

# SARCOMA INDIFERENCIADO DO FÍGADO NO ADULTO

CONCEIÇÃO C. MARTINS, ISABEL MARCÃO, ANA I. BELO, JOÃO ROLO, FERNANDA CABRITA, ALMEIDA PARTIDÁRIO, JOÃO CASTANO

Serviço de Medicina. Hospital de Arroios. Serviço de Anatomia Patológica. Hospital S. José. Centro de Diagnóstico computadorizado de Lisboa. Lisboa.

## RESUMO

Os AA apresentam um caso clínico de sarcoma indiferenciado do fígado no adulto com metástases pulmonares, cardíacas e com recidiva local hepática. Salienta-se a contribuição dos exames complementares de diagnóstico, com especial relevo para a ecocardiografia no diagnóstico precoce de metástases intracardiacas. Não encontramos qualquer outro caso descrito na literatura portuguesa.

## SUMMARY

### Undifferentiated sarcoma of the liver in the adult. Case report

A case of undifferentiated sarcoma of the liver with heart, lung and liver metastases, is reported. We emphasised the role of ultrasound for the early diagnosis of cardiac metastases. As far as we know there is no other report on this tumour in portuguese literature.

## INTRODUÇÃO

Os sarcomas do fígado são neoplasias raras (incidência anual de cerca de 0.014/100000 habitantes) sendo o sarcoma indiferenciado ainda mais raro<sup>1-3</sup>.

Este sarcoma é mais frequentemente observado em idades pediátricas<sup>2,5</sup>.

Nos últimos quarenta anos, estão descritos 130 casos na literatura mundial e apenas 11 em indivíduos com mais de 15 anos<sup>2,9</sup>.

O caso que apresentamos é o de um sarcoma indiferenciado do lobo direito do fígado, operado, com evolução fatal em 5 meses. Para além da grande raridade do tumor, este caso é original por ter sido detectada uma metástase intracardiaca no ventrículo direito, diagnóstico possível pela realização precoce de exame ecocardiográfico.

## CASO CLÍNICO

NPHM, 59 anos, sexo feminino, caucasiana, natural de Castro d'Aire, doméstica, emigrante do Canadá há mais de vinte anos.

Internada a 24 de Setembro 1989 no Serviço de Medicina do Hospital de Arroios por dispneia.

Saudável até Janeiro 89 (nove meses antes do internamento) altura em que iniciou dores abdominais intensas nos quadrantes superiores, sobretudo no hipocôndrio direito, acompanhadas de anorexia e emagrecimento.

Diagnosticado um tumor hepático, foi submetida, em Abril 89, em London-Ontário, a lobectomia direita alargada. A doente desconhecia o tipo de tumor, não era portadora de qualquer informação clínica e negava terapêutica adjuvante.

Três meses depois da intervenção cirúrgica (Julho 89) desencadeou um quadro de infecção respiratória tendo-lhe sido diagnosticada uma massa no pulmão esquerdo.

Referia desde essa altura dispneia progressiva que se agudizou durante a sua estadia em Portugal, o que justificou internamento hospitalar.

Nos antecedentes pessoais salientava-se histerectomia total com anexectomia bilateral há 12 anos. Negava hábitos tabágicos e alcoólicos.

Ao exame objectivo apresentava-se dispneica, taquicárdica (FC=120 bat/mn), com tensão arterial normal.

Sem engurgitamento jugular a 45°.

Apresentava diminuição do murmúrio vesicular na base do hemitórax direito e auscultava-se um sopro diastólico intermitente no 4.º EID na base do apêndice xifoide.

Palpava-se cerca de 3 cm de fígado doloroso, duro e de superfície nodular.

Não tinha edema dos membros inferiores.

Dos exames analíticos realizados salientavam-se: Hipoxemia com hipocápnia e alcalemia, hemoglobina de 16 g/dl e velocidade de sedimentação de 40 mm.

Os testes de função hepática eram normais com excepção da taxa de protrombina (69%) e LDH (615 UI/l).

A função renal não apresentava alterações.

O electrocardiograma revelava taquicardia sinusal.

O exame radiológico do tórax em PA (Fig. 1) mostrava uma opacidade em toalha no terço inferior do hemitórax direito com apagamento do seio costodiafragmático. No hemitórax esquerdo observavam-se vários nódulos periféricos de tamanhos vários, situando-se o maior no terço médio. Igualmente existia apagamento do seio costodiafragmático esquerdo.

O ecocardiograma M Mode e Bidimensional (Fig. 2 A e B) revelou a presença de uma imagem ecogénica de grandes dimensões, de forma triangular, de limites mal definidos, aderente à parede livre do ventrículo direito. A zona de aderência estava afastada do plano valvular tricúspide. Não existia obstrução à câmara de saída do ventrículo direito. Em diástole (Fig. 2 B) a massa ecogénica prolapsoava, por vezes, para dentro da aurícula direita obstruindo a câmara de entrada do ventrículo direito, o qual estava ligeiramente dilatado. O ventrículo esquerdo não estava hipertrofiado nem dilatado e tinha boa função sistólica global.

Não existiam sinais ecográficos de derrame pericárdico.

A TAC torácica (Fig. 3) confirmou a presença de uma

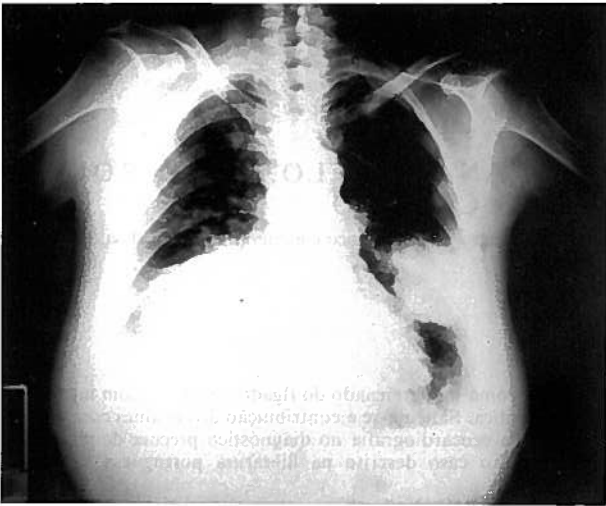


Fig. 1 — Teleradiografia do Tórax PA.

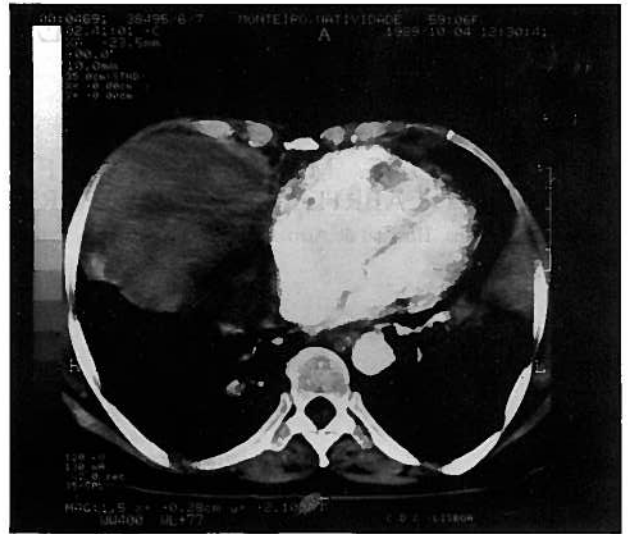


Fig. 3 — TAC Torácico — Estudo dinâmico após injeção de contraste.

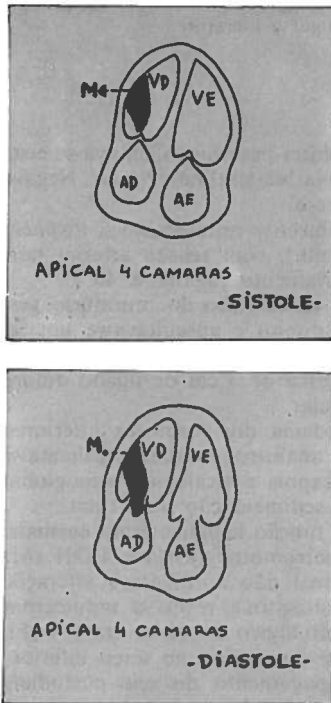


Fig. 2 — (A e B) — Esquema representativo do Ecocardiograma Bidimensional. Apical 4 câmaras A — Sístole B — Diástole.

imagem hipodensa, heterogênea de limites pouco precisos e de forma grosseiramente triangular aderente à parede livre do V.D. como já tinha sido descrito pelo ecocardiograma bidimensional.

A nível pulmonar (Fig. 4) observou-se um infiltrado parenquimatoso a nível do lobo médio e múltiplos nódulos periféricos bem delimitados, de vários tamanhos com aspecto característico de metastização pulmonar.

A TAC abdominal (Fig. 5) mostrou duas imagens hipodensas, moderadamente contrastadas, nodulares, de limites bem definidos no lobo esquerdo do fígado.

A doente faleceu ao 13.º dia de internamento.

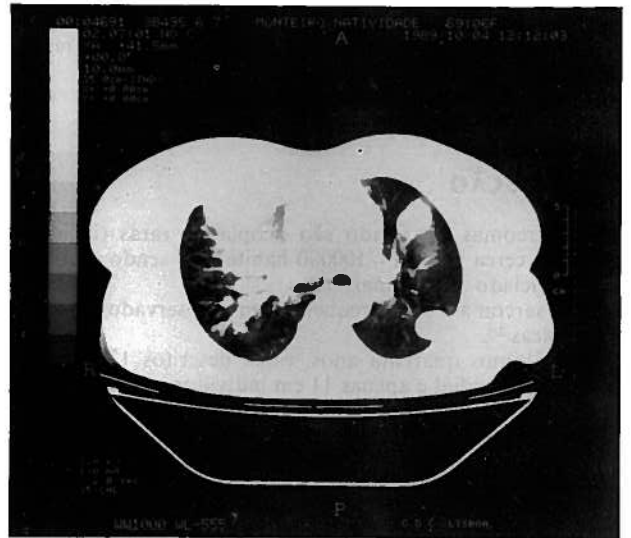


Fig. 4 — TAC Torácico (a nível da carina).

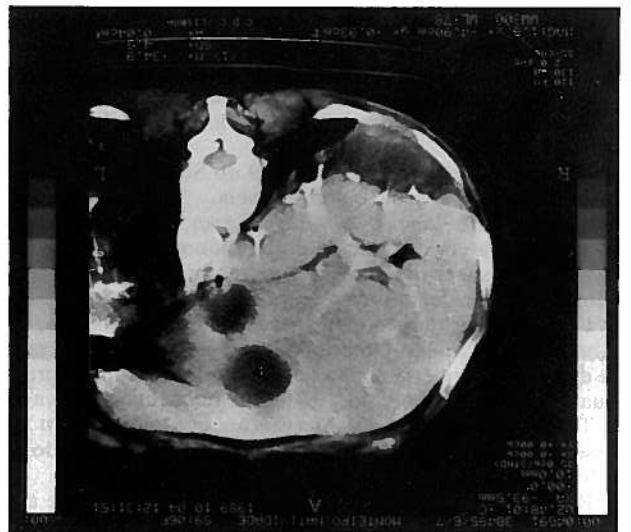


Fig. 5 — TAC Abdominal (após injeção de contraste).

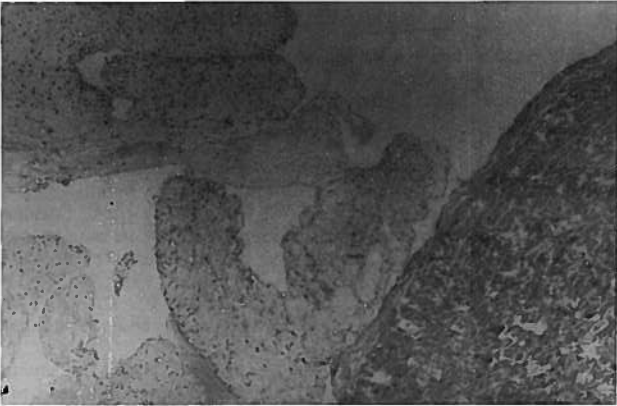


Fig. 6 — Aspecto da metástase intraventricular direita (H.E. 10x).

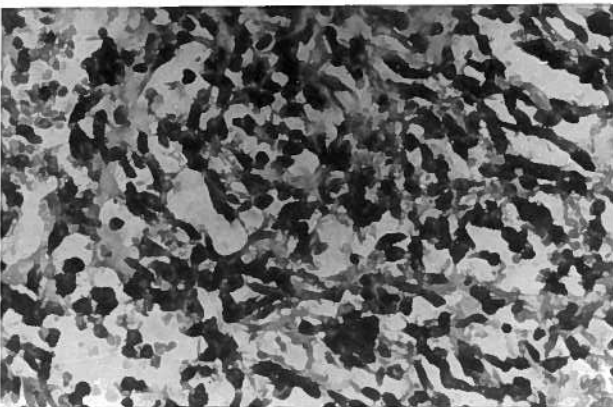


Fig. 7 — Proliferação difusa de células pleomórficas com atípicas mitoses no fígado (H.E. 40x).

## EXAME NECRÓPSICO

**Exame Macroscópico.** Cavidade ventricular direita preenchida por uma massa rosada, friável, com áreas de aspecto mucinoso e ramo principal da artéria pulmonar preenchido por material de aspecto semelhante fortemente aderente à íntima.

Pulmões com várias formações nodulares, de contornos distintos, cujos diâmetros oscilavam entre 1 e 4 cm, de superfície de secção de cor amarelo-rosado e aspecto mucinoso.

Status pós lobectomia hepática direita não recente. Lobo esquerdo do fígado com múltiplos nódulos semelhantes aos encontrados nos pulmões.

Status pós histerectomia total com anexectomia bilateral.

**Exame Histológico.** Histologicamente os nódulos hepáticos, pulmonares, a massa intraventricular direita e a que preenchia a artéria pulmonar tinham características semelhantes.

Correspondiam a uma proliferação de células pequenas e pleomórficas, dispostas segundo um padrão em parte trabeculado, em parte storiforme, com áreas de estroma laxo, fortemente positivo para o azul de Alcian.

As células eram bizarras, com citoplasma escasso e núcleo hiper cromático, com mitoses atípicas (n.º de mitoses > 8, em 10 campos de grande ampliação).

Foram colocadas as seguintes hipóteses de diagnóstico:

— Hemangioendotelioma epitelióide, Sarcoma indiferenciado, Hemangiosarcoma.

Contactou-se, posteriormente, o Dr. William Wall, cirurgião do University Hospital, London, Ontario responsável pela intervenção cirúrgica, que nos enviou o protocolo operatório e o exame anátomo-patológico da peça. Diagnóstico histológico final: Sarcoma indiferenciado do Fígado.

## COMENTÁRIO

O diagnóstico de sarcoma indiferenciado do fígado é histológico já que a clínica de dor e massa abdominal é idêntica à dos outros tumores do fígado<sup>2,3</sup>.

Em virtude da baixa incidência, estes tumores raramente são considerados no diagnóstico diferencial pré-operatório<sup>2</sup>.

No caso que apresentamos, a histerectomia total com anexectomia bilateral, embora efectuada doze anos antes, poder-nos-ia sugerir a possibilidade de tumor ginecológico com metastização inicial para o fígado, operada, e posterior atingimento pulmonar e cardíaco.

O envolvimento cardíaco em tumores tem sido considerado situação rara na clínica<sup>10,13</sup> muito provavelmente porque a inespecificidade das queixas cardíacas não alerta para o diagnóstico.

Poucas metástases cardíacas têm sido diagnosticadas antemortem comparativamente com as encontradas nas autópsias — 1 a 5% de quase todas as séries<sup>10,11</sup>.

Dos exames de imagem utilizados nos últimos anos, sem dúvida que a ecocardiografia tem tido papel importante no diagnóstico precoce das metástases cardíacas<sup>10,13</sup>.

No caso que descrevemos, a existência de um sopro diastólico intermitente levou à execução imediata dum ecocardiograma que revelou a imagem já descrita (Fig.2 A e B).

Neste contexto clínico, dever-se-iam admitir 2 hipóteses: metástase miocárdica ou endocardite trombótica não bacteriana, esta última pouco provável em virtude da imagem encontrada não ter relação com as estruturas valvulares<sup>14</sup>. O diagnóstico de metástase foi confirmado por exame histológico.

No diagnóstico histológico, excluídas as neoplasias epiteliais malignas primitivas ou metastáticas, e em presença de uma neoplasia mesenquimatosa colocaram-se as hipóteses de diagnóstico atrás citadas.

O aspecto macroscópico (tumores de consistência mole e secção de aspecto gelatinoso) não era coincidente com o classicamente descrito nos casos de hemangiosarcoma (tumores de aspecto esponjoso e hemorrágico), ou de hemangioendotelioma epitelióide (tumores de consistência firme e secção esbranquiçada).

Não observámos padrão de crescimento tectorial e formação de espaços vasculares cavernosos, com projecções papilares no seu lúmen, nem proliferação de células epitelióides, dispostas coesivamente, obliterando os sinusóides hepáticos ou projectando-se para os espaços vasculares, morfológicamente de acordo com os diagnósticos, respectivamente, de hemangiosarcoma e de hemangioendotelioma epitelióide.

O tumor, desde o início, morfológicamente nos sugeriu o diagnóstico de sarcoma indiferenciado do fígado. Este, não foi colocado como primeira hipótese, considerando a sua raridade, particularmente neste grupo etário.

O diagnóstico foi comprovado pelo relatório do exame anátomo-patológico do University Hospital, London, Ontario, Canadá.

É curioso referir que numa série de 16 casos<sup>2</sup>, dois deles, em crianças, apresentam envolvimento cardíaco por invasão da veia cava inferior com extensão à aurícula e ventrículo direitos, com embolização para os pulmões.

A raridade deste tumor tem impedido o estudo adequado das possibilidades terapêuticas. A ressecção cirúrgica completa do tumor é a terapêutica de eleição seguida de radiote-

rapia e/ou quimioterapia. Têm sido utilizadas a Adriamicina e a Dacarbazina sem alteração da média de sobrevida, que é inferior a um ano<sup>2-4</sup>.

#### AGRADECIMENTOS

Ao Dr. Aires Fernandes (IPOFG) a sua disponibilidade e crítica manifestadas. Ao Dr. Wall e Dr. Mclean (University Hospital London Ontario) magnífica colaboração prestada.

#### BIBLIOGRAFIA

1. SCHWARTZ S.: Primary and metastatic malignant tumors. In Maingot's abdominal operations 1985.
2. LACK E.E., SCHLOO B.L., AZUMI N., TRAVIS W.D., GRIER H.E., KOSAKEWICH H.P.: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of liver Clinical and pathological study of 16 cases with emphasis on immunohistochemical features — The American Journal of Surgical Pathology 1991; 15 (1): 1-16.
3. STOCKER J.T., ISHAK K.G.: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver report of 31 cases—Cancer 1978; 42: 336-348.
4. PIETERSE A.S., SMITH M.: Undifferentiated sarcoma of the liver Arch Pathol Lab Med 1985; 109: 677-80.
5. BHARDWAJ S., BRUCKNER H.W., HOLLAND J.F.: Therapy of malignant tumores of the liver In Bockus Gastroenterology 1985.
6. CHANG W.L., AGHA F.P., MORGAN W.S.: Primary sarcoma of the liver in the adult Cancer 1983; 51: 1510-1517.
7. MATTILA S., KESKITALO E., MARKINEN J.: Primary non differentiated sarcoma of the liver case report and review of the literature Acta Chir Scand 1974; 140: 303-307.
8. ESPOSITO R., POLLAVINI G., LALLA F.: A case of primary undifferentiated sarcoma of the liver diagnosed by peritoneoscopy and guided biopsy-endoscopy 1976; 8108-110.
9. ELLIS O., COTTON R.E.: Primary malignant mesenchymal tumor of the liver in an elderly female. Histopathology 1983; 7: 113-121.
10. FELNER J.M., KNOPF W.D.: Echocardiographic recognition of intracardiac and extracardiac masses. Echocardiography. A review of cardiovascular ultrasound 1985; 2: 3-48.
11. KLEIN T., PULSEL J., HAEGELE P., JUNG G.M.: Localisation cardiaques secondaires au cours de differents cancers confrontation des donnés cliniques, electrocardiographiques et necropsiques. A propos de 51 cas Bull Cancer 1988; 75: 355-359.
12. SIRINELLI A., GULUDEC D., SICRE P., DAVY J.M., MOTTÉ G.: Métastases cardiaques arguments cliniques du diagnostic Arch Mal Coeur 1987; 5: 671-675.
13. REYNAUD P., ROUDAUT R., DALLOCCHIO M.: Tumeurs secondaires du coeur droit. Aspects echocardiographiques a propos de 6 observations chez l'adulte Arch Mal Coeur 1986; 3: 369-376.
14. LOPEZ J.A., ROSS R.S., FISHBEIN M.C., SIEGEL R.J.: Nonbacterial thrombotic endocarditis: A review Am Heart J 1987; 113: 773-784.

Pedido de Separatas:  
Isabel Marcão  
Serviço de Medicina  
Hospital de Arroios  
1100 Lisboa