Lesões hepáticas hiperecogênicas focais em crianças: muito além dos hemangiomas – ensaio iconográfico

Focal hyperechoic liver lesions in children: far beyond hemangiomas – pictorial essay

Silvia Maria Sucena da Rocha1,2,a, Maurício Gustavo Ieiri Yamanari1,3,b, Marcia Wang Matsuoka1,2,c, Gisele Correa Almeida1,2,d, Flavia Aiko Sakamoto1,2,e, Lisa Suzuki1,4,f

1. Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (ICr/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil.
2. Centro Diagnóstico do Laboratório Fleury Medicina e Saúde, São Paulo, SP, Brasil.
3. Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.
4. Centro de Diagnósticos do Hospital Infantil Sabará, São Paulo, SP, Brasil.

Correspondência: Dra. Silvia Maria Sucena da Rocha. Serviço de Apoio Diagnóstico e Terapêutico (SADT), ICr/HC-FMUSP. Avenida Doutor Enéas de Carvalho Aguiar, 647, 2º andar, Cerqueira César. São Paulo, SP, Brasil, 05403-901. E-mail: smsucena@uol.com.br.

Keywords: Liver/diagnostic imaging; Ultrasonography; Liver neoplasms/diagnosis; Diagnosis, differential; Infant; Child; Adolescent.

INTRODUÇÃO

Lesões hepáticas hiperecogênicas focais em crianças abrangem uma gama ampla de possibilidades diagnósticas que compreendem lesões congênitas e adquiridas, tumorais e não tumorais, benignas e malignas. O conhecimento do espectro dessas lesões, aspectos de imagem, faixa etária de maior prevalência, características clínicas, resultados de exames laboratoriais e antecedentes (trauma/intervenção) são essenciais para o diagnóstico.

Foram extraídas imagens de ultrassonografias (USs) abdominais realizadas em nossa instituição. A seleção de casos inclui: hemangioma hepático infantil, malformação arteriovenosa hepática congênita, hematoma pós-cateterização da veia umbilical, hepatoblastoma, estetose focal, lipoma hepático, rabdomiossarcoma biliar, nódulo de regeneração e hamartomas biliares.

HEMANGIOMA HEPÁTICO INFANTIL OU HEMANGIOENDOTELIOMA INFANTIL

Tumor hepático benigno mais comum da infância, de origem vascular, tipicamente caracterizado por um estágio de crescimento seguido de um estágio de regressão. Cerca de 90% são diagnosticados nos primeiros seis meses de vida, com discreto predomínio em meninas.

A maioria dos hemangiomas infantis manifesta-se como uma massa abdominal assintomática, mas podem ocorrer complicações potencialmente fatais, tais como: insuficiência cardíaca congestiva de alto débito decorrente de shunts arteriovenosos intratumorais; síndrome de coagulopatia de Kasabach-Merritt como consequência de sequestro de plaquetas intratumorais; hipotireoidismo grave causado pela atividade da iodotironina desiodase tipo 3 produzida em altos níveis pelo tumor. Os testes laboratoriais revelam anemia e hiperbiliarinemia. Níveis séricos de α-fetoproteína raramente estão elevados.

Apresentação na US – Lesões solitárias, multifocais ou difusas (Figura 1), o que determina as características de imagem: a) lesões focais grandes frequentemente são heterogêneas, com áreas císticas e calcificações; b) lesões multifocais são pequenas, geralmente hiperecogênicas, de aparência uniforme; c) na doença difusa, o fígado é massivamente aumentado e substituído por múltiplas massas, geralmente hiperecogênicas, com efeito de massa nos órgãos adjacentes. Evidência de alto fluxo (aumento das artérias e veias hepáticas e afilamento da aorta abaixo da origem do tronco celiaco) pode ser encontrada nas grandes lesões solitárias e na doença difusa(1).

MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA HEPÁTICA CONGÊNITA

São anormalidades vasculares em que há comunicação direta entre os sistemas arterial e venoso sem tecido neoplastic entre eles (Figura 2). Estão presentes desde o nascimento e não apresentam potencial de crescimento...
Rocha SMS et al. / Lesões hepáticas hiperecogênicas focais em crianças

**Figura 1.** Hemangioma hepático infantil – lesões difusas. Menina de seis meses de idade. **A:** US modo-B mostra múltiplos nódulos hepáticos hiperecogênicos com distribuição difusa, alguns deles com pequenas áreas císticas. **B:** Estudo Doppler colorido revela aumento difuso da vascularização hepática.

**Figura 2.** Malformação arteriovenosa hepática congênita. Menina de quatro anos de idade com telangiectasia hemorrágica hereditária apresentando malformação vascular hepática complexa. **A:** US modo B mostra lesão focal hiperecogênica subcapsular (telangiectasia). **B:** Doppler demonstra vasos calibrosos tortuosos em direção à lesão. **C:** Análise espectral revela fluxo turbulento e com alta velocidade. Sinais de hipertensão portal, tais como fluxo invertido na veia porta e circulação colateral, estavam presentes por ocasião do diagnóstico (imagens não incluídas).
ou involução. Tipicamente, há circulação hepática hiperdinâmica decorrente de anastomoses arteriovenosas e/ou portais, podendo levar a insuficiência cardíaca de alto débito. Outras complicações incluem: shunts extra-hepáticos, hipertensão portal, anemia e hepatomegalia.

Fístulas arterioportais podem estar associadas a telangiectasia hereditária (síndrome de Osler-Weber-Rendu), síndrome de Ehlers-Danlos e atresia de vias biliares(2).

Apresentação na US com Doppler colorido e espectral – Ténues áreas hiperecogênicas contendo vasos tortuosos e dilatados com padrão de fluxo arterial de baixa resistência e fluxo venoso pulsátil, além de sinais de hipertensão portal.

HEMATOMA PÓS-CATETERIZAÇÃO DA VEIA UMBILICAL

Complicações hepáticas do mau posicionamento do cateter venoso umbilical são incomuns e ocorrem em razão de extravasamento de sangue, drogas e/ou nutrição parenteral no tecido hepático. As complicações hepáticas incluem: hematoma (Figura 3), coleções líquidas, trombose de vasos hepáticos e necrose hepática. Diagnósticos diferenciais: abscesso hepático, hamartoma, hemangioma e hepatoblastoma(3,4).

HEPATOBlastOMA

Neoplasia maligna cujas células se assemelham ao fígado embrionário, sendo o tumor hepático primário mais comum em crianças. Em 68% dos casos manifestam-se nos primeiros dois anos de vida e 90% são observados em pacientes com menos de cinco anos de idade, com predomínio em meninos. É uma característica típica desse tumor níveis séricos de α-fetoproteína muito elevados.

Apresentação na US – Massa hepática circunscrita com contornos lobulados (Figura 4), cuja aparência depende do tipo histológico. É, na maioria das vezes, hiperecogênica, sendo homogênea nos casos de hepatoblastomas epiteliais e heterogênea nos casos de tumores mistos, com calcificações e áreas císticas de hemorragia/necrose(5).

Figura 3. Hematoma como complicação de cateter umbilical mal posicionado. Imagens de US de três diferentes recém-nascidas de duas, quatro e seis semanas de vida, respectivamente, mostram lesão focal hiperecogênica, com bordas irregulares. Em A há componente líquido no centro da lesão. Em C a lesão é alongada (setas), provavelmente representando o trajeto do cateter que transfixou o parênquima hepático.
ESTEATOSE FOCAL

O padrão mais comum da esteatose hepática é a deposição homogênea difusa de gordura. Padrões menos comuns incluem: deposição focal (adjacente ao ligamento falciforme, na porta hepatis, na fossa biliar), deposição heterogênea difusa e deposição multifocal/nodular (Figura 5). O padrão multifocal é incomum na infância e caracteriza-se por múltiplos focos de acúmulo de gordura espalhados em locais atípicos em qualquer parte do fígado.

Apresentação na US – Lesões hiperecogênicas, que não promovem efeito de massa, nem deslocam ramos das veias hepáticas e portais, os quais atravessam as lesões sem alteração do seu curso. As lesões podem mimetizar nódulos verdadeiros, causando dificuldade diagnóstica, especialmente na eventualidade de doença hepática crônica preexistente ou malignidade (6, 7).

LIPOMA HEPÁTICO

Lesão benigna bastante incomum e geralmente assintomática. Os lipomas podem ser compostos apenas por células de gordura, mas podem também conter tecido adenomatoso (adenolipoma), angiomasótico (angiomiolipoma) ou miomatoso (mielolipoma). Podem estar associados com esclerose tuberosa (6%) e angiomielopatoma renal (20%).

Apresentação na US – Lesão bem circunscrita, uniformemente hiperecogênicas, com sombra acústica posterior de intensidade variável (7) (Figura 6).

RABDOMIOSARCOMA DE VIAS BILIARES

Tumor altamente agressivo que pode ocorrer em qualquer parte do corpo e raramente surge na árvore biliar (5). O rabdomiossarcoma de vias biliares ocorre quase exclusivamente em crianças e representa 1% dos tumores hepáticos na população pediátrica. Em 75% dos casos são diagnosticados antes dos cinco anos de vida e as manifestações clínicas são icterícia, distensão abdominal, febre, hepatomegalia, náusea e vômito. Os exames laboratoriais revelam níveis elevados de bilirrubina conjugada e de fosfatase alcalina e níveis normais de α-fetoproteína sérica.

Os tumores geralmente são grandes. Projeções polipoides ou “em cacho-de-uva” no lúmen dos ductos biliares são frequentemente observadas. Os ductos biliares extra-hepáticos são mais comumente envolvidos, mas a lesão pode originar-se ou crescer em ductos biliares intra-hepáticos e invadir o fígado.
**Apresentação na US** — Dilatação de ductos biliares com massa intraluminal, indicando a origem biliar do tumor (Figura 7). Áreas císticas no interior da massa podem ser identificadas e provavelmente representam necrose. Outros achados incluem invasão de órgãos adjacentes e linfadenopatia regional. A massa pode deslocar a veia porta, porém, não há relatos de trombose portal associada a esse tumor.

**NÓDULO DE REGENERAÇÃO**

Lesão não tumoral que se desenvolve no fígado cirrótico, sendo por isso denominado também de nódulo cirrótico. É caracteristicamente circundado por septos fibrosos e pode progredir para nódulo displásico ou carcinoma hepatocelular. Distingue-se do nódulo hiperplásico regenerativo, que se desenvolve no fígado sem fibrose e é circundado por parênquima hepático normal\(^9\). Os nósdu- los de regeneração são classificados segundo o tamanho em: micronódulos (< 0,3 cm), macronódulos (> 0,3 cm) e nódulos gigantes (> 5,0 cm)\(^9\).

**Apresentação na US** — Os nódulos são usualmente hiperecogênicos, mas podem ser isoecogênicos, mistos ou, menos frequentemente, hiperecogênicos\(^10\) (Figura 8).

**HAMARTOMAS BILIARES**

Hamartomas biliares, também denominados complexos de von Meyenburg ou micro-hamartomas, são malformações benignas raras dos ductos biliares intrahepáticos e considerados parte do espectro da doença hepática fibropolicística, decorrente do desenvolvimento embrionário anormal da placa ductal. São geralmente asintomáticos e um achado incidental em exames de imagem, laparotomias ou autópsias (6% dos adultos e 1% das crianças).

**Apresentação na US** — Múltiplos pequenos focos hiperecogênicos ou hipoeogênicos com artefatos de reverberação em “cauda de cometa”, produzidos por cristais de colesterol no interior das dilatações ductais císticas ou por calcificações\(^11\), as quais podem também produzir artefato de sombra acústica posterior (Figura 9).
Figura 7. Rabdomiossarcoma de vias biliares. Menina de quatro anos de idade com icterícia, acolia fecal, dor abdominal e prurido por três semanas, encaminhada com suspeita de cisto de colédoco. A: US de abdome com Doppler mostra lesão hepática sólida hiperecogênica com vascularização central e periférica. B,C: Observa-se lesão na luz do colédoco (cortes longitudinal e transversal, respectivamente) ocupando e aumentando acentuadamente seu calibre (setas). A lesão é sólida, hiperecogênica, com focos císticos de permeio. Na imagem em C observa-se, ainda, o efeito obstrutivo produzido pela lesão com repercussão no ducto pancreático, que tem seu calibre discretamente aumentado. Realizada ressecção cirúrgica da massa, com resultado anatomopatológico de rabdomiossarcoma de vias biliares com invasão hepática.

Figura 8. Nódulo de regeneração hepático. Menina de três meses de idade, com diagnóstico de atresia das vias biliares. US de abdome com transdutores convexo (A) e linear (B) revela grande nódulo hiperecogênico, bem delimitado, no lobo hepático esquerdo. Na imagem em B observa-se que não há distorção de vasos e um ramo portal pode ser identificado no interior da lesão. Realizada ressecção cirúrgica, com resultado anatomopatológico de nódulo de regeneração.
CONCLUSÃO

Lesões hiperecogênicas focais hepáticas são comumente observadas em adultos e representam principalmente hemangiomas, enquanto em crianças há uma gama muito mais ampla de possibilidades diagnósticas para lesões com esse aspecto.

Diante de uma lesão hiperecogênica hepática na população pediátrica, muitas vezes identificada de maneira incidental em exame de US abdominal, o conhecimento do espectro dessas lesões e dos aspectos de imagem que as caracterizam, bem como a faixa etária de maior prevalência, as manifestações clínicas e alterações laboratoriais que as acompanham, além de eventual histórico de doença hepática/trauma/intervenção, possibilita restringir o diagnóstico às hipóteses mais prováveis, auxiliando a tomada de decisão do pediatra quanto à conduta – expectante ou que envolva prosseguir a investigação –, sempre visando a evitar submeter a criança a exames invasivos desnecessários.

REFERÊNCIAS

1. Chung EM, Cube R, Levis RB, et al. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation. Part 1. Benign tumors. Radiographics. 2010;30:801–26.
2. Gallego C, Miralles M, Marin C, et al. Congenital hepatic shunts. Radiographics. 2004;24:755–72.
3. Sherwani P, Vire A, Anand R, et al. Umbilical venous catheterization gone wrong: hepatic complications. Indian J Radiol Imaging. 2016;26:40–3.
4. Bothur-Nowacka J, Czech-Kowalska J, Gruszfeld D, et al. Complications of umbilical vein catheterisation. Case report. Pol J Radiol. 2011;76:70–3.
5. Chung EM, Lattin GE Jr, Cube R, et al. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation. Part 2. Malignant tumors. Radiographics. 2011;31:483–507.
6. Décarie PO, Lepanto L, Billiard JS, et al. Fatty liver deposition and sparing: a pictorial review. Insights Imaging. 2011;2:533–8.
7. Prasad SR, Wang H, Rosas H, et al. Fat-containing lesions of the liver: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2005;25:321–31.
8. Hanna RF, Aguirre DA, Kased N, et al. Cirrhosis-associated hepatocellular nodules: correlation of histopathologic and MR imaging features. Radiographics. 2008;28:747–69.
9. Knipe H, Weerakkody Y. Regenerative liver nodule. [cited 2020 Jan 26]. Available from: radiopaedia.org/articles/regenerative-liver-nodule?lang=us.
10. Rapaccini GL, Pompili M, Caturelli E, et al. Focal ultrasound lesions in liver cirrhosis diagnosed as regenerating nodules by fine-needle biopsy. Follow-up of 12 cases. Dig Dis Sci. 1990;35:422–7.
11. Gil-Bello D, Ballesteros E, Sanfeliz E, et al. Calcification in biliary hamartomatosis. Br J Radiol. 2012;85:e99–101.

Figura 9. Hamartomas biliares. Menino de dois meses de idade, hígido. US de abdome demonstra múltiplos focos hiperecogênicos esparsos no trajeto das vias biliares. Nota-se que alguns focos produzem artefato em “cauda de cometa”, característico dos cristais de colesterol, enquanto outros produzem sombra acústica posterior, possivelmente correspondendo a calcificações.