

CONDITORES

† PROF. BASÍLIO FREIRE — † PROF. GERALDINO BRITES — PROF. MAXIMINO CORREIA

---

---

# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

MODERADORES

PROF. MAXIMINO CORREIA — PROF. A. TAVARES DE SOUSA

## INDEX

C. COINAUD — <i>Les Veines sus-hépatiques</i> . . . . .	N 8
DANIEL SERRÃO — <i>Sobre os tumores grânulo-celulares</i> . . . . .	N 9
RENATO DE AZEVEDO CORREIA TRINCÃO — <i>Um caso de «situs viscerum inversus completus» com anencefalia e anomalias genitais</i> . . . . .	N 10

VOL. XXVIII



1953

« IMPRENSA DE COIMBRA, L.<sup>DA</sup> »

M C M L I I I



# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 1

## LES VEINES SUS-HÉPATIQUES \*

POR

C. COINAUD (Paris)

Les veines sus-hépatiques se sont avérées être plus constantes dans leur disposition que les éléments du pédicule glissonien, et les variations qu'elles présentent s'écartent dans l'ensemble très peu de la disposition modale qui nous servira de type de référence.

### LA DISPOSITION TYPE

Cette disposition a été retrouvée 42 fois sur 100, mais comme le montrera la suite, les variations respectent pratiquement la disposition type. On doit distinguer la veine sushépatique gauche, les veines sus-hépatiques droites et les veines spiegelienues.

#### 1 — LA VEINE SUS-HÉPATIQUE GAUCHE

Cette veine comprend elle-même deux vaisseaux: la *veine lobaire gauche* qui assure la circulation de retour du lobe gauche (segments II et III), et la veine sagittale

---

\* Travail du Laboratoire des Travaux anatomiques de la Faculté de Médecine de Paris (Monsieur le Professeur Agrégé A. DELMAS).

Subventionné par l'Institut National d'Hygiène (Monsieur le Professeur BUGNARD).



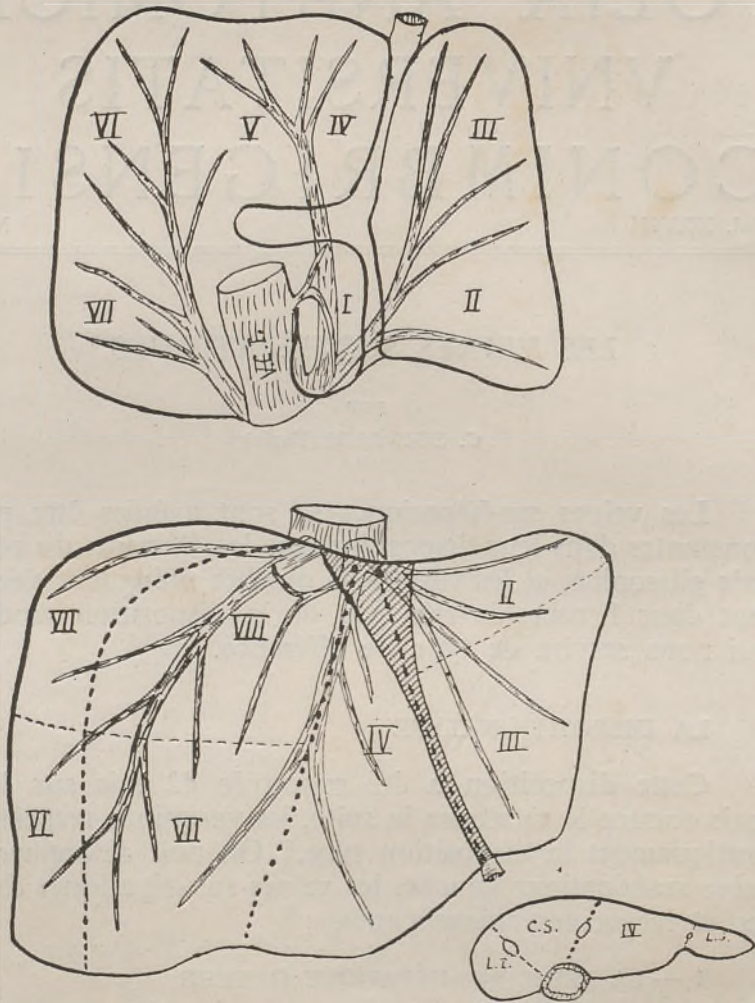


FIGURE 1 — Disposition la plus habituelle des veines sus-hépatiques. En haut: vue de la face inférieure du foie (supposé transparent). En bas: vue de la face supérieure. Dans le coin à droite: coupe du foie, montrant les veines sus-hépatiques dans les scissures.

Les chiffres romains indiquent les segments.

CS: territoire centro-supérieur (segments V + VIII),

LI: territoire latéro-inférieur (segments VI + VII),

LG: lobe gauche.

En pointillé: la scissure principale. En tirets: scissures droite et gauche. La veine sus-hépatique supérieure droite ne se superpose pas à la scissure tracée à la face supérieure du foie, du fait de l'obliquité du plan scissural (Cf. la coupe).



FIGURE 2 — Orifice cave de la veine sus-hépatique gauche (veine cave ouverte, face interne).

*a* — Orifice normal dans lequel on distingue l'éperon formé par la réunion des veines sagittale et lobaire gauche.

*A* — Veine sus-hépatique gauche

*B* — Veine sus-hépatique droite

*C* — Veine sus-hépatique droite inférieure.

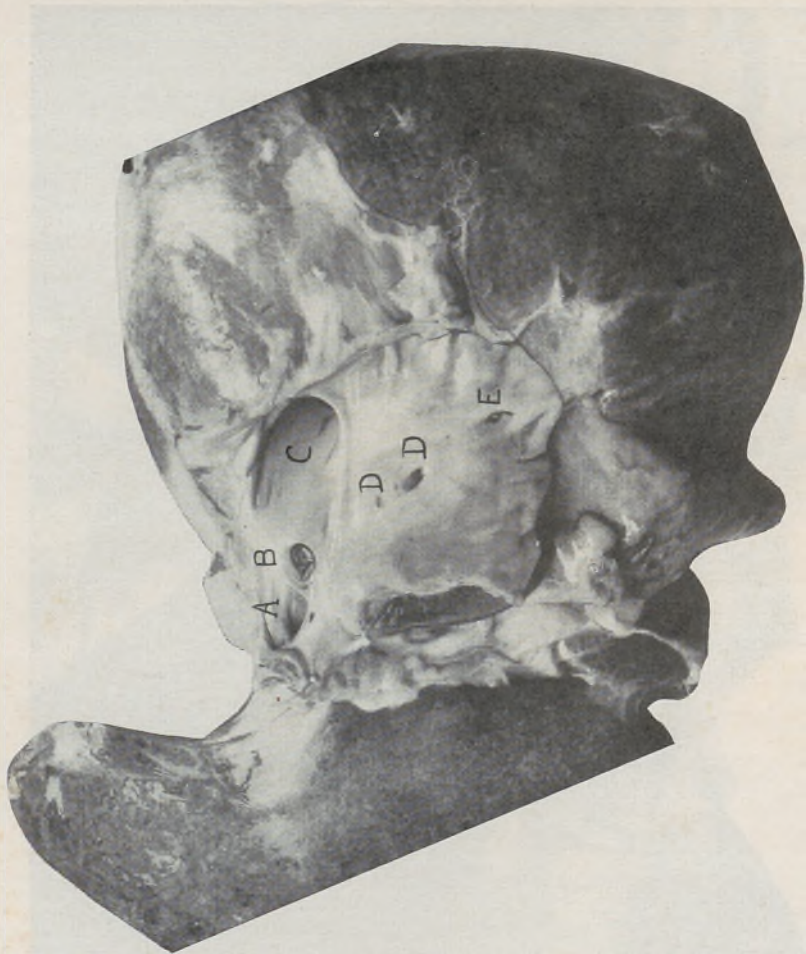


FIGURE 2 a — Orifice cave de la veine sus-hépatique gauche (veine cave ouverte, face interne).

*b* — Abouchement séparé des veines sagittale et lobaire gauche dans la veine cave.

- A* — Veine lobaire gauche
- B* — Veine sagittale
- C* — Veine sus-hépatique droite supérieure
- DD* — Veines de Spiegel
- E* — Veine sus-hépatique droite inférieure.

située dans la scissure principale séparant foies droit et gauche. Leur réunion forme la veine sus-hépatique gauche, qui est très courte et volumineuse, et s'abouche dans le flanc antéro-gauche de la veine cave inférieure, presque à la limite supérieure de son trajet rétro-hépatique. Ce tronc très court a fait envisager à plusieurs auteurs l'existence de deux veines hépatiques distinctes; ces deux volumineuses veines plus la veine sus-hépatique droite (la plus grosse des veines droites) permettraient de décrire 3 troncs sus-hépatiques principaux, drainant trois territoires sus-hépatiques bien définis. Ceci est inexact; le tronc gauche est très court dans la plupart des cas (la rétraction que l'on observe sur les moules réalisés avec des matières plastiques empêche de fournir des données chiffrées), mais il existe quasi toujours; les anomalies (vide infra) consistant dans l'abouchement séparé de la veine lobaire et de la veine sagittale sont exceptionnelles. D'ailleurs, si l'on fend la veine cave inférieure selon l'axe, et si l'on observe les orifices par lesquels débouchent les affluents sus-hépatiques, on s'aperçoit qu'il n'existe qu'un orifice pour la veine gauche, mais le tronc est si court que par cet orifice, toujours très large, on aperçoit l'éperon formé par la confluence des vaisseaux lobaire et sagittal.

a) — *La veine lobaire gauche*

Elle draine uniquement le lobe gauche classique, et est formée par la confluence d'un nombre très variable de veines qui convergent en éventail à la partie postérieure et droite du lobe, au contact du sillon d'Arantius. Parmi ces veines, dont les racines s'interposent aux différents rameaux des pédicules glissoniens du lobe, les unes ont une direction plutôt sagittale selon l'axe du lobe, et sont plus ou moins parallèles à son bord droit, et les autres convergent obliquement, venant du bord périphérique, tendant à devenir de plus en plus transversales. 18 fois sur toute la série existait une veine du

bord postérieur, parfois fort développée, souvent nettement séparée des autres.

Le tronc lobaire gauche est, de ce fait, court, croise la partie toute postérieure du sillon d'Arantius; il se trouve en pratique dans les deux centimètres postérieurs de ce sillon, souvent il forme même à ce niveau le bord postérieur du foie, simplement recouvert par le tissu conjonctif du ligament triangulaire gauche. Puis il se dirige transversalement vers la droite en direction de la veine cave inférieure, suivant très exactement le bord supérieur du lobe caudé. C'est donc un vaisseau remarquablement superficiel; il forme le bord postérieur du foie, et lors de l'incision du ligament triangulaire et la mobilisation postérieure du lobe gauche, la plus grande prudence doit être de rigueur, surtout lorsqu'on se rapproche de la veine cave inférieure, le tissu conjonctif devenant plus dense et plus serré: une blessure de ce gros tronc veineux est toujours possible.

La disposition des veines sus-hépatiques à l'intérieur du lobe gauche rend impossible l'exérèse isolée du segment II (environ la moitié postérieure du lobe gauche) puisqu'elle mène à sectionner le segment postérieur des veines venant du segment III (partie antérieure du lobe).

La veine scissurale gauche est inconstante. Je n'ai rencontré que 4 fois une veine scissurale longue et exactement située dans la scissure.

b) — *La veine sagittale*

Son importance est grande, puisque située dans le plan scissural séparant les territoires de distribution des branches droit et gauche de la veine porte, elle indique très exactement la scissure principale, repérée par le fond du lit vésiculaire en avant et l'abouchement cave de la veine sus-hépatique gauche en arrière. Elle assure la circulation de retour et du segment IV et du territoire centro-supérieur. Elle a une double origine, par confluence de veines venues des parties antérieures du seg-



ment IV et du territoire centro-supérieur. Presque toujours, ces veinules se groupent en deux troncs principaux dont la confluence se fait en moyenne entre 1 à 2 cm. en avant du hile du foie. Parfois, les veines convergent toutes ensemble, mais on peut toujours distinguer deux bouquets droit et gauche, dont l'un peut parfois être plus volumineux que l'autre.

Le tronc ainsi constitué chemine d'avant en arrière, et de droite à gauche, suivant la grande scissure, recevant des affluents par ses différentes faces. Deux sont plus importants et méritent une mention particulière: 1.<sup>o</sup> — la veine postérieure du segment VIII (partie postérieure du territoire centro-supérieur), relativement superficielle et qui vient s'aboucher dans la partie postérieure du tronc sagittal par son flanc droit, souvent sa face supérieure, et qui de ce fait gêne dans la découverte de la veine sagittale, si on n'a pas bien incisé le foie selon l'obliquité de la scissure; elle est volumineuse et on peut, au prime abord, la prendre pour le tronc sagittal; 2.<sup>o</sup> — la veine du segment IV, longue, gracille, sagittale, qui s'abouche dans le flanc gauche de la veine sagittale. Durant ce trajet, le vaisseau est très proche de la face inférieure du foie; il apparaît parfois à la surface du parenchyme sous la plaque vésiculaire, au niveau de la fossette cystique; il croise le hile à environ 1 cm. au-dessus de celui-ci, le plus souvent au zénith de la bifurcation portale, mais pas toujours. Les veines cystiques profondes se jettent dans les branches d'origine de la veine sagittale.

Le vaisseau ainsi constitué rejoint la veine lobaire, et ainsi est formé au-dessus du bord supérieur du lobe caudé le tronc court et volumineux de la veine sus-hépatique gauche, laquelle débouche bientôt dans le flanc antérieur et gauche de la veine cave inférieure.

Un point particulier concerne les veines du segment IV. Certaines, très petites, se jettent dans la veine sagittale. L'une d'entre elles, plus volumineuse, se jette soit dans le tronc sagittal, soit dans le segment trans-

versal de la veine lobaire gauche, au moment où celui-ci a franchi le sillon d'Arantius.

## 2 — LES VEINES SUS-HÉPATIQUES DROITES

On doit distinguer : — les veines inférieures,  
les veines moyennes,  
la veine supérieure.

### a) — *Veines inférieures et moyennes*

Normalement, elles sont insignifiantes, elles peuvent même manquer.

Les veines inférieures, au nombre de deux ou trois (parfois une seule), débouchent dans le tronc cave inférieur, au moment où celui-ci s'engage en arrière du foie; elles sont masquées par le repli marquant la réflexion du péritoine pariétal postérieur précave sur le péritoine de la face inférieure du foie. Elles drainent un très court segment de parenchyme siégeant immédiatement à droite du processus caudé; souvent elles sont groupées en un tronc unique.

Les veines moyennes, plutôt transversales, superficielles, comme les inférieures, sont situées près du bord postérieur de la face inférieure du foie et débouchent dans le bord droit de la veine cave inférieure, à un niveau un peu supérieur par rapport aux précédentes.

### b) — *Veine supérieure droite*

Elle atteint un développement considérable et son tronc se trouve dans la scissure droite, séparant territoires centro-supérieur et latéro-inférieur.

Elle reçoit surtout ses affluents du territoire latéro-inférieur, l'autre territoire étant déjà partiellement drainé par la veine sagittale. Ces vaisseaux atteignent tous le tronc principal selon un angle assez aigu. Les veines de la face postérieure du foie, appartenant au segment VII méritent une mention spéciale. Au nombre de 1 ou 2, elles sont souvent nettement individualisées par rapport

aux autres et s'abouchent dans la veine sus-hépatique, très près de sa terminaison, au point qu'au cours d'une exérèse hépatique, elles nécessitent une ligature séparée, le segment compris entre leur abouchement et la veine cave inférieure étant trop court pour interrompre d'un coup la totalité de la veine sus-hépatique supérieure droite. Une anomalie possible consiste d'ailleurs dans l'abouchement séparé de ces veines dans le tronc cave.

La veine se termine dans le flanc antéro-droit de la veine cave inférieure. Elle est très grosse à ce niveau et son axe forme avec la veine cave un angle d'environ 70°.

### 3 — LES VEINES SPIEGELIENNES

Elles drainent le segment I (lobe caudé et parenchyme sus-jacent).

Elles sont remarquablement constantes dans leur disposition: sur 100 spécimens, 96 fois la disposition était normale. Leur nombre est quelque peu variable:

1 veine	70
2 veines	25
3 veines	1

Elles s'abouchent dans la veine cave inférieure, le plus souvent au niveau du 1/3 inférieur de son trajet rétro-hépatique, parfois du 1/3 moyen, quelquefois du 1/3 supérieur:

1/3 inférieur	38
1/3 moyen	30
1/3 supérieur	2

lorsqu'il n'existe qu'une seule veine. Lorsque la veine est double ou triple, l'inférieure débouche dans le 1/3 inférieur de la veine cave inférieure, au niveau du lit hépatique.

## LES VARIATIONS

Elles sont de deux ordres. Les unes concernent l'importance respective des différentes veines de la disposition modale: toutes les veines existent, mais certaines deviennent plus volumineuses parce que drainant un territoire plus étendu; les autres s'atrophient et correspondent à la circulation de retour d'un domaine hépatique plus restreint. Les autres, au contraire, sont des variations qui s'écartent du type modal, soit par le trajet, soit par la terminaison, soit par la disposition des affluents.

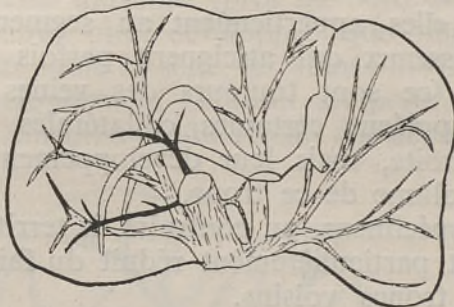
## 1 — VARIATIONS DANS L'IMPORTANCE RESPECTIVE DES DIFFÉRENTES VEINES

Elles sont toutes dominées par un fait constant: elles se font, sans exception, toujours *aux dépens de la veine sushépatique supérieure droite*. Lorsque cette veine est normale, les autres vaisseaux conservent leurs limites et leur importance respective, tout au plus soit les veines droites inférieures, soit les moyennes, soit les deux peuvent présenter un développement plus important. Mais assez souvent la supérieure droite perd de son importance et est alors suppléée par les autres veines droites inférieures et moyennes, ou par la veine sagittale. Notons également que l'hypertrophie de certains vaisseaux est parfois simplement le reflet de la forme du foie: si le foie gauche est très petit, le foie droit est souvent plus allongé dans le sens antéro-postérieur et les veines droites de ce fait plus importantes que normalement, à l'inverse des veines gauches. Cette disposition n'a pas été considérée comme une variation du type modal.

Un état intermédiaire entre le type modal et la variation considérée est réalisé par le développement plus important que normalement des veines sus-hépatiques inférieures et moyennes. 18 spécimens illustrent ce fait:

- développement de la veine inférieure seule 12
- développement de la veine moyenne seule 1
- développement des veines inf. et moyenne 5

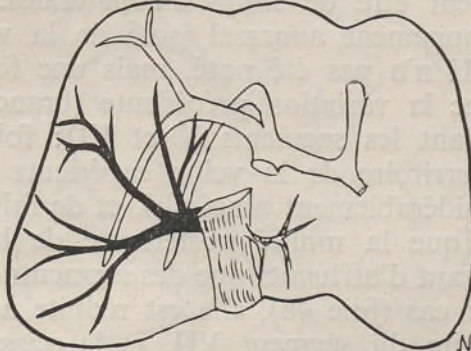
Les vaisseaux mesurent au moins 5 cm.. Les veines inférieures se dirigent en avant, ou en avant et à droite;



N° 112



N° 105



N° 106

FIGURE 3 — Développement des veines sus-hépatiques droites inférieure et moyenne sans retentissement sur la veine supérieure (foies vus par la face inférieure).

N.º 112: type le plus fréquent.

N.º 105: volumineuse veine moyenne.

N.º 106: réunion de 2 grosses veines inférieure et moyenne en un seul tronc.

les veines (ou la veine) moyennes se dirigent transversalement; elles forment le bord postérieur de la face inférieure du foie.

Toutes, elles appartiennent au segment VII, sauf quelques vaisseaux qui atteignent parfois en avant le segment VI (ce sont toujours des veines inférieures).

Elles suppléent certaines collatérales de la veine supérieure droite, mais leur développement ne retentit pas sur le volume de ce tronc.

Sur 26 spécimens, au contraire, le territoire de cette veine devient particulièrement réduit du fait de l'hypertrophie des troncs voisins.

a) — *Hypertrophie de la veine sagittale*

L'empiètement se fait soit au niveau de la branche droite d'origine, soit aux dépens de la veine postérieure venue du segment VIII.

La ou les branches droites d'origine, au lieu de provenir uniquement du segment V, drainent tout le foie droit antérieur, c'est-à-dire les segments V et VI, formant un gros tronc arciforme qui se prolonge directement avec le corps de la veine; les branches d'origine gauches semblent être de simples collatérales.

Un développement anormal isolé de la veine postérieure de VIII n'a pas été noté, mais une fois ce fait a coïncidé avec la variation précédente (branche droite d'origine drainant les segments V et VI): foie n.<sup>o</sup> 48.

Ainsi le territoire de la veine supérieure droite se trouve-t-il considérablement amoindri, et de fait, la veine n'occupe plus que la moitié postérieure de la scissure droite, ne recevant d'affluents que des segments V et VIII; dans le dernier cas (foie 48), elle est réduite à un tronc veineux tributaire du segment VII, et la scissure droite proprement dite (c'est-à-dire la ligne de partage dans la distribution des veines latéro-inférieure et centro-supérieure, branches de la veine porte droite) ne renferme aucun vaisseau sus-hépatique.

b) — *Hypertrophie de la veine inférieure droite*

Le fait a été relevé sur 10 spécimens; 4 fois existe, en plus, une veine moyenne (près du bord postérieur de la face inférieure) plus développée que normalement; mais jamais, sur toute la série, les veines moyennes n'ont atteint un développement suffisant au point de retentir sur les autres constituants du réseau sus-hépatique.

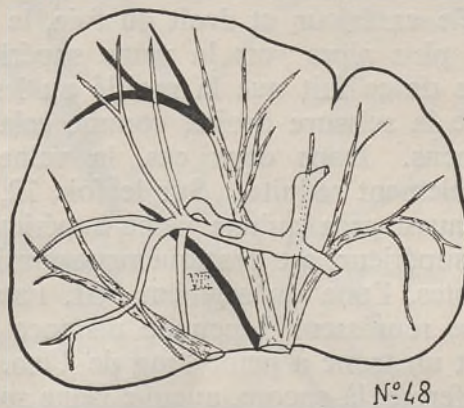
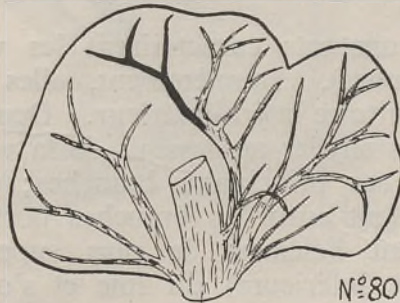


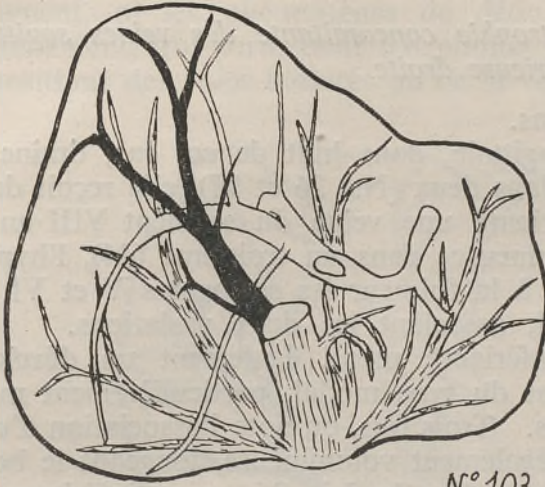
FIGURE 4 — Empiètement de la veine sagittale sur la veine supérieure droite.  
 N.º 80: par développement de la branche droite d'origine, qui draine alors les segments V et VI.  
 N.º 48: par développement de cette même branche et de l'affluent venu du segment VIII.

Les veines inférieures proviennent le plus souvent directement du bord antérieur du foie, drainant surtout le segment VI; elles tendent alors à adopter un trajet parallèle à celui de la veine supérieure; ailleurs, elles sont plus obliques, provenant d'un point quelconque du bord droit du foie, et dans ce cas drainent le segment VII. Parfois, les deux types coexistent, mais n'importe comment jamais il n'existe plus de deux veines.

Deux faits constants caractérisent les veines inférieures (et moyennes). Premièrement, elles appartiennent toutes au territoire latéro-inférieur. Deuxièmement, elles sont toujours situées au-dessous de la veine latéro-inférieure et de ses principales branches; seuls, leurs affluents s'intercalent entre les branches portes; si bien qu'elles constituent l'élément le plus superficiel (par rapport à la face inférieure) du foie et s'opposent en cela aux autres troncs sus-hépatiques, intra-parenchymateux.

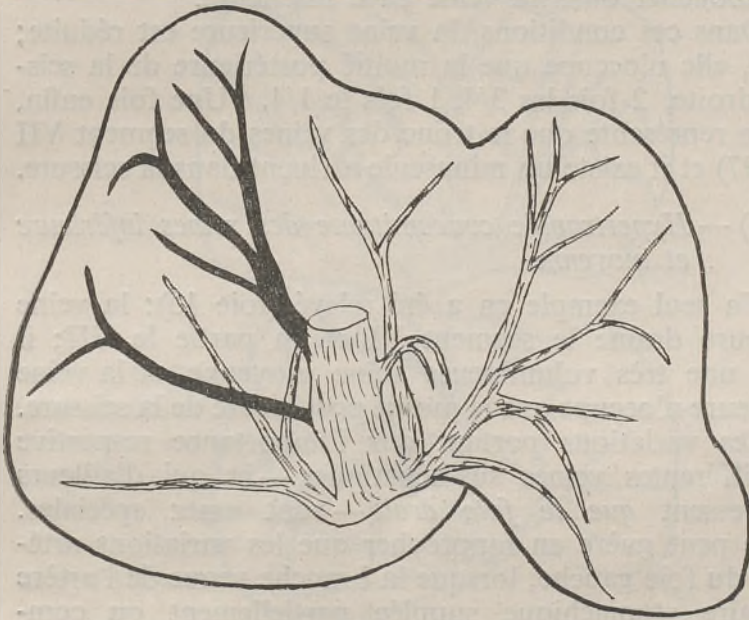
Le retentissement sur la veine supérieure droite est variable. Il est surtout net quand la veine inférieure part de l'angle antérieur et droit du foie, le segment VI ne se draine plus alors vers la veine supérieure et elle n'occupe plus de ce fait que la moitié ou les deux tiers postérieurs de la scissure droite, comme cela a été noté sur 8 spécimens. Dans deux cas, la veine supérieure est considérablement réduite. Sur le foie 72, le vaisseau inférieur est aussi gros qu'une veine supérieure normale et le tronc supérieur est pratiquement inexistant: deux veines efférentes, l'une du segment VII, l'autre du segment VIII, se réunissent à peu de distance de la veine cave, formant un tronc à peine long de 2 cm.; la scissure droite ne renferme, là encore, aucune veine sus-hépatique. La disposition est analogue sur le foie 91, mais les veines afférentes, l'une du territoire latéro-inférieur, l'autre du territoire centro-supérieur, sont plus étendues, drainant partiellement les segments V et VI.





N° 103

FIGURE 5 — Empiè-  
tement des veines in-  
férieures et moyennes  
sur la veine supérieu-  
re. Toujours les ve-  
nes moyennes et infé-  
rieures sont situées  
au-dessous du réseau  
porte.



N° 15

c) — *Hypertrophie concomitante des veines sagittale et inférieure droite*

11 spécimens.

La veine sagittale, dans huit de ces cas, draine le foie antérieur; dans deux (N.º 26 et 97), elle reçoit dans sa partie postérieure une veine du segment VIII anormalement volumineuse; dans un troisième (44), l'hypertrophie déborde à la fois sur les segments V et VI, et le segment VIII, associant les deux variations.

La veine inférieure prend également un développement s'écartant du type modal, particulièrement marqué sur 9 moules. Trois fois, on note l'association d'une veine moyenne également volumineuse, longeant le bord postérieur du foie. Sur le foie 25, veine inférieure et veine moyenne se réunissent en un tronc commun avant de s'aboucher dans la veine cave inférieure.

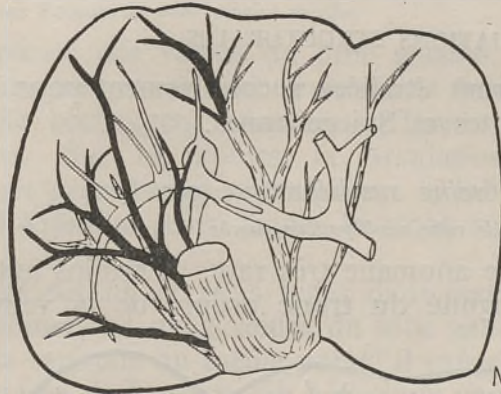
Dans ces conditions, la veine supérieure est réduite; 7 fois, elle n'occupe que la moitié postérieure de la scissure droite, 2 fois les 3/4, 1 fois le 1/4. Une fois enfin, elle ne représente que le tronc des veines du segment VII (foie 97) et il existe un minuscule affluent dans la scissure.

d) — *Hypertrophie concomitante des veines inférieure et moyenne*

Un seul exemple en a été relevé (foie 15): la veine inférieure draine le segment VI et en partie le VII; il existe une très volumineuse veine moyenne, et la veine supérieure n'occupe que la moitié postérieure de la scissure.

Ces variations portant sur l'importance respective des différentes veines sus-hépatiques — et qui d'ailleurs n'intéressent *que le foie droit* — sont assez spéciales. On ne peut guère en rapprocher que les variations artérielles du foie gauche, lorsque la branche venue de l'artère coronaire stomacique supplée partiellement ou complètement l'artère hépatique gauche. Car on ne peut, dans ces variations, invoquer ni les phénomènes de glis-

sement, ni les phénomènes de dédoublement puis de glissement, qui permettent d'expliquer les différentes dispositions des voies biliaires ou de la veine porte; il s'agit



N°108



N°97



N°44

FIGURE 6 — Empiètement des veines inférieure, moyenne et sagittale sur la veine supérieure. Diverses modalités.

ici de phénomènes de balancement dont la raison nous échappe. C'est donc un mécanisme entièrement différent, qui n'a été retrouvé que pour les artères du foie gauche et que pour les veines sus-hépatiques du foie droit.

## 2 — VARIATIONS STRUCTURALES

Elles seront étudiées successivement pour les veines gauches, droites et Spiegelienues.

### a) — *La veine sus-hépatique gauche*

= *Absence de veine sus-hépatique gauche*

C'est une anomalie très rare. Certains auteurs considérant l'exigüité du tronc propre de la veine gauche



FIGURE 7 — Abouchement séparé des veines lobaire et sagittale dans la veine cave inférieure. Absence de la veine sus-hépatique gauche.

décrivent une veine gauche (correspondant à la veine lobaire gauche), une veine moyenne (c'est-à-dire sagittale) et une veine droite. Ceci est en réalité inexact, pour les raisons signalées plus haut.

Cependant, veine lobaire gauche et veine sagittale peuvent se jeter séparément dans le tronc cave inférieur,

et dans ce cas la veine sus-hépatique gauche n'existe pas. Trois exemples seulement de cette variation ont été relevés dans toute la série (3 %): foies 78, 103 et 111.

= Variations frappant la veine lobaire gauche;

— Duplicité des veines du lobe gauche.

Normalement existe une seule veine lobaire gauche vers laquelle convergent tous les affluents drainant le lobe gauche. Sur 19 moules, la circulation de retour s'effectue par deux veines, qui quittent le lobe au niveau du sillon d'Arantius pour gagner le tronc sus-hépatique gauche.

On peut distinguer trois types dans cette variation. Dans le premier, les deux veines du lobe gauche convergent avec la sagittale au même point: il existe une trifurcation d'origine de la veine sus-hépatique gauche (6 spécimens: N.° 9, 50, 93, 97, 98 et 102). Ailleurs, le premier tronc se jette dans le flanc gauche de la veine sagittale, un peu avant sa terminaison, et le deuxième débouche plus en arrière, à l'extrémité postérieure du sillon d'Arantius (6 spécimens N.° 24, 28, 67, 86, 95 et 107). Le troisième type est formé par la confluence des deux veines lobaires gauches à l'extrémité postérieure du sillon d'Arantius: le tronc commun ainsi formé reçoit ensuite veine sagittale (7 spécimens: 51, 56, 72, 73, 100, 110, 112).

Quelle que soit la disposition, il existe deux veines: l'une *postérieure*, qui dans l'ensemble se dirige obliquement à droite, en arrière et en haut vers l'extrémité postérieure du sillon d'Arantius; elle draine la partie postérieure du lobe gauche, mais son territoire n'est pas forcément superposable au segment II de la distribution portale; l'autre *antérieure*, à direction sagittale, qui draine la partie antérieure du lobe, reçoit une veine scissurale gauche (suivant la scissure gauche, séparant le lobe gauche du reste du foie), souvent très nette dans ces cas, et par son bord interne des veinules du segment IV parfois groupées en un affluent plus important. Si donc, au

cours d'une lobectomie gauche, la veine postérieure peut et doit être sacrifiée, il n'en va pas de même de la veine antérieure; la scissure doit être ouverte d'avant en arrière;

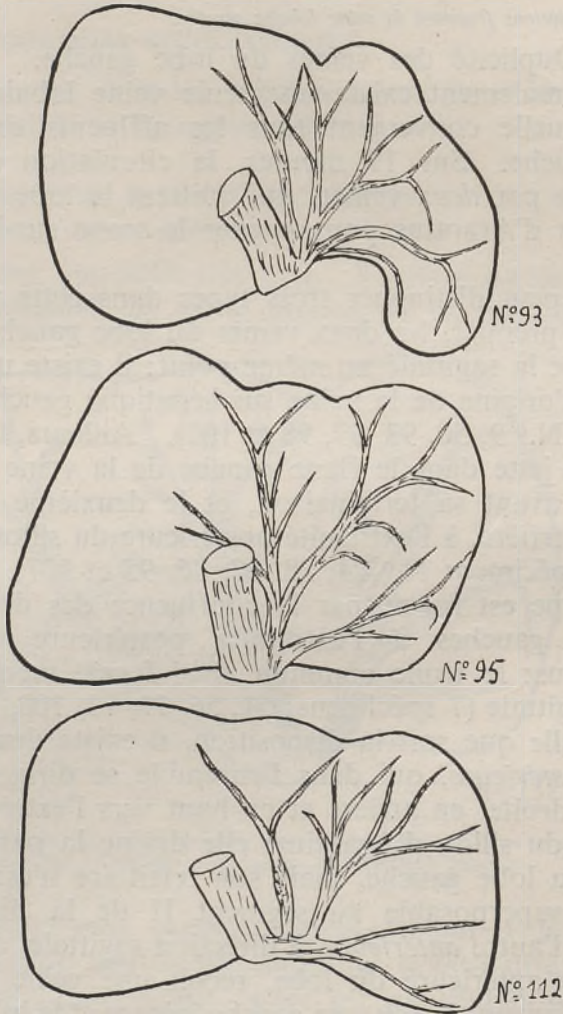


FIGURE 8 — Duplicité des veines du lobe gauche.

N.º 93: triple confluent.

N.º 95: 2.º veine lobaire gauche se jetant dans la partie terminale de la veine sagittale.

N.º 112: jonction des 2 veines dont le tronc commun reçoit ensuite la veine sagittale.

seules sont à lier les veines en provenance du lobe gauche, respectant la veine scissurale et les veines de IV.

— V. du bord postérieur du lobe gauche.

Sur un certain nombre de spécimens (19), une veine du bord postérieur du lobe gauche, parfois très courte, ailleurs longue de 5 à 6 cm., nettement individualisée parmi l'éventail des autres branches de ce lobe. Son existence semble indépendante de la forme de l'organe.

— La veine scissurale gauche.

La veine scissurale gauche est inconstante. Sur 94 spécimens valables pour l'étude de ce point précis, la veine scissurale, courte, moyenne ou longue, a été trouvée 49 fois; 45 fois elle manquait. Il s'agit d'un tronc d'importance variable, qui chemine d'avant en arrière dans la scissure gauche, reçoit des veines à la fois du segment IV et du lobe gauche, parfois uniquement de IV, et se jette en arrière — soit dans la veine lobaire gauche (32 fois, formant parfois la deuxième veine de ce lobe, cf. plus haut), soit dans la veine sagittale (6 fois), soit dans l'angle que forment les 2 troncs veineux (11 fois).

= *Variations frappant la veine sagittale:*

— Portant sur les veines du segment VIII.

La veine sagittale reçoit normalement dans sa partie terminale un gros affluent venu du segment VIII. Sur trois spécimens (b, 48 et 101), cette veine s'abouchait directement dans la veine cave inférieure, pratiquement au niveau de la terminaison du tronc sagittal.

— Affluent venu de la scissure droite.

Deux fois (N.<sup>o</sup> 106 et 107), un élément scissural droit se jette très en arrière dans la veine sagittale; dans un cas, il s'agit d'une petite veine, dans l'autre (a, 106) ce tronc occupe toute la longueur de la scissure.

= *Les veines du segment IV*

Les vaisseaux de ce segment sont variables et l'on peut distinguer 3 dispositions schématiques.

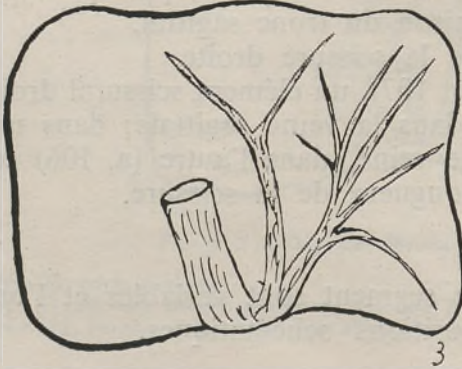
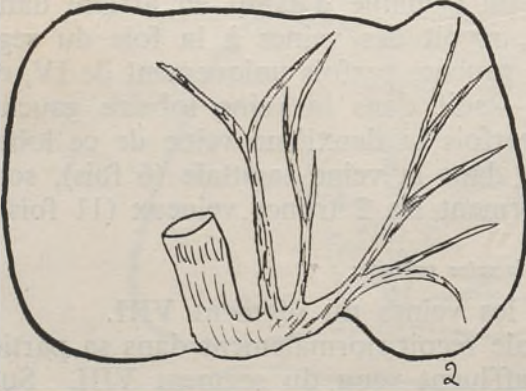
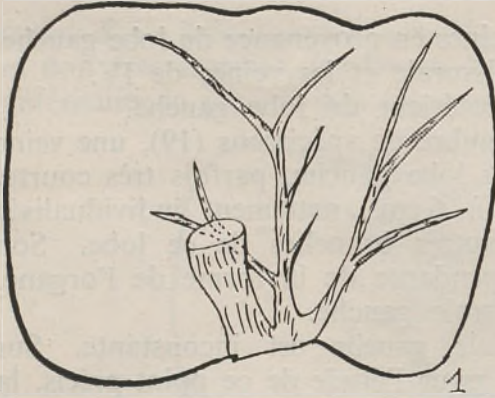


FIGURE 9

Veines du segment IV.  
Schémas.

- 1 — Segment IV drainé vers la veine sagittale.
- 2 — Segment IV drainé par une veine spéciale.
- 3 — Segment IV drainé vers la veine lobaire gauche.



Dans la première, le segment est entièrement drainé vers la veine sagittale (30 sur 94 cas).

Dans la seconde, à la disposition précédente s'ajoute une veine spéciale, plus volumineuse, du segment IV (15 cas), qui se jette tantôt dans la partie terminale de la veine sagittale (5 fois) ou de la veine lobaire gauche (2 fois), tantôt dans l'angle de jonction de ces deux troncs (8 fois).

Finalement, troisième mode, le segment se draine à la fois vers la veine sagittale et vers la veine scissurale gauche (49 fois).

= *Veine diaphragmatique inférieure gauche:*

Cette veine normalement vient se terminer dans la veine cave inférieure, au moment où elle franchit le diaphragme. Il semble qu'il existe de nombreuses variations concernant sa terminaison qui peut tout aussi bien se faire dans la veine sus-hépatique gauche ou en un point variable de la veine lobaire gauche.

b) — *La veine sus-hépatique droite supérieure*

= *Brièveté du tronc veineux:*

Cette veine, située dans la scissure droite, reçoit à la fois du sang du territoire centro-supérieur et latéro-inférieur. Mais parfois les contingents sont nettement séparés et ne se réunissent qu'à la partie toute postérieure de la scissure, et le tronc veineux principal est alors anormalement court (25, 48, 72 et 97 — 4 spécimens).

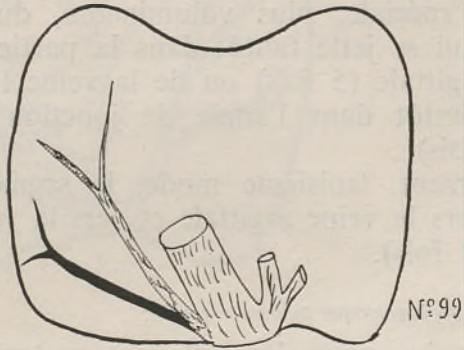
= *Abouchement anormalement bas dans la veine cave inférieure:*

Deux fois, la veine supérieure se jette dans le tronc cave à mi-hauteur du lit hépatique.

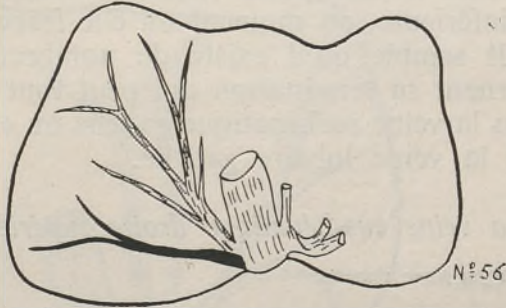
c) — *Veine de la face postérieure*

D'assez nombreuses variations frappent ce vaisseau. La face postérieure du foie droit appartient quasi entiè-

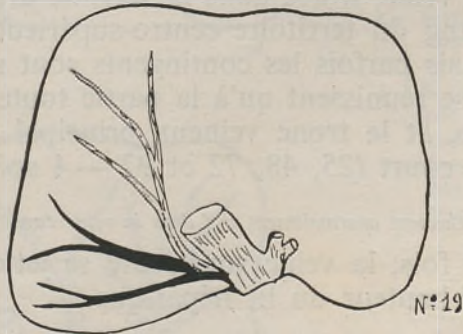
remment au territoire latéro-inférieur et est drainée par 2 ou 3 gros vaisseaux se jetant dans la veine supérieure droite. Parfois, les affluents confluent en un tronc com-



N° 99



N° 56



N° 19

FIGURE 10 — Veine de la face postérieure du foie droit.

N.º 99: veine bien individualisée.

N.º 56: veine se jetant séparément dans la veine cave inférieure.

N.º 19: un affluent dans la veine supérieure droite, un autre dans le tronc cave.

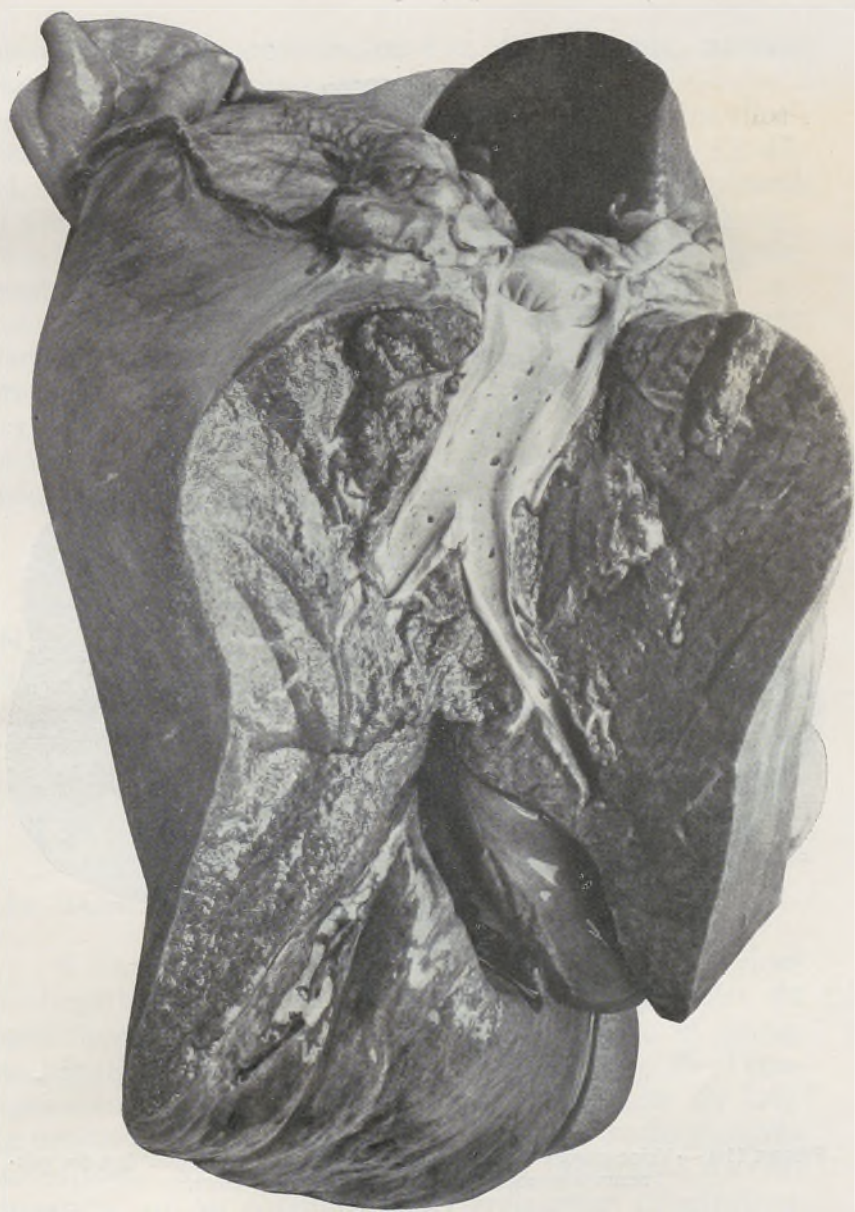


FIGURE 11 — Veine sagittale ouverte, montrant la multiplicité des orifices de la face interne, correspondant à l'abouchement d'une multitude de petites veines sus-hépatiques se jetant directement dans les gros troncs.



FIGURE 11 a — Veine porte ouverte. Rareté des orifices, correspondant à des vaisseaux segmentaires d'une certaine importance.

mun. Ce tronc commun, ou l'un des affluents, est susceptible de variations.

Un gros tronc commun se jetant dans la veine supérieure droite a été trouvé sur 7 spécimens (25, 35, 47, 84, 99, 103, 114). Son abouchement est le plus souvent si près de la terminaison du tronc scissural dans la veine cave qu'une ligature séparée des éléments est nécessaire pour la réalisation d'une hépatectomie droite dans ces cas. 6 fois on a vu ce tronc se terminer directement dans la veine cave (17, 28, 43, 56, 59, 98). Une fois (19), les veines de la face postérieure, ou plus exactement du segment VII, au nombre de 2, se jetant l'une dans la terminaison du tronc sus-hépatique droit, l'autre directement dans la veine cave.

#### c) — *Veines spiegelienues*

4 variations seulement ont été relevées. Dans l'une (N.º 118) existaient deux veines, l'une se rendant au tronc cave inférieur, l'autre à la face inférieure de la partie terminale de la veine sagittale.

Sur trois autres spécimens (16, 75 et 101), on relève des veines spiegelienues se jetant dans la face inférieure du corps de la veine sus-hépatique gauche.

### LES GAINES DES VEINES SUS-HEPATIQUES

A l'inverse des veines du système porte, les veines sus-hépatiques sont classiquement difficiles à isoler du parenchyme hépatique. Veine cave inférieure et veines sus-hépatiques sont comprises dans le centre de l'épanouissement du système ligamentaire postérieur du foie. Le péritoine se réfléchit à distance des veines du diaphragme sur le foie. Si l'on incise le ligament falciforme d'avant en arrière, on est conduit vers l'élargissement triangulaire postérieur de ce ligament. Le péritoine peut être incisé le long des deux bords antérieurs de ce triangle (le pos-

térieur répond au hile veineux); on clive ainsi un feuillage fait de fibres cloisonnées.

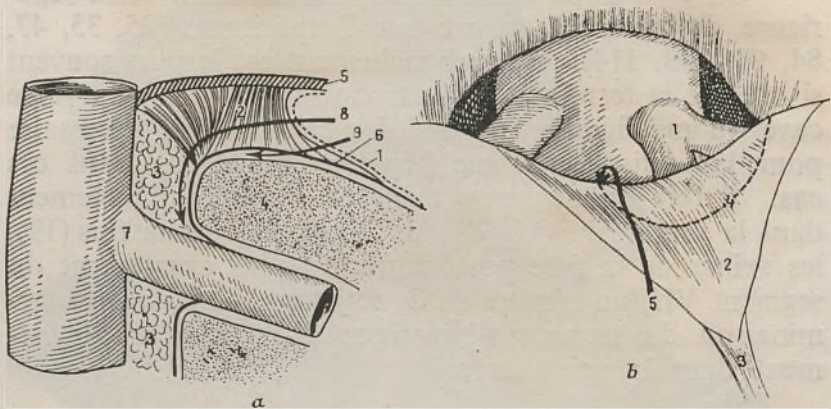


FIGURE 12 — Fascias du pédicule postérieur sus-hépatique.

- a) 1. Péritoine. 2. Plan cellulo-fibreux, reste du méso hépato-cave. 3. Plan cellulaire lâche permettant le clivage entre foie et V. C. I. 4. Parenchyme hépatique. 5. Diaphragme. 6. Capsule du foie. 7. Veine cave inférieure et origine de la veine sagittale. 8. Plan de clivage extra-capsulaire, arrêté par l'adhérence de la capsule à la veine. 9. Plan de clivage intracapsulaire.
- b) 1. Veine sus-hépatique gauche. 2. Élargissement triangulaire postérieur du ligament falciforme, insertion du plan cellulo-fibreux du méso hépato-cave. 3. Insertion péritonéale du ligament falciforme. 4. Ligne d'incision de la capsule.

5. Flèche montrant la direction de la dissection pour aboutir à l'écartement des veines sus-hépatiques, dans la partie droite du triangle postérieur.
- c) Dissection par voie intra-capsulaire. La veine sus-hépatique est disséquée plus avant. On voit l'insertion de la capsule sur les veines qui limite la dissection extra-capsulaire.

Pour découvrir les veines, il faut suivre très exactement la face supérieure du foie à ras de la capsule, mais sans passer entre elle et le parenchyme hépatique. En se dirigeant plutôt vers l'angle droit du triangle et en suivant

toujours le parenchyme hépatique, on franchit bientôt le relief du bord postérieur du foie, et le dissecteur tout naturellement glisse le long des premiers millimètres de la face postérieure et ouvre un espace celluleux décollable qui est situé entre la face antérieure de la V. C. I., qui est en arrière et la face postérieure du foie qui est en avant. Cet espace est élargi, et l'on est bridé à droite par la veine sus-hépatique droite, à gauche la veine sus-hépatique gauche qui divergent en V. Ainsi amené au contact de la veine gauche, on la libère très progressivement et l'on reconnaît l'origine de la veine sagittale qui est isolée à droite et à gauche. Mais l'on s'aperçoit que l'on ne peut pousser plus avant la dissection de ces éléments, car les veines deviennent très adhérentes au tissu conjonctif ambiant.

Mais si l'on incise la capsule hépatique concentriquement à l'encoche de la V. C. I. et que l'on clive le lambeau capsulaire d'avant en arrière, on obtient une dissection plus nette et plus étendue des veines et de leurs premières branches. On s'aperçoit alors que les veines sus-hépatiques pénètrent dans le foie en invaginant un court manchon capsulaire qui, au bout de quelques millimètres, adhère de façon extrêmement intime à la veine, ce qui explique que la dissection intra-capsulaire soit plus facile et plus étendue que la dissection extra-capsulaire.

## ANASTOMOSES DES VEINES SUS-HEPATIQUES

### 1 — ANASTOMOSES AVEC LE SYSTÈME PORTE

Une seule fois (N.º 71) une telle anastomose a été relevée. Encore est-il difficile de savoir s'il s'agit d'une variation congénitale ou d'une modification pathologique. En deux endroits, la veine sus-hépatique droite communique avec les veines portes segmentaires de VI par l'intermédiaire d'un peloton vasculaire, et la branche droite d'origine de la veine sagittale communique de la même manière avec une veine segmentaire de V.

CAROLI a rapporté une proportion de communications porto-sus-hépatiques plus élevées; mais, étudiant des foies de cirrhose, et l'attention étant attirée par l'absence d'ascite dans les cirrhoses avec shunt porto-sus-hépatique, il existe là un principe directeur dans la recherche qui explique peut-être la fréquence anormalement grande des shunts spontanés trouvés par cet auteur.

En aucun cas, dans les conditions techniques ici employées, le canal d'Arantius n'a été injecté, la plupart des foies appartenaient d'ailleurs à des sujets âgés.

## 2 — ANASTOMOSES DES VEINES SUS-HÉPATIQUES ENTRE ELLES

Sur les foies 91 et 95 existe une communication des veines sus-hépatiques entre elles.

Sur le premier spécimen, on remarque une énorme anastomose unissant l'origine des veines droites inférieure et supérieure, qui communiquent à plein canal.

Sur le second, les affluents de la veine sagittale, en provenance du territoire centro-supérieur, communiquent en trois endroits avec des affluents se rendant à la veine supérieure droite, et les affluents venus du foie gauche communiquent en deux endroits avec des veinules se rendant aux veines lobaires gauches. La veine sus-hépatique inférieure droite présente également une anastomose avec la veine supérieure. La multiplicité des communications veineuses est donc remarquable sur ce spécimen.



# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 9

## SOBRE OS TUMORES GRÂNULO-CELULARES (\*)

POR

DANIEL SERRÃO

Assistente de Anatomia Patológica na Faculdade de Medicina do Porto

«... [these] tumor's exact nature remains a mystery».

A. P. STOUT (1953)

Não obstante estarem já descritos cerca de trezentos tumores grânulo-celulares, com diferentes localizações e diversa evolução, o problema da sua nosotaxia histológica continua sem solução definitiva; isso justifica esta despreziosa apresentação dos casos existentes no Arquivo do Laboratório de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina do Porto (Prof. AMÂNDIO TAVARES).

Em resumo, os problemas postos à roda destas tumorações, ainda hoje bastante enigmáticas, podem esquematizar-se assim:

a) Estas formações, que clinicamente são tumores, são-no também no ponto de vista histológico?

b) Se são tumores, qual a sua origem e histogénese? E são benignos ou malignos?

---

(\*) Trabalho apresentado ao XV Congresso Luso-Espanhol para o Progresso das Ciências, Oviedo, 1953.

c) Se não são tumores, que interpretação histológica se lhes pode dar?

A curiosa evolução das teorias relativas à origem, histogénese e significado biológico destas tumorações merece estudo atento, porque mostra a incerteza conceptual que desde o início as acompanha e historia as respostas que tem sido dadas a tais problemas.

Assim, em 1926, ABRIKOSSOFF chama pela primeira vez a atenção para a estrutura particular de determinadas formações nodulares juxta-musculares, das quais descreve cinco casos, e que concebe como *Myoblasten-myome*, ou seja tumores constituídos por células musculares primitivas, depois de ter admitido, como primeira interpretação, a ideia de uma regeneração muscular excessiva após degenerescência por traumatismo.

O aparecimento de neoformações com idêntico aspecto histológico, mas sem relação aparente com o músculo estriado (PAUIRIER & WORINGER), criou dificuldades à teoria de ABRIKOSSOFF, e KLINGE sugeriu uma origem disembrionária a partir de anomalias de desenvolvimento do miótomo primitivo, propondo a designação de *tumor mio-epitelial*.

Poucos anos depois, em 1928, ROFFO, ao que parece sem conhecer as publicações de ABRIKOSSOFF, estuda e descreve, na língua, um caso em tudo sobreponível aos do autor alemão, interpretando-o como degenerescência da fibra muscular estriada, produzida por traumatismo; mas cita, na excelente descrição que faz, a existência de prolongamentos epiteliais com membrana basal íntegra e o aparecimento das células granulares logo por debaixo da assentada basal da mucosa. Em 1932 mantém a mesma opinião, ao publicar novo caso que classifica também de miólise nodular da língua. As microfotografias de ambas as publicações não deixam, contudo, qualquer dúvida sobre a identidade da miólise nodular de ROFFO com os tumores grânulo-celulares.

Diss publicou em 1930 dois casos de situação lingual, nos quais as células granulosas apareciam por debaixo de placas de leucoplasia sifilítica; um deles recidivou localmente três anos depois, apresentando ainda sobre a placa de leucoplasia um epitelioma espinho-celular; o autor pensa que a hipótese da disembrioplasia com heterotopia é de rejeitar, porque múltiplos exames clínicos feitos ao doente, devido à leucoplasia, não tinham denunciado o mínimo vestígio da lesão tumoral, que depois se instalou em dois meses. Também a hipótese de degenerescência da fibra muscular é invalidada pela presença de elementos granulares logo a seguir à camada basal: tratar-se-ia então, diz, de um tipo particular de tumores musculares, os *rabdomiomas grânulo-celulares*, formados por células musculares que, depois de terem passado por uma fase de degenerescência granulosa, se tornam neoplásticas, conservando o aspecto granuloso.

Para tentar explicar as diferenças encontradas entre os tumores da língua e os de outras localizações, sobretudo no que respeita às relações com fibras musculares estriadas, GANDER, que reviu os casos publicados por H. PARREIRA, admite a existência de duas histogênias: traumática para os tumores da língua, disembrioplástica para as formações de localização extra-lingual (tumores de mioblastos).

Deste modo, com base em um critério morfológico, apoiado principalmente na descrição de formas de passagem entre fibra muscular estriada e célula granular, estava criada a teoria da origem muscular dos tumores com células granulares, qualquer que fosse a sua localização.

Esta base era, evidentemente, precária, e LEROUX & DELARUE, já em 1939, ao apresentarem dois novos casos de tumor lingual e um caso de epúlida congénita, sugeriram outra interpretação. Salientam estes autores o facto de nos seus dois casos não terem podido demonstrar, entre células granulosas e miócitos, mais do que a

existência de simples imagens de contiguidade, e consideraram improvado que se trate de verdadeiros crescimentos tumorais; em sua opinião, as células granulares são células mesenquimatosas de tipo histiocitário, em estado de profunda modificação funcional, que traduz sobrecarga e não degenerescência.

Já dois anos antes, GRAY & GRUENFELD se tinham insurgido contra a ideia da miogénese de tumores em situação extra-lingual, escrevendo que «os *mioblastomas* do seio por eles estudados podiam muito bem ser de origem epitelial e que as células das epúlides congénitas eram provavelmente células mesenquimatosas ou histiócitos de tamanho invulgar, carregados de produtos do metabolismo celular».

Na mesma ordem de ideias, G. HOLLE estudou estes tumores com o método da tionina segundo FEYRTER e concluiu que no citoplasma destas células se acumulava uma substância metacromática, provavelmente *muco*, o que tornava mais provável tratar-se de células do mesênquima indiferenciado. Também M. BAY pensa, depois de observar preparações de dezasseis exemplares tratadas com métodos de impregnação argêntica, que a origem histiocitária é a mais provável e que estas formações se devem incluir no grupo das reticuloses de sobrecarga.

Contudo, HORN & STOUT, consideravam ainda, em 1953, a teoria da origem muscular como a mais provável, indicando terem observado, num caso de mioblastoma típico do pavimento da boca de uma mulher de trinta e cinco anos, nítida estriação transversal em células granulares isoladas. Para explicar a origem destes tumores em locais em que não existe tecido muscular estriado, aqueles autores invocam igualmente a presença de restos embrionários ou de tecido mioblástico aberrante. Do mesmo modo pensam RAVICH, STOUT & RAVICH, T. G. ORR, MURPHY, DOCKERTY & BRODERS, etc..

Mas nem a teoria miogénica, nem a teoria do *Speicherung* histiocitário, se mostravam capazes de explicar

todos os casos. E assim surgiu, em 1949, uma nova interpretação por parte de FUST & CUSTER. Estes autores sugeriram a neurogênese de trinta e quatro mioblastomas grânulo-celulares localizados na pele e tecido celular subcutâneo, um na laringe e outro na língua. Mais tarde estenderam esta origem a quinze outros tumores de situação lingual que no primeiro trabalho tinham considerado como miogéneos. Baseiam a sua teoria, à qual aderiram depois ASHBURN & RODGER, no achado de células granulosas autóctones em ramos nervosos a certa distância do tumor, na presença de células granulosas em neuro-fibromas, e bem assim nas diferenças de impregnação das granulações e do sarcoplasma granuloso com a técnica de BODIAN. Saliente-se que FUST & CUSTER não conseguiram explicar com esta teoria nem as epúlides congénitas, nem um tumor pediculado da língua, no qual não havia troncos nervosos nem fibras musculares. Em conclusão, propõem para tais formações a designação de *neurofibromas grânulo-celulares*.

Para FEYRTER, os mioblastomas, ou pelo menos os que se situam no tracto digestivo, pertencem a um grupo mais amplo de tumores neurogéneos — os chamados tumores granulares neurogéneos, de que descreve alguns casos, e que abrangem os neurinomas da parede do tubo digestivo e talvez o tumor de PRIESEL-STERNBERG da neuro-hipófise, muito semelhante morfológica e funcionalmente àqueles, os quais são originados nas células nervosas do plexo de MEISSNER, ou de um plexo nervoso local para as formas extra-digestivas. A origem e a exacta natureza dessas células nervosas estão ainda mal determinadas e por isso FEYRTER propõe para os mioblastomas e para os tumores neurogéneos do tracto gastro-intestinal a designação comum de *neuromas granulares*. Estes tumores formados possivelmente à custa das chamadas células endoteliais endoperineurais, de citoplasma difusamente granular e contendo uma subs-

tância cromotrópica à tionina, de provável natureza lipo-proteica, parece não terem relação com outros processos patológicos, estudados também por FEYRTER no âmbito da patologia do plexo de MEISSNER, embora a designação de *granuloblastomas gastro-intestinais*, que lhes deu entre nós ARSÊNIO NUNES, sugira parentesco estrutural ou patogénico com os tumores granulares gastro-intestinais, e, portanto, com os mioblastomas, se aceitarmos a interpretação de FEYRTER.

O estudo histoquímico e químico-analítico, orientado especialmente para a identificação e doseamento dos lipóides, levou LARS THORÉN a inclinar-se para a teoria dos autores americanos, pois esse estudo denunciou a existência de cerebrosídeos e gangliosídeos em concentrações que sugerem a origem nervosa, se bem que os resultados com o método de FEYRTER fossem irregulares e de discutível interpretação, dada a não especificidade do método para os glico-lipídeos. O autor admite ainda como provável uma origem névica, não só pela existência de tumores grânulo-celulares congénitos, mas também pela má delimitação histológica, tal como no angioma e no *naevus pigmentosus*, e pela proliferação epidérmica presente nestes tumores e correntemente observada nos nevos cutâneos e das membranas mucosas.

A composição química das granulações citoplásmicas tem sido estudada com o auxílio de variados métodos. Recentemente, MARTIN, DARGENT & FÉROLDI, comentam, que a natureza química dessas granulações não pôde ainda ser exactamente determinada. Um minucioso estudo publicado por PEARSE em 1950 conclui que os grânulos contêm grande quantidade de lipóides, pequena proporção de proteínas e alguns grupos glicol; mas os métodos usados não permitem afirmar se os grupos glicol existem em moléculas de polissacarídeos (conjugados com proteínas ou com lipídeos) ou em moléculas de amino-alcoois como parte da estrutura

de alguns lipóides (lecitina, etc.). Baseado nestes resultados e em considerações de ordem morfológica, PEARSE rejeita as teorias anteriores (muscular, neural, histiocitária) e admite que se trata de tumores com origem nos fibroblastos: *fibroblastomas grânulo-celulares*, contendo lipóides.

Este problema foi ainda abordado pelo lado experimental por MARTIN, DINA & FÉROLDI, utilizando injeções de colina-colesterol e de colina-lecitina em ratos; dos resultados obtidos concluíram pela possibilidade da transformação *in vivo* da fibra muscular em histiócito. Pensam, portanto, que os tumores de ABRIKOSSOFF são proliferações benignas de origem histiocitária em relação com perturbações localizadas do metabolismo protídico, ainda mal definidas; no tecido muscular estas perturbações provocariam lesões caracterizadas pela presença de células morfológica e funcionalmente de tipo histiocitário. A produção experimental de degenerescência dos nervos permitiu a RAYMOND BANGLE deduzir que nela existe sempre considerável quantidade de uma substância que se cora como a mielina normal, mas que nunca aparece nas células do mioblastoma.

Também as culturas celulares deram o seu contributo para o esclarecimento da histogénese das células de citoplasma granuloso, através dos estudos de MARGARET MURRAY, que cultivou três mioblastomas (dois do seio e um da coxa) e xantogranulomas, chegando à conclusão de que as culturas do mioblastoma têm maior semelhança com culturas de várias formas de músculo estriado normal e neoplástico do que com culturas de outros tipos tecidulares com os quais têm sido identificados. A própria autora não esconde, porém, as dificuldades inerentes à observação e interpretação dos aspectos morfológicos de células em cultura, as quais tornam as conclusões do seu trabalho puramente subjectivas e de forma alguma de valor decisivo.

Entre as observações singulares da literatura é importante destacar um caso de MARTIN GUICHARD, no qual a proliferação celular granulosa se dispunha à volta de um parasita do género *Gongylonema hominis*, alguns casos de tumores múltiplos benignos (ASHBURN & RODGER, WILLIAM GUTSTEIN) e um disembríoma cístico do ovário, em cuja parede havia células granulosas; estas também infiltravam o estroma que rodeava vesículas tireóideas e penetravam no seio de formações adenóides subjacentes a um revestimento ciliado semelhante ao do aparelho respiratório (MARTIN, DARGENT & FÉROLDI).

Desta breve exposição das principais teorias histogénicas relativas aos tumores grânulo-celulares se pode deduzir a hipótese de que a morfologia granular do citoplasma traduz uma perturbação particular e rara do metabolismo das substâncias intercelulares do tecido conjuntivo, que suscita actividade tesorizante em todos os elementos que a possam experimentar: histiócitos, plasmócitos, fibroblastos, células musculares (LEVI & OLIVO, CHÉVREMONT), certas células das bainhas e septos dos nervos (RAYMOND BANGLE). Esta actividade péxica pode conduzir à degenerescência da célula que a manifesta, mas não promove a formação de tumores, no sentido histológico do termo.

A intimidade das células granulares com o revestimento epidérmico ou mucoso é tão frequente (mais de 85 p. 100 dos casos) que sugere a existência provável de uma relação da perturbação metabólica com modificações da inter-relação conjuntivo-epitelial; a reforçar esta sugestão está o facto da coexistência de proliferações grânulo-celulares e hiperplasias papilomatosas ou verdadeiros carcinomas, circunstâncias em que, averiguadamente se produzem desvios do metabolismo de alguns componentes do estroma conjuntivo.

Vejamos agora se a descrição e comentário dos nossos casos se amoldam à hipótese que a literatura sugere.



O material que utilizei, resumido no Quadro I, pode dividir-se em quatro grupos: o primeiro inclui os casos em que há relação das células granulosas com o tecido muscular estriado (Obs. I, II, III, IV); ao segundo pertencem os que se relacionam com epitelomas (Obs. V e VI); uma epúlida congénita (Obs. VII) e um tumor maligno com células granulosas (Obs. VIII).

Utilizámos os seguintes métodos:

Fixação em líquido de BOUIN ou formol a 10%. Cortes após inclusão em parafina. Para o estudo morfológico servimo-nos de cortes corados pela hematoxilina de HARRIS e eosina, pelo método tricrómico de MASSON, pela hematoxilina férrica de HEIDENHAIN, pelo método de FOOT, modificado, para as fibras de reticulina, e pelo método tano-férrico.

Para o estudo histoquímico usamos o reagente de SCHIFF, preparado segundo LILLIE, depois do tratamento dos cortes.

a) durante dez minutos com uma solução de ácido periódico 0,03 M (0,69%) em água com 0,3% de ácido azótico (70%);

b) pelo anidrido acético puro, durante 12 horas à temperatura ambiente, seguido de oxidação pelo ácido periódico, como em a);

c) pelo anidrido acético puro seguido de imersão em OHK 0,1 N, durante 45 minutos, e oxidação pelo ácido periódico, como em a);

d) com «Taka-diástase», seguido de oxidação pelo ácido periódico, como em a);

e) com uma mistura de clorofórmio e álcool metílico durante 20 horas a 60°, seguido de oxidação pelo ácido periódico, como em a);

f) pelo CIH N, durante 10 minutos a 60°.

Utilizámos ainda a coloração pelo azul de toluidina a 1/500 diluído a 1/10 em soluções do tampão de biftalato de potássio para pH 4,6 e pH 5,4.

\* \* \*

Apresentaremos, em primeiro lugar, os casos em que as células granulosas criam íntimas relações com as fibras musculares.

*Obs. I*— A. C., de 38 anos, segundo informa o Dr. MANUEL DE CARVALHO, tinha um nódulo submucoso do terço anterior (bordo direito) da língua, do tamanho de uma avelã, sem reacção macroscópica aparente do revestimento mucoso; o tumor era enucleável e estava em íntima relação, pela face superior, com a superfície da língua. Diagnóstico provável: fibroma.

Ao *exame histológico* encontra-se uma mucosa hiperplástica, ulcerada em dois pontos; o córion apresenta numerosos feixes musculares em corte transversal com alterações degenerativas das fibras, de vários graus (homogeneização, tumefacção, perda da afinidade tintorial), que melhor se observam nas preparações coradas pela hematoxilina férrica. Profundamente, o fragmento em estudo é limitado por fibras musculares em corte longitudinal e em razoável estado de conservação. Os campos musculares estão separados por tecido conjuntivo pobre de vasos, com discreta infiltração linfo-plasmocitária e abundantes células, ora volumosas, ovulares ou alongadas, de núcleo relativamente pequeno, hipercromático e as mais das vezes excêntrico, irregular e vacuolizado, e citoplasma constituído por pequenos grânulos fracamente eosinófilos, separados uns dos outros por um espaço que se não tingem, ora mais pequenas, de citoplasma cheio de granulações mais eosinófilas e mais intimamente encostadas; em algumas dessas células é possível ver no citoplasma massas homogêneas, circulares, eosinófilas, com as dimensões aproximadas de um a dois núcleos de linfócitos. Algumas células granulosas têm a cromatina nuclear disposta em rede muito fina,

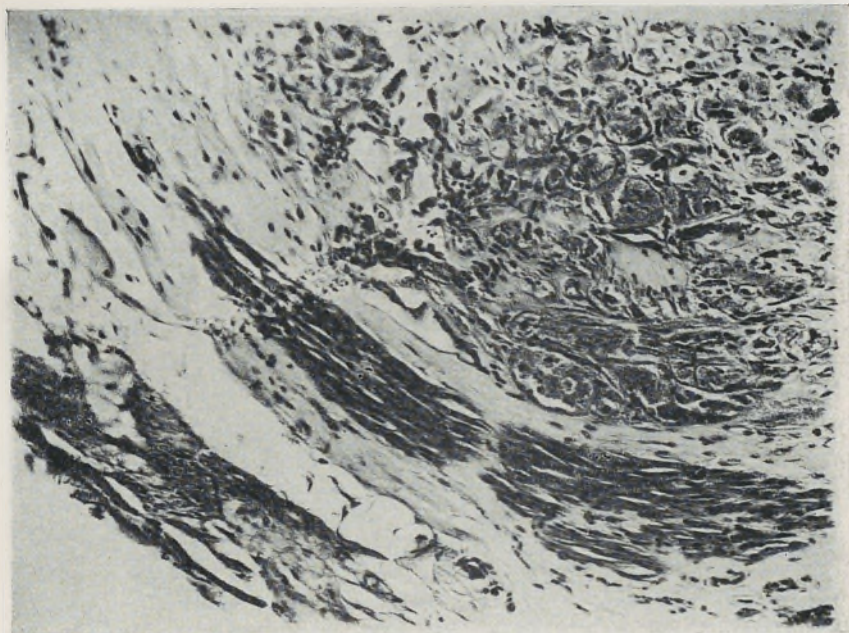


FIG. 1 — Nódulo da língua: profundamente, as células granulosas empurram as fibras musculares (Obs. II).

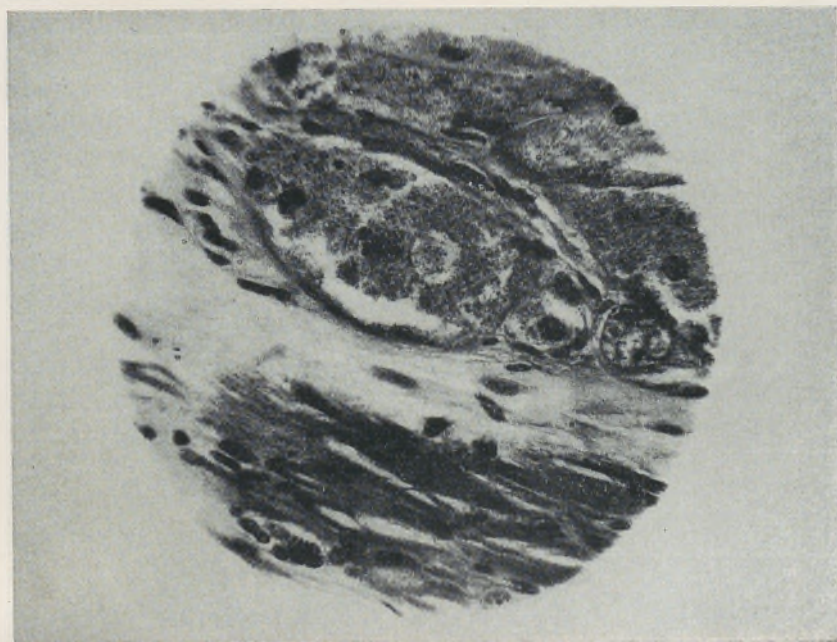


FIG. 2 — Idem: células granulosas separadas das fibras musculares por tecido fibroso (Obs. II).

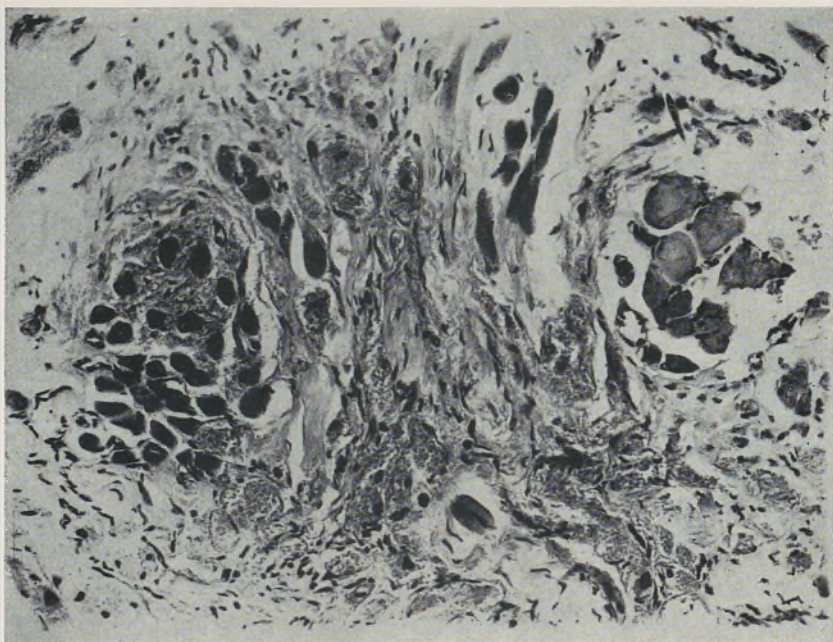


FIG. 3 — Nódulo da língua: na zona média as células granulosas infiltram o tecido conjuntivo situado entre os elementos musculares (Obs. II).



FIG. 4 — Cicatriz fibrosa da bochecha: células granulosas disseminadas no tecido fibroso cicatricial (Obs. IV).

com membrana nuclear nítida e regular e nucléolo bem visível.

As terminações nervosas existentes apresentam-se rodeadas por um tecido conjuntivo de fraca densidade celular e de substância fundamental homogeneizada, que as separa dos elementos granulares.

Nas zonas mais profundas, onde as fibras musculares mostram as estriações mais bem conservadas, pode ver-se, no tecido conjuntivo que as infiltra, escasso número de células com citoplasma granuloso. Nas zonas médias os feixes musculares aparecem em corte transversal, rodeados por um tecido conjuntivo muito pobre de núcleos; à medida, porém, que nos afastamos das fibras musculares vão aparecendo, naquele encastoadas, células de citoplasma granuloso e chega-se gradualmente a uma região em que as células granulosas se encostam intimamente umas às outras, sem substância fundamental. Na região superficial, as células granulosas distribuem-se entre os fibroblastos e os escassos elementos do infiltrado inflamatório, o qual é mais abundante no córion situado junto da mucosa.

A impregnação pela prata, com a técnica de FOOT, mostra que cada célula granular está rodeada por um caixilho que lhe desenha nitidamente os contornos a negro; as granulações coram-se de preto acastanhado. Pelo método tano-férrico também é visível o mesmo caixilho a rodear as células, mais espesso que o que envolve fibras musculares, e as granulações coram-se de cinzento escuro.

O uso do método de MAC MANUS-HOTCHKISS permitiu visualizar perfeitamente a membrana que parece rodear as células e se cora de vermelho; as granulações são positivas, mas a fibra muscular não se cora, logo que o processo degenerativo apaga a estriação; a acetilação fez desaparecer este contraste, ao passo que a incubação em éter e clorofórmio não produziu qualquer alteração; depois da acção da «Taka-diástase» o contraste

entre as fibras musculares em corte transversal e as células granulosas acentua-se de modo notável.

Em cortes mais fundos foi possível encontrar outros aspectos curiosos, como, por exemplo, a existência de células granulosas imediatamente junto das células adventíciais de alguns vasos e dois ninhos perivasculares formados por abundantes células de citoplasma escasso e de núcleo com a cromatina disposta à maneira da cromatina dos plasmócitos.

A coloração pelo azul de toluidina revela a existência de pequeno número de mastócitos (cerca de 5 por campo de grande ampliação) distribuídos regularmente por toda a preparação, e bem assim de alguns ninhos de plasmócitos com uma distribuição que nos pareceu topograficamente sem significado.

*Obs. II* — António C., de 38 anos. Do boletim de requisição (Prof. FERNANDO MAGANO) consta: «Tumor do tamanho de uma avelã, em situação submucosa e enucleável; evolução muito lenta; localizado no bordo direito do terço anterior da língua».

Deste exemplar apenas nos foi possível observar uma preparação, conservada no Arquivo e já corada pela hematoxilina-eosina; nela se nota, com pequena ampliação, um aspecto que se sobrepõe ao da Obs. I; com maior ampliação lá se encontram os mesmos fenómenos de degenerescência muscular, que se acentuam da profundidade para a superfície, a infiltração difusa de linfócitos e plasmócitos — estes por vezes intimamente encostados às fibras musculares — e acentuada congestão da parte superficial do córion. A proliferação grânulo-celular empurra nitidamente os elementos musculares, que aparecem deformados à periferia do nódulo de células granulosas (Figs. 1 e 2); no centro existem fibras em corte transversal, ora com alguns dos aspectos habituais das várias fases da degenerescência muscular, ora com deposição de substância granulosa entre os

elementos musculares, mas independente deles (Fig. 3). Alguns campos de CONHEIM apresentam mutilação fibrosa de algumas colunas de LEYDIG, hialinização das restantes e espessamento do endomísio; outros, porém, quase normais, estão rodeados por células granulosas de núcleo bem conservado e citoplasma rico de grânulos. Pude ainda observar elementos grânulo-celulares com o núcleo típico dos fibroblastos.

*Obs. III*—Justino T., de 45 anos, da Consulta Externa de Propedêutica Cirúrgica (Prof. JOAQUIM BASTOS). Segundo os informes clínicos tratava-se de um tumor da língua, do tamanho de um grão de ervilha, que começara a desenvolver-se três meses antes da data da biopsia.

O corte histológico mostra uma pequena lingueta de tecido formada por uma mucosa hiperplástica e de córion congestionado na região papilar e ao redor de uma zona central, vagamente nodular, ocupada por células granulosas e feixes musculares em corte transversal e longitudinal. Tal como no caso da *Obs. I*, as células granulosas infiltram e dissociam os feixes musculares, cuja estriação, bem conservada nas fibras da profundidade, desaparece justamente onde as células granulosas são mais abundantes, ou seja à superfície e junto da mucosa.

Os resultados do estudo histoquímico foram também semelhantes aos do caso da *Obs. I*. Destaca-se a coloração pelo MAC MANUS, que mostrou, nas fibras mais bem conservadas, positividade franca dos discos da estriação; o sarcoplasma, porém, não se cora e, assim, na zona média do fragmento, nota-se bem o contraste das fibras musculares em corte transversal, homogeneizadas pela desapareção das colunas de LEYDIG e das células granulosas, cujo citoplasma se cora, ainda que fracamente. A intensidade da coloração das granações é igual, quer as células rodeiem fibras musculares degeneradas, quer infiltrem fibras musculares de estria-

ção bem conservada. As células granulosas estão rodeadas por uma membrana bastante mais espessa que o sarcolema. A acetilação não altera a reacção no músculo estriado (nem na parede arterial e no epitélio), mas fá-la desaparecer das células granulosas e da membrana basal. A acção da «Taka-diástase» anula a reacção nas fibras musculares, que se coram de amarelo-torrado, mas não actua nas granações celulares. A passagem em OHK faz desaparecer a positividade das granações e da membrana basal, mas inibe a reacção do mioplasma normal.

A descrição destes três primeiros casos — todos de situação lingual, não subjacentes a epitelomas e clinicamente com o aspecto de tumores submucosos — permite-nos aflorar desde já o importante problema da relação das células granulosas com o tecido muscular estriado.

É inegável que a opinião mais grata ainda hoje ao espírito dos histologistas é a de que as células granulosas provêm, de qualquer modo, do tecido muscular estriado, ARTHUR STOUT, por exemplo, a pág. 30 do volume sobre tumores das partes moles, do «Atlas of Tumor Pathology», recentemente editado, afirma que se inclina fortemente para a hipótese mioblástica, principalmente devido aos trabalhos de MARGARET MURRAY, já atrás referidos; mas na introdução ao mesmo volume cita estes tumores como exemplo daqueles de que o histopatologista continua a desconhecer a natureza, apesar de todos os progressos.

Na verdade, a hipótese da origem muscular das células granulosas parece-nos, à luz dos casos que pudemos observar, como muito pouco provável. A seu favor, na literatura, apenas se encontra a afirmação, feita por alguns autores, de se terem achado imagens de transição entre fibra muscular estriada e célula granulosa.

Do estudo pormenorizado dos três exemplares descritos julgamos, porém, poder deduzir os seguintes conceitos.



É possível distinguir, nestas lesões linguais, três zonas com características diferentes:

A primeira, mais profunda, formada por fibras musculares estriadas, normais ou quase normais, em corte longitudinal e transversal, com estriação bem visível, corável pelo tanino-ferro, hematoxilina-férrica e ácido periódico-SCHIFF; pouco a pouco, o perimísio e o endomísio começam a apresentar uma infiltração celular, primeiro histo-plasmocitária e, depois, de verdadeiras células granulosas, não muito volumosas, de citoplasma ricamente cheio de grânulos e núcleo não vacuolizado nem picnótico; nesta zona as imagens que podemos observar são de células granulosas encostadas a fibras musculares sensivelmente normais.

A segunda zona, média, mostra, principalmente, campos musculares em corte transversal, com desaparecimento das colunas de LEYDIG e conseqüente homogeneização dos campos de CONHEIM, tumefacção das fibras, picnose dos núcleos e incolorabilidade com os métodos citados; o perimísio está espessado e separa estas fibras musculares degeneradas das células granulosas de volumoso citoplasma, bi ou polinucleadas e núcleos picnóticos ou vacuolizados, que predominam nesta área.

Finalmente, a terceira zona, que termina na membrana basal do epitélio, apresenta células granulosas de citoplasma pouco abundante e ricamente granular, escasas e dispersas por entre fibroblastos, histiócitos, plasmócitos e linfócitos, e uma reacção vascular congestiva mais ou menos discreta.

Os vasos e as terminações nervosas existentes, tal como as fibras musculares, contraem relações de íntima vizinhança com as células granulosas, mas estas em nenhum caso ultrapassavam a bainha dos nervos.

Por outro lado, e ao contrário do que escrevem SIRTORI & RUSSENBERGER, os resultados do estudo histoquímico levaram-nos à conclusão de que fibra muscular degenerada e célula granulosa se comportam de

modo bastante diferente, o que não favorece a hipótese da origem muscular e menos ainda a natureza mioblástica.

Portanto, morfològicamente, não se encontram imagens de continuidade entre fibra muscular degenerada e célula granulosa, porque aquela sempre se rodeia de tecido conjuntivo de espessura variável; os aspectos de aparente continuidade — e que sempre nos pareceram simples contiguidade determinada por infiltração — existem apenas entre fibra muscular normal, ou quase, e célula granulosa, mas não é de admitir que, súbitamente, uma fibra muscular se transforme em célula granulosa.

Outro problema, que desde já se pode discutir, é o da natureza destas neoformações. Parece-nos muito improvável que se trate de verdadeiros tumores, como afirmam numerosos histopatologistas, ou de uma «miólise nodular», como queria ROFFO. O que é inegável é a existência de francas lesões degenerativas musculares ao lado de uma infiltração grânulo-celular, a evolução para a fibrose dessa infiltração intra e perimuscular e o aparecimento de sinais celulares e vasculares de inflamação crónica. Em nenhum caso observei mitoses ou imagens de divisão directa, e numerosas células granulosas apresentam sinais de sofrimento, com vacuolização ou picnose dos núcleos, principalmente quando se tornam muito volumosas, de citoplasma muito claro e escassas granulações. Todos estes factos sugerem uma origem reaccional suscitada por lesão do tecido muscular estriado que o leva à degenerescência, conhecida como é a limitada capacidade regenerativa desse tecido.

Um novo caso, observado recentemente no Laboratório e cujos informes clínicos devemos à amabilidade do Colega A. DUARTE DE OLIVEIRA, permite talvez confirmar as hipóteses postas.

*Obs. IV* — Alzira D. A., de 42 anos, apresentava, na bochecha direita, pequeno nódulo do tamanho de

uma azeitona (cerca de 3 cm de eixo maior, que foi extirpado pelo Prof. BISSAIA BARRETO no Hospital de Salreu; existia há perto de dois anos e resultara de uma ulceração produzida por um dente farpado e que cicatrizara; o tecido que a rodeava, um pouco aumentado de volume, nunca desapareceu e fez corpo com a cicatriz, dando-lhe uma forma plana; manteve sensivelmente o mesmo tamanho depois de cicatrizado, mas últimamente parecia ter-se tornado mais duro. Diagnóstico provável: tecido cicatricial.

À observação histológica verifica-se que o nódulo — separado da mucosa ulcerada por um córion fibroso — é quase totalmente constituído por fibras musculares com sinais de degenerescência acentuados, mas irregularmente distribuídos. A maior ampliação encontram-se células granulosas dispostas de modo muito curioso: por debaixo da mucosa, as células granulosas são pequenas e com grânulos fortemente acidófilos, núcleos volumosos e centrais, de cromatina densa, aqui e ali esboçando a disposição da cromatina do plasmócito e misturando-se intimamente a células de núcleo ovalar central e citoplasma fortemente acidófilo, mas compacto; à medida que nos afastamos da mucosa, as células granulosas tornam-se maiores, de menor densidade granular, alongadas e com núcleo por vezes vacuolizado e sempre periférico e dispõem-se paralelamente às fibras conjuntivas como se sofressem a transformação fibrosa (Figs. 4 e 5); na parte mais profunda insinuam-se entre as fibras musculares degeneradas ou razoavelmente conservadas, mas não há nenhuma relação entre o processo degenerativo muscular, que é irregular e atinge uma espessa camada de músculo, e a distribuição das células granulosas, nomeadamente porque estas apenas se vêem entre as duas ou três primeiras camadas de fibras musculares, que aparecem no corte seccionadas longitudinalmente e estão ausentes em toda a restante massa muscular.

A vascularização é abundante e, em muitos pontos, os vasos congestionados estão imediatamente rodeados por células granulosas; aqui e ali, no córion, podem ver-se ninhos celulares, semelhantes aos que foram descritos na Obs. I e também de disposição perivascular.

Eis-nos, portanto, em presença de um caso em que, ao lado de acentuadas lesões de miosite crónica, de origem traumática, se encontram células granulosas, com morfologia e distribuição topográfica de elementos de reacção inflamatória, que de nenhum modo sugerem uma evolução neoplástica, antes experimentam com frequência a transformação fibrosa, a confirmar a informação clínica que assinala o progressivo endurecimento do «tumor».

Parece-nos, por conseguinte, que os «tumores grânulo-celulares» constituem mais um exemplo dessas formações dos tecidos moles, durante muito tempo consideradas tumores e que hoje se incluem nos granulomas histiocitários, capítulo da patologia do sistema retículo-histiocitário que à escola anátomo-patológica do Porto tem merecido particular atenção.

Afastada a hipótese da existência de uma relação citogenética entre a fibra muscular estriada e a célula granulosa e considerada improvada a natureza tumoral autêntica das neoformações de células granulosas, ficamos de pé o problema das condições de aparecimento desta reacção grânulo-celular. Os casos seguintes irão permitir que esboçemos algumas concretizações sobre este ponto.

*Obs. V* — O Dr. JOSÉ BARROS NOBRE retirou a A. O. B., de 56 anos, marítimo, uma verruga da mucosa lingual, do tamanho de um pequeno grão de milho, situada na face dorsal e evolucionando há cerca de seis meses, com superfície de corte homogénea e nacarada. Diagnóstico provável: «verruga em esclerose».

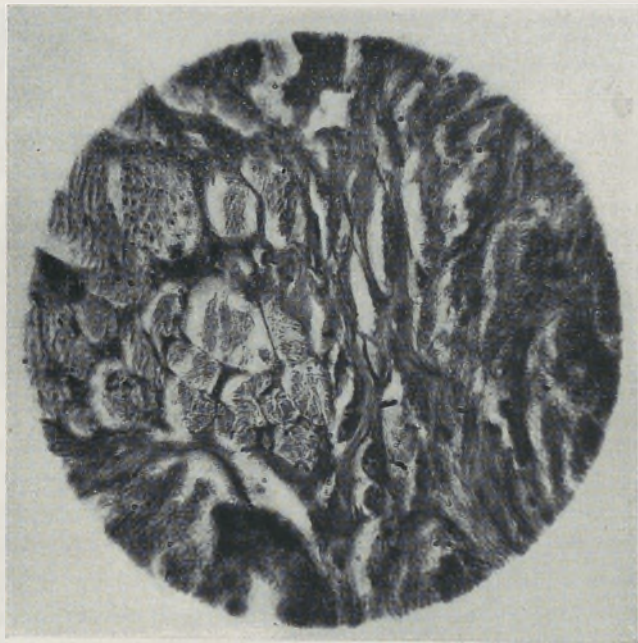


FIG. 5 — Cicatriz fibrosa da bochecha: pormenor da figura anterior (Obs. IV).

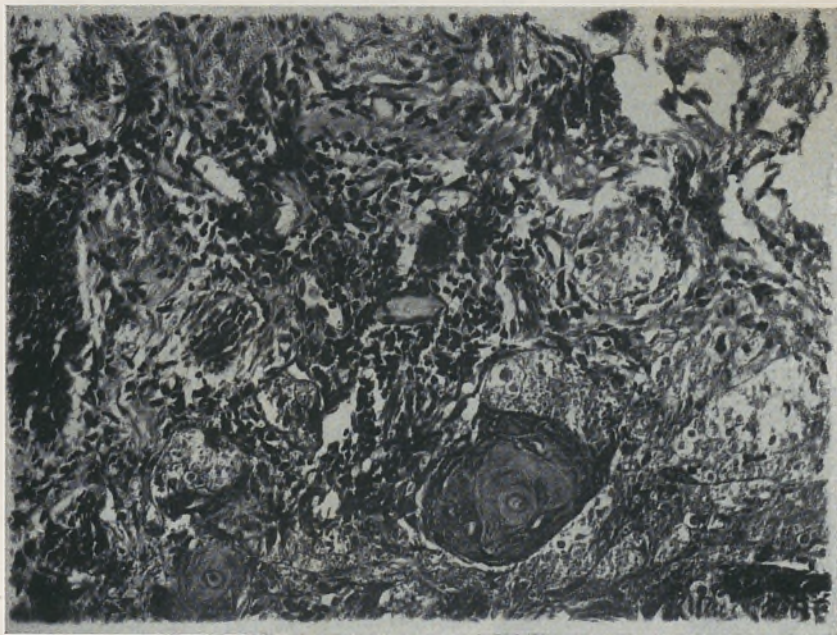


FIG. 6 — Nódulo da língua: gomos celulares epiteliomatosos rodeados pelos elementos grânulo-celulares e pela reacção linfocitária do estroma (Obs. V).



FIG. 7 — Nódulo da língua: na profundidade, lado a lado, células granulosas e fibras musculares, razoavelmente conservadas (Obs. V).

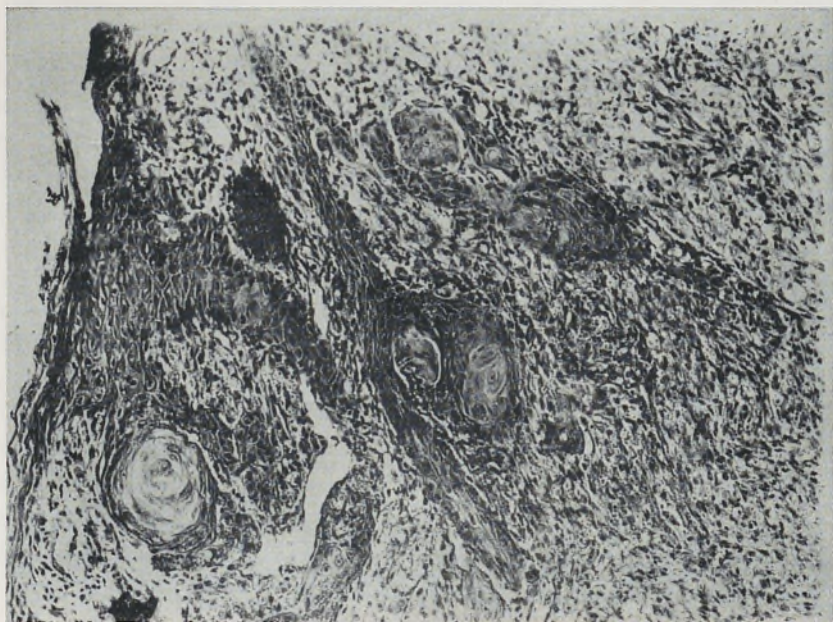


FIG. 8 — Tumor do grande lábio: ulceração do epitélio e íntima mistura de globos córneos e células granulosas (Obs. VI).

O exame histológico denuncia a existência de um epiteloma espino-celular da mucosa e, no córion, depara-se-nos uma intensa infiltração de células granulares que começa imediatamente a seguir às células epiteliais, rodeia os lóbulos epiteliomatosos (Fig. 6) e se estende até à camada muscular da qual infiltra as primeiras fibras, de aspecto quase normal (Fig. 7).

Estudando a morfologia da lesão em cortes seriados, verifica-se que o nódulo de células granulosas acompanha exactamente a zona de proliferação epiteliomatosa, empurrando a mucosa e deformando-a, o que, junto ao espessamento devido ao tumor, dava à lesão, macroscopicamente, o aspecto de uma verruga. À medida que os cortes se afastavam da lesão epitelial a infiltração grânulo-celular diminuía e o tecido muscular como que se aproximava do epitélio, mostrando-se então quase completamente normal. Na área do epiteloma notava-se ainda que as células granulosas coexistiam com infiltração linfocitária e congestão acentuadas. As terminações nervosas — abundantes, como é próprio da região — estavam rodeadas de células granulosas que, contudo, nunca ultrapassavam a bainha conjuntiva; no córion correspondente à mucosa normal que limita o epiteloma, onde já não há elementos de citoplasma granuloso, as terminações nervosas não mostram qualquer sinal de infiltração grânulo-celular.

Parece assim que, neste caso, a formação do nódulo grânulo-celular está na dependência do epiteloma e que as relações com o tecido muscular resultam apenas da preexistência desse tecido na área afectada. Números autores têm referido o facto de os elementos grânulo-celulares aparecerem na reacção inflamatória do estroma de epitelomas das mucosas, se bem que haja quem pense que a proliferação epitelial é um simples papiloma consecutivo à existência do nódulo grânulo-celular, ao qual atribuem origem muscular ou nervosa e natureza tumoral.

Este caso — com o diagnóstico de epiteloma espino-celular (Prof. AMÂNDIO TAVARES) e com as escassas relações que as células granulosas, intimamente misturadas a um infiltrado subagudo, estabelecem com o tecido muscular e as terminações nervosas —, leva-nos a concordar com a opinião dos que pensam que as modificações metabólicas, produzidas pelo tumor no tecido conjuntivo do estroma, estão na base do mecanismo que faz aparecer, em tais circunstâncias, as células de citoplasma granuloso.

Que o epiteloma, por si só, sem a intervenção do tecido muscular, é capaz de fazer surgir essas células no seu estroma, prova-o o caso que a seguir apresentamos, a confirmar outros, publicados por diversos autores.

*Obs. VI* — A. M. P., de 32 anos, doente do Dr. A. GONÇALVES JÚNIOR tinha, há dois anos, uma lesão num grande lábio constituída por um nódulosinho que ulcerava de vez em quando, e ao qual se haviam aplicado vários tópicos cicatrizantes.

Feita a biopsia, ao exame histológico encontra-se, na mucosa, um epiteloma pavimentoso espino-celular superficial (Prof. AMÂNDIO TAVARES) assente sobre um córion que apresenta uma infiltração composta de células de citoplasma granuloso e núcleo grande, pouco cromático, misturadas intimamente às células e ninhos epiteliomatosos (Fig. 8); o epitélio que limita a lesão é ricamente pigmentado. Esta formação nodular de células granulosas está rodeada, em superfície e em profundidade, por tecido conjuntivo normal, fibroso, com raros elementos celulares de citoplasma granuloso nele encastoados e onde se encontram terminações nervosas que não apresentam quaisquer alterações nem entram em relação com esses elementos. Juntamente com as células granulosas e com elas intimamente misturados, vêem-se numerosos plasmócitos, muitos de nítida disposição perivascular (Fig. 9), polinucleares neutrófilos e eosinófilos, linfócitos, raros histiócitos e fibroblastos.



As granulações, pouco abundantes, coram-se de vermelho pelo método de MAC MANUS e nota-se a existência, no citoplasma, de pequenas formações homogêneas, circulares, compactas, também fucsinófilas. Os resultados do estudo histoquímico sobrepõem-se aos da Obs. I.

A impregnação argêntica revela a presença duma rica rede de reticulina apenas na área correspondente ao nódulo de células granulosas e mostra que as granulações se coram igualmente de negro.

A coloração com o azul de toluidina permitiu avaliar a riqueza da infiltração plasmocitária, que se pode classificar de abundante e se distribuía predominantemente à volta dos vasos de médio e pequeno calibre.

Eis, portanto, um exemplar em que o aparecimento das células granulosas apenas se relaciona com um epiteloma espinocelular, em cujo estroma, infiltrado de linfócitos e plasmócitos, se disseminam, já que essas células — pelos sinais de sofrimento que apresentam (degenerescência vacuolar do núcleo, picnose, rarefacção do citoplasma) e pela ausência de mitoses ou de imagens de divisão directa —, não permitem que as consideremos elementos tumorais.

Finalmente, pode o infiltrado grânulo-celular situar-se no córion de mucosa normal e que não apresenta fibras musculares na profundidade, não satisfazendo, portanto, a nenhuma das condições de aparecimento já enunciadas. Trata-se, porém, de um caso de características especiais — uma lesão congénita e localizada apenas na gengiva. Vejamos o exemplar arquivado no Laboratório.

*Obs. VII* — Marília F. P. A., internada no Serviço de Pediatria (Prof. ALMEIDA GARRETT) nasceu com uma formação tumoral pediculada, do tamanho dum grão de ervilha, situada no rebordo gengival superior direito, a 1 cm. da linha média, a qual foi extirpada aos oito dias de idade e mostrava, ao corte, uma côr esbranquiçada.

O exame das preparações mostra — subjacente a um epitélio normal e nitidamente separado dele por estreita faixa de córion sem alterações — um nódulo circular quase exclusivamente constituído por células de citoplasma finamente granuloso e núcleo central ou periférico, de cromatina densa; existem ainda linfócitos e alguns capilares de fina parede endotelial, à qual as células intimamente se encostam. A homogeneidade desta formação é quebrada, aqui e ali, pela existência dum rosetas de células epiteliais de núcleo alongado, dispostas radiariamente em torno dum centro que contém alguns núcleos e uma substância homogénea fortemente positiva ao P. A. S. (Fig. 10); estas formações estão, porém, separadas das células granulosas por nítida e delgada membrana conjuntiva, corada igualmente de vermelho púrpura com o P. A. S..

As granulações, muito finas e homogéneas, coram-se de azul acinzentado pela hematoxilina de HARRIS e de vermelho com o método de MAC MANUS-HOTCHKISS. A acetilação diminui a intensidade da reacção e a incubação com a mistura de clorofórmio e álcool metílico reduz o número de granulações que dão resultado positivo, sem alterar a intensidade da reacção nas que continuam a corar-se. Com o método de FOOT pode ver-se que toda a formação tumoral assenta numa rica rede de reticulina, a desenhar perfeitamente os contornos celulares, e que as granulações se coram de negro.

Trata-se, por conseguinte, de uma epúlida congénita, afecção rara, muito mais frequente nos recém-nascidos do sexo feminino e relacionada por quase todos os autores com anomalias de desenvolvimento do esboço alvéolo-dentário; seria uma reacção linfo-histiocitária dependente da presença de detritos proteicos paradentários alojados superficialmente por debaixo da mucosa gengival (MOULONGUET & DE LAMBERT) ou do excesso de secreção do líquido albuminoso existente no tecido reticulado do órgão do esmalte (BONNARD & BERGE,

BLUM & GAGNEUL). FUST & CUSTER, defensores da neurogênese das tumorações grânulo-celulares, pensam que as epúlides congénitas são diferentes do mioblastoma por não conterem componentes neurais demonstráveis nem apresentarem hiperplasia da mucosa, por mostrarem uma estrutura uniforme, por possuírem um componente vascular que, na opinião desses autores, não existe nos mioblastomas, e ainda por aparecerem invariavelmente nos recém-nascidos e junto da linha média.

Quanto a nós, estes argumentos, que traduzem afinal as propriedades mais salientes da epúlide congénita, permitem exactamente que a incluamos no mesmo grupo das formações de células granulosas atrás descritas, já que, também aqui, e tal como nas degenerescências musculares e nos epiteliomas, há elementos que levam a suspeitar da existência de uma perturbação metabólica: lesão congénita, situada em zona de complexa embriogênese, presença de restos epiteliais encravados em pleno nódulo grânulo-celular, positividade muito intensa das granulações no método de MAC MANUS-HOTCHKISS.

Sendo assim, resta discutir um último problema — o da existência de tumores grânulo-celulares malignos. Não é fácil valorizar convenientemente os casos publicados, porque nem sempre são fornecidos elementos suficientes. Em nossa opinião, não deverão existir formas tumorais malignas, dado que não se trata de verdadeiros tumores, pois o crescimento, apreciado macroscopicamente, parece ser devido apenas ao aumento, produzido por tesaurização, do volume citoplásmico de células mesenquimatosas (histiócitos, plasmócitos, fibroblastos) que assim se transformam em células granulosas.

De um modo geral, todos os autores estão de acordo para considerarem os tumores dos três últimos tipos de ABRIKOSSOFF como verdadeiros tumores musculares, sendo o quarto tipo formado por rabdômio-sarcomas; alguns dos casos malignos primeiro publicados pertenciam, evidentemente, a esse grupo.

ROSS, MILLER & FOOTE, que referem ter examinado a literatura com apertado critério, só admitiam, recentemente, a existência de quatro tumores grânulo-celulares malignos; mas eles próprios descrevem mais três casos, em um dos quais a presença de um melanoma maligno não permite ajuizar com segurança a natureza do tumor grânulo-celular, ao passo que noutro se baseiam apenas no critério da recidiva local, não considerado satisfatório pela maioria dos autores.

Outros casos, igualmente publicados como «mioblastomas malignos», são tumores malignos dos paragânglios não cromafins, na opinião de SMETANA & SCOTT, confirmada, mais tarde, por RANDALL & WALTER. Para estes autores, a histogénese dos paragangliomas não cromafins, em diversas localizações, compreende-se se admitirmos a existência de quimio-receptores, semelhantes ao corpo carotídeo e aos outros glomos, nos locais onde se desenvolvem os referidos tumores. CHRISTOPHERSON & FOOTE, que não admitem a possibilidade da existência de tecido paraganglionar não cromafim aberrante, descrevem 12 casos — histològicamente idênticos aos de SMETANA & SCOTT e aos de RANDALL & WALTER — que designam pela expressão *sarcomas alveolares das partes moles* e aos quais conferem histogénese incerta. Em sua opinião, casos de «mioblastomas malignos», como os que foram publicados por HORN & STOUT e ACKERMAN & PHELPS, um caso de KLEMPERER e o primeiro caso da série de KHANOLKAR são sarcomas alveolares das partes moles; parece-nos que a este grupo deverá pertencer também o caso descrito por SALVATORE CIANCI — localizado no bicípíte, capsulado e com aspecto de tecido endócrino — e o de SCHWIDDE, MEYERS & SWEENEY, extirpado cirúrgicamente do bicípíte direito de uma rapariga de 21 anos e que, 7 meses depois, tinha dado uma metástase no lobo parieto-occipital direito.

Deste modo concordamos com WILLIS, que não aceita a existência de verdadeiros «mioblastomas malignos».

Também na nossa pequena casuística existe um exemplar destes pseudo-tumores grânulo-celulares malignos.

*Obs. VIII* — No serviço de Clínica Cirúrgica (Prof. TEIXEIRA BASTOS) esteve internado Hermano L. S., de 30 anos, por causa de uma tumefacção dura, lenhosa, nodular, bem limitada, situada na fase posterior (vestibular) do lábio superior e estendendo-se da linha média à comissura naso-genal; ulceração circular na mucosa, com 0,5 cm de diâmetro; não há adenopatias submaxilares; início há cerca de dois anos, dando a princípio a impressão de capsulado, na expressão do doente. Crescimento lento durante esse tempo; antes do internamento, houve um aumento rápido para cerca do dobro do tamanho inicial, provocado por uma tentativa de extirpação; após a biopsia, aplicação de rádio, seguida de intenso edema da região, sem modificar a evolução progressiva do tumor. Exérese total julgada impraticável.

O exame microscópico mostra, subjacente a uma mucosa atrofiada e ulcerada, um tumor organizado em ninhos celulares perfeitamente limitados pelo tecido conjuntivo, (Fig. 11) que individualiza lóbulos tumorais de aspecto organóide, constituídos por um ou mais vasos capilares rodeados por células de citoplasma vacuolar e turvo ou granuloso, volumosas, de núcleo hipercromático, grosseiro, com um ou dois nucléolos bem nítidos (Fig. 12); os limites celulares são, em regra, bem marcados e algumas células são bi ou trinucleadas; vêem-se ainda numerosas mitoses e células monstruosas. Linfócitos e polinucleares distribuem-se uniformemente por todos os ninhos tumorais, e nos septos conjuntivos existe abundante infiltração plasmocitária perivascular e alguns histiócitos carregados de pigmento amarelo dourado.

O retículo é abundante e desenha com certa nitidez os contornos celulares. O estudo histoquímico permitiu verificar que as granulações celulares não são da mesma

natureza das dos casos anteriores, visto que se não coram pelo P. A. S..

Trata-se, indubitavelmente, de um tumor maligno com células granulosas, algumas em mitose (Fig. 13); a lobulação, o aspecto organóide pericapilar, a existência de células de citoplasma vacuolizado ou granuloso, levam-nos a sugerir a inclusão deste caso no grupo dos «sarcomas alveolares das partes moles», que outra coisa não são, ao que parece, do que tumores malignos formados à custa de tecido paraganglionar não cromafim aberrante. A presença de elementos dependentes de infecção secundária impossibilita, contudo, um diagnóstico seguro.

É de salientar que o estudo histoquímico permite afirmar, com certa segurança, que este tumor maligno se não identifica com as tumorações grânulo-celulares descritas nas observações anteriores.

\* \* \*

Se compararmos agora os dados da literatura com os elementos que pudemos extrair do estudo dos nossos casos, verificamos que os factos mais salientes são a localização das tumorações grânulo-celulares no tecido conjuntivo subepitelial ou submucoso, algumas vezes limitadas profundamente por tecido muscular estriado ou liso, que aparece infiltrado, e a inclusão no interior dessas tumorações, de fibras nervosas, rodeadas ou infiltradas pelas células granulosas: casos de localização lingual, da submucosa da boca, da submucosa do cólégodo (R. P. COGGINS), da submucosa das cordas vocais, da submucosa da uretra (G. THORSRUD).

Depois, verifica-se que as de localização subcutânea se situam muitas vezes em zonas sujeitas a traumatismos, como no caso de M. MAIOLI, sito na região mamária, onde o paciente apoiava habitualmente um utensílio de trabalho. Também a ulceração da mucosa aparece com frequência na história pregressa destas tumorações

(Obs. IV, caso de MUSSINI-MONTPPELLIER, situado na região perineal, e tendo surgido após um parto difícil com laceração recto-vaginal). O epitélio ou a mucosa que as cobre apresenta-se, ora normal, ora hiperplástico e, não raro, é sede de um verdadeiro carcinoma.

Estes factos têm sido diversamente valorizados pelos autores. FUST & CUSTER criticam a interpretação clássica da miogénese, afirmando que encontram apenas imagens de infiltração celular por células granulosas, o que parece exacto; mas interpretam situações — que, a nosso ver, apenas representam igualmente infiltração do tecido conjuntivo peri e endoneural das abundantes terminações e corpúsculos nervosos pré-existentes — como demonstrativas de uma origem neural; contudo, eles próprios fornecem argumentos a favor daquele nosso modo de pensar, ao referirem um caso de tumor da língua, «pediculado», no qual não encontraram, entre as células granulares, nem terminações nervosas, nem fibras musculares, e ao necessitarem de excluir da sua teoria a epúlida congénita, morfológica e histoquimicamente idêntica aos tumores grânulo-celulares, apenas porque não possui terminações ou corpúsculos nervosos no seu seio.

F. FEYRTER, que desde 1935 vem construindo a teoria dos neuromas granulares, defende o seu ponto de vista, em revisão de conjunto publicada em 1952, afirmando que os chamados «miomas mioblásticos» são verdadeiros tumores de origem nervosa, embora conclua que se desconhece ainda a célula-mãe desses tumores, a qual deverá pertencer ao tecido nervoso periférico cérebro-espinal ou, como supõe RATZENHOFER, simpático.

Em nossa opinião, a teoria neurogénea está incompletamente fundamentada, além de que dificilmente poderemos considerar as células granulosas como elementos tumorais; nos nossos casos nunca as observámos no interior das fibras nervosas situadas no centro das tumorações ou a certa distância delas.

Os investigadores da escola de Leão, em vários artigos, defendem a teoria da natureza histiocitária destas formações, admitindo, porém, que, não obstante a sobrecarga prótido-lipídica (responsável pelo aspecto granuloso), os histiócitos conservam a capacidade de multiplicação e podem produzir verdadeiros sarcomas de células granulosas; do ponto de vista etiológico, não valorizam o factor traumático e limitam-se a aludir a perturbações metabólicas.

Do nosso estudo — baseado num pequeno conjunto de exemplares em que o acaso permitiu juntar as principais condições que presidem ao aparecimento das células de citoplasma granuloso —, julgamos poder concluir:

1) Nos chamados miomas mioblásticos não se encontram imagens de transição entre fibras musculares estriadas normais ou em degenerescência e as células de citoplasma granuloso que os constituem.

2) As tumorações grânulo-celulares não raro coexistem com lesões de miosite crónica ou com epitelomas; umas e outras, pelas alterações metabólicas que provocam, deverão intervir na génese das células granulosas.

3) A morfologia variável dos elementos celulares de citoplasma granuloso, encontrados em diversas localizações, sugere uma origem múltipla.

4) As células granulosas não apresentam características de elementos tumorais, mas, frequentemente, sinais de sofrimento e degenerescência.

5) As modificações vasculares e celulares próprias dos processos inflamatórios associam-se quase sempre à presença de células granulosas.

6) O termo final da evolução destes processos parece ser, em muitos casos, a fibrose.

7) Afigura-se-nos, pois, admissível a hipótese de que as células granulosas são elementos celulares de natureza conjuntiva (histiócitos, fibroblastos, células peri



e endoneurais, células ragiócrinas dos interstícios musculares, plasmócitos, células adventíciais dos vasos) em estado de profunda modificação funcional ou de degenerescência, determinado por alterações do processo metabólico que regula a circulação e distribuição de substâncias proteicas e lipo-proteicas através do tecido conjuntivo.

(Laboratório de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina do Porto. Centro de Estudos do INSTITUTO DE ALTA CULTURA).

QUADRO I—RESUMO DAS OBSERVAÇÕES

Observ.	Sexo	Idade	Localização e evolução	Diag. clínico	Caracteres histológicos
Obs. I	Masc.	38 a.	1/3 anterior do bordo direito da língua	Fibroma?	Mucosa normal, infiltração do tec. musc. estriado por cél. granulosas, sem imagens de transição; presença de elementos de reacção inflamatória moderada. Granulações positivas ao P.A.S..
Obs. II	Masc.	38 a.	1/3 anterior do bordo direito da língua. Evolução muito lenta.	—	Mucosa hiperplástica. Imagens de desvio e compressão das fibras musculares da periferia, com degenerescência das superficiais. Reacção inflamatória evidente.
Obs. III	Masc.	45 a.	Língua. 3 meses de evolução.	—	Mucosa hiperplástica. Nítida diferenciação histoquímica entre fibra musc. estr. em degenerescência e cél. granulosa; congestão da submucosa superficial; fibroblastos abundantes alguns com granulações positivas ao P.A.S..
Obs. IV	Fem.	42 a.	Bochecha direita. 2 anos.	Tecido cicatricial.	Atrofia e ulceração da mucosa; miosite crónica; infiltração do tecido conjuntivo intermuscular por células granulosas em nítida evolução fibrosa, que também se observa no córion superficial.
Obs. V	Masc.	56 a.	Face dorsal da língua. 6 meses.	Verruga em esclerose.	Epitelioma espino-celular. Nódulo submucoso que desloca a mucosa e se inicia junto da basal. Infiltração apenas das fibras musc. superficiais. Cong. acentuada e fenómenos reactivo-inflamatórios.
Obs. VI	Fem.	32 a.	Grande lábio. 2 anos.	—	Epitelioma espino-celular superficial. Íntima mistura das células granulosas com os elementos da reacção inflamatória sub aguda do estroma. Ausência de tec. musc.. Granulações positivas ao P.A.S..
Obs. VII	Fem.	8 dias	Rebordo gengival superior direito. Congénita.	Fibro papiloma.	Nódulo de cél. gran., perfeitamente limitado, indep. da mucosa, englobando restos adamantinóides e com numerosos linfócitos. Gran. fort. positivas ao P.A.S..
Obs. VIII	Masc.	30 a.	Face vestibular do lábio superior. 2 a. de evolução.	Epitelioma?	Tumor com caract. de malignidade, lobulado, de aspecto organóide. Ulceração da mucosa e infecção superficial. Células de grânulos mais grosseiros, escassos, negativos ao P.A.S..

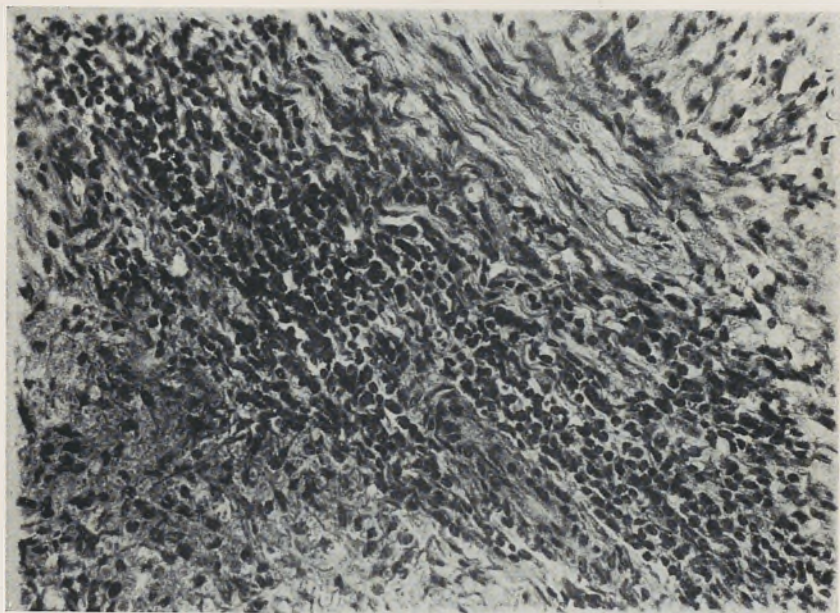


FIG. 9 — Tumor do grande lábio: rica infiltração linfo-plasmocitária perivascular na intimidade do nódulo grânulo-celular (Obs. VI).

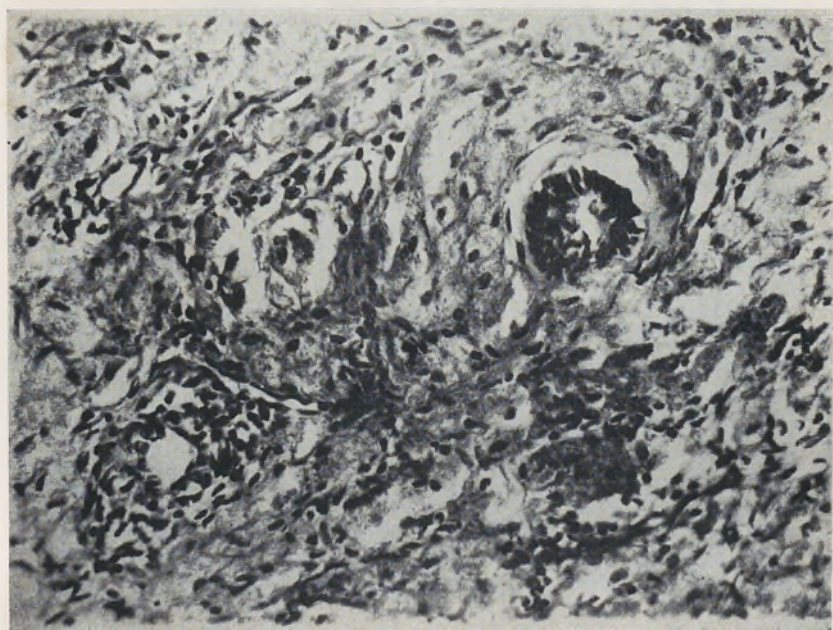


FIG. 10 — Epúlide congénita: restos epiteliais adamantinóides (Obs. VII).

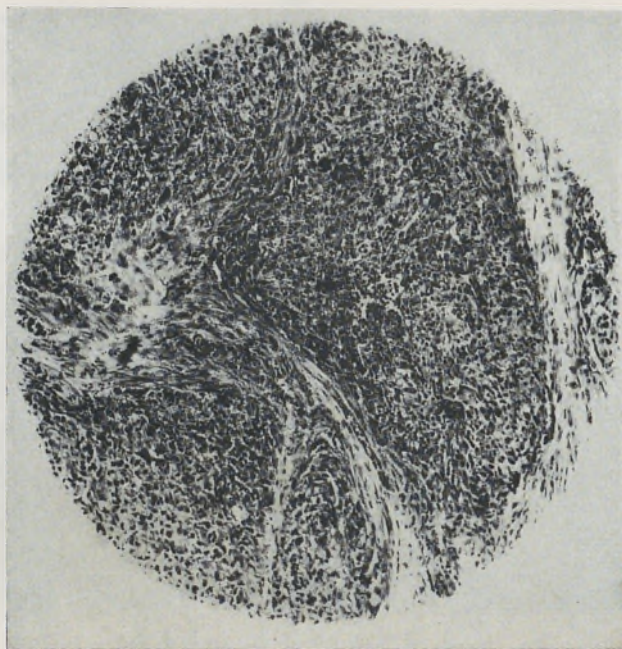


FIG. 11 — Tumor do lábio: divisão da massa tumoral por septos conjuntivos (Obs. VIII).

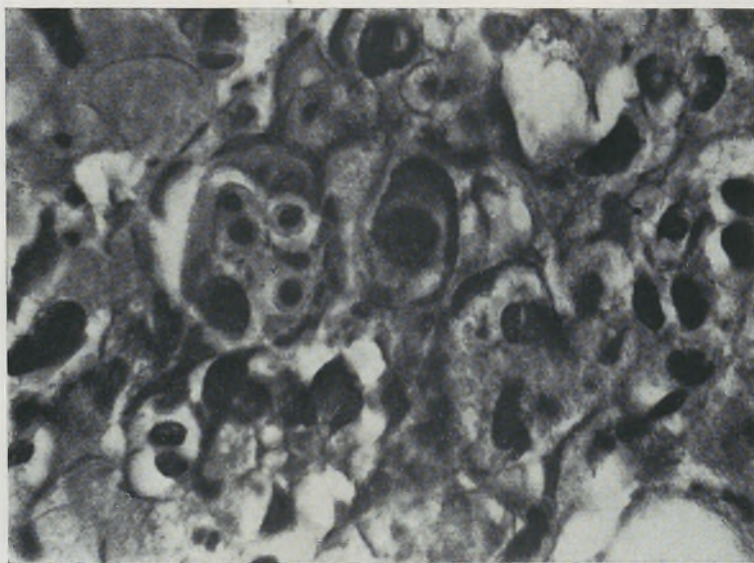


FIG. 12 — Idem: células monstruosas conservando a granulação do citoplasma (Obs. VIII).

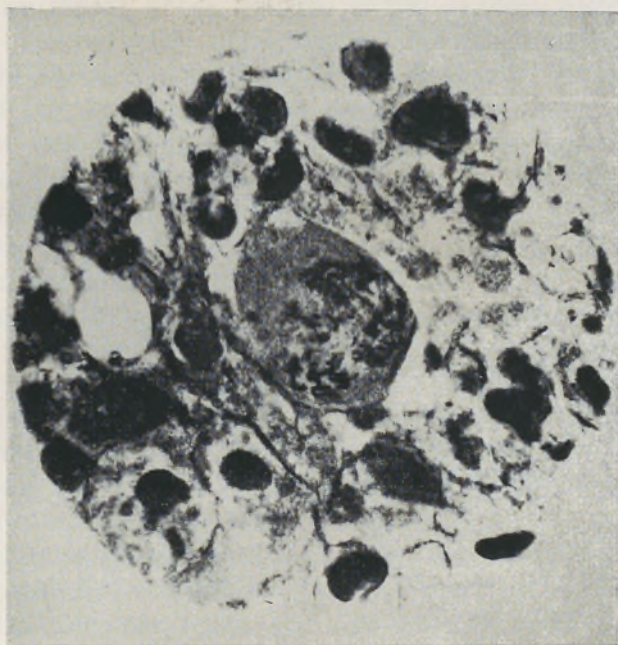


FIG. 13 — Tumor do lábio: mitose anormal em uma célula que conserva o grosseiro aspecto granular do citoplasma (Obs. VIII).



## RÉSUMÉ

Après une revision des principales théories histogénétiques proposées pour les tumeurs granulo-cellulaires, l'Auteur en décrit 8 cas, parmi 33.500 examens histologiques du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine de Porto (Prof. AMÂNDIO TAVARES).

En 4 cas l'apparition des cellules granuleuses coïncide avec des lésions dégénératives du tissu musculaire strié, mais l'on n'observait pas d'images de transition ou de continuité entre les cellules à cytoplasme granuleux et les fibres musculaires; en 2 cas, la prolifération granulo-cellulaire est l'élément le plus important de la réaction inflammatoire du stroma d'épithéliomas spino-cellulaires; dans un cas d'épulis congénitale on remarque la présence de débris épithéliaux adamantinoïdes et l'intense positivité des granulations au P. A. S. et, enfin, dans une tumeur maligne d'aspect lobulaire et organoïde (paragan-gliome non chromaffin?) formé par des cellules à cytoplasme granuleux, les granulations présentent des propriétés histo-chimiques différentes de celles des cas précédents.

En aucun des exemplaires on n'a observé d'infiltration des terminations nerveuses par des cellules granuleuses.

L'observation histologique et les résultats de l'étude histo-chimique, basés sur un petit ensemble d'exemplaires où le hasard a réuni les principales conditions qui président à l'apparition des cellules à cytoplasme granuleux, permettent d'admettre que ces néoformations ne soient pas de véritables tumeurs et qu'elles se présentent plutôt avec les caractéristiques de granulomes histiocytaires où le cytoplasme de leurs éléments cellulaires se trouve structurellement modifié, étant devenu granuleux, et dont le noyau se présente normal ou montre des signes très nets de souffrance.

## BIBLIOGRAFIA

- ASHBURN & RODGER — Myoblastomas, neural origin. Report of six cases, one with multiple tumors. *Am. J. Clin. Path.*, 22:440-448, 1952.
- BONNARD & BERGE, BLUM & GAGNEUL — L'épulis congénitale. *Bull. Canc.*, 35: 432-437, 1948.
- BANGLE JR., R. — A morphological and histochemical study of the granular-cell myoblastoma. *Cancer*, 5: 950-965, 1953.
- An early granular-cell myoblastoma confined within a small peripheral myelinated nerve. *Cancer*, 6: 790-793, 1953.
- BAY, M. — Les pseudo-tumeurs à cellules granuleuses. Intérêt de l'emploi des impregnations argentiques dans leur étude. *Pathologie*, 23: 37-48, 1951. *Ab. in Exc. Med.*, 5: 543, 1952.
- CEELEN, W. — Über die Natur der sog. Myoblastenmyome (zugleich ein Bericht über eine maligne Myoblasten geschwulst). *Zblatt. f. allg. Path. u. path. Anat.*, 85: 289-300, 1949.
- CHRISTOPHERSON & FOOTE — Alveolar soft-part sarcomas. Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer*, 5: 100-111, 1952.
- CIANCI, S. — Sul significato e la natura di un cosiddetto tumore a cellule granulose del bicipite. *Arch. Ital. Anat. Ist. Pat.*, 24: 337-348, 1951.
- GOGGINS, R. P. — Granular-cell myoblastoma of common bile duct. Report of a case with autopsy findings. *Arch. Path.*, 54: 398-402, 1952.
- DISS, A. — Le rhabdomyome granulo-cellulaire de la langue. *Ann. d'Anat. Path.*, 7: 1071-1076, 1930.
- FEYRTER, F. — Über die granulären neurogenen Gewächse. *Beitr. Path. Anat.*, 110: 181-208, 1949. *Ab. in Exc. Med.*, 4: 480, 1951.
- Über die granulären Neurome (sog. Myoblastenmyome). *Virchows Arch.*, 322: 66-72, 1952.
- FUST & CUSTER — On the neurogenesis of so-called granular-cell myoblastoma. *Am. J. Clin. Path.*, 19: 522-535, 1949.
- Congenital epulis. *Am. J. Clin. Path.*, 22: 1044-1053, 1952.
- GANDER, G. — Du rhabdomyome granulocellulaire de la langue. *Bull. Canc.*, 24: 56-63, 1935.



- GANDER, G. — A propos du rhabdomyome granulocellulaire de la langue. *Clin. Cont.*, 3: 1339-1345, 1949.
- GUTSTEIN, W. — Granular-cell myoblastoma of multicentric origin. *Am. J. Surg.*, 75: 700-702, 1953.
- HOLLE, G. — Über die Deutung der sogenannten Myoblastenmyome als Speichergeschwulste auf Grund einer besonderen färberischen Reaktion. *Zblatt. f. allg. Path. u. path. Anat.*, 76: 244-247, 1940.
- HORN, R. & A. STOUT — Granular cell myoblastoma. *Surg. Gynec. Obst.*, 76: 315-318, 1943.
- KHANOLKAR, V. R. — Granular cell myoblastoma. *Am. J. Path.*, 23: 721-739, 1947.
- LEROUX, R. & J. DELARUE — Sur trois cas de tumeurs à cellules granuleuses de la cavité buccale. *Bull. Canc.*, 28: 427-447, 1939.
- MAIOLI, M. — Tumore a cellule granulose della Mammella. *Arch. Ital. Anat. Ist. Pat.*, 27: 162-173, 1954.
- MARTIN, J.-F., DARGENT & FÉROLDI — Pseudo-tumeur a cellules granuleuses et épithélioma spino-cellulaire de l'aryténoïde. Métastase cervicale de l'épithélioma. *Presse Méd.*, 61: 648-650, 1953.
- , DINA & FÉROLDI — La questione dei tumori a cellule granulose: studio istogenetico e sperimentale sui cosiddetti miomi mioblastici di ABRIKOSSOFF. *Arch. Ital. Anat. Ist. Pat.*, 24: 205-253, 1951.
- , FÉROLDI & VAUZANGES — Les tumeurs a cellules granuleuses (myoblastomes, rhabdomyomes granulo-cellulaires, hystiocytomes?). *Rev. Méd. Moyen-Orient*, 2: 129-146, 1950.
- MOULONGUET & DE LAMBERT — L'épulis congénitale. *Ann. d'Anat. Path.*, 8: 1113-1130, 1931.
- — A propos de l'épulis congénitale (Histogénèse de cette néoplasie). *Ann. d'Anat. Path.*, 9: 887-890, 1932.
- MURPHY, DOCKERTY & BRODERS — Myoblastoma. *Am. J. Path.*, 25: 1157-1181, 1949. *Ab. in Exc. Med.*, 3: 915, 1950.
- MURRAY, M. — Cultural characteristics of three granular-cell myoblastomas. *Cancer*, 4: 857-865, 1951.
- MUSSINI-MONTPPELLIER, J. — Trois cas de myoblastoma granulaire. *Cahiers Med. Union Franç.*, 4/29: 291-292, 1949. *Ab. in Exc. Med.*, 3: 572, 1950.
- NUNES, M. ARSÉNIO — Granuloma (granuloblastoma) gástrico sub-mucoso com eosinófilos. *Gaz. Méd. Port.*, 3: 751-759, 1950.
- — A propósito de novas observações de granuloblastomas gastrointestinais. *Gaz. Méd. Port.*, 6: 503-510, 1953.
- ORR, T. G. — Myoblastoma. *Ann. Surg.*, 122: 122-125, 1945.

- PARREIRA, H. & NUNES DE ALMEIDA — Dois casos de rabdomioma da língua. *Pat.*, 6: 582-600, 1934.
- PARREIRA, H. — A propósito de dois novos casos de rabdomioma da língua. *Arq. Pat.*, 10: 294-307, 1938.
- PAUTRIER & WORINGER — «Rhabdomyome granulocellulaire» de la vulve. *Dermatologica*, 80: 1, 1939. Ab. in *Ann. Derm. Syphil.*, 135, 1941.
- PEARSE, A. G. E. — The histogenesis of granular-cell myoblastoma (granular-cell perineural fibroblastoma?). *J. Path. Bact.*, 62/3: 351-362, 1950.
- RANDALL, K. J. & J. B. WALTER — Metastasising non-chromaffin paraganglioma of thigh. *J. Path. Bact.*, 67: 69-71, 1954.
- RATZENHOFER, M. — Granuläre falsche Neurome (sog. Myoblastenmyome) und sekundäre invasive Wucherung des Deckpithels. *Virchows Arch.*, 320: 138-163, 1951.
- RAVICH, A., STOUT, A. P. & R. A. RAVICH — Malignant granular-cell myoblastoma involving the urinary bladder. *Ann. Surg.*, 121: 361-373, 1945.
- ROFFO, A. H. — Miolisis nodular de la lengua. *Bol. Inst. Med. Exp.*, 5: 237-244, 1928.
- Idem. *Ibidem*, 9: 489-502, 1932.
- ROSS, MILLER & FOOTE — Malignant granular-cell myoblastoma. *Cancer*, 5: 112-121, 1952.
- SCHWIDE, R. MEYERS & D. SWEENEY — Intracerebral metastatic granular-cell myoblastoma. *J. Neurop. Exptl. Neurol.*, 10: 30-39, 1951. Ab. in *Cancer*, 4: 652, 1951.
- SIRTORI & RUSSENBERGER — Studio istochimico dei mioblastomi con la reazione di HOTCHKISS-Mc MANUS. *Tumori*, 39: 13-20, 1953.
- SMETANA, H. & W. SCOTT — Malignant tumors of nonchromaffin paraganglia. *Mil. Surg.*, 109: 330-349, 1951. Ab. in *Cancer*, 5: 639, 1952.
- STOUT, Arthur P. — Seminar on tumors of the soft tissues. Publ. da *Am. Soc. Clin. Path.*, 36-39, 1953.
- TAVARES, AMÂNDIO. — As epúlides. *Bol. Hosp. Santa Casa*, série 1, 1940.
- Sobre os histiocitomas cutâneos. *Amatus Lusitanus*, 1: 17-40, 1943.
- THORÉN, LARS — On the nature and pathogenesis of the so-called ABRIKOSSOFF tumor. *Acta Soc. Med. Upsal.*, 55: 125-145, 1950.
- THORSRUD, G. — Tumor of the male urethra. Myoblastoma of the perineal portion of the urethra. *Acta Chir. Scand.*, 103: 61-63, 1952.
- VAUZANGES, BERNARD, G. — Les tumeurs à cellules granuleuses. Rhabdomyomes granulo-cellulaires, myoblastomes, histiocytomes. *Thèse de Lyon*, 1949.

# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 10

## UM CASO DE «SITUS VISCERUM INVERSUS COMPLETUS» COM ANENCEFALIA E ANOMALIAS GENITAIS (\*)

POR

RENATO DE AZEVEDO CORREIA TRINCÃO

1.º Assistente na Faculdade de Medicina de Coimbra

Em 21 de Outubro de 1953 recebemos no Instituto de Anatomia Patológica de Coimbra um exemplar de feto a termo, proveniente da Clínica Obstétrica dos Hospitais da Universidade.

O boletim clínico que acompanhava o cadáver referia-se a um recém-nascido com o peso de 4, kgs. 500, extraído por fetotomia muito laboriosa.

Obtivemos então mais alguns pormenores da respectiva história clínica quando o exame morfológico exterior nos revelou tratar-se de um anencéfalo com difícil caracterização do sexo, dada a morfologia dos órgãos genitais, e o exame necrópsico nos evidenciou outras anomalias adiante descritas.

---

(\*) Comunicação apresentada à XVI Reunião da Sociedade Anatómica Portuguesa. Coimbra, Novembro 1954.

Conseguimos saber tratar-se de um primeiro filho duma mulher de 26 anos de idade, cuja gravidez tinha decorrido sem incidentes dignos de nota.

O passado ginecológico e obstétrico da parturiente não acusava nada de anormal; averiguámos não haver consanguinidade dos conjugues e ser normal o marido. Quanto a antecedentes hereditários nada havia também de notável. Além da mãe e do pai a parturiente tinha quatro tios maternos, vivos e saudáveis, não se recordando da existência de anomalias nos familiares.

Não conseguimos saber qual o seu grupo sanguíneo nem o do respectivo marido.

Os antecedentes pessoais, não ginecológicos, da parturiente, nada digno de nota acusavam. Procurámos saber, pelo interrogatório, se durante a gravidez teria havido qualquer manifestação de afecção que nos pudesse orientar no sentido do diagnóstico de rubéola. Não nos foi possível, na altura do internamento na Clínica Obstétrica, mandar proceder a uma investigação da toxoplasmose. Uma reacção de Wassermann e uma reacção de Kahn foram negativas.

A parturiente entrou na Clínica com feto morto, após prolongado trabalho de parto na terra da naturalidade.

O feto apresentava, quando o recebemos, secção completa do pescoço, com esmagamento das partes moles e arrancamento do membro superior direito.

Procedemos ao exame necrótico completo do exemplar, cujo relatório passamos a descrever.

### 1.º CONFORMAÇÃO EXTERIOR

Como atrás dissemos a cabeça foi-nos remetida separada do tronco, encontrando-se grande parte dos tecidos cervicais inutilizados, por esmagamento ou arrancamento. Do mesmo modo o membro superior direito vinha separado do tronco, seccionado junto da raiz.

A conformação exterior do feto, quer dizer do tronco e dos restantes membros, era a de uma robusta criança com o peso e volume superiores ao habitual. O diâmetro máximo da coxa media 23 cm, o comprimento do mesmo segmento era de 10 cm, e o comprimento da perna era de 11 cm. O conjunto do braço e do antebraço media 14 cm de comprimento. O dedo médio de cada mão era do mesmo comprimento do anular (3 cm).

O estado de nutrição era excelente, com tecido adiposo abdominal bem desenvolvido (6 mm de espessura máxima) e notável desenvolvimento muscular. A gordura da região dorsal era ainda mais abundante, medindo 8 mm de espessura máxima.

Não encontrámos anomalias dos membros, nem espinha bífida, nem alterações morfológicas tóraco-abdominais, a não ser o grande volume destas regiões.

Chamaram-nos no entanto a atenção dois factos:

1) Por um lado, apesar de seccionado e esmagado, a quase ausência do pescoço, insinuando-se a cabeça nos ombros, quase sem transição, quando procurámos unir as duas partes separadas. A cabeça era, além disso, completamente anormal, pois além da grande proeminência dos globos oculares e volume das pálpebras, não se encontrava abóbada craneana. Um bordelete duro rodeava, em toda a volta do crâneo, uma massa mole, castanha escura, com alguns cabelos, muito irregular. Tratava-se pois, muito possivelmente, de um anencéfalo.

2) Por outro lado, a conformação dos órgãos genitais externos: na zona correspondente, normalmente, à inserção do pénis, ou do clitoris, encontrava-se um pequeno tubérculo cutâneo com 4 mm de comprimento, rodeado em toda a volta de um sulco com cerca de 1/2 cm de profundidade. O tubérculo cutâneo, assim invaginado, apresenta no seu vértice um pequeno orifício, sendo possível descobrir, após abertura do bordelete cutâneo, uma formação com aparência de glândula, apenas com 2 mm de comprimento e com um orifício muito pequeno na extre-

midade. Imediatamente por debaixo do tubérculo apontado encontramos umas bolsas rudimentares, com um espesso rafe mediano, com 2,4 cm de comprimento, que se insere por um lado na face inferior do tubérculo descrito, depois de descer ao fundo do sulco que rodeia o tubérculo, e termina por outro lado no períneo, alguns milímetros adiante do orifício anal, que nos parece normal. Estas bolsas são revestidas por pele escura, com algumas ligeiras pregas transversais, de ponto de partida do rafe mediano e estão vasias.

Procurámos cuidadosamente qualquer abertura no referido rafe: em toda a extensão há soldadura completa. Apesar da ausência de testículos nas bolsas, inclinámo-nos para o diagnóstico de sexo masculino, embora fosse totalmente anormal a conformação peniana, que mais nos parecia uma persistência do tubérculo genital.

Dum modo geral a implantação dos órgãos genitais externos é bastante dianteira, como é habitual no sexo feminino, nesta altura da vida.

*Cabeça* — A cabeça é muito mal conformada.

A face apresenta o típico facies do anencéfalo, com olhos enormes, recobertos por pálpebras espessas e muito extensas.

Todo o pavimento da boca foi destruído nas manobras de decapitação. Verificamos, contudo, que no rebordo maxilar superior há já um dente incisivo lateral implantado, embora mal conformado. O crâneo continua sem transição para a nuca destruída e as orelhas, dada a pouca altura do crâneo, atingem um nível proporcionalmente mais alto que o normal e são dobradas em parte. Os pavilhões auriculares (um apresenta largas lacerações) são bem conformados, apesar de dobrados. O crâneo apresenta-se essencialmente constituído por um bordelete duro, recoberto de pele, com cabelos mais ou menos longos, alourados, interrompendo-se na parte mais alta para dar lugar à emergência de uma massa escura, irregular, ligeiramente bosselada, sem pelos, a

qual principia adiante, na linha média, logo acima da zona que corresponde no normal à parte média do frontal e se estende para trás e muito mais para a esquerda que para a direita da linha média. A metade posterior desta massa é separada do bordelete por um sulco com cerca de 1/2 cm de profundidade, ao passo que a metade anterior se continua com a pele da região.

Os diâmetros maiores da cabeça são de 7 cm para o bi-parietal (média normal, 9,5 cm) e de 6 cm para o occipito-frontal (média 12 cm). Trata-se portanto de uma cabeça achatada no sentido antero-posterior.

Procedemos a um corte médio-sagital do crânio, prolongando-o para a face, até ao mento. Verificámos a presença de uma língua normalmente desenvolvida, umas fossas nasais relativamente bem conformadas, com cornetos, e uma faringe a breve trecho interrompida pelas lesões da decapitação. Desde o teto das fossas nasais até à parte visível da faringe estende-se, no sentido antero-posterior, uma espessa capa óssea, de osso esponjoso, formada por 4 peças, com a altura máxima de 1,6 cm, separadas por cartilagem com disposição vertical. A mais espessa cartilagem é a posterior e parece-nos separar a massa óssea média (talvez correspondente ao esfenoide) do osso mais posterior com conformação de apófise basilar do occipital mas infelizmente quase totalmente destruída.

A parte superior destas formações ósseas não apresenta qualquer reentrância que possamos considerar como correspondente à cela turca. Não encontramos hipófise, nem adeno-hipófise, nem neuro-hipófise. Não conseguimos sequer localizar a bolsa de RATHKE.

Por cima dos ossos descritos há a massa que já descrevemos na conformação exterior, formada não por tecido nervoso, mas por um tecido folhado, em grande parte com aspecto macroscópico de meninges.

Não conseguimos diferenciar o hipotálamo, apesar de termos dissecado os nervos ópticos, perfeitamente

constituídos, mas perdendo-se junto da linha média sem que nos seja possível evidenciar um quiasma.

Os globos oculares, em corte sagital, parecem-nos macroscopicamente bem conformados (Estampas I e II e Fig. 1).

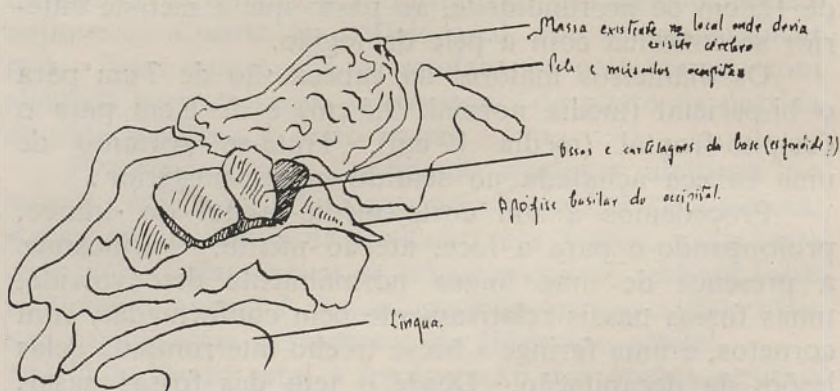


FIG. 1 — Neste esquema procuramos mostrar as formações que se observam na metade esquerda da estampa II.

## 2.º EXAME NECRÓPSICO DO TRONCO (abdómen, tórax, pescoço e ráquis).

1.º *Abdómen* — À abertura da cavidade, com as vísceras «in loco», observa-se imediatamente uma posição anatómica anormal do fígado, que se encontra no hipocôndrio esquerdo, estendendo-se para a linha mediana, numa posição completamente invertida, pois o lobo maior está à esquerda do ligamento redondo (Est. III). A face inferior do fígado olha para baixo, para a direita e um pouco para trás. A glândula hepática mede 8,5 cm de diâmetro transverso e 5 cm de diâmetro antero-posterior, desde a inserção do ligamento coronário até ao bordo anterior, junto à vesícula. Mostra o ligamento redondo repousando numa fosseta, cavada imediatamente à direita da vesícula, e deformando assim o bordo anterior do



fígado (Fig. 2). No fundo da fosseta o ligamento introduz-se em plena massa hepática e perde-se no interior do fígado, não voltando a aparecer à superfície, sendo completamente lisa a face inferior do lobo direito. Quer dizer não há pròpriamente sulco do ligamento redondo, mas uma fosseta muito anterior onde se introduz o referido ligamento. Levantando o fígado observa-se a vesícula biliar, cujo fundo se liga à região pilórica e à

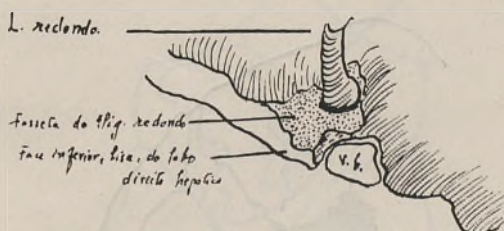


FIG. 2 — Bordo anterior do fígado mostrando as relações com a vesícula biliar e a inserção do ligamento redondo.

primeira porção do duodeno por uma prega que continua para fora e para a esquerda o epíploon gastro-hepático (Fig. 3). No pedículo do fígado a artéria hepática vinha da direita. A veia porta mantinha a sua posição posterior, embora nascesse à esquerda da coluna.

O estômago encontra-se também invertido, com o cardia e a parte terminal do esófago à direita e o piloro à esquerda e continuando-se este com o duodeno, cuja concavidade olha para a direita. O ângulo duodeno-jejunal encontrava-se à esquerda. A pequena curvatura gástrica cruza a linha mediana, da direita para a esquerda.

Para baixo todo o primeiro plano é ocupado, à esquerda e na linha mediana, pelo intestino delgado e à direita e em baixo pelo intestino grosso. Este apresenta, no primeiro plano, em plena fossa ilíaca direita, o cecum, absolutamente móvel, com um grosso e volumoso apêndice cecal, recurvado e inclinado para cima e para diante.

O apêndice mede 4,5 cm de comprimento e tem um diâmetro máximo, junto à base de implantação, de 4 mm. Possui um longo meso que se continua, pela base, com o mesocolon ascendente.

O cólon ascendente, colocado também à direita, sobe até junto do hipocôndrio do mesmo lado e recurva-se em cano de espingarda, voltando a descer, por detrás do precedente, formando assim o cólon transverso. Este,



FIG. 3 — Face inferior do fígado com a v. biliar, para mostrar a continuação, para a esquerda, do pequeno epíploon por meio de uma prega de aderências que ligam a vesícula à primeira porção duodenal.

uma vez chegado à fossa ilíaca direita, dirige-se para a linha mediana e depois para cima e para a esquerda, até à fossa ilíaca esquerda, continuando-se para baixo e para trás por uma longa ansa sigmóide. Todo o intestino grosso é cheio de mecónio.

A inserção do mesentério faz-se segundo uma linha oblíqua de cima para baixo e da direita para a esquerda. O mesentério, bastante longo e dotado de volumosas adenopatias, continua-se ao nível da válvula íleo-cecal com o mesocólon, também muito longo, particularmente nas zonas correspondentes ao cólon ascendente e trans-

verso, o que explica a extrema mobilidade destes, permitindo um deslocamento perfeito de flanco a flanco e uma posição de cecum indiferente quer numa fossa ilíaca quer noutra.

O meso-sigmóide é também muito longo. Trata-se, portanto, de um mesentério comum. (Figuras, 4, 5, 6 e 7).

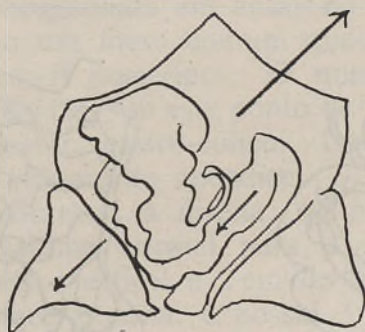


FIG. 4 — Posição do intestino grosso e apêndice após a abertura do abdômen. As setas indicam as direcções de deslocamento para obter a posição da figura seguinte.

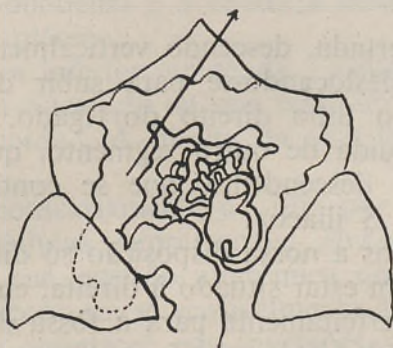


FIG. 5 — Apêndice e cecum, agora deslocados para a fossa ilíaca esquerda. A seta indica a direcção de deslocamento do c. transverso e descendente para obter a posição da figura 7.

Esta disposição do intestino grosso é muito curiosa e lembra perfeitamente a descrição feita por GERALDINO BRITES no seu caso de inversão total de vísceras, publicado em 1923. Na realidade o que o referido autor descreveu no seu exemplar, a este respeito, foi: «o cego está na fossa ilíaca esquerda. O cólon ascendente dirige-se desta fossa para o hipocôndrio direito, descrevendo uma curva de concavidade superior e esquerda, onde forma uma

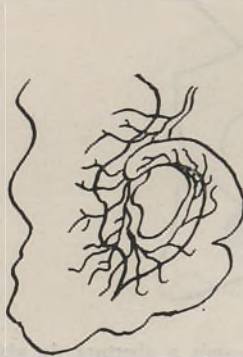


FIG. 6 — Disposição do meso-apêndice.

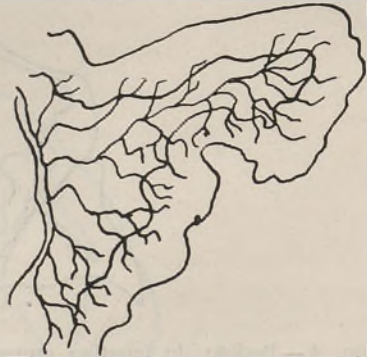


FIG. 7 — Disposição do mesocolon descendente e meso-sigmóide. À esquerda a raiz do mesentério.

ansa muito apertada, descendo verticalmente até à fossa ilíaca direita, deslocando-se para subir de novo até à face inferior do lobo direito do fígado, onde descreve nova ansa, seguida de outro segmento, que deve representar o cólon descendente, que se continua na parte inferior com o S ilíaco».

Como vemos a nossa disposição só difere desta pelo facto de o cecum estar situado à direita, embora o possamos deslocar perfeitamente para a fossa ilíaca esquerda, e pelo facto de não subir até à face inferior do lobo direito do fígado, pois não se eleva tanto.

Trata-se, portanto, como no caso de GERALDINO BRITES, de uma *assimetria na posição do intestino grosso*,

considerada rara nos casos de inversão esplâncnica total, como o era o nosso exemplar, conforme se demonstra na sequência da descrição. Ainda como no caso de G. BRITES e consoante afirma este autor, «com esta disposição e com a causa que a determinou deve estar relacionada a disposição anómala do peritoneu e ainda a ausência de epíploon, pois nem existia o avental epiplóico, nem o segmento gastro-cólico se encontrava; os segmentos do cólon que se sobrepunham em ansas no sentido antero-posterior tinham um meso comum que fixava as ansas à parede abdominal posterior». O nosso exemplar só difere do de G. BRITES, sob este ponto de vista, pelo facto de possuir ligamento gastro-cólico. Devemos assinalar ainda o grande volume do apêndice.

O baço encontra-se à direita, no hipocôndrio respectivo, é de volume normal para a idade, medindo 3,5 cm de diâmetro vertical e 2 cm de diâmetro ântero-posterior pela face externa, e possui 3 pequenos entalhes no bordo anterior.

Procurámos a existência de baços acessórios que não conseguimos descobrir.

O pâncreas possui também uma posição inversa em relação ao normal, com a cabeça à esquerda, na concavidade do arco duodenal e a cauda à direita, em relação com o hilo esplénico.

A veia cava inferior, colocada à esquerda da coluna vertebral, torna o trajecto da veia renal direita mais longo que o da esquerda. À direita da veia cava caminha a aorta.

Existem, contrariamente ao que por vezes costuma acontecer, glândulas suprarrenais, embora de exíguas dimensões, na sua posição anatómica normal nos fetos.

Os rins encontram-se sensivelmente ao mesmo nível, como costuma acontecer nas inversões viscerais. Num caso descrito por ABEL SAMPAIO TAVARES, «apesar da transposição visceral, o rim direito estava situado nitidamente mais abaixo do que o esquerdo», acrescentando o

referido autor ser este facto curioso «por se attribuir geralmente à presença do fígado o desnível encontrado entre os dois rins». Da transposição dos grossos vasos resulta o facto de ser mais comprida a artéria renal esquerda do que a direita. Os rins são ligeiramente bosselados, não apresentando anomalias. Os bacinetes e ureteres também são normais.

As cúpulas diafragmáticas eram desiguais em altura, subindo a direita até ao nível do 5.<sup>o</sup> espaço intercostal e a esquerda, mais acima, pela posição do fígado certamente, até ao nível do 4.<sup>o</sup> espaço.

2.<sup>o</sup> *Tórax* — Nota-se, num primeiro plano, logo após a extracção do «plastron» esterno-costal, a presença de um volumoso órgão que reconhecemos ser o timo. Começando na base do pescoço em breve se alarga e se espessa notavelmente, tapando progressivamente a face anterior do pericárdio e estendendo-se para um e outro lado da linha média, invade sobretudo a metade direita, empurrando o pulmão do mesmo lado. As suas dimensões são de 5 cm de diâmetro vertical e 4 cm de diâmetro transversal máximo.

A base do cone pericárdico estende-se muito mais para o lado direito da linha média do diafragma, dirigindo-se nitidamente para diante, para fora e para a direita. Uma vez aberto o sacco deparamos com um coração orientado no sentido inverso do habitual, com a ponta, não bífida, orientada para baixo, para a frente e para a direita e a base para trás, para cima e para a esquerda, de tal modo que a maior parte da sua massa ficava à direita da linha média (Est. III e Fig. 8).

O bordo direito era espesso, ligeiramente oblíquo de cima para baixo e da esquerda para a direita. O bordo esquerdo era menos espesso. O apêndice auricular direito era aguçado, com bordos crenelados, e colocado muito posteriormente, de tal modo que para o ver era necessário torcer fortemente o coração para a esquerda.

Por detrás do referido apêndice, uma vez exagerada a manobra descrita, era visível a origem da artéria pulmonar que se dirigia em seguida para cima, para a direita e para fora (Fig. 9).

Num plano posterior ao da emergência da artéria pulmonar eram visíveis as veias pulmonares direitas.

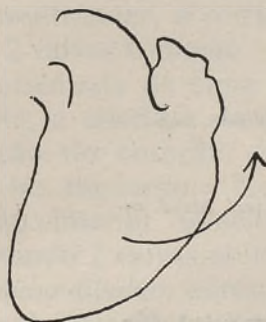


FIG. 8 — Vista anterior do coração, antes da rotação. A seta indica a rotação que teve de se imprimir ao órgão para ver o aspecto representado no esquema seguinte.

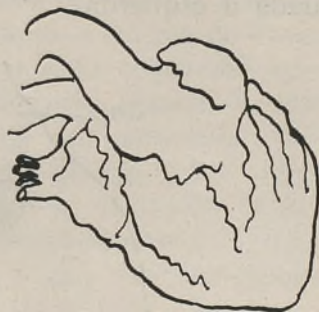


FIG. 9 — Aspecto do coração após a rotação, para observar as veias pulmonares do lado direito e a artéria pulmonar.

Num plano muito mais anterior ao da artéria pulmonar, que podemos portanto considerar como primeiro plano, notou-se a origem da aorta, bastante mais grossa que a pulmonar, dirigindo-se imediatamente para cima e para a direita e logo para trás e sempre para a direita, formando portanto uma crossa de direcção inversa da habitual (Fig. 9).

No sulco interventricular anterior caminha uma artéria coronária, oriunda do lado direito do início da aorta, a qual, a breve trecho, se bifurca.

No sulco auriculo-ventricular, partindo do lado esquerdo da aorta, contornando o bordo esquerdo do coração, encontra-se a outra artéria coronária, em breve

dividida em 4 ramos, caminhando 2 na face anterior do ventrículo, um no bordo e outro na face posterior. O apêndice auricular esquerdo era muito mais volumoso que o do lado oposto, cavando um leito profundo na face posterior da aorta ascendente (Fig. 10). Por detrás deste apêndice são bem visíveis as veias cavas, situadas à esquerda da linha média e desembocando na aurícula situada à esquerda.

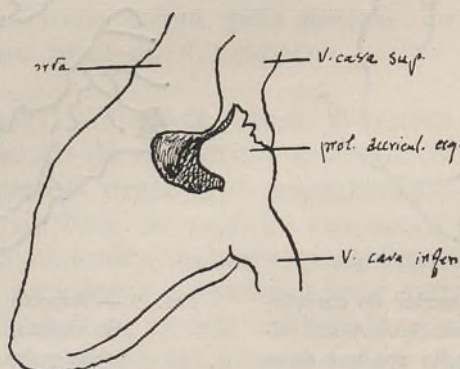


FIG. 10 — O coração visto pelo seu bordo esquerdo, mostrando as veias cavas e a relação do prolongamento auricular esquerdo com a aorta, no qual cava uma fosseta profunda.

#### CONFORMAÇÃO INTERIOR DO CORAÇÃO:

A conformação das aurículas é invertida, como era de esperar. Assim a aurícula esquerda apresenta um aspecto semelhante ao da aurícula direita normal e vice-versa. Nota-se ausência quase completa de septo interauricular, constituindo-se portanto um muito grande buraco de Botal.

O ventrículo esquerdo apresenta conformação interior semelhante à do ventrículo direito normal. Tem 7 mm de espessura máxima. Há 3 valvas no orifício aurículo-ventricular com 3 pilares e cordas delgadas.



O septo interventricular deste lado existe apenas na sua porção muscular. Falta todo o *septum membranosum*, de tal modo que aí se forma uma larga e profunda fosseta, tapada com coágulos e que uma vez removidos deixam ver um enorme buraco de Panizza (Est. IV). Imediatamente por cima do buraco de Panizza que é, como dissemos, uma fosseta, abre-se, cavalgando o septo interventricular, o orifício da artéria pulmonar, atrético, e com 2 valvas sòmente. Em virtude de a fosseta de Panizza ser orientada de cima para baixo e da esquerda para a direita, a abertura da artéria pulmonar, apesar da transposição do coração, abre-se mais no ventrículo direito que no esquerdo. No ventrículo direito, com conformação interior semelhante à do v. esquerdo normal, possuindo 2 valvas no orifício aurículo-ventricular, nota-se um *indundibulum* aórtico normal, e uma abertura também normal deste vaso, com 3 valvas sigmóides. A espessura máxima da parede do v. direito é de 8 mm.

#### DISPOSIÇÃO DOS VASOS DO PEDÍCULO CARDÍACO:

Encontram-se 4 veias pulmonares à direita, uma antero-superior, uma média, uma póstero-inferior, todas de reduzido calibre e uma outra, a 4.<sup>a</sup> portanto, mais grossa e situada num plano mais posterior. Há duas veias pulmonares esquerdas, de grosso calibre e desembocando, como as precedentes, na aurícula direita. A artéria pulmonar bifurca-se um pouco acima da sua origem e dirige-se o ramo esquerdo para este lado e para trás, passando sob a crossa da aorta.

Da crossa da aorta parte, num plano mais anterior, mas dirigindo-se imediatamente para cima, para trás e para a direita, a carótida primitiva deste lado. Num plano mais posterior encontra-se o tronco bráquio-cefálico, que se dirige para a esquerda e para cima, e mais profundamente nasce a sub-clávia direita.

Na aurícula esquerda desembocam as veias cavas superior e inferior, as quais não apresentam alterações.

A veia cava superior recebe a grande veia ázigos, a qual contorna o pedículo pulmonar esquerdo. A confluência dos troncos venosos bráquio-cefálicos, de que resulta a formação da veia cava superior, situava-se por detrás da articulação esterno-costo-clavicular esquerda, sendo portanto o tronco bráquio-cefálico direito o mais longo.

#### OUTROS ÓRGÃOS TORÁDICOS:

As cavidades pleurais eram absolutamente livres.

O pulmão direito apresenta dois lobos separados por uma única incisura completa, orientada de cima para baixo e de fora para dentro, desde o bordo posterior até à base, limitando um lobo inferior nitidamente mais pequeno que o superior, apesar de este apresentar uma fossa cardíaca muito nítida, que além de alojar o coração alojava o timo.

No bordo anterior do pulmão, na parte correspondente à fossa cardíaca, há 4 pequenas incisuras superficiais.

O pulmão esquerdo possui 3 lobos e é de menores dimensões que o direito. A lobulação é feita por meio de uma cisura que, vinda detrás, começando um pouco abaixo do vértice, contorna o pulmão e chegando à face externa deste se bifurca, dirigindo-se um dos ramos para baixo, até atingir a base do pulmão (cisura oblíqua) separando assim um lobo inferior completamente, e outro dos ramos para diante, quase horizontalmente (cisura horizontal) interrompendo-se a certa altura, de tal modo que os lobos superior e médio, assim esboçados, estão em continuidade pela parte do pulmão mais próxima da linha média do corpo (Fig. 11).

3.<sup>o</sup> *Pescoço* — Como já dissemos este departamento anatómico, dadas as lesões que apresenta, produzidas

pela decapitação, quase não pode ser estudado. Trata-se porém, como já dissemos também, de um departamento excessivamente curto, em relação com a anencefalia. Os órgãos presentes na região anterior, e ainda conservados, são normais, tais como a laringe, a traqueia e a tireoide. Os vasos e nervos, assim como os músculos,

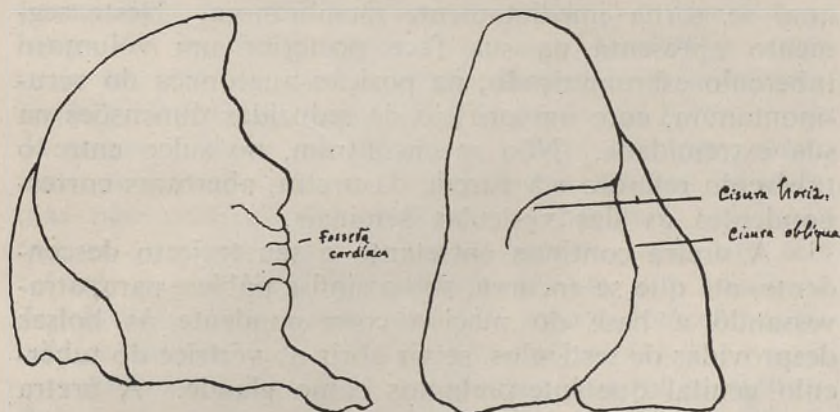


FIG. 11 — Pulmões direito (à esquerda) e esquerdo.

estão destruídos. Na nuca, a destruição é ainda maior. Contudo parece-nos haver uma anomalia que descrevemos com o ráquis.

4.º *Ráquis* — Embora, como já sabemos, não possamos aproveitar a região cervical para um estudo pormenorizado, pareceu-nos não estarem soldados os arcos posteriores das respectivas vértebras. As primeiras dorsais e as restantes vértebras, porém, até ao sacro não apresentavam anomalias. Aberto o canal raquídeo notou-se neste a presença de uma medula espinhal de conformação anatómica normal. Claro está que não pudemos estudar o seu segmento cervical.

EXAME DA PELVE (órgãos genitais internos e aparelho urinário inferior) (Est. V).

O aparelho urinário inferior não apresenta anomalias. Os dois ureteres, bastante volumosos, abrem-se na bexiga e esta é bastante alta dada a sua continuação com a úraca. Do colo vesical parte uma uretra, bem conformada, a qual se torna imediatamente membranosa. Neste segmento apresenta na sua face posterior um volumoso tubérculo esbranquiçado, na posição anatómica do verumontanum, com um orifício de reduzidas dimensões na sua extremidade. Não se encontram, no sulco entre o tubérculo referido e a parede da uretra, aberturas correspondentes às das vesículas seminais.

A uretra continua entretanto o seu trajecto descendente, até que se encurva, sob a sínfise púbica, para, atravessando a base do maciço correspondente às bolsas desprovidas de testículos, se vir abrir no vértice do tubérculo genital que interpretamos como glande. A uretra membranosa mede 4 mm de comprimento e a uretra perineal mede 2,9 cm, até à extremidade anterior. Trata-se portanto de uma uretra com conformação masculina. Não descobrimos vesículas seminais, parecendo-nos contudo haver na face posterior da bexiga dois pequenos cordões esbranquiçados, um de cada lado, sólidos, na posição anatómica que lhes corresponde normalmente. A parte posterior do colo da bexiga apresenta, porém, íntimas relações com uma formação cordiforme, que caminha para cima e para trás, sempre ao longo da bexiga, atingindo um comprimento de 2,2 cm e bifurcando-se então em duas pontas, ao princípio grossas, mas que em breve se adelgaçam para se continuarem com 2 cordões que se dirigem para cima e para fora em direcção às fossas ilíacas internas, na espessura de 2 ligamentos, um de cada lado. Estes cordões a certa altura encurvam-se ligeiramente, penetram numa região em que existe um volumoso plexo vascular e parece continuarem-se, ou pelo

menos mantêm relações íntimas, com um corpo oblongo, com 1,6 cm à direita, e 1 cm à esquerda, sendo o direito bastante mais grosso que o esquerdo. À direita, o corpo referido, que repousa sobre uma região correspondente à fosseta ovárica, toma íntimas relações e entra mesmo em continuidade com outra massa, de menores dimensões, com 7 mm apenas, dobrada e irregular, que nos parece ligar-se a um cordão rudimentar que caminha ao longo do ligamento atrás descrito. O referido corpo pode ser um testículo e o cordão referido o *gubernaculum testis*, pois se dirige para fora e se perde nas partes moles da pequena bacia. À esquerda o corpo oblongo, muito mais adelgado que o direito, toma íntimas relações, mas não contiguidade, com um corpo mais volumoso que o correspondente do lado oposto, pois este tem 1,4 cm, possui uma extremidade grossa, um entalhe e depois uma parte afilada que nos parece, como no outro lado, continuar-se por um cordão rudimentar.

Abrimos a formação cordiforme, que interpretámos, dada a sua posição, orientação e volume, como um utrículo prostático hipertrofiado ou como um útero rudimentar bicórnio.

De facto encontramos, no interior da formação, uma pequena cavidade, com 5 mm de profundidade, orientada de diante para trás e para cima, a qual se abre adiante precisamente no orifício do tubérculo que anatomicamente está situado na posição do *veru-montanum*. Além disso os cornos da formação são dotados de uma muito fina luz que não é possível seguir, dado o seu calibre, através da massa volumosa e até à cavidade desta, atrás descrita. Estamos contudo convencidos que há continuidade entre a cavidade e a luz dos cornos (Est. VI e Fig. 12).

Esta conformação dos órgãos genitais internos parece-nos muito interessante e pode ser interpretada, a nosso ver, como correspondente a um útero rudimentar bicórnio, na posição anatómica do utrículo prostático, com

dois cordões que se seguem a cada um dos cornos uterinos, e como correspondente à presença de 4 formações (gonadas?) duas de cada lado, o que procurámos confirmar pelo exame histológico.

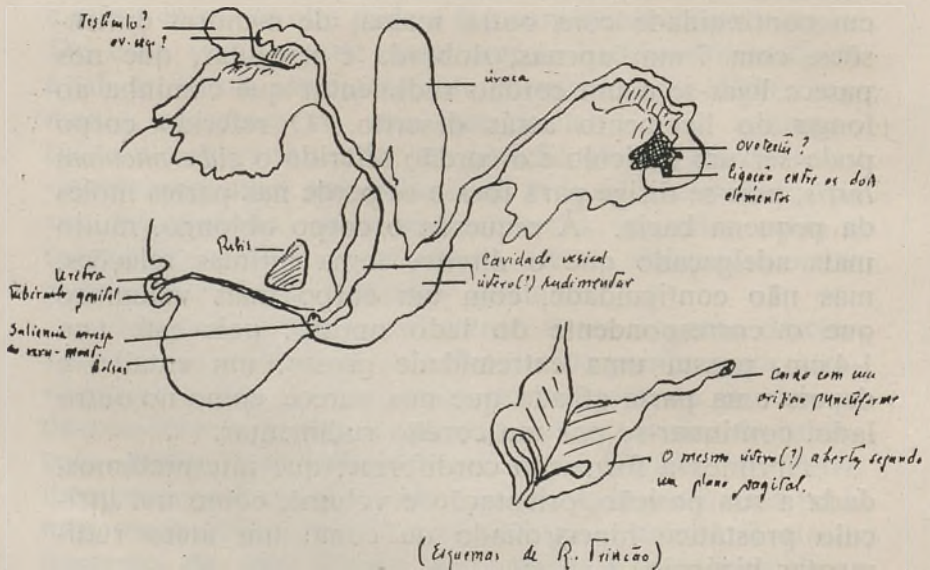


FIG. 12 — Conformação interior do aparelho genital e do aparelho urinário inferior. Marcamos neste esquema, com interrogações, as formações que macroscopicamente nos pareciam existir mas que o exame histológico não confirmou.

#### EXAME HISTOLÓGICO DAS FORMAÇÕES GENITAIS:

O exame histológico deu-nos as seguintes indicações:

1.º A formação que interpretámos à direita como sendo constituída por duas gónadas unidas (possivelmente um ovo-testis) é na realidade constituída por um testículo rudimentar, com cordões e ácidos já constituídos, mas de pequenas dimensões, com uma albugínea espessa e com células intersticiais bem desenvolvidas e constituída por uma formação epididimar (a mais alon-

gada) a qual se continua com o cordão que vem terminar no corno da formação mediana apontada atrás. O cordão é constituído por várias assentadas musculares e é dotado de um epitélio e de uma luz tendo a estrutura de um canal deferente.

2.º Do mesmo modo as formações que à esquerda nos parecem independentes e que interpretámos como duas gónadas são, na realidade, constituídas por um testículo, com estrutura semelhante ao do lado oposto e correspondente à formação de menores dimensões, e por outro lado por um epidídimo, correspondente à formação alongada, com um entalhe, que ficava situada imediatamente por fora.

3.º Finalmente a formação volumosa, cordiforme, mediana é uma prostata, constituída por espessas fibras musculares lisas e ácinos glandulares tendo a cavidade aí existente um revestimento de epitélio estratificado polimorfo, no qual se vêm abrir as vesículas seminais.

Na espessura da massa muscular encontram-se os canais deferentes, continuação afinal daqueles que correspondem aos cornos da formação.

As Estampas VII e VIII representam dois aspectos histológicos duma das formações testiculares, um observado com ampliação reduzida e outro com maior ampliação.

## CONSIDERAÇÕES GERAIS SOBRE O CASO ESTUDADO E SOBRE AS RESPECTIVAS ANOMALIAS

Estamos portanto em presença de um exemplar de feto, com 3 tipos principais de anomalias:

- 1) Anomalias cefálicas (anencefalia).
- 2) Anomalias genitais (externas e internas).
- 3) «Situs inversus viscerum completus», com anomalias cardíacas.

Evidenciamos neste trabalho, sobretudo, o «situs inversus viscerum completus».

Começamos porém por fazer algumas breves considerações sobre as duas restantes alíneas.

1) *Anomalias cefálicas* — Pela descrição feita mais acima verificamos estar portanto perante um anencéfalo, ou seja uma monstruosidade caracterizada pela ausência completa de cérebro, a qual resulta de um atraso do desenvolvimento da placa neural. Sabe-se que o desenvolvimento incompleto do cérebro, com ausência ou grande insuficiência da abóbada craniana, se denomina pseudencefalia ou exencefalia se há hernia cerebral.

No nosso museu de Anatomia Patológica possuímos uma rica colecção de monstruosidades, entre elas vários exemplares de exencefalios e pseudencefalios e 4 exemplares de anencefalia, qualquer deles conservado mas não devidamente estudado, ao qual se junta agora o caso descrito neste trabalho. A nomenclatura teratológica empregada é a de SAINT-HILAIRE.



A referida nomenclatura foi devidamente actualizada por J. A. PIRES DE LIMA que publicou um vocabulário teratológico fundado principalmente na classificação de ISIDORE GEOFFROY SAINT-HILAIRE.

A falta de desenvolvimento do encéfalo dá lugar ao aparecimento, no lugar da sua habitual localização, de uma massa esponjosa, avermelhada, rica de vasos e mole. Esta anomalia acompanha-se em geral de acrania, ou seja a falta de desenvolvimento dos ossos da abóbada craniana e confere à face destes indivíduos, como muito bem descreveu VITOR FONTES, um aspecto particular, de batráquio, «a que falta um dos andares mais valiosos para a expressão fisionómica humana: a frente».

VITOR FONTES afirma ainda: «Se examinarmos um anencéfalo em seu conjunto, a primeira coisa que nos impressiona é a desproporção entre a altura do segmento cefálico e a estatura, dando-se o predomínio em favor desta última. Ainda quanto à morfologia geral do corpo há que atender ao encurtamento da região cervical. Como é sabido a anencefalia é um processo de raquisquise que atinge o máximo na extremidade cefálica. Encontram-se anencéfalos com *spina* bífida total, isto é, ao longo de toda a coluna e no crânio, e parcial, sendo nestes casos limitada à parte superior da coluna cervical e ao crâneo. Nesta deformação da coluna vertebral alteram-se as vértebras cervicais não só na forma como no tamanho. Daqui resulta pois um encravamento da cabeça entre os ombros, típico em todos os anencéfalos».

Como dissemos, no nosso exemplar, por motivos conhecidos, não nos foi possível observar a coluna cervical com pormenor, mas uma observação do restante ráquis mostrou-nos uma conformação absolutamente normal, sem *spina* bífida, portanto.

Também no nosso exemplar, e como é hábito, não há sobranceiras. Dizia a este respeito o Prof. HENRIQUE DE VILHENA que nos ficava a impressão de já termos visto conjuntos expressivos deste tipo em reproduções

de ídolos mitológicos exóticos (citado por VITOR FONTES). VITOR FONTES faz a propósito muito interessantes considerações e a «descrição de imagens de um deus egípcio que em sua morfologia mais se aproxima da que vemos nos anencéfalos». Refere-se ao deus Bés.

A anencefalia não é muito rara. Como já referimos possuímos 5 exemplares no nosso Museu de Anatomia Patológica e quando o Prof. FONTES publicou o seu trabalho era este baseado no estudo de 13 exemplares (2 do Instituto de Anatomia da Faculdade de Medicina de Lisboa, 8 do Instituto de Anatomia Patológica da mesma Faculdade e 3 do Instituto de António Aurélio da Costa Ferreira).

Trata-se de um fenómeno teratológico em que os exemplares são inviáveis (cita-se um caso de EDDINGER e FISHER que viveu durante 3 anos e 9 meses).

Citemos ainda como pormenor digno de registo o facto de não termos encontrado hipófise (em geral falta a neuro-hipófise nos anencéfalos e a adenohipófise localiza-se por vezes na espessura dos ossos da base craniana), e o desenvolvimento aparentemente normal dos nervos ópticos e respectivos globos oculares.

2) *Anomalias genitais* — No nosso caso parece-nos haver, em primeiro lugar, anomalias do desenvolvimento do tubérculo genital. Como o órgão formado é na realidade um pénis, trata-se de uma formação aplásica e a aplasia do pénis é considerada anomalia muito rara. Porém, se repararmos, verificamos que só a glande é rudimentar, tendo-se constituído normalmente um prepúcio.

A falta de desenvolvimento da glande deve remontar aos começos do 2.<sup>o</sup> mês, em que, ao iniciar-se o período indiferente da formação sexual, se dá uma proliferação do tecido mesenquimatoso da parte mais baixa da parede abdominal anterior, a qual se projecta em forma de uma saliência — o tubérculo genital ou falo.

Deu-se porém normalmente a sutura das pregas genitais (não há hipospádias) e dos bordeletes genitais (há um rafe escrotal perfeitamente constituído, sem a menor solução de continuidade; as bolsas estão constituídas normalmente, embora vazias, por falta de migração testicular).

Mas, há uma disposição anatómica que não compreendemos à luz da embriologia: a invaginação do órgão peniforme, de tal modo que, à sua volta, e em toda a sua circunferência, se forma um sulco. Não encontramos nenhuma referência a esta anomalia.

Além das anomalias dos órgãos genitais externos, é interessante a disposição dos órgãos genitais internos.

Na realidade quem se limitasse a fazer somente uma observação macroscópica poderia cair no erro, como a nossa descrição deixa traduzir, de falar em hermafroditismo verdadeiro, considerado anomalia rara em qualquer das suas modalidades. O nosso caso poderia mesmo ser tomado como uma forma bilateral, embora julgássemos que à direita, dada a aparente soldadura das duas formações aí existentes, havia um ovotestis ou seja uma glândula mista.

Além disso o órgão mediano, com uma cavidade abrindo na uretra membranosa, fazia-nos supor a presença de um útero bicórnio, anomalia aliás relativamente frequente, tratada entre nós, que saibamos, por GERALDINO BRITES, AMANDIO TAVARES e A. COSTA.

É certo que não foi possível evidenciar, claramente, a existência de deferentes, caso os cordões que prolongavam os cornos fossem trompas. Para tirar as dúvidas fizemos então o exame histológico e ele deu-nos, como dissemos, a verdadeira chave do enigma.

Julgamos que será sempre prudente procedermos desta maneira para não tirarmos antecipadas conclusões fundadas na macroscopia, tão falível nos seus ensinamentos como é hoje cada vez mais aceite.

Trata-se pois de um exemplar que, além das anomalia

lias já apontadas, possui, sob o ponto de vista genital, uma formação peniforme rudimentar, com um sulco que não sabemos interpretar à luz da embriologia, uma volumosa formação prostática e uma ectopia testicular alta.

3) «*Situs viscerum inversus completus*» -- Como vemos pela descrição acima feita trata-se de mais um exemplar de «*situs viscerum inversus completus*» embora com outras anomalias, nomeadamente a posição do intestino, a inserção do ligamento redondo e a má conformação cardíaca. Note-se ainda a existência de um mesentério comum.

Confirma-se assim a afirmação de MAXIMINO CORREIA que diz: «... inerente a esta fórmula (o indivíduo normal está para o portador de transposição visceral como um objecto está para a sua imagem num espelho plano) encontram-se as modificações de detalhe anatómico de certos órgãos ou formações cuja morfologia se pode complicar pela transposição.

São já frequentes os casos publicados de inversão visceral total. Pessoalmente possuímos no nosso Instituto de Anatomia Patológica o registo necrótico de um outro exemplar de «*situs inversus completus*», numa rapariga de 21 anos, falecida em consequência de um processo blastomatoso maligno de proveniência genital, caso que publicaremos em breve nota anátomo-patológica, e tivemos muito recentemente notícias de ter estado internada há pouco tempo, numa das enfermarias de cirurgia, para ser apendicectomizada, uma rapariga com cerca de 11 anos, portadora também de um «*situs inversus*», não sabemos se completo.

O trabalho português mais recente que conhecemos sobre «*situs inversus*» é da autoria de ABEL SAMPAIO TAVARES e foi publicado em «O Médico» em 1953.

Outros porém têm dedicado a sua atenção a tão importante anomalia e procuraremos fazer uma rápida síntese sobre este assunto.

Como diz MÁRIO TRINCÃO no seu trabalho sobre dois casos de «situs inversus» o primeiro caso descrito no Homem, foi segundo SORGE e BROKIEWICZ, observado por MARCELLO LUCIO em 1643 e descrito por PANOROLLA em 1654, mas TARUFFI cita uma observação de mudança de lugar do fígado e do baço, mencionada por CORNELIO GEMMA em 1569 e um caso idêntico por TALENTON, em 1605.

Note-se que já ARISTOTELES se referiu à inversão visceral nos animais. Em 1660 uma observação de MORAND, apresentada por MERY à Academia das Ciências de Paris, teve grande repercussão nos meios científicos e no público em geral.

ALVARENGA (1868) parece ter sido o primeiro autor que em Portugal se referiu a um caso de transposição de vísceras, assinalando pelo menos uma transposição do coração, do fígado e do baço num seu trabalho intitulado «Étude sur les perforations cardiaques». É curioso notar que, segundo parece, também o exemplar de ALVARENGA, além de um «situs inversus», possuía, como o nosso, anomalias cardíacas.

Em 1884 e 1887 citam-se, respectivamente, os trabalhos de JOAQUIM EVARISTO e F. FONSECA, ambos sobre «situs inversus completus».

Em 1916 descreve HENRIQUE PARREIRA mais um caso de transposição visceral numa mulher de 72 anos, também, por curiosidade, portadora de uma persistência do buraco de BOTAL.

Neste trabalho publicam-se as fotografias das duas peças existentes no Museu de Anatomia Patológica de Lisboa, certamente referentes aos exemplares já descritos por JOAQUIM EVARISTO e ALVARENGA. Faz-se ainda referência à existência de um outro exemplar que na referida data existia no Museu de Anatomia Patológica de Coimbra, mas que nós não encontramos já na dita colecção.

Note-se que em 1905 EMILIO GUERRA, na sua tese, se refere a 2 casos de dextrocardia.

Mais tarde HERNANI MONTEIRO acrescenta à lista precedente mais os seguintes casos:

Um caso numa mulher de 19 anos, um caso num descendente de VASCO DA GAMA, um caso pertencente ao Dr. GONÇALVES DE AZEVEDO FILHO, um caso do Dr. PEDRO VITORINO e um caso de dextrocardia num monstro otocefaliano (caso de FAUSTO LAGE).

Só os dois primeiros casos são de inversão total, os outros são de inversões apenas torácicas (dextrocardias).

ABEL SAMPAIO TAVARES refere a propósito do trabalho de HERNANI MONTEIRO, publicado em 1923 de colaboração com o Dr. SOUSA FEITEIRA, que os autores nos contam numerosos casos recolhidos da literatura médica.

Também em 1923 GERALDINO BRITES descreveu um caso de inversão visceral total num adulto do sexo masculino com a curiosidade de possuir, como o nosso exemplar, um mesentério comum.

Em 1925 EGIDIO AYRES estuda 3 casos de «situs inversus» um dos quais uma dextrocardia pura.

MAXIMINO CORREIA faz a descrição anatómica, muito completa de um dos exemplares com «situs inversus completus» pertencentes ao Prof. EGIDIO AYRES, e referente a uma mulher de 33 anos.

Em 1927 ANGELO VAZ e F. DE MORAIS SARMENTO apresentam ao Congresso Nacional de Medicina (Porto) dois casos de inversão visceral total.

No ano seguinte descreve ASDRUBAL DE AGUIAR mais um caso de transposição completa numa criança de 10 anos.

Em 1932 MÁRIO TRINCÃO faz o estudo radiológico e electrocardiográfico de dois casos de inversão total, ambos em indivíduos do sexo masculino, um com 40 anos e o outro com 11 anos.

Em 1944 resumem-se as observações de 4 casos mais e em 1946 J. A. PIRES DE LIMA e ÁLVARO MOITAS publicam uma nova observação.



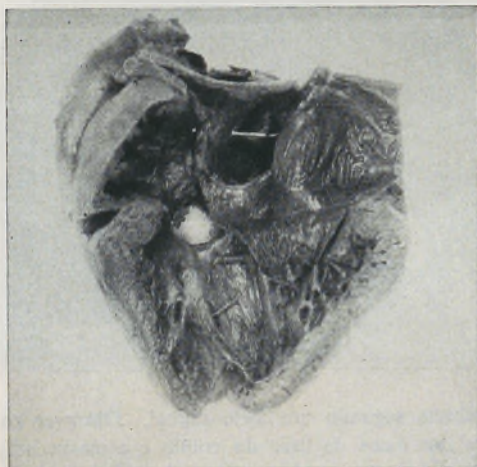
Est. I — Aspecto geral da face do anencéfalo. As escoriações foram produzidas pelas manobras de fetotomia. A cabeça foi aberta segundo um corte sagital e, uma vez afastadas as duas metades, observou-se a conformação representada na figura seguinte.



Est. II — Cabeça aberta segundo um corte sagital. Observar particularmente a espessura dos ossos da base do crânio e a massa irregular que existe no local em que se devia ter desenvolvido o encéfalo.



Est. III — Aspecto geral das cavidades torácica e abdominal do feto, mostrando perfeitamente o «situs inversus completus». Notar, porém, a posição do cecum e apêndice na fossa iliaca direita. Notar ainda a atrofia da formação peniforme e o rafe escrotal completamente soldado.



Est. IV — Coração, aberto ao longo do seu bordo esquerdo, mostrando o aspecto do ventrículo e da aurícula deste lado, aliás com a conformação das cavidades direitas. Notar o buraco do Botal e o grande buraco de Panizza.

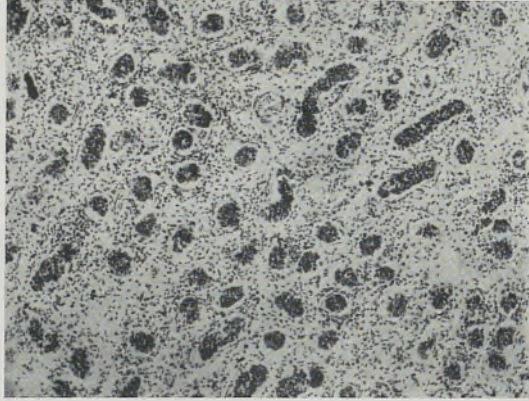




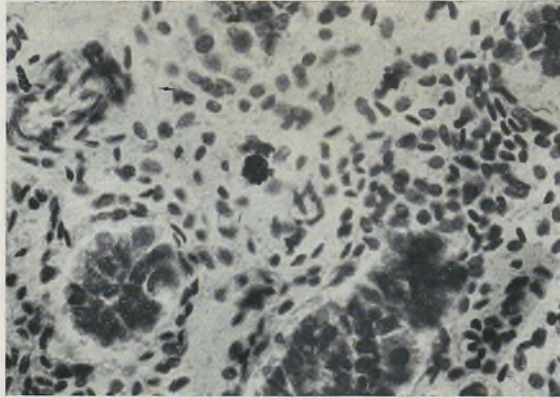
Est. V — Aspecto da posição anatômica dos órgãos genitais internos na bacia  
Notar, além disso, o sulco que rodeia a formação peniforme.



Est. VI — Aspecto geral do aparelho genital e do aparelho urinário inferior do feto.



Est. VII — Aspecto microscópico geral de um dos testículos ectópicos, observado com pequena ampliação.



Est. VIII — Pormenor da mesma preparação, com maior ampliação. Células intersticiais. Hema-eosina.

Em 1953 ABEL SAMPAIO TAVARES publica os resultados da dissecação de um exemplar pessoal, um adulto do sexo masculino e refere-se a um outro que clinicamente observou, numa rapariga de 22 anos.

Neste trabalho recente do citado autor podem ler-se extensas considerações sobre o assunto, transcrevendo nós o seguinte passo: «a transposição de vísceras apareceu uma vez em cada 5.000 exames radiológicos, na estatística de MANDELSTAMM e REINBERG, apresentando números semelhantes LARIMORE e RICHMAN e mais elevados LE WALD (1 para 4.000). No Porto, o Dr. ALBANO RAMOS tem 7 observações em cerca de 60.000 exames; em compensação no Instituto de Medicina Legal, numas 16.000 autópsias, nunca se observou qualquer caso, (Prof. COIMBRA)». Tem interesse reproduzir os números fornecidos por MAYO e RICE, dado o avultado material de que dispuseram: entre 1910 e 1947, descobriram-se na Clínica MAYO, por exame clínico e radiológico, entre os 1.551.047 pacientes ali registados, 76 casos de inversão visceral total, 7 de transposição torácica, apenas, e 4 de inversão abdominal só; isto dá a proporção de 1 caso para cada 20.408 pacientes registados.

J. A. PIRES DE LIMA e ÁLVARO MOITAS, no seu trabalho publicado em 1946, fazem, além de uma revisão de casos portugueses, referência a casos publicados por autores estrangeiros, encontrando-se uma lista completa, até aos fins de 1921, no trabalho de GERALDINO BRITES.

Sobre a importância clínica e valor prático do «situs inversus» há largas considerações num trabalho de AMANDIO TAVARES, publicado quando o ilustre Professor era ainda 1.º Assistente, e intitulado «Variações do tubo digestivo» (1928) e no referido trabalho de ABEL SAMPAIO TAVARES em que se foca principalmente o problema cirúrgico das apendicites e o problema da cirurgia cárdio-pulmonar.

No dizer de AMANDIO TAVARES, e segundo uma afirmação de H. MONTEIRO, as anomalias anatómicas «não constituem simples curiosidades, mas, pelo con-

trário, o seu conhecimento e estudo tem aplicação imediata quer na prática clínica, quer no acto operatório».

ABEL SAMPAIO TAVARES fala ainda, no seu trabalho, nas predisposições mórbidas dos indivíduos com «situs inversus»; apesar de ter sido muito frequentemente a tuberculose pulmonar a causa da morte dum grande parte dos exemplares descritos, conclui afirmando: «parece muito razoável que a simples transposição visceral nada tenha que ver com esta ou com aquela predisposição mórbida».

Depois de discutir a etiologia, ainda tão obscura, do processo, afirma: «a verdade é que o «situs inversus» excede há muito a categoria de simples curiosidade anatómica, reconhecendo-se-lhe com justiça grande interesse médico, cirúrgico e radiológico. Se fosse possível realizar estudos em série para o seu despiste, talvez se encontrassem variações notáveis de frequência nas diversas raças humanas; o mesmo é dizer que talvez esta como outras variações das partes moles, mostrasse real valor antropológico».

Para um outro facto já atrás chamámos devidamente a atenção: referimo-nos à disposição do intestino, muito semelhante à descrita por GERALDINO BRITES no seu exemplar de inversão visceral.

Recordemos, servindo-nos das palavras de AMANDIO TAVARES, o que se passa na evolução da disposição topográfica do tubo digestivo: «Da mesma forma que o estômago sofre um movimento de rotação em virtude do qual se torna anterior ou ventral a sua face lateral esquerda e posterior ou dorsal a face direita, também a ansa intestinal e o seu mesentério sofrem um movimento de torsão à volta dum eixo antero-posterior que passa pelo umbigo ou, como é usual dizer-se para simplificar, constituído pela artéria mesentérica superior. Este movimento efectua-se no sentido inverso do dos ponteiros dum relógio (olhando o embrião de frente) e de tal modo que o ramo posterior, que dará o intestino grosso, vem cruzar trans-

versalmente a parte inicial do intestino delgado. Depois da rotação (que quando completa é de  $270^{\circ}$ ) e do entrecruzamento, o ramo inferior da ansa forma uma espécie de ferradura que abrange na concavidade as ansas do intestino delgado; o cego fica situado por debaixo do fígado e daí desce mais tarde para a fossa ilíaca direita para vir ocupar o seu lugar definitivo. Esta torsão, segundo TOLDT, esboça-se desde a 6.<sup>a</sup> semana. Anormalmente a torsão pode não se efectuar (caso excepcional) ou efectuar-se incompletamente, parando depois de uma rotação igual ou superior a  $90^{\circ}$ . Nestas condições o intestino grosso fica todo situado do lado esquerdo da cavidade abdominal, não se notando habitualmente um cólon transverso bem característico, e o intestino delgado ocupa sobretudo a metade direita do abdómen. É esta a variedade descrita por DE QUERVAIN sob o nome de sinistroposição. Em certos pontos realiza-se, mas em sentido inverso, isto é, segundo o movimento dos ponteiros dum relógio, ocasionando então as variedades de «situs inversus» total ou parcial dos órgãos abdominais. Se a torsão no sentido inverso é incompleta, resulta a variedade a que DE QUERVAIN chama dextroposição, sem entrecruzamento do intestino; se é levada mais longe ter-se-á este entrecruzamento com fixação do cego na fossa ilíaca esquerda, isto é, o «situs inversus» abdominal... Segundo HECKER e GRUNWALD há falsas sinistrocólicas e falsas dextrocólicas, às quais pode dar lugar a fixação insuficiente dos ângulos do cólon». O nosso caso parece ser o de transposição completa do intestino, embora não haja fixação do cego na fossa ilíaca esquerda. Pelo contrário, o cego é móvel e ao abrir o abdómen encontrámo-lo na fossa ilíaca direita. Mas este facto resulta da persistência de um longo mesentério comum não se tendo dado pois a coalescência e soldadura dos mesos correspondentes ao cólon ascendente e descendente, o que à primeira vista nos podia dar a ilusão de a transposição intestinal não ser completa.

AMANDIO TAVARES prossegue: «As anomalias de torsão da ansa primitiva, e particularmente a sinistroposição do intestino grosso, associam-se com frequência à anomalia conhecida pelo nome de *mesentério comum* ou seja a persistência do mesentério dorsal primitivo do feto e que no adulto, em consequência da fixação secundária dos cólonos ascendentes e descendentes à parede abdominal posterior, se encontra separado em vários segmentos, o primeiro dos quais corresponde ao mesoileon, o segundo ao mesocólon transverso e o terceiro ao mesocólon íleo-pélvico. Assim, todos os tipos de torsão anómala podem combinar-se com um meso único, o qual pode ser comum, quer a todo o intestino a partir do duodeno, quer apenas ao íleon, ao cólon ascendente e ao transverso, consoante a coalescência faz falta ao nível do cólon ascendente e descendente ou exclusivamente ao nível da primeira destas porções. Neste caso o intestino delgado e os cólonos ascendente e transverso flutuam no adulto como flutuavam no feto. É a disposição que se encontra habitualmente na maior parte dos Mamíferos».

A. TAVARES cita observações, no seu trabalho, de mesocólon ascendente e descendente persistentes e as respectivas consequências clínicas da sua persistência (consulte-se o referido trabalho a páginas 137 e seguintes).

GERALDINO BRITES refere-se à persistência do mesentério comum, além de no caso de «situs inversus» já referido, em mais 6 casos, num artigo intitulado «Quelques observations d'anomalies du péritoine et de la position de l'intestin chez l'Homme».

\* \* \*

Salientemos um facto que nos parece ter importância prática. É usual ler-se que a dextrocardia pura se acompanha habitualmente de anomalias cardíacas, por vezes mesmo incompatíveis com a vida, ao passo que

o «situs viscerum inversus completus» não se acompanha em geral de outras malformações, sendo perfeitamente compatível com a existência. Recordemos que o nosso exemplar era portador de múltiplas anomalias, além do «situs inversus» e chamamos a atenção para o facto de noutros casos de inversão visceral total, descritos na literatura, termos encontrado referências à existência de anomalias cardíacas, também presentes no nosso exemplar. Julgamos pois que não é uma regra a normalidade visceral e em particular a conformação cardíaca, nos «situs inversus» totais, o que nos parece dever ser levado em conta quando deparamos na clínica com uma transposição esplâncnica completa.

«Como señala MARAÑON, las anomalias rara vez se encuentran soltas, siendo su asociación un hecho de observación frecuente. Las lesiones no se limitam a una sola hoja blastodermica» (LAVIADA).

*Trabalho dos Instituto de Anatomia Patológica (Prof. M. Mosinger) e Instituto de Patologia Geral (Prof. M. Trincão).*

## RESUMO

Apresentamos neste trabalho um caso de anomalias múltiplas num recém-nascido: anencefalia, «situs inversus completus» e malformações genitais que à primeira vista nos podem induzir em erro mas em que o exame histológico foi decisivo. As anomalias genitais consistiam, principalmente, na aplasia peniana com sulco anômalo em redor da sua base de implantação e ectopia testicular alta. Notavam-se ainda importantes anomalias cardíacas e abdominais, entre estas um mesentério comum. Das anomalias cardíacas salientamos a presença de buracos de BOTAL e de PANIZZA, a atresia da pulmonar com cavalgamento do septo interventricular e a existência de quatro veias pulmonares à direita.

## RÉSUMÉ

Nous présentons dans ce travail un cas d'anomalies multiples chez un nouveau-né avec: anencéphalie, inversion viscérale complète et malformations génitales qui à première vue peuvent induire en erreur mais que l'examen histologique a permis de redresser avec certitude. Les anomalies congénitales ont consisté principalement en aplasie pénienne avec présence d'un sillon anormal autour de sa base d'implantation et en ectopie testiculaire haute. Il existait également, chez ce nouveau-né, d'import-



tantes anomalies cardiaques et abdominales, parmi lesquelles un mésentère commun.

Parmi les anomalies cardiaques se détachent des trous de BOTAL et de PANIZZA et l'atrésie de l'artère pulmonaire chevauchant dans son insertion le septum interventriculaire, ainsi que l'existence de quatre veines pulmonaires à droite.

### SUMMARY

We are presenting in this work a case of multiple anomalies of a new born: absence of encephalon, situs inversus completus, and genital malformations which, at first, could lead us into error, if it wasn't the histological examination which was decisive. The genital anomalies consisted mainly into penial aplasia with anomalous sulcus around the base of its implantation and high ectopic testis. Important cardiac and abdominal anomalies could be noticed and among these a common mesentery. Among the cardiac malformation we draw the attention to the presence of BOTAL's and PANIZZA's foramen, atresia of the pulmonary artery with the overlapping of interventricular septum and the presence of four pulmonary veins to the right.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ADAMS, R., CHURCHILL, E. D. — Situs inversus, sinusitis, bronchiectasis, report of five cases, including frequency statistic. *J. Th. Surg.*, 7: 206, 1937.
- AGUIAR, Asdrubal — Transposição visceral completa numa criança de 10 anos. *Arq. de Med. Legal.* II: 4: 1928.
- AIRES, Egidio — Três casos de «situs viscerum inversus». Considerações clínicas. Coimbra. 1925.
- ALGLAVE — Présence simultanée de l'S iliaque et du caecum dans la fosse iliaque droite, adhérents entre eux et à la fosse iliaque. *Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris.* 1906.
- ALMEIDA, Tiago de — Dextrocardias congénitas. *Arq. de Clin. Méd.* T. 1, 1: 1925.
- ALOYSIO DE CASTRO — Inversion viscerale. *Arch. des Mal. du Cœur*, 189, 1916.
- ANDREJEFF — Zur Frage über Hermaphroditismus beim Menschen. *Bull. de l'Inst. des Recherches Biol. et de la Stat. Biol.*, VI; 5: 209, 1929.
- AREAL, L. LOPEZ — Observação familiar de inversão visceral total com bronquiectasias e pulmão quístico congénitos. *Rev. Cl. Esp.* Vol. 14, fasc. 6: 378, 1944.
- ATHIAS, M. — Caracteres sexuais. *Soc. Port. de Sc. Nat.* Lisboa, 1923.
- AUSTONI, B. — Considerações sobre um caso de inversão cecal. *Min. Méd.* 47: 160, 1939.
- AZEVEDO NEVES — Prática de autópsias. Est. XXI, p. 166, Lisboa, 1909.
- BABAIAANTZ-KADRKA, S. — Mésentère commun. *J. de Radiol.* XVI; 6: 251, 1932.
- BACALHAU, J. — Duas palavras de advertência sobre erros de diagnóstico do sexo. *Arq. de Prop. Cirurg.*, 1947.
- BANCHI — Anomalia di posizione dell'intestino per deffetto di rotazione dell'ansa ombelicale primitiva. *Arch. Ital. di Anat. e di Embr.*, 1922.
- BELO DE MORAIS — Um caso de dextrocardia. *A Med. Contemp.*, 19: 1912.
- BERGER — Pseudo-situs inversus par malformation mésenterique. *Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris.* 1923.
- BERNARDI — Un cas d'inversion partiel des organes. *Ref. in Rev. de Med.* 1925.
- BERTALANFFY — Modern theories of development. Oxford Univ. Press. 1933.

- BLANC, L. — Les anomalies chez l'Homme et les Mammifères. 107, 1893.
- BLOCK, F. B., MICHAEL, M. A. — Acute appendicitis in complete transposition of viscera; report of case with symptoms referable to right side; mechanism of pain in visceral disease. *Ann. of Surg.* 107: 511, 1938.
- BOON, T. H. — Inversão completa do apendice. *The Lanc.* 160 (6668): 1304-1305, 1951.
- BRANCA E VERNE — Précis d'Histologie.
- BRENES, J. López — Situs inversus da aorta. *Rev. Ci. Esp.* Vol. 12, 2: 108, 1944.
- BREWER, CULVER — True hermaphroditism. *J. A. M. A.* 148, (6): 431-435, 1952.
- BRIAN, LACASSAGNE, LAGOUTE — Un cas humain d'hermaphroditisme bilatéral à glandes bisexuelles. *Gynec. et Obst.*, p. 155, 1920.
- BRITES, Geraldino — Um caso de inversão visceral total. *Arq. do Inst. de Anat. Pat. de Coimbra*, xi; 51, 1923.
- Quelques observations d'anomalies du péritoine et de la position de l'intestin chez l'Homme. *Fol. Anat. Univ. Con.*, ii; 6.
- Malformations des membres (quelques nouveaux cas). *Fol. Anat. Univ. Con.*, ix, 8.
- Quelques malformations des extrémités. *Fol. Anat. Univ. Con.*, iv; 4.
- Anomalias utero-vaginais. Estudo de dez casos. *Rev. da Univ. de Coimbra*, x, 1-4.
- Quatro casos de anomalias utero-vaginais. *Port. Médico*, iv; 8: 1918.
- BRITO, Rocha, CORREIA, Maximino, TRINCÃO, R. — Descrição de um coração anômalo. *Fol. Anat. Univ. Con.*, xxiv; 1: p. 1.
- BROWN, S. — Malposition of the stomach and bowel; their medical and surgical significance. *J. Am. Med. A.* 91: 1184-1185, 1928.
- BUCCHERI, F., BARBACCI, G. — Un interessante caso di «situs viscerum inversus» et mesenterium commune. *Arch. di Antrop. crim, Psichiat. e Med. Legale.* Fasc. suplem. p. 122, 1936.
- CARDENAS — La embriopatía rubeólica. *Act. Ped. Esp.*, 83: 1301, 1949.
- CARNOT, P. — Colique hépatique à gauche dans un cas de inversion viscérale. *Paris Méd.*, 81; 52: 537-544, 1931.
- CARVALHO, R., RAMOS, Albano — Sobre cinco novas observações de mesentério comum. *Imp. Méd.*, ix; 7: 1943.
- , TAVARES, A. — Dois casos de anomalias de posição do intestino. *Port. Méd.*, 6: 1926.
- , MONTEIRO, H. — Três casos de mesentério comum. *Imp. Méd.*, 2.º, 20: 1936.

- CAWADIAS — Hermaphroditism: a historical approach. *Brit. Med. J.*, II: 818, 1941.
- CELESTINO DA COSTA — Éléments d'Embryologie. 1938.
- CHAUVIN — Précis de Tératologie. Masson, 1930.
- COLLELLMEI, J. M. — Un caso de pseudo-hermafroditismo. *Rev. Méd. de Barc.*, 97: 12, 1932.
- CORREIA, Maximino, AYRES, Egidio — Um caso de transposição completa de vísceras. *Arq. do Inst. de Anat. Pat. de Coimbra*, xv: 3, 1928.
- CORTÉS, A. M. — Síndrome adiposo-genital con malformaciones congénitas. Tese Madrid, 1950.
- COSTERO, Isaac — Tratado de Anatomía Patológica, I: 128 e 369, 1946.
- COURTNEY — Acute appendicitis associated with transposition of viscera. *Brit. Med. J.*, 2: 1134, 1931.
- CUNÉO, LECÉNE — Note sur les cellules interstitielles dans le testicule ectopique de l'adulte. *Rev. de Chir.* xxii: 44, 1900.
- D'ALTE, M. — Diagnóstico de um pseudo-hermafrodito masculino humano antes do baptismo. *Fol. Anat. Univ. Con.*, xx; 1: 1.
- DOSS, A. K., PRIESTLEY, J. T. — True hermaphroditism: report of a case. *J. Urol.*, 43: 859-865, 1940.
- DUBRENIL, G. — Leçons d'Embryologie humaine, 1929.
- DUCLOS, M. H. — Trois cas de ectopie iléo-colique par «mesenterium commune». *Bull. et Mém. de la Soc. de Elec. Rad. Méd. de France*, 27; 256: 1939.
- ECHEVERRI, A. J. — Estudio morfológico y embriológico de um caso de varón pseudohermafrodita. *Arq. de Anat. e Antrop.*, xxi: 581, 1941.
- EKSZTAJN, G. — Contribution à l'étude des principales malformations congénitales et de leurs causes. Thèse de Paris, 1933.
- ENGLE, E. T., YEAW, R. C., LATTIMER, J. K. — True hermaphroditism: A supplementary report of a case. *J. Urol.*, 56: 731-736, 1946.
- EVARISTO, Joaquim — Transposição completa de vísceras. *A Med. Contemp.*, II: 287, 1884.
- FEITEIRA, S., MONTEIRO, Hernani — Transposição de vísceras. *A Med. Moder.*, 360: 361, 1923.
- FELIZERT, BRANCA — Histologie du testicule ectopique. *J. de l'Anat. et de la Physiol.*, 589, 1898.
- — — Recherches sur le testicule ectopique. *J. de l'Anat. et de la Physiol.*, 329, 1902.

- FERREIRA, Filipe — Dissection d'un fetus monstrueux. *Fol. Anat. Univ. Con.*, xii; 2: p. 1..
- FONSECA, F. — Um caso de inversão de vísceras. *A Med. Contemp.*, v: 349, 1889.
- FONSECA, Júlio — Descrição dos exemplares de Teratologia existentes no Museu de An. Pat. e Pat. Geral. *Arq. do Inst. de Anat. Pat. e Pat. Geral*, viii: 1919-20.
- FONTES, V. — Notas sobre um caso de anomalia dos órgãos sexuais externos. *Arq. de Anat. e Antrop.*, x: 303, 1926.
- Fisionomia dos anencéfalos humanos. *Arq. de Anat. e Antrop.*, xxiii: 593, 1943-45.
- FRAZER, ROBBINS — On the factors concerned in causing rotation of the intestine in man. *The J. of Anat. and Physiol.*, 1916.
- FRIAS, Morais — Dois casos de malformação uterina. *Gaz dos Hosp. do Porto*, v: 259, 1911.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE, I. — Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Paris, 1832.
- GILBERT, R. — Anomalie topographique congénitale par torsion incomplete de l'intestin. *J. de Rad.*, p. 443, 1925.
- GOIDINI, E. — Inversão duodenal por má rotação do pâncreas. *Press. Med.*, 61; (78): 1599-1600, 1953.
- GOLOB, M. — Congenital non-rotation of the colon (with case report) *Radiology*. 2.º: 227, 1933.
- GLAY, T. — Possono i soggetti con inversione viscerale totale considerarsi funzionalmente normali? *Riv. di Cli. Med.* 15 Março 1932; Ref. in *Arch. di Antrop. Crim., Psich e Med. Legale*, LIII: 648, 1933.
- GREENHILL, J. P., SCHMITZ, H. E. — Hermaphroditism and sex determination. *West. J. Surg.*, 48: 36-41, 1940.
- GUERRA, A. Emidio — Heterotaxia esplâncnica. Tese do Porto, 1905.
- HORTA, J. S. — Teratoma da região sacro-coccígea com malformações ósseas e articulares. *Lisboa Médica*, 6: 351, 1938.
- Anomalias dos órgãos génito-urinários. Persistência de cloaca. *Cl. Hig. e Hidrol.*, 12: 394, 1941.
- INAMAN, F. — Pseudo-hermaphroditism. *J. A. M. A.*, 146; (5): 423-429, 1951.
- JASIENSKYI, J. — Um caso de hermafroditismo verdadeiro com órgãos sexuais distintos. *J. Urol.*, 46; 5: 456, 1938.
- JOHSON, J. R. — Situs inversus with associated abnormalities, review of literature and report of three cases. *Arch. of Surg.*, 58; 149, 1949.

- KANTOR, J. L. — Common anomalies of duodenum and colon: their practical significance. *J. Am. Med. Ass.* 97. 2.º, 24: 1785, 1931.
- KHAN, DUVAL — Appendicite aigue perforée à gauche dans un cas d'inversion du tractus intestinal. *Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris*, 1921.
- KOLLER, A. — Ein Fall von situs inversus totalis und seine Deutung. *Virchow's Arch.*, 156: 211, 1899.
- LARIMORE — Anomalies in topography of the alimentary tract. *Am. J. R. R. T.* Agosto, 1931.
- LATTIMER, J. K., ENGLE, E. T., YEAW, R. C. — True hermaphroditism — a case report with interpretations. *J. Urol.*, 50: 481-496, 1943.
- LAVIADA, E. A. — Etipotagenia de las anomalias congénitas. Anomalias congénitas y enfermedades endócrinas. Estudio de 134 casos. Tese. Madrid, 1951.
- Enfermedades endocrinas y anomalias congénitas. *Acta End. Ibérica*. Vol. II; 2: 107, 1952.
- LE BEC — Transposition du caecum et du colon à gauche. Appendicectomie. *Paris Chir.*, 1910.
- LE WALD, L. T. — Complete transposition of viscera. *J. A. M. A.*, 84: 261, 1925.
- LENCASTRE, A., TRINCÃO, R. — Sobre um caso de anomalias cardíacas. *Folia Anat. Univ. Conim.*, XXII; 6.
- LESBRE, F. X. — *Traité de Tératologie de l'Homme et des animaux domestiques*. pág. 99 e 326. Paris, 1927.
- LIAN, C. — Inversion de l'aorte. *Arch. de Mal. Coeur*, 9: 649, 1937.
- LINEBACK — An extraordinary case of situs inversus viscerum totalis. *J. A. M. A.*, 75: 1775, 1920.
- LLUSIÁ, J. B. — Sobre um caso de hermafroditismo verdadeiro alternante. *Bull. Int. Pat. Med.*, 4 (7): 125-129, 1949.
- MALGRAS, M. M., GRICUROFF, G. — Hermaphrodite de 63 ans à comportement féminin. *Mém. Acad. Chir. Pav.*, 65: 272-276, 1939.
- MARAÑON — Los estados intersexuales en la especie humana. Madrid, 1929.
- La evolución de la sexualidad. Madrid, 1930.
- Endocrinopatias y anomalias congénitas. *Rev. Esp. de las Enf. del Ap. diges. y de la Nutrición*, 3: 195, 1944.
- Anomalias congénitas y enfermedades endocrinas. *Public. de la Real Acad. de Cien. Fis. y Nat. de Madrid*, 1949.
- Maladies congénitales et maladies des glandes endocrines. *Brux. Méd.*, 8: 395, 1950.

- MARAÑÓN — Dos nuevos casos de adiposidad hipotálamo-hipofisaria con malformaciones congénitas. *Bol. del Inst. de Pat. Med.*, 6: 21, 1951.
- , ALVAREZ CASCOS — Asociación de acromegalia y nevi pigmentarios. *Med. Ibero*, Madrid, 1: 479, 1931.
- , BOZEZICKI, P. de Castro — Síndromes osteogénito-cutáneos congénitos. *Bol. del Inst. de Pat. Med.*, 3: 21, 1948.
- MARANON, G., MUNOZ LARRABIDE, CASTRO, J., ORTEGA, P. — Nueva casuística sobre el síndrome adiposo-genital, con malformaciones congénitas. *Bol. del Inst. de Pat. Med.*, 3: 201, 1948.
- MAREQUELLE — La signification générale de la différence sexuelle. *Actual. Scient. et indust.*, 469: 1937.
- MARQUES DOS SANTOS, PESSOA, Alberto — Catálogo do Museu de Anatomia Patol. da Univ. de Coimbra, 1915.
- MAYO, C. W., RICE, R. G. — Situs inversus totalis; a statistical review of data on seventy-six cases with special reference to disease of the biliary tract. *Arch. of Surg.*, 58: 724, 1949.
- MC IVER, R. B., LEABANGH, D. R., MANGELS, M. Jr. — True hermaphroditism. A report of two cases. *J. Urol.*, 52: 67-85, 1944.
- MELO, João de, VASCONCELOS, Júlio — Quatro novos casos portugueses de inv. visceral (Resumo). *Assoc. Port. para o Prog. das Cien. Quarto Congr. T. IX, 8.ª sec.*. *Cienc. Méd. e Biol.*, p. 131, Porto, 1944.
- MENDES, MAIA — Um caso de útero bilocular completo. *Med. Mod.*, vol. IX: 28, 1918.
- MENETRIER, P., PEYRON, A. P. Isch, WALL, G. LORY — Deux observations de tumeurs de type séminifère enlevées chez des sujets d'apparence féminine. Hermaphrodisme et pseudo-hermaphroditism. *Bull. de l'Assoc. Fran. pour l'étude du Cancer.*, p. 185, 1922.
- MOITAS, A. — Novo caso de pseudo-hermafroditismo. *A Med. Cont.*, 12: 131, 1939.
- MONTEIRO, HERNANI — Cas português de transposition de viscères. *C. R. de l'Assoc. des Anatomistes.* 18.º Mémoire. Lyon, 1923.
- — A importância das anomalias anatómicas em cirurgia. *Ann. da Fac. de Med. do Rio de Jan.*, 1923.
- — A importância das anomalias anatómicas em medicina interna. *Port. Méd.*, vol. VII: pág. 169, 214 e 239. Porto, 1923-24.
- MOORE, GEORGE — Situs inversus abdominalis complicated by ileo-caecal tuberculosis producing acute intestinal obstruction. *An. of Surg.*, 1925.

- MORATO, XAVIER — Contribution à l'étude du développement de l'hypophyse. Arch. Port. des Sc. Biol., VIII: 1945.
- MORTON — Congenital absence of the colon. The Brit. Med. J., 1912.
- MOURA, CARNEIRO DE — Hermafroditismo verdadeiro. Amatus Lus., 4; 4: 263, 1945.
- NEUGEBAUER — Quarente-quatre erreurs de sexe révélées par l'opération. Rev. de Gyn. et de Chir. abdm., p. 457, 1900.
- NOVAK, E. — Sex determination, sex differentiation and intersexuality, with a report of an unusual case. J. A. M. A., 105: 413-418, 1935.
- OCHOTERRA — Lecciones de Teratologia. México, 1934.
- OMBRÉDANNE, L. — Hermafrodita ginandroide perfeito. Press. Méd., 21: 417, 1933.
- PAN — Transposition of abdominal viscera. The J. of Anat., 1926.
- PARREIRA, H. — Um caso de «situs viscerum inversus completus». Bol. da Soc. Port. des Scien. Natur., VII: 154, 1916.
- PINTO, MARIA F. DA SILVA — Alguns casos de pseudo-hermafroditismo. Tese apresentada à Fac. de Med. de Lisboa, Trabalho do Inst. de Med. Legal, Lisboa, 1915.
- PIRES DE LIMA, J. A. — Vícios de conformação do sistema uro-genital. Porto, 1930.
- — Novos casos de inter-sexualidade. A Med. Contemp., 25-6-1933.
- — Hipospádias e erro de sexo. Arq. da Rep. de Antrop. Crim. Psicol. Exp. e Ident. Civil do Porto, III; 2: 1935.
- — Hermafroditismo e inter-sexualismo. A Med. Contemp., 44: 473, 1939.
- — Vocabulário Teratológico. Arch. de Anat. e Antrop., XXII: 389, 1943.
- , MOITAS, A. — Mais um caso de «situs inversus». A Med. Contemp., 64 (9): 347-359, 1946.
- , PIRES DE LIMA, F. L. — Inversão visceral. Arq. de Anat. e Antrop., 27: 327, 1950.
- , TAVARES, A. — Deux cas de pseudo-hermafroditisme masculin, 1930.
- POL, Z. V. — Left-sided appendicitis. Vestnik Khir, 40: 134, 1935. Cit. por Block e Michael.
- PORTO, J. — Situs inversus total com cardiopatia congénita e bradiarritmia sinusal. Coimb. Méd., 4: 265, 1938.
- PRATT, J. P. — Pseudohermafroditism. Am. J. Obst. and Gyn., 40: 870-882, 1940.
- PRINCETEAU — Progrès de la tératologie depuis I. G. Saint-Hillaire. Paris, 1886.
- RABAUD — La Tératogénèse. Paris, 1914.



- RAMOS, A. — Inversão gastro-hepática; uma observação radiológica. *A Med. Contemp.*, LXXI; 7: 343, 1953.
- RAPOSO, L. — Um caso de pseudo-hermafroditismo. XII Reun. Soc. Anat. Port., 1946.
- RAYNAUD, R. — Hermafroditismo verdadeiro. *Press. Med.*, 24: 459, 1939.
- Pseudo-hermaphroditism féminin et ginandroïde. *Paris Méd.*, 135 (21): 257-261, 1948.
- RICHMAN, S. R. — Dextrocardia with complete situs inversus; case report. *Am. J. R. R. T.*, 57: 616, 1947.
- RIVAS, A. L. — A propósito de um caso de pseudo-hermafroditismo androginóide. *Medicam.*, 19 (232): 131-134, 1953.
- ROBEY, M. — A propósito de hermafroditismo. *Gyn et Obst.*, 3/4: 131, 1941.
- ROCHA, C. R. — Um caso de hemi-hermafroditismo verdadeiro. *Rev. Port. Obst. Gin. e Cirurg.*, 6 (4): 254-262, 1953.
- ROCHA, Casimiro, PRATES, Dâmaso — Um caso de hermafroditismo verdadeiro. *Bol. Clín. e Estat. do Hosp. do Ultramar*, 2: 1953.
- RUBIO, M. B. — Situs inversus totalis. *Rev. Cl. Esp.*, 14; 41: 252, 1944.
- SCHIASSI — Étude clinique et radiologique des anomalies constitutionnelles du tube digestive. *Le mesenterium commun.* Ref. in *Rev. de Méd.*, 1925.
- SCHILLER, W. — Congenital and acquired sex changes. *Internat. Clin.*, 3: 86-104, 1940.
- SCHWALBE — *Die Morphologie der Missbildnngen.* Iena, 1937.
- SILVA, O. G. — Embriopatas. *Medicina Moderna*, n.º 10, pág. 193, 1954.
- SISK, I. R., CORNWELL, P. M. — Pseudohermaphroditism. *J. Urol.*, 47: 721-737, 1942.
- SNAECK, J. — Étude clinique et biologique d'un cas de pseudo-hermaphroditism male. *Bul. Soc. Gyn. et Obst.*, 4 (4): 627-643, 1952.
- SOUSA SANTOS, R. — Acerca de três casos de malformações do aparelho genital feminino. *Port. Méd.*, xxx; 12: 466, 1946.
- SURMONT, DUROEUX — Sur un cas de «mesenterium cômune» ileocolicum. *Jorn. de Radiol.*, 24; 7-8: Julho-Agosto, 1941.
- TARUFFI — *Storia della teratologia*, Bolonha, 1881.
- TAVARES, AEEL SAMPAIO — Inversão visceral (dissecção dum exemplar; interesse anátomo-clínico). *O Méd.*, iv ano; 113: 886, 1953.
- TAVARES, A. — Evolução do aparelho genital feminino. Seus vícios de conformação. Sua importância clínica. Lição proferida nos Cursos de repetição da Fac. de Med. do Porto. Novembro, 1927.

- TAVARES, A. — Variações do tubo digestivo e suas relações com a clínica. Arq. de Anat. e Antrop., vol. XII: 103-188, 1928.
- — A propos de la structure d'un testicule ectopique. C. R. Soc. Biol., T. CIII: 1929.
- —, GONÇALVES DE AZEVEDO (Filho) — Agénésie du pénis chez un nouveau-né. Fol. Anat. Univ. Con., VII: 1932.
- TESTUT, LатарJET — Traité d'Anatomie Humaine. VIII edic.
- TRINCÃO, M. — Deux cas de «situs inversus completus». Fol. Anat. Univ. Con., VII; 15: 1, 1932.
- VARA LOPEZ, SACHEZ LUCAS — Sobre três casos de pseudo-hermafroditismo. Arch. de Med. Cirur. y Especial, XX: 529, 1925.
- VAZ, Angelo, SARMENTO, Morais — Deux cas portugais de transposition de viscéres. Porto, 1927.
- VIDAL, C. A., BRANCO, G. — Quatro casos de «situs viscerum inversus completus». Medicina, 1: p. 51.
- WILLIS, CHARLES — Appendicitis and transposition of the viscera. Ann. of Surg., 1925.
- WILMS — Le caecum mobile comme cause des douleurs dans maints cas de prétendue appendicite chronique. Ref. in La Sem. Médicale, 1909.
- WINIWARTER — Structure du testicule ectopique en apparence complètement atrophié. C. R. Soc. Biol., p. 1447, 1926.
- — Histologie du testicule ectopique. Epithélium séminal. C. R. Soc. Biol., p. 643, 1928.
- — Histologie du testicule ectopique. Tissu intersticiel. Phénomènes sécrétoires. C. R. Soc. Biol., p. 645, 1928.
- WITSCHI, E., MEMGERT, W. F. — Endocrine studies on human hermaphrodites and their bearing on the interpretation of homosexuality. J. Clin. End., 2: 279-286, 1942.
- WOOD, BLALOCK — Situs inversus totalis and disease of biliary tract; survey of the literature and report of a case. Arch. of Surg., 40: 885, 1940.
- YOUNG, H. M. — Genital abnormalities, hermaphroditism and related adrenal diseases. Baltimore. Williams and Wilkins, 1937.



CONDITORES

† PROF. BASÍLIO FREIRE — † PROF. GERALDINO BRITES — PROF. MAXIMINO CORREIA

---

---

FOLIA ANATOMICA  
UNIVERSITATIS  
CONIMBRIGENSIS

MODERATORES

PROF. MAXIMINO CORREIA — PROF. A. TAVARES DE SOUSA

COLLABORANT

CARDOSO (HERMÊNIO), COINAUD (C.), FREITAS (DIVALDO GASPARD DE),

CONDITORES

† PROF. BASÍLIO FREIRE — † PROF. GERALDINO BRITES — PROF. MAXIMINO CORREIA

---

---

# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

MODERADORES

PROF. MAXIMINO CORREIA — PROF. A. TAVARES DE SOUSA

COLLABORANT

CARDOSO (HERMÊNIO), COINAUD (C.), FREITAS (DIVALDO GASPAR DE),  
OLIVEIRA (CORREIA DE) MOSINGER (MICHEL), RAMALHO (A. FERNAN-  
DES), SERRÃO (DANIEL), SILVA PINTO, TRINCÃO (RENATO DE AZEVEDO  
CORREIA), VIANA (A. PACHECO)

Vol. XXVIII



1953

« IMPRENSA DE COIMBRA, L.<sup>DA</sup> »

M C M L I I I

FOLIA ANATOMICA  
UNIVERSITATIS  
COMMBRIGENSIS



CONDITORES

† PROF. BASÍLIO FREIRE — † PROF. GERALDINO BRITES — PROF. MAXIMINO CORREIA

---

---

# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

MODERADORES

PROF. MAXIMINO CORREIA — PROF. A. TAVARES DE SOUSA

COLLABORANT

CARDOSO (HERMÊNIO), COINAUD (C.), FREITAS (DIVALDO GASPAR DE),  
OLIVEIRA (CORREIA DE) MOSINGER (MICHÉL), RAMALHO (A. FERNAN-  
DES), SERRÃO (DANIEL), SILVA PINTO, TRINCÃO (RENATO DE AZEVEDO  
CORREIA), VIANA (A. PACHECO)

Vol. XXVIII



1953

« IMPRENSA DE COIMBRA, L.<sup>DA</sup> »

M C M L I I I

FOHIA ANATOMICA  
UNIVERSITATIS  
COMMBRIGENSIS

MODERATORES



## INDEX

	N. N.
CARDOSO (HERMÊNIO) — <i>Ansa Nervosa da Artéria Intercostal superior do homem</i> . . . . .	4
COINAUD (C.) — <i>Les Veines sus-hépatiques</i> . . . . .	8
FREITAS (DIVALDO GASPARD) — <i>Brasileiros, Professores de Medicina em Coimbra</i> . . . . .	I
OLIVEIRA (CORREIA DE) MOSINGER (MICHEL) et CARDOSO (HERMÊNIO) — <i>Sur l'apoplexie cérébrale et les troubles vasculaires cérébraux notamment l'hémorragie cérébrale spontanée et expérimentale. Rôle préventif du ganglioplégique largactil</i> . . . . .	7
RAMALHO (A. FERNANDES) — <i>Um caso de observação pessoal da doença de Hirschsprung numa criança de dois anos</i> . . . . .	6
SERRÃO (DANIEL) — <i>Sobre os tumores grânulo-celulares</i> . . . . .	9
SILVA PINTO — <i>Sobre a histoquímica da córnea — I-Substâncias sulfidriladas e metacromáticas</i> . . . . .	3
SILVA PINTO — <i>Acerca da constituição da membrana de Descemet</i> . . . . .	5
TRINCÃO (RENATO DE AZEVEDO CORREIA) — <i>Um caso de « situs viscerum inversus completus » com anencefalia e anomalias genitais</i> . . . . .	10
VIANA (A. PACHECO) — <i>Acêrca de uma variedade rara de músculo angular da omoplata</i> . . . . .	2



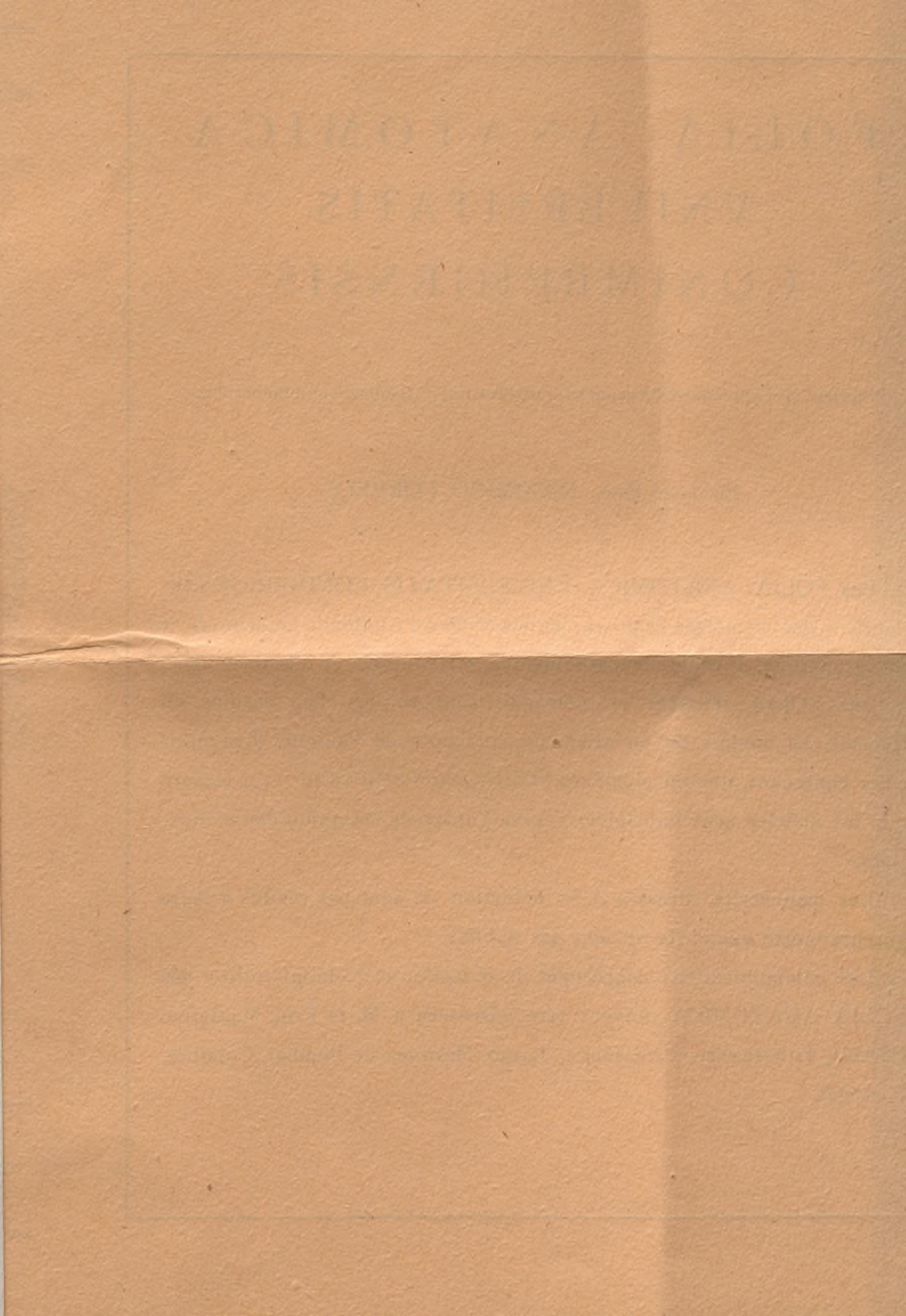
## INDEX

CHAPTER I. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE EARLY PART  
OF THE SEVENTEENTH CENTURY  
CHAPTER II. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE LATTER PART  
OF THE SEVENTEENTH CENTURY  
CHAPTER III. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE EARLY PART  
OF THE EIGHTEENTH CENTURY  
CHAPTER IV. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE LATTER PART  
OF THE EIGHTEENTH CENTURY  
CHAPTER V. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE EARLY PART  
OF THE NINETEENTH CENTURY  
CHAPTER VI. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE LATTER PART  
OF THE NINETEENTH CENTURY

CHAPTER VII. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE EARLY PART  
OF THE TWENTIETH CENTURY  
CHAPTER VIII. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE LATTER PART  
OF THE TWENTIETH CENTURY  
CHAPTER IX. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE EARLY PART  
OF THE TWENTY-FIRST CENTURY  
CHAPTER X. — THE HISTORY OF THE  
COUNTRY — IN THE LATTER PART  
OF THE TWENTY-FIRST CENTURY

FOLIA ANATOMICA  
VNIVERSITATIS  
CONIMBRIGENSIS

COLLEGE ANATOMY  
UNIVERSITY  
CONIMBRIGENSIS



F O L I A   A N A T O M I C A  
U N I V E R S I T A T I S  
C O N I M B R I G E N S I S

( Propriété du Laboratoire d'Anatomie et de l'Institut d'Histologie et d'Embryologie )

EDITEUR: PROF. MAXIMINO CORREIA

Les FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS publient des mémoires originaux et des études d'Anatomie descriptive et topographique, d'Anatomie pathologique, d'Histologie et d'Embryologie.

Les FOLIA rédigées en portugais sont suivies d'un résumé en français, en anglais ou en allemand, au choix de l'auteur. Les fascicules contenant, une ou plusieurs FOLIA, paraissent au fur et à mesure que les articles sont imprimés, d'après l'ordre de réception des manuscrits.

Les manuscrits adressés a la rédaction ne sont pas rendus à leurs auteurs même quand ils ne sont pas publiés.

Les communications concernant la rédaction et l'administration des FOLIA ANATOMICA doivent être adressées à M. le Prof. Maximino Correia, Laboratoire d'Anatomie, Largo Marquez de Pombal, Coïmbre, Portugal.



OLIVEIRA (CORREIA DE) MOSINGER (MICHEL), RAMALHO (A. FERNANDES), SERRÃO (DANIEL), SILVA PINTO, TRINÇÃO (RENATO DE AZEVEDO CORREIA), VIANA (A. PACHECO)

VOL. XXVIII

1953



« IMPRENSA DE COIMBRA, L.<sup>DA</sup> »  
M C M L I I I

TAV  
—  
—  
TES  
TRI  
—  
VA  
—  
VA  
—  
VII  
—  
W  
—  
W  
—  
W  
—  
—  
—  
W  
—  
W  
—  
Y

# FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

( Propriété du Laboratoire d'Anatomie et de l'Institut d'Histologie et d'Embryologie )

EDITEUR: PROF. MAXIMINO CORREIA

Les FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS publient des mémoires originaux et des études d'Anatomie descriptive et topographique, d'Anatomie pathologique, d'Histologie et d'Embryologie.

Les FOLIA rédigées en portugais sont suivies d'un résumé en français, en anglais ou en allemand, au choix de l'auteur. Les fascicules contenant, une ou plusieurs FOLIA, paraissent au fur et à mesure que les articles sont imprimés, d'après l'ordre de réception des manuscrits.

Les manuscrits adressés à la rédaction ne sont pas rendus à leurs auteurs même quand ils ne sont pas publiés.

Les communications concernant la rédaction et l'administration des FOLIA ANATOMICA doivent être adressées à M. le Prof. Maximino Correia, Laboratoire d'Anatomie, Largo Marquez de Pombal, Coïmbre, Portugal.