

## **Angiossarcoma da calota craniana: uma breve revisão da literatura e um relato de caso.**

Angiossarcoma ósseo é um tumor extremamente raro, sem predileção por sexo ou idade e que pode acometer qualquer osso. Muitas vezes essa entidade patológica pode simular doenças como mieloma múltiplo, sarcoma osteogênico e metástase. Esse raro relato de caso se refere a uma mulher de 56 anos com uma massa na região occipital esquerda e cefaléia refratária há 6 meses, que foi diagnosticada com angiossarcoma de calota craniana após análise imunohistopatológica da biópsia. O tratamento incluiu a embolização das artérias meninges média esquerda, occipital e temporal superficial com posterior exérese da lesão.

### **RELATO DE CASO**

Paciente feminina, de 56 anos, apresentando massa occipital a esquerda e cefaléia progressiva nos 6 meses progressos, além de anemia crônica refratária a reposição de hemoconcentrados. Sem evidências patológicas progressas. Ao exame físico, apresentava volumosa massa na região occipital esquerda. Exame neurológico sem alterações.

Com base na lesão observada, foi levantada a hipótese de patologia de provável origem neoplásica, sendo realizada tomografia computadorizada do crânio para melhor elucidação diagnóstica. Na TC de crânio observou-se volumosa lesão expansiva, heterogênea, com predomínio de áreas espontaneamente densas, com grande componente extra-craniano (medindo cerca de 13,5 cm no seu maior eixo) e um menor intra-craniano (medindo cerca de 4,5 cm no maior eixo). Ao estudo com contraste iodado foram observadas áreas com leve realce. A referida lesão determinava ainda deslocamento posterior da tábua óssea na região occipital por seu efeito expansivo.

Com base nesses achados, considerando o tempo de crescimento referido e inferindo que as áreas espontaneamente densas correspondiam a sangramento e que não havia lesão cutânea aparente, foi aventada como principal hipótese diagnóstica uma neoplasia do grupo dos sarcomas, sendo considerado sobretudo os fibrossarcoma, angiossarcoma, sarcoma de Kaposi ou osteossarcoma pouco diferenciado.

Após a tomografia a paciente foi submetida a biópsia da lesão sendo descrito massa hemorrágica com áreas de fibrose e proliferação de células atípicas fusiformes ou epitelioides, sendo compatível com angiossarcoma.

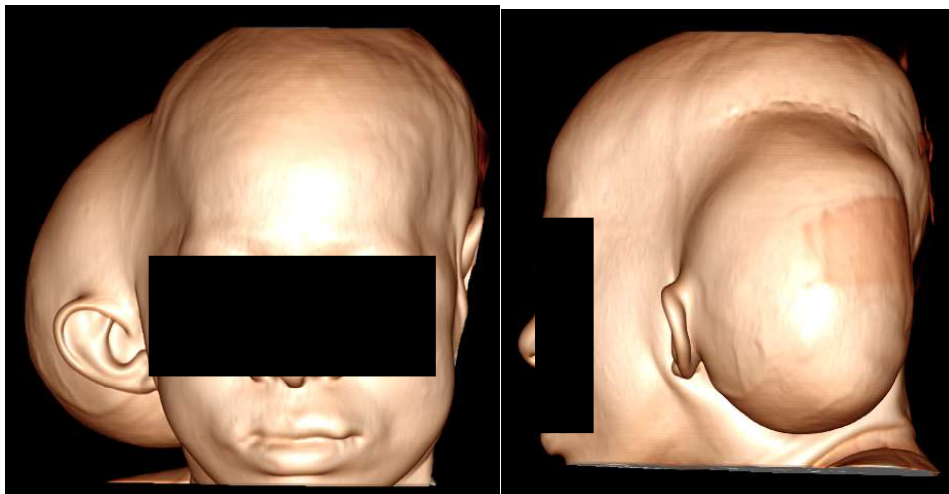
Para fins pré-operatórios e de diagnóstico diferencial, foram solicitados ressonância magnética do crânio e angiografia cerebral. Na RM sem contraste observou-se sinal intermediário em T1 e alto sinal em T2, bem como restrição a difusibilidade da água. Após a injeção de gadolínio, foi possível observar na fase T1 no plano axial que o componente intracraniano da lesão era adjacente ao cerebelo e a cortical dos lobos temporal e occipital esquerdos em correspondência, sem haver sinais de invasão dessas estruturas.

Na angiografia identificou-se que a lesão era extremamente vascularizada, com ramos arteriais meníngeos, proveniente do ramo parietal da meningeia média esquerda, faríngea ascendente, além dos ramos da temporal superficial, occipital e pequenos colaterais da carótida externa esquerda.

Após, foram embolizadas as artérias meningeia média esquerda, occipital e temporal superficial com partículas de 300-500. Em sequência (4 dias após), foi realizada a ressecção da massa pela equipe de neurocirurgia, sendo a peça cirúrgica constituída pela massa, componentes do osso occipital e meninge subjacente. No

mesmo ato cirúrgico, foi realizada a reconstrução com enxerto da fáscia lata e retalho do músculo trapézio.

A paciente evoluiu com infarto venoso do lobo temporal esquerdo devido ao sacrifício venoso (veia de Labbé) para ressecção cirúrgica. Apresentou leve disfasia sensitiva e poliúria no pós-operatório (por síndrome de secreção inapropriada de hormônio antidiurético), sendo necessário o uso de desmopressina intranasal.



A.e B. são imagens da TC de crânio (fase sem contraste) em níveis diferentes, onde vemos a volumosa lesão expansiva heterogênea, com predomínio de áreas espontaneamente densas, e vemos grande componente extra-craniano (medindo 13,5 cm em seu maior diâmetro) e componente intra-craniano (medindo 4,4 cm em seu maior diâmetro).

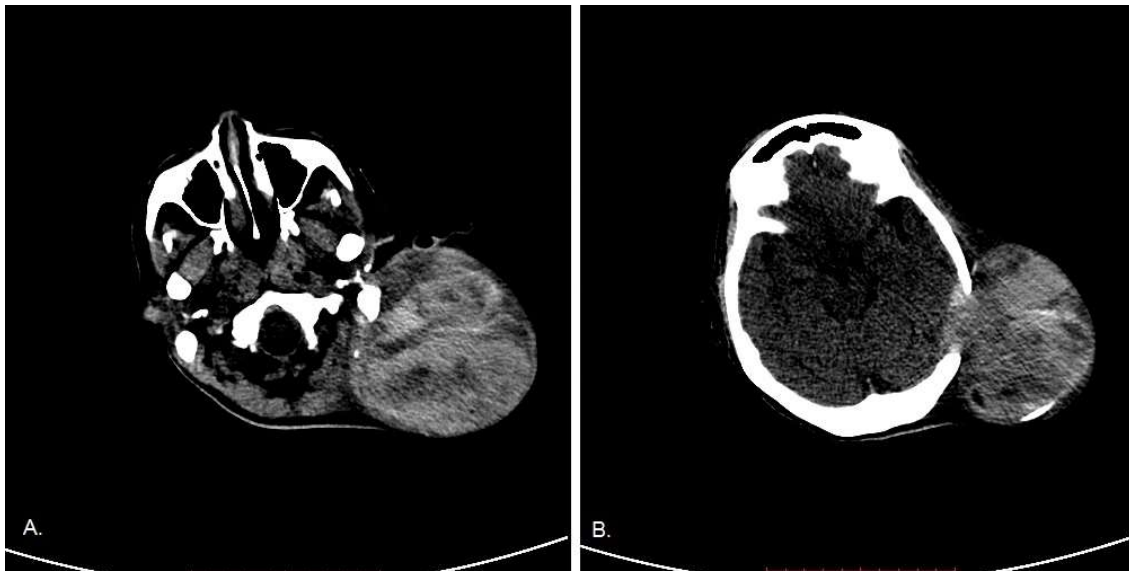
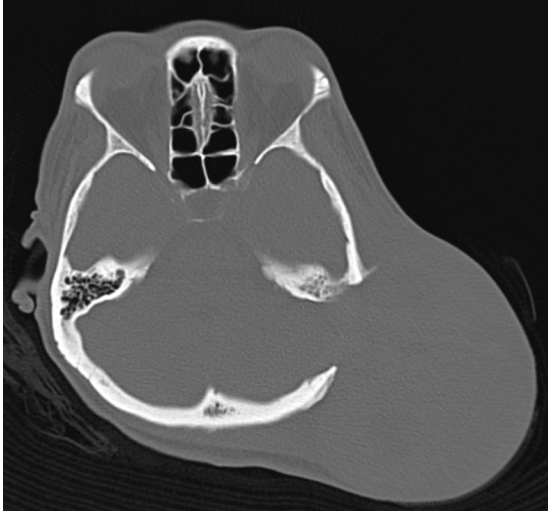


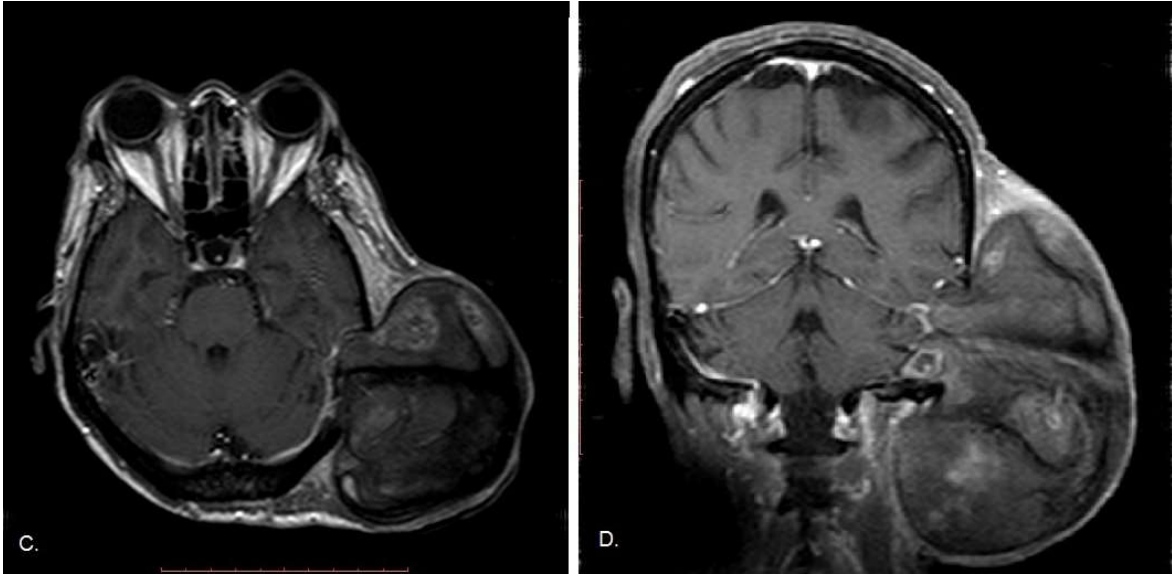
Imagem da TC de crânio (fase sem contraste) com janela para osso, onde vemos o efeito expansivo da massa sobre o osso occipital à esquerda, sendo mais evidente, nesse corte, a tábua óssea externa deslocada posteriormente. / D. é imagem da TC de crânio (fase sem contraste): notamos áreas de leve realce irregular pelo meio de contraste.



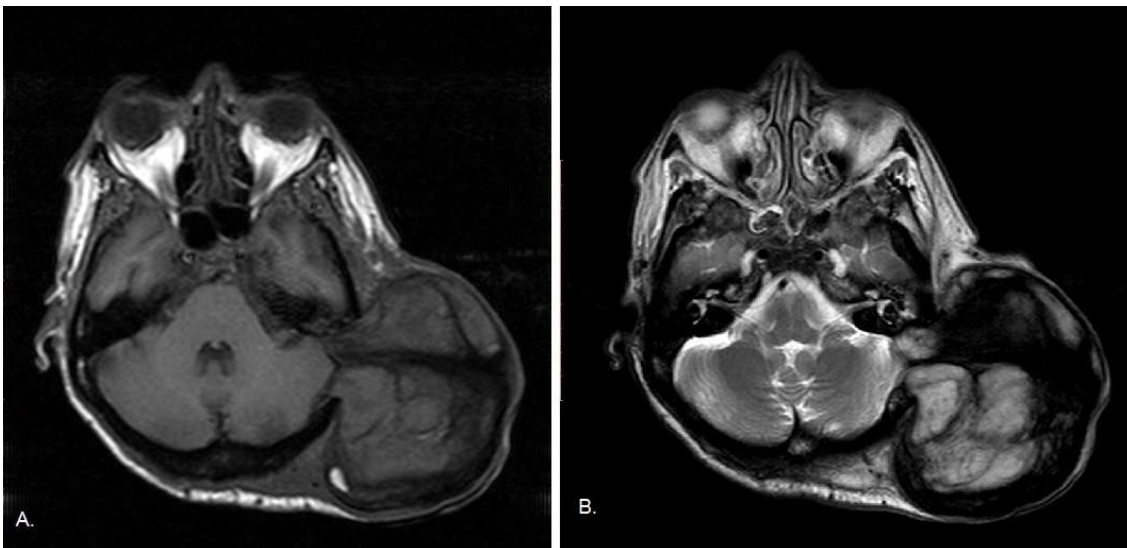
A. é imagem da sequência T1 sem contraste: a lesão tem sinal intermediário nesta sequência. / B. na sequência T2 vemos que há predomínio de sinal de alta intensidade.



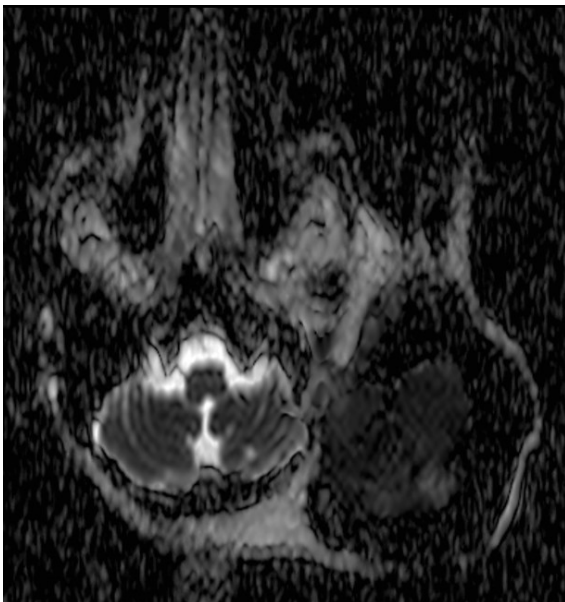
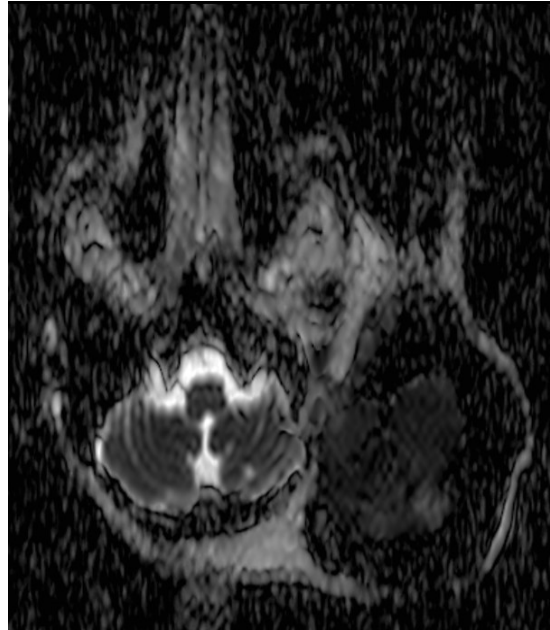
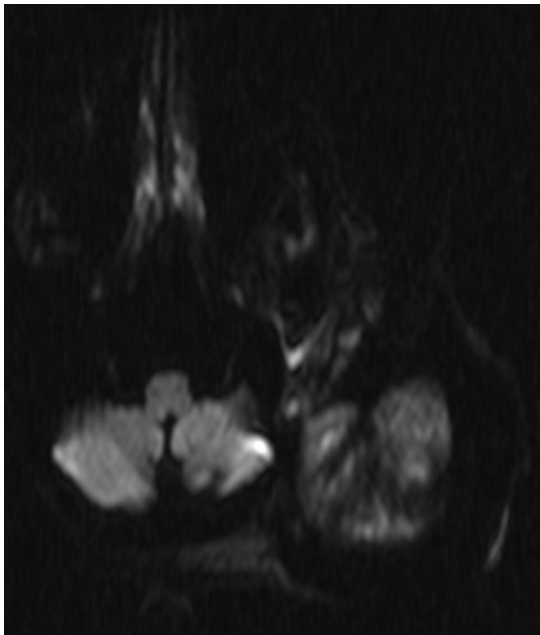
C. T1 pós-contraste (axial): vemos que o componente intracraniano da lesão é adjacente ao cerebelo e à cortical dos lobos temporal e occipital esquerdos, sem haver sinais de invasão dessas estruturas. O seio sigmoide esquerdo é mal visualizado. / D. T1 pós-contraste (coronal): o maior diâmetro da lesão era o longitudinal (media cerca de 13,8 cm neste).



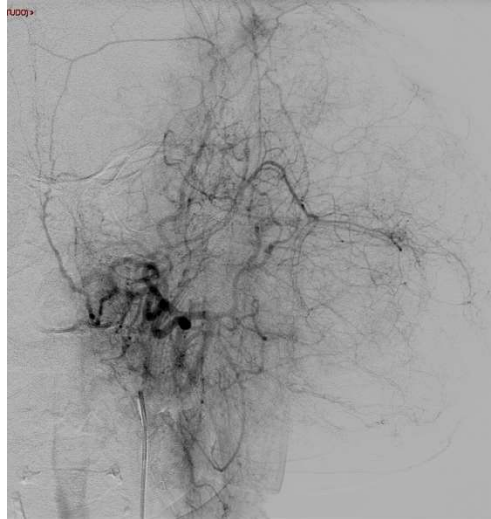
A. é imagem da sequência T1 sem contraste: a lesão tem sinal intermediário nesta sequência. / B. na sequência T2 vemos que há predomínio de sinal de alta intensidade.



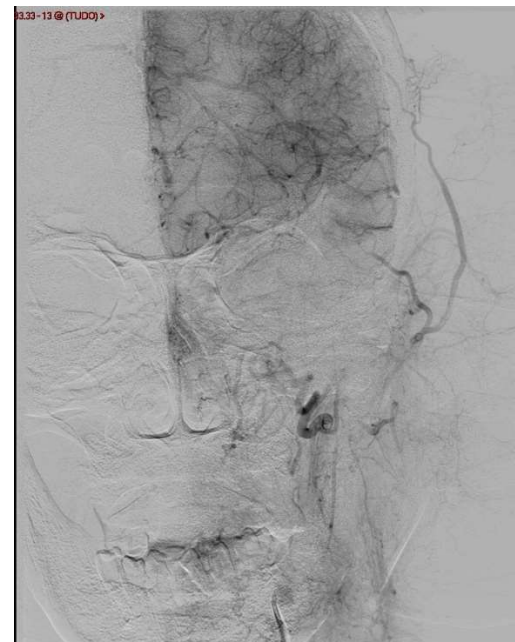
Sequência difusão: vemos áreas de restrição à difusão. / F. Mapa de ADC.



**Arteriografia pré embolização. Artéria carótida externa. Fases arterial e venosa.**



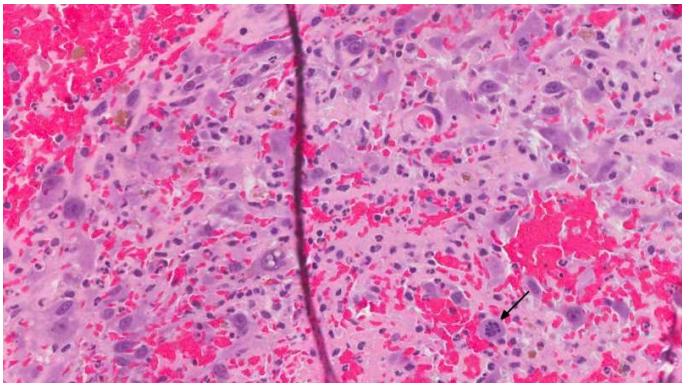
**Arteriografia pós embolização. Artéria Carótida comum. Fases arterial e venosa.**



**Massa tumoral totalmente hemorrágica com áreas de fibrose e proliferação de células atípicas. [HE. x40]**



**Proliferação de células atípicas fusiformes ou epitelioides. Nota-se mitose atípica (seta) neste campo. [HE. x200]**





## DISCUSSÃO DO CASO

Angiossarcoma ósseo é um tumor vascular extremamente raro, que representa cerca de 1% de todos os sarcomas e menos de 0,1% de todas as neoplasias de cabeça e pescoço. Na literatura, apenas 8 casos de angiossarcoma com acometimento ósseo primário foram descritos. Controvérsias relacionadas a natureza e terminologia dos tumores vasculares foram discutidas ao longo de anos por vários autores. Em 1942 Thomas constatou que esses tumores vasculares malignos eram altamente celulares e apresentavam uma proliferação endotelial ativa e alto poder invasivo, sendo o angiossarcoma classificado dentro do grupo de tumores vasculares que possui marcada tendência a neoangiogênese.

Os aspectos epidemiológicos são questionáveis devido a raridade da etiologia, contudo é considerado que não exige predileção por idade ou sexo, apesar de alguns autores referirem discreta prevalência pelo sexo feminino.

O angiossarcoma apresenta uma distribuição óssea variável, apesar da maioria dos casos na literatura referirem acometimento nas extremidades ósseas inferiores distais.

Em geral, a média de tempo para a percepção dos sinais e sintomas dessa doença varia de semana até meses, sendo dor, edema ou aumento de volume local e graus variados de incapacidade motora os mais relatados. Perda de peso e outros sintomas gerais associados a neoplasia podem ocorrer em casos mais avançados. Fratura patológica é raro, devido a dor e consequente imobilização do membro pelo paciente.

Não existem alterações laboratoriais relevantes para essa patologia, entretanto graus variados de anemia e alteração da saturação de oxigênio venoso próximo ao local afetado sugerindo comunicação arteriovenosa, podem ocorrer.

Por este tumor ser osteolítico, seu aspecto radiológico tomográfico usualmente descrito é de uma volumosa massa com densidade de partes moles, com realce irregular pelo meio de contraste venoso, de tamanho variando de 2-3 cm de diâmetro, podendo ser observado ainda aumento das partes moles circunjacentes. Áreas de rarefação óssea são descritas no local da lesão, assim como focos cálcicos de permeio.

Na ressonância magnética os achados incluem intensidade de sinal intermediário em T1, com possíveis áreas de sinal mais elevado de permeio a lesão, indicando a presença de focos de sangramento. Hiperintensidade de sinal no T2 também é característico dos angiossarcomas. A presença de flow void, com imagens de aspecto serpiginiforme de baixo sinal nas sequências ponderadas em T1 e T2, podem ser encontradas indicando alto fluxo vascular nesses vasos. Angiossarcoma também exhibe realce pelo meio de contraste paramagnético na RM, podendo ser encontradas áreas sem realce indicando regiões de necrose tumoral.

Na tomografia por emissão de prótons (PET) observa-se alta captação de flúor-18 fludeoxiglucose (<sup>18</sup>F-FDG) no local da lesão.

Os achados radiológicos não constituem características relativamente específicos de angiossarcoma, mas geralmente indicam características de malignidade. Desse modo, a biópsia faz-se necessária e o diagnóstico de angiossarcoma passa a ser por estudo histopatológico que mostra presença de células endoteliais malignas, pleomórficas e anormais e que podem ser poligonais, fusiformes, arredondadas ou ter aparência epitelóide.

O curso clínico da doença bem como a descrição do acometimento metastático local ou a distância, principalmente para o pulmão ainda estão em estudo.

Na maioria dos casos descritos na literatura o tratamento foi feito por meio da excisão ou amputação da lesão isoladas ou combinadas com radioterapia. Devido a pequena experiência e informação sobre angiossarcoma ósseo, é impossível determinar

o tratamento mais eficaz, sendo instituído o tratamento de acordo com cada caso, levando em consideração a localização da lesão, tamanho, ressecabilidade, tipo e a severidade e estágio da doença.

Angiosarcoma tem prognóstico ruim, com taxas de sobrevida de 5 anos variando entre 12%-35%.

### **Referências:**

1-CARTER, John H.; DICKERSON, Robert; NEEDY, Carl. Angiosarcoma of bone: a review of the literature and presentation of a case. **Annals of surgery**, v. 144, n. 1, p. 107, 1956.

2-SHUANGSHOTI, SAMRUAY et al. Unilateral proptosis as a clinical presentation in primary angiosarcoma of skull. **British journal of ophthalmology**, v. 72, n. 9, p. 713-719, 1988.

3-GABALLAH, Ayman H. et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. **The British journal of radiology**, v. 90, n. 1075, p. 20170039, 2017.

4-YOUNG, Robin J. et al. Angiosarcoma. **The lancet oncology**, v. 11, n. 10, p. 983-991, 2010.

5-RAZEK, Ahmed Abdel; HUANG, Benjamin Y. Soft tissue tumors of the head and neck: imaging-based review of the WHO classification. **Radiographics**, v. 31, n. 7, p. 1923-1954, 2011.

**Residente: Priscilla Calvet Nelson-Smith Barreiro**

**Orientadora: Dra Viviane Brandão**