

Hepatocarcinoma exofítico em fígado não cirrótico simulando tumor mesenquimal

Exophytic hepatocellular carcinoma, simulating a mesenchymal tumor, in a non-cirrhotic liver

Sr. Editor,

Mulher de 26 anos de idade foi atendida com história de cinco meses de dor epigástrica, náuseas e vômitos. Apresentou perda ponderal de 7 kg no mês anterior. No exame clínico foi palpada uma massa volumosa na região epigástrica.

A ressonância magnética (RM) (Figuras 1A, 1B e 1C) demonstrou lesão localizada no epigástrio, expansiva, sólida, encapsulada, heterogênea, de contornos lobulados, medindo aproximadamente 25 × 20 × 12 cm, volume de 3.120 cm³, com focos de permeio de hipersinal em T2 e hipossinal em T1, comprimindo corpo e cauda do pâncreas, veia esplênica, fundo gástrico e lobo esquerdo do fígado. A lesão apresentou discreto realce heterogêneo pelo meio de contraste paramagnético. Exames laboratoriais, incluindo alfa-fetoproteína, mostraram resultados dentro dos limites da normalidade.

A paciente foi submetida a procedimento cirúrgico, em que se realizou hepatectomia do lobo esquerdo e ressecção da massa tumoral (Figura 1D). O exame anatomopatológico revelou carcinoma hepatocelular grau II de Edmondson-Steiner, multifocal, com componentes macrotrabeculares, pseudoacinar e células claras (hepatocarcinoma moderadamente diferenciado).

O hepatocarcinoma é o tumor primário mais comum do fígado⁽¹⁾, embora outros tipos histológicos sejam relatados⁽²⁻⁵⁾. O hepatocarcinoma ocorre tipicamente em pacientes cirróticos, porém, cerca de 20% dos casos se manifestam em pacientes sem cirrose hepática⁽⁶⁾. Apresenta picos de incidência na segunda e na sétima décadas de vida, acometendo duas vezes mais homens do que mulheres⁽⁶⁾. Apesar de apresentar aspecto variável na RM,

tipicamente é hiperintenso ou isointenso em T2 e hipointenso em T1^(7,8). Após administração do contraste paramagnético, apresenta realce intenso na fase arterial e hipossinal nas fases portal e de equilíbrio, caracterizando padrão de *washout* do meio de contraste⁽⁹⁾. Os tumores com mais de 1,5 cm habitualmente apresentam cápsula fibrosa que aparece como uma banda hipointensa nas fases tardias^(8,9). Eventualmente, pode manifestar-se como grande massa solitária^(1,8).

O hepatocarcinoma exofítico/pedunculado é muitíssimo raro⁽¹⁰⁾. Um estudo demonstrou que esse tipo de tumor representa 0,24% a 3,0% de todos os casos de hepatocarcinoma no Japão⁽¹¹⁾. Apresenta-se de maneira atípica, como massa extra-hepática nos exames de imagem, simulando outro tipo de tumor primário⁽¹²⁾. Um outro estudo descreve sete casos de pacientes que apresentavam massas extra-hepáticas à tomografia computadorizada, simulando tumor de origem primária extra-hepática, nos quais o diagnóstico correto de hepatocarcinoma exofítico foi firmado apenas após biópsia percutânea, ressecção cirúrgica ou necropsia⁽¹³⁾.

Neste nosso relato descrevemos uma paciente jovem, sem antecedentes de doença hepática prévia ou fatores de risco conhecidos para cirrose hepática, com níveis séricos de alfa-fetoproteína normais, que apresentava volumosa massa epigástrica com padrão hipovascular de contrastação, em contato com o fígado. Os principais diagnósticos considerados foram sarcoma mesenquimal e variante epiteloide de tumor estromal gastrointestinal. Em conformidade com outros estudos já publicados, a análise dos dados clínicos e das imagens obtidas pela RM não foi suficiente para indicar o diagnóstico correto.

O diagnóstico de hepatocarcinoma exofítico é difícil. Portanto, devemos considerar esta possibilidade diagnóstica nos casos que se apresentam como massa volumosa em contato com a superfície hepática, mesmo nos pacientes que não tenham fatores de risco para essa afecção⁽¹⁴⁾.

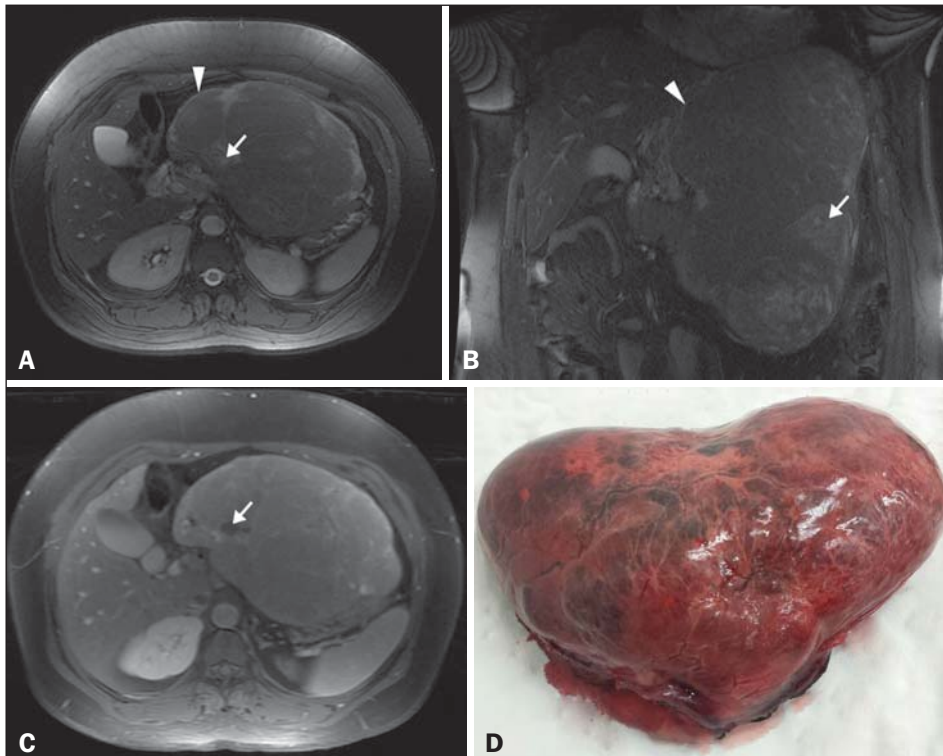


Figura 1. A,B: RM aquisição FIESTA com supressão de gordura, cortes axial e coronal. Lesão expansiva sólida localizada no epigástrio, encapsulada (cabeça de seta), heterogênea, de contornos lobulados, com áreas hiperintensas (seta) compatíveis com áreas de necrose. **C:** RM aquisição T1 com supressão de gordura após infusão intravenosa de contraste paramagnético. Impregnação difusa e heterogênea da massa tumoral pelo contraste paramagnético. Áreas sem impregnação compatíveis com área de necrose (seta). **D:** Exame macroscópico. Espécime recebido em formalina, designado como produto de hepatectomia esquerda, consta de fragmento de fígado que pesou 2.354 g e mediu 23 × 17 × 11 cm, de formato irregular, superfície externa acastanhada, lisa e com área cruenta que mediu 10 × 6 cm.

REFERÊNCIAS

1. Abou-Alfa GK, Jarnagin W, Lowery M, et al. Liver and bile duct cancer. In: Niederhuber JE, Armitage JO, Doroshow JH, et al., editors. *Abeloff's clinical oncology*. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014. p. 1373–96.
2. Szejnfeld D, Nunes TF, Fornazari VAV, et al. Transcatheter arterial embolization for unresectable symptomatic giant hepatic hemangiomas: single-center experience using a lipiodol-ethanol mixture. *Radiol Bras*. 2015;48:154–7.
3. Bormann RL, Rocha EL, Kierzenbaum ML, et al. The role of gadoteric acid as a paramagnetic contrast medium in the characterization and detection of focal liver lesions: a review. *Radiol Bras*. 2015;48:43–51.
4. Candido PCM, Pereira IMF, Matos BA, et al. Giant pedunculated hemangioma of the liver. *Radiol Bras*. 2016;49:57–8.
5. Giardino A, Miller FH, Kalb B, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a report from three university centers. *Radiol Bras*. 2016;49:288–94.
6. Gaddikeri S, McNeely MF, Wang CL, et al. Hepatocellular carcinoma in the noncirrhotic liver. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;203:W34–47.
7. Hennedige T, Venkatesh SK. Imaging of hepatocellular carcinoma: diagnosis, staging and treatment monitoring. *Cancer Imaging*. 2013;12:530–47.
8. Chung YE, Park MS, Park YN, et al. Hepatocellular carcinoma variants: radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;193:W7–13.
9. Ros PR, Erturk SM. Malignant tumors of the liver. In: Gore RM, Levine MS, editors. *Textbook of gastrointestinal radiology*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015. p. 1561–607.
10. Kimura H, Inoue T, Konishi K, et al. Hepatocellular carcinoma presenting as extrahepatic mass on computed tomography. *J Gastroenterol*. 1997;32:260–3.
11. Horie Y, Katoh S, Yoshida H, et al. Pedunculated hepatocellular carcinoma. Report of three cases and review of literature. *Cancer*. 1983;51:746–51.
12. Roumanis PS, Bhargava P, Kimia-Aubin G, et al. Atypical magnetic resonance imaging findings in hepatocellular carcinoma. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2015;44:237–45.
13. Longmaid HE 3rd, Seltzer SE, Costello P, et al. Hepatocellular carcinoma presenting as primary extrahepatic mass on CT. *AJR Am J Roentgenol*. 1986;146:1005–9.
14. Winston CB, Schwartz LH, Fong Y, et al. Hepatocellular carcinoma: MR imaging findings in cirrhotic livers and noncirrhotic livers. *Radiology*. 1999;210:75–9.

Glaucio Rodrigo Silva de Siqueira¹, Marcos Duarte Guimarães², Luiz Felipe Sias Franco¹, Rafaela Batista e Silva Coutinho¹, Edson Marchiori³

1. Hospital Heliópolis, São Paulo, SP, Brasil. 2. A.C.Camargo Cancer Center, São Paulo, SP, Brasil. 3. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Glaucio Rodrigo Silva de Siqueira. Rua Inácio Manuel Álvares, 1000, Bloco 2, ap. 24, Jardim Ester. São Paulo, SP, Brasil, 05372-111. E-mail: glauciosiqueira@yahoo.com.br.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0118>

Displasia espôndilo-metafisária: uma doença incomum

Spondylometaphyseal dysplasia: an uncommon disease

Sr. Editor,

Paciente do sexo feminino, 2 anos de vida, nascida por parto normal, sem complicações, com 39 semanas de gestação, exames pré-natais normais. Encaminhada ao serviço de ortopedia e traumatologia apresentando deformidade no tórax e tornozelo, além de nanismo, sem alterações neuropsicomotoras.

Pais saudáveis, sem histórico de malformações, sendo a paciente filha única do casal. Relataram que a criança nasceu com alteração dentária, já com 9 dentes ao nascer, e com 4 meses de idade passou a apresentar alterações no tórax e tornozelos, de caráter progressivo. Referiram, também, que a criança não apresentava crescimento, tendo 75 cm de estatura desde a idade de 1 ano, e o mesmo peso, cerca de 9 kg, desde os 9 meses, apresentando, segundo a tabela de crescimento infantil do Centers for Disease Control, números inferiores ao percentil 5.

A inspeção demonstrou proeminência torácica com encurtamento, discreta coxa vara com bácia à direita, pés planos e deformidade nos punhos (Figuras 1A e 1B). As radiografias mostraram deformações metafisárias como rarefação óssea, insuflação com trabeculado interior e irregularidade da cortical, além de destro-escoliose dorsal e deformidades dos arcos costais (Figuras 1C e 1D). A idade óssea, utilizando como referência a tabela de Todd, foi compatível com 1 ano e 9 meses. A tomografia computadorizada (exame não mostrado) da coluna cervical demonstrou discreta hipoplasia do odontóide, e a do crânio apresentou redução da substância branca ao redor do corno posterior dos ventrículos laterais, algo não relatado na literatura.

A displasia espôndilo-metafisária foi descrita pela primeira vez por Kozlowski et al. em 1967 como uma nova displasia óssea, representando um raro⁽¹⁾ e heterogêneo grupo de condrodistrofias caracterizadas por irregularidades metafisárias dos ossos longos associadas a platispondilia generalizada na coluna vertebral de gravidade variável^(1,2). Ela produz um espectro fenotípico de distúrbios, sendo, genotipicamente, autossômica dominante⁽³⁾. A síndrome



Figura 1. A,B: Inspeção do exame físico demonstrando proeminência torácica (A) e pés planos (B). C,D: Radiografias mostrando platispondilia e deformidades nos arcos costais (C), deformações metafisárias como rarefação óssea, insuflação com trabeculado interior e irregularidade da cortical (D).