



# Paraganglioma retroperitoneal: um desafio cirúrgico - caso clínico

## Introdução

Os paragangliomas (PGLs) retroperitoneais funcionantes são uma causa rara, porém curável de hipertensão arterial (HTA), tratados, em geral, com cirurgia, que exige cuidado para evitar complicações devido à manipulação do tumor e pela forte relação anatómica com grandes vasos, tornando a excisão cirúrgica complexa.

## Caso Clínico



- Homem, 70 anos
- Hipertensão arterial (HTA), dislipidemia, doença renal crónica
- Sem antecedentes familiares de relevo
- Massa abdominal palpável + aumento dos níveis de metanefrinas urinárias e plasmáticas

### Níveis de metanefrinas pré-operatório:

#### Metanefrinas fracionadas - Urina

Metanefrina 80.9 µg/L  
Resultado /tempo **238.7 µg/24h (30-261)**  
Normetanefrina 507.9 µg/L  
Resultado/tempo **1498.3 µg/24h (50-560)**

#### Metanefrinas fracionadas, livres - Plasma

Metanefrina **87.2 pg/ml (<77)**  
Normetanefrina **1137.0 pg/ml (<182)**

Resultado compatível/  
sugestivo da  
presença de tumor  
produtor de  
catecolaminas.

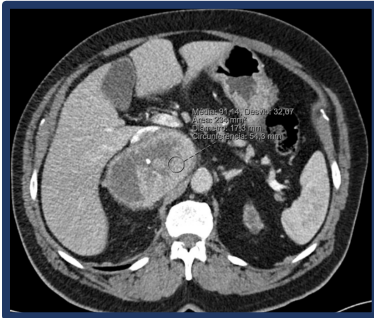


Fig. 1 – Imagem de TC com massa retroperitoneal

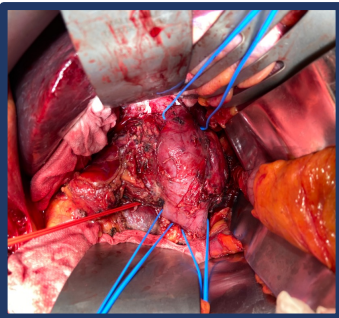


Fig. 2 – VCI infiltrada por PGL retroperitoneal



Fig. 3 – Prótese vascular a substituir o segmento da VCI excisado.

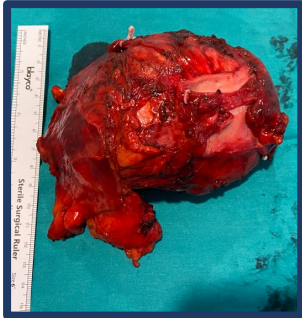


Fig. 4 – VCI infiltrada por massa retroperitoneal

**TC abdómen:** Foi identificada uma massa com 8x8x10cm, à esquerda da glândula suprarrenal direita, comprimindo estruturas próximas como a VCI, o fígado, a artéria hepática comum e o pilar diafragmático direito, sendo limitada inferiormente pelo hilo renal esquerdo.

O doente foi tratado com Fenoxibenzamina e Beta-bloqueantes nos dez dias anteriores à intervenção cirúrgica, em ambulatório.

**Intervenção cirúrgica:** Submetido a excisão da lesão tumoral (Fig. 4) por laparotomia subcostal direita.

Não se verificou plano de clivagem entre a VCI e a porção medial da lesão tumoral (Fig. 2), pelo que se optou pela ressecção da VCI e sua reconstrução com prótese vascular dacron (Fig. 3). A manipulação do tumor causou elevações transitórias da HTA, revertidas sem complicações.

Não existiram intercorrências, tendo tido alta do internamento no 6º dia de pós-operatório.

### Pós-operatório:

- **Estudo anatomopatológico:** PGL simpático com 13 cm de maior eixo, moderadamente diferenciado (Score GAPP = 3 ou 4) da região retrocava. Distância mínima à margem cirúrgica circunferencial de 1,5 mm. Estadiamento pTNM/AJCC: T2Nx; Estádio II

- **Imunohistoquímica:** marcação forte e difusa das células neoplásicas para cromogranina A e sinaptofisina; negatividade para AE1/AE3 e Cam5.2; marcação multifocal para GATA3; **positividade para SDHB**; Índice proliferativo avaliado pelo Ki67 <1%.

### Níveis de metanefrinas pós-operatório:

#### Metanefrinas fracionadas, livres - Plasma

Metanefrina **15.6 pg/ml (<77)**  
Normetanefrina **77 pg/ml (<182)**

Observou-se resolução da HTA, sem recorrência da doença.

## Discussão

A cirurgia exigiu **planeamento multidisciplinar** (cirurgia geral, anestesia e endocrinologia), essencial para minimizar riscos hemodinâmicos e complicações intraoperatórias.

A Imunohistoquímica positiva para SDHB demonstrou preservação do complexo succinato desidrogenase, sugerindo um **tumor esporádico**.

Este caso destaca a **importância do planeamento pré-operatório, da coordenação entre equipas e da interpretação integrada dos achados histopatológicos** em tumores raros com envolvimento vascular. O **acompanhamento prolongado é fundamental**, especialmente em casos com mutação SDHx, para monitorizar possíveis recorrências.

## Referências:

