

# RELATO DE CASO DE ANGIOSSARCOMA DE CALOTA CRANIANA

*Autores:*

*Luis Paulo Marijuan Cabezas Sampaio (SAMPAIO, Luis Paulo Marijuan Cabezas);*

*Daniel Murad Sampaio (SAMPAIO, Daniel Murad);*

*Raquel Ribeiro Batista (BATISTA, Raquel Ribeiro);*

*Lucas Santos Guimaraes (GUIMARAES, Lucas Santos);*

*Thiago Andrade Ribeiro (RIBEIRO, Thiago Andrade);*

*Debora Carolina Henriques Galende (GALENDE, Debora Carolina Henriques);*

*Raphael Machado Reali (REALI, Raphael Machado);*

*Pedro Naime Barroso de Araujo (ARAUJO, Pedro Naime Barroso de).*



*Instituição: INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER (INCA)*

*RIO DE JANEIRO - RJ - BRASIL*

# INTRODUÇÃO

Angiossarcomas são tumores vasculares de alto grau, raros na população geral. Destacam-se pelo comportamento agressivo e prognóstico ruim, muitas vezes com metástases à distância no momento do diagnóstico, além de apresentarem altas taxas de recorrência local. Podem afetar indivíduos de qualquer faixa etária, mas o pico é na 6ª década de vida, com leve predomínio no sexo masculino.

Angiossarcomas podem se originar em diversos tecidos e órgãos, sendo os angiossarcomas ósseos primários muito raros (menos de 1% dos tumores ósseos primários), e, quando ocorrem, geralmente acometem ossos longos das extremidades. O angiossarcoma ósseo primário de calota craniana é extremamente raro.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Mulher de 56 anos foi internada no Hospital Municipal Salgado Filho em dezembro de 2016 com tumor em região occipital à esquerda e quadro de cefaleia progressiva nos 6 meses pregressos, além de anemia crônica refratária à reposição de hemoconcentrados. Na ocasião desta internação, foram realizadas tomografia computadorizada (TC) de crânio, que evidenciou volumosa lesão expansiva têmporo-occipital esquerda, com destruição óssea e distensão de partes moles adjacentes, e biópsia com estudo histopatológico, que revelou tratar-se de "neoplasia de origem mesenquimal".

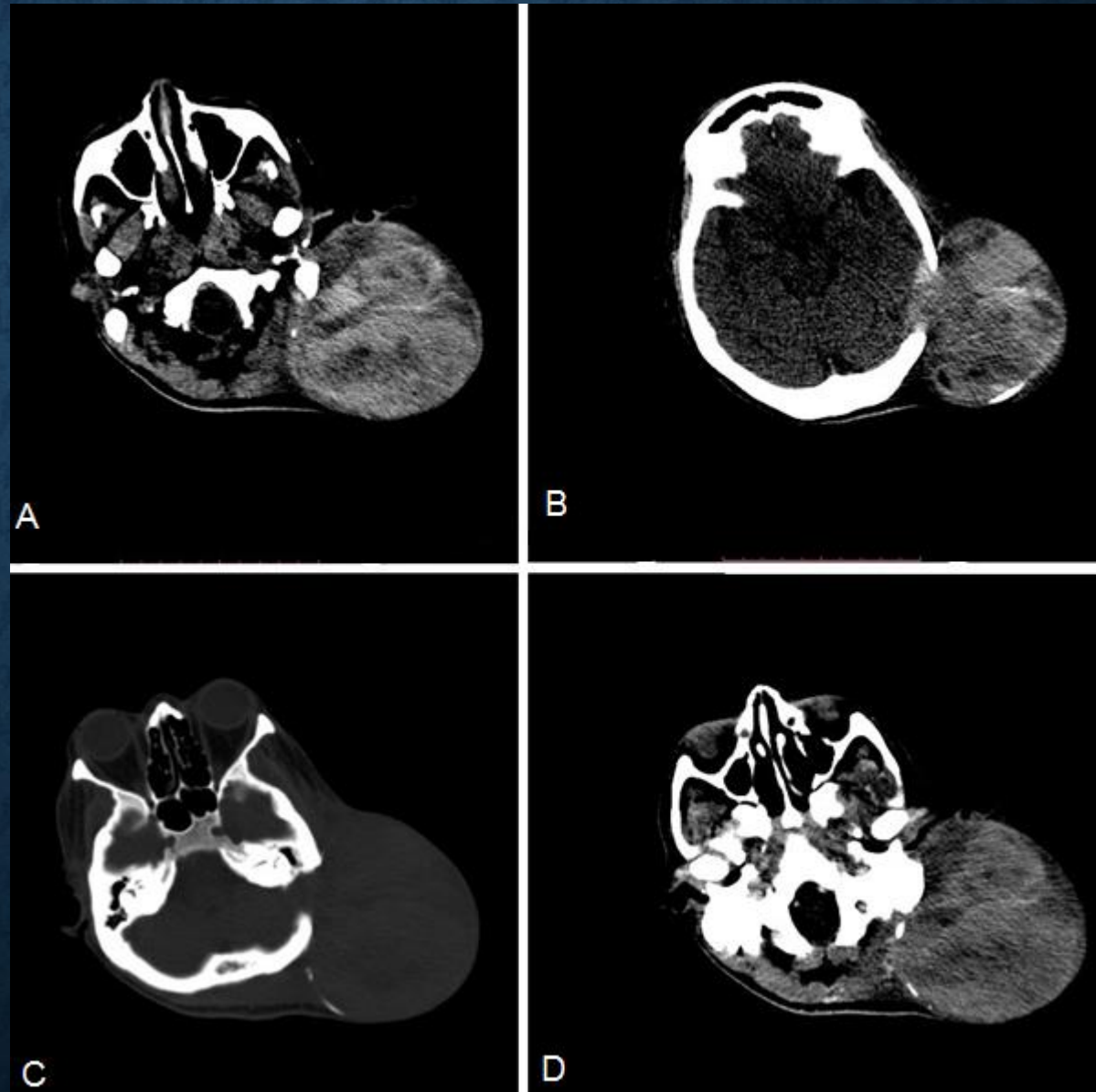
## DESCRIÇÃO DO CASO

Em 16/03/2017 a paciente foi internada no Instituto Nacional de Câncer (INCA). A investigação prosseguiu durante período desta internação: foram feitos exames de imagem e revisão do material biológico (1 lâmina + 1 bloco) representando fragmentos de tumor craniano extra-dural. Esta revisão concluiu que o aspecto morfológico e o estudo imuno-histoquímico favorecem o diagnóstico de angiossarcoma. / ▪ Estudo imuno-histoquímico positivo: vimentina, CD31 e FLI1; negativo: CD34, CD138, S100, AE1/AE3, Desmina e HMB45.

# TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA – FEITA EM MARÇO DE 2017

TC (22/03/2017):

- "A", "B" e "C" na imagem ao lado: fase da TC sem contraste;
- "D" na imagem ao lado: fase da TC após contraste.



Relato de caso de angiossarcoma de calota craniana

# DISCUSSÃO – TC DE MARÇO DE 2017

A TC feita em 22/03/2017 pôde mostrar claramente a importância da lesão devido à sua localização, às grandes dimensões e ao caráter expansivo.

Nesta TC observa-se volumosa lesão expansiva heterogênea, com predomínio de áreas espontaneamente densas, com grande componente extra-craniano, medindo cerca de 13,5 cm em seu maior diâmetro, e componente intra-craniano medindo cerca de 4,4 cm em seu maior diâmetro, notando-se áreas de leve realce irregular pelo meio de contraste, localizada em região têmporo-occipital esquerda.

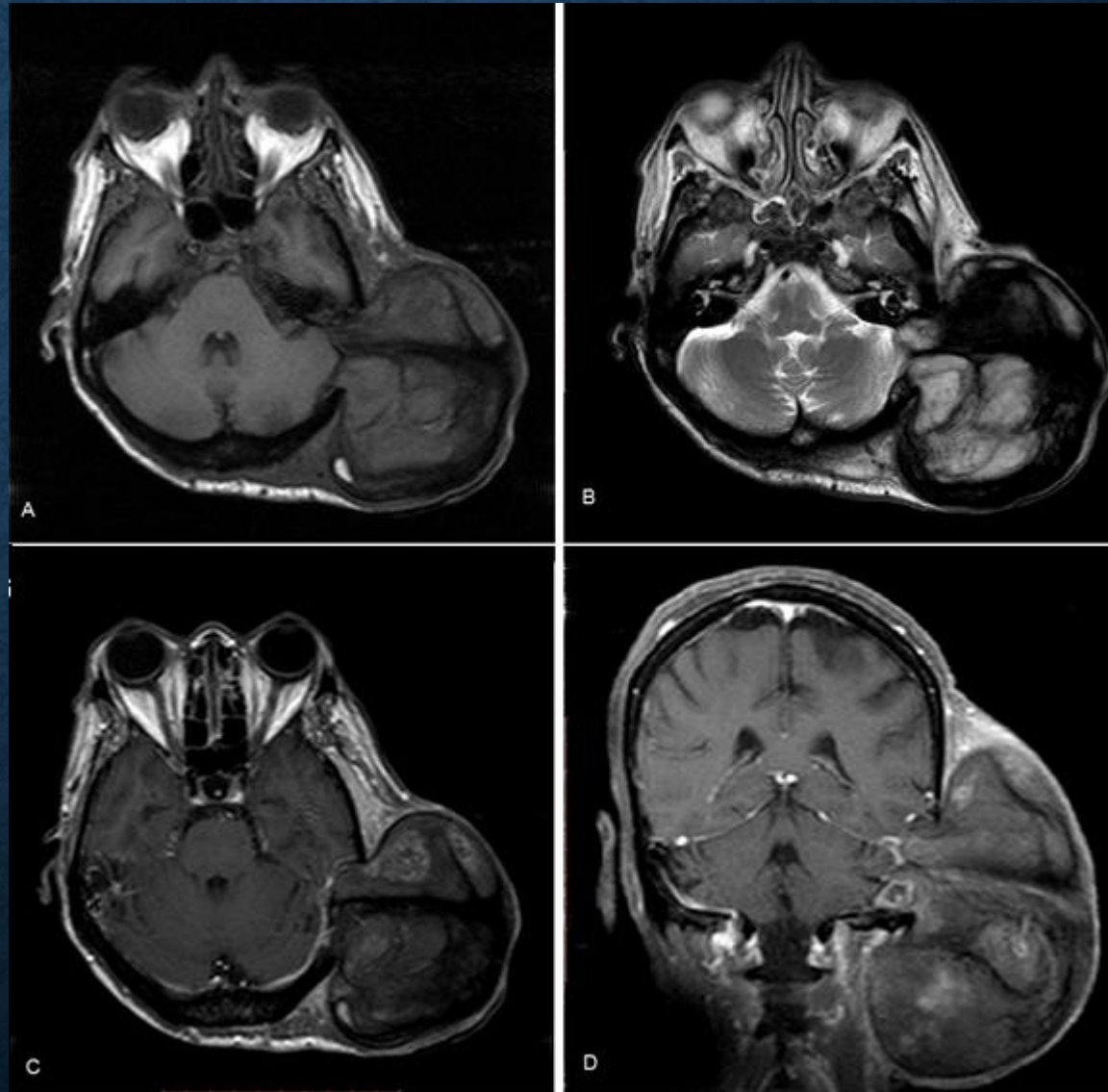
Há efeito expansivo da massa sobre o osso occipital, sendo evidente que há um deslocamento posterior da tábua óssea externa.

Componentes lesionais espontaneamente hiperdensos podem ser encontrados nos angiossarcomas (muitas vezes devido à sangramentos e calcificações), e componentes hipodensos são referentes à degeneração necrótica. A lesão e sua relação com estruturas adjacentes vieram a ser melhor avaliadas com ressonância magnética (RM), feita em 24/03/2017.

# RESSONÂNCIA MAGNÉTICA – FEITA EM MARÇO DE 2017

RM (24/03/2017):

- "A" na imagem ao lado: T1 pré-contraste, axial;
- "B" na imagem ao lado: T2, axial;
- "C" na imagem ao lado: T1 pós-contraste, axial;
- "D" na imagem ao lado: T1 pós-contraste, coronal.

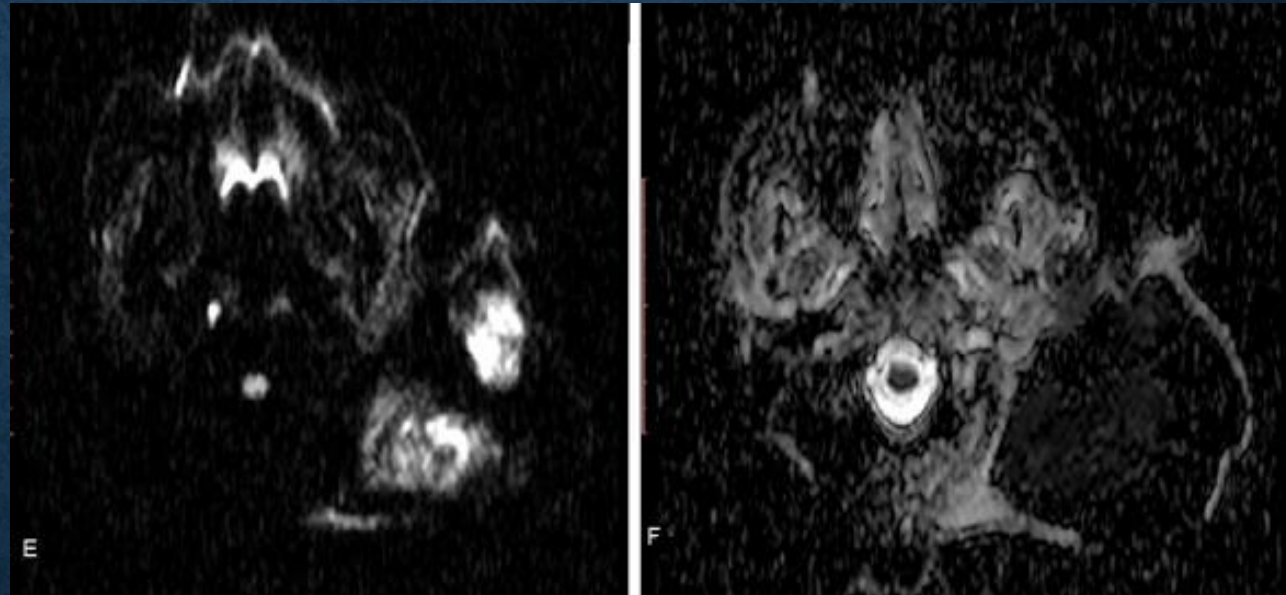


Relato de caso de angiossarcoma de calota craniana

# RESSONÂNCIA MAGNÉTICA – FEITA EM MARÇO DE 2017

RM (24/03/2017):

- "E" na imagem ao lado: sequência difusão;
- "F" na imagem ao lado: mapa de ADC.



Relato de caso de angiossarcoma de calota craniana



## DISCUSSÃO – RM DE MARÇO DE 2017

A RM feita em 24/03/2017 forneceu informações complementares às da TC. As características do tumor incluem: sinal intermediário em T1, alto sinal em T2 (que pode ser visto em angiossarcomas de baixo fluxo), heterogeneidade do sinal pela presença de componentes necróticos, e presença de áreas de restrição à difusão denotando componentes de alta celularidade. Estas são características compatíveis com o diagnóstico de angiossarcoma.

A RM foi fundamental para avaliação precisa da relação do componente lesional intracraniano com parênquimas cerebral e cerebelar, que embora mantendo contato com a lesão e encontrando-se levemente rechaçados, não apresentam sinais de invasão por contiguidade. O seio sigmoide à esquerda encontra-se mal visualizado, sem preenchimento significativo pelo meio de contraste. Não há imagens sugestivas de metástases.

## TRATAMENTO / SEGUIMENTO

O tratamento da lesão incluiu embolização pela radiologia intervencionista e cirurgia, realizada em 06/04/2017, sendo feita exérese da lesão e reconstrução com enxerto da fáscia lata e retalho de músculo trapézio.

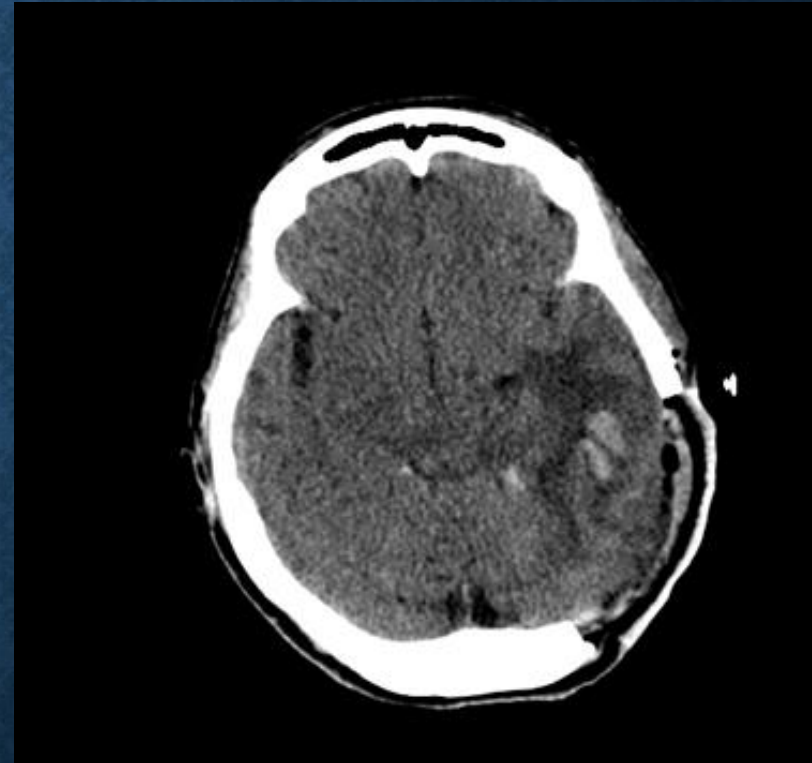
A paciente evoluiu com infarto venoso do lobo temporal esquerdo após sacrifício venoso (veia de Labbé) para ressecção cirúrgica. Apresentou leve disfasia sensitiva e poliúria no pós-operatório, com posterior melhora parcial.

Foi realizada nova TC, para controle, em 12/04/2017.

# TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA – FEITA EM ABRIL DE 2017

*TC (12/04/2017):*

- *Na imagem ao lado: TC sem contraste, 1 semana após a cirurgia com exérese do tumor.*



## **DISCUSSÃO – TC DE ABRIL DE 2017 (PÓS-CIRURGIA)**

TC feita em 12/04/2017 (1 semana após cirurgia com exérese do tumor) revelou sinais de manipulação cirúrgica recente, como áreas de pneumoencéfalo em correspondência com o sítio cirúrgico, e também áreas hipodensas mal delimitadas representando majoritariamente o infarto venoso do lobo temporal esquerdo, com algumas áreas hiperdensas nessa região, compatíveis com sangramentos focais intraparenquimatosos.

# CONCLUSÕES

Apesar de se tratar de um subtipo raro dentro de um grupo de neoplasias incomum, os exames de imagem (TC e RM) forneceram dados que, juntamente com a biópsia, foram importantes e possibilitaram o diagnóstico do angiossarcoma ósseo primário de calota craniana.

Os exames de imagem (TC e RM) também foram fundamentais para planejamento do tratamento e para avaliação pós-cirúrgica.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Mullins B, Hackman T. Angiosarcoma of the Head and Neck. *International Archives of Otorhinolaryngology*. 2015; 19(3):191-195. doi:10.1055/s-0035-1547520.
- Khan IS, Thakur JD, Ahmed O, et al. Primary calvarial angiosarcoma: A case report and review of the literature. *Surgical Neurology International*. 2012; 3:134. doi:10.4103/2152-7806.102952.
- Paul Thananopavarn, J. Keith Smith, and Mauricio Castillo. MRI of Angiosarcoma of the Calvaria. *American Journal of Roentgenology*. 2003; 181:5, 1432-1433.
- Ahmed Abdel Razeq and Benjamin Y. Huang. Soft tissue tumors of the head and neck: imaging-based review of the WHO classification. *RadioGraphics*. 2011; 31:7, 1923-1954.