

**GISLAINE PAVIANI**

**TUMORES HEPÁTICOS NA INFÂNCIA: EXPERIÊNCIA DE  
30 ANOS DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE SANTA  
CATARINA**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, como requisito para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Florianópolis  
Universidade Federal de Santa Catarina  
2010**

**GISLAINE PAVIANI**

**TUMORES HEPÁTICOS NA INFÂNCIA: EXPERIÊNCIA DE  
30 ANOS DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE SANTA  
CATARINA**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, como requisito para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Coordenador do Curso: Prof. Carlos Eduardo Andrade Pinheiro**

**Professor Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza**

**Professor Co-orientador: Prof. Dr. Edevard José de Araújo**

**Prof<sup>a</sup>. Denise Bousfield da Silva**

**Florianópolis**

**Universidade Federal de Santa Catarina**

**2010**

Paviani, Gislaine.

*Tumores hepáticos na infância: Experiência de 30 anos de um centro de referência de Santa Catarina* / Gislaine Paviani. Florianópolis, 2010.

37 p.

Monografia (Trabalho de Conclusão de Curso) – Universidade Federal de Santa Catarina – Curso de Graduação em Medicina.

1. Neoplasias 2. Fígado 3. Criança I. Título

*“O valor das coisas não está no tempo em  
que elas duram, mas na intensidade com  
que acontecem. Por isso existem momentos  
inesquecíveis, coisas inexplicáveis e  
pessoas incomparáveis”*

*Fernando Pessoa*

## AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, Devanir Paviani e Noemi Schamne Paviani, pelo amor, incentivo e principalmente por sempre me apoiarem em minhas decisões e acreditarem nos meus sonhos tanto quanto eu acreditei. Agradeço pela oportunidade de “ser médica”.

Ao meu querido irmão, Victor Vinícius Paviani, amigo e futuro colega, a quem admiro como pessoa e médico. Obrigada pela inspiração profissional.

Ao meu namorado, Bruno Farris, coautor deste trabalho, pelo carinho, paciência e dedicação na realização do mesmo. Agradeço pelo companheirismo e apoio, além da compreensão pelos meus momentos difíceis.

Ao meu orientador, Prof. Dr. José Antonio de Souza, pelo empenho, atenção e apoio constantes, mostrando-se sempre disponível para auxiliar na realização do trabalho. Agradeço por ser um grande exemplo de pessoa e profissional.

À Dra. Denise Bousfield da Silva pela disposição na revisão e aprimoramento deste trabalho.

À equipe de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), pelo conhecimento compartilhado.

Aos funcionários do Serviço de Arquivo Médico e Estatístico e Centro Cirúrgico do HIJG pelo auxílio na coleta de dados.

Aos meus amigos e colegas que de alguma forma também foram importantes no desenvolvimento do trabalho e na minha vida acadêmica.

## RESUMO

**Introdução:** tumores hepáticos (TH) são raros na infância e representam 0,3 a 2% das neoplasias nessa faixa etária. O prognóstico da doença depende basicamente do tipo histológico, tamanho e ressecabilidade do tumor.

**Objetivo:** analisar os casos de pacientes portadores de TH diagnosticados e com seguimento no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), entre janeiro de 1980 e dezembro de 2009.

**Métodos:** estudo retrospectivo, descritivo e transversal dos prontuários de 22 pacientes atendidos no serviço de Cirurgia Pediátrica do HIJG.

**Resultados:** dos 22 pacientes, dez tiveram diagnóstico de tumores benignos e 12 de malignos. O TH mais comum foi o hepatoblastoma (HB) que acometeu 50% dos pacientes. Massa palpável em quadrante superior do abdome foi a manifestação clínica mais comum, ocorrendo em 95,4% dos pacientes. A alfa-fetoproteína (AFP) elevada estava presente em 77,7% dos HB e em uma paciente com hemangioendotelioma. Quanto ao estadiamento segundo a PRETEX, foram classificados 41,7% dos pacientes no estadio IV devido à presença de metástases. A cirurgia foi realizada em 66,7% dos pacientes com tumores malignos. Dos dez pacientes com diagnóstico de tumores benignos, dois foram a óbito por complicações perioperatórias. Dos diagnosticados com HB, oito foram a óbito e três encontram-se vivos. A paciente com hepatocarcinoma está viva com recidiva tumoral.

**Conclusões:** massa abdominal é a principal manifestação clínica dos TH. HB são os TH mais comuns. A AFP está geralmente aumentada nos HB. Tumores benignos têm bom prognóstico. Ressecção cirúrgica completa aumenta a sobrevida em pacientes com tumores malignos.

**Palavras-chave:** neoplasias, fígado, criança.

## ABSTRACT

**Background:** liver tumors (LT) are rare in childhood and represent 0.3 to 2% of all pediatric tumors. The disease prognosis depends on the histological type, size and tumor's resectability.

**Objective:** to evaluate the cases of LT patients diagnosed and followed at the Joana de Gusmão Children's Hospital (JGCH), between January 1980 and December 2009.

**Methods:** a retrospective, descriptive and cross-sectional medical record survey of 22 patients that were attended in the pediatric surgery at JGCH.

**Results:** from the 22 patients, ten were diagnosed as benign and 12 as malignant tumor. The most common TH was the hepatoblastoma (HB), which affected 50% of the patients. Palpable mass in the upper quadrant of the abdomen was the most common clinical manifestation, occurring in 95.4% of the patients. The high level of alpha-fetoprotein (AFP) was present in 77.7% of the HB and in a patient with hemangioendothelioma. For staging, according to PRETEX, were classified 41.7% of the patients with stage IV due to the presence of metastases. The surgery was performed in 66.7% of the patients with malignant tumors. From the ten patients with benign tumors, two died of perioperative complications. From those diagnosed with HB, eight died and three are alive. A patient with hepatocarcinoma is alive with tumor recurrence.

**Conclusions:** abdominal enlargement is the main clinical manifestation from LT. HB are the most common LT. AFP is usually increased in the HB. Benign tumors have a good prognosis. Complete surgical resection increases survival in patients with malignant tumors.

**Keywords:** neoplasms, liver, child.

**LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

5-FU	5-fluoracil
AFP	Alfa-fetoproteína
$\beta$ HCG	Gonadotrofina coriônica fração beta
CARBO	Carboplatina
CDDP	Cisplatina
CEA	Antígeno carcinogênico embrionário
COG	Grupo de Oncologia Pediátrica
DOXO	Doxorubicina
GPOH	Sociedade Alemã de Oncologia e Hematologia Pediátricas
HB	Hepatoblastoma
HCC	Hepatocarcinoma
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
HNF	Hiperplasia nodular focal
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
LDH	Desidrogenase láctica
PR	Paraná
PRETEX	Extensão da doença pré-tratamento
QT	Quimioterapia
RNM	Ressonância nuclear magnética
RT	Radioterapia
SAME	Serviço de Arquivo Médico e Estatístico
SIOP	Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica
TC	Tomografia computadorizada
USG	Ultrassonografia
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
VCR	Vincristina



## LISTA DE TABELAS

**Tabela 1** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo faixa etária ao diagnóstico e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 9

**Tabela 2** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo faixa etária ao diagnóstico e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 10

**Tabela 3** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos e malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo a mesorregião de procedência, em número (n) e percentual (%). ..... 10

**Tabela 4** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo sexo e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 11

**Tabela 5** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo sexo e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 11

**Tabela 6** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo diagnóstico pré ou pós-operatório e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 11

**Tabela 7** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos e malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo quadro clínico, em número (n) e percentual (%). ..... 12

**Tabela 8** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos e malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo os exames de imagem realizados, em número (n) e percentual (%). ..... 13

**Tabela 9** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo resultado de exames laboratoriais realizados, em número (n) e percentual (%). ..... 13

**Tabela 10** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo resultado de exames laboratoriais realizados, em número (n) e percentual (%). ..... 14

**Tabela 11** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo o estadiamento intra-operatório, em número (n) e percentual (%). ..... 14

**Tabela 12** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo o estadiamento PRETEX, em número (n) e percentual (%). ..... 15

**Tabela 13** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo tipo de tratamento e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 15

**Tabela 14** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo *status* vital e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 16

**Tabela 15** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo *status* vital e tipo histológico, em número (n) e percentual (%). ..... 17

**Tabela 16** - Distribuição dos pacientes com hepatoblastoma internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo o estadiamento PRETEX e *status* vital, em número (n) e percentual (%). 17

## LISTA DE ANEXOS

<b>Anexo I</b> – Mesorregiões do estado de Santa Catarina.....	34
<b>Anexo II</b> – Estadiamento segundo a PRETEX .....	35

## LISTA DE APÊNDICES

<b>Apêndice I</b> – Protocolo de pesquisa.....	36
<b>Apêndice II</b> – Ficha de avaliação .....	37

## SUMÁRIO

<b>FALSA FOLHA DE ROSTO</b> .....	i
<b>FOLHA DE ROSTO</b> .....	ii
<b>DEDICATÓRIA</b> .....	iii
<b>AGRADECIMENTOS</b> .....	iv
<b>RESUMO</b> .....	v
<b>ABSTRACT</b> .....	vi
<b>LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS</b> .....	vii
<b>LISTA DE TABELAS</b> .....	viii
<b>LISTA DE ANEXOS</b> .....	xi
<b>LISTA DE APÊNDICES</b> .....	xii
<b>SUMÁRIO</b> .....	xiii
<b>1. INTRODUÇÃO</b> .....	1
<b>2. OBJETIVO</b> .....	4
<b>3. MÉTODOS</b> .....	5
<b>3.1 Casuística</b> .....	5
3.1.1 Critérios de inclusão .....	5
3.1.2 Critérios de exclusão .....	5
<b>3.2 Definição das variáveis, categorização e valores de referência</b> .....	6
<b>3.3 Análise de dados</b> .....	8
<b>4. RESULTADOS</b> .....	9
<b>5. DISCUSSÃO</b> .....	18
<b>6. CONCLUSÕES</b> .....	28
<b>REFERÊNCIAS</b> .....	29
<b>NORMAS ADOTADAS</b> .....	33
<b>ANEXOS</b> .....	34
<b>APÊNDICES</b> .....	36

## 1. INTRODUÇÃO

As neoplasias primárias do fígado ocorrem raramente em crianças e representam 0,3 a 2% de todos os tumores pediátricos, com uma taxa anual de 0,5 a 2,5 por milhão de habitantes nos países ocidentais.<sup>1,2</sup> Os tumores são malignos em dois terços das vezes. Dentre estes, o hepatoblastoma (HB) é o mais comum, seguido pelo hepatocarcinoma (HCC). Entre os benignos, os mais prevalentes são os tumores vasculares e os hamartomas.<sup>3</sup>

Há uma relação entre faixa etária de acometimento e tipo histológico do tumor. Tumores vasculares, hamartomas e HB são mais comuns em lactentes e pré-escolares enquanto adenomas, sarcomas, HCC e hiperplasia nodular focal (HNF) são mais frequentes em escolares e adolescentes.<sup>3,4</sup> Com relação ao sexo, tumores malignos são mais comuns em meninos e benignos em meninas.<sup>1-4</sup>

Os tumores hepáticos são dificilmente detectados até que atinjam um tamanho considerável ou apresentem manifestações clínicas provocadas por suas metástases. A maioria das crianças apresentam distensão abdominal ou massa palpável em quadrante superior direito como primeiro e principal sintoma. Entretanto, massas palpáveis em flanco direito podem indicar neoplasias primárias, massas inflamatórias e císticas ou lesões metastáticas como as apresentadas em neuroblastomas e tumores de Wilms.<sup>1,3,4</sup>

Outros sinais e sintomas que podem estar associados são anemia, dores abdominais, perda de peso, náuseas, vômitos e ascite. Manifestações de alterações na função pulmonar estão frequentemente relacionadas à presença de metástase. Icterícia, sinais de insuficiência hepática e sangramento intra-abdominal, decorrente de ruptura tumoral, são raramente observados.<sup>1-4</sup>

Geralmente, o primeiro exame de imagem a ser solicitado é a ultrassonografia (USG). Esta pode definir o órgão de origem da massa, além de determinar se a lesão é cística ou sólida e verificar presença de fluxo sanguíneo. Entretanto, para estabelecer o estadiamento e planos de ressecção, exames como a tomografia computadorizada (TC) abdominal ou ressonância nuclear magnética (RNM) são mais utilizados uma vez que definem com maior precisão o tamanho, bordos e presença de invasão de outras estruturas pela massa tumoral.<sup>6</sup> A TC de tórax muitas vezes é solicitada para investigação de metástase pulmonar.<sup>6,7</sup> A angiografia era utilizada na suspeita de tumores vasculares contudo com o surgimento de exames mais modernos como a angioressonância, essa deixa de ser utilizada.<sup>6</sup>

Na suspeita de neoplasia hepática, alguns marcadores tumorais auxiliam no diagnóstico. O mais importante deles é a alfa-fetoproteína (AFP), que frequentemente está muito elevada nos HB (80-90%), moderadamente aumentada nos HCC (50%) e raramente alterada nos tumores benignos.<sup>3</sup> Outros marcadores importantes são gonadotrofina coriônica fração beta ( $\beta$ -HCG), testosterona e antígeno carcínogênico embrionário (CEA). A desidrogenase láctica (LDH) apesar de muitas vezes utilizada como marcador tumoral, é inespecífica.<sup>1-4,7</sup> Alguns tipos histológicos estão mais relacionados com algumas doenças. HB são mais frequentes em crianças com síndrome de Beckwith–Wiedemann, hemihipertrofia e polipose familiar. HCC estão mais relacionados à infecção crônica ou perinatal por hepatite B ou C.<sup>1-4,6</sup>

Alguns autores defendem que a biopsia por agulha fina é capaz de diferenciar HB, HCC e tumores benignos.<sup>8,9</sup> Na possibilidade diagnóstica de tumor vascular, a biopsia por agulha deve ser considerada apenas em casos mais restritos devido à possibilidade de sangramento.<sup>10</sup>

O Grupo de Oncologia Pediátrica norte-americano (COG) e a Sociedade Alemã de Oncologia e Hematologia Pediátricas (GPOH) utilizam um sistema de estadiamento para os tumores hepáticos baseado no diagnóstico intra-operatório, juntamente com o resultado do anatomopatológico da peça cirúrgica. Este estadiamento, utilizado para tumores malignos, considera a ressecção completa do tumor, presença de tumor residual após a cirurgia, linfonodos comprometidos e lesões metastáticas.<sup>11</sup>

A Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOP) utiliza outra forma de estadiamento dos tumores malignos que é definido pelos exames de imagem pré-operatórios. O sistema chamado PRETEX (extensão da doença pré-tratamento) leva em conta o acometimento de setores hepáticos, presença de tumor extra-hepático ou metástase.<sup>12</sup>

O tratamento é escolhido de acordo com o tipo histológico do tumor. Para tumores malignos, uma única e completa ressecção, ainda que se trate de uma cirurgia extensa, é a melhor escolha para o tratamento definitivo.<sup>1-4,6,7</sup> Entretanto, há divergência entre o COG e a SIOP quanto à realização de quimioterapia (QT) neoadjuvante para os HB. O primeiro grupo defende a realização de QT pré-operatória somente para tumores que se mostrem irresecáveis pelos exames de imagem. Argumenta que a toxicidade da medicação pode induzir resistência tumoral e restringir as possibilidades terapêuticas no caso de recidivas.<sup>13,14</sup> Já, o segundo grupo defende a utilização de QT neoadjuvante em todos os HB, independente do tamanho, por considerar que a QT diminui o tamanho da massa tumoral e com isso permite uma ressecção primária completa.<sup>12</sup>



O tratamento de escolha para o HCC é a cirurgia. Apesar de não apresentar boa resposta à QT nem à radioterapia, muitas vezes tenta-se QT neoadjuvante na expectativa da redução da massa tumoral.<sup>2,3,6,15</sup> O transplante hepático, no caso de crianças com HCC, só tem sido indicado para pacientes com tumor bem localizado.<sup>16</sup> Quanto aos sarcomas, também devem ser submetidos à ressecção radical sempre que possível. Eles respondem bem ao tratamento com QT e radioterapia, tornando-se ressecáveis.<sup>2,6,17</sup>

Para os tumores benignos o tratamento geralmente é mais conservador. Os hamartomas hepáticos devem ser ressecados devido à sua natureza incerta.<sup>10</sup> A hiperplasia nodular focal pode ser manejada de forma expectante, com controle regular da lesão por exames de imagem se for assintomática. A cirurgia está indicada quando o tumor passa a provocar sintomas.<sup>6,18</sup> Tumores vasculares como hemangiomas hepáticos e hemangioendoteliomas também podem ser tratados conservadoramente se assintomáticos. No caso de comprometimento hemodinâmico, terapias mais agressivas podem ser utilizadas.<sup>3,10,16,18</sup> Adenomas apresentam risco de malignização e transformação em HCC mesmo durante a infância, por isso a ressecção é indicada, assim que possível.<sup>2,6,18</sup>

A sobrevida dos pacientes com tumores hepáticos depende principalmente do tamanho, tipo histológico e do estadiamento da neoplasia. Sobrevida em cinco anos para crianças com HB é estimada em 83% para pacientes com massas ressecáveis e 41% naqueles que apresentaram tumor residual depois da cirurgia.<sup>14</sup> Em contrapartida, crianças com HCC tiveram sobrevida de cinco anos em 88% para tumores com estadio I, 8% para estadio III e 0% para IV.<sup>15</sup>

O presente estudo visa analisar os casos de tumores hepáticos em crianças e adolescentes identificando o conhecimento de suas principais manifestações clínicas correlacionando-as com os achados de imagem, intra-operatórios e métodos terapêuticos utilizados.

## **2. OBJETIVO**

Analisar os casos de pacientes com tumores hepáticos tratados nos serviços de cirurgia e oncologia pediátricas do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

### **3. MÉTODOS**

Trata-se de uma pesquisa clínico-epidemiológica, retrospectiva, descritiva, transversal e observacional.

O estudo foi delineado de acordo com as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Infantil Joana de Gusmão (projeto nº 005/2010).

#### **3.1 Casuística**

Nesse estudo identificaram-se pacientes com tumores hepáticos, com tratamento e seguimento realizados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no período entre 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009. Os pacientes foram selecionados a partir de busca pelo diagnóstico de tumores hepáticos ou neoplasias hepáticas, em livros que contêm registros de todas as cirurgias efetuadas no hospital, nos registros de internação do Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) e nos prontuários do Ambulatório de Oncologia Pediátrica. Ao final desta pesquisa chegou-se ao número de 25 prontuários, entretanto, três deles foram excluídos por não preencherem os critérios de inclusão. A casuística final, portanto, foi composta por 22 prontuários.

##### **3.1.1 Critérios de inclusão**

Pacientes com diagnóstico de neoplasia hepática que tiveram tanto o tratamento quanto o seguimento realizados no HIJG dentro do período referido.

##### **3.1.2 Critérios de exclusão**

Pacientes com dados incompletos no prontuário, com perda de seguimento ou que tiveram a suspeita diagnóstica inicial no HIJG e que posteriormente foram tratados em outros serviços.

### 3.2 Definição das variáveis, categorização e valores de referência

Os dados foram coletados de acordo com o protocolo de pesquisa (Apêndice I). As variáveis coletadas foram: idade ao diagnóstico, procedência, sexo, momento do diagnóstico, quadro clínico, exames de imagem, marcadores tumorais, tipo histológico, estadiamento intra-operatório, estadiamento segundo a PRETEX, tratamento, *status* vital e tempo de seguimento ambulatorial.

Em relação à distribuição dos pacientes quanto à faixa etária, foi utilizada a classificação descrita por Marcondes *et al.* (Quadro 1).<sup>19</sup>

**Quadro 1** – Classificação por faixa etária segundo Marcondes *et al.*<sup>19</sup>

Período neonatal	0 -  29 dias
Lactente	29 -  2 anos
Pré-escolar	2 -  6 anos
Escolar	6 -  10 anos
Adolescência	10 -  20 anos

No trabalho o termo crianças foi utilizado visando abranger todas as faixas etárias acima.

Quanto à procedência, a distribuição dos pacientes se deu de acordo com as mesorregiões de Santa Catarina proposta pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) (Anexo I) de acordo com o município de origem.<sup>20</sup>

Quanto ao sexo, os pacientes foram distribuídos em feminino e masculino.

Quanto ao momento do diagnóstico foram definidos a partir do resultado do exame histológico como pré ou pós-operatório.

Quanto ao quadro clínico foram observados dados da anamnese e do exame físico no momento do diagnóstico, assim como achados ocasionais: massa abdominal, dor abdominal, perda de peso, náuseas, vômitos, icterícia, manifestações pulmonares entre outros.

Quanto aos exames de imagem realizados, foram pesquisados os seguintes: radiografias de tórax e/ou abdome, ultrassonografia (USG), tomografia axial computadorizada (TC), ressonância nuclear magnética (RNM) e arteriografia.

Foram descritos os resultados dos seguintes marcadores tumorais: AFP,  $\beta$ -HCG, testosterona e CEA. O método utilizado para dosagem do  $\beta$ -HCG foi a eletroquimioluminescência. Para os demais marcadores foi utilizado o método da

quimioluminescência. Os resultados dos exames foram analisados conforme os valores de referência empregados pelo laboratório do HIJG.

Quanto ao tipo histológico, foram divididos em benignos e malignos de acordo com sua natureza.

Quanto ao estadiamento, foram utilizados dois critérios. O estadiamento intra-operatório para hepatoblastomas (HB) e hepatocarcinomas (HCC) segundo o Grupo de Oncologia Pediátrica (COG) (Quadro 2).<sup>11</sup>

**Quadro 2** – Classificação do estadiamento intra-operatório segundo COG.<sup>11</sup>

Estadio I	Ressecção primária completa
Estadio II	Tumor residual microscópico
Estadio III	Massa residual tumoral
III a	Ressecção completa, linfonodos positivos ou derrame tumoral
III b	Ressecção incompleta – macroscopicamente
Estadio IV	Doença metastática

Também foi utilizado o sistema de estadiamento da Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOP) chamado PRETEX (extensão da doença pré-tratamento) que define o estadiamento pré-operatório segundo exames de imagem para HB e HCC. O sistema divide o fígado em quatro setores de acordo com a anatomia cirúrgica (Anexo II) (Quadro 3).<sup>12</sup>

**Quadro 3** – Classificação do estadiamento pré-operatório segundo SIOP - PRETEX.<sup>12</sup>

Estadio I	Três dos quatro setores livres de doença
Estadio II	Dois setores contínuos são livres de doença
Estadio III	Um setor é livre de doença
Estadio IV	Todos os setores com doença; presença de doença extra-hepática ou metástase a distância

Quanto ao tratamento, foi classificado em: cirurgia exclusiva (ressecção ou hepatectomia), cirurgia combinada à quimioterapia (QT) e/ou radioterapia, QT neoadjuvante (pré-operatória) seguida de cirurgia, QT neoadjuvante seguida de cirurgia e QT pós-cirúrgica, apenas QT e sem tratamento.

Quanto ao *status* vital, foram definidos como: óbito ou vivo. Dentre os pacientes vivos, foi subdividido entre os que estavam fora de tratamento e os que estão em tratamento.

Para estes pacientes também foi analisado o tempo de seguimento ambulatorial. Nos casos dos pacientes que foram a óbito, tentou-se identificar a causa.

### **3.3 Análise de dados**

Todos os dados obtidos a partir dos prontuários foram organizados, colocados em uma base de dados e analisados com auxílio do programa Microsoft Excel 2003<sup>®</sup> e apresentados em número e percentual. Os procedimentos estatísticos utilizados foram as medidas descritivas: média e mediana.<sup>21</sup>

## 4. RESULTADOS

Neste estudo, os prontuários de 25 pacientes, internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, foram analisados. Foram excluídos do estudo, dois pacientes por não apresentarem diagnóstico e seguimento no HIJG e um por apresentar seu prontuário médico com preenchimento incompleto. A casuística final, portanto, foi composta por 22 pacientes.

Dos 22 prontuários analisados, dez (45,4%) pertenciam a pacientes com diagnóstico de tumores hepáticos benignos e 12 (54,6%) de tumores malignos.

**Tabela 1** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo faixa etária ao diagnóstico e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

Faixa etária	Tumores benignos							
	Hamartoma		HNF*		Hemangioma		Hemangioendotelioma	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Neonatal	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Lactente	1	33,3	0	0,0	3	100,0	2	100,0
Pré-escolar	2	66,7	1	50,0	0	0,0	0	0,0
Escolar	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Adolescência	0	0,0	1	50,0	0	0,0	0	0,0
Total	3	100,0	2	100,0	3	100,0	2	100,0

\* Hiperplasia nodular focal

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

A idade dos pacientes com hamartoma no momento do diagnóstico foi de dois anos e oito meses, dois anos e cinco meses e dez meses respectivamente, com uma média de dois anos e um mês.

Nas pacientes com hiperplasia nodular focal (HNF), a média de idade foi de sete anos e cinco meses; uma tinha 11 anos e seis meses e a outra três anos e cinco meses de idade.

As crianças com hemangioma tinham cinco e seis meses de idade, com média de quatro meses.

A média de idade das pacientes com hemangioendotelioma ao diagnóstico foi de quatro meses. No momento do diagnóstico, uma tinha um mês e 25 dias e a outra cinco meses e 23 dias.

**Tabela 2** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo faixa etária ao diagnóstico e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

Faixa etária	Tumores malignos			
	HB*		HCC†	
	n	%	n	%
Neonatal	0	0,0	0	0,0
Lactente	9	81,8	0	0,0
Pré-escolar	2	18,2	0	0,0
Escolar	0	0,0	0	0,0
Adolescência	0	0,0	1	100,0
Total	11	100,0	1	100,0

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

A idade dos pacientes com hepatoblastoma (HB) no momento do diagnóstico foi em média um ano e três meses, com mediana de 12 meses, variando de quatro meses a dois anos e 11 meses.

A paciente com hepatocarcinoma (HCC) tinha 14 anos e sete meses no momento do diagnóstico.

**Tabela 3** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos e malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo a mesorregião de procedência, em número (n) e percentual (%).

Procedência	Benignos		Malignos		Total	
	n	%	n	%	n	%
Oeste	0	0,0	3	25,0	3	13,6
Norte	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Serrana	2	20,0	1	8,3	3	13,6
Vale do Itajaí	1	10,0	3	25,0	4	18,2
Grande Fpolis*	5	50,0	4	33,3	9	40,9
Sul	2	20,0	1	8,3	3	13,6
Total	10	100,0	12	100,0	22	100,0

\* Florianópolis

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.



**Tabela 4** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo sexo e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

Sexo	Tumores benignos							
	Hamartoma		HNF*		Hemangioma		Hemangioendotelioma	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Masculino	2	66,7	0	0,0	1	33,3	0	0,0
Feminino	1	33,3	2	100,0	2	66,7	2	100,0
Total	3	100,0	2	100,0	3	100,0	2	100,0

\* Hiperplasia nodular focal

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

**Tabela 5** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo sexo e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

Sexo	Tumores malignos			
	HB*		HCC†	
	n	%	n	%
Masculino	6	54,5	0	0,0
Feminino	5	45,5	1	100,0
Total	11	100,0	1	100,0

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

**Tabela 6** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo diagnóstico pré ou pós-operatório e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

Diagnóstico	Tumores malignos			
	HB*		HCC†	
	n	%	n	%
Pré-operatório	7	63,6	1	100,0
Pós-operatório	4	36,4	0	0,0
Total	11	100,0	1	100,0

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

Dos pacientes com diagnóstico pós-operatório, três não realizaram biópsia porque os exames de imagem sugeriam lesão característica de HB.

A paciente com HCC teve diagnóstico de variante fibrolamelar no resultado da biópsia.

Dos dez pacientes com diagnóstico de tumores hepáticos benignos, dois tiveram seguimento clínico. O paciente com hemangioma não realizou biópsia e o outro com hemangioendotelioma foi submetido à biópsia por laparotomia, pois os exames complementares não concordavam entre si quanto ao diagnóstico. Dos oito pacientes operados, apenas dois com diagnóstico de hamartoma realizaram biópsia pré-operatória, os demais tiveram o resultado histológico definido pelo anatomopatológico da peça cirúrgica.

**Tabela 7** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos e malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo quadro clínico, em número (n) e percentual (%).

<b>Quadro Clínico</b>	<b>Benignos</b>		<b>Malignos</b>	
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Massa palpável	9	90,0	12	100,0
Dor abdominal	3	30,0	3	25,0
Perda de peso	1	10,0	2	16,7
Náusea/vômitos	2	20,0	3	25,0
Icterícia	0	0,0	1	8,3
Manifestações pulmonares	1	10,0	2	16,7
Outros achados	3	30,0	5	41,7

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

No item outros achados no quadro clínico, os mais prevalentes em ordem decrescente de frequência foram febre e palidez cutâneo-mucosa, seguidos por inapetência, presença de circulação colateral, diarreia e insuficiência cardíaca com repercussão hemodinâmica. Uma das pacientes com HNF não tinha massa palpável, entretanto apresentava episódios repetidos de pancreatite.

Os pacientes com tumores malignos que apresentaram manifestações pulmonares tinham lesões metastáticas. A paciente com hemangioendotelioma teve dificuldade respiratória.

**Tabela 8** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos e malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo os exames de imagem realizados, em número (n) e percentual (%).

Exame de imagem	Benignos		Malignos	
	n	%	n	%
Rx* de tórax	10	100,0	12	100,0
Rx de abdome	3	30,0	2	16,7
USG†	8	80,0	10	83,3
RNM‡	2	20,0	1	8,3
TC§	6	60,0	8	66,7
Arteriografia	3	30,0	2	16,7
Outros	3	30,0	1	8,3

\* Radiografia.

† Ultrassonografia.

‡ Ressonância nuclear magnética.

§ Tomografia computadorizada.

|| Colangiorressonância, cintilografia, seriografia e colangiografia.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

Dos cinco pacientes submetidos à arteriografia, três (60%) foram casos da década de 80. Dos outros dois, um teve diagnóstico de hamartoma e outro de hemangioma hepático. Em uma das pacientes com diagnóstico de HNF foi visualizado pela TC de abdome o sinal da cicatriz estrelada.

**Tabela 9** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo resultado de exames laboratoriais realizados, em número (n) e percentual (%).

Exames laboratoriais	Tumores benignos					
	Não realizado		Realizado			
	n	%	Normal		Alterado	
	n	%	n	%	n	%
AFP*	4	40,0	5	50,0	1	10,0
βHCG†	9	90,0	1	10,0	0	0,0
Testosterona	10	100,0	0	0,0	0	0,0
CEA‡	9	90,0	1	10,0	0	0,0

\* Alfa-fetoproteína.

† Gonadotrofina coriônica fração beta.

‡ Antígeno carcinogênico embrionário.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

Nenhum paciente com diagnóstico de hamartoma, hemangioma e HNF apresentou alteração de marcadores tumorais. Uma das crianças com hemangioendotelioma (50%) tinha AFP alterada, na outra, esse marcador encontrava-se normal.

**Tabela 10** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo resultado de exames laboratoriais realizados, em número (n) e percentual (%).

Exames laboratoriais	Tumores malignos					
	Não realizado		Realizado			
	n	%	Normal		Alterado	
	n	%	n	%	n	%
AFP*	2	16,7	3	25,0	7	58,3
βHCG†	7	58,3	5	41,7	0	0,0
Testosterona	11	91,7	1	8,3	0	0,0
CEA‡	10	83,3	2	16,7	0	0,0

\* Alfa-fetoproteína.

† Gonadotrofina coriônica fração beta.

‡ Antígeno carcinogênico embrionário.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

Sete pacientes com diagnóstico de hepatoblastoma apresentaram AFP alterada. A paciente com hepatocarcinoma não apresentou nenhum marcador tumoral alterado.

**Tabela 11** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo o estadiamento intra-operatório, em número (n) e percentual (%).

Estadiamento intra-operatório	Tumores malignos			
	HB*		HCC†	
	n	%	n	%
Estadio I	5	45,5	0	0
Estadio II	0	0,0	0	0
Estadio III	0	0,0	0	0
Estadio IV	2	18,2	1	100
Não operado	4	36,4	0	0
Total	11	100,0	1	100,0

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

**Tabela 12** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo o estadiamento PRETEX, em número (n) e percentual (%).

<b>Estadiamento PRETEX<sup>‡</sup></b>	<b>Tumores malignos</b>			
	<b>HB<sup>*</sup></b>		<b>HCC<sup>†</sup></b>	
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Estadio I	0	0,0	0	0,0
Estadio II	2	18,2	0	0,0
Estadio III	4	36,4	0	0,0
Estadio IV	4	36,4	1	100,0
Não estadiável	1	9,1	0	0,0
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

‡ Protocolo da Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica – Extensão da doença pré-tratamento, revisado em 2005.<sup>23</sup>

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

Um paciente com diagnóstico de HB não pôde ser estadiado segundo a PRETEX porque só realizou ultrassonografia (USG) de abdome que foi inespecífica quanto ao acometimento dos lobos hepáticos.

**Tabela 13** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo tipo de tratamento e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

<b>Tratamento</b>	<b>Tumores malignos</b>			
	<b>HB<sup>*</sup></b>		<b>HCC<sup>†</sup></b>	
	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Cirurgia	2	18,2	0	0,0
Cirurgia + QT <sup>‡</sup>	2	18,2	0	0,0
Cirurgia + RT <sup>§</sup>	0	0,0	0	0,0
Cirurgia + QT + RT	0	0,0	0	0,0
QT + cirurgia	0	0,0	0	0,0
QT + cirurgia + QT	3	27,3	1	100,0
QT	2	18,2	0	0,0
Sem tratamento	2	18,2	0	0,0

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

‡ Quimioterapia.

§ Radioterapia.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

A média de tempo decorrido entre o diagnóstico e a operação dos pacientes com diagnóstico de HB que foram submetidos à cirurgia foi de aproximadamente 40 dias, tendo como tempo máximo entre diagnóstico e cirurgia 168 dias.

A média de idade dos pacientes com hepatoblastoma no momento da cirurgia foi de um ano e nove meses, variando de dez meses a três anos. A mediana da idade dos pacientes no momento da cirurgia foi de um ano e oito meses.

Nos dois casos onde só foi realizada quimioterapia, a cirurgia não foi possível porque os pacientes foram a óbito antes da possibilidade de ressecção cirúrgica do tumor. Dois pacientes não realizaram tratamento porque seus diagnósticos foram definidos quando as crianças encontravam-se em fase terminal da doença. Nesses pacientes foi realizado apenas suporte clínico.

Quanto ao tratamento dos pacientes com tumores benignos, oito (80%) realizaram cirurgia. Somente duas crianças tiveram seguimento clínico. Todos os pacientes com diagnóstico de hamartoma e HNF foram submetidos somente à cirurgia. Uma das pacientes portadoras de hemangioendotelioma foi acompanhada somente com tratamento clínico fazendo uso de corticóide; a outra não respondeu ao uso de corticóide nem de interferon-alfa 2a e foi transferida para Curitiba/PR para realização de transplante hepático. Dos três pacientes com diagnóstico de hemangioma, dois foram submetidos à cirurgia e um teve tratamento clínico com uso de corticóide.

**Tabela 14** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos benignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo *status* vital e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

<i>Status vital</i>	Tumores benignos							
	Hamartoma		HNF*		Hemangioma		Hemangioendotelioma	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Vivo	3	100,0	1	50,0	2	66,7	2	100,0
Óbito	0	0,0	1	50,0	1	33,3	0	0,0

\* Hiperplasia nodular focal

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

A paciente com diagnóstico de HNF que foi a óbito, faleceu na unidade de terapia intensiva (UTI) um dia após a ressecção cirúrgica e a criança com hemangioma, foi a óbito também na UTI, porém 18 dias após a cirurgia. Ambas foram a óbito por complicações pós-operatórias devido ao choque hipovolêmico.

**Tabela 15** - Distribuição dos pacientes com tumores hepáticos malignos internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo *status* vital e tipo histológico, em número (n) e percentual (%).

<i>Status vital</i>	Tumores malignos			
	HB*		HCC†	
	n	%	n	%
Vivo	3	27,3	1	100,0
Óbito	8	72,7	0	0,0

\* Hepatoblastoma.

† Hepatocarcinoma.

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

A criança com HCC encontra-se viva e em tratamento quimioterápico por apresentar recidiva local (nódulos hepáticos). Atualmente encontra-se com um ano e oito meses de seguimento pós-cirúrgico.

Dos oito pacientes com HB que foram a óbito, quatro deles (50%) não foram submetidos à cirurgia porque as crianças chegaram ao HIJG em estágio terminal (dois deles realizaram QT para diminuir o tamanho do tumor e dois tiveram apenas suporte clínico). As duas pacientes operadas na década de 80 foram a óbito, uma durante o trans-operatório e outra na UTI um dia após a cirurgia devido à choque hipovolêmico. Um dos pacientes com tumor metastático (PRETEX IV) operado em 2001 que realizou QT+cirurgia+QT foi a óbito em 2008 por causa não informada. A outra paciente (PRETEX II) operada em 2000 encontrava-se em remissão completa da doença e foi a óbito em 2001 por uma gastroenterite.

Os três pacientes que se encontram vivos realizaram cirurgia. A média de tempo de seguimento desses pacientes foi de quatro anos.

**Tabela 16** - Distribuição dos pacientes com hepatoblastoma internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009, segundo o estadiamento PRETEX e *status* vital, em número (n) e percentual (%).

Estadiamento PRETEX*	<i>Status vital</i>					
	Óbito		Vivo		Total	
	n	%	n	%	n	%
Estadio I	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Estadio II	2	100,0	0	0,0	2	100,0
Estadio III	2	50,0	2	50,0	4	100,0
Estadio IV	3	75,0	1	25,0	4	100,0
Não estadiável	1	100,0	0	0,0	1	100,0

\* Protocolo da Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica – Extensão da doença pré-tratamento, revisado em 2005.<sup>23</sup>

FONTE: SAME – HIJG, 1980-2009.

## 5. DISCUSSÃO

Os tumores hepáticos são incomuns na infância e representam de 0,3 a 2% de todos os tipos de neoplasias nessa faixa etária.<sup>1,2,22</sup> Além de sua raridade em crianças, seu diagnóstico torna-se mais difícil por se apresentar, na maioria das vezes, de forma assintomática. O sinal mais comum, frequentemente notado pelos pais, é o surgimento de uma massa palpável em quadrante superior do abdome.<sup>2,4</sup> Tal achado faz diagnóstico diferencial com outros tipos de neoplasias como neuroblastomas, tumores de Wilm's e até mesmo lesões metastáticas.<sup>1,3,4,22</sup>

Em relação à faixa etária ao diagnóstico, Von Schweinitz,<sup>3</sup> Meyers<sup>22</sup> e Stocker<sup>25</sup> descreveram que a idade média dos pacientes com diagnóstico de hamartoma hepático é em torno dos dois anos de idade. Neste estudo, semelhantemente, encontrou-se uma média de idade ao diagnóstico de dois anos e um mês, variando de dez meses a dois anos e oito meses (Tabela 1).

Quanto à idade média ao diagnóstico nas crianças com hiperplasia nodular focal (HNF), a literatura é discordante. Von Schweinitz<sup>3</sup> relatou que esse tumor é mais comum entre escolares e adolescentes. Meyers<sup>22</sup> defende que a incidência é maior entre os dois a cinco anos de idade. No presente trabalho, encontrou-se pacientes em ambas as faixas etárias, uma vez que uma paciente encontrava-se no período pré-escolar e outra na adolescência (Tabela 1).

Os hemangiomas hepáticos são mais comuns até os três anos de idade.<sup>3,22</sup> Nesse estudo, todos os casos de hemangiomas ocorreram em lactentes, com média de idade ao diagnóstico de quatro meses (Tabela 1).

Stocker<sup>25</sup> relatou que hemangioendoteliomas são mais frequentes até os seis meses de idade. Nesta pesquisa as duas pacientes com este diagnóstico eram lactentes (Tabela 1).

Darbari *et al.*<sup>24</sup> relataram que em um estudo, realizado nos Estados Unidos da América, com 123 crianças com tumores hepáticos, 80% apresentavam hepatoblastoma (HB) e destes 91% eram menores de cinco anos de idade. Von Schweinitz<sup>3</sup> e Meyers<sup>22</sup> referiram que esse tipo de tumor geralmente é diagnosticado em torno dos três anos de idade. Este trabalho mostrou que as crianças com HB encontravam-se na faixa etária de lactente (81,8%) e pré-escolar (18,2%) (Tabela 2). Ortega *et al.*<sup>14</sup> relataram que a idade média ao diagnóstico era de 19 meses e mediana de 16. No presente estudo, a idade ao diagnóstico variou de quatro meses a dois anos e 11 meses, com média de 15 e mediana de 12 meses de idade.



Darbari *et al.*<sup>24</sup> referiram que o hepatocarcinoma (HCC) é responsável por 87% de todas as neoplasias malignas hepáticas em crianças entre 15 e 19 anos, e que somente 12,8% deste tumor ocorrem em crianças com menos de cinco anos. Von Schweinitz<sup>3</sup> e Katzenstein *et al.*<sup>15</sup> descreveram que o HCC é o tumor hepático maligno mais comum entre os adolescentes. No presente trabalho encontrou-se apenas um caso diagnosticado de HCC. A paciente tinha idade de 14 anos e sete meses no momento do diagnóstico, semelhantemente à faixa etária relatada na literatura (Tabela 2).<sup>3,15,24</sup>

Quanto à procedência, nove pacientes (40,9%) eram da Grande Florianópolis e 13 (59,1%) das demais mesorregiões do estado. Isso poderia ser justificado pela maior complexidade do diagnóstico, estadiamento e tratamento dos tumores hepáticos, necessitando de assistência em centro de referência em cirurgia e oncologia pediátricas. Nesta casuística, não houve pacientes procedentes do Norte Catarinense (Tabela 3), fato que poderia ser explicado pelo manejo na própria região que apresenta centro de oncologia pediátrica.

Em relação ao sexo, Stocker<sup>25</sup> descreveu que pacientes do sexo masculino são ligeiramente mais afetados por hamartomas hepáticos que do feminino (3:2). Neste trabalho encontrou-se uma relação entre pacientes do sexo masculino e feminino de 2:1 (Tabela 4).

Apesar de raro na infância, mais de 80% dos casos de HNF ocorrem em pacientes femininas.<sup>26,28,29</sup> Neste estudo, semelhantemente, os dois casos foram diagnosticados em meninas (Tabela 4).

Maksoud<sup>26</sup> referiu que hemangiomas hepáticos são duas vezes mais comuns em meninas. Semelhantemente, neste trabalho, dos três pacientes com hemangioma, dois (66,7%) eram do sexo feminino e um (33,3%) do masculino (Tabela 4).

Quanto aos hemangioendoteliomas, a literatura refere uma relação entre os sexos de 1,7 feminino para cada 1 masculino.<sup>25</sup> No presente estudo, os dois casos ocorreram em pacientes do sexo feminino (Tabela 4).

Quanto ao sexo, nos HB tem sido relatada uma incidência duas vezes maior em meninos.<sup>26,27</sup> Neste trabalho, seis pacientes (54,5%) eram do sexo masculino e cinco (45,5%) do sexo feminino. A relação foi de 1,2 masculino para cada 1 feminino (Tabela 5). Pode-se sugerir que esse achado esteja relacionado ao pequeno número de pacientes do estudo.

Perilongo e Shafford<sup>27</sup> descreveram uma maior prevalência de HCC em pacientes do sexo masculino. Nesta pesquisa houve apenas um caso de HCC que ocorreu em uma paciente do sexo feminino (Tabela 5).

Há muita discordância entre os autores quanto a melhor forma de se obter o diagnóstico histológico. Alguns defendem que pela citologia obtida através da biopsia por

agulha fina é possível diferenciar HB, HCC e tumores benignos.<sup>8,9</sup> Outros referem que a biopsia com agulha *tru-cut* além de fornecer um resultado histológico mais confiável, é um exame com baixo risco de complicações e definitivo para crianças com tumores irresssecáveis.<sup>30</sup> Ao longo dos anos, entretanto, muitos diagnósticos definidos por esta biopsia não se confirmaram pelo diagnóstico anatomopatológico pós-operatório.<sup>2,10</sup> Neste estudo, entre os 22 pacientes com diagnóstico de tumores hepáticos, foram realizadas dez biopsias pré-operatórias (45,5%) por agulha *tru-cut* e dez pacientes (45,5%) tiveram o diagnóstico histológico definido pela anatomia patológica da peça cirúrgica. Os outros dois pacientes (9,0%) tiveram tratamento clínico e apenas um realizou biopsia por laparotomia para definição do tipo histológico.

Quanto ao diagnóstico histológico pré ou pós-operatório entre os pacientes com tumores malignos, oito (66,7%) tiveram seu diagnóstico histológico definido antes da cirurgia. Dentre os 11 pacientes com diagnóstico de HB, sete (63,6%) tiveram diagnóstico pré-operatório e quatro (36,4%) com o anatomopatológico da peça cirúrgica. A paciente diagnosticada com HCC teve seu diagnóstico histológico definido como variante fibrolamelar antes da cirurgia (Tabela 6). A confirmação pré-operatória da malignidade do tumor é importante para definição da conduta terapêutica, uma vez que se pode realizar quimioterapia neoadjuvante para diminuição do tamanho da lesão.

Em relação aos pacientes com tumores benignos, dos oito operados apenas dois (25%) com diagnóstico de hamartoma realizaram a biopsia pré-operatória porque os exames de imagem não eram característicos. Seis crianças tiveram o resultado citológico definido com o anatomopatológico. Esse dado provavelmente relaciona-se com o fato de como os exames de imagem sugeriram uma lesão benigna, não havia necessidade de realizar biopsia para confirmar o tipo histológico uma vez que o comportamento do tumor não era invasivo. Também pode estar relacionado ao fato da imagem mostrar características importantes de cada tipo de tumor, o que tornaria dispensável a realização da biopsia. Tumores mais vascularizados como hemangiomas e hemangioendoteliomas, apresentam indicações de biopsia mais restritas devido à probabilidade de sangramento.<sup>10,26</sup> Dois pacientes com diagnóstico de tumor benigno vascular foram acompanhados com tratamento clínico (corticoterapia), com redução importante da massa tumoral.

Os tumores hepáticos apesar de muitas vezes serem assintomáticos, podem se manifestar com distensão abdominal associada à massa palpável em quadrante superior do abdome.<sup>1-3,6</sup> Exelby *et al.*<sup>31</sup> descreveram que o aparecimento de massa palpável está presente em 75% dos casos de HB e em 59% dos HCC. No presente estudo, 100% dos pacientes com

tumores malignos apresentaram massa abdominal palpável. Entre os pacientes com tumores benignos, 90% também apresentaram este sinal. Apenas uma paciente com HNF que apresentava episódios repetidos de pancreatite não tinha massa palpável (Tabela 7). Pode-se sugerir que quase todos os pacientes apresentaram massa palpável pelo fato da maioria dos pacientes chegarem em estágio mais avançado da doença.

Von Schweinitz<sup>2,3</sup> e Stringer<sup>6</sup> descreveram que somente em estágios mais avançados da doença, a criança desenvolve dor abdominal, perda de peso, náusea, vômitos e ascite. Nos casos com lesões pulmonares metastáticas, podem ocorrer problemas respiratórios progressivos. Icterícia, sinais de insuficiência hepática ou ruptura intra-abdominal do tumor com sangramento são raramente observados. Exelby *et al.*<sup>31</sup> relataram que em HB perda de peso ocorre em 26% dos pacientes, dor abdominal em 22%, vômitos em 12% e icterícia em 5%. Este estudo mostrou que dos pacientes com diagnóstico de tumores malignos, dor abdominal e náuseas/vômitos ocorreram em 25% deles, perda de peso e manifestações pulmonares em 16,7%. Os pacientes com tumores malignos que apresentaram sintomas pulmonares tinham lesões metastáticas. Apenas um paciente (8,3%) teve icterícia (Tabela 7). As manifestações clínicas nas crianças com tumores benignos foram menos significativas. Dor abdominal foi referida por apenas 30% dos pacientes, náuseas/vômitos em 20%, perda de peso e manifestações pulmonares em 10% deles. Nenhum paciente teve icterícia (Tabela 7).

Em pacientes com tumores vasculares, podem ser encontrados sinais como insuficiência cardíaca congestiva, seqüestro plaquetário e coagulopatia. Nestes pode-se também observar hemangiomas de pele e malformações arteriovenosas em outros órgãos (cérebro, trato gastrointestinal, etc.).<sup>1-3,6</sup> Tem sido sugerido na literatura o uso de corticóide como terapia inicial que pode ser complementada com interferon-alfa 2a para o tratamento de hemangioendoteliomas.<sup>3,10,22</sup> Neste estudo, das duas pacientes com diagnóstico de hemangioendotelioma, uma teve boa resposta ao uso de corticóide. A outra não respondeu nem à terapia com corticóide nem ao uso de interferon, evoluindo com insuficiência cardíaca direita e comprometimento hemodinâmico grave, sendo necessário transferi-la para realizar transplante hepático. Atualmente essa paciente encontra-se viva e em bom estado geral.

Carneiro *et al.*<sup>5</sup> descreveram que a melhor e mais fácil técnica de imagem para investigar tumores hepáticos é a ultrassonografia. Pode ser utilizada e repetida em crianças menores sem necessidade de anestesia. Com a adição do Doppler colorido, pode-se visualizar a relação do tumor com os vasos vizinhos, probabilidade de invasão vascular e até mesmo a formação de trombos. Entretanto, o tamanho e os limites do tumor são melhor visualizados

por tomografia computadorizada (TC) e ressonância nuclear magnética (RNM). O uso de contraste facilita a definição entre tecido hepático e tecido neoplásico.

Neste trabalho a USG foi realizada em 80% dos pacientes com tumores benignos, TC em 60%, arteriografia hepática em 30% e RNM em 20% (Tabela 8). A arteriografia foi solicitada para um paciente com diagnóstico de hamartoma e para dois com hemangioma. Esse exame foi solicitado, pois os demais exames de imagem na época não eram facilmente disponíveis em nosso meio. Stringer<sup>6</sup> relatou que com o aparecimento da angioressonância, a angiografia tem-se tornado um exame dispensável ao diagnóstico. Em uma paciente com diagnóstico de HNF, foi visualizado pela TC de abdome o sinal da cicatriz estrelada que segundo Kim *et al.*,<sup>32</sup> define o diagnóstico em 90% dos casos.

Entre os pacientes com diagnóstico de tumores malignos, a USG foi realizada em 83,3% dos pacientes, TC em 66,7%, arteriografia hepática em 16,7% e apenas um paciente (8,3%) realizou RNM (Tabela 8). Os dois casos em que a arteriografia foi solicitada foram da década de 80, o que poderia ser justificado pela dificuldade em se realizar exames mais precisos naquela época.

Tumores hepáticos benignos raramente causam alterações importantes na função hepática. A alfa-fetoproteína (AFP) elevada numa criança com massa abdominal certamente indica que a massa tem origem maligna, entretanto, pequenas elevações podem estar associadas a lesões benignas.<sup>33</sup> Os resultados laboratoriais devem ser interpretados com cautela uma vez que a AFP está muito elevada em neonatos e níveis normais são considerados até 400ng/ml, e declinam rapidamente até níveis menores que 40ng/ml até os oito meses de vida.<sup>33</sup> Von Schweinitz<sup>2,3</sup> relatou que níveis ligeiramente elevados de AFP podem aparecer em outros tipos de tumor tanto quanto após manipulação hepática ou durante a regeneração do parênquima hepático.

Outros marcadores analisados são gonadotrofina coriônica fração beta ( $\beta$ -HCG) e testosterona que quando alterados promovem manifestações de puberdade precoce. O antígeno carcinogênico embrionário (CEA) é outro marcador tumoral utilizado.<sup>3</sup> Neste trabalho, dentre os pacientes com tumores benignos, apenas uma paciente com hemangioendotelioma apresentou AFP alterada. Não foi encontrada alteração em nenhum outro marcador tumoral entre os exames dos pacientes com tumores benignos (Tabela 9).

Von Schweinitz<sup>3</sup> relatou que a AFP está elevada em 80-90% dos HB e moderadamente elevada em 50% dos HCC. Dentre os com tumores malignos, apenas pacientes com diagnóstico de HB apresentaram alteração na AFP. Semelhante à literatura, nesta pesquisa 77,7% dos pacientes com HB que realizaram o exame tiveram alteração na AFP. Os demais

marcadores nestes pacientes encontravam-se normais. Meyers<sup>22</sup> relatou que a variante fibrolamelar do HCC está raramente associada à cirrose e, portanto dificilmente produz AFP. A paciente com diagnóstico de HCC não apresentou nenhum marcador tumoral alterado (Tabela 10). Tornout *et al.*<sup>34</sup> descreveram que a AFP é um importante marcador para acompanhamento de tratamento e seguimento clínico do paciente.

O Grupo de Oncologia Pediátrica norte-americano (COG) e a Sociedade Alemã de Oncologia e Hematologia Pediátricas (GPOH) utilizam um sistema de estadiamento para HB e HCC baseado no achado intra-operatório e no resultado da ressecção cirúrgica. O COG utiliza um protocolo que estratifica o risco de acordo com o estadiamento. Baixo risco para estadios I e II, risco intermediário para estadio III e alto risco para estadio IV.<sup>2,15,22,35,36</sup> Há discordância na literatura quanto à qualidade desse estadiamento. Von Schweinitz<sup>2</sup> refere que este sistema tem provado ter uma alta relevância no prognóstico. Meyers *et al.*<sup>35</sup> e Aronson *et al.*<sup>36</sup> descreveram que este tipo de estadiamento tem sido criticado por ser muito subjetivo, visto que depende mais da experiência do cirurgião do que do tamanho do tumor.

Katzenstein *et al.*<sup>15</sup> e Meyers<sup>22</sup> relataram que num estudo realizado pelo COG encontraram 22% dos pacientes no estadio I, 0,5% no II, 53% no III e 23% no IV. No presente estudo, entre os pacientes com diagnóstico de HB, cinco deles (45,5%) encontravam-se no estadio I, e dois (18,2%) no estadio IV. Quatro pacientes (36,4%) não tiveram diagnóstico intra-operatório definido porque morreram antes de realizar a cirurgia. A paciente com diagnóstico de HCC tinha metástase em pulmão esquerdo quando foi operada, encontrando-se, portanto, em estadio IV (Tabela 11).

A Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOP) desenvolveu um sistema de estadiamento dos HB e HCC que se baseia nas imagens obtidas pelos exames de imagem pré-operatórios. Este sistema chamado de PRETEX (extensão da doença pré-tratamento) avalia a extensão do tumor e o acometimento dos quadrantes cirúrgicos hepáticos, além de considerar a presença de tumor extra-hepático, invasão de veias porta ou hepática e metástase à distância.<sup>1-4,6,35,36</sup> A SIOP tem utilizado duas categorias para estratificação de risco: risco padrão (PRETEX I, II ou III) e alto risco (PRETEX IV).<sup>1-4,6,35,36</sup> Aronson *et al.*<sup>36</sup> descreveram que esse sistema é independente da estratégia terapêutica e da subjetividade do cirurgião e tem mostrado um significativo valor prognóstico para os casos de HB.

A própria SIOP desenvolveu um estudo para avaliar o estadiamento PRETEX chamado SIOP 1. Este verificou que o estadiamento pré-cirúrgico quando comparado com o resultado da anatomia patológica, estava correto em 51% dos casos, superestadiados em 37% e subestadiados em 12% dos casos.<sup>36</sup> Nesta pesquisa, quanto ao estadiamento PRETEX, dos

11 pacientes com diagnóstico de HB, dois (18,2%) apresentaram estadiamento II ao diagnóstico, quatro (36,4%) III e quatro (36,4%) IV. Um paciente (9,1%) não teve estadiamento pois só realizou USG que foi inespecífica quanto ao acometimento dos lobos hepáticos. No momento do diagnóstico, a paciente com HCC estava classificada como estadiamento IV devido à presença de metástase pulmonar (Tabela 12).

Quanto ao tratamento dos HB, Von Schweinitz *et al.*<sup>37</sup> descreveram que a cura dessa neoplasia é determinada por uma ressecção completa do tumor. Os *guidelines* do grupo de cirurgia do COG defendem a ressecção cirúrgica completa no momento do diagnóstico para pacientes com estadiamento PRETEX I e II seguidos de quimioterapia (QT). Quando o tumor é maior (PRETEX III e IV), a chance de uma ressecção completa é maior se a cirurgia for precedida por QT neoadjuvante.<sup>1,4,13</sup> Ao contrário do COG, a SIOP defende o uso de QT neoadjuvante em todos os pacientes, indiferente do tamanho da lesão tumoral uma vez que os riscos de toxicidade são superados pelo aumento da taxa de ressecção cirúrgica completa.<sup>6,12</sup>

Ortega *et al.*<sup>14</sup> descreveram que mesmo se irresecáveis ao diagnóstico, a maioria dos HB são quimiossensíveis, especialmente aos derivados da platina. A adição da cisplatina (CDDP) na rotina da quimioterapia no final da década de 80 promoveu um aumento da sobrevida de 30% para 70%.<sup>14,22</sup> Em recentes ensaios realizados pelo COG e SIOP, agentes quimioterápicos associados à CDDP têm mostrado diferentes resultados. O COG recomenda o uso combinado de CDDP, 5-fluoracil (5-FU) e vincristina (VCR) para tumores de baixo risco; VCR e doxorubicina (DOXO) para risco intermediário e está investigando novos agentes para tratamento de tumores de alto risco.<sup>15,22</sup> A SIOP realizou estudos com agentes quimioterápicos combinados a fim de obter uma maior taxa de ressecção do tumor. O estudo SIOP 3 mostrou bons resultados com o uso isolado da CDDP ou associada a DOXO para o grupo de risco padrão.<sup>22</sup> O estudo SIOP 2 mostrou aumento da taxa de ressecção com o uso combinado de CDDP, DOXO e carboplatina (CARBO) para o grupo de alto risco.<sup>38</sup>

No presente estudo, o esquema mais utilizado para o tratamento dos HB foi o uso de QT neoadjuvante seguido de cirurgia com QT pós-cirúrgica, uma vez que o serviço de oncologia do HIJG segue o protocolo da SIOP, utilizada em 27,3% dos pacientes. O tratamento cirúrgico exclusivo foi realizado em duas crianças (18,2%), operadas na década de 80, cirurgia seguida por QT em 18,2% e apenas QT em dois pacientes (18,2%). A QT exclusiva foi utilizada em pacientes que não realizaram a ressecção cirúrgica porque chegaram ao serviço em fase avançada da doença (Tabela 13). A média de idade dos pacientes no momento da cirurgia foi de 21 meses.

Meyers<sup>22</sup> relatou que dados de um estudo recente realizado pelo COG mostraram seguimento de três anos livre de doença de 90% dos pacientes com estadio I e II, 50% com estadio III e apenas 20% com estadio IV. No estudo SIOP 2 para tumores de risco padrão houve sobrevida de três anos livre de doença de 90% e para tumores de alto risco foi de 50%.<sup>38</sup> Neste trabalho, dos 11 pacientes com HB, oito (72,7%) foram a óbito e três (27,3%) encontram-se vivos e fora de tratamento (Tabela 15). Dos oito pacientes que foram a óbito, quatro (50%) não realizaram cirurgia, dois (25%) morreram por complicações perioperatórias, um por causa não informada e outra que estava em remissão contínua completa por mais de um ano, morreu por uma gastroenterite. A média de tempo de seguimento livre de doença dos pacientes vivos, que tiveram diagnóstico de HB, foi de quatro anos.

A sobrevida dos pacientes com HB neste estudo, semelhante à literatura, foi de 50% para estadio III e 25% para estadio IV. Dos dois pacientes com estadio II, um foi a óbito por complicações pós-operatórias e outro que encontrava-se em remissão completa da doença maligna primária, indo a óbito por uma gastroenterite (Tabela 16).

Otte *et al.*<sup>39</sup> relataram que o transplante hepático é uma boa opção de tratamento em crianças com tumores irremovíveis sem metástase após QT neoadjuvante. Em HB de grandes dimensões e especialmente multifocais que invadem os quatro setores, o transplante tem promovido bons resultados de sobrevida em mais de 80% dos pacientes.

Em relação ao HCC, é de comum acordo a todos os consensos internacionais que uma ressecção completa e primária é a melhor escolha para o tratamento. A sobrevida livre de doença é de 80-90% após a ressecção primária.<sup>1-4,6</sup> Na maioria das vezes a QT neoadjuvante é aplicada, apesar de seu valor ser incerto. O esquema quimioterápico aplicado geralmente é o mesmo utilizado para o tratamento dos HB de alto risco. O COG não encontrou resposta ao uso combinado de CDDP, 5-FU e VCR nem à CDDP e DOXO. No estudo da SIOP 1, uma resposta inicial à CDDP e DOXO foi observada em 49% dos pacientes e a taxa de ressecção foi de 51%, mas a sobrevida depois de cinco anos foi de apenas 17%.<sup>40</sup>

Uma minoria dos pacientes com HCC tem tumor ressecável ao diagnóstico, visto que esse tipo histológico desenvolve precocemente invasão vascular e metástase à distância, tornando reservado seu prognóstico.<sup>1-4,6</sup> Neste estudo, foi realizado QT neoadjuvante associada à ressecção da lesão hepática seguida de QT e ressecção do nódulo pulmonar para a paciente com diagnóstico de HCC (Tabela 13).

Katzenstein *et al.*<sup>15</sup> descreveram que a sobrevida de cinco anos para os pacientes com HCC foi de 88% para estadio I, 8% para estadio III e 0% para estadio IV. Esse péssimo prognóstico também foi visto para crianças que apresentaram a variante fibrolamelar. Von

Schweinitz<sup>2</sup> relatou que num estudo atual de pacientes com HCC, 42 pacientes foram acompanhados com média de tempo de seguimento de 12 meses. Neste estudo, a paciente encontra-se viva, em tratamento quimioterápico pela recidiva do tumor hepático e com 20 meses de seguimento pós-cirúrgico (Tabela 15). Em decorrência do frequente aparecimento de metástase pulmonar após o transplante hepático, esse procedimento tem sido restrito a pacientes que mostram tumor bem localizado.<sup>22</sup>

Quanto aos tumores benignos, os hamartomas mesenquimais apresentam tendência de crescimento nos primeiros meses de vida e depois podem estabilizar seu tamanho, continuar a crescer ou regredir espontaneamente. O tratamento de escolha para esse tipo de tumor geralmente é a ressecção completa, sempre que possível. Se o tumor for considerado irresecável, pode-se optar por enucleação ou marsupialização apesar de haver relatos sobre recorrência quando utilizados estes métodos.<sup>10,22</sup> Stringer e Alizai<sup>41</sup> descreveram uma rara transformação maligna de hamartoma hepático em sarcoma indiferenciado. Neste estudo, os três pacientes que tiveram diagnóstico de hamartoma foram submetidos à cirurgia. Stocker<sup>25</sup> relatou um seguimento de 112 pacientes com diagnóstico de hamartoma, seis morreram de complicações pós operatórias e um de leucemia dois anos após a cirurgia. Os demais pacientes viveram mais de 15 anos depois do procedimento cirúrgico. Todos os pacientes do presente estudo encontram-se vivos e fora de tratamento (Tabela 14).

A HNF, por não se tratar de uma lesão pré-maligna, pode ser manejada conservadoramente com controles regulares de USG, TC ou RNM se as lesões forem assintomáticas. Como não tem sido relatado a ocorrência de regressão espontânea e algumas vezes pode até haver crescimento do tumor ou aparecimento de sintomas, a opção de tratamento nesses casos torna-se a ressecção cirúrgica.<sup>6,22</sup> Neste trabalho, as duas pacientes que apresentaram diagnóstico de HNF foram operadas. Uma das pacientes apresentava volumosa massa em epigástrio e a outra apresentou episódios repetidos de pancreatite devido à compressão do ducto de Wirsung. A primeira foi a óbito na UTI por complicações pós-cirúrgicas e a segunda encontra-se viva, assintomática e fora de tratamento (Tabela 14).

Em relação aos hemangiomas hepáticos e hemangioendoteliomas, estes podem ser manejados, na maioria dos casos, de forma expectante. Entretanto, pequenas lesões podem ser ressecadas sem grandes riscos cirúrgicos. Em casos de cirurgia de alto risco, pode-se fazer ligadura de ramos da artéria hepática ou embolização. Se não ressecada, deve-se fazer um controle radiológico da lesão a cada dois anos.<sup>10,18</sup> No caso de tumores sintomáticos, a terapia com corticóide geralmente é iniciada e pode ser complementada com o uso de interferon-alfa 2a. Quando há repercussão hemodinâmica grave com insuficiência cardíaca congestiva,



indica-se utilização de digitais, diuréticos e transfusões de concentrado de hemácias para estabilização do quadro clínico. A resposta ao tratamento clínico geralmente é notada em uma a duas semanas, mas a resolução completa requer aproximadamente cinco meses para ser concluída.<sup>3,10,16,18,25</sup>

Finegold *et al.*<sup>16</sup> relataram que o transplante hepático tem sido utilizado em casos de falha do tratamento clínico e quando a ressecção completa primária desses tumores vasculares torna-se difícil devido ao tamanho da lesão. No presente estudo, três pacientes tiveram diagnóstico de hemangioma hepático. Destes, dois (66,7%) realizaram cirurgia sendo que um deles tinha massa comprimindo vias biliares, e o outro paciente (33,3%) foi tratado com corticóide.

Neste estudo, duas pacientes tiveram diagnóstico de hemangioendotelioma. Uma teve boa resposta ao uso de corticóide e a outra não respondeu nem ao corticóide, nem ao interferon-alfa 2a, apresentando comprometimento hemodinâmico grave, sem resposta ao tratamento clínico. Esta paciente foi transferida para realização de transplante hepático e atualmente encontra-se viva.

Von Schweinitz<sup>10</sup> descreveu que pacientes com hemangiomas hepáticos e hemangioendoteliomas têm 80% de chance de sobreviver. Neste trabalho, duas crianças (66,7%) com hemangioma hepático encontram-se vivas e fora de tratamento. A criança com hemangioma que morreu, foi a óbito na UTI, devido a complicações pós-operatórias (Tabela 14). As duas pacientes com diagnóstico de hemangioendotelioma encontram-se vivas e fora de tratamento (Tabela 14). Semelhantemente à literatura, dos cinco pacientes com diagnóstico de hemangioma e hemangioendotelioma, quatro (80%) encontram-se vivos e fora de tratamento.

A presente pesquisa realizou um estudo epidemiológico descritivo no período de 1980 a 2009 em relação aos tumores hepáticos na infância. Sugerem-se estudos adicionais para ampliar a casuística e aprofundar as investigações que visam verificar associações com o câncer hepático.

## 6. CONCLUSÕES

1. Massa palpável em quadrante superior do abdome é a principal manifestação clínica dos tumores hepáticos.
2. Hepatoblastomas são os tumores hepáticos mais comuns.
3. A alfa-fetoproteína está geralmente aumentada nos hepatoblastomas.
4. Os tumores benignos têm bom prognóstico.
5. A ressecção cirúrgica completa aumenta a sobrevida dos pacientes com tumores malignos.

## REFERÊNCIAS

1. Sandler AD, Meehan JJ Jr. Liver tumors. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA, editors. Principles and Practice of Pediatric Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 615-23.
2. Von Schweinitz D. Treatment of liver tumors in children. In: Clavien PA, Fong Y, Lysterly HK, et al, editors. Liver Tumors: Current and Emerging Therapies. Boston: Jones and Bartlett; 2004. p. 409-26.
3. Von Schweinitz D. Management of liver tumors in childhood. *Semin Pediatr Surg.* 2006;15:17–24.
4. Tomlinson GE, Finegold MJ. Tumors of the liver. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002. p. 847-64.
5. Carneiro RC, Fordham LA, Semelka RC. MR imaging of the pediatric liver. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2002;10:137-64.
6. Stringer MD. Liver tumors. *Semin Pediatr Surg.* 2000;9:196-208.
7. Warner BW. Pediatric Surgery. In: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, editors. Sabiston Textbook of Surgery. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2008. p. 2047-89.
8. Weir EG, Ali SZ. Hepatoblastoma: cytomorphologic characteristics in serous cavity fluids. *Cancer.* 2002;96:267-74.
9. Wee A, Nilsson B. Highly well differentiated hepatocellular carcinoma and benign hepatocellular lesions. Can they be distinguished on fine needle aspiration biopsy? *Acta Cytol.* 2003;47:16-26.
10. Von Schweinitz D. Neonatal liver tumors. *Semin Neonatol.* 2003;8:403-10.
11. Meyers RL, Rowland JR, Krailo M, Chen Z, Katzenstein HM, Malogolowkin MH. Predictive power of pretreatment prognostic factors in children with hepatoblastoma: a report from the Children's Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer.* 2009 Dec;53(6):1016-22.
12. Czuderna P, Otte JB, Aronson DC, Gauthier F, Mackinlay G, Roebuck D, et al. Guidelines for surgical treatment of hepatoblastoma in the modern era: recommendations from the Childhood Liver Tumour Strategy Group of the International Society of Paediatric Oncology (SIOPEL). *Eur J Cancer.* 2005 May;41(7):1031-6.

13. Finegold MJ. Chemotherapy for suspected hepatoblastoma without efforts at surgical resection is a bad practice. *Med Pediatr Oncol.* 2002;39:484-6.
14. Ortega JA, Douglass EC, Feusner JH, Reynolds M, Quinn JJ, Finegold MJ, et al. Randomized comparison of cisplatin/vincristine/fluorouracil and cisplatin/continuous infusion doxorubicin for treatment of pediatric hepatoblastoma: a report from the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2000;18:2665-75.
15. Katzenstein HM, Krailo MD, Malogolowkin MH, Ortega JA, Liu-Mares W, Douglass EC, et al. Hepatocellular carcinoma in children and adolescents: results from the Pediatric Oncology Group and the Children's Cancer Group study. *J Clin Oncol.* 2002;29:2980-97.
16. Finegold MJ, Egler RA, Goss JA, Guillerman RP, Karpen SJ, Krishnamurthy R, et al. Liver Tumors: Pediatric Population. *Liver Transpl.* 2008 Aug;14:1545-56.
17. Wexler LH, Crist WM, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. *Principles and Practice of Pediatric Oncology.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002. p. 940-64.
18. Meyers RL, Scaife ER. Benign liver and biliary tract masses in infants and toddlers. *Semin Pediatr Surg.* 2000;9:146-55.
19. Marcondes E, Vaz F, Ramos J, Okay Y. *Pediatria geral e neonatal. Pediatria Básica.* São Paulo: Sarvier; 2002. p. 29-35.
20. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina - Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina.: IBGE; 2005.
21. Pereira M. Métodos empregados em epidemiologia. *Epidemiologia: teoria e prática.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1995. p. 269-88.
22. Meyers RL. Tumors of the liver in children. *Surg Oncol.* 2007;16:195-203.
23. Roebuck DJ, Aronson D, Clapuyt P, Czauderna P, de Ville de Goyet J, Gauthier F, et al. 2005 PRETEXT: a revised staging system for primary malignant liver tumours of childhood developed by the SIOPEL group. *Pediatr Radiol.* 2007;37:123-32.
24. Darbari A, Sabin KM, Shapiro CN, Schwartz KB. Epidemiology of primary hepatic malignancies in US children. *Hepatology.* 2003;38:560-6.
25. Stocker JT. Hepatic Tumors in Children. *Clin Liver Dis.* 2001 Feb;5(1):259-81.
26. Maksoud JG. Tumores hepáticos. In: Maksoud JG, editor. *Cirurgia pediátrica.* Rio de Janeiro: Revinter; 1998. p. 1019-34.
27. Perilongo G, Shafford EA. Liver tumors. *Eur J Cancer.* 1999 Feb 3;35(6):953-8.

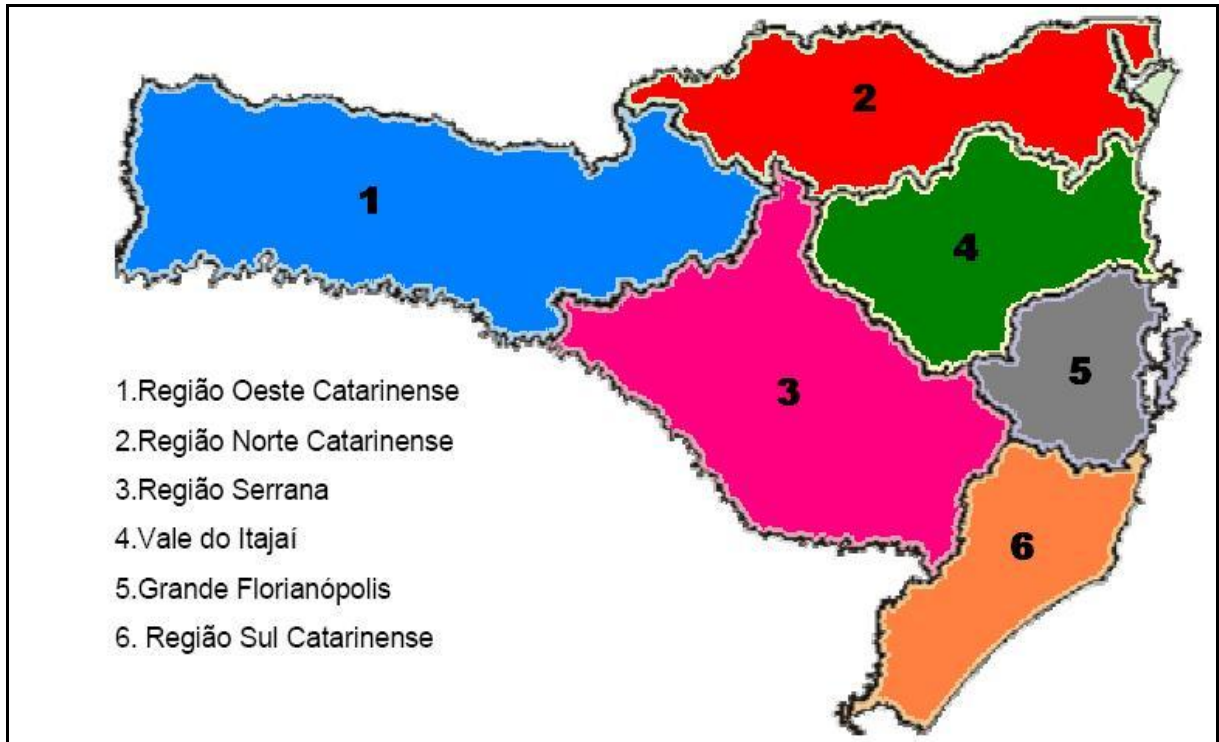
28. Somech R, Brazowski E, Kesler A, Weiss B, Getin E, Lerner A, et al. Focal nodular hyperplasia in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2001 Apr;32:480-3.
29. Fulcher AS, Sterling RK. Hepatic neoplasms: computed tomography and magnetic resonance features. *J Clin Gastroenterol.* 2002;34(4):463-71.
30. Hoffer FA. Liver biopsy methods for pediatric oncology patients. *Pediatr Radiol.* 2000;30:481-8.
31. Exelby PR, Filler RM, Grosfeld JL. Liver tumors in children in the particular reference to hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey – 1974. *J Pediatr Surg.* 1975;10(13):329-37.
32. Kim J, Ahmad SA, Lowy AM, Buell JF, Pennington LJ, Moulton JS, et al. An algorithm for the accurate identification of benign liver lesions. *Am J Surg.* 2004;187:274-9.
33. Wu JT, Book L, Sudar K. Serum alphafetoprotein (AFP) levels in normal infants. *Pediatr Res.* 1981;15:50-2.
34. Tornout JMV, Buckely JD, Quinn JJ, Feusner JH, Krailo MD, King DR, et al. Timing and magnitude of decline in alpha-fetoprotein levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma are predictors of outcome: a report from the Children's Cancer Group. *J Clin Oncol.* 1997 Mar;15(3):1190-7.
35. Meyers RL, Katzenstein HM, Malogolowkin MH. Predictive value of staging systems in hepatoblastoma. *J Clin Oncol.* 2007;25:737–8.
36. Aronson DC, Schnater JM, Staalman CR, Weverling GJ, Plaschkes J, Perilongo G, et al. Predictive value of the Pretreatment extent of disease system in hepatoblastoma: results from the international society of pediatric oncology liver tumor study group SIOPEL-1 study. *J Clin Oncol.* 2005 Feb 20;23(6):1245–52.
37. Von Schweinitz D, Hecker H, Harms D, Bode U, Weinel P, Bürger D, et al. Complete resection before development of drug resistance is essential for survival from advanced hepatoblastoma—a report fro the German cooperative pediatric liver tumor study HB-89. *J Pediatr Surg.* 1995 Jun;30(6):845–52.
38. Perilongo G, Shafford E, Maibach R, Aronson D, Brugières L, Brock P, et al. Risk-adapted treatment for childhood hepatoblastoma. Final report of the second study of the Internacional Society of Paediatric Oncology – SIOPEL 2. *Eur J Cancer.* 2004 Feb;40(3):411-21.
39. Otte JB, deVille de Goyet J, Reding R. Liver transplantation for hepatoblastoma: indications and contraindications in the modern era. *Pediatr Transplant.* 2005;9:557–656.

40. Czauderna P, MacKinley G, Perilongo G, Brown J, Shafford E, Aronson D, et al. Hepatocellular carcinoma in children: results of the first prospective study of the International Society of Pediatric Oncology group. *J Clin Oncol.* 2002 Jun 15;20(12): 2798-804.
41. Stringer MD, Alizai NK. Mesenchymal hamartoma of the liver: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1681–90.

## **NORMAS ADOTADAS**

Esse trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 27 de novembro de 2005.

**ANEXO I**  
**MESORREGIÕES DO ESTADO DE SANTA CATARINA**

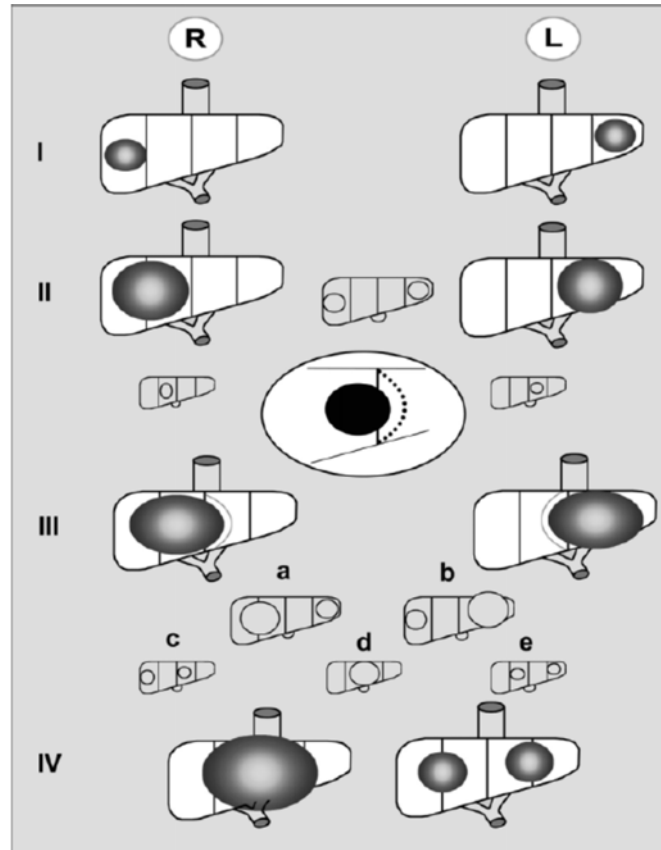


FONTE: IBGE, 2005.



## ANEXO II

### ESTADIAMENTO SEGUNDO A PRETEX



FONTE: Surgical Oncology, 2007.<sup>22</sup>

## APÊNDICE I

### PROTOCOLO DE PESQUISA

1. Número do prontuário: \_\_\_\_\_
2. Data de nascimento: \_\_\_\_\_
3. Sexo:    ( ) feminino; ( ) masculino
4. Procedência: \_\_\_\_\_
5. Idade ao diagnóstico: \_\_\_\_\_
6. Quadro clínico:    ( ) massa palpável  
                           ( ) dor abdominal  
                           ( ) perda de peso  
                           ( ) náusea/ vômitos  
                           ( ) icterícia  
                           ( ) manifestações pulmonares  
                           ( ) outros
7. Exames de imagem:    ( ) radiografia de tórax  
                               ( ) radiografia de abdome  
                               ( ) USG  
                               ( ) RNM  
                               ( ) TC  
                               ( ) arteriografia  
                               ( ) outros
8. Exames laboratoriais:    ( ) AFP                    resultado: \_\_\_\_\_  
                                   ( )  $\beta$  HCG                resultado: \_\_\_\_\_  
                                   ( ) testosterona        resultado: \_\_\_\_\_  
                                   ( ) CEA                    resultado: \_\_\_\_\_
9. Tipo histológico: \_\_\_\_\_
10. Resultado histológico:   ( ) pré- operatório;   ( ) pós-operatório
11. Estadiamento intra-operatório: \_\_\_\_\_
12. Estadiamento segundo PRETEX: \_\_\_\_\_
13. Tratamento:            ( ) cirurgia  
                                   ( ) cirurgia + QT  
                                   ( ) cirurgia + RT  
                                   ( ) cirurgia + QT + RT  
                                   ( ) QT + cirurgia  
                                   ( ) QT + cirurgia + QT  
                                   ( ) QT  
                                   ( ) sem tratamento
14. Data da cirurgia: \_\_\_\_\_
15. *Status* vital: ( ) vivo       ( ) fora de tratamento; } tempo de seguimento: \_\_\_\_\_  
   ( ) em tratamento;
- ( ) óbito; causa: \_\_\_\_\_

## APÊNDICE II

### FICHA DE AVALIAÇÃO

A avaliação dos trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina obedecerá os seguintes critérios:

1º. Análise quanto à forma (O TCC deve ser elaborado pelas Normas do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina);

2º. Quanto ao conteúdo;

3º. Apresentação oral;

4º. Material didático utilizado na apresentação;

5º. Tempo de apresentação:

- 15 minutos para o aluno;
- 05 minutos para cada membro da Banca;
- 05 minutos para réplica

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

ALUNA: Gislaine Paviani

PROFESSOR: José Antonio de Souza

NOTA

1. FORMA .....

2. CONTEÚDO .....

3. APRESENTAÇÃO ORAL .....

4. MATERIAL DIDÁTICO UTILIZADO .....

MÉDIA: \_\_\_\_\_ ( \_\_\_\_\_ )

Assinatura: \_\_\_\_\_