

ANGIOSSARCOMA DO BAÇO

CONCEIÇÃO A. SOUSA, ISABEL MARTINS, MANUELA GONÇALVES,
CONCEIÇÃO COCCO MARTINS, RAMIRO DE CARVALHO
Serviços de Medicina e Anatomia Patológica. Hospital de S. José. Lisboa

RESUMO

Os tumores primitivos do baço são extremamente raros. Descrevemos o 1º caso dos Hospitais Civis de Lisboa, em S. José, numa mulher de 70 anos que apresentava esplenomegália. Havia história anterior de irradiação pélvica. A ressonância magnética esclareceu a presença de massa tumoral e a angiografia caracterizou-a como vascular. A doente está bem um ano após esplenectomia. Encontrámos na literatura a descrição de 61 casos deste tumor de etiopatogenia não esclarecida. A esplenectomia precoce deve ser a primeira abordagem terapêutica pelo risco de ruptura. Esta foi a forma de apresentação em 34% dos casos da série de Autry et al. Por se tratar de um tumor tão raro, não há estudos sobre a eficácia da quimioterapia, mas nas formas disseminadas podem utilizar-se esquemas de tratamentos citostáticos activos em sarcomas de partes moles.

SUMMARY

Splenic Angiosarcoma

Primitive splenic tumors are extremely rare. We report a case, the first at S. José - Hospitais Civis de Lisboa, of a 70 year old woman who presented splenomegaly. She had pelvic irradiation in her past history. MRI revealed a splenic mass characterized as vascular on angiography. She is doing well 12 months after splenectomy. We have found 61 reported cases of this rare tumor whose etiopathogeny is unknown. Early splenectomy should be the first therapeutical approach, since spontaneous rupture is very common and was the feature presented in 34% of patients in the series by Autry et al. As far as cytostatic chemotherapy is concerned, the rarity of this tumor precludes any conclusion about its efficacy, but in metastasized forms it seems that chemotherapy for soft tissue sarcomas may be effective.

INTRODUÇÃO

A esplenomegália, entidade frequente na clínica, é na maioria dos casos devida a infecções. O envolvimento do baço por tumores malignos é geralmente secundário, estando em primeiro lugar as doenças linfóicas ou mieloproliferativas seguidas pelos sarcomas e melanomas. Os tumores malignos primitivos são muito raros podendo tratar-se de linfomas ou hemangiomas¹.

Recorde-se que os sarcomas das partes moles se estimam em 0,7% dos tumores malignos embora em idades inferiores a 15 anos representem 6,5% dos tumores malignos².

CASO CLÍNICO

VSP, 70 anos, sexo feminino, raça branca, doméstica, internada no Serviço de Medicina do Hospital de S. José em Dezembro de 1992 para esclarecimento de esplenomegália.

Refere que nove meses antes do internamento começa com lombalgia esquerda, persistente, difusa, com agravamento lento e progressivo e com irradiação anterior em hemicinturão. Há quebra do estado geral, com emagrecimento e astenia, sem febre ou outras queixas. Três meses antes do internamento recorre ao médico, tendo efectuado estudo radiológico da coluna. Inicia anti-inflamatórios, cujo nome desconhece sem apresentar melhoras e faz ecografia abdominal, que revela esplenomegália de aspecto heterogéneo que justifica o seu internamento para estudo. Nos antecedentes pessoais há a referir histerectomia total com aneختomia bilateral 22 anos antes, por causa que não sabe especificar. Fez cobaltoterapia na sequência da intervenção. Os antecedentes familiares são irrelevantes.

O exame objectivo apresenta regular estado de nutrição, pele e mucosas descoradas, não se palpando adenomegalias. Está eupneica com tensão arterial 150/85 mm Hg, pulso 80 ppm rra. O exame objectivo do tórax é normal. Dos exames complementares de diagnóstico efectuados, salienta-se:

Eritrócitos 3,29 milhões/mm³, Hg 10 g/dl, VGM 81 fl, CMHG 33 g/dl, plaquetas 94.000/mm³, leucócitos 5.540/mm³, VS 20 mm 1ª hora, siderémia 37 mcg/dl, CTFF e ferritina normais, função renal e hepática normais, proteinograma normal, tempo de protrombina e PTT normais.

O exame radiológico do tórax em PA (fig. 1) apresentava imagem hipotransparente de limites bem definidos, adjacente à silhueta cardíaca, no seio cardio-frênico direito e elevação da hemicúpula esquerda.

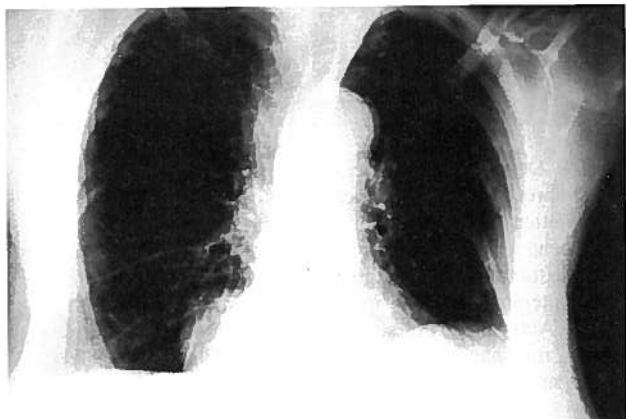


Fig. 1 - O exame radiológico do tórax em PA revela imagem transparente de limites bem definidos, adjacente à silhueta cardíaca no seio cardiofrênico direito e elevação da hemicúpula esquerda.

A TAC toraco-abdominal realizada mostrou que a imagem nodular, no seio cardiofrênico direito, apresentava características de quisto pleuro-pericárdico, mas não esclareceu o aspecto anormal do baço, pelo que foi necessário efectuar ressonância magnética nuclear, que revelou: lesão ocupando espaço envolvendo a metade superior do baço, grosseiramente nodular, com cerca de 10 cm de diâmetro e ainda formação quística na região paraesofágica inferior direita com características de quisto pleuropericárdico com cerca de 5 cm de diâmetro (fig. 2).

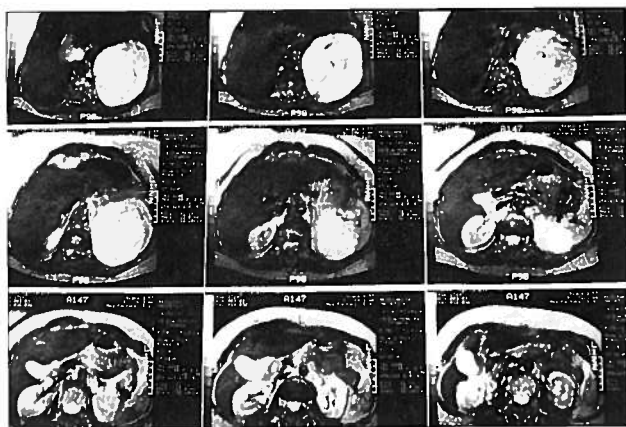


Fig. 2 - A ressonância magnética nuclear revelou lesão ocupando espaço na metade superior do baço, com cerca de 10 cm de diâmetro e formação quística na região paraesofágica inferior direita.

Efectuou-se arteriografia esplénica selectiva, que revelou baço com aumento de volume, deformado na sua porção superior, onde se evidenciava hipervascularização anómala (fig. 3).

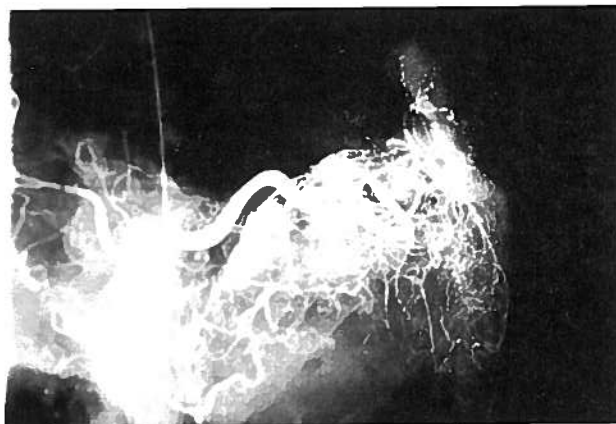


Fig. 3 - A arteriografia esplénica selectiva apresenta baço deformado na sua porção superior onde se evidencia hipervascularização anómala.

A doente foi esplenectomizada e o resultado anatómopatológico foi o seguinte:

Macroscopicamente - peça de esplenectomia de 16 x 10 x 3 cm que a nível dos 2/3 superiores tem um tumor com 9,5 cm de diâmetro, bem delimitado, de consistência mole e superfície de secção esponjosa e hemorrágica com microquistos.

Microscopicamente - parênquima esplénico substituído por uma neoplasia, constituída por estruturas vasculares que comunicam entre si criando um padrão irregular de sinusóides anastomosados formando focalmente grandes espaços vasculares (fig. 4). As células endoteliais são grandes, por vezes de aspecto epitelióide, com núcleo hiperromático e projectando-se dentro do espaço vascular.



Fig. 4 - A histologia da peça operatória em que o parênquima esplénico está substituído por neoplasia constituída por estruturas vasculares que comunicam entre si criando padrão irregular de sinusóides anastomosados formando focalmente grandes espaços vasculares.

lar (observam-se 3 mitoses por 10 HPF). Não se documentaram áreas de necrose.

O estudo imunocitoquímico revelou positividade para o factor VIII e para a vimentina. Conclusão: angiossarcoma esplênico de baixo grau de malignidade.

A doente tem sido seguida em consulta externa e encontra-se bem. Recusou toracotomia para excisão do quisto pleuropericárdico, o qual mantém as mesmas dimensões.

DISCUSSÃO

O angiossarcoma primitivo do baço é um tumor extremamente raro. Este é o primeiro descrito no Hospital de S. José e nos Hospitais Cívicos de Lisboa. Na literatura internacional (Medline) estão descritos 61 casos, o primeiro dos quais em 1879, por Langhans. Só três surgiram em crianças. Os restantes distribuíram-se entre os 20 e os 84 anos, com a incidência máxima entre os 50 e os 59 anos. A distribuição entre os sexos foi equitativa³.

A etiopatogénese é desconhecida, em oposição ao que sucede com o angiossarcoma hepático, em que há uma relação directa com o dióxido de tório, cloreto de polivinilo e arsénio em 40% dos casos³.

De salientar, no presente caso, a existência de cobalto-terapia 22 anos antes. Esta associação está descrita, mas para a pele e tecidos moles da zona irradiada, tendo de um modo geral o angiossarcoma surgido cerca de 12 anos depois da exposição, pelo que no nosso caso não podemos com segurança estabelecer essa relação⁴.

O diagnóstico de tumor do baço, nomeadamente angiossarcoma, deve admitir-se em presença de esplenomegália com anemia sem evidência de patologia imunitária, infecciosa ou infiltrativa⁵ e é feito pelos exames de imagem, como se verificou neste caso. A ressonância e a tomografia axial computadorizada são consideradas de igual valor diagnóstico. A angiografia é imprescindível para o diagnóstico porque permite estabelecer a distinção entre hemangioma cavernoso e angiossarcoma⁶.

Contudo a imagiologia não é específica, pelo que, o diagnóstico definitivo é fornecido pela histologia da peça

de esplenectomia, que estabelecerá o diagnóstico diferencial com outros tumores igualmente raros, como o hemangioendotelioma e o hemangioma⁷. Qualquer destas duas entidades tem geralmente menores dimensões, um padrão de crescimento menos sólido e um aspecto mais diferenciado, permitindo uma mais fácil identificação da natureza endotelial das células tumorais de origem.

O prognóstico do hemangiossarcoma é grave, com metastização precoce para o fígado, pulmões, gânglios e ossos. Na revisão da literatura efectuada por J. Autry et al⁸, 34% dos casos manifestaram-se com ruptura espontânea do baço; noutra série a sobrevida média nos casos de ruptura espontânea foi de 4 meses, ao contrário do que sucedeu com os restantes doentes que sobreviveram em média 14,4 meses³.

Este facto salienta a importância da esplenectomia precoce.

A raridade destes tumores não tem permitido estabelecer a eficácia da quimioterapia. Todavia, alguns autores recomendam a utilização, nas formas metastizadas, de esquemas activos em sarcomas das partes moles, embora sem evidência de aumento na sobrevida.

BIBLIOGRAFIA

1. Robbins Pathology 1967 3rd edition - W B Saunders - 662
2. YANG JAMES C: Sarcomas of Soft Tissues. De Vita Vicent T. Cancer Principles and Practice of Oncology 1993 JB Lippincott Company
3. KARAITIANOS I, BOURDOURIS O, KARAMANOLIS D, KONZOGLOU K, KAVANTZAS N, AGAPITOS E: Angiosarcome primitif de la Rate. A propos d' un Nouveau Cas Ann Chir 1989; 43 (10) 843 - 845
4. CHEN KT, HOFFMAN KD, HENDRICKS: Angiosarcoma Following Therapeutic Irradiation. Cancer 1979; 44: 2044 - 2048
5. JAIN A B, LEE M J R, BEVAN P G, CHAN SY: Primary Angiosarcoma of the Spleen: a Diagnosis to Consider. European Surgical Oncology 1988; 14: 341 - 343
6. MAHONY BARRY, JEFFREY R B, FEDERLE M: Spontaneous Rupture of Hepatic and Splenic Angiosarcoma Demonstrated by C T - A J R 1982; 22: 965 - 966
7. ENZIGER: Hemangioendotelioma: Vascular Tumors of Intermediate Malignancy. Enzinger Soft Tissue Tumors. 2nd ed CV Mosby 1988
8. AUTRY R J, WEITZNER S: Hemangiosarcoma of the Spleen with Spontaneous Rupture Cancer 1975; 35: 534 - 539