

Angiossarcoma mimetizando *endoleak* tardio pós-reparo endovascular de aneurisma de aorta infrarrenal: relato de caso

Angiosarcoma mimicking a late endoleak following endovascular aneurysm repair: case report

Bruno Lorenção de Almeida¹, Vinicius Pena Caria¹, Sthefanie Fauve Andrade Cavalcante², Felipe Carvalho Ventin¹, Eduardo Augusto Moreira Vieira¹, Eduardo Mulinari Darold¹, Rodrigo Américo Cunha de Souza³, Edmur Carlos Araújo⁴

Resumo

Em todo paciente submetido a reparo endovascular do aneurisma de aorta abdominal (REVA) que se apresente subitamente com quadro de dor abdominal ou sinais de choque, a hipótese de *endoleak* ou vazamento, com expansão do aneurisma e ruptura deve ser aventada. Apresentamos o caso de um paciente em pós-operatório de REVA que apresentou uma neoplasia de duodeno mimetizando um *endoleak*.

Palavras-chave: angiossarcoma; *endoleak*; aneurisma.

Abstract

Whenever a patient who has undergone endovascular repair of an abdominal aortic aneurysm (EVAR) presents with sudden onset abdominal pains or signs of shock, the hypothesis of *endoleak* with aneurysm expansion and rupture should be considered. We present the case of an EVAR patient in whom a tumor of the duodenum mimicked an *endoleak* during the postoperative period.

Keywords: angiosarcoma; *endoleak*; aneurysm.

¹Hospital Santa Helena, Cirurgia Vascular, Brasília, DF, Brasil.

²Clínica Eccos, Cirurgia Vascular, Brasília, DF, Brasil.

³Hospital Santa Helena, Radiologia, Brasília, DF, Brasil.

⁴Hospital Santa Helena, Cardiologia, Brasília, DF, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Junho 03, 2017. Aceito em: Outubro 19, 2017.

O estudo foi realizado no Hospital Santa Helena/Rede D'Or, Brasília, DF, Brasil.

■ INTRODUÇÃO

O *endoleak* ou vazamento é uma das complicações mais frequentes após o reparo endovascular do aneurisma de aorta abdominal (REVA) infrarrenal, caracterizado pela persistência do fluxo sanguíneo dentro do saco aneurismático, que pode levar à ruptura do aneurisma. Em todo paciente submetido a REVA que se apresente subitamente com quadro de dor abdominal ou sinais de choque, a hipótese de vazamento com expansão do aneurisma e ruptura deve ser aventada. Descrevemos o caso de um paciente em pós-operatório de REVA que apresentou um angiossarcoma mimetizando um *endoleak*.

■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente masculino, 81 anos, com antecedente de hipertensão arterial sistêmica, dislipidemia, diabetes melito e REVA infrarrenal roto contido em 2012 com endoprótese bifurcada, deu entrada no pronto-socorro com queixa de desconforto abdominal intermitente em hipocôndrio direito havia cerca de 3 meses, inapetência e dispnéia progressiva aos mínimos esforços. Ao exame físico, apresentou-se desidratado, com mucosas hipocoradas, taquicárdico e taquipneico. Apresentou abdome globoso, flácido e indolor à palpação, com massa não pulsátil e indolor em mesogástrio. Pulsos estavam presentes e simétricos bilateralmente. Exames laboratoriais de entrada mostraram anemia importante e sinais inflamatórios (hemoglobina: 5,2 g/dL, hematócrito: 16,5%, leucócitos: 18.820/mm³ sem desvio, plaquetas: 436.000/mm³, proteína C-reativa: 155,8 mg/L). O paciente foi estabilizado hemodinamicamente após reposição volêmica e hemotransfusão, e foram solicitadas internação em unidade de terapia intensiva e tomografia de abdome sem contraste. Tinha história prévia de *endoleak* tipo 2 após o REVA e acompanhamento com angiotomografias por 4 anos até a resolução espontânea do vazamento na última tomografia realizada – um total de cinco tomografias, sem nenhuma outra alteração significativa.

A imagem da tomografia sem contraste evidenciou volumosa massa com densidade de partes moles entre o duodeno e a aorta abdominal, sem plano de clivagem definido (Figura 1). Tendo como principal hipótese um *endoleak* que levou à ruptura contida do aneurisma abdominal e aproveitando o momento de estabilidade clínica do paciente, optamos por realizar a angiotomografia da aorta. Após conversa com o paciente e familiares sobre a importância de exame contrastado e sobre os riscos da nefropatia induzida por contraste, obtivemos seu consentimento. À angiotomografia, notou-se coleção relacionada a

segunda e terceira porções do duodeno, adjacente à aorta e ainda sem plano de clivagem definido, medindo cerca 7,3 × 6,2 × 4,9 cm (115 cm³), com sangramento ativo para o seu interior (Figura 2). Entretanto, não conseguimos identificar qual seria a origem de um possível vazamento.

Optamos por submeter o paciente a angiografia de aorta abdominal e ramos viscerais na tentativa de identificar definitivamente a origem do possível vazamento e embolizar a sua origem. Após cateterização e angiografia seletiva do tronco celíaco e artéria mesentérica superior, não fomos capazes de caracterizar qualquer extravasamento de contraste (Figuras 3 e 4). Injeção de contraste dentro da aorta e no interior da endoprótese também não evidenciou qualquer sinal de *endoleak* (Figura 5).

Tendo esgotado as possibilidades diagnósticas invasivas e não sendo capaz de comprovar a existência de vazamento ou ruptura, discutimos o caso com a equipe de cirurgia geral, que solicitou endoscopia



Figura 1. Angiotomografia sem contraste.



Figura 2. Angiotomografia com contraste evidenciando massa sem plano de clivagem com aorta e com sangramento ativo.

presença de corpos estranhos e algumas síndromes como neurofibromatose, síndrome de Maffucci, síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber, entre outras⁶.

A história clínica apresentada com dor abdominal e anemia à admissão, associada a tratamento endovascular prévio de aneurisma roto, história de acompanhamento clínico de *endoleak* tipo 2 e ausência de plano de clivagem entre a imagem hipervascularizada e o aneurisma à angiotomografia, levou a crer que se tratava de novo vazamento, provocando ruptura contida do aneurisma. Até prova contrária, essa hipótese deveria ser definitivamente excluída pela sua alta morbimortalidade. Entretanto, a angiotomografia seguida de angiografia seletiva falhou em comprovar a existência de qualquer vazamento, o que nos deixou com a hipótese de um processo expansivo tumoral hipervascularizado em topografia de duodeno e cabeça de pâncreas. Sabe-se que a ressonância nuclear magnética com injeção de gadolínio pode ser sensível para diagnóstico de *endoleak*^{7,8} – especialmente *endoleak* tipo 2 – e identificação concomitante de processo expansivo tumoral⁹. Entretanto, os artefatos de imagem provocados pela presença da endoprótese metálica no interior da aorta diminuem muito a sensibilidade do método, prejudicando o diagnóstico, e por isso optou-se pela angiotomografia.

Vários artigos mostram a associação do angiossarcoma com grandes vasos, especialmente a aorta, levando a complicações diversas devido à sua alta invasividade: mimetismo de aneurisma de aorta torácica¹⁰; ruptura de aneurisma de aorta torácica¹¹ ou abdominal¹²; hipertensão, anemia e isquemia visceral¹³; mimetismo de infecção de prótese¹⁴; entre outros. O desenvolvimento de sarcomas associados ao implante de corpos estranhos em humanos e em modelos animais também já foi documentado na literatura¹⁵. Há relatos de desenvolvimento de angiossarcoma na parede da aorta após correção de aneurisma com implante de endoprótese¹⁶ e após correção convencional com implante de prótese de dácron¹⁷. No caso apresentado, entretanto, essa associação não pôde ser apontada dado que o tumor acometeu primariamente o pâncreas e o duodeno, com invasão de um linfonodo pancreático. Não encontramos na literatura caso semelhante ao relatado, no qual o crescimento de um angiossarcoma adjacente à aorta mimetizou um *endoleak*. Fizemos pesquisa na base de dados PubMed utilizando os termos (endoleak[MeSH Terms]) AND angiossarcoma[MeSH Terms], mas não encontramos tal associação.

A exposição repetida à radiação também está documentada na literatura como fator predisponente ao desenvolvimento de angiossarcoma, especialmente em pacientes pós-radioterapia para tratamento do

câncer de mama¹⁸. O paciente em questão realizou o REVA em 2012, em caráter de urgência (aneurisma roto contido), apresentando *endoleak* tipo 2 no pós-operatório. Foram realizadas cinco angiotomografias para acompanhamento do vazamento, sendo que o último exame foi realizado 2 anos antes do evento relatado. Nas imagens, notou-se a resolução do vazamento, sem qualquer sinal de tumoração no duodeno ou pâncreas. Há de se questionar se a exposição repetida do paciente à radiação nas angiotomografias de controle pós-REVA possa ter contribuído para o desenvolvimento e crescimento do angiossarcoma¹⁹.

O tratamento desses tumores consiste em ressecção cirúrgica com quimioterapia e radioterapia adjuvantes com resultados pouco animadores, visto que a maioria desses tumores é diagnosticada tardiamente. Em estudo publicado por Singla et al., a sobrevida de pacientes submetidos a ressecção tumoral em sua fase inicial foi de 2,33 anos (IC95%: 1,58-14 anos), caindo para 0,92 ano em pacientes submetidos somente a quimioterapia e para 1,0 ano em pacientes tratados somente com radioterapia. Os pacientes com maior sobrevida são aqueles submetidos à cirurgia precocemente, associada à quimioterapia adjuvante e com tumor em estágio menor, sem diferença quanto à sua localização²⁰.

■ CONCLUSÃO

Apresentamos um caso raro de angiossarcoma epitelióide de alto grau acometendo pâncreas e duodeno, mimetizando um *endoleak* com ruptura aórtica, em paciente previamente submetido a REVA.

■ REFERÊNCIAS

1. Cieri E, De Rango P, Isernia G, et al. Type II endoleak: an ambiguous and unpredictable marker of worse outcome after EVAR. *J Vasc Surg.* 2013;57(5):895-905. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2013.02.212>.
2. Cieri E, De Rango P, Isernia G, et al. Type II endoleak is an enigmatic and unpredictable marker of worse outcome after endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2014;59(4):930-7. PMID:24368040. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2013.10.092>.
3. Parry DJ, Kessel DO, Robertson I, et al. Type II endoleaks: predictable, preventable and sometimes treatable? *J Vasc Surg.* 2002;36(1):105-10. PMID:12096266. <http://dx.doi.org/10.1067/mva.2002.125023>.
4. Aun R, Saes GF, Tachibana A, et al. Growth of abdominal aortic aneurysm after endoluminal repair. *J Vasc Bras.* 2004;3(4):387-9.
5. Chernyak V, Rozenblit AM, Patlas M, et al. Type II endoleak after endoaortic graft implantation: diagnosis with helical CT arteriography. *Radiology.* 2006;240(3):885-93. PMID:16868280. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2403051013>.
6. Liu DSH, Smith H, Lee MMW, Djerid M. Small intestinal angiosarcoma masquerading as an appendiceal abscess. *Ann R Coll Surg Engl.* 2013;95(1):e22-4. PMID:23317721. <http://dx.doi.org/10.1308/003588413X13511609955373>.

7. Rand T, Uberoi R, Cil B, Munneke G, Tsetis D. Quality improvement guidelines for imaging detection and treatment of endoleaks following Endovascular Aneurysm Repair (EVAR). *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2013;36(1):35-45. PMID:22833173. <http://dx.doi.org/10.1007/s00270-012-0439-4>.
8. Habets J, Zandvoort HJ, Reitsma JB, et al. Magnetic resonance imaging is more sensitive than computed tomography angiography for the detection of endoleaks after endovascular abdominal aortic aneurysm repair: a systematic review. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2013;45(4):340-50. PMID:23403221. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2012.12.014>.
9. Kumasaka S, Okauchi K, Taketomi-Takahashi A, Higuchi T, Tsushima Y. Angiosarcoma: review of CT and MR imaging features. In: *Proceedings of the European Congress of Radiology; 2014; Vienna.* Vienna: ESR; 2014. p. 1-10.
10. Ramjee V, Ellozy S. Aortic angiosarcoma masquerading as a thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg.* 2009;50(6):1477-80. PMID:19703752. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2009.06.015>.
11. Hales SL, Locke R, Sandison A, Jenkins M, Hamady M. Aortic angiosarcoma: a rare cause of leaking thoracic aneurysm. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011;34(Suppl 2):s20-4. PMID:20145931. <http://dx.doi.org/10.1007/s00270-009-9776-3>.
12. Naughton PA, Wandling M, Phade S, Garcia-Toca M, Carr JC, Rodriguez HE. Intimal Angiosarcoma causing abdominal aortic rupture. *J Vasc Surg.* 2011;53(3):818-21. PMID:21215575. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2010.10.090>.
13. Karamlou T, Li MK, Williamson K, Heller L, Wiest JW. Angiosarcoma of the Thoracoabdominal Aorta presenting with systemic hypertension, anemia and visceral ischemia. *Ann Vasc Surg.* 2008;22(3):459-64. PMID:18367372. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2007.09.010>.
14. Kimura S, Yonekura R, Umesue M. Angiosarcoma mimicking an infected pseudoaneurysm after graft replacement. *Ann Thorac Surg.* 2015;100(3):1114. PMID:26354649. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.05.084>.
15. Brand KG. Diversity and complexity of carcinogenic processes: conceptual inferences from foreign-body tumori-genesis. *J Natl Cancer Inst.* 1976;57(5):973-6. PMID:794503. <http://dx.doi.org/10.1093/jnci/57.5.973>.
16. Milite D, Pilon F, Ferrari A, Danieli D, Desole A. Aortic epithelioid angiosarcoma after endovascular aneurysm repair. *Ann Vasc Surg.* 2016;35:207e17-207.e21, e21. PMID:27238982. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2016.02.014>.
17. Fenton J, Veenstra M, Bove P. Angiosarcoma involving native abdominal aortic aneurysm sac after endograft repair. *Ann Vasc Surg.* 2014;28(2):490e1-490.e4, e4. PMID:24200136. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2013.03.016>.
18. Shah S, Rosa M. Radiation-associated angiosarcoma of the breast. Clinical and pathologic features. *Arch Pathol Lab Med.* 2016;140(5):477-81. PMID:27128306. <http://dx.doi.org/10.5858/arpa.2014-0581-RS>.
19. Motaganahalli R, Martin A, Feliciano B, Murphy MP, Slaven J, Dalsing MC. Estimating the risk of solid organ malignancy in patients undergoing routine computed tomography scans after endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2012;56(4):929-37. PMID:22784414. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2012.02.061>.
20. Singla S, Papavasiliou P, Powers B, et al. Challenges in the treatment of angiosarcoma: a single institution experience. *Am J Surg.* 2014;208(2):254-9. PMID:24811931. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjsurg.2014.01.007>.

Correspondência

Bruno Lorenção de Almeida
Hospital Santa Helena, Cirurgia Vascular
SHLN 516, Conjunto D – Asa Norte
CEP 73015-132 - Brasília (DF), Brasil
Tel.: (61) 3215-0000
E-mail: brunolorencao@gmail.com

Informações sobre os autores

BLA, VPC, EAMV e EMD - Especialistas em Cirurgia Vascular, Endovascular e Ecografia Vascular pela Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV); Cirurgias Vasculares do Hospital Santa Helena e Hospital do Coração do Brasil.
SFAC - Especialista em Cirurgia Vascular pela Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV); Cirurgiã Vascular da Clínica Eccos.
FCV - Especialista em Cirurgia Vascular; Cirurgião Vascular do Hospital Santa Helena e Hospital do Coração do Brasil.
RACS - Médico Radiologista; Coordenador Médico de Pacientes Externos do Hospital Santa Helena.
ECA - Cardiologista Intervencionista; Coordenador Médico Cardiovascular do Hospital do Coração do Brasil, Hospital Santa Helena, Brasília, DF, Brasil; Hospital Anália Franco, Hospital Vila Lobos.

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: BLA, VPC
Análise e interpretação dos dados: BLA, EAMV, EMD, RACS
Coleta de dados: BLA, FCV, SFAC
Redação do artigo: BLA, SFAC
Revisão crítica do texto: ECA, FCV
Aprovação final do artigo*: BLA
Análise estatística: N/A.
Responsabilidade geral pelo estudo: BLA

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.