



## RELATO DE CASO

# *Hamartoma mesenquimal hepático no recém-nascido*

## *Hepatic mesenchymal hamartoma in neonates*

Edward Esteves<sup>1</sup>, José A. Goraib<sup>2</sup>, José L. Martins<sup>3</sup>

### Resumo

**Objetivo:** Abordar o diagnóstico e conduta em duas formas distintas de hamartoma mesenquimal hepático no período neonatal.

**Métodos:** Relato de 2 casos raros de hamartoma mesenquimal hepático (HMH) em recém-nascidos e revisão de literatura (MEDLINE, LILACS).

**Resultados:** São apresentados dois casos de recém-nascidos com grandes massas abdominais, um deles complicado por rotura e hemorragia durante manipulação em exames, evoluindo para choque. A operação de urgência no caso 1 evidenciou enorme tumor cístico hepático roto com conteúdo sero-hemorrágico. Após ressecção da lesão em cunha, no pós-operatório a criança evoluiu sem anormalidades. O exame anátomo-patológico e imuno-histoquímico do cisto demonstraram HMH. No caso 2, com suspeita de tumor hepático pelo ultrassom pré-natal, a lesão aumentou progressivamente, e foi realizada hepatectomia esquerda. O aspecto macroscópico sugeria hemangioma, e o exame histopatológico evidenciou hamartoma mesenquimal com predomínio endotelial. Atualmente ambos encontram-se curados e assintomáticos.

**Conclusões:** O tratamento do HMH é cirúrgico, pois não regride espontaneamente. Alguns casos evoluem para formas gigantes, mesmo no período neonatal, com complicações fatais. O diagnóstico diferencial pré-operatório com o hemangioma é difícil nas formas císticas, sendo o exame imuno-histoquímico importante para confirmação anátomo-patológica.

*J. pediatr. (Rio J.). 1997; 73(5): 345-348: tumor hepático, cisto hepático, hamartoma mesenquimal hepático.*

### Introdução

Os cistos hepáticos congênitos são tumorações benignas geralmente assintomáticas, de origem biliar, linfática ou mais raramente mesenquimal. O hamartoma mesenqui-

### Abstract

**Objectives:** To approach the diagnosis and management of two different features of hepatic mesenchymal hamartoma (HMH) in the neonate.

**Methods:** Report of two cases of HMH in newborns and review of the literature (MEDLINE and LILACS).

**Results:** Two cases of newborns with huge abdominal masses are presented, one of them complicated by rupture and hemorrhage during ultrasound manipulation, leading to hypovolemic shock. Urgent operation showed a ruptured giant hepatic cyst containing hemorrhagic yellowish fluid. The cyst was removed by edge resection at the level of hepatic segment 6 and the postoperative period was uneventful. The pathological analysis of the cyst including immunohistochemical tests revealed HMH. In case 2, with prenatal diagnosis of hepatic tumor, the mass progressively enlarged after birth, and a left hepatectomy was performed. The macroscopic appearance suggested hemangioma but the histopathological aspect indicated mesenchymal hamartoma with endotelial predominance. Nowadays both children are healthy and asymptomatic.

**Conclusions:** The management of HMH is surgical treatment, because it does not disappear spontaneously. Some cases evolve to giant forms even in the neonatal period leading to fatal complications. Preoperative differential diagnosis from hemangioma is quite difficult for cystic types, and immunohistochemical analysis is important for pathological confirmation.

*J. pediatr. (Rio J.). 1997; 73(5):345-348: hepatic tumor, hepatic cyst, mesenchymal hamartoma.*

mal hepático (HMH) é um tumor congênito cístico às vezes com aparência sólida, mas usualmente composto de múltiplos microcistos, e consiste em ductos biliares dilatados não comunicantes ou acúmulo de líquido em áreas de mesênquima degenerado. É uma doença rara e a etiopatogenia tem sido pouco estudada.

O HMH tende a crescer e manifestar-se como uma massa abdominal que, como qualquer outra, deve ser manipulada com cautela em neonatos devido ao risco de rotura.

Apresentamos dois casos de recém-nascidos com HMH, um deles bastante volumoso complicado por rotura e hemorragia pré-operatória, e enfatizamos os principais aspectos patológicos, clínicos e cirúrgicos. Na literatura

1. Professor de Cirurgia Pediátrica da Universidade Federal de Goiás, Pós-graduando em Cirurgia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP)
2. Professor Assistente de Cirurgia Pediátrica no Instituto Fernandes Figueira (RJ), Pós-graduando em Cirurgia na UNIFESP.
3. Professor Doutor Livre Docente e Chefe da Disciplina de Cirurgia Pediátrica da UNIFESP.

Trabalho realizado na Disciplina de Cirurgia Pediátrica do Dpto. de Cirurgia da Univ. Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina, São Paulo, e Serviço de Cirurgia Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira, Rio de Janeiro. Apresentado no III Congresso Paulista de Cirurgia Pediátrica, São Paulo.

revisada não encontramos relatos de hamartomas hepáticos de dimensões semelhantes ou com essa complicação no período neonatal.

## Relatos de Casos

### Caso 1

Um recém-nascido de termo, sexo masculino, idade gestacional 39 semanas, produto de parto normal pesando 4200 g, sem intercorrências gestacionais, primogênito, apresentava ao nascer abdome globoso, inicialmente assintomático. Não havia sido realizado nenhum exame ultrassonográfico durante o acompanhamento pré-natal. Com 10 dias de vida a mãe notou aumento progressivo do abdome, e com 12 dias a criança apresentava vômitos após as mamadas. Trazido ao pronto socorro, o exame físico evidenciou uma criança em bom estado geral, peso 4450 g, abdome bastante globoso, flácido, indolor, sinal do piparote positivo, sugerindo um grande cisto.

Os exames bioquímicos eram normais. Hemoglobina 13,4 g/dl, hematócrito 42% e leucócitos 12000/mm<sup>3</sup>. A ultra-sonografia demonstrou grande massa cística multiloculada ocupando todo o abdome, sugerindo cisto de epíplon ou mesentério (Figura 1). Após o exame, a criança apresentou rápida distensão do abdome, que se tornou tenso, associada a aumento da circulação colateral superficial, anemia e sinais de choque hipovolêmico, por provável ruptura do cisto pela manipulação. O hematócrito caiu para 30%. Após tratamento do choque e transfusão, foi submetida à laparotomia exploradora.



Figura 1- Ultra-sonografia abdominal no caso 1, mostrando volumosa massa cística

Por uma incisão supra-umbilical transversa, demonstrou-se líquido sero-hemorrágico livre na cavidade ( $\pm 100$  ml) e grande cisto de paredes finas e transparentes, multiloculado, conteúdo sero-hemorrágico, roto, originado do lobo direito do fígado, ao nível do segmento 6 (Figura 2).



Figura 2 - Aspecto intra-operatório no caso 1: grande hamartoma cístico emergindo do lobo hepático direito

As outras estruturas intra-abdominais eram normais. O cisto foi retirado com ressecção em cunha do parênquima hepático (Figura 3), e a parede abdominal, bastante flácida, foi fechada sem drenagem. O pós-operatório transcorreu sem anormalidades, e a criança recebeu alta hospitalar no 5º dia. O exame anátomo-patológico, incluindo imuno-histoquímica negativa para antígeno relacionado ao fator VIII e *Ulex europeans* para exclusão de hemangioma, demonstrou hamartoma mesenquimal hepático. Atualmente, com mais de 2 anos de idade, a criança está assintomática.

### Caso 2

Recém-nascido de parto cesáreo prematuro (IG 35 semanas), sexo masculino, peso 2140 g, com suspeita de massa hepática pelo ultra-som pré-natal, apresentava ao nascer uma massa abdominal arredondada no mesogástrico e quadrante superior direito, fixa, de consistência firme, com cerca de 8 cm de diâmetro, em contiguidade com a borda hepática. A radiografia simples mostrou calcificação fina central. A ultra-sonografia e tomografia evidenciaram



Figura 3 - Aspecto do fígado no caso 1, após retirada do hamartoma

massa expansiva do lobo hepático esquerdo, heterogênea, com componentes sólidos e líquidos sugerindo tumor maligno hepático ou hemangioma (Figura 4). O hemograma e a dosagem de a-feto proteína foram normais. No 5º dia de vida, devido ao crescimento da massa ao exame físico, e com suspeita de malignidade, foi realizada laparotomia transversa supra-umbilical, encontrando-se tumoração de aspecto hemangiomaso que acometia todo o lobo hepático esquerdo. Foi retirada por meio de hepatectomia esquerda regrada (segmentos 2 e 3), e no pós-operatório ocorreram dois episódios de hipoglicemia sem outras intercorrências. Recebeu alta no 10º dia pós-operatório. O exame anátomo-patológico evidenciou tumor encapsulado de limite irregular com cistos contendo líquido pardo-amarelado e em algumas partes líquido hemorrágico, com consistência friável e trabeculações. A microscopia mostrou tumor heterogêneo com áreas de proliferação epitelial, sustentadas por tecido fibroso, áreas com grandes lagos sangüíneos e áreas com necrose e fina calcificação central. O parênquima adjacente era normal. O diagnóstico foi hamartoma hepático.



Figura 4 - Tomografia computadorizada pré-operatória no caso 2

## Discussão

Entre os tumores benignos do fígado, os tumores císticos e os vasculares são mais comuns que os sólidos<sup>1</sup>. O mais comum é o hemangioma (40%), seguido dos cistos congênitos, hereditários e parasitários (35%). Os cistos hepáticos congênitos são geralmente assintomáticos, mas com o crescimento podem se manifestar como uma massa, com compressão de estruturas vizinhas ou raramente rotura, hemorragia ou torção<sup>2</sup>. Os tumores muito vascularizados, como o hemangioma e o hamartoma mesenquimal, podem apresentar shunt arteriovenoso e insuficiência cardíaca e coagulação intravascular disseminada por seqüestro de plaquetas e fatores de coagulação (síndrome de Kasabach-Merritt)<sup>3-5</sup>.

O hamartoma mesenquimal é um tumor congênito de etiologia desconhecida, mas provavelmente decorre da proliferação e dilatação de ductulos biliares não comunicantes, ou do acúmulo de líquido em áreas de mesênquima degenerado. A tumoração consiste em múltiplos cistos de dimensões variáveis, com conteúdo líquido claro, mucóide ou castanho-hemorrágico, e pode ter consistência sólida quando composto por múltiplos microcistos. O estroma conjuntivo apresenta uma propensão peculiar em acumular líquido<sup>6</sup>. Alguns autores incluem o HMH entre os tumores sólidos<sup>5,7</sup>.

Há uma grande trama vascular entre os cistos, com componente angiomaso, tornando o tumor muitas vezes semelhante ao hemangioma histologicamente. Ao contrário do hemangioma, o HMH raramente apresenta calcificações, e a pesquisa imuno-histoquímica com antígeno relacionado ao fator VIII ou com o *Ulex europeans I* (marcadores de endotélio vascular) é negativa<sup>8,9</sup>. Clinicamente o HMH não tem tendência à regressão espontânea e não é acompanhado de sopro ou frêmito.

O HMH pode ser detectado pela palpação de uma massa abdominal indolor, geralmente cística, sendo necessária uma melhor definição pelo ultra-som, ou tomografia computadorizada, que substituam as radiografias contrastadas<sup>10</sup>. Além disso, o ultra-som tem permitido atualmente o diagnóstico pré-natal do HMH<sup>11,12</sup>. Uma radiografia simples deve ser feita para pesquisa de calcificações grosseiras, geralmente presentes em outras tumorações como hemangioma, neuroblastomas e teratomas, que fazem parte do diagnóstico diferencial. O hamartoma do caso 2 apresentava calcificações finas. O diagnóstico pré-operatório do HMH é muito difícil, devido ao diagnóstico diferencial com hemangioma e outros cistos mais comuns<sup>7,12</sup>. Geralmente a confirmação é feita pelo exame anátomo-patológico da peça cirúrgica<sup>13</sup>, como aconteceu nos dois casos relatados.

As complicações mais graves do HMH são as fístulas arterio-venosas formando "shunts" esquerda-direita intra-tumorais, insuficiência cardíaca, rotura e hemorragia. São mais freqüentes em crianças maiores de 6 meses, quando os tumores geralmente adquirem maiores dimensões<sup>4</sup>. Após extensa revisão da literatura, não encontramos relatos de rotura e hemorragia de um hamartoma tão grande no período neonatal como ocorreu no caso 1.

É importante enfatizar que a manipulação de crianças com grandes massas abdominais, sejam tumores malignos ou benignos, deve ser feita com muita cautela. São vários os relatos de rotura, laceração e hemorragia por trauma iatrogênico de tumores de Wilms, Neuroblastomas IV-S, hemangiomas, tumores de baço, ovário e outros.

O tratamento é sempre cirúrgico. As técnicas de ressecções não regradas em cunha do fígado são suficientes para extirpação do HMH, pois o tumor é benigno e de implantação localizada na região periférica do parênquima hepático, mais comumente no lobo direito<sup>14</sup>. Alguns autores realizaram marsupialização de cistos com sucesso, em

casos em que a área de origem dos cistos era muito ampla<sup>2</sup>. A utilização de técnicas menos invasivas, como aspiração e esclerose química, uso de interferon, corticóide, embolização e cirurgia laparoscópica<sup>15</sup> poderiam ser aplicadas no tratamento do HMM, mas não encontramos relatos após extensa revisão da literatura da utilização dessas técnicas no tratamento do hamartoma mesenquimal hepático.

### Referências bibliográficas

1. Gururangan S. Primary hepatic tumors in children: a 26-year review. *J. Surg Onc* 1992;50:30-6.
2. Stocker JS, Ishak KA. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983;1:245-67.
3. Luks FI. Benign liver tumors in children: a 25-year experience. *J Pediatr Surg* 1991;26:1326-30.
4. Smith WL, Ballantine TVN, Gonzalez-Crissi F. Hepatic Mesenchymal hamartoma causing heart failure in the neonate. *J Pediatr Surg* 1978;13:183.
5. Touloukian RJ. Nonmalignant liver tumors and hepatic infections. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill Jr JA, Rowe MI ed. *Pediatric Surgery*. 4ª ed. Chicago: Year Book Medical Publishers, Inc. 1986:1067-74.
6. Srouji MN, Chaten J, Schulman WM. Mesenchymal hamartoma of the liver in infants. *Cancer* 1978;42:2483-9.
7. Edmonson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *Am J Dis Child* 1956;19:168.
8. Haratake J, Koide O, Takeshita H. Hepatic lymphangiomatosis: report of two cases, with an immunohistochemical study. *Am J Gastroenterol* 1992;87:906-9.
9. Petrovic LM, Burroughs A, Scheuer PJ. Hepatic sinusoidal endothelium: Ulex lectin bindings. *Histopathology* 1989; 14:233-43.
10. Federici S. Cystic mesenchymal hamartoma of the liver. *Pediatr Radiol* 1992;22:307-8.
11. Bartho S, Schulz R, Bollmann US. Pränatal diagnostiziertes mesenchymales hamartom der leber. *Zentralbl Pathol* 1992; 138: 41-4.
12. Hansen GC. Atypical mesenchymal hamartoma of the liver: prenatal sonographic diagnosis. *AJR* 1992;158:921-2.
13. Wellwood JM, Madara JL, Cady B, Haggitt RC. Large intrahepatic cysts and pseudocysts: pitfalls in diagnosis and treatment. *Am J Surg* 1978;135:57-64.
14. Lin T, Chen C, Wang S. Treatment of non-parasitic cistic disease of the liver. *Ann Surg* 1968;168:921.
15. Moritz E. Laparoskopische fenestrierung von solitären riesencysten der leber. *Chirurg* 1992;63:379-80.

Endereço para correspondência:

Dr. Edward Esteves

Rua S-5, nº 634 - Ap 1401 - Bairro Bela Vista

CEP 74823-460 - Goiânia - GO

Fones: (062) 975.6982 e 241.6799