

RELATO DE CASO

Hamartoma Mesenquimal Hepático

Nilza Medeiros Perin¹, Renata Gonçalves Rocha², Núcia Cardoso Rabello³

Serviço de Gastroenterologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão

Resumo

Objetivo: Descrever um caso raro de um tumor hepático benigno na infância.

Método: Relato de um caso de hamartoma mesenquimal hepático (HMH) em uma criança e revisão da literatura (MEDLINE).

Resultados: Menina de dois anos e seis meses de idade foi admitida no hospital com uma história de aumento progressivo do volume abdominal. Ao exame físico apresentava um abdômen distendido e uma massa palpável em quadrante superior direito. A ultra-sonografia e a tomografia computadorizada abdominal demonstraram uma grande massa multicística no lobo direito do fígado. A paciente foi submetida à laparoscopia com drenagem do líquido cístico, que, após cinco dias, se refez. Posteriormente, foi submetida à ressecção do cisto hepático, e o diagnóstico de HMH foi confirmado pelo estudo histopatológico.

Conclusões: O diagnóstico de HMH deve ser suspeitado em crianças menores de cinco anos com história de distensão abdominal. Pode ser confirmado com auxílio da ultra-sonografia e da tomografia computadorizada. O tratamento de escolha é o cirúrgico, apresentando um bom prognóstico.

Descritores: 1. *Hamartoma mesenquimal;*
2. *Tumor hepático;*
3. *Cisto hepático.*

Abstract

Objective: To report a rare benign hepatic tumor in childhood.

Methods: Report of a case of mesenchymal hamartoma (HMH) of the liver in a child and review of the literature (MEDLINE).

Results: A 2 and a half-year-old girl was admitted to the hospital with gradual abdominal distension. On physical examination the patient had a distended abdomen and a palpable mass on the right upper quadrant. Ultrasound and computed tomography of the abdomen showed a huge multicystic mass on the right lobe of the liver. The patient was submitted to a laparoscopy and drainage of the cystic fluid, which was recovered in five days. The patient finally underwent surgery to remove the hepatic cyst and the diagnosis of MHL was confirmed through histopathological analysis.

Conclusions: Diagnosis of MHL should be suspected in children under the age of 5 years with a suggestive medical history of abdominal distension. This is confirmed by ultrasonography and computed tomography. Surgery is the treatment of choice with good prognosis.

Keywords: 1. *Mesenchymal hamartoma;*
2. *Hepatic tumor;*
3. *Hepatic cyst.*

1. Gastroenterologista Pediátrica, Mestre em Ciências Médicas, Médica do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
2. Médica Residente do 2º ano de Pediatria Geral do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
3. Médica Residente do 2º ano de Pediatria Geral do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Introdução

Os tumores hepáticos benignos, que acometem com maior frequência a faixa etária pediátrica, são o hamartoma mesenquimal, a hiperplasia nodular focal, os hemangiomas e os cistos não parasitários.¹

O hamartoma mesenquimal hepático (HMH) é uma lesão cística benigna e representa 6% dos tumores hepáticos primários.² É composto por um tecido fibroso, com uma quantidade variável de vasos sanguíneos e ductos biliares, sendo considerada uma má-formação proliferativa da placa ductal.³ Na maioria dos casos, é assintomático, sendo muitas vezes diagnosticado acidentalmente, em exames ultra-sonográficos.² Normalmente ocorre nos primeiros dois anos de vida, tendo discreta predominância no sexo masculino e em apenas um lobo do fígado.¹

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de hamartoma mesenquimal hepático em uma criança de dois anos e seis meses, que, após diagnóstico, foi submetida a tratamento cirúrgico, evoluindo com sucesso.

Relato de caso

C. B. M., dois anos e seis meses, feminina, há seis meses iniciou aumento progressivo do volume abdominal, sem outras queixas. Ao exame físico, a criança estava em bom estado geral, apresentando abdome globoso, flácido, fígado palpável a 9 cm do rebordo costal na linha hemiclavicular direita e a 3 cm do apêndice xifóide, hepatimetria de 11,5 cm, com consistência fibroelástica, borda e superfície lisa.

Os exames laboratoriais mostraram: hematócrito 25%, hemoglobina 7,3 g/dl, função renal e hepática e alfa-feto proteína normais. Realizada ultra-sonografia abdominal, evidenciou-se massa cística, multiloculada, localizada no hipocôndrio e flanco direito. A tomografia computadorizada abdominal mostrou volumosa lesão expansiva cística localizada no lobo direito do fígado, medindo 7x9x15cm (longitudinal x ântero-posterior x transverso), apresentando paredes finas e regulares, associada a múltiplos septos delgados em seu interior, formando compartimentos que apresentavam densidades diferentes, sugerindo líquidos com conteúdo protéico diferentes. (Figura 1) Foi realizada arteriografia seletiva do tronco celíaco, que mostrou massa ao nível do fígado não vascularizada.

Posteriormente, para elucidação, a paciente foi submetida à laparoscopia, que evidenciou um grande cisto hepático, sendo drenado, na ocasião, 550 ml de líquido espesso escuro que, ao exame citológico, não apresentava células neoplásicas. Porém, após cinco dias, o cisto se refez. A paciente foi submetida à ressecção cirúrgica do cisto que se apresentava encapsulado, sendo retirado com sucesso, através de uma excisão

simples. A histopatologia evidenciou um cisto solitário, multilocular, não parasitário, exibindo mistura de tipos de tecido não neoplásico na parede (tecido hepático, ductos biliares, vasos sanguíneos e estroma mixóide), compatível com hamartoma mesenquimal hepático. (Figura 2)

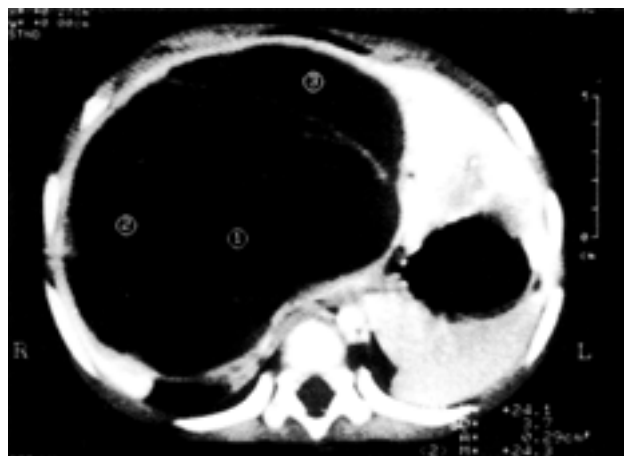


Figura 1 - TC abdome: lesão expansiva cística em lobo direito do fígado, multisseptada, formando compartimentos com densidades diferentes.

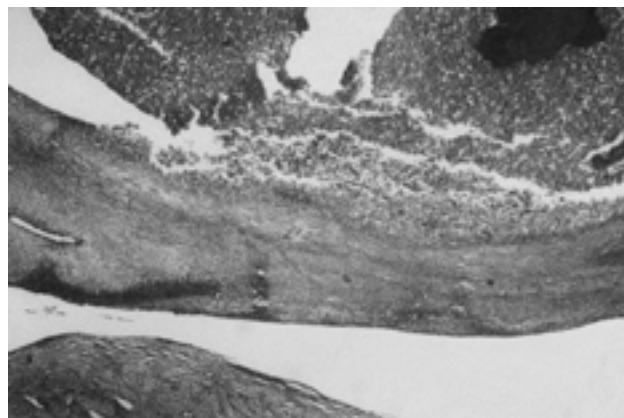


Figura 2 - Biópsia, mostrando características não neoplásicas do cisto, destacando-se a mistura de vasos sanguíneos, hepatócitos, ductos biliares imersos em estroma mixóide.

Discussão

O HMH é um tumor benigno que tem origem no mesênquima da tríade portal.⁴ Foi descrito inicialmente por Maresch⁵, em 1903, sob o nome de "linfangio-

ma de fígado". Em 1956, Edmondson⁶ sugeriu que fosse chamado de hamartoma mesenquimal. Uma das maiores casuísticas foi estudada no Hospital Infantil de Los Angeles, onde foram revistos os casos de dezoito pacientes, num período de trinta e cinco anos.⁷ A média de idade das crianças acometidas foi de dezesseis meses, sendo todas menores de cinco anos, e a queixa predominante era a distensão abdominal progressiva,⁷ como no caso relatado. Outros sintomas, como dor abdominal, perda do apetite e dificuldade respiratória, também têm sido relatados.^{1,7} Na maioria dos casos, o HMH é uma lesão com poucos sintomas clínicos, podendo tornar-se sintomático num período de dias a meses, com o crescimento do cisto.^{1,7,8}

A fisiopatologia do desenvolvimento do HMH ainda é desconhecida. A positividade na imunocoloração da lesão para desmina e alfa-actina sugerem que as células de estoque de gordura do fígado imaturo podem estar envolvidas no desenvolvimento do HMH.³ Autores referem uma relação entre hiperplasia mesenquimal da placenta e HMH em um lactente de seis meses, sugerindo uma ultra-sonografia abdominal de rotina para os recém-nascidos de mães com estas alterações placentárias.⁹

As provas de função hepática frequentemente estão normais, podendo haver uma elevação da alfa-feto proteína em alguns casos.^{1,9,10} A ultra-sonografia e a tomografia computadorizada são os exames de imagem que mais auxiliam no diagnóstico, demonstrando uma massa multiloculada, com cistos de diversos tamanhos.^{1,4,7,8,11} De uma forma geral, os outros exames de imagem não são de grande auxílio.⁸ A radiografia simples mostra uma massa não calcificada em quadrante superior, a cintilografia confirma a origem hepática da lesão e a angiografia mostra uma lesão avascular ou hipovascularizada.⁸

Devido ao crescimento progressivo do tumor, o tratamento cirúrgico sempre deve ser instituído, podendo ser utilizadas várias técnicas: lobectomia direita ou esquerda clássica, segmentectomia, enucleação, marsupialização.^{1,7,8,11} Raramente lesões hepáticas benignas necessitam de transplante hepático, mas, em alguns casos, devido à condição clínica do paciente, tamanho e localização da lesão, esta é a melhor opção.¹² No Hospital Universitário de Pittsburgh, foram realizados 3239 transplantes hepáticos, no período de 1981-93, destes, vinte (0,37%) transplantes foram por lesões benignas, sendo dois devido ao HMH.¹²

A maioria dos trabalhos não recomenda o trata-

mento conservador para HMH,^{1,6,7,10} entretanto, Barnhart et al.⁴ relataram um caso em que ocorreu resolução espontânea do tumor. Neste caso encontrou-se acidentalmente, através da ultra-sonografia abdominal, uma lesão hepática cística em um recém-nascido assintomático, sendo confirmado o diagnóstico de HMH pelo anatomopatológico.⁴ Esta criança foi acompanhada clinicamente, com tomografia computadorizada abdominal freqüente, evoluindo com regressão da lesão com dois anos de vida. Alwaidh et al.⁹ também descreveram um paciente de seis meses de idade, cujo tratamento cirúrgico não foi realizado. Esta criança apresentava aumento do volume abdominal, devido à lesão extensa que comprometia os dois lobos hepáticos, sendo submetida à drenagem aspirativa, para alívio do desconforto respiratório, com boa evolução.⁹ A drenagem não apresentou bom resultado no presente caso relatado, visto que o cisto se refez após cinco dias.

O prognóstico normalmente é favorável, ocorrendo cura, após a retirada cirúrgica, na maioria dos casos.^{1,6,7,10} Entretanto, Ramanujam et al.¹⁰ descreveram um caso de HMH com fortes indícios de malignização. Este paciente foi submetido, aos onze meses de idade, à ressecção cirúrgica de um HMH. Posteriormente, aos seis anos de idade, apresentou aumento súbito do volume abdominal, sendo feito diagnóstico de mesenquimoma maligno. Estudos através da análise do DNA da lesão por citometria de fluxo mostraram a presença de DNA aneuplóide, em dois de oito casos de HMH estudados.¹² A presença deste marcador neoplásico sugere que o HMH pode ser uma neoplasia verdadeira e não apenas um processo reacional ou uma anormalidade do desenvolvimento hepático.¹²

Apesar da maioria dos estudos classificarem o HMH como uma lesão benigna, faz-se necessário a remoção completa do HMH e o acompanhamento da criança por um longo tempo.

Referências Bibliográficas

1. Tsuchida Y. Benign Liver Tumors and Cysts. In: Balistreri WF, Ohi R, Todani T, Tsuchida Y, editores. *Hepatobiliary, Pancreatic and Splenic Disease in Children: Medical and Surgical Management*. Amsterdam: Elsevier Science; 1997. p.349-57.
2. Maksoud JG. Tumores Hepáticos. In: Maksoud JG, editor. *Cirurgia Pediátrica*. Rio de Janeiro: Revinter, 1998. p.1019-34.
3. Schweinitz D, Dammeier BG, Glüer S. Mesenchy-

- mal Hamartoma of the Liver – New Insight Into Histogenesis. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1269-71.
4. Barnhart DC, Hirschl RB, Garver AK, Geiger JD, Harmon CM, Coran AG. Conservative Management of Mesenchymal Hamartoma of the Liver. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1495-8.
 5. Maresh R. A lymphangioma of the liver, *Z heilk.* 1903; 24:39-50.
 6. Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *Am J Dis Child* 1956; 91:168-86.
 7. DeMaioribus CA, Lally KP, Sim K, Isaacs H, Mahour H. Mesenchymal Hamartoma of the Liver - A 35-Year Review. *Arch Surg* 1990; 125:598-600.
 8. Ros PR, Goodman ZD, Ishak KG, Dachman AH, Olmsted WW, Hartman DS, et al. Mesenchymal Hamartoma of the Liver: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiology* 1986; 158:619-24.
 9. Alwaidh BH, Woodhall CR, Carty HT. Mesenchymal Hamartoma of the Liver: a case report. *Pediatr Radiol* 1997; 27:247-9.
 10. Ramanujam TM, Ramesh JC, Goh DW, Wong KT, Ariffin WA, Kumar G, et al. Malignant Transformation of Mesenchymal Hamartoma of the Liver: Case Report and Review of the Literature. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1684-6.
 11. Tepetes K, Selby R, Webb M, Madariaga JR, Iwatsuki S, Starzl TE. Orthotopic liver Transplantation for Benign Hepatic Neoplasms. *Arch Surg* 1995; 130:153-6.
 12. Otal TM, Hendricks JB, Pharis P, Donnelly WH. Mesenchymal Hamartoma of the Liver: DNA Flow Cytometric Analysis of Eight Cases. *Cancer* 1994; 74:1237-42.

Endereço para correspondência:

Nilza Medeiros Perin
Rua: Luis Delfino, 89.
Florianópolis - SC.
CEP: 88015-360