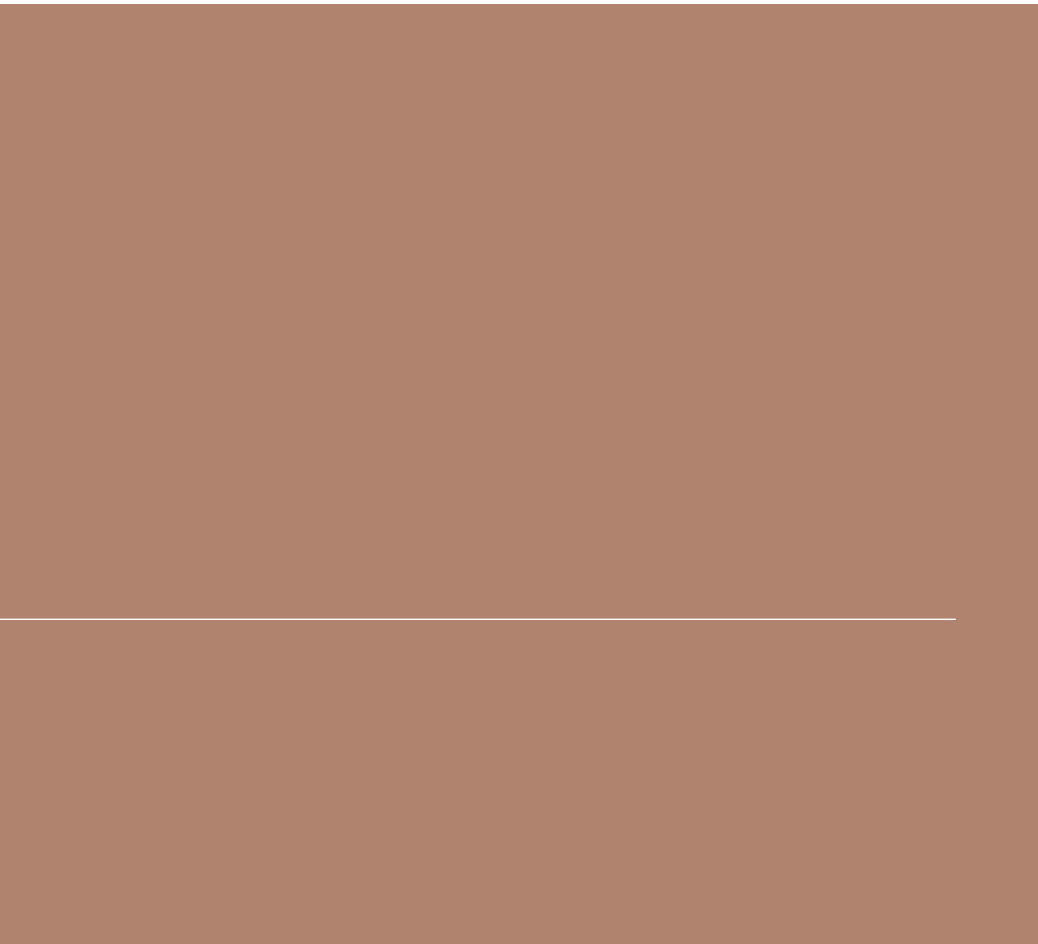


CARCINOMA DA ADRENAL, FEOCROMOCITOMA E PARAGANGLIOMA

ANA CAROLINA GUIMARÃES DE CASTRO
Faculdade de Medicina da UFMG



Carcinoma do córtex da adrenal

Introdução

Os carcinomas do córtex da adrenal (CCA) são tumores raros e agressivos, incidência de 1-2 casos/milhão de indivíduos ao ano. Frequentemente, são agressivos e podem ser funcionantes, causando síndrome de Cushing, hiperaldosteronismo, virilização ou não- funcionantes, se apresentando como massa abdominal ou achado incidental em exame de imagem.

Estadiamento

	MacFarlane	Modificado por Sullivan
I	T1 (tumor ≤ 5cm), NO, MO	T1 (tumor ≤ 5cm) NO, MO
II	T2 (tumor >5 cm), NO, MO	T2 (tumor > 5cm), NO, MO
III	T3(tumor de qualquer tamanho com invasão local), NO, MO	T3 (invasão gordura adrenal), NO, MO
	T1-2, N1-linfonodos regionais móveis	T1,2, N1 (linfonodos positivos), MO
IV	T4 (tumor qualquer tamanho com invasão macroscópica de órgãos adjacentes) ou linfonodos fixos, N2, ou M1 metástases à distância	T4(invasão macroscópica de órgãos adjacentes), NO, MO ou T3, N1, MO ou qualquer T/N, M1

Recomendação terapêutica

Doença inicial:

Estádios I, II, III – ressecção cirúrgica seguida de tratamento adjuvante com mitotano, aumento gradual da dose do mesmo. (NE4B)

CONSIDERAÇÕES

Base científica para recomendação: Estudo multicêntrico retrospectivo com 177 pacientes demonstrou aumento na sobrevida livre de recorrência significativamente maior no grupo do mitotano adjuvante em comparação com os pacientes do grupo observação: mediana da sobrevida livre de recorrência de 42 meses no primeiro grupo controle e 25 meses no segundo grupo controle, versus 10 meses no grupo observação, com hazard ratio para recorrência de 2,91 (95% IC, 1,77 to 4,78; $p < 0,001$) e 1,97 (95% IC, 1,21 to 3,20; $p = 0,005$), respectivamente, ainda que a diferença em sobrevida global não tenha sido observada.¹

Doença metastática:

Tratamento cirúrgico sempre que possível e tratamento sistêmico com mitotano associado à quimioterapia com regime EDP (etoposido, doxorrubicina, cisplatina). (NE1B)

CONSIDERAÇÕES

Base científica para recomendação: Estudo FIRM-ACT prospectivo com 304 pacientes, comparando mitotano e estreptozocina ao regime EDP (cisplatina, doxorrubicina, etoposido) associado ao mitotano, demonstrou taxa de resposta de 23% com mitotano e EDP versus 9% para o outro braço.² Sobrevida livre de progressão de 5 meses versus 2 meses para o braço da estreptozocina e mitotano. Não houve benefício em sobrevida global. O regime consiste na combinação de cisplatina 40 mg/m² (EV) no D1 e D9, doxorrubicina 20 mg/m² (EV) no D1 e D8, etoposido 100 mg/m² (EV) do D5 ao D7 e mitotano 1 a 4 g/dia (VO) a cada 28 dias.

Feocromocitoma e paraganglioma

É um tumor raro, que pode originar-se nas células cromo-afins da medula da adrenal ou em outros locais intra-abdominais e intratorácicos - gânglios simpáticos. Nestas localizações extra-adrenais, o feocromocitoma é também chamado de paraganglioma. O feocromocitoma é geralmente benigno e unilateral em 90% dos casos.

Recomendação terapêutica

Tratamento cirúrgico sempre que possível. Não está indicado o tratamento sistêmico adjuvante.

Em caso de recidiva, tratamento cirúrgico. Se doença irresssecável, tratamento sistêmico com I^{131} MIBG, em doses terapêuticas, que pode ser repetido a cada 90 dias. (NE5B)

CONSIDERAÇÕES

Base científica para recomendação: Estudo fase II, que incluiu 50 pacientes com feocromocitoma maligno ou paraganglioma, foram submetidos a tratamento com I^{131} MIBG em altas doses.³ Foi realizada, antes do início do tratamento, coleta de células hematopoiéticas para transplante autólogo. A taxa de resposta global (completa + parcial) foi de 22%. A sobrevida global estimada foi de 64% em 5 anos. Toxicidade hematológica G3 ou G4 foi alta (neutropenia 87%, trombocitopenia 83%), levando os autores a recomendar esta terapia somente para pacientes selecionados.

REFERÊNCIAS

1. Terzolo M, Angeli A, Fassnacht M, et al. Adjuvant mitotane treatment for adrenocortical carcinoma N Engl J Med 2007 Jun 7;356(23):2372-80.
2. Fassnacht M, Terzolo M, Allolio B et al. Combination chemotherapy in advanced adrenocortical carcinoma. N Engl J Med. 2012; 366 (23):2189-2197
3. Gonas S, Goldsby R, Matthay KK, et al. Phase II study of high-dose [¹³¹I]metaiodobenzylguanidine therapy for patients with metastatic pheochromocytoma and paraganglioma. J Clin Oncol. 2009 Sep 1; 27(25):4162-8