

# Hemangio-endoteliosarcoma primário do fígado (\*)

pelos doutores

A. Penna de Azevedo e Eitel Duarte

(Com duas estampas e sete figuras)

Em um caso de necropsia realizada no Hospital S. Francisco de Assis tivemos a oportunidade de verificar uma interessante modalidade de tumor primário do fígado, merecendo, por vários motivos, particular atenção.

Trata-se de uma mulher (R. P. S.) de 49 anos de idade, de cor parda, internada na 12.<sup>a</sup> Enfermaria, serviço clínico do Prof. Eurico Villela. Procurou o hospital, por sentir, há dois meses, dispnéia e dor no hipocôndrio direito, referindo também, ter tido um nódulo na região epigástrica, o qual aos poucos, desaparecera, enquanto aumentavam de intensidade as dores, generalizando-se para o abdome. Ao mesmo tempo, surgiram perturbações digestivas. A temperatura manteve-se entre 36,8 e 37,8 graus, atingindo por uma vez, 38,1 c. Pulso com cerca de 100 batimentos por minuto. O exame de urina revelou presença de albumina e de pigmentos biliares. O exame radiológico, para pesquisa de tumor ou lesão gástrica, nada revelou. A doente, após permanecer 23 dias no hospital, veio a falecer.

O protocolo da necropsia (7232) realizada em 17-2-41, assim refere:

O cadaver é o de uma mulher velha, de cor parda, em más condições de nutrição, medindo 1,58 m e pesando 39 quilos. Pupilas redondas, córneas opacas, conjuntivas avermelhadas. Pelos negros, encarapinhados, alguns grisalhos, com distribuição normal. Externamente, não há anomalias, nem icterícia, nem edema.

Ao corte, as camadas gordurosas e muscular são reduzidas; músculo de cor vermelha pardacenta. Na cavidade peritoneal, existem 300 cc. de líquido vermelho turvo com as características de sangue não coagulado. O peritônio é avermelhado, liso e pouco espessado. O fígado excede o apêndice xifóide na extensão de 6 cm e o rebordo costal, em 2 cm.

**TÓRAX:** — Espaço precordial reduzido de área; pulmão direito aderente às paredes do tórax, destacando-se com dificuldade e o esquerdo, livre de aderências. Não há líquido nas pleuras.

---

\* Recebido para publicação a 17 de outubro de 1942 e dado à publicidade em fevereiro de 1943.

Coração tem volume comparavel ao do punho do cadaver, livre na cavidade pericárdica que encerra 15 cm<sup>3</sup> de líquido amarelo claro: Gordura epicardial reduzida; vasos da superfície tem trajeto sinuoso; epicárdio liso e brilhante. O coração tem as cavidades reduzidas de capacidade e o endocárdio pouco espessado. Valvas da mitral e aórticas, livres e flexíveis. Musculatura de consistência firme, de cor castanha avermelhada, não havendo aumento aparente de tecido conjuntivo fibroso.

Pulmão direito apresenta a pleura espessada por membranas fibrosas. A crepitação é diminuída no lobo inferior, e conservada no lobo superior. Ao corte, a superfície é de cor vermelha escura, dando saída, por expressão, a abundante líquido espumoso sanguinolento.

Pulmão esquerdo possui a pleura lisa e brilhante. A crepitação é diminuída, exceto no bordo anterior onde é conservada. Ao corte, a superfície é de cor vermelha escura, dando saída, por expressão, a líquido avermelhado, espumoso. Em ambos os pulmões não foram encontrados nódulos, nem tecido estranho. Baço mede 12 x 8 x 3 cm. A cápsula é lisa e brilhante. Ao corte, a superfície é de cor vermelha violácea, sendo aparentes os tecidos conjuntivo e linfóide. A polpa não é difluente. Na espessura do órgão, existe um nódulo medindo 12 mm de diâmetro, possuindo coloração vermelha-pardacenta.

*Fígado* mede 21 x 16 x 12 cm e pesa 1700 g (circa). Apresenta aderências fibrosas, firmes, ao diafragma. Na superfície, principalmente na superfície ântero superior, existem inúmeras formações geralmente isoladas (cerca de 50) arredondadas, medindo aproximadamente 2 cm de diâmetro, de coloração vermelha escura quase negra, comparáveis pela cor e pelo tamanho à jaboticaba. Tais formações apresentam aspecto vesiculoso, revestidas por paredes delgadas, como se fossem lóculos, cheios de sangue fluido, vermelho escuro. Ao corte, observa-se na espessura do órgão, existência de múltiplas formações igualmente arredondadas, geralmente maiores do que as descritas sobre a superfície, em algumas atingindo o diâmetro a 10,5 cm, e outras menores, com 3 cm, todas contendo coágulos sanguíneos sob a forma de massas trombóticas, em organização. Embora isoladas e bem delimitadas, por septos fibrosos, e às vezes pela interposição de tecido hepático, elas tornam-se confluentes e formam áreas comprometendo porções externas do fígado.

Vesícula biliar contem bile de cor alaranjada, as suas paredes sendo delgadas; não existem cálculos nem concreções.

Rins tem volume e consistência normais, apresentando ao corte, a coloração rósea amarelada da substância cortical.

Pâncreas, estômago, intestinos e órgãos genitais, não apresentam alterações dignas de referência.

Estudo microscópico: Pelo exame dos cortes do fígado, observa-se que as áreas de aspecto particular, já evidenciadas ao exame macroscópico, são espaços vasculares cheios de sangue e de massas trombóticas de idade variavel, no conjunto comparando-se ao quadro do angioma cavernoso. Em outras regiões, predomina o aspecto proliferativo dos tecidos, no sentido de formar espaços vasculares de luz irregular, estreita, alongada, de dimensões variáveis, geralmente pequenas, contendo frequentemente, os elementos figurados do sangue. Enquanto muitos espaços vasculares são constituídos por parede conjuntiva nítida, revestida por células endoteliais, outras não possuem nenhum característico limitante, somente encontrando-se células endoteliais numerosas.

Tal aspecto, no seu conjunto, é comparavel ao que se vê na documentação de Schmidt, sobre "Gemangions", principalmente nas figs. 4 e 5.

Em regiões em que se observa ou não, a neoformação vascular, existe também, associadamente, proliferação de células fusiformes, atípicas, possuindo núcleos às vezes hipercromático e gigantesco, de cromatina granuliforme, distribuída de modo irregular, conferindo ao elemento, a estrutura sarcomatosa. Ocasionalmente, existem células gigantes multinucleadas. Tal aspecto encontra-se em relação imediata com as estruturas angiomatosas, verificando-se mesmo facilmente, continuidade dos seus tecidos. Zonas de necrose e de hemorragia, são encontradas com frequência. As células do tecido hepático, extensamente invadido pelas proliferações blastomatosas, mostram alterações do conteúdo gorduroso (degenerescência gordurosa) e maior riqueza pigmentar (atrofia parda).

No baço, observa-se apenas um nódulo, já referido ao exame macroscópico, cuja estrutura é a de um angioma, de cujas paredes, da mesma forma que no fígado, proliferam células fusiformes, pouco atípicas, de aspecto sarcomatoso, formando-se em certas regiões, espaços vasculares imperfeitos de escasso conteúdo sanguíneo.

Nos demais órgãos e tecidos, não foi reconhecida a existência de blastoma.

Diagnóstico anátomo-patológico: Hemangio-endoteliosarcoma do fígado com metástases no baço; hemoperitônio; edema e heperemia passiva dos pulmões; pleurite crônica fibrosa; caquexia.

## DISCUSSÃO

É reconhecido geralmente, que os tumores malignos originários do sistema vascular sanguíneo, com a propriedade de ocasionar metástases, são muito raros. Wright refere em seu trabalho (1928) que não existem muitos casos provados, citados na literatura.

BERMANN cita o caso de uma mulher de 26 anos, apresentando na mama direita, proliferação angiomatosa, várias vezes recidivante, determinando a morte da paciente em consequência de formação de nódulos metastáticos de igual estrutura, nos pulmões. EWING observou quadro semelhante na mama esquerda, com extensão à pele e mucosas.

SHENNAN descreveu uma forma de hemangioma cavernoso múltiplo em mulher de 23 anos, comprometendo o baço, timo, gânglios linfáticos mediastínicos, pulmões, fígado e medula óssea.

HOMANS referiu o caso de um tumor primário do baço, com metástases em outras regiões, em mulher de 22 anos.

LANGHANS descreveu um grande tumor do baço, identificado como angioma cavernoso, com metástases no fígado, em homem de 30 anos.

THEILE em trabalho publicado, referiu a existência de quatro casos de hemangioma do baço, um dos quais possuindo características de malignidade, fornecendo metástases múltiplas ao fígado, pulmões e estômago, em homem de 56 anos. JORES descreveu igualmente, um angioma sarcomatoso primário

do baço, com metástases no fígado. O caso descrito por WRIGHT é da mesma natureza.

NAVASQUEZ julga muito raros os angiomas malignos e descreve um caso de tumor primário do baço com estrutura angioblástica e dando metástases ao fígado. TOKUSHIGE cita também um caso de hemangioma cavernoso em que o fígado pesou 2.800 g em indivíduo de 40 anos de idade, com localização também no mesentério, jejuno e ambas as pleuras.

A existência de blastomas malignos de qualquer natureza, primários do fígado, é fato observado com certa raridade, excluído o colangioma que, em certas regiões, apresenta-se com elevada incidência.

Os tumores benignos, ao contrário, podem ser encontrados com maior frequência. Entre estes, de todos o mais comum, cita-se o hemangioma cavernoso (cavernoma) verificado usualmente, apenas pelo exame necroscópico, não só em natimortos, como também em indivíduos de idade avançada.

Tais tumores, por si sós, são destituídos de importância. Os tumores malignos do fígado, apresentando estrutura vascular, são tanto ou mais raros do que os tumores de igual constituição em outros órgãos. Na opinião de FOOTE, até 1919, existiam na literatura, apenas oito casos referidos, aos quais adicionou mais um, de observação própria, considerando a incidência do tumor, como um fato particularmente observado na infância. O mesmo autor admite tal tipo de tumor, como sendo uma doença congênita, manifestando-se pelo aumento de volume do fígado e alguns distúrbios digestivos, dentro dos três primeiros meses após o nascimento, e com evolução fatal antes de sexto mês. Dados de outras fontes, principalmente da literatura alemã, vieram esclarecer que a doença não é necessariamente da infância.

Pelo fato de apresentar o tumor aspectos estruturais variáveis, criou-se certa diversidade em sua nomenclatura, devendo-se entretanto, considerar como mais lógica, a que foi empregada por FOOTE: hemangio-endoteliosarcoma (White).

PUHR em 1931, revendo a literatura, concluiu que existem apenas 12 ou 13 casos certamente referidos como hemangio-endoteliosarcoma do fígado, acrescentando a esta série, mais um caso que observou em homem de 65 anos, no qual o tumor comprometia também o pâncreas, atingindo o fígado, o peso de 2.800 g. BENGOLEA e SUAREZ descrevem um caso de tumor primário do fígado, designado como sarcoma angioplástico, em mulher de 22 anos. O caso descrito por WHITE é o que pela descrição macro e microscópica, mais se aproxima do que tivemos a oportunidade de estudar, conforme é possível observar também das fotografias.

Os casos referidos na literatura, reconhecem distribuição igual para ambos os sexos. Em relação à idade, o tumor tem sido observado em indivíduos desde 10 semanas até 68 anos, a maior frequência ocorrendo entre 40 e 50 anos.

A origem do hemângio-endoteliosarcoma do fígado tem tido interpretação diferente por vários autores.

Na opinião de OLMER e PAILLAS, provem da metaplasia regressiva da célula de KUPFFER, a qual por sua vez, daria origem à formação de endotélio embrionário e secundariamente a uma lacuna vascular (microangioma).

As lacunas vasculares, por ectásia cada vez mais acentuada, dariam formação a verdadeiros alvéolos angiomasos. CHEWINSKY e PULLIET preferem admitir que o tumor é originário de inclusões fetais. RIBBERT leva em maior consideração, a perturbação de desenvolvimento dos vasos sanguíneos. FOOTE atribue a origem do tumor a custa da proliferação do endotélio dos capilares hepáticos.

Admitindo-se como a maioria dos autores, que o hemangioma do fígado (hemangioendotelioma) é um tecido de malformação, pode-se conceber que na sua evolução particularmente lenta e desprovida de importância, venha a adquirir em caso de excepcional ocorrência, potencial de crescimento no sentido de produzir tecido blastomatoso anaplásico, vindo de tal modo, constituir uma forma de passagem entre o hemangioma simples e o hemangio-endoteliosarcoma (OLMER e PAILLAS).

## RESUMO

Os autores descrevem um caso de tumor raro do fígado, em mulher de 49 anos de idade, o qual apresentou a estrutura de hemângio-endotélio-sarcoma, de acordo com a nomenclatura aconselhada por FOOTE.

O fígado pesou 1.700 g e era sede de múltiplas formações de dimensões variáveis, de aspecto comparavel ao de hemangioma cavernoso, emitindo metástases pouco numerosas ao baço. Pelo exame microscópico, pode ser reconhecida a estrutura histológica do hemangioma cavernoso associado à proliferação atípica do endotélio vascular, com a propriedade de reproduzir novos e imperfeitos espaços vasculares. No baço, embora em menor extensão, a estrutura é semelhante à observada no fígado.

Analisando-se as várias hipóteses referentes à histogênese do tumor, pode-se admitir a sua origem a custa da transformação anaplásica do hemangioma cavernoso do fígado.

## SUMMARY

A case of a rare liver tumor is described in a 49-year-old woman, presenting the structure of a hemangio-endotheliosarcoma, according to FOOTE's nomenclature. The liver, 1700 gr. in weight, was the seat of numerous formations of different sizes, its appearance being comparable to that of a cavernous hemangioma (ill. 1) sending forth a small number of metastases to the spleen (ill. 2). On microscopical examination, the AA. could recognize the histological structure of cavernous hemangioma associated with atypic proliferation of vascular endothelium with the propriety of reproducing new and imperfect vascular spaces (ill. 3-4-5-6-). In the spleen, although on a smaller extension, the structure is similar to that observed in the liver (ill. 7). On analytical examination of different hypotheses concerning the histogenesis of the tumor, one may admit its origination at the expense of anaplastic transformation of the cavernous hemangioma of the liver.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 BENGOLEA, A. J. & VELASCO SUAREZ, CARLOS  
1931-32. Sarcoma angioplástico primitivo del hígado. Arch. argent. de enferm. d. apar. digest. y de la nutricion, 7: 185.
- 2 BORMANN, R.  
1906. Metastasenbildung bei histologisch gutartigen Geschwülsten. Beit. z. path. Anat. u. z. allg. Pathol. 12: 372.
- 3 CHEWINSKY & PULLIET  
Citado por SPIEGEL (n. 12).
- 4 EWING, J.  
1940. Neoplastic Diseases. Philadelphia, W. B. Saunders. Ed. 4.
- 5 FOOTE  
Citado por WHITE (n. 15).
- 6 JORES  
Citado por WRIGHT (n. 16).
- 7 NAVASQUEZ, S. DE  
1936. Angioblastoma of Spleen with Metastasis in Liver. Jour. Path. & Bact. 42: 651.
- 8 OLMER, J. & PAILLAS, J.  
1934. Considerations sur l'histogenese des angiomes et des télangiétasies hépatiques. Ann. d'Anat. Path. 11: 755.

9 PUHR, L.

1931. Über das sogenannte primäre Hamangioendotheliom der Leber, Ztschrt. f. Krebsforschung, 34:503.

10 SCHMIDT, H.

1937. Zur Kenntnis des Gemangioms und seiner Beziehungen des Angiosarkom. Frankf. Ztschrt. f. Path. 51: 43.

11 SHENNAN, T.

1914. Histologically non-malignant angioma, with numerous metastases. Jour. Path. & Bact. 14: 139.

12 SPIEGEL, H. A.

1929. Pedunculated Angio-Endothelioma of the Liver. Arch. Pediat. 46: 188.

13 THEILF

Citado por NAVASQUEZ (n. 7).

14 TOKUISHIGE, YASUYOSHI

1940. Über einen Fall von bösartigen Hämangioma cavernosum der Leber. Taiwan Igakkai Zassi, 39: 2050.

15 WHITE, CHARLES

1933. Primary hemangio-endotheliosarcoma of the Liver. Jour. Am. M. Ass. 101: 119.

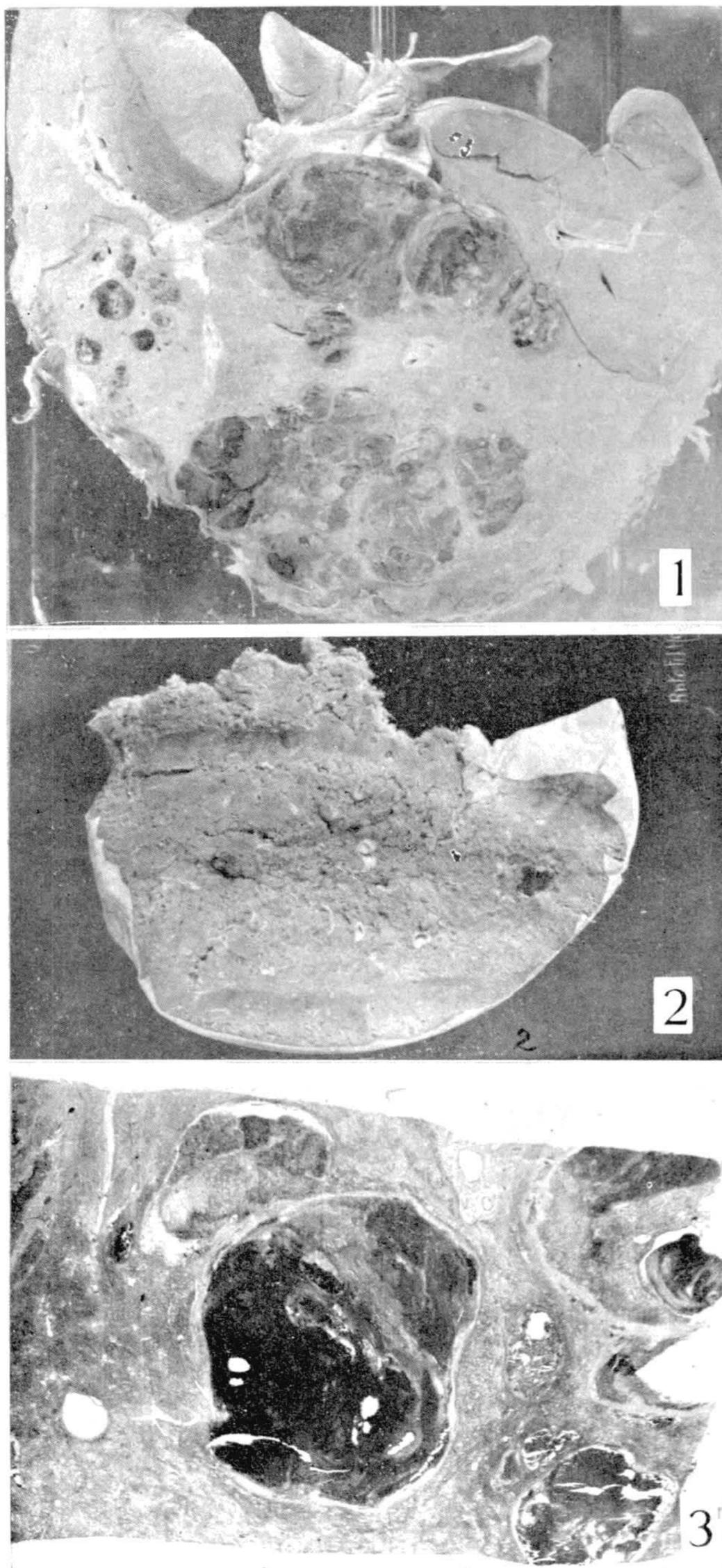
16 WRIGHT, ARTHUR WILLIAM

1928. Primary malignant Hemangioma of the Spleen with multiple Liver metastases. Am. Jour. Path. 4: 507.

---

### ESTAMPA 1

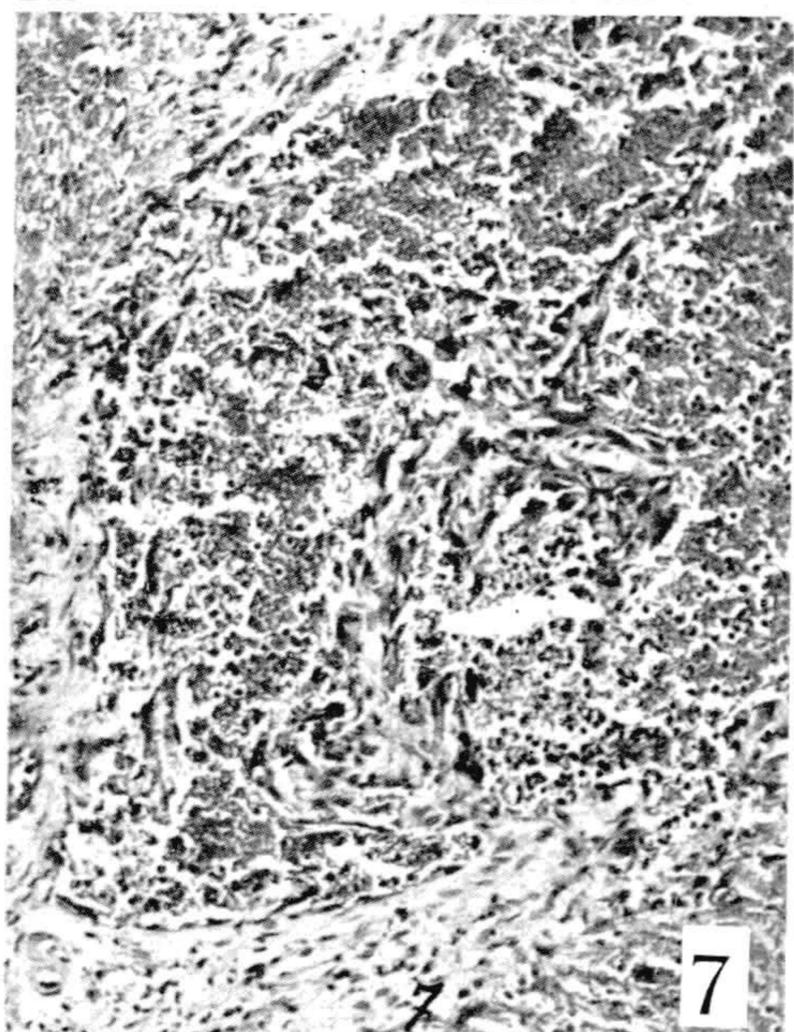
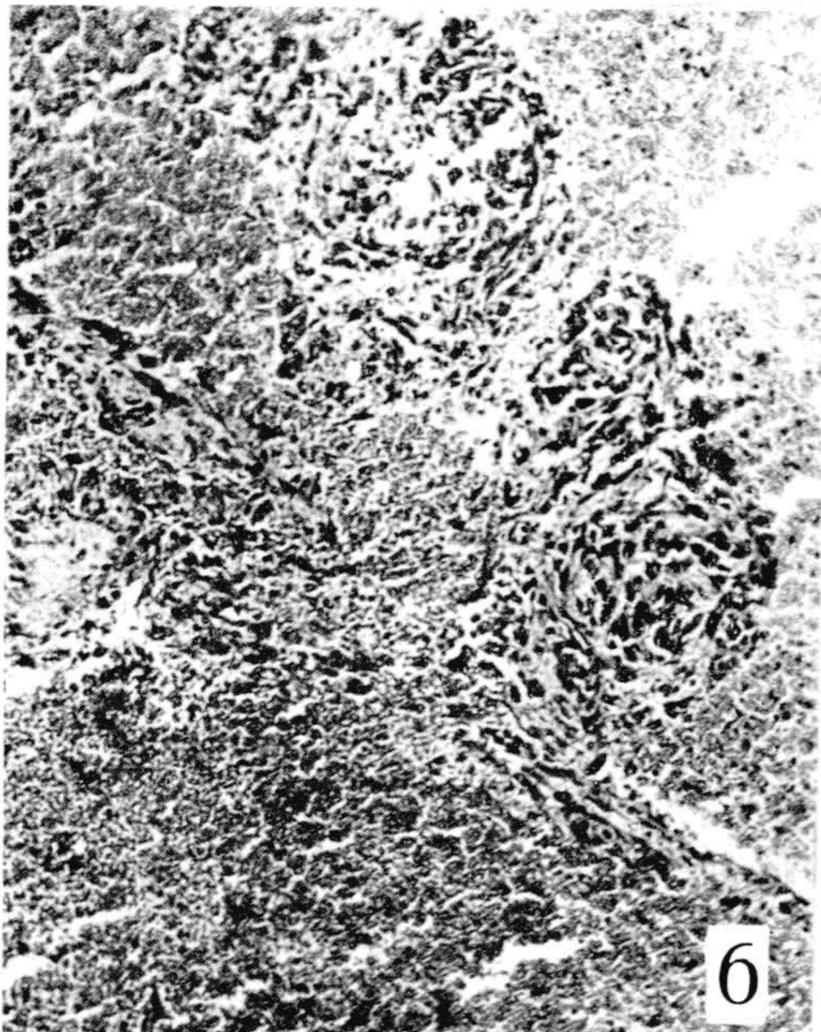
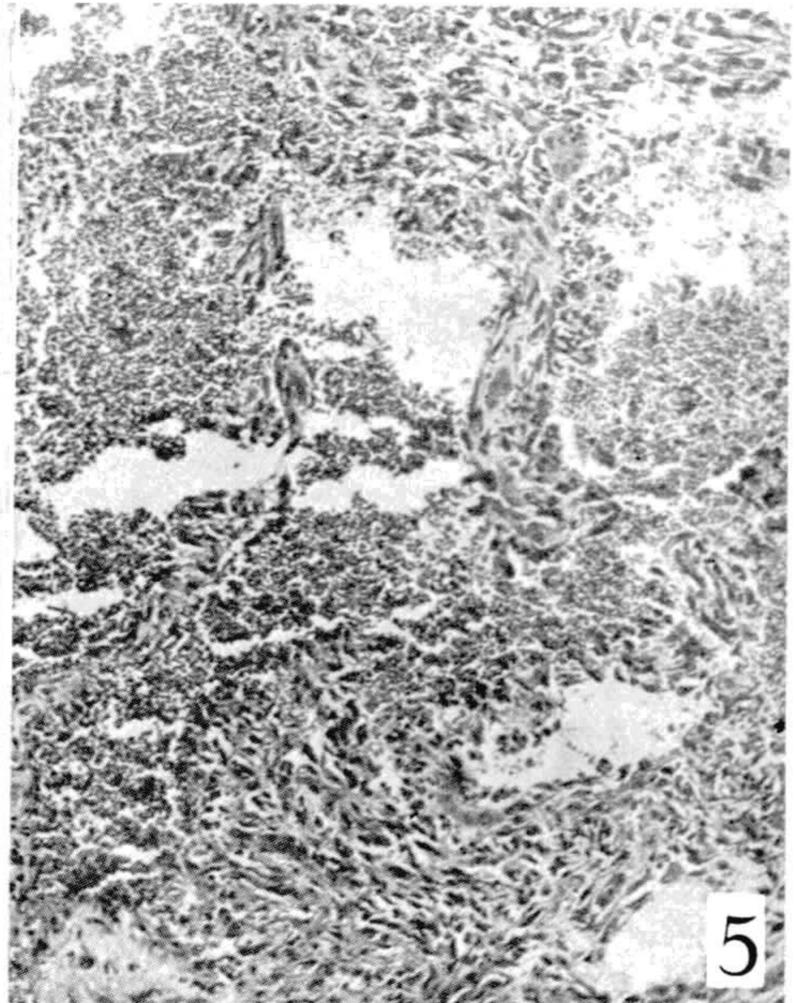
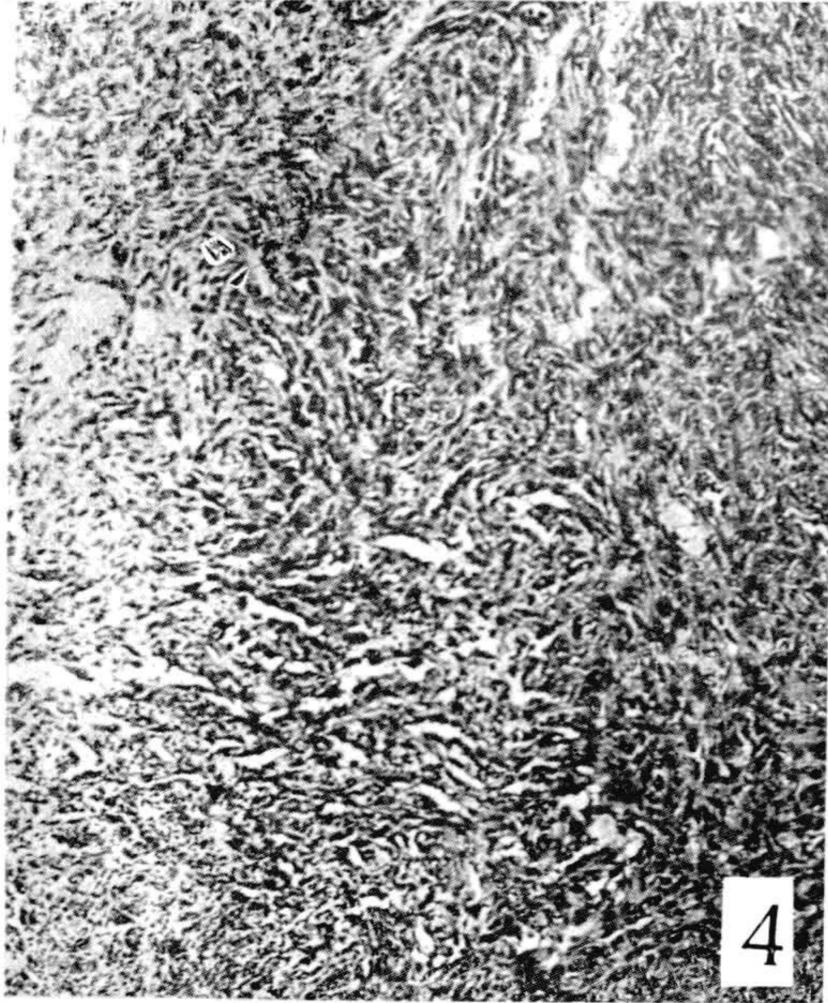
- Fig. 1 — Aspecto macroscópico do fígado, distinguindo-se as áreas atingidas pelo tumor. (Foto de J. Pinto).
- Fig. 2 — Aspecto macroscópico do baço, observando-se dois nódulos metastáticos do tumor. (Foto de J. Pinto).
- Fig. 3 — Corte histológico do fígado, observando-se com fraco aumento, o aspecto trombótico e a neoformação do tecido blastomatoso. (Foto de J. Pinto).



Azevedo e Duarte : Hemangio-endotheliosarcoma do figado

## ESTAMPA 2

- Fig. 4 — As células do tumor formam espaços vasculares irregulares e imperfeitos. Corte de figado. (Foto de J. Pinto).
- Fig. 5 — A proliferação das células blastomatosas acompanha o trajeto dos septos vasculares, existindo algumas células gigantes multinucleadas. Corte de figado. (Foto de J. Pinto).
- Fig. 6 — Ao lado da grande quantidade de sangue, nota-se a proliferação blastomatosa relacionada aos septos conjuntivos. Corte de figado. (Foto de J. Pinto).
- Fig. 7 — Corte do baço. Observa-se a proliferação blastomatosa partindo dos septos vasculares e invadindo a cavidade. (Foto de J. Pinto).



Azevedo e Duarte: Hemangio-endotheliosarcoma do figado