoneoscópica é realizada com o paciente na posição lateral total. A mudança de posição é necessária no caso de uma adrenalectomia bilateral simultânea. Assim também, o espaço de trabalho é menor do que uma abordagem transperitoneal. Por esta razão, feocromocitomas sintomáticos parecem não ser adequados à abordagem retroperitoneoscópica lateral<sup>14-19</sup>.

### 3.2.2.1 Glândula Suprarrenal Esquerda

Coloca-se o paciente na posição lateral total, em decúbito lateral e hiper-extensão. O lado do tumor é ligeiramente estendido, de modo que seja exposto o espaço entre a margem cassai e a crista ilíaca<sup>14-19</sup>.

O acesso obtido através de quatro portais, com três subcostais e um acima da crista ilíaca, de maneira padronizada (Figura 8). Depois de se completar a colocação dos trocartes, a pressão de insuflação deve ser reduzida para 8 a 12 mm Hg durante o procedimento<sup>14-19</sup>.



**Figura 8.** Posicionamento do paciente e trocâteres para abordagem videolaparoscópica retroperitoneal.

Fonte: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-42302006000400018](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302006000400018)>

A fáscia de Gerota é inicialmente aberta no pólo superior do rim. Efetua-se a dissecação em bloco da glândula suprarrenal, do polo superior do rim e do tecido adiposo perirrenal conjuntamente (não se deve tentar localizar diretamente de início a glândula suprarrenal). O tecido adiposo perirrenal que inclui a glândula suprarrenal e o rim deve ser dissecado em relação ao músculo transverso do abdômen (aspecto lateral), ao diafragma (aspecto superior), ao músculo quadrado lombar e ao músculo psoas (aspecto posterior) e ao pâncreas (esquerda) ou ao fígado (direita) imediatamente no interior da fáscia renal. Depois dessas etapas, o tecido adiposo perirrenal flutua superiormente em nítido relevo contra os tecidos circundantes, com aparência de um boneco de neve. A seguir se divide o tecido adiposo entre a glândula suprarrenal e o polo superior do rim<sup>14-19</sup>.

Depois da dissecação em bloco, divide-se o tecido adiposo perirrenal entre a glândula suprarrenal e o polo superior do rim. A seguir, expõe-se o rim e se procede à dissecação ao longo da superfície do rim. O rim é rebatido inferiormente e a glândula suprarrenal é levantada, segurando-se o tecido adiposo circundante. Expõe-se a veia suprarrenal e se colocam nela três cliques e se secciona a mesma. Seccionam-se os vasos suprarrenais inferiores e posteriores, que estão localizados no aspecto mediano inferior da glândula suprarrenal, usando-se um dispositivo de coagulação e de corte<sup>14-19</sup>.

Coloca-se a glândula suprarrenal no saco de coleta e se retira o mesmo da cavidade retroperitoneal pela pequena incisão cutânea para o primeiro trocarter. Insufla-se novamente o espaço retroperitoneal com o gás dióxido de carbono a uma pressão baixa, de 5 a 6 mm Hg, e se confirma a hemostasia completa<sup>14-19</sup>.

### 3.2.2.2 Glândula Suprarrenal Direita

A posição do paciente, a colocação dos trocartes, a criação do espaço de trabalho, a abertura da fâscia renal, a dissecação em bloco da glândula suprarrenal, juntamente com o polo superior do rim e o tecido adiposo perirrenal em dissecação entre o rim e a glândula suprarrenal são praticamente as mesmas da adrenalectomia esquerda<sup>14-19</sup>.

Divide-se o tecido adiposo perirrenal entre a glândula suprarrenal e o polo superior do rim. Dissecta-se o tecido adiposo ao longo do rim. Reflete-se o rim inferiormente e se levanta a glândula suprarrenal, seprando-se o tecido adiposo circundante. Dissecta-se o tecido fibroso ao longo do lado direito da veia cava. A seguir, expõe-se e corta-se a veia suprarrenal direita. A fixação por cliques da veia suprarrenal direita é algo difícil, porque ela é curta e diverge diretamente da veia cava. A veia cava e a veia suprarrenal devem ser dissecadas antes da transecção de maneira cuidadosa e bem nítida. Seccionam-se os vasos suprarrenais inferiores e posteriores, que estão localizados no aspecto mediano inferior da glândula suprarrenal. Retira-se a glândula suprarrenal no saco de coleta pela pequena incisão cutânea para o primeiro trocarce<sup>14-19</sup>.

## 4 Prognóstico

Em geral, os pacientes submetidos à ressecção total do tumor evoluem com remissão completa dos sintomas e valores pressóricos normais, de 24 a 48 horas após a cirurgia, tempo necessário para se desfazer o efeito total da fenoxibenzamina, o agente bloqueador alfa comumente administrado, e a atividade normal dos receptores alfa ser restaurada. Cerca de 50% dos pacientes podem manter níveis pressóricos elevados devido à hipertrofia vascular persistente ou alterações renais. Espera-se que os níveis plasmáticos e urinários de metanefrinas se normalizem cerca de 10 dias após o tratamento cirúrgico. O seguimento a longo prazo é essencial em todos os pacientes portadores de feocromocitomas, mesmo quando os testes anatomopatológicos não encontram sinais de malignidade. Os pacientes que foram submetidos à ressecção de feocromocitomas produtores de catecolaminas devem realizar testes bioquímicos anualmente, para avaliação quanto à recorrência da doença. Já os pacientes portadores de feocromocitomas não-funcionantes devem ser submetidos à Tomografia Computadorizada ou Ressonância Magnética anualmente e também merecem acompanhamento de longa data, visto que nesses pacientes o índice de complicações como intolerância à glicose, doença cardiovascular e dislipidemia são comparáveis aos daqueles com tumores funcionantes<sup>7, 20, 21</sup>.

Nos casos de tumores malignos, a sobrevida em 5 anos, em geral, varia de 36 a 60%. E o tratamento destes também é cirúrgico, sendo atribuídos à radioterapia e à quimioterapia apenas efeitos paliativos. Nos casos de feocromocitomas benignos (90%) o prognóstico é excelente, com a sobrevida em 5 anos superior a 95% e taxas de recidiva inferiores a 10%. Em todos os pacientes o seguimento de longa data deve ser realizado devido à possibilidade de ocorrência de recidiva tardiamente<sup>3</sup>.

### COMPLICAÇÕES ESPECÍFICAS

- Aldosteronismo primário
  - Hipocalemia secundária à perda contínua de potássio no pós-operatório imediato
  - Hipercalemia secundária à não secreção de aldosterona pela suprarrenal contralateral
- Síndrome de Cushing

- Reposição inadequada de esteroides levando a hipocorticooidismo
- Fratura secundária à osteoporose
- Consolidação de feridas deficiente
- Aumento do risco de infecção
- Hipotensão secundária ao bloqueio a-adrenérgico após a remoção do tumor

#### COMPLICAÇÕES GENÉRICAS

- Hemorragia (veia cava inferior; artérias suprarrenais)
- Pneumotórax
- Pancreatite
- Pneumonia
- Soluços

#### REFERÊNCIAS

1. Bortolotto LA, Malachias MVB. Atualização no diagnóstico e tratamento das principais causas de hipertensão secundária. *Revista brasileira de hipertensão*. 2011; 18(2): 46-66.
2. Martins R, Bugalho MJ. Paragangliomas/Pheochromocytomas: Clinically Oriented Genetic Testing. *International Journal of Endocrinology*. 2014; 2014:1-14.
3. Costa L, Gomes AT. Feocromocitoma. *Arq. Med*. 2008; 22(6): 177-187.
4. Oigman W. Sinais e sintomas em hipertensão arterial. *J Bras. Med*. 2014; 102(5):13-18.
5. Kopetschke R, Slisko M, Kilisli A, Tuschy U, Wallaschofski H, Fassnacht M, *et al*. Frequent incidental discovery of phaeochromocytoma: Data from a German cohort of 201 phaeochromocytoma. *Eur J Endocrinol*. 2009; 161:355–361.
6. Satendra M, Jesus C, Sá ALB, Rosário L, Rocha J, Castelo HB, *et al*. Reversibilidade da miocardiopatia induzida por catecolaminas associada ao feocromocitoma. *Rev. Port. Cardiol*. 2014; 33(3):177.e1-177.e6.
7. Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SK, Murad MH, *et al*. Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014; 99(6): 1915-1942.
8. Eisenhofer G, Lender JW, Timmers H, Mannelli M, Grebe SK, Hofbauer LC, *et al*. Measurements of Plasma Methoxytyramine, Normetanephrine, and Metanephrine as Discriminators of Different Hereditary Forms of Pheochromocytoma. *Clin Chem*. 2011; 57(3):411-420.
9. Nieman LK. Approach to the Patient with an Adrenal Incidentaloma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010; 95(9): 4106–4113.
10. Pacac K, Eisenhofer G, Ilias I. Diagnosis of pheochromocytoma with special emphasis on MEN2 syndrome. *Hormones (Athens)*. 2009; 8(2):111-116.

11. Pacak K. Preoperative Management of the Pheochromocytoma Patient. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007; 92:4069-4079.
12. Van der Horst-Schrivers ANA, Kerstens MN, Wolffenbuttel BHR. Preoperative pharmacological management of pheochromocytoma. *Netherlands Journal of Medicine.* 2006; 64(8):290-295.
13. Vaughan Jr ED. Open Approaches to the Adrenal Gland. In: Smith Jr JA, Howards SS, Preminger GM, editors. *Hinman's Atlas of Urologic Surgery.* Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 1103-10.
14. Aguilera Bazan A, Pérez Utrilla M, Alonso y Gregorio S, Cansino Alcaide R, Cisneros Ledo J, De la Peña Barthel J. Suprarrenalectomía abierta y laparoscópica: Revisión de 10 años. *Actas Urol Esp.* 2006; 30(10):1025-1030.
15. Gumbs AA, Gagner M. Laparoscopic adrenalectomy. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2006; 20(3):483-99.
16. Tobias-Machado M, Lasmar MTC, Zambon JP, Tristão R, Forseto Jr PH, Juliano RV, Wroclawski ER. Estudo comparativo entre supra-renalectomia laparoscópica pelos acessos transperitoneal e retroperitoneal. *Rev Assoc Med Bras* 52(4):208-213.
17. Zacharias M, Haese A, Jurczok A, Stolzenburg JU, Fornara P. Transperitoneal Laparoscopic Adrenalectomy: Outline of the Preoperative Management, Surgical Approach, and Outcome. *European Urology.* 2006; 49(3):448-59.
18. Barczyński M, Konturek A, Gołkowski F, Cichoń S, Huszno B, Peitgen K, Walz MK. Posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy: a comparison between the initial experience in the invention phase and introductory phase of the new surgical technique. *World J Surg.* 2007; 31(1):65-71.
19. Hisano M, Vicentini FC, Srougi M. Retroperitoneoscopic adrenalectomy in pheochromocytoma. *Clinics.* 2012; 67(51):161-167.
20. S. Grozinsky-Glasberg, A. Szalat, C.A. Benbassat, A. Gorstein, R. Wienstein, D. Hirsch, *et al.* Clinically silent chromaffin- cell tumors: Tumor characteristics and long term prognosis in patients with incidentally discovered pheochromocytomas. *J Endocrinol Invest.*, 33 (2010), pp. 739–744
21. Tabuchi Y, Otsuki M, Kasayama S, Hosugi K, Hashimoto K, Yamamoto T, et al. Clinical and endocrinological characteristics of adrenal incidentaloma in Osaka region, Japan. *Endocr J.* 2016; 63(1):29-35.