

RELATO DE CASO

**ANGIOSSARCOMA HEPÁTICO PRIMÁRIO: UMA TRÁGICA EVOLUÇÃO –
RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA***Thacio Rafael Cruz Guimarães^a*<https://orcid.org/0000-0002-4200-6481>*Nadia de Andrade Khouri^b*<https://orcid.org/0000-0001-7468-1273>**Resumo**

O angiossarcoma primário hepático é o tumor mesenquimal mais comum do fígado, representando cerca de 2% das neoplasias malignas primárias do órgão. Esse raro tumor tem sintomas inespecíficos, evolução agressiva e diagnóstico usualmente tardio, com prognóstico reservado mesmo quando tratado. Este trabalho consiste em um relato de caso de um paciente do sexo masculino, de 44 anos, que foi encaminhado à emergência do Hospital Geral Roberto Santos para investigação de quadro de anemia grave sintomática, síndrome consumptiva e hepatoesplenomegalia. Durante investigação laboratorial, evidenciou-se anemia com provável componente microangiopático associado à anemia da doença crônica. As sorologias para doenças virais e baciloscopia do escarro foram negativas. Foram detectados em exames de imagem dois nódulos hepáticos de grandes dimensões, adenomegalias retroperitoneais, esplenomegalia de grande monta, volumoso derrame pleural à direita, além de alterações do esqueleto axial e apendicular. Evoluiu com síndrome da lise tumoral após tratamento clínico com corticoterapia por suspeita de linfoma, com óbito. A biópsia guiada por uma tomografia realizada previamente teve como conclusão perfil imuno-histoquímico compatível com angiossarcoma hepático. O angiossarcoma é um raro tumor, de difícil diagnóstico e tratamento, com evolução agressiva e achados clínico-laboratoriais pouco elucidativos, devendo a hipótese desta doença ser considerada no diagnóstico diferencial das neoplasias hepáticas. As opções terapêuticas são limitadas. Relatos de casos

^a Médico. Residente em clínica médica do Hospital Geral Roberto Santos. Salvador, Bahia, Brasil. E-mail: thacioguimaraes1@hotmail.com

^b Médica. Preceptora da residência em clínica médica do Hospital Geral Roberto Santos, Salvador, Bahia, Brasil. E-mail: nadiakhouri@gmail.com

Endereço para correspondência: Hospital Geral Roberto Santos. Rua Estrada do Saboeiro, S/N, Cabula. Salvador, Bahia, Brasil. CEP 40301-110. E-mail: hgrs.corome@saude.ba.gov.br

como este são de suma importância para o aumento do grau de suspeição clínica e um diagnóstico mais precoce dessa entidade de costumeira evolução catastrófica.

Palavras-chave: Hemangiossarcoma. Neoplasias do fígado. Anemia hemolítica. Hepatomegalia. Esplenomegalia.

PRIMARY HEPATIC ANGIOSARCOMA: A TRAGIC EVOLUTION – CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Abstract

Primary hepatic angiosarcoma is the most common mesenchymal tumor of the liver, representing about 2% of primary hepatic malignancies. This rare tumor has nonspecific symptoms, delayed diagnosis, and aggressive evolution, with a poor prognosis even when treated. This study reports the case of a 44-year-old male patient referred to the emergency department of the Hospital Geral Roberto Santos with symptomatic severe anemia, consumptive syndrome, and hepatosplenomegaly. Laboratory investigation indicated anemia with a probable microangiopathic component and chronic disease anemia. Serology tests for viral diseases returned negative results, as well as sputum smear microscopy for tuberculosis. Imaging exams revealed two large hepatic nodules, retroperitoneal adenomegaly, large splenomegaly, large pleural effusion in the right lung, and bone involvement. After clinical treatment with corticosteroids for suspected lymphoma, the patient evolved with tumor lysis syndrome and died. Tomography-guided liver biopsy was previously performed, indicating an immunohistochemical profile compatible with hepatic angiosarcoma – a rare tumor of difficult diagnosis and treatments due to its aggressive evolution and poor clinical and laboratory findings. Considering the nonspecificity of imaging exams, this disease should be considered in the differential diagnosis of liver neoplasms investigation. Case reports such as the one described in this study are important for increasing the degree of clinical suspicion and earlier diagnosis of this malignancy.

Keywords: Hemangiossarcoma. Liver neoplasms. Hemolytic. Anemia. Hepatomegaly. Splenomegaly.

ANGIOSARCOMA HEPÁTICO PRIMARIO: UNA EVOLUCIÓN TRÁGICA – REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Resumen

El angiosarcoma hepático primario es el tumor mesenquimatoso del hígado más común y representa el 2% de las neoplasias malignas primarias del hígado. Este raro tumor presenta

una sintomatología inespecífica, diagnóstico tardío y evolución agresiva, con mal pronóstico incluso en tratamiento. Este es un reporte de caso de un hombre de 44 años de edad, que fue remitido al servicio de urgencias del Hospital Geral Roberto Santos para investigar anemia severa sintomática, síndrome de consunción y hepatoesplenomegalia. Durante la investigación de laboratorio, se evidenció anemia con un probable componente microangiopático asociado a anemia por enfermedad crónica. La serología para enfermedades virales resultó negativa, así como la microscopía de frotis de esputo para tuberculosis. Las imágenes revelaron dos grandes nódulos hepáticos, adenomegalia retroperitoneal, gran esplenomegalia, gran derrame pleural en el pulmón derecho, así como afectación del esqueleto axial y apendicular. El paciente evolucionó con síndrome de lisis tumoral tras el tratamiento clínico con corticoides por sospecha de linfoma, y no se resistió. Previamente se realizó biopsia hepática guiada por tomografía con perfil inmunohistoquímico compatible con angiosarcoma hepático. El angiosarcoma es un tumor raro, de difícil diagnóstico y tratamiento por su evolución agresiva y deficientes hallazgos clínicos y de laboratorio. Los exámenes por imágenes son inespecíficos y la posibilidad de esta enfermedad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la investigación de neoplasias hepáticas. Las opciones terapéuticas son limitadas. Reportes de casos como este son importantes para incrementar el grado de sospecha clínica y el diagnóstico precoz de este tipo de evolución catastrófica habitual.

Palabras clave: Hemangiosarcoma. Neoplasias hepáticas. Anemia hemolítica. Hepatomegalia. Esplenomegalia.

INTRODUÇÃO

O angiossarcoma hepático é o sarcoma hepático mais comum, representando cerca de 2% de todos os tumores malignos do fígado¹. Essa rara condição tem evolução agressiva e prognóstico reservado mesmo quando tratado¹⁻³. Os sintomas são inespecíficos, incluindo dor abdominal alta, perda de peso, anemia, fadiga, icterícia, com parcela não desprezível dos casos assintomática, com investigação motivada por achados incidentais em exames de imagem². Faz parte do diagnóstico diferencial dos nódulos hepáticos, sendo frequentemente confundido com outros tumores hepáticos benignos e malignos, como o hemangioma e o hepatocarcinoma².

No relato a seguir, é descrito o caso de um paciente do sexo masculino de meia idade com angiossarcoma hepático metastático – envolvimento pulmonar, esplênico, ósseo e de linfonodos retroperitoneais –, que foi encaminhado à emergência inicialmente para investigação

de anemia grave sintomática associada a hepatoesplenomegalia e dispneia. O trabalho objetiva relatar um caso clínico de evolução não exitosa sobre angiossarcoma hepático primário previamente não diagnosticado.

MATERIAL E METÓDO

Este é um estudo qualitativo de caso clínico sobre angiossarcoma hepático primário com evolução não exitosa no tratamento de paciente internado em hospital terciário na capital do estado da Bahia, após ter dado entrada na emergência da instituição.

Foram utilizados exames laboratoriais, marcadores e de imagem como complementos ao exame clínico e físico. O tratamento seguiu os protocolos de atendimento com o aprimoramento por meio de estudos literários. As medicações utilizadas fazem parte do rol adquirido pela instituição e estão na relação nominal de medicamentos essenciais incorporados para atendimento no Sistema Único de Saúde (SUS), aprovadas pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa).

O prontuário na instituição é eletrônico, e nele foi registrada a evolução do caso, servindo de base de dados para este trabalho.

O estudo foi desenvolvido obedecendo às normas éticas da pesquisa científica na instituição, com Termo de Consentimento Livre e Esclarecido devidamente acordado. Não há conflitos de interesse.

RELATO DE CASO

Um paciente masculino de 44 anos, atendente em farmácia, obesidade grau III, sem outras comorbidades conhecidas, foi encaminhado para a emergência do Hospital Geral Roberto Santos após consulta ambulatorial com hematologista por quadro de astenia, palidez cutânea, dispneia progressiva aos esforços, com início quatro meses antes. Foram informados também picos febris e tosse produtiva iniciada dois meses antes, bem como perda ponderal – 8 kg em três meses. Relato de tratamento há três semanas da admissão para infecção do trato respiratório com amoxicilina+clavulanato. Havia realizado externamente ecocardiograma com laudo sem alterações.

Sem história conhecida de exposição a cloreto de vinila. Negava histórico de neoplasias nos familiares de primeiro grau. Morador de zona endêmica de esquistossomose. Negava cirurgias ou internamentos prévios. Ao exame físico da admissão, apresentava palidez cutânea e de mucosas 4+/4+; taquipneia e saturação de O₂ diminuída (FR=28, SatO₂=91% em ar ambiente), com murmúrio vesicular abolido e expansibilidade diminuída em todo o hemitórax

direito; taquicardia, normotensão (FC=115, PA 130×80), bulhas cardíacas normofonéticas, em dois tempos, sem sopros, além de visceromegalias abdominais – hepatomegalia não dolorosa com borda regular, palpável, a 12 cm do rebordo costal direito, esplenomegalia palpável a 10 cm do rebordo costal esquerdo. Ausência de adenomegalias palpáveis.

Exames laboratoriais demonstravam anemia grave (Hb 4,5 g/dL), com reticulocitose relativa e absoluta (12,69% e 323.300 /mm³) e presença de esquizócitos em sangue periférico. Ferro sérico 27 mcg/dL, capacidade total de fixação do ferro 210 mg/dL, saturação de transferrina 13%. Ferritina 676,2 ng/mL, leucócitos totais 17.060 (neutrófilos 77% – 2% bastões, linfócitos típicos 10%, linfócitos atípicos 1,2%, monócitos 7%, basófilos 0,2%, eosinófilos 4,4%) e elevação da proteína C reativa. Plaquetas 200.000/mm³. Apresentava discreta alteração do TP 17,8 (RNI 1,46) TTPA 41,3s. Proteínas totais 6,7 (albumina 3,6, globulina 3,1). AST 34 U/L e ALT 12 U/L, fosfatase alcalina sérica 248 U/L, gama GT 66 U/L. Ureia 26 mg/dL, creatina 0,6 mg/dL.

Foi inicialmente tratado com transfusões sanguíneas para correção da anemia, com estabilização dos níveis de hemoglobina. Apresentou elevação transitória de bilirrubinas e da lactato desidrogenase, mantida presença de esquizócitos e alta contagem de eritroblastos em hemograma. Os testes de coombs direto e indireto foram negativos. Fibrinogênio próximo dos limites superiores de referência. TSH e T4 livre ultrassensível também estavam dentro dos limites de normalidade.

Além disso, foi iniciada terapia antimicrobiana empírica com ceftriaxona e metronidazol, bem como albendazol para cobertura de possível foco infeccioso abdominal – hipótese diagnóstica de abscesso hepático. As hemoculturas para bactérias e fungos, bem como as culturas do líquido pleural, foram negativas. A pesquisa de bacilo álcool-ácido resistente no escarro foi negativa em uma amostra, não sendo possível coletas de escarro subsequentes por cessação de expectoração após início de antibioticoterapia e insucesso no estímulo com solução salina. A pesquisa para esquistossomose com rK39 foi negativa. Sorologias para HIV, hepatites virais A, B e C, sífilis, HTLV também foram negativas. Parasitológico de fezes em três amostras negativas para helmintos e protozoários, pesquisa de giárdia e ameba em fezes negativas.

A radiografia de tórax inicial apresentava opacidade em hemitórax direito até 2/3 do pulmão direito, com apagamento do seio costofrênico, compatível com derrame pleural. Foi submetido a toracocentese na ocasião da admissão, com líquido de aspecto hemático a macroscopia. A análise bioquímica demonstrou líquido com característica de exsudato, com celularidade elevada e predomínio de neutrófilos.

Foi posteriormente submetido também a tomografia computadorizada (TC) de crânio, tórax e abdome com contraste, que evidenciou volumoso derrame pleural à direita com colapso do lóbulo pulmonar inferior e atelectasia laminar do lobo superior. Fígado com contornos lobulados e dimensões aumentadas às custas de formações expansivas hipovasculares, medindo cerca de 9,5×8,8 cm no segmento VIII e cerca de 15,0×12,0 cm envolvendo os segmentos VII, VI e V. Baço com dimensões aumentadas e realce difusamente heterogêneo. Volumosa ascite. Adenomegalias na proximidade do pilar diafragmático direito, medindo até 1,3 cm, e retroperitoneais na proximidade do tronco celíaco, medindo até 4,0 cm em seu maior diâmetro. Havia também alterações ósseas, com trabeculado ósseo grosseiro em vértebras cervicais e torácicas, bem como em esqueleto apendicular.

Houve proposta, após a TC, de realização de endoscopia digestiva alta e colonoscopia para pesquisa de possível neoplasia do trato digestivo como foco primário. Contudo, o paciente mantinha sintomas dispneicos e reincidência de derrame pleural, bem como tendência a taquicardia, permanecendo sem condições clínicas de realização do exame. Foi submetido durante o internamento a outras duas toracocenteses, com posterior toracotomia para drenagem torácica fechada com dreno em selo d'água, havendo reexpansão do pulmão direito e alívio parcial dos sintomas após o procedimento. Foram colhidos CEA e CA 19.9, dentro dos padrões de normalidade. Não houve elevação significativa de perfil hepático ou alteração das provas de função hepática durante a evolução. PSA total e fração livre também dentro dos limites de normalidade.

Ainda durante a investigação, foram colhidas lâminas de esfregaço de sangue periférico conforme orientação da equipe de hematologia, com imunofenotipagem demonstrando aumento de linfócitos T gama-delta positivos e presença de 8,49% de eritroblastos circulantes, observado aumento de monócitos maduros sem alterações. Não foi identificado aumento de células com fenótipo imaturo. Foi posteriormente colhida biópsia de medula óssea, com amostra contendo apenas tecido ósseo, com conteúdo de medula óssea insuficiente para análise anatomopatológica. Foi instituído após a coleta da biópsia pulsoterapia com dexametasona por orientação da hematologia – suspeita de linfoma, sem sucesso.

Foi também submetido à biópsia de nódulo hepático guiada por TC. À macroscopia, cinco fragmentos filiformes íntegros, de tecido da cor acastanhada, o maior deles medindo 1,5 cm. À microscopia, o material apresentava extensa necrose. Um dos fragmentos mostrava neoplasia maligna indiferenciada.

O paciente evoluiu com edema de membros inferiores progressivo, mantendo sensação de dispneia ao decúbito e taquicardia. Foi realizada angioTC de tórax e abdome,

ambas negativas para trombose de vasos intra-hepáticos e tromboembolismo pulmonar. Courseou com sepse – elevação da leucometria, hiperlactatemia, acidose metabólica grave em gasometria arterial. Courseou também com disfunção renal aguda anúrica, distúrbios hidroeletrólíticos – hipercalemia, hipocalcemia, elevação do ácido úrico, sugestivos de síndrome de lise tumoral. O paciente não resistiu às complicações, com óbito cinco meses após o início dos sintomas e apenas um mês após admissão hospitalar. O laudo da imuno-histoquímica da biopsia hepática foi recebido após a morte, mostrando perfil consistente com angiossarcoma (ERG e vimentina positivos).

DISCUSSÃO

O angiossarcoma hepático é um tumor maligno raro e agressivo, correspondendo a 2% dos tumores mesenquimais¹. Ainda assim, é a neoplasia hepática primária do tecido conjuntivo mais comum no adulto, correspondendo a 2% dos tumores malignos hepáticos². São feitos cerca de duzentos diagnósticos por ano dessa doença em todo o mundo¹, com incidência provavelmente subestimada devido a evolução marcadamente rápida para morte, com sobrevida média estimada de seis meses¹.

A maioria dos casos é de etiologia idiopática (75%)^{1,2}, assim como o caso descrito anteriormente. Há associação conhecida com o cloridrato de vinila, monômero do policloreto de vinil (PVC), com período de latência média de vinte anos⁴. Outros fatores de risco associados são o dióxido de Tório^{2,5}, composto em desuso para exames de imagem contrastado, bem como uso de esteroides androgênicos⁵, fenilidrazina, intoxicação por arsênio⁴, exposição ao rádio, o quimioterápico dietilbestrol, contraceptivos orais e ciclofosfamida⁵. Há ainda associação com a hemocromatose e a neurofibromatose². Há predominância do sexo masculino 3-4:1 em relação ao sexo feminino².

Assim como no caso descrito, as manifestações clínicas são inespecíficas e pouco contributivas para o diagnóstico precoce. As apresentações mais comuns, segundo revisão sistemática publicada por Zeng et al.¹, incluem dor no abdome superior (61,5%) ou assintomáticos com achados incidentais em exames de imagem (12%). Não é incomum que esses pacientes sejam diagnosticados com outras afecções hepáticas erroneamente – como hepatocarcinoma e hemangioma. Outros sintomas descritos no caso clínico são de ocorrência rara (5% ou menos) – febre, perda de peso e anemia. Esta pode ser etiologia hemorrágica, secundária ruptura traumática, uma complicação com repercussões catastróficas⁶, visto se tratar de tumor primário de vasos sanguíneos. No caso citado, os achados laboratoriais corroboram a hipótese de anemia hemolítica microangiopática associada a anemia da doença crônica.

A síndrome de lise tumoral apresentada, embora no passado fosse uma complicação restrita às neoplasias hematológicas, tem sido descrita como complicação em casos de sarcomas^{6,7}.

Os sítios mais comuns de metástases em ordem decrescente de ocorrência são pulmão (37,5%), ossos (28,6%), baço (19,6%) e cavidade abdominal (8,9%)². Os achados descritos – derrame pleural recorrente com líquido hemático, assim como as lesões ósseas, esplenomegalia e adenomegalias retroperitoneais e peridiafragmáticas podem ser atribuíveis a metástases e corroboram a literatura.

A maioria dos pacientes cursa com alterações laboratoriais pouco elucidativas, com perfil e provas de função hepática dentro dos limites de normalidade. Os marcadores tumorais também são de pouca utilidade diagnóstica, sendo negativos na esmagadora maioria dos pacientes (CEA, AFP e CA19.9 são negativos em mais de 90% dos casos)².

A tomografia com contraste do abdome é o exame de imagem mais contributivo para o diagnóstico do angiossarcoma^{1,2,8}. Existe heterogeneidade dos achados nesse exame. Em uma série de casos com 13 pacientes com diagnóstico anatomopatológico confirmado de angiossarcoma hepático primário submetidos a tomografia e ressonância magnética do abdome publicado por Koyama et al.⁸, seis pacientes apresentavam múltiplos nódulos < 3 cm; seis apresentavam uma lesão dominante (9-14 cm) e um paciente apresentou duas lesões de grandes proporções (7-9 cm). Quando as lesões eram múltiplas, o padrão hipoatenuante pré e pós-contraste esteve presente em todos os exames. As lesões dominantes costumavam apresentar realce heterogêneo e progressivo ao exame contrastado. A arquitetura demonstrou-se heterogênea, semelhante ao aspecto do carcinoma hepatocelular à ressonância magnética. A apresentação como nódulo hipovascular é incomum, contudo, pode ser justificada nesse caso pela extensa necrose do tumor, como pôde ser observado na macroscopia após a biópsia.

O diagnóstico definitivo deve ser feito por meio de biópsia, recomendando-se via cirúrgica devido ao risco de ruptura do tumor, se realizada por procedimentos menos invasivos, como a biópsia percutânea^{1,2}. Nesse caso, a biópsia hepática guiada por TC foi realizada sem intercorrências e sem evidências clínicas ou laboratoriais de que corroborem o aumento do risco de sangramento. Outras experiências recentes com biópsia guiada por imagem tiveram evolução segura por essa via^{1,6}.

À macroscopia, o angiossarcoma hepático costuma apresentar múltiplas lesões heterogêneas, alternando áreas sólidas permeadas por áreas preenchidas por sangue e focos de necrose no centro dos nódulos^{1,2,6,9}. A microscopia é marcada pela presença de células

poliédricas e fusiformes, com marcado pleomorfismo e hipercromasia das últimas⁹, achados compatíveis com a neoplasia indiferenciada encontrada no caso.

Os marcadores imuno-histoquímicos são cruciais para o diagnóstico dessa doença. Os marcadores classicamente associados ao angiossarcoma hepático são CD31+, CD34+ e FVIII^{Rag}^{1,2}. A vimentina também apresentou expressão positiva em alguns tumores¹. Um estudo recente apresentou evidências de que o ERG é o marcador mais sensível e específico para esse tipo de tumor¹⁰. Contudo, como há alto índice de tumores com negatividade para pelo menos um dos principais marcadores, a múltipla testagem com positividade simultânea aumenta acurácia desse diagnóstico, o que é corroborado pelo nosso relato de caso^{1,2}.

A terapêutica para o angiossarcoma hepático ainda é limitada¹⁻³. A ressecção cirúrgica do tumor deve ser feita sempre que possível, sendo considerado o único tratamento com impacto em sobrevida nesses pacientes¹⁻³. Contudo, é indicada apenas quando a lesão for única, o que raramente ocorre, visto que o diagnóstico costuma ser tardio nessa condição.

A quimioterapia é apenas paliativa e deve ser considerada nos pacientes não elegíveis a cirurgia¹⁻³. Diversos esquemas têm sido propostos, contudo, ainda não há protocolos estabelecidos para essa enfermidade até o presente momento, nem evidências conclusivas do benefício desse tratamento. A radioterapia não é correntemente prescrita devido à ausência de resposta nesse tipo de tumor. O transplante hepático é contraindicado devido à alta taxa de recorrência¹⁻³.

Assim como no caso descrito, há outros relatos em que a agressividade dessa enfermidade impediu que os pacientes fossem submetidos a tratamento, com diagnóstico obtido *post mortem* ou em condições clínicas desfavoráveis^{6,11,12}. As características catastróficas dessa doença possivelmente têm limitado as buscas de terapêuticas mais eficazes.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O diagnóstico do angiossarcoma hepático é desafiador, visto a expressão clínico-laboratorial pobre e inespecífica em suas fases iniciais, bem como a evolução agressiva e a alta mortalidade em seis meses desse raro tumor, exigindo alto grau de suspeição.

Os achados de exame de imagem levam com frequência à confusão com outras neoplasias benignas e malignas hepáticas, devendo o diagnóstico definitivo ser realizado por meio de biópsia e imuno-histoquímica.

Os tratamentos atuais têm impacto limitado, com a maior parte dos pacientes apresentando lesões múltiplas na ocasião do diagnóstico e não estando, portanto, elegíveis

para o tratamento cirúrgico – único com comprovado aumento da sobrevida até o presente momento. A quimioterapia paliativa é uma alternativa para esses casos, carecendo ainda de maiores estudos para comprovação do benefício e padronização.

Casos como esse levam a melhor compreensão das manifestações dessa doença e sua evolução, demonstrando a necessidade de os médicos considerarem o angiossarcoma hepático no diagnóstico diferencial de nódulos hepáticos associados a sintomas inespecíficos, possibilitando o diagnóstico mais precoce dessa entidade clínica e, por consequência, melhores opções terapêuticas.

COLABORADORES

1. Concepção do projeto, análise e interpretação dos dados: Thacio Rafael Cruz Guimarães.
2. Redação do artigo e revisão crítica relevante do conteúdo intelectual: Thacio Rafael Cruz Guimarães e Nadia de Andrade Khouri.
3. Revisão e/ou aprovação final da versão a ser publicada: Nadia de Andrade Khouri.
4. Ser responsável por todos os aspectos do trabalho na garantia da exatidão e integridade de qualquer parte da obra: Thacio Rafael Cruz Guimarães e Nadia de Andrade Khouri.

REFERÊNCIAS

1. Zeng D, Cheng J, Gong Z, Chen J, Long H, Zhu B. A pooled analysis of primary hepatic angiosarcoma. *Jpn J Clin Oncol*. 2020;50(5):556-67.
2. Chaudhary P, Bhadana U, Singh RAK, Ahuja A. Primary hepatic angiosarcoma. *Eur J Surg Oncol*. 2015;41(9):1137-43.
3. Zheng Y-W, Zhang X-W, Zhang J-L, Hui Z-Z, Du WJ, Li R-M, et al. Primary hepatic angiosarcoma and potential treatment options. *J Gastroenterol Hepatol*. 2014;29(5):906-11.
4. Popper H, Thomas L, Telles N, Falk H, Selikoff I. Development of hepatic angiosarcoma in man induced by vinyl chloride, thorotrast and arsenic. Comparison with cases of unknown etiology. *Am J Pathol*. 1978;92(2):349-76.
5. Falk H, Thomas LB, Popper H, Ishak KG. Hepatic angiosarcoma associated with androgenic-anabolic steroids. *Lancet*. 1979;2(8152):1120-3.
6. Maeyashiki C, Nagata N, Uemura N. Angiosarcoma involving solid organs and the gastrointestinal tract with life-threatening bleeding. *Case Rep Gastroenterol*. 2012;6(3):772-7.
7. Tallo FS, Vendrame LS, Lopes RD, Lopes AC. Síndrome da lise tumoral: uma revisão para o clínico. *Rev Bras Clin Med*. 2013;11(2):150-4.

8. Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, Kuo MS, Notohara K, Burgart LJ. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging. *Radiology*. 2002;222(3):667-73.
9. Lahat G, Dhuka AR, Hallevi H, Xiao L, Zou C, Smith KD, et al. Angiosarcoma: Clinical and molecular insights. *Ann Surg*. 2010;251(6):1098-106.
10. Wang Z-B, Yuan J, Chen W, Wei L-X. Transcription factor ERG is a specific and sensitive diagnostic marker for hepatic angiosarcoma. *World J Gastroenterol*. 2014;20(13):3672-9.
11. Le Scanff J, Durupt S, Bailly F, Rode A, Sève P. A strange Evans syndrome: a case report. *Cases J*. 2009;2:8001.
12. Fujii F, Kimura T, Tanaka N, Kubota D, Sugiura A, Umemura T, et al. Hepatic angiosarcoma with Kasabach-Merritt phenomenon: a case report and review of the literature. *Ann Hepatol*. 2018;17(4):655-60.

Recebido: 29/10/2021. Aprovado: 7.12.2021.