

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) infrarenal, 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 infrarenal 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.



Figura 3. Angiografia seletiva do tronco celíaco.



Figura 5. Angiografia da aorta abdominal infrarrenal.

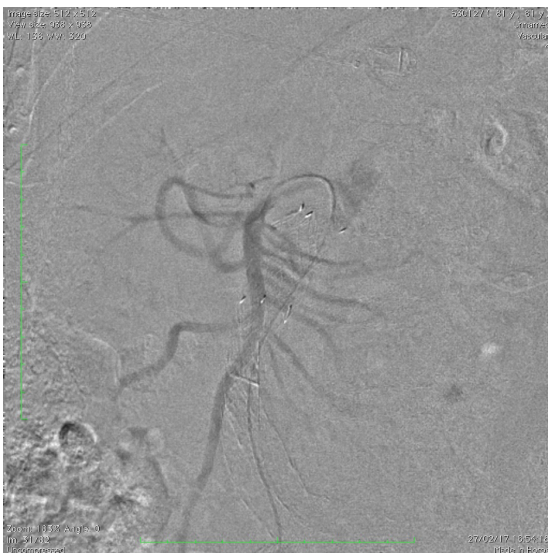


Figura 4. Angiografia seletiva da artéria mesentérica superior.

digestiva alta a fim de investigar a primeira e segunda porções do duodeno. A endoscopia mostrou compressão extrínseca violácea com ponto de sangramento discreto na terceira porção do duodeno, que impediu a passagem do aparelho. No dia seguinte, o paciente fez laparotomia exploradora, que evidenciou tumoração na cabeça de pâncreas e duodeno, sendo submetido a duodenopancreatectomia com linfadenectomia. Em função da idade avançada, comorbidades e porte da cirurgia, o paciente veio a óbito no segundo dia pós-operatório. Exame histopatológico da peça cirúrgica evidenciou angiossarcoma epitelióide de alto grau (neoplasia infiltrativa comprometendo

tecido retroperitoneal, pâncreas e parede do duodeno), com margens cirúrgicas profundas comprometidas difusamente e metástase para linfonodo pancreático.

DISCUSSÃO

O *endoleak* é uma complicação frequente após o REVA, ocorrendo em 15 a 40% dos pacientes submetidos a esse tratamento, frequentemente associado à expansão do aneurisma e necessidade de reintervenção^{1,2}. O *endoleak* tipo 2 é o mais frequente e pode representar até 30% de todos os vazamentos, tendo habitualmente um curso benigno com resolução espontânea durante o acompanhamento. Entretanto, na presença de outros tipos de vazamento, sinais de expansão ou ruptura, o tratamento imediato se impõe³⁻⁵. O caso clínico apresentado pelo paciente, associado à imagem angiotomográfica, teve como principal diagnóstico diferencial um *endoleak* associado à ruptura. Entretanto, veio a se revelar como um angiossarcoma mimetizando um *endoleak*.

O angiossarcoma é uma neoplasia maligna rara (1 a 2% de todos os sarcomas) derivada de células endoteliais dos vasos sanguíneos ou linfáticos. Tem predileção por manifestação em pele e tecido celular subcutâneo, seguido por mama, fígado, baço, osso, entre outros. A maioria dos pacientes encontra-se na sexta década de vida, não há predisposição por sexo e, devido ao seu crescimento lento e altamente invasivo, o diagnóstico frequentemente é tardio. Tem como principais fatores patogênicos associados o linfedema crônico; exposição a produtos químicos industriais como arsênico, policloreto de vinila e torotraste; diálise peritoneal por longo período;

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, Djeric 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.

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

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

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

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.

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.

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

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

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

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

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: June 03, 2017. Accepted: October 19, 2017.

The study was carried out at Hospital Santa Helena/Rede D'Or, Brasília, DF, Brazil.

■ INTRODUCTION

An endoleak is one of the most common complications observed after endovascular repair of infrarenal abdominal aortic aneurysms (EVAR). It consists of continued blood flow into the aneurysm sac, which can cause the aneurysm to rupture. Whenever a patient who has undergone EVAR presents with sudden onset abdominal pains or signs of shock, the hypothesis of leakage with aneurysm expansion and rupture should be considered. We describe the case of an EVAR patient in whom a neoplasm of the duodenum mimicked an endoleak during the postoperative period.

■ CASE DESCRIPTION

An 81-year-old male patient with a history of systemic arterial hypertension, dyslipidemia, diabetes mellitus, and endovascular repair of a ruptured infrarenal abdominal aortic aneurysm, performed in 2012 with a bifurcated endoprosthesis, was admitted to the emergency room complaining of intermittent abdominal discomfort in the right hypochondrium with onset around 3 months previously, lack of appetite, and progressive dyspnea in response to the least effort. On physical examination he was dehydrated, with pale mucosae, tachycardia and tachypnea. His abdomen was distended, flaccid and painless on palpation, with a non-pulsating and painless mass in the mesogastrium. Pulses were present and symmetrical bilaterally. Laboratory tests ordered at admission showed significant anemia and signs of inflammation (hemoglobin: 5.2 g/dL, hematocrit: 16.5%, leukocytes: 18,820/mm³ with no shift, platelets: 436,000/mm³, C-reactive protein: 155.8 mg/L). Hemodynamic stability was achieved by volume resuscitation and blood transfusion, and he was admitted to the intensive care unit and underwent abdominal tomography without contrast. He had a prior history of type 2 endoleak after the EVAR and had been monitored with angiotomography for 4 years until the leak had resolved spontaneously at the last of five tomographies, which had revealed no other significant findings.

The tomography without contrast images showed a voluminous mass with density of soft tissues between the duodenum and the abdominal aorta, with no clear cleavage plane (Figure 1). Since the principal hypothesis was an endoleak causing a contained rupture of the abdominal aneurysm, and taking advantage of the opportunity provided by the patient's clinical stability, we decided to conduct an angiotomography of the aorta. After talking to the patient and his relatives about the importance of conducting a scan with contrast and

explaining the risks of contrast-induced nephropathy, we obtained consent to proceed. Angiotomography showed accumulation related to the second and third portions of the duodenum, adjacent to the aorta and still with no defined cleavage plane, measuring around 7.3 × 6.2 × 4.9 cm (115 cm³), with active bleeding into the interior (Figure 2). However, we were unable to identify the origin of a possible leakage.

We decided to conduct angiography of the abdominal aorta and visceral branches in an attempt to definitively identify and embolize the origin of leakage. After selective catheterization and angiography of the celiac trunk and superior mesenteric artery, we were unable to discern any leakage of contrast (Figures 3 and 4). Injection of contrast into the aorta and the interior of the endoprosthesis also failed to reveal any evidence of endoleak whatsoever (Figure 5).



Figure 1. Angiotomography without contrast.



Figure 2. Angiotomography with contrast showing a mass with no plane of cleavage from the aorta and active bleeding.

sixth decade of life, there is no predisposition for either sex, and its slow and highly invasive growth means that diagnosis is often late. The principal pathogenic factors associated with it are chronic lymphedema; exposure to industrial chemicals such as arsenic, polyvinyl chloride, and thorotrast; long-term peritoneal dialysis; presence of foreign bodies; and certain syndromes such as neurofibromatosis, Maffucci syndrome, Klippel-Trénaunay-Weber syndrome, and others.⁶

The clinical history with abdominal pains and anemia at presentation, combined with prior endovascular treatment for a ruptured aneurysm, history of clinical monitoring of a type 2 endoleak, and the absence of a cleavage plane between the hypervascularized image and the aneurysm on angiotomography led to the belief that there had been another leak, provoking a contained rupture of the aneurysm. This hypothesis should be pursued until it can be definitively ruled out because of its high rates of morbidity and mortality. However, angiotomography followed by selective angiography failed to confirm the existence of any type of leakage, which left us with the hypothesis of an expanding hypervascularized tumor in the area of the duodenum and the head of the pancreas. It is known that magnetic resonance imaging with gadolinium injection can be sensitive for diagnosis of endoleak^{7,8} – especially type 2 endoleak – and concurrent identification of an expanding tumor process.⁹ However, the imaging artifacts provoked by the presence of the metallic endoprosthesis in the interior of the aorta greatly reduced the sensitivity of the method, compromising the diagnosis, and so the decision was taken to conduct angiotomography.

There are several articles describing angiosarcoma involving large vessels, especially the aorta, and causing a range of complications because of its high invasivity: mimicking thoracic aortic aneurysm¹⁰; rupture of aneurysms of the thoracic aorta¹¹ or abdominal aorta¹²; hypertension, anemia and visceral ischemia¹³; and mimicking an infection of a prosthesis¹⁴; among others. Development of sarcomas has also been documented in the literature in association with implantation of foreign bodies in humans and in animal models.¹⁵ There are reports of development of angiosarcoma in the aorta wall after aneurysm repair with implantation of an endoprosthesis¹⁶ and after conventional repair with implantation of a dacron graft.¹⁷ This association cannot be attributed to the case described here, however, since the tumor primarily involved the pancreas and the duodenum, with invasion of a pancreatic lymph node. We could not find any cases in the literature similar to this

one, in which growth of an angiosarcoma adjacent to the aorta mimicked an endoleak. We searched the PubMed database using the terms (endoleak[MeSH Terms]) AND angiosarcoma[MeSH Terms], but did not find any instances of this combination.

Repeated exposure to radiation is also documented in the literature as a factor predisposing to development of angiosarcoma, especially in patients who have had radiotherapy to treat breast cancer.¹⁸ The patient described here underwent emergency EVAR in 2012 (for a contained ruptured aneurysm) and was found to have a type 2 endoleak during the postoperative period. He underwent five angiotomographies to monitor the leak, the last of which was conducted 2 years before the event described here. Those images showed the leakage with no sign whatsoever of tumors in the duodenum or pancreas. The question must be raised as to whether repeated exposure of the patient to radiation for control angiotomographies after EVAR may have contributed to development and growth of the angiosarcoma.¹⁹

Treatment for these tumors consists of surgical resection with adjuvant chemotherapy and radiotherapy, with fairly dismal results, since the majority of these tumors are diagnosed at late stages. In a study published by Singla et al., mean survival of patients who underwent tumor resection during the initial phase was 2.33 years (95%CI: 1.58-14 years), falling to 0.92 years in patients treated with chemotherapy alone and to 1.0 year in patients treated with radiotherapy only. The highest survival rates are for patients who undergo surgery early, combined with adjuvant chemotherapy and with tumors at lower stages, while tumor site is unrelated to differences in survival.²⁰

■ CONCLUSIONS

We have presented a rare case of high grade epithelioid angiosarcoma involving the pancreas and duodenum and mimicking an endoleak with aortic rupture, in a patient who had previously undergone EVAR.

■ REFERENCES

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.240305103>.
6. Liu DSH, Smith H, Lee MMW, Djeric 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, Tsumihama 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>.

Correspondence

Bruno Lorenção de Almeida
Hospital Santa Helena, Cirurgia Vascular
SHLN 516, Conjunto D – Asa Norte
CEP 73015-132 - Brasília (DF), Brazil
Tel: +55 (61) 3215-0000
E-mail: brunolorencao@gmail.com

Author information

BLA, VPC, EAMV and EMD - Board-certified in Vascular and Endovascular Surgery and Vascular Ultrasound by Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV); Vascular Surgeons at Hospital Santa Helena and Hospital do Coração do Brasil.
SFAC - Board-certified in Vascular Surgery by Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV); Vascular Surgeon at Clínica Eccos.
FCV - Board-certified in Vascular Surgery; Vascular Surgeon at Hospital Santa Helena e Hospital do Coração do Brasil.
RACS - Radiologist; Medical Coordinator for Outpatients at Hospital Santa Helena.
ECA - Interventional Cardiologist; Cardiovascular Medicine Coordinator at Hospital do Coração do Brasil, Hospital Santa Helena, Brasília, DF, Brazil; Hospital Anália Franco, Hospital Vila Lobos.

Author contributions

Conception and design: BLA, VPC
Analysis and interpretation: BLA, EAMV, EMD, RACS
Data collection: BLA, FCV, SFAC
Writing the article: BLA, SFAC
Critical revision of the article: ECA, FCV
Final approval of the article*: BLA
Statistical analysis: N/A.
Overall responsibility: BLA

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras.*