



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 anatômica com grandes vasos, tornando a excisão cirúrgica complexa.

Caso Clínico



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

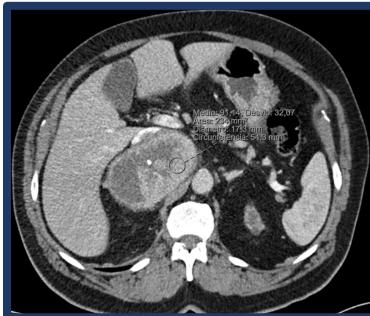


Fig. 1 – Imagem de TC com massa retroperitoneal

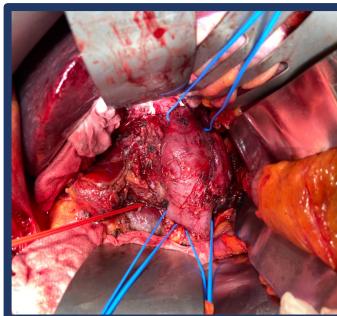


Fig. 2 – VCI infiltrada por PGL retroperitoneal

TC abdômen: 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 diafrágmatico 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.

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. 3 - Prótese vascular a substituir o segmento da VCI excisado.



Fig. 4 - VCI infiltrada por massa retroperitoneal

Pós-operatório:

Estudo anatomo-patológico: PGL simpático com 13 cm de maior eixo, moderadamente diferenciado (Score GAPP = 3 ou 4) da região retrocava. Distância mínima à margem cirúrgica circumferencial de 1,5 mm. Estadiamento pTNM/AJCC: T2Nx; Estágio 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 rares com envolvimento vascular. O acompanhamento prolongado é fundamental, especialmente em casos com mutação SDHx, para monitorizar possíveis recorrências.

Referências:

