



Hemangioendotelioma Epiteloide Hepático como Indicação de Transplante de Fígado: Relato de Casos

¹Elaine Cristina Ataíde*, ²Simone Reges Perales, ³Debora Puzzi Fernandes, ⁴Tiago Bezerra Diniz, ⁵Juliana P. R. Elias, ⁶Talita O. Colado, ⁷Alexandre Foratto, ⁸Marcella T. F. Lima, ⁹Carla B. Moises, ¹⁰Priscilla Gomes Tosta, ¹¹Ilka F. S. F. Boin

- Departamento de Cirurgia – Faculdade de Ciências Médicas
- Universidade Estadual de Campinas - SP



INTRODUÇÃO

O angioendotelioma epiteloide hepático é uma neoplasia maligna rara, de origem vascular, com leve predomínio em mulheres. O comportamento clínico é variável, desde malignidade de baixo grau à sarcoma de alto grau, e é marcado por uma alta propensão para envolvimento sistêmico. O angioendotelioma é tipicamente refratário aos medicamentos antitumorais. Assim sendo, o tratamento muitas vezes perpassa por procedimentos cirúrgicos. No caso de doença unifocal, pode-se aventar a hipótese de submeter o paciente a hepatectomia com ressecção completa da lesão, visando margens negativas (RO). No entanto, caso haja comprometimento de margens, mesmo que microscópicas, o tumor tende a se comportar de forma agressiva após a hepatectomia. Acredita-se que as células tumorais reajam aos fatores de crescimento hepatotróficos, que promovem a regeneração hepática, causando recidiva e disseminação da doença no pós-operatório tardio. O transplante hepático torna-se, então, a via definitiva de tratamento, especialmente indicado aos pacientes com doença multifocal irrissecável e naqueles que desenvolvem insuficiência hepática devido ao tumor. A seguir descreveremos dois casos de pacientes submetidas a transplante hepático ortotópico devido a angioendotelioma epiteloide.

RELATO DE CASOS

Caso 1:

Feminino, 59 anos, com diagnóstico de hemangioendotelioma epiteloide exclusiva em lobo hepático direito. Em junho de 2016, foi submetida a hepatectomia parcial direita (segmentos VI, VII e VIII) com boa evolução. Ao anatomopatológico, observou-se uma das margens com comprometimento pela doença, a nível microscópico. Realizado estudo de imagem de controle em 02/2017, sem sinais patológicos. No entanto, em TC de abdome de 03/2018 apresentou nova lesão hepática em segmento VIII, compatível com recidiva, além do surgimento de novas e múltiplas lesões focais irrissecáveis espalhados por diversos segmentos hepáticos. Assim, a paciente foi listada paratransplante como situação especial, que foi realizado em 14/02/2019. Evoluiu no pós-operatório precoce com trombose da artéria hepática, sendo novamente transplantada em 23/02/2019, com boa evolução e alta hospitalar. A paciente mantém acompanhamento com exame de imagem seriado, até o momento sem recidivas, com função hepática normal sob uso de Everolimus e prednisona.

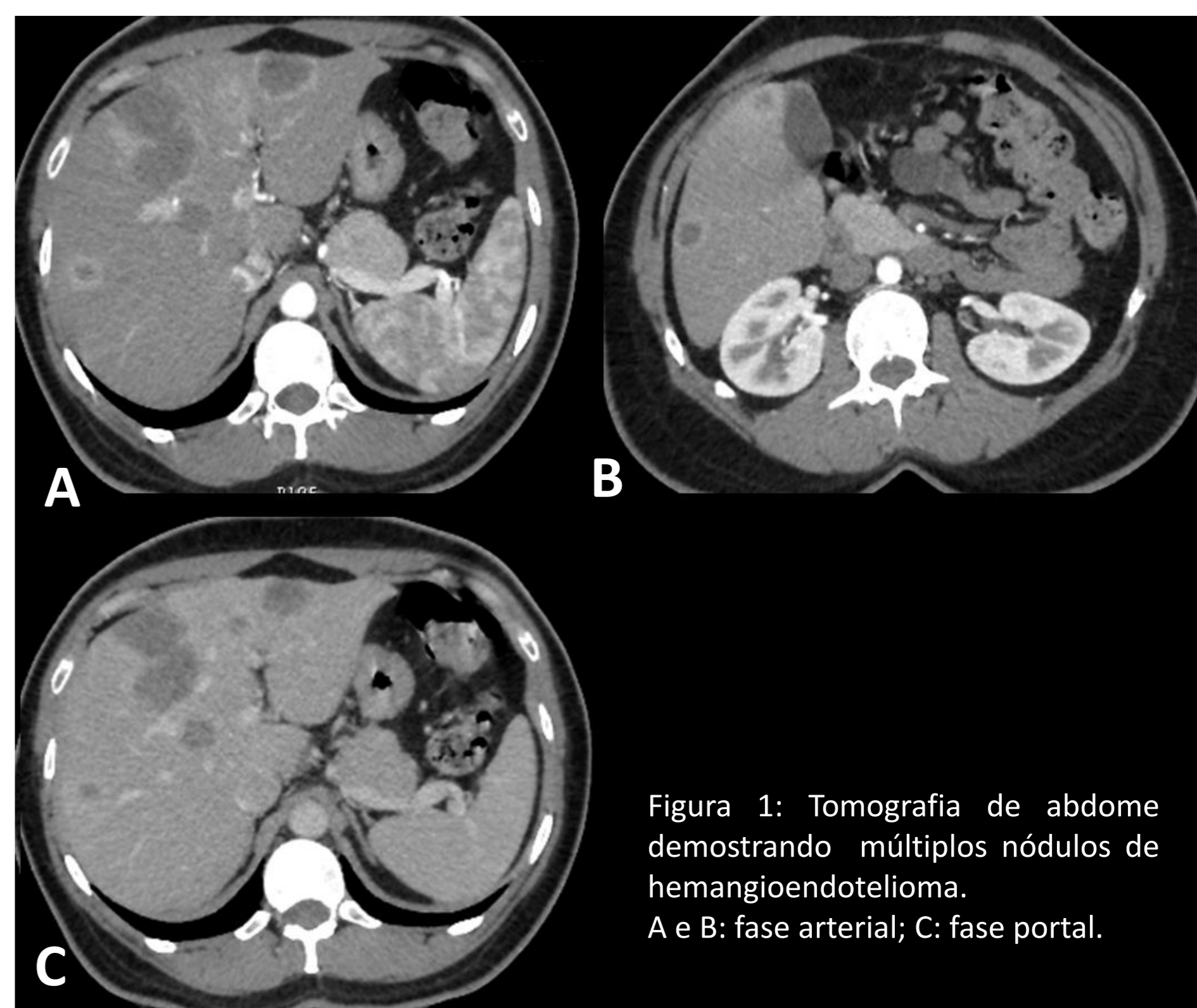


Figura 1: Tomografia de abdome demonstrando múltiplos nódulos de hemangioendotelioma. A e B: fase arterial; C: fase portal.

Caso 2:

Feminino, 36 anos, assintomática, listada para transplante devido a acometimento multicêntrico por hemangioendotelioma epiteloide, com vinte e sete nódulos, em todos os lobos hepáticos. Submetida a transplante hepático ortotópico pela técnica de Piggyback. No segundo dia pós-operatório, evoluiu com acidose metabólica refratária e hiperlactatemia, sendo diagnosticada trombose da artéria hepática, após exame de imagem. Assim, a paciente foi relistada, sendo submetida a novo transplante três dias após o primeiro. Durante o pós-operatório imediato, apresentou choque refratário, coagulopatia e necessidade de hemodiálise contínua. Após tomadas medidas cabíveis, houve melhora progressiva com estabilidade do choque, extubação e melhora dos parâmetros laboratoriais. No entanto, no 7º dia pós-operatório do segundo transplante, apresentou nova piora da acidose e do status hemodinâmico, sendo evidenciada, novamente, trombose da artéria hepática, à TC de abdome. Novamente listada, a paciente foi submetida a novo transplante hepático após dois dias. Devido a intensa coagulopatia e disfunções orgânicas associadas, além de não-responsividade às medidas clínicas, paciente evoluiu a óbito.

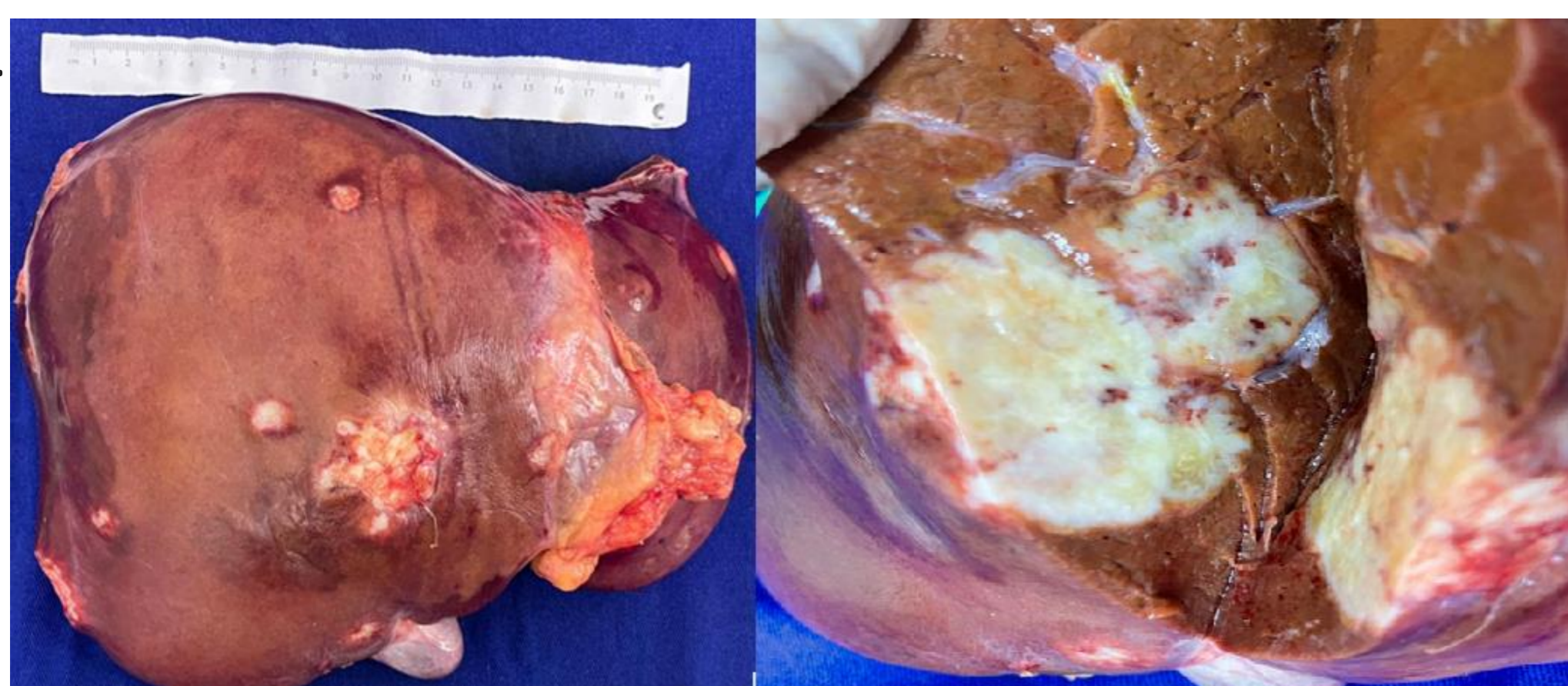


Figura 2: Aspecto macroscópico do hemangioendotelioma no explante hepático.