Doi: https://doi.org/10.37497/JMRReview.v5i00.1588

Journal of Medical Residency Review

CRISE HIPERTENSIVA INTRAOPERATÓRIA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE FEOCROMOCITOMA OCULTO EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA

Intraoperative Hypertensive Crisis as The Initial Presentation of Occult Pheochromocytoma in Patients with Neurofibromatosis Type 1: an Integrative Literature Review

Karen Chiandotti de Souza[1],Paula Muff Nunes[2]

[1,2]Serviço de Anestesiologia. Hospital São Francisco na Providência de Deus (HUSF), Bragança Paulista – SP.

Resumo

Introdução: A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma síndrome genética associada ao desenvolvimento de feocromocitoma, tumor produtor de catecolaminas capaz de causar crises hipertensivas e complicações cardiovasculares graves. Como o tumor pode ser assintomático, seu diagnóstico precoce é fundamental, especialmente no período pré-operatório. A investigação inclui dosagem de metanefrinas e exames de imagem. O reconhecimento prévio do feocromocitoma e o planejamento anestésico adequado são essenciais para reduzir o risco de instabilidade hemodinâmica e eventos cardiovasculares durante procedimentos cirúrgicos. **Objetivo:** Sintetizar, avaliar e comparar as evidências disponíveis na literatura dos últimos dez anos (2016-2026) sobre as implicações anestésicas e o manejo perioperatório do feocromocitoma em pacientes com neurofibromatose tipo 1, com ênfase na avaliação pré-anestésica, na prevenção e no controle das complicações hemodinâmicas e na condução anestésica intra e pós-operatória. Método: Trata-se de um trabalho de caráter exploratório, baseado no método de revisão integrativa da literatura. A base de dados utilizada nesta pesquisa foi a PUBMED, empregando a seguinte estratégia de busca baseada em operadores Booleanos: *((("Neurofibromatosis 1"[Title/Abstract] OR "neurofibromatosis type 1"[Title/Abstract] OR NF1[Title/Abstract] OR "von Recklinghausen"[Title/Abstract]) AND (pheochromocytoma[Title/Abstract] OR phaeochromocytoma[Title/Abstract] OR paraganglioma[Title/Abstract]) AND (anesthesia[Title/Abstract] OR anaesthesia[Title/Abstract] OR anesthetic[Title/Abstract] OR anaesthetic[Title/Abstract] OR perioperative[Title/Abstract] OR "hemodynamic instability"[Title/Abstract] OR "hypertensive crisis"[Title/Abstract]))*. O corte temporal estabelecido para esta revisão foi de 10 anos, com intuito de compilar apenas informações mais recentes sobre a temática. Após a leitura dos títulos e resumos, trabalhos que não abordaram as implicações anestésicas ou o manejo perioperatório de pacientes com NF1 associada ao feocromocitoma foram excluídos do estudo. **Resultados:** Inicialmente foram identificados 13 estudos que atenderam a estratégia de busca previamente estabelecida. Após a leitura dos títulos e resumos, quatro artigos foram excluídos por não tratarem diretamente da abordagem anestésica de feocromocitoma em pacientes com NF1. Os nove trabalhos restantes foram lidos na íntegra, resumidos e apresentados em ordem cronológica de publicação. **Conclusão:** O reconhecimento precoce do feocromocitoma em pacientes com NF1 é fundamental para reduzir o risco de complicações cardiovasculares graves durante procedimentos anestésicos e cirúrgicos.

Palavras-chave: Catecolaminas; Avaliação Pré-Operatória; Anestesia Geral; Monitorização Intraoperatória; Neoplasias da Glândula Suprarrenal.

Abstract

Background: Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a genetic syndrome associated with the development of pheochromocytoma, a catecholamine-producing tumor capable of causing hypertensive crises and severe cardiovascular complications. As the tumor may be asymptomatic, early diagnosis is essential, particularly during the preoperative period. Diagnostic evaluation includes metanephrine measurements and imaging studies. Prior recognition of pheochromocytoma and appropriate anesthetic planning are essential to reduce the risk of hemodynamic instability and cardiovascular events during surgical procedures. Aim: To synthesize, evaluate, and compare the evidence available in the literature published over the past ten years (2016–2026) regarding the anesthetic implications and perioperative management of pheochromocytoma in patients with NF1, with an emphasis on

preanesthetic assessment, the prevention and management of hemodynamic complications, and intraoperative and postoperative anesthetic care. Methods: This exploratory study employed an integrative literature review design. The PubMed database was used, applying the following search strategy based on Boolean operators: *(("Neurofibromatosis 1"[Title/Abstract] OR "neurofibromatosis type 1"[Title/Abstract] OR NF1[Title/Abstract] OR "von Recklinghausen"[Title/Abstract]) AND (pheochromocytoma[Title/Abstract] OR phaeochromocytoma[Title/Abstract] OR paraganglioma[Title/Abstract]) AND (anesthesia[Title/Abstract] OR anaesthesia[Title/Abstract] OR anesthetic[Title/Abstract] OR anaesthetic[Title/Abstract] OR perioperative[Title/Abstract] OR "hemodynamic instability"[Title/Abstract] OR "hypertensive crisis"[Title/Abstract]))*. The review covered a 10-year period to compile the most recent evidence on the topic. After screening titles and abstracts, studies that did not address the anesthetic implications or perioperative management of patients with NF1 associated with pheochromocytoma were excluded. Results: Initially, 13 studies met the predefined search strategy. After screening titles and abstracts, four articles were excluded because they did not directly address the anesthetic management of pheochromocytoma in patients with NF1. The remaining nine articles were read in full, summarized, and presented in chronological order of publication. Conclusion: Early recognition of pheochromocytoma in patients with NF1 is essential to reduce the risk of severe cardiovascular complications during anesthetic and surgical procedures.

Keywords: Catecholamines; Preoperative Evaluation; Anesthesia, General; Intraoperative Monitoring; Adrenal Gland Neoplasms.

Introdução

A neurofibromatose tipo 1 (NF1), também denominada doença de Von Recklinghausen, é uma síndrome genética autossômica dominante causada por mutações no gene NF1 localizado no cromossomo 17, responsável pela produção da neurofibromina, uma proteína supressora tumoral. A perda da função dessa proteína resulta em ativação desregulada de vias de proliferação celular, favorecendo o desenvolvimento de múltiplas manifestações sistêmicas, incluindo neurofibromas, alterações cutâneas, vasculopatias e neoplasias (Saleh et al., 2023). Entre os tumores associados à NF1 destaca-se o feocromocitoma, uma neoplasia neuroendócrina originada das células cromafins da medula adrenal, caracterizada pela produção excessiva de catecolaminas e potencial para desencadear crises hipertensivas graves, arritmias e complicações cardiovasculares potencialmente fatais (Saleh et al., 2023; Theodosopoulou; Nastos; Paraskeva, 2023).

A NF1 apresenta incidência aproximada de um para cada 2.500 a 3.000 nascidos vivos, sendo considerada uma das doenças monogênicas mais frequentes na prática clínica (Saleh et al., 2023). Já o feocromocitoma, embora seja incomum na população geral, sua ocorrência é significativamente maior em indivíduos com NF1, com prevalência estimada entre 1% e 5,7%, podendo atingir valores superiores em grupos submetidos a rastreamento sistemático (Rebrova et al., 2026). Além disso, a associação entre essas duas condições possui relevância clínica particular, uma vez que muitos pacientes permanecem assintomáticos ou apresentam hipertensão atribuída a outras causas, retardando o diagnóstico do tumor secretor de catecolaminas (Rebrova et al., 2026; Theodosopoulou; Nastos; Paraskeva, 2023).

Os prejuízos funcionais decorrentes da associação entre NF1 e feocromocitoma podem ser expressivos. A secreção excessiva de adrenalina e noradrenalina promove episódios de hipertensão arterial sustentada ou paroxística, cefaleia, palpitações, sudorese, ansiedade e intolerância ao esforço físico. Em situações mais graves, podem ocorrer insuficiência cardíaca, infarto agudo do miocárdio, acidente vascular cerebral, edema agudo de pulmão e falência de múltiplos órgãos. Além disso, pacientes com NF1 frequentemente apresentam comprometimento multissistêmico, incluindo alterações neurológicas, musculoesqueléticas e vasculares, que podem impactar significativamente a qualidade de vida e aumentar a morbidade perioperatória (Li; Shen, 2024; Rebrova et al., 2026; Saleh et al., 2023).

O diagnóstico do feocromocitoma baseia-se principalmente na combinação de suspeita clínica, confirmação bioquímica e localização anatômica da lesão. A dosagem de metanefrinas plasmáticas livres ou metanefrinas urinárias fracionadas constitui o método de escolha para investigação laboratorial, apresentando elevada sensibilidade diagnóstica. Uma vez confirmada a hipersecreção catecolaminérgica, exames de imagem como tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) são utilizados para identificação e caracterização tumoral (Araujo-Castro, 2024). Entretanto, casos assintomáticos ou oligossintomáticos podem permanecer não diagnosticados

até a ocorrência de eventos agudos, especialmente durante procedimentos cirúrgicos e anestésicos (Li; Shen, 2024; Theodosopoulou; Nastos; Paraskeva, 2023).

Sob a perspectiva anestesiológica, o reconhecimento pré-operatório dessa neoplasia é fundamental, uma vez que a liberação excessiva de catecolaminas pode desencadear alterações hemodinâmicas abruptas durante a indução anestésica, a laringoscopia, a intubação traqueal e a manipulação cirúrgica do tumor. Essas alterações podem manifestar-se como hipertensão grave, taquiarritmias, isquemia miocárdica e, em situações extremas, colapso cardiovascular. Além disso, a ligadura dos vasos tumorais e a ressecção da lesão podem provocar queda acentuada das concentrações circulantes de catecolaminas, favorecendo hipotensão importante. Por esse motivo, o manejo anestésico exige avaliação cardiovascular criteriosa, controle pré-operatório da pressão arterial e da frequência cardíaca, preparação farmacológica quando indicada e planejamento individualizado da monitorização e das intervenções hemodinâmicas intraoperatórias (Araujo-Castro et al., 2021; Araujo-Castro, 2024; Naranjo; Dodd; Martin, 2017). Entretanto, pacientes assintomáticos ou oligossintomáticos, incluindo aqueles com NF1, podem permanecer sem diagnóstico até a ocorrência de uma crise durante um procedimento cirúrgico. Nessa circunstância, o anestesiologista desempenha papel central na identificação da possível origem catecolaminérgica da instabilidade, na instituição de medidas para controlar as alterações cardiovasculares e na reavaliação da continuidade do procedimento conforme a urgência cirúrgica e as condições clínicas do paciente (Li; Shen, 2024; Theodosopoulou; Nastos; Paraskeva, 2023).

Diante da relevância da associação entre NF1 e feocromocitoma, bem como do potencial de desfechos adversos relacionados ao diagnóstico tardio e às complicações perioperatórias, a análise das evidências disponíveis na literatura mostra-se relevante para a prática anestesiológica. Nesse contexto, a identificação de manifestações cardiovasculares, especialmente crises hipertensivas, e o reconhecimento pré-operatório do feocromocitoma são aspectos fundamentais para a adequada condução desses pacientes. Assim, este trabalho realizou uma revisão integrativa da literatura com o objetivo de sintetizar, avaliar e comparar as evidências disponíveis sobre o reconhecimento, a abordagem anestésica e o manejo perioperatório do feocromocitoma em pacientes com NF1.

Objetivo

Avaliar as evidências disponíveis na literatura dos últimos dez anos (2016-2026) sobre as implicações anestésicas e o manejo perioperatório do feocromocitoma em pacientes com NF1, com ênfase na avaliação pré-anestésica, na prevenção e no controle das complicações hemodinâmicas e na condução anestésica intra e pós-operatória.

Método

Trata-se de um trabalho de caráter exploratório, baseado no método de revisão integrativa da literatura. A base de dados utilizada nesta pesquisa foi a PUBMED, empregando a seguinte estratégia de busca baseada em operadores Booleanos: (("Neurofibromatosis 1"[Title/Abstract] OR "neurofibromatosis type 1"[Title/Abstract] OR NF1[Title/Abstract] OR "von Recklinghausen"[Title/Abstract]) AND (pheochromocytoma[Title/Abstract] OR phaeochromocytoma[Title/Abstract] OR paraganglioma[Title/Abstract]) AND (anesthesia[Title/Abstract] OR anaesthesia[Title/Abstract] OR anesthetic[Title/Abstract] OR anaesthetic[Title/Abstract] OR perioperative[Title/Abstract] OR "hemodynamic instability"[Title/Abstract] OR "hypertensive crisis"[Title/Abstract])). O corte temporal estabelecido para esta revisão foi de 10 anos (2016 - 2026), com intuito de compilar apenas informações mais recentes sobre a temática. Após a leitura dos títulos e resumos, trabalhos que não abordaram as implicações anestésicas ou o manejo perioperatório de pacientes com NF1 associada ao feocromocitoma foram excluídos do estudo.

Esta revisão seguiu as etapas metodológicas descritas por Souza et al. (2010), que incluem: (a) formulação da questão norteadora; (b) levantamento dos estudos publicados; (c) seleção preliminar de artigos para análise; (d) avaliação crítica dos estudos por especialistas; (e) discussão dos resultados dos artigos avaliados; e (f) síntese das convergências e divergências entre os trabalhos analisados. A pergunta norteadora desta revisão foi: "Quais são as evidências clínicas disponíveis sobre o reconhecimento, a abordagem anestésica e o manejo perioperatório do feocromocitoma em pacientes com NF1?"

Resultados

Inicialmente foram identificados 13 estudos que atenderam a estratégia de busca previamente estabelecida. Após a leitura dos títulos e resumos, quatro artigos foram excluídos por não tratarem diretamente da abordagem anestésica de feocromocitoma em pacientes com NF1. Os nove trabalhos restantes foram lidos na íntegra, resumidos e apresentados na próxima seção em ordem cronológica de publicação. A Tabela 1 apresenta um resumo das principais informações relacionadas aos artigos revisados.

Tabela 1. Caracterização dos estudos selecionados e principais conclusões sobre o manejo anestésico e perioperatório do feocromocitoma associado à NF1.

Autores e Ano	Título	Tipo de Estudo/Artigo	Conclusão
Butz et al. (2017)	*Perioperative outcomes of syndromic paraganglioma and pheochromocytoma resection in patients with von Hippel-Lindau disease, multiple endocrine neoplasia type 2, or neurofibromatosis type 1*	Estudo retrospectivo comparativo	Pacientes com NF1 apresentaram maior instabilidade hemodinâmica intraoperatória e complicações pós-operatórias mais graves em comparação aos demais grupos sindrômicos. O tamanho tumoral, a secreção de catecolaminas e a maior frequência de cirurgias abertas podem contribuir para esses resultados.
Wang et al. (2019)	*Detection of severe hypertension in a patient with neurofibromatosis type 1 during anesthesia induction: a case report*	Relato de Caso	A hipertensão grave durante a indução anestésica pode ser a primeira manifestação de feocromocitoma ou paraganglioma não diagnosticado em pacientes com NF1. O caso ressalta a importância da investigação pré-operatória para reduzir o risco de complicações.
Ferreira Barros et al. (2021)	*Screening for Hereditary Pheochromocytoma in a Patient with Neurofibromatosis Type 1: A Case Report*	Relato de Caso	O caso evidencia a relevância da suspeita clínica e da investigação de feocromocitoma em pacientes com NF1, especialmente diante de manifestações hipertensivas ou sintomas inespecíficos, permitindo reduzir o risco associado ao diagnóstico tardio.
Zeitler et al. (2022)	*Pheochromocytoma Turned Malignant During Pregnancy in a Patient With Neurofibromatosis Type I: A Case Report and Systematic Review of the Current Literature*	Relato de caso com revisão sistemática da literatura	A associação entre NF1, feocromocitoma maligno e gestação pode ocasionar complicações maternas e fetais graves. O caso destaca a complexidade do manejo e a necessidade de planejamento individualizado e atuação multidisciplinar.
Zhan-Moodie et al. (2023)	*Robotic Adrenalectomy in a Patient With Neurofibromatosis Type 1 and Pheochromocytoma*	Relato de Caso	O manejo bem-sucedido de uma paciente com NF1 e feocromocitoma submetida à adrenalectomia robótica ressalta a importância da preparação clínica, do controle hemodinâmico e da integração entre as equipes envolvidas.
Theodosopoulou et al. (2023)	*Anesthetic management of a patient with type 1 neurofibromatosis and an occult pheochromocytoma: a case report*	Relato de Caso	A crise hipertensiva durante a indução anestésica revelou um feocromocitoma oculto. O caso reforça a importância de considerar essa associação em pacientes com NF1 antes de procedimentos anestésicos e cirúrgicos. O artigo foi publicado on-line em 2021 e incluído em fascículo de 2023.
Cruz et al. (2024)	*Individualized Anesthetic Management of a Patient With Pheochromocytoma and Concurrent Breast Cancer: A Case Report*	Relato de caso	A condução anestésica individualizada e a decisão multidisciplinar de priorizar a cirurgia mamária demonstraram que procedimentos não relacionados à ressecção do feocromocitoma podem ser realizados com segurança em situações selecionadas, desde que haja preparação clínica rigorosa e monitorização adequada.

Li e Shen (2024)	*Anesthesia Management in Hereditary Pheochromocytoma and Paraganglioma: Updated Insights into Clinical Features and Perioperative Care*	Revisão narrativa da literatura	O manejo perioperatório dos tumores hereditários deve considerar as particularidades de cada síndrome. Na NF1, a presença de hipertensão deve motivar investigação de feocromocitoma, e a avaliação multidisciplinar é importante para reduzir os riscos anestésicos e cirúrgicos.
Ideyama (2026)	*Intraoperative hemodynamic collapse revealing undiagnosed pheochromocytoma in a patient with neurofibromatosis type 1 and severe cervical deformity: a case report on perioperative management*	Relato de caso	A instabilidade hemodinâmica intraoperatória pode revelar feocromocitoma não diagnosticado, inclusive em pacientes assintomáticos com NF1. O caso enfatiza a importância de investigar massas adrenais identificadas no pré-operatório e de realizar preparação específica antes da ressecção tumoral.

Fonte: Elaborada pelos autores.

Discussão

Análise Integrativa

Butz et al. (2017), avaliaram retrospectivamente os desfechos perioperatórios de 81 pacientes submetidos à ressecção de feocromocitomas e paragangliomas associados a três síndromes hereditárias: NF1 (n = 26), neoplasia endócrina múltipla tipo 2A (NEM2A; n = 36) e doença de von Hippel-Lindau (DVL; n = 19). Os pacientes com NF1 e DVL apresentaram os maiores volumes tumorais, associados a níveis mais elevados de metanefrinas urinárias. No grupo NF1, observou-se secreção adrenérgica expressiva, com mediana de 861 µg/24 h, semelhante à encontrada na NEM2A. Além disso, os pacientes com NF1 apresentaram maior instabilidade hemodinâmica intraoperatória e complicações pós-operatórias mais graves, possivelmente relacionadas ao maior volume tumoral, à elevada secreção de catecolaminas e à maior frequência de cirurgias por via aberta. Entretanto, quando considerados exclusivamente os pacientes submetidos à ressecção laparoscópica, não foram identificadas diferenças significativas nos desfechos pós-operatórios entre os grupos sindrômicos. Os achados ressaltam a complexidade do manejo perioperatório dos pacientes com NF1 e a possível influência das características tumorais e da via cirúrgica sobre os resultados.

Wang e colaboradores (2019), relataram o caso de um homem de 44 anos com NF1 que apresentou hipertensão arterial grave durante a indução anestésica para ressecção de um glioma. Após o procedimento, a investigação bioquímica das catecolaminas e os exames complementares levaram ao diagnóstico de feocromocitoma associado a paraganglioma. Os autores destacaram que a ausência de diagnóstico prévio dessas neoplasias pode aumentar o risco de morbidade e mortalidade perioperatórias devido à secreção excessiva de catecolaminas. O estudo ainda ressalta a importância de considerar o feocromocitoma e o paraganglioma na avaliação pré-operatória de pacientes com NF1, sobretudo diante de hipertensão arterial ou manifestações clínicas sugestivas.

Ferreira Barros et al. (2021), relataram o caso de uma paciente de 31 anos com NF1 que apresentava sintomas inespecíficos havia cinco meses e sofreu uma crise hipertensiva intraoperatória. A investigação clínica subsequente identificou um feocromocitoma na glândula adrenal esquerda, posteriormente tratado cirurgicamente. Os autores destacaram que o feocromocitoma hereditário pode permanecer não reconhecido em pacientes com NF1, especialmente quando as manifestações clínicas são inespecíficas. Os cientistas ainda ressaltaram a importância de investigar a presença de feocromocitoma em pacientes com NF1 que apresentam hipertensão arterial, considerando o risco de complicações cardiovasculares potencialmente graves durante procedimentos anestésicos e cirúrgicos.

Zeitler e colaboradores (2022), relataram o caso de uma gestante com NF1 e feocromocitoma metastático, encaminhada ao Serviço hospitalar dos autores devido à piora clínica. Diante da deterioração do quadro materno, foi realizada cesariana de emergência na 33ª semana de gestação, durante a qual a paciente necessitou de ressuscitação cardiopulmonar e suporte por oxigenação por membrana extracorpórea venoarterial (VA-ECMO). A investigação identificou um tumor adrenal direito com invasão de estruturas adjacentes, incluindo fígado, rim direito e veia cava inferior, além de metástases ósseas disseminadas. Os autores destacaram a maior predisposição de pacientes com NF1 ao desenvolvimento de feocromocitoma e a necessidade de discutir estratégias de rastreamento antes ou durante a gestação. O estudo ainda ressalta a gravidade das complicações associadas à atividade hormonal tumoral e a importância do manejo interdisciplinar, da reavaliação contínua das

estratégias terapêuticas e do planejamento perioperatório individualizado em situações de elevada complexidade clínica.

Zhan-Moodie et al. (2023), descreveram o caso de uma mulher de 27 anos com NF1 que apresentou episódios de hipertensão grave e taquicardia supraventricular durante tentativas de indução anestésica para um procedimento neurocirúrgico. A investigação subsequente identificou um feocromocitoma adrenal esquerdo, levando à necessidade de planejamento terapêutico específico. Após estabilização clínica e preparação multidisciplinar, a paciente foi submetida à adrenalectomia robótica. O manejo perioperatório exigiu monitorização hemodinâmica contínua, comunicação estreita entre as equipes cirúrgica e anestésica e estratégias para controlar as alterações cardiovasculares associadas à liberação de catecolaminas. O relato evidenciou os riscos do feocromocitoma não diagnosticado em pacientes com NF1 e destacou a importância do reconhecimento precoce, da preparação pré-operatória e do planejamento anestésico individualizado para reduzir complicações durante a ressecção tumoral.

Theodosopoulou e colaboradores (2023), descreveram o caso de uma paciente com NF1 que apresentou crise hipertensiva durante a indução anestésica para miomectomia abdominal, evento que levou à identificação de um feocromocitoma previamente não diagnosticado. Os autores destacaram que a NF1 poderia apresentar manifestações cardiovasculares, incluindo hipertensão associada a feocromocitoma, e que a ausência de diagnóstico prévio representaria risco significativo durante procedimentos anestésicos e cirúrgicos. Além disso, ressaltaram a importância de considerar a investigação de feocromocitoma em pacientes com NF1 durante a avaliação pré-operatória, especialmente diante de hipertensão arterial, com o objetivo de reduzir o risco de crises catecolaminérgicas e complicações hemodinâmicas graves.

Cruz et al. (2024), relataram o manejo anestésico de uma paciente de 49 anos com NF1, feocromocitoma e câncer de mama. Após discussão multidisciplinar envolvendo especialistas em endocrinologia, cirurgia geral, mastologia, terapia intensiva e anestesiologia, optou-se por priorizar o tratamento cirúrgico do câncer de mama em detrimento da ressecção imediata do feocromocitoma. A decisão considerou o prognóstico oncológico e a necessidade de minimizar a dose de quimioterapia. O planejamento perioperatório incluiu avaliação de lesões em órgãos-alvo, otimização da terapia medicamentosa e definição de uma estratégia anestésica individualizada. Durante o procedimento, a equipe manejou os períodos de maior risco de liberação de catecolaminas, mantendo vigilância clínica no pós-operatório. Os autores demonstraram que cirurgias eletivas de grande porte, mesmo quando não destinadas à ressecção do feocromocitoma, podem ser conduzidas com segurança mediante preparação adequada, monitorização rigorosa e atuação multidisciplinar.

Li e Shen (2024), realizaram uma revisão da literatura e de diretrizes clínicas sobre as características dos feocromocitomas e paragangliomas hereditários e suas implicações para o manejo perioperatório. Os autores destacaram que aproximadamente 40% desses tumores apresentam origem familiar e podem manifestar-se mais precocemente, com maior complexidade clínica. Em relação à NF1, ressaltaram o acometimento multissistêmico e a possibilidade de via aérea difícil, enfatizando que pacientes com NF1 que apresentam hipertensão devem ser investigados para feocromocitoma. O trabalho também discutiu diferenças na apresentação clínica e no comportamento hemodinâmico dos tumores associados a outras síndromes hereditárias, reforçando a necessidade de individualização do planejamento anestésico e de atuação multidisciplinar. Para os autores, a avaliação perioperatória deveria considerar tanto a atividade secretora tumoral quanto as manifestações sistêmicas associadas à síndrome genética, de modo a reduzir complicações e melhorar a segurança do paciente.

Por fim, Ideyama et al. (2026), relataram o caso de uma paciente de 39 anos com NF1 e deformidade cervical grave, que apresentou quadriplegia progressiva e necessitou de colocação urgente de halo craniano. Durante a avaliação pré-operatória, uma massa adrenal volumosa foi identificada incidentalmente na tomografia computadorizada, mas não houve investigação adicional, pois a paciente não apresentava sintomas sugestivos de feocromocitoma e a condição neurológica exigia intervenção urgente. Durante a cirurgia, ocorreu instabilidade hemodinâmica, levando à suspeita de feocromocitoma, posteriormente confirmada. Quatorze meses depois, a paciente foi submetida à ressecção tumoral após preparação pré-operatória rigorosa com metirosina e bloqueadores alfa-adrenérgicos, associada a planejamento cirúrgico cuidadoso. Os autores destacaram a importância da investigação de massas adrenais em pacientes com NF1, mesmo na ausência de manifestações clínicas típicas, e o papel do anestesiologista no reconhecimento de alterações hemodinâmicas sugestivas de secreção excessiva de catecolaminas. Além disso, reforçaram

a necessidade de equilibrar a urgência cirúrgica com a investigação diagnóstica e a preparação perioperatória, visando reduzir o risco de complicações cardiovasculares graves.

Implicações Anestésicas e Manejo Perioperatório do Feocromocitoma

O manejo anestésico de pacientes com feocromocitoma representa um desafio devido à possibilidade de liberação excessiva de catecolaminas e às consequentes alterações cardiovasculares decorrentes deste fenômeno. Neste contexto, a indução anestésica, a laringoscopia, a intubação traqueal, os estímulos dolorosos e a manipulação tumoral podem desencadear respostas hipertensivas intensas, taquiarritmias, isquemia miocárdica e instabilidade hemodinâmica. Por outro lado, a remoção do tumor e a redução abrupta da concentração circulante de catecolaminas podem resultar numa hipotensão importante. Dessa forma, o planejamento anestésico deve contemplar a capacidade de reconhecer e tratar rapidamente as alterações hemodinâmicas durante todo o período perioperatório (Naranjo; Dodd; Martin, 2017).

A avaliação pré-anestésica deve incluir investigação dos sintomas cardiovasculares, controle da pressão arterial, avaliação da função cardíaca e identificação de possíveis lesões em órgãos-alvo. Em pacientes com NF1, essa avaliação merece atenção adicional devido ao acometimento multissistêmico da síndrome e à possibilidade de alterações anatômicas que dificultem o manejo da via aérea. A presença de hipertensão sem causa definida, episódios de palpitação ou sudorese e massas adrenais identificadas incidentalmente deve motivar investigação de feocromocitoma. O reconhecimento da doença antes da cirurgia permite organizar a preparação clínica, selecionar os recursos de monitorização e estabelecer um plano para o controle das possíveis complicações hemodinâmicas (Li; Shen, 2024).

Nos pacientes com feocromocitoma funcionante submetidos à ressecção tumoral, a preparação farmacológica pré-operatória constitui uma etapa central do manejo. O bloqueio alfa-adrenérgico é empregado para controlar os efeitos vasoconstritores das catecolaminas e reduzir o risco de complicações cardiovasculares durante a cirurgia. Quando necessário, outros fármacos podem ser associados para otimizar o controle pressórico e tratar manifestações específicas, como a taquicardia, respeitando-se a sequência adequada de administração. Também é importante avaliar o estado volêmico, uma vez que a vasoconstrição prolongada pode contribuir para a redução do volume circulante efetivo e aumentar o risco de hipotensão após a remoção tumoral. A preparação deve ser individualizada conforme a atividade secretora do tumor, as condições clínicas do paciente e a resposta ao tratamento (Li; Shen, 2024; Naranjo; Dodd; Martin, 2017).

Durante o procedimento, a monitorização contínua da pressão arterial, da frequência cardíaca, do ritmo eletrocardiográfico e da oxigenação permitem identificar precocemente alterações potencialmente graves. Conforme a complexidade do caso e o risco hemodinâmico, pode ser indicada monitorização invasiva da pressão arterial, especialmente quando se prevêem oscilações rápidas ou intensas. Desta maneira, o plano anestésico deve minimizar respostas exageradas aos estímulos da indução e da intubação, garantindo profundidade anestésica adequada e permitindo intervenções imediatas diante do aparecimento de hipertensão, hipotensão ou arritmias. A comunicação entre anestesiologista e cirurgião é particularmente importante durante a manipulação e a ligadura dos vasos tumorais, momentos em que as necessidades de controle hemodinâmico podem mudar rapidamente (Naranjo; Dodd; Martin, 2017; Theodosopoulou; Nastos; Paraskeva, 2023; Wang et al., 2019).

O período após a ressecção tumoral também exige vigilância, pois a interrupção abrupta da liberação de catecolaminas pode ocasionar hipotensão persistente, enquanto alterações metabólicas, incluindo hipoglicemia, podem ocorrer no pós-operatório. A necessidade de acompanhamento em unidade de terapia intensiva ou em ambiente com monitorização avançada deve ser definida de acordo com a evolução intraoperatória, a condição cardiovascular prévia e a ocorrência de complicações. Assim, a segurança anestésica depende não apenas do controle durante a indução e a manutenção da anestesia, mas também da antecipação das alterações fisiológicas após a retirada do tumor e da continuidade dos cuidados no pós-operatório (Mirrakhimov; Bashall, 2026; Naranjo; Dodd; Martin, 2017).

Uma situação particularmente complexa ocorre quando o feocromocitoma não é reconhecido antes de uma cirurgia não relacionada ao tumor. Nesses casos, o aparecimento de hipertensão abrupta ou de instabilidade cardiovascular inexplicada durante a indução anestésica deve levantar a possibilidade de uma crise catecolaminérgica. A conduta exige estabilização imediata, comunicação com a equipe cirúrgica e reavaliação da continuidade do procedimento, considerando sua urgência e

as condições clínicas do paciente. Quando a cirurgia não é urgente, seu adiamento ou interrupção pode ser necessário para permitir a investigação e preparação apropriadas. Essa possibilidade é especialmente relevante em pacientes com NF1, nos quais o feocromocitoma pode permanecer oculto até a ocorrência de complicações perioperatórias (Ideyama et al., 2026; Mirrakhimov; Bashall, 2026).

Em conjunto, essas evidências demonstram que o manejo anestésico do feocromocitoma requer planejamento individualizado, preparação farmacológica adequada quando indicada, monitorização hemodinâmica compatível com o risco e integração entre anestesiologia, cirurgia, endocrinologia e outras especialidades pertinentes. Embora os princípios gerais do manejo do feocromocitoma sejam aplicáveis aos pacientes com NF1, as manifestações sistêmicas associadas à síndrome devem ser consideradas na avaliação pré-operatória e na escolha da estratégia anestésica. Entretanto, a disponibilidade limitada de estudos comparativos específicos para essa população recomenda cautela ao extrapolar os resultados da literatura geral para todos os pacientes com NF1 (Ideyama et al., 2026; Li; Shen, 2024; Naranjo; Dodd; Martin, 2017).

Síntese da Análise Integrativa

Os estudos analisados convergiram quanto à importância do reconhecimento precoce do feocromocitoma em pacientes com NF1, especialmente diante de hipertensão arterial, manifestações clínicas inespecíficas ou instabilidade hemodinâmica durante a indução anestésica. Wang et al. (2019), Ferreira Barros et al. (2021), Theodosopoulou et al. (2023), Zhan-Moodie et al. (2023), e Ideyama et al. (2026), demonstraram que o diagnóstico não estabelecido previamente pode resultar em crises hipertensivas e outras complicações cardiovasculares potencialmente graves durante procedimentos cirúrgicos. Complementarmente, Butz et al. (2017), identificaram maior instabilidade hemodinâmica intraoperatória e complicações pós-operatórias mais graves entre pacientes com NF1 submetidos à ressecção de feocromocitomas e paragangliomas. Em conjunto, as publicações reforçam a necessidade de avaliação pré-operatória criteriosa, investigação de massas adrenais e hipertensão nessa população, preparação clínica individualizada, monitorização hemodinâmica e atuação multidisciplinar. Esses aspectos também são sustentados por Cruz et al. (2024), e Li e Shen (2024), que ressaltaram a importância de adaptar o planejamento anestésico às condições clínicas concomitantes e ao risco de liberação excessiva de catecolaminas.

As principais divergências entre os estudos analisados estão relacionadas ao contexto clínico, à gravidade das manifestações, às estratégias terapêuticas e aos desfechos perioperatórios. Enquanto Wang et al. (2019), Ferreira Barros et al. (2021), Theodosopoulou et al. (2023), e Zhan-Moodie et al. (2023), descrevem crises hipertensivas durante a indução anestésica que levaram à identificação de feocromocitomas previamente desconhecidos. Já Ideyama et al. (2026), apresentaram uma situação em que a urgência de uma intervenção neurológica contribuiu para o adiamento da investigação de uma massa adrenal, resultando em instabilidade hemodinâmica intraoperatória. Por sua vez, Cruz et al. (2024), descreveram uma abordagem individualizada na qual o tratamento cirúrgico de uma neoplasia concomitante foi priorizado em relação à ressecção imediata do feocromocitoma, enquanto Zeitler et al. (2022), relataram um cenário de extrema gravidade, envolvendo gestação, doença metastática, parada cardiorrespiratória e necessidade de suporte circulatório extracorpóreo. Em relação aos desfechos, Butz et al. (2017), observaram que as diferenças entre os grupos sindrômicos não foram significativas quando considerados exclusivamente os pacientes submetidos à cirurgia laparoscópica, sugerindo que a via cirúrgica poderia influenciar os resultados. Essas diferenças refletem a heterogeneidade clínica dos casos e dos delineamentos metodológicos, além de evidenciarem que as estratégias de manejo devem ser individualizadas. Entretanto, o predomínio de relatos de caso e a presença de poucos estudos comparativos limitam a generalização dos achados e não permitem estabelecer superioridade definitiva entre as diferentes abordagens anestésicas e perioperatórias.

Conclusão

O reconhecimento precoce do feocromocitoma em pacientes com NF1 é fundamental para reduzir o risco de complicações cardiovasculares graves durante procedimentos anestésicos e cirúrgicos. Os estudos analisados destacaram a importância da avaliação pré-operatória criteriosa, da investigação de hipertensão e massas adrenais, da preparação clínica individualizada e da atuação multidisciplinar no manejo perioperatório. Entretanto, a predominância de relatos de caso e a escassez de estudos comparativos presentes na literatura limitaram a generalização das evidências

disponíveis, reforçando a necessidade de pesquisas adicionais que permitam estabelecer recomendações mais consistentes para a condução anestésica desses pacientes.

Referências

ARAUJO-CASTRO, M. et al. Protocol for presurgical and anesthetic management of pheochromocytomas and sympathetic paragangliomas: a multidisciplinary approach. Journal of Endocrinological Investigation, v. 44, n. 12, p. 2545–2555, dez. 2021.

ARAUJO-CASTRO, Marta. Feocromocitoma y su abordaje preoperatorio. Medicina Clínica, v. 163, n. 6, p. 294–300, 27 set. 2024.

BUTZ, James J. et al. Perioperative outcomes of syndromic paraganglioma and pheochromocytoma resection in patients with von Hippel-Lindau disease, multiple endocrine neoplasia type 2, or neurofibromatosis type 1. Surgery, v. 162, n. 6, p. 1259–1269, dez. 2017.

CRUZ, Ana S. et al. Individualized Anesthetic Management of a Patient With Pheochromocytoma and Concurrent Breast Cancer: A Case Report. Cureus, v. 16, n. 5, p. e59751, maio 2024.

FERREIRA BARROS, Inês Isabel et al. Screening for Hereditary Pheochromocytoma in a Patient with Neurofibromatosis Type 1: A Case Report. TouchREVIEWS in Endocrinology, v. 17, n. 1, p. 79–82, abr. 2021.

IDEYAMA, Riko et al. Intraoperative hemodynamic collapse revealing undiagnosed pheochromocytoma in a patient with neurofibromatosis type 1 and severe cervical deformity: a case report on perioperative management. JA clinical reports, v. 12, n. 1, p. 26, 11 maio 2026.

LI, Yao-Han; SHEN, Le. Anesthesia Management in Hereditary Pheochromocytoma and Paraganglioma: Updated Insights into Clinical Features and Perioperative Care. Chinese Medical Sciences Journal, v. 39, n. 3, p. 211–216, 1 set. 2024.

MIRRAKHIMOV, Aibek E.; BASHALL, Nicole. Pheochromocytoma Across the Perioperative Course: Current Concepts and Clinical Management. Anesthesiology Research and Practice, v. 2026, n. 1, p. 4406992, 2026.

NARANJO, Julian; DODD, Sarah; MARTIN, Yvette N. Perioperative Management of Pheochromocytoma. Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia, v. 31, n. 4, p. 1427–1439, ago. 2017.

REBROVA, DV et al. Pheochromocytoma in Neurofibromatosis Type 1. Problems of Endocrinology, v. 72, n. 1, p. 69–79, 7 mar. 2026.

SALEH, Mustafa et al. Neurofibromatosis type 1 system-based manifestations and treatments: a review. Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology, v. 44, n. 6, p. 1931–1947, jun. 2023.

SOUZA, Marcela Tavares de; SILVA, Michelly Dias da; CARVALHO, Rachel de. Revisão integrativa: o que é e como fazer. einstein (São Paulo), v. 8, p. 102–106, mar. 2010.

THEODOSOPOULOU, Polyxeni; NASTOS, Constantinos; PARASKEVA, Anteia. Anesthetic management of a patient with type 1 neurofibromatosis and an occult pheochromocytoma: a case report. Brazilian Journal of Anesthesiology (English Edition), v. 73, n. 5, p. 695–698, 1 set. 2023.

WANG, Juan et al. Detection of severe hypertension in a patient with neurofibromatosis type 1 during anesthesia induction: a case report. Journal of Medical Case Reports, v. 13, n. 1, p. 349, 30 nov. 2019.

ZEITLER, Cornelia et al. Pheochromocytoma Turned Malignant During Pregnancy in a Patient With Neurofibromatosis Type I - A Case Report and Systematic Review of the Current Literature. Anticancer Research, v. 42, n. 9, p. 4647–4656, set. 2022.

ZHAN-MOODIE, Samantha et al. Robotic Adrenalectomy in a Patient With Neurofibromatosis Type 1 and Pheochromocytoma. Cureus, v. 15, n. 4, p. e37097, abr. 2023.