

TUMORES HEPÁTICOS GIGANTES NA CRIANÇA

RESUMO

Os autores apresentam uma série de patologias do ponto de vista cirúrgico que acometem o sistema hepático e chamam a atenção para o diagnóstico precoce, pode salvar a vida da criança, sendo que em alguns casos pode ser detectado ainda no período neonatal através da ultra-sonografia materna .

Dentre as patologias cirúrgicas, apresentam :

- Rabdomyosarcoma de vias biliares, 01 caso ;
- Doença de Caroli's gigante, 01 caso;
- Cisto hepático gigante no período neonatal, 01 caso;
- Hepatoblastoma, 02 casos.
- Cisto de colédoco gigante, 03 casos

CASUÍSTICA

Caso 1

Criança do sexo masculino, 5 anos de idade, apresentando na internação uma volumosa massa abdominal, dura, dolorosa e imóvel com características sólidas, ao nível do hipocondrio direito e que se estendia até a linha média.

Se encontrava em regular estado geral com mucosas normocoradas e ictericas, 3/4+.

Ultra-sonografia revelou tratar-se de uma massa sólida envolvendo o hilo hepático, não se visualizando a vesícula biliar.

Realizado laparotomia através de uma incisão transversal direita ampla onde identificamos uma tumoração com áreas de necrose envolvendo a vesícula biliar, ductos hepáticos e colédoco.

Praticamos a colecistectomia e a retirada desta tumoração bem como dos gânglios ao redor e introduzimos no colédoco um dreno em T.

Nas figuras 1 a,b, temos a peça cirúrgica ressecada.

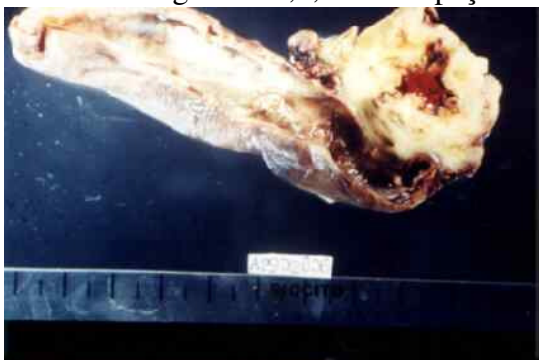


Fig. 1

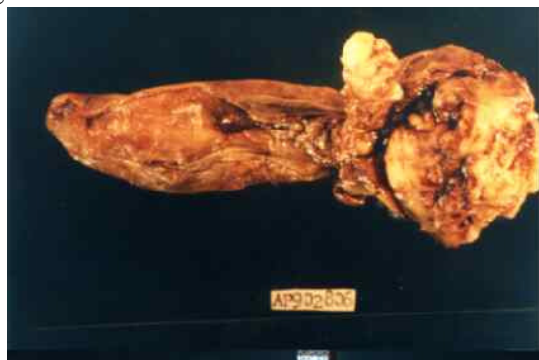


Fig. 2

Na figura 2, paciente no 7º dia de pós operatório com o dreno de kher sendo submetido a colangiografia pelo dreno que aparece na figura 3 a,b.

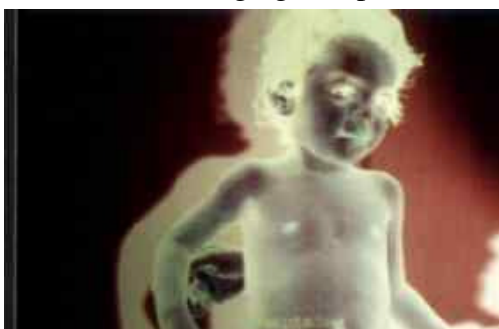


Fig. 3a



Fig. 2

Fig. 3b

Histopatológico revelou tratar-se de um Rbdomiosarcoma de vias biliares.
Retirado o dreno e a criança foi encaminhada para o serviço de oncologia especializado, onde obteve uma sobrevida de 5 meses.

Caso 2

Paciente do sexo feminino com 2 anos de idade, portadora de uma volumosa massa abdominal ao nível do hipocondrio direito e que se estendia além da linha média, dura, dolorosa de limites imprecisos, e bordos lisos. (Fig.4)



Fig. 4

Ultra-sonografia de abdome mostrou uma tumoração sólida que ocupava todo o lobo direito do fígado.

Através de uma incisão transversal ampla à direita pudemos identificar uma enorme massa que envolvia a vesícula biliar e todo o lobo hepático direito (Fig. 5).

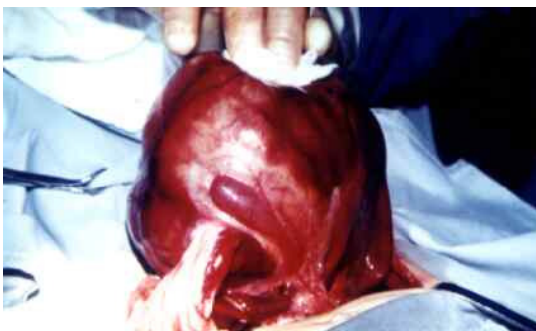


Fig. 5

Ressecamos toda a tumoração juntamente com a vesícula biliar com extrema dificuldade principalmente ao nível das artérias suprahepáticas restando apenas o lobo esquerdo (Fig. 6).

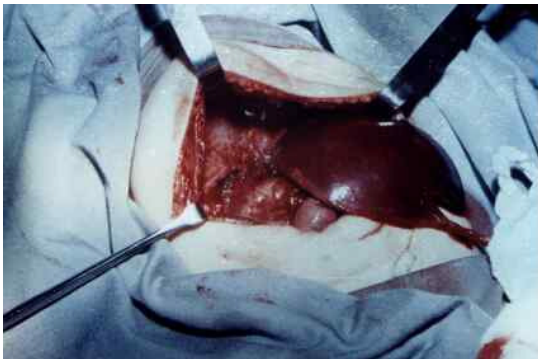


Fig. 6

Na figura 7 temos o aspecto da peça cirúrgica ressecada.

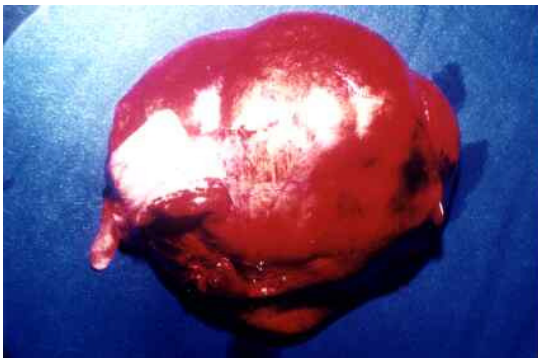


Fig. 7

Histopatológico : Doença de Caroli's.

Caso 3

Gestante na 36^a semana de gestação nos foi encaminhada pois pela ultrasonografia materna notava-se uma tumoração cística envolvendo o fígado do feto, (Fig. 8).

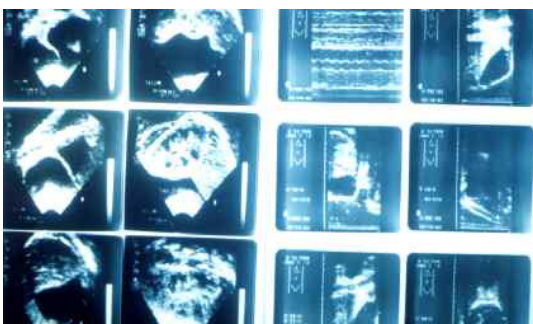


Fig. 8

Após a 39ª semana e iniciar o trabalho de parto foi indicado parto cesareana, onde nasceu uma criança do sexo masculino, em bom estado geral onde apresentava um abdome volumoso e uma enorme tumoração de características císticas, que se prolongava além da linha média, (Fig. 9 a,b).



Fig. 9a



Fig. 9b

Ultra-sonografia nos mostrou uma massa cística gigante ocupando a região hepática.

Trânsito intestinal: presença de estômago e intestinos delgado e grosso desviado totalmente para à esquerda. (Fig. 10)

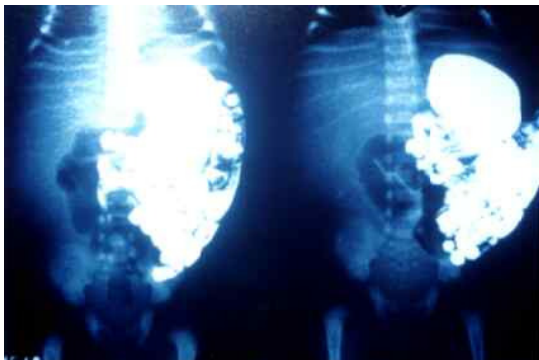


Fig. 10

Laparotomia Exploradora através de uma incisão transversal ampla à direita identificamos um volumoso cisto hepático com conteúdo líquido e amarelo citrino em seu interior o qual envolvia a vesícula biliar e os lobos direito e esquerdo do fígado (Fig. 11). Ressecamos completamente esta tumoração (Fig. 12) e na figura 13 temos o controle radiológico após 24 hs da cirurgia com o intestino grosso retornando a sua posição normal. A criança evoluiu sem intercorrências tendo alta no 6º dia de pós operatório .

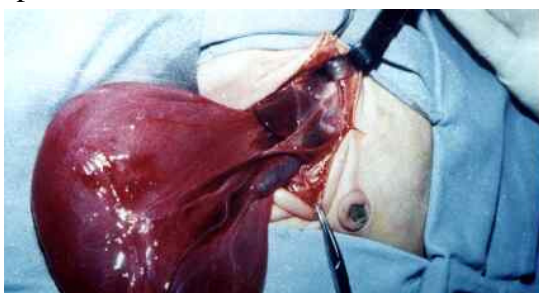


Fig. 11



Fig. 12

Fig. 13

Histopatológico: Cisto simples hepático, com conteúdo seroso.

Casos 4

A seguir apresentaremos dois casos de tumores hepáticos em duas crianças da mesma idade porém com evoluções bem distintas.

O primeiro caso é de uma menina com dois anos de idade em que apresentava uma volumosa massa de características sólida, dura e que ocupava todo o hipocondrio direito até a linha média, se encontrava em bom estado geral, anictéricas e normocoradas.

Ultra-sonografia de abdome revelou a presença de uma volumosa massa sólida ocupando grande parte do fígado, (Fig. 14).



Fig. 14

Cintilografia hepática: presença de imagem hipercaptante ao nível do lobo direito do fígado, (Fig.15).

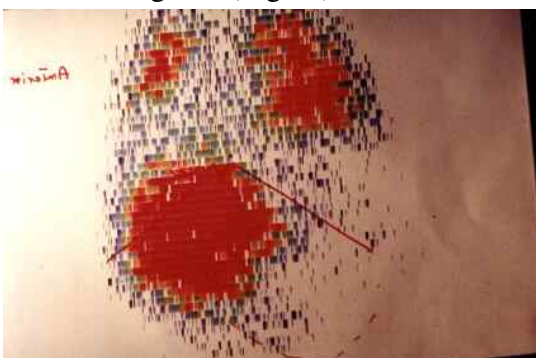


Fig. 15

Laparotomia Exploradora através de uma incisão transversa ampla à direita identificamos uma tumoração gigante, sólida, endurecida e que envolvia totalmente o lobo hepático direito, (Fig16). Ressecamos completamente essa lesão (Fig.17).



Fig. 16

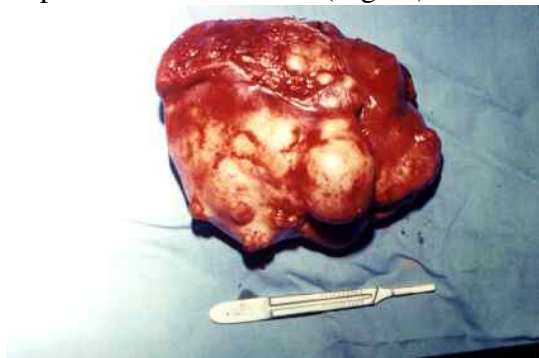


Fig. 17

Obeve alta no 10º dia de pós operatório sem nenhuma intercorrência.

Histopatológico: Hepatoblastoma.

O segundo caso é de um menino, também com dois anos de idade o qual deu entrada na unidade de emergência com estado geral bastante comprometido, icterico. Abdome com grande distensão e palpava-se com muita dificuldade uma volumosa massa que se iniciava ao nível do hipocondrio direito sem limites precisos.

A ultra-sonografia não nos ajudou, devido as dificuldades técnicas.

Após cuidados intensivos e melhora do estado geral foi submetida a biópsia cirúrgica a céu aberto.

Evolui com piora do quadro clínico e no 3º dia de pós operatório complicou mais ainda após adquirir uma doença exantemática (Fig.18).



Fig. 18

Foi a óbito logo a seguir e o histopatológico nos revelou tratar-se de hepatoblastoma.

Casos 5

Criança do sexo feminino, 6 meses de idade, com avançado estado de desnutrição, icterícia 4+. Abdome globoso, circulação colateral visível na parede abdominal, presença de uma volumosa massa ocupando todo o abdome, com consistência cística e de difícil delimitação (Fig. 19 a,b).



Fig. 19a

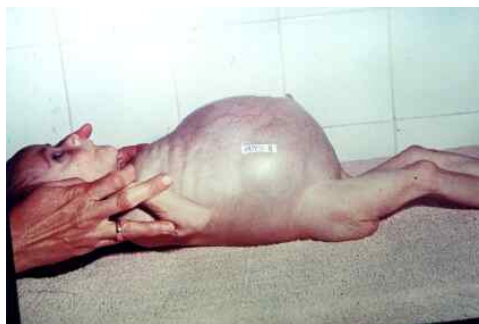


Fig. 19b

Foi submetida a procedimento cirúrgico através de uma laparotomia exploradora onde identificamos uma grande massa envolvendo todas as estruturas do abdome, (Fig. 20) e com conteúdo bilioso no seu interior, (Fig. 21).



Fig. 20

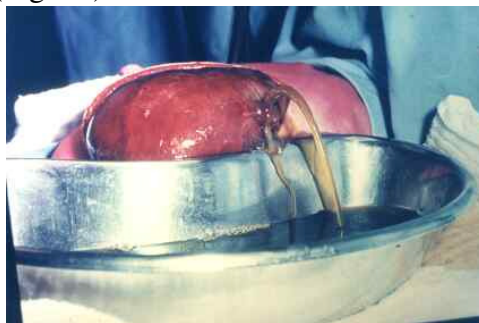


Fig. 21

Evoluiu para o óbito no pós operatório imediato e a necrópsia nos mostrou um cisto de colédoco gigante.

No outro caso da figura 22, temos uma criança do sexo feminino com 7 meses de idade, desnutrida 2 grau, com quadro de icterícia 3+ e volumosa massa abdominal que ocupava o hipocondrio direito ultrapassando a linha média.



Fig. 22

Ultra-sonografia nos mostrou uma tumoração cística compatível com cisto de colédoco.

Realizado laparotomia exploradora através de uma incisão transversal ampla a direita podemos identificar um cisto de colédoco envolvendo e comprimindo o duodeno e o pâncreas e empurrando-os anteriormente e para cima (Fig. 23).



Fig. 23

Isolamos essas estruturas e ressecamos completamente o cisto associado a colicistectomia e colédocojejunostomia em Y de Roux, na figura 24 temos um aspecto do campo operatório e na 25 a peça cirúrgica com a presença de bile em seu interior.

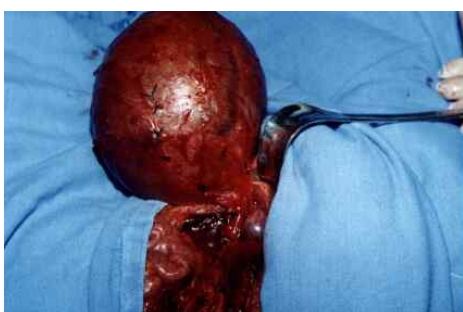


Fig. 24

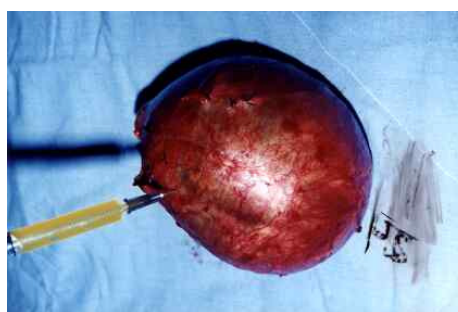


Fig. 25

A paciente evoluiu de maneira satisfatória tendo alta hospitalar no 10º dia de pós operatório.

E o outro caso também é de uma menina com 6 meses de idade (Fig. 26) portadora de um volumoso cisto de colédoco (Fig.27), no qual praticamos a ressecção intramural através do método de Lilly's com colédocojejunostomia em Y de Roux , apresentou uma excelente evolução.



Fig. 26

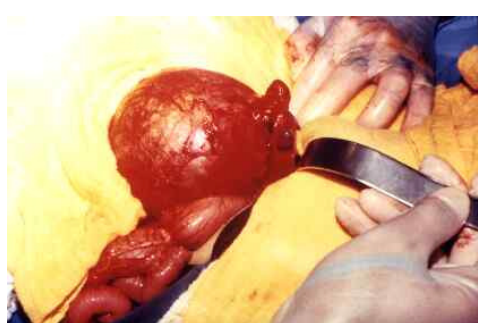


Fig. 27

DISCUSSÃO

O *Rabdomiossarcoma de vias biliares*, são tumores raros e que podem ocorrer também no fígado e no sistema biliar como um tumor primário.

Na árvore biliar, geralmente causa icterícia como sintoma inicial devido ao quadro obstrutivo.

O tipo histopatológico mais frequente é o embrionário ou botrióide.

Radioterapia e quimioterapia são utilizados no pós-operatório.

A *Doença de Caroli's*, é uma dilatação congênita dos ductos biliares intrahepáticos. Originalmente descrita como uma lesão caracterizada por múltiplos cistos biliares intrahepáticos conectados com ductos normais ou estenosados.

Na apresentação comum os ductos biliares intrahepáticos são grosseiramente distorsidos por cistos saculares e cilíndricos; entretanto a distinção entre doença de Caroli's e outras formas de cisto biliar intrahepático não tem sido feita.

Os sinais e sintomas são idênticos ao do cisto de colédoco, ou seja, dor icterícia, febre, e se houver doença cística extrahepática, temos a presença de uma massa abdominal. O diagnóstico é geralmente feito por colangiografia operatória.

A ultra-sonografia pode diagnosticar e a colangiografia transhepática é definitiva.

O tratamento cirúrgico pode variar dependendo da localização e extensão da lesão.

A lobectomia hepática é recomendada em pacientes com doença intrahepática confinada a um simples lobo.

O *Cisto Hepático*, é considerado patologia rara e ocorre mais em adultos do que em crianças, embora podem estar presente e sintomáticos ao nascimento, sendo que a maioria são assintomáticos e são identificados em autópsias ou laparotomias.

O líquido no seu interior é tipicamente claro ou marrom e a bile raramente esta presente.

Estudos patológicos mostram uma obstrução secundária por glândula peribiliar. Essas glândulas normalmente surgem da placa ductal no hilo hepático por volta da 7ª semana de gestação e continua proliferar até a adolescência.

A ressecção é a melhor terapia.

O *Hepatoblastoma*, dos tumores malignos hepático é o mais comum na criança. É um tumor embrionário que desenvolve tipicamente na faixa etária de 1 a 3 anos de idade. São tumores que apresentam baixa incidência no grupo pediátrico, em certas partes do mundo como na Ásia e África estão associados com doença hepática pré existente como a hepatite B, que nessas regiões é endêmica.

O *Cisto de Colédoco*, dilatação cística das vias biliares. A mais comum é a dilatação cística isolada do colédoco. Do ponto de vista patológico, dois achados são importantes: acentuada estenose ou atresia do colédoco terminal e alteração da arquitetura normal da parede do cisto, e, do próprio colédoco.

O início dos sintomas ocorre geralmente do 6º mês ao primeiro ano de vida, embora possa ocorrer mais tardiamente.

Sintomatologia clássica é representada pela tríade de tumor, icterícia e dor porém não é patognomônica pois ocorre em 20 a 30 % dos casos.

A ultra-sonografia nos ajuda no diagnóstico, bem como os estudos com cintilografia, tomografia computadorizada, fazem o diagnóstico laboratorial.

A conduta terapêutica que apresenta melhor resultado é a ressecção do cisto com colédocojejunoanastomose em Y de Roux, e a ressecção intramural da mucosa com anastomose colédocojejunal em Y de Roux.

REFERÊNCIAS:

1. Caroli, J., et al.: La dilatation polycytique congénitale des voies biliaires intrahépatiques. Essai de classification, sem. Hosp. Paris 34:488, 1958

2. Cleland, R. S.: Benign and malignant tumors of the liver. *Ped. Clin. North Amer.* 6:427, 1959
3. Fonkalsrud, E. W., and Boles, T.: Coledochal cysts in Infancy and childhood, *Surj., Gynec & Obst.* 121:733,1965
4. Gans, H.: Koh, S-K, and Aust, J. B.: Hepatic Ressection, *Arch. Surg.* 93:523, 1966
5. Ishak, K.G., and Gluns, P. R.: Hepatoblastoma and Hepatocarcinoma in Infancy and Childhood: report of 47 cases, *Cancer* 20:396, 1967
6. Soper, R. T., and Dunphy, D. L. Sarcoma botryoides of the biliary tree, *Surgery* 63:1005, 1958