

HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO: ASPECTOS RADIOLÓGICOS E EVOLUÇÃO CLÍNICA DE UM CASO*

Arnolfo de Carvalho Neto¹, Mara Albonei², Carolina Althoff Souza³, Ricardo Hideki Yanaga³

Resumo Os tumores vasculares constituem um espectro de lesões que variam de benignas, os hemangiomas, a altamente malignas, os angiossarcomas, passando por um estágio intermediário de malignidade, no qual se incluem os hemangioendoteliomas. Relatamos um caso de hemangioendotelioma hepático de evolução benigna em um recém-nato do sexo feminino, e mediante revisão da literatura descrevemos os principais aspectos desta afecção.

Unitermos: Hemangioendoteliomas; Tumores hepáticos; Tumores vasculares; Tomografia computadorizada.

Abstract *Hepatic hemangioendothelioma: radiological findings and clinical evolution of a case.*

Vascular tumors encompass a spectrum of lesions, which may vary from benign hemangiomas to malignant angiosarcomas. Hemangioendotheliomas can be considered intermediary between these two types of lesions. We report a case of hepatic hemangioendothelioma in a newborn female and review the most important aspects of this disease.

Key words: Hemangioendotheliomas; Hepatic tumors; Vascular tumors; Computed tomography.

INTRODUÇÃO

Os tumores vasculares constituem um espectro de lesões que variam de benignas, os hemangiomas, a altamente malignas, os angiossarcomas, passando por um estágio intermediário de malignidade. Neste grupo se encontra o hemangioendotelioma, o mais comum tumor vascular sintomático do fígado na infância, histologicamente benigno, mas que pode apresentar comportamento agressivo.

Descrevemos um caso de hemangioendotelioma hepático de evolução benigna em um neonato do sexo feminino. Com base em revisão da literatura, descrevemos os principais aspectos desta afecção.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, aos oito dias de vida foi trazida ao Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná por

apresentar icterícia. Ao exame físico apresentava-se corada, com choro forte e sugando bem, mas com discreta icterícia das escleras. Fígado palpado a 6 cm da borda costal direita, com superfície irregular.

Os exames laboratoriais demonstraram: hemoglobina, 9,7 g/dl; leucócitos, 9.600/mm³, com 20% de linfócitos. Plaquetas estavam em número normal. Os níveis de bilirrubina estavam aumentados (2,68 g/dl), com predomínio de bilirrubina direta (1,82 g/dl). Os níveis de ácido vanil-mandélico foram normais e o VDRL, negativo.

Foi realizada radiografia simples do abdome, que mostrou fígado de dimensões aumentadas, sem outras alterações (Figura 1). Constatada a hepatomegalia, foi solicitada ultra-sonografia (US) abdominal, que demonstrou fígado de volume aumentado, com múltiplos nódulos hipocogênicos, homogêneos (o maior com 26 mm de diâmetro), distribuídos difusamente no parênquima hepático. As veias hepáticas e portais tinham aspecto normal, com ductos biliares intra e extra-hepáticos de calibre preservado. Rins e baço sem alterações, e ausência de linfonodomegalia ou massas no retroperitônio (Figura 2).

Uma semana após a primeira consulta, foi realizada laparotomia. Durante a cirurgia foram encontrados nódulos palpáveis no fígado, mas não visíveis à inspeção, de consistência fibrosa, com dificuldade de penetração da agulha de biópsia. A bióp-



Figura 1. Radiografia simples do abdome demonstra fígado de dimensões aumentadas.

sia em cunha do lobo direito e por agulha de um dos nódulos revelou fibrose portal discreta e achados histológicos compatíveis com hemangioendotelioma hepático.

A tomografia computadorizada (TC) do abdome, realizada logo após a intervenção cirúrgica, demonstrou fígado aumentado de volume, com inúmeros nódulos discretamente heterogêneos, de densidade menor que o parênquima hepático normal e tamanhos variados, com dimensão média de 20 mm. Após a administração endovenosa de

* Trabalho realizado no Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR.

1. Professor Adjunto do Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas da UFPR.

2. Professora Adjunta do Departamento de Pediatria do Hospital de Clínicas da UFPR.

3. Médicos Residentes em Radiologia do Hospital de Clínicas da UFPR.

Endereço para correspondência: Dra. Carolina Althoff Souza, Avenida João Gualberto, 1395, apto. 704, Juveve, Curitiba, PR, 80030-001. E-mail: carolina_althoff@hotmail.com

Recebido para publicação em 22/7/2002. Aceito, após revisão, em 25/9/2002.

contraste iodado, houve intenso realce na periferia dos nódulos, o que demonstrou se tratar de lesões hipervascularizadas. A porção central de alguns desses nódulos permaneceu hipodensa, sugerindo necrose central. As vias biliares intra e extra-hepáticas tinham calibre normal e a vesícula biliar não apresentava alterações. Baço, rins, adrenais e pâncreas normais, e retroperitônio livre (Figura 3).

Na evolução, a paciente permaneceu sem tratamento, em acompanhamento ambulatorial, monitorizando-se a frequência cardíaca, que se manteve próxima a 120 bpm (normal para a faixa etária), e o ganho de peso, que foi adequado. A hepatimetria alcançou 8 cm, mas diminuiu gradativamente. Nova TC de abdome, três meses após a primeira, demonstrou diminuição no volume do fígado e no número e na dimensão dos nódulos parenquimatosos, que no entanto apresentavam atenuação e padrão de realce pelo contraste, semelhantes ao exame anterior (Figura 4).

DISCUSSÃO

Os hemangioendoteliomas são caracterizados pelo crescimento desordenado de células endoteliais dentro e ao redor do lúmen de um vaso. Na histologia, observam-se vasos, massas e bainhas de células espiculadas, e ocasionalmente figuras de mitose⁽¹⁾.

A pele é o local mais comumente envolvido, mas podem ser encontrados hemangioendoteliomas no fígado e no baço⁽²⁾. No fígado, são os tumores vasculares sintomáticos mais frequentes da infância⁽³⁾.

A classificação nas categorias benigna, intermediária ou maligna se baseia, segundo alguns autores⁽¹⁾, em duas características: a presença de estruturas vasculares bem definidas e a extensão e regularidade da proliferação das células endoteliais. Portanto, tumores vasculares malignos são anaplásicos e com poucas estruturas vasculares bem diferenciadas, em contraste com os vasos bem formados e com proliferação endotelial dos tumores benignos.

O hemangioendotelioma hepático é uma entidade histologicamente benigna, mas que pode se tornar agressivo, tendo sua evolução complicada por insuficiência cardíaca de alto débito, muitas vezes intra-

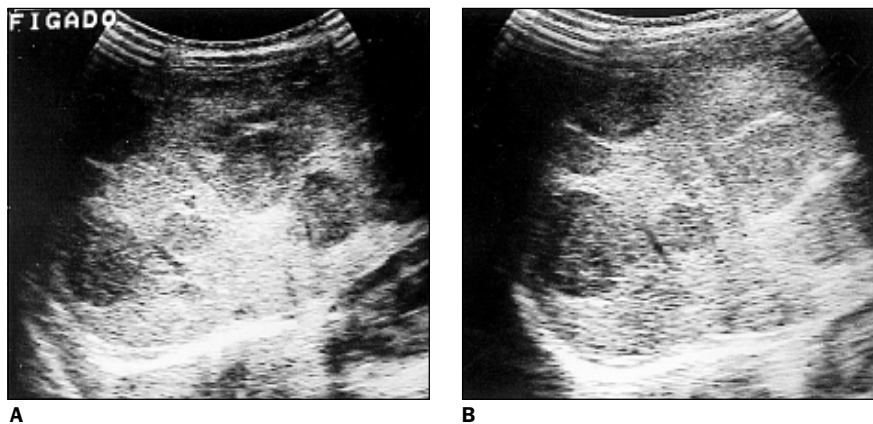


Figura 2. Ultra-sonografia do abdome mostra fígado com múltiplos nódulos hipocogênicos, homogêneos, distribuídos difusamente no parênquima hepático.

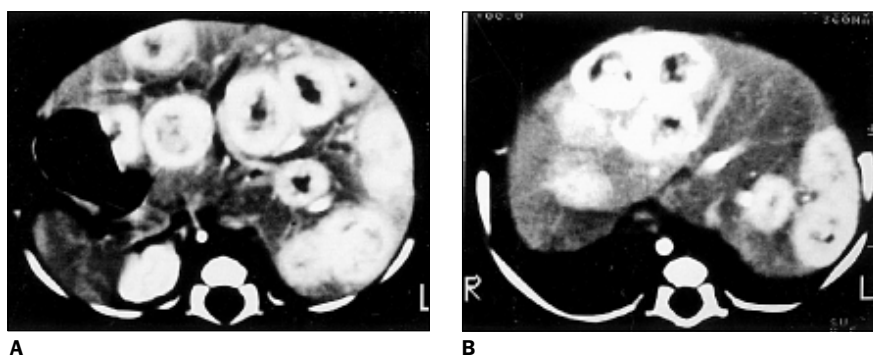


Figura 3. Tomografia axial computadorizada do abdome superior, após a administração endovenosa de contraste iodado, demonstra fígado com dimensões aumentadas, com inúmeros nódulos hiperdensos, alguns com centro de menor densidade, disseminados pelo parênquima hepático.

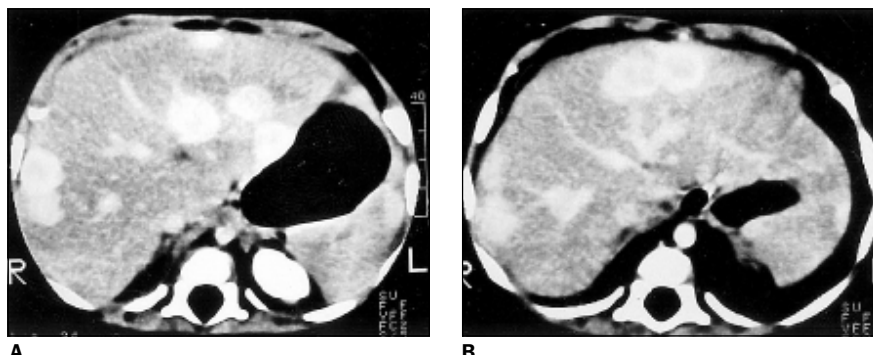


Figura 4. Exame de controle, três meses após a primeira tomografia computadorizada, demonstra diminuição no número e na dimensão dos nódulos parenquimatosos.

tável. No entanto, sua forma de apresentação mais comum é na forma de massa abdominal palpável ou hepatomegalia e hemangiomas cutâneos. A insuficiência cardíaca por “shunt” arteriovenoso ocorre mais raramente⁽⁴⁻⁷⁾.

Nesta paciente o tumor manifestou-se com icterícia obstrutiva e hepatomegalia, sem sinais de insuficiência cardíaca. Outras

complicações relacionadas, como sangramento intestinal por consumo de plaquetas, coagulação intravascular disseminada e sinais de hipertensão portal não ocorreram^(4,5). As manifestações clínicas iniciaram nas primeiras semanas de vida, época habitual de apresentação desse tumor, que em 85% dos casos ocorre antes dos seis meses de vida⁽³⁾.

O acometimento multifocal do fígado é o mais comum, embora casos de tumor solitário possam ocorrer⁽⁴⁾, tornando o diagnóstico diferencial com neoplasia maligna mais difícil. Ao exame de US abdominal da paciente descrita neste trabalho, foram constatados múltiplos nódulos hepáticos hipoeecóicos e homogêneos. A TC caracterizou esses nódulos como imagens hipodensas e heterogêneas, hipervascularizadas, com áreas sugestivas de necrose central. Os aspectos radiológicos típicos dessas lesões, na US e na TC, incluem imagens nodulares heterogêneas, com sinais de infarto, hemorragia, fibrose e calcificações no interior^(3,4,8).

O diagnóstico diferencial entre hemangioendotelioma e envolvimento do fígado por neoplasia maligna primária ou secundária pode ser difícil por exames de imagem, especialmente nas lesões únicas e sem sintomas cardiovasculares associados^(3,9). As hipóteses de hepatoblastoma e metástase de neuroblastoma devem ser consideradas. O bom estado geral desta paciente torna o diagnóstico de lesão maligna pouco provável e a ausência de níveis elevados de ácido vanil-mandélico afasta o diagnóstico de neuroblastoma metastático. O hamartoma mesenquimal deve ser também considerado no diagnóstico diferencial dos hemangioendoteliomas hepáticos, apesar de bastante raro. A ausência de componentes císticos exclui esta lesão^(3,4).

A diferenciação dos hemangioendoteliomas com outras lesões hemangiomas do fígado, como os hemangiomas cavernosos, deve sempre ser considerada. A distinção radiológica entre ambos pode ser difícil, exceto pelo fato de os hemangiomas se apresentarem mais freqüentemente como pequenos focos de lesão e raramente antes do primeiro ano de vida. Torna-se necessário então o estudo histológico para o diagnóstico definitivo, embora em alguns casos esta distinção também não seja clara^(4,10). Além disso, a biópsia dessas lesões, por agulha ou a céu-aberto, pode levar a hemorragias graves e à morte⁽¹⁰⁻¹³⁾.

Atualmente, alguns autores defendem o uso da cintilografia com hemácias marcadas com tecnécio-99m como um método acurado no diagnóstico diferencial de massas hepáticas em crianças, com a vantagem de ser um método não invasivo e de não apresentar risco potencial de hemorragia. A cintilografia dinâmica demonstra perfusão aumentada nos tumores de origem vascular, o que, no entanto, pode ser observado em lesões hipervascularizadas de diferentes origens. O uso de cintilografia estática após injeção imediata de hemácias marcadas demonstra atividade igual à detectada no coração, persistente na fase estática tardia (cerca de 10 a 20 minutos após a injeção) no caso de lesões de origem vascular. Mesmo tumores altamente vascularizados que apresentam aumento de perfusão na cintilografia dinâmica não apresentam atividade igual à do coração nas fases estáticas se não forem de origem vascular. Assim, a utilização da cintilografia com técnica de três fases permite diferenciar tumores vasculares de outros tumores sólidos de origem diversa, mesmo que hipervascularizados⁽¹⁴⁻¹⁷⁾. O uso da cintilografia também pode ser útil no acompanhamento evolutivo dessas lesões⁽¹⁸⁾.

A história natural dos hemangioendoteliomas hepáticos habitualmente mostra crescimento rápido até a estabilização das lesões, que então sofrem regressão gradual. Após um período de tempo variável, normalmente dentro de alguns meses, essas lesões deixam de existir. Portanto, procedimentos cirúrgicos só serão necessários no controle de eventuais complicações⁽⁴⁾. No caso descrito neste trabalho, o fígado apresentou aumento de tamanho até 8 cm da borda costal direita, não houve necessidade de cirurgia além da laparotomia para biópsia, e o tumor encontra-se em fase de regressão, com a paciente bem e em acompanhamento ambulatorial.

REFERÊNCIAS

1. Schoen FJ, Cotran RS. Blood vessels. In: Cotran RS, Kumar V, Robbins SL, eds. Robbins Pathologic

2. DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer – principles & practice of oncology. 5th ed. Philadelphia, NY: Lippincott-Raven, 1997:1107–8.
3. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC, Hartman DS. Infantile hemangioendothelioma of the liver. A radiologic-pathologic-clinical correlation. AJR 1983;140:1091–4.
4. Kanaklides C, Dimopoulos PA, Bajic D. Infantile hemangioendothelioma. A case report. Acta Radiologica 2000;4:161–4.
5. Burrows PE, Rosenberg HC, Chuang HS. Diffuse hepatic hemangiomas. Radiology 1985;156:85–8.
6. Ishak KG. Primary hepatic tumors in childhood. In: Poper H, Schaffer F, eds. Progress in liver diseases. 4th ed. New York, NY: Grune & Stratton, 1976: 636.
7. McHugh K, Burrows PE. Infantile hepatic hemangioendotheliomas. Significance of portal venous and systemic collateral arterial supply. J Vasc Intervent Radiol 1992;3:337–9.
8. Dehner LP, Ishak KG. Vascular tumors of the liver in infants and children: a study of 30 cases and review of the literature. Arch Pathol 1971;92:101–11.
9. Miller JH, Gates GF, Stanley P. The radiologic investigation of hepatic tumors in childhood. Radiology 1977;124:451–8.
10. Berger TM, Berger MK, Hoffman AD, Zimmerman D, Tonz O. Imaging diagnosis and follow-up of infantile hepatic hemangioendothelioma. Eur J Pediatr 1994;153:100–2.
11. Pereyra R, Andrassy RJ, Mahour GH. Management of massive hepatic hemangiomas in infants and children: a review of 13 cases. Pediatrics 1982;70: 254–8.
12. Kassner EG, Friedman AP. In: Haller JO, Schkolnic A, eds. Clinics in diagnostic ultrasound: ultrasound in pediatrics. New York, NY: Churchill Livingstone, 1981:80–97.
13. Kato M, Sugawara I, Okada A, *et al.* Hemangioma of the liver: diagnosis with combined use of laparoscopy and hepatic arteriography. Am J Surg 1975; 129:698–704.
14. Miller JH. Technetium-99m-labeled red blood cells in the evaluation of hemangiomas of the liver in infants and children. J Nucl Med 1987;28:1412–8.
15. Callahan RJ, Froelich JW, McKusick KA, *et al.* A modified method for the *in vivo* labeling of red blood cells with Tc-99m: concise communication. J Nucl Med 1982;23:315–8.
16. Engel MA, Marks DS, Sandler MA, *et al.* Differentiation of intrahepatic lesions with Tc-99m-RBC imaging. Radiology 1983;146:777–82.
17. Rabinowitz AS, McKusick KA, Strauss HW. Tc-99m red blood cell scintigraphy evaluating focal liver lesions. AJR 1984;143:63–8.
18. Stanley P, Gates GF, Eto RT, *et al.* Hepatic cavernous hemangiomas and hemangioendotheliomas in infancy. AJR 1977;129:317–21.