

UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
RESIDÊNCIA DE CLÍNICA MÉDICA

MARIANA BRASILEIRO VIEIRA PUPPO

**LEIOMIOSSARCOMA DE VEIA CAVA DESENVOLVENDO SINDROME DE BUDD-
CHIARI: RELATO DE CASO**

VITÓRIA
2019

MARIANA BRASILEIRO VIEIRA PUPPO

**LEIOMIOSSARCOMA DE VEIA CAVA DESENVOLVENDO SINDROME DE BUDD-
CHIARI: RELATO DE CASO**

Monografia apresentada ao Programa de Residência Médica em Clínica Médica da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito parcial para conclusão do programa de residência médica.

Orientadora: Prof. Dra Maria da Penha Zago
Gomes

VITÓRIA
2019

FOLHA DE APROVAÇÃO

*“O entusiasmo é a maior força da alma. Conserve-o e nunca te faltará poder para
consequires o que desejas.”*

Napoleon Hill

RESUMO

O leiomiossarcoma de veia cava é uma neoplasia rara, dividida em 3 tipos: Tipo I- abaixo da veia renal, Tipo II- entre as veias renais e hepáticas e Tipo III – entre veias hepáticas e átrio direito. No Tipo III a drenagem venosa do fígado fica comprometida e pode ser a etiologia de Síndrome de Budd Chiari. A imagem radiológica é muito característica e pode ser a chave do diagnóstico. O objetivo é apresentar um relato de caso de um paciente masculino, 68 anos, com dor abdominal de forte intensidade associado a ascite, edema de membros inferiores e hipertensão portal compatíveis com Síndrome de Budd Chiari. A tomografia evidenciou imagem infiltrativa no trajeto da veia cava inferior com extensão para lobo caudado do fígado e a histologia demonstrou leiomiossarcoma de baixo grau, confirmado por imunohistoquímica. Conhecer o quadro clínico e radiológico do leiomiossarcoma de veia cava permite realizar o diagnóstico, orientar o tratamento e prognóstico, diminuindo os custos econômicos e emocionais.

Palavras chave: Leiomiossarcoma, veia cava inferior, Síndrome de Budd Chiari, dor abdominal, neoplasia retroperitoneal.

ABSTRACT

Vena cava leiomyosarcoma is a rare neoplasm, usually divided into 3 types: Type I- below the renal vein, Type II- between the renal and hepatic veins and Type III - between hepatic veins and right atrium. In Type III venous drainage of the liver is compromised and may be the etiology of Budd Chiari Syndrome. Radiological imaging is very characteristic and may be the key to diagnosis. The aim of this case report is to present a 68-year-old patient, male, with severe abdominal pain associated with ascites, lower limb edema and portal hypertension compatible with Budd Chiari Syndrome. Tomography showed infiltrative image in the inferior vena cava pathway extending to the caudate lobe of the liver and histology showed low-grade leiomyosarcoma, confirmed by immunohistochemistry. Knowing the clinical and radiological picture of vena cava leiomyosarcoma allows doing the diagnosis and guiding the treatment and prognosis, reducing the economic and emotional costs.

Keywords: Leiomyosarcoma, inferior vena cava, Budd Chiari syndrome, abdominal pain, retroperitoneal neoplasms.

SUMÁRIO

1.	Introdução	11
2.	Justificativa	13
3.	Objetivo	14
4.	Material e método	15
5.	Artigo para publicação	16
6.	Conclusão	26
	Referências bibliográficas	27
	Anexo I	29

1 INTRODUÇÃO

Leiomiossarcoma de veia cava é uma condição maligna, rara, de origem das células da musculatura lisa. O primeiro diagnóstico por autópsia foi realizado por Virchow e relatado por Perl em 1871. Desde então, foram relatados 300 casos na literatura inglesa¹. Entre todos os tipos de Leiomiossarcoma, 2% são do sistema vascular, acometendo mais veias do que artérias². O pico de incidência ocorre na sexta década de vida e acomete principalmente pacientes do sexo feminino. O tumor possui crescimento insidioso, podendo causar sintomas de acordo com seu tamanho e localização, apresentando prognóstico ruim. Os sintomas são inespecíficos, podendo variar desde mal-estar, hiporexia, perda ponderal até a Síndrome de Budd-Chiari^{3,4,5}.

Existem várias opções de métodos de imagem para um diagnóstico pré-operatório preciso: a ultrassonografia com doppler, tomografia computadorizada e a ressonância magnética. Estes métodos podem ser realizados individualmente ou em associação com a cavografia e a biópsia guiada por tomografia. O Leiomiossarcoma pode se apresentar tipicamente como massa lobulada, retroperitoneal, não calcificada na tomografia computadorizada. Apesar do avanço nas técnicas radiológicas, o diagnóstico pré-operatório do tumor ainda é bastante desafiador, podendo mimetizar uma lesão hepática^{1,3,6}.

Os achados histológicos patognomônicos do leiomiossarcoma incluem células tumorais em forma fusocelular, constituídas por células com citoplasma eosinofílico, dispostas em fascículos e polimorfismo nuclear com focos de necrose. A imunohistoquímica revela a expressão de desmin, caldesmon e actina muscular lisa. O crescimento do tumor pode ser intra ou extraluminal e pode envolver estruturas vizinhas^{1,3}.

O principal tratamento é a ressecção cirúrgica da lesão, nos casos em que não há metástases ou invasão de estruturas adjacentes. A sobrevida em cinco anos dos pacientes submetidos a ressecção com margens livres, pode variar entre 30% a 50%^{4,6,7}. Algumas opções cirúrgicas incluem ressecção com reparo primário, ligadura ou reconstrução com prótese.

De acordo com sua extensão e anatomia, o tumor pode ser dividido em 03 tipos: tipo I: quando acomete a veia cava abaixo das veias renais, tipo II: acomete entre as

veias renais e hepáticas e tipo III: acima da veia hepática até átrio direito. O tipo III constitui apenas 4,2% de todos os casos deste tumor^{1,3,4}.

Ainda não existem estudos suficientes que sustentem o uso da quimioterapia e radioterapia como opções terapêuticas e melhora da sobrevida nos pacientes acometidos por este tipo de tumor⁷. A metástase pode ocorrer principalmente por via hematogênica especialmente para fígado, pulmão, aorta abdominal, ossos, pelve e coluna lombar. Em estágios mais avançados da doença, pode ocorrer por via linfática^{1,6}.

A Síndrome de Budd Chiari ocorre pela obstrução do fluxo venoso hepático ou da veia cava entre as veias hepáticas e o coração, causando ascite e hipertensão portal. Foi inicialmente descrita por Budd em 1845 e posteriormente por Hans Chiari em 1899. As manifestações clínicas ocorrem de acordo com a localização da obstrução e a mesma tem relação direta com o prognóstico. A etiologia pode ser primária, quando ocorre anormalidades na coagulação ou secundária a infecções, traumas ou neoplasias^{4,8}.

Os pacientes podem se comportar como portadores de hepatopatia crônica devido a congestão hepática crônica, evoluindo com varizes de esôfago de rápida progressão, além de complicações como hemorragia digestiva, peritonite e até encefalopatia^{4,7,9}.

O presente artigo relata um caso de Leiomiossarcoma tipo III, cursando com Síndrome de Budd Chiari, cujo diagnóstico foi suspeitado pela clínica associado a análise de exames laboratoriais tais como o líquido ascítico e da imagem radiológica. Por se tratar de uma neoplasia rara, de evolução arrastada e prognóstico ruim, é de fundamental importância o conhecimento do quadro clínico, das suas complicações e imagens radiológicas, além de ressaltar a possibilidade da Síndrome de Budd Chiari^{3,7}.

2. JUSTIFICATIVA

É importante conhecer a epidemiologia, desfecho clínico e mortalidade dos pacientes com leiomiossarcoma de veia cava. O diagnóstico precoce e o tratamento eficaz podem reduzir a mortalidade e melhorar a qualidade de vida desses pacientes. É fundamental que o médico assistente, além de conhecer a doença, compartilhe o conhecimento através de publicações e produções científicas, facilitando o diagnóstico de casos semelhantes. Desta forma, o caso relatado, será encaminhado para publicação em revista indexada.

3 OBJETIVO

O objetivo deste trabalho foi relatar um caso raro de Leiomiossarcoma de veia cava desenvolvendo Síndrome de Budd Chiari, em paciente internado na enfermaria de Gastroenterologia-Hepatologia do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM) no ano de 2019, além de revisão da literatura sobre o tema.

4 MATERIAL E MÉTODO

Foi realizada coleta de dados por revisão de prontuário.

O projeto foi submetido ao comitê de ética do Centro Biomédico da Universidade Federal do Espírito Santo vinculado à Comissão Nacional de Ética em Pesquisa – CONEP e aprovada pela Plataforma Brasil (CAAE: 23925419.6.0000.5071).

O paciente foi informado do estudo e assinou um termo de consentimento por escrito. Concomitantemente procedeu-se a uma revisão bibliográfica do tema, pesquisando nas bases de dados do PubMed. Quando realizado pesquisa sobre o tema: “Síndrome de Budd Chiari e Leiomiosarcoma de veia cava, foram identificados, nos últimos 10 anos, apenas 7 trabalhos no banco de dados da Pubmed.

5 ARTIGO PARA PUBLICAÇÃO

Type of article: Case Report

Title of the Article: Vena Cava Leiomyosarcoma developing Budd Chiari Syndrome.

Authors: Mariana Brasileiro Vieira Puppo¹, Felício Stenio Schuenck Rozete², Carlos Musso³, Rovena Campana Tardin¹, Paula Morette de Oliveira¹, Mateus Andre Rueda-Dantas¹, Layni Storch¹, Lucas Zouain Figueredo¹, Danielle Cristina Filgueira Alves Batista¹, Ludmilla Ventura Lirio¹, Kethleen Gomes Wandekoken¹, Caroline Alcure Pinto¹, Luciana Lofego Gonçalves¹, Izabelle Venturini Signorelli¹, Maria da Penha Zago-Gomes^{1*}

¹Gastroenterology and Hepatology Service. Cassiano Antônio de Moraes University Hospital. Federal University of Espírito Santo. Brazil.

² Anesthesiology Service. Cassiano Antônio de Moraes University Hospital. Federal University of Espírito Santo. Brazil.

³ Pathology Service. Cassiano Antônio de Moraes University Hospital. Federal University of Espírito Santo. Brazil.

***Corresponding author: Maria da Penha Zago Gomes, Professor, Department of Internal Medicine and of Gastroenterology.**

Corresponding Adress: Desembargador Augusto Botelho Street, 46, Apt 201A, Praia da Costa, Vila Velha – Espírito Santo, Brazil – Postal Code: 29101- 110.

Email adress: penhazago@gmail.com

Telephone: +55 (27) 995071610.

Email: Author 1: penhazago@gmail.com

1. Abstract

Vena cava leiomyosarcoma is a rare neoplasm, usually divided into 3 types: Type I- below the renal vein, Type II- between the renal and hepatic veins and Type III - between hepatic veins and right atrium. In Type III venous drainage of the liver is compromised and may be the etiology of Budd Chiari Syndrome. Radiological imaging is very characteristic and may be the key to diagnosis. The aim of this case report is to present a 68-year-old patient, male, with severe abdominal pain associated with ascites, lower limb edema and portal hypertension compatible with Budd Chiari Syndrome. Tomography showed infiltrative image in the inferior vena cava pathway extending to the caudate lobe of the liver and histology showed low-grade leiomyosarcoma, confirmed by immunohistochemistry. Knowing the clinical and radiological picture of vena cava leiomyosarcoma allows doing the diagnosis and guiding the treatment and prognosis, reducing the economic and emotional costs.

2. Keywords

Leiomyosarcoma, inferior vena cava, Budd Chiari syndrome, abdominal pain, retroperitoneal neoplasms.

3. Abbreviations

CT: Computaded tomography.

4. Introduction

Vena cava leiomyosarcoma is a rare malignant condition, originated from the smooth cells, with a poor prognosis. Perl reported the first autopsy diagnosis in 1871[1]. Among all types of leiomyosarcoma, 2% are from vascular system. The vena cava venous leiomyosarcoma most commonly affects the renal vein, great saphenous vein, pulmonary vein, femoral vein, and popliteal vein [1]. To date, 406 clinical cases were reported. The incidence occurs in the sixth decade of life and mainly affects female patients. The tumor has insidious growth and may cause symptoms according to its size and location, with poor prognosis. Symptoms are nonspecific, ranging from malaise, hyporexia, weight loss and Budd Chiari Syndrome. The main treatment is surgical resection, based on if there is metastasis or invasion of near structures [2-4].

Some surgical options include resection associated with primary repair, ligation or prosthetic reconstruction. According to extension and anatomy, the tumor can be divided into three types: Type I: when it affects vena cava below renal veins, type II: between the renal and hepatic veins and type III: above the hepatic vein to the right atrium. As reported by Huang et.al, type III represents only 4.2% of all cases of this tumor [5]. There are not enough studies to support the use of chemotherapy and radiotherapy as therapeutic options and improved survival in the patients with this type of tumor. Metastasis may occur mainly by hematogenous pathway and in later stages of the disease, it may occur lymphatically. The five-year survival of patients with free margin resection can range from 30 -50% [6]. Budd Chiari Syndrome occurs by obstruction of the hepatic venous flow of the vena cava, causing ascites and portal hypertension. In this context, patients may behave as those with chronic liver disease, evolving with rapidly progressing esophageal varices, as well as complications such as digestive hemorrhage, peritonitis and even encephalopathy [4, 7]. The authors report a case of Leiomyosarcoma type III, with Budd Chiari Syndrome, whose diagnosis confirmed by radiological imaging and histology. Due to its rareness and poor prognosis is extremely important to know clinical manifestations, complications and radiological images as well as the possibility of Budd Chiari Syndrome [3]. When conducting research with the tittle “Budd Chiari Syndrome and Vena Cava leiomyosarcoma”, only 7 papers were identified in the pubmed database in the last 10 years. This paper has been approved research ethics committee at Cassiano Antônio de Moraes University Hospital.

5. Case Report

68-year-old patient, male, married, previously hypertensive and diabetic, without report of previous blood transfusions, smoking and/or alcoholism, with upper abdominal pain for almost a year, associated to asthenia, ascites, unquantified weight loss and abdominal pain worsening in the last month. On physical examination, he was with regular general condition, thin, painful abdomen on palpation with moderate ascites and lower limb edema, without peripheral stigma of liver disease. Upon admission, he underwent screening tests with negative viral serology (HIV, hepatitis B and C), and ascites fluid with a serum ascites albumin gradient > 1.1 and elevated protein (4 mg/dl). Contrast-enhanced abdominal tomography showed an infiltrative image occupying the vena cava path above the renal vein (image 1), reaching the right atrium (image 2),

with extension to the caudate lobe of the liver (image 3), associated to thrombosis of inferior vena cava and iliac veins and perihepatic fluids (image 4). He also had a left adrenal nodule, suggestive of metastasis. Upper digestive endoscopy showed fine and medium-sized esophageal varices without red signs and mild portal hypertension gastropathy. He underwent tomography-guided biopsy and the material sent for histopathological analysis with results compatible with low-grade vena cava leiomyosarcoma (image 5 and 6). Immunohistochemistry confirmed the diagnosis. He was evaluated by vascular and oncology surgeons, with no possibility of curative treatment for the tumor. Therefore, it was opted for palliative treatment.

6. Discussion

The vena cava leiomyosarcoma, although rare, is a recognized cause of Budd Chiari Syndrome. In the case report, the patient presents a severe abdominal pain, not compatible with the clinical picture of chronic liver disease associated to the finding of a lesion occupying the vena cava path and ascites with criteria suggestive of portal hypertension and high protein, justifying the diagnostic hypothesis of Budd Chiari Syndrome [6]. Other tumors such as hepatocellular carcinoma and renal cell carcinoma may also extend to the right atrium. The main neoplastic etiology of Budd Chiari Syndrome is hepatocellular carcinoma. According to the study by Kieffer *et al.*, 2006, in evaluating 22 cases of leiomyosarcoma over 25 years, only 2 of these patients had manifestations compatible with Budd Chiari Syndrome [7]. The clinical diagnosis of the tumor is challenging, and the imaging exam associated with the pathology is crucial for the diagnosis. Imaging such as doppler ultrasonography, contrast-enhanced computed tomography, contrast-enhanced magnetic resonance imaging, and cavography all contributes to infer the diagnosis when the vena cava is occupied by solid material. The images define topography; classify the type of lesion, metastases and organ infiltration. Despite the advance in radiological techniques, the detection of leiomyosarcoma prior to biopsy is still difficult, in some cases it is difficult even to differentiate between liver lesion and tumor [5]. With diagnostic suspicion, biopsy of the lesion should be plan to confirm the diagnosis. Pathognomonic histological findings of leiomyosarcoma include fusocellular-shaped tumor cells consisting of cells with eosinophilic cytoplasm, arranged in fascicles and nuclear polymorphism, and foci of necrosis. Immunohistochemistry reveals expression for Desmin, Caldesmon and Smooth Muscle Actin. Tumor growth may be intra or extraluminal and may involve

neighboring structures [4]. Since the tumor is a rare condition with slow growth and late diagnosis, unfortunately, few patients are candidates for curative surgical treatment. To date, the only curative therapeutic option is surgical resection of the lesion. Perioperative mortality is 4% [7, 8].

7. Conclusion

The reported case is a rare malignant condition, still little known and reported, with few curative therapeutic options due to the technical difficulties of resection. Rarely, patients may develop Budd Chiari Syndrome. The case described presented a male patient, less common than the one described in the literature, besides the location of the tumor in less frequent topography (intra and supra hepatic) and with atypical extension for right atrium invasion, making the rarer. The severe abdominal pain, not compatible with the clinical picture of chronic liver disease and the finding of the lesion occupying the vena cava path was fundamental for the diagnostic suspicion and the directed biopsy programming, which confirmed the diagnosis of Leiomyosarcoma.

8. Conflict of interest

No financial interest or any conflict of interest exists.



Image 1: Contrast-enhanced CT of the abdomen in the coronal plane, showing an expansive, hypoattenuating infiltrative lesion with ill-defined margins in the inferior hepatic vena cava, measuring 14.7x6.4x7.4 cm.

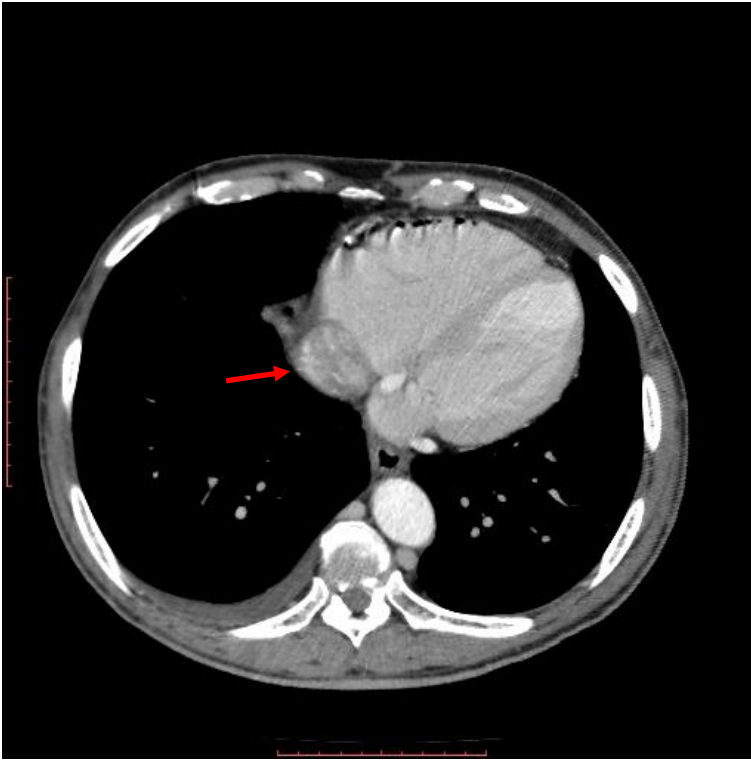


Image 2: Abdominal CT scan, axial plane, showing tumor extending to right atrium.

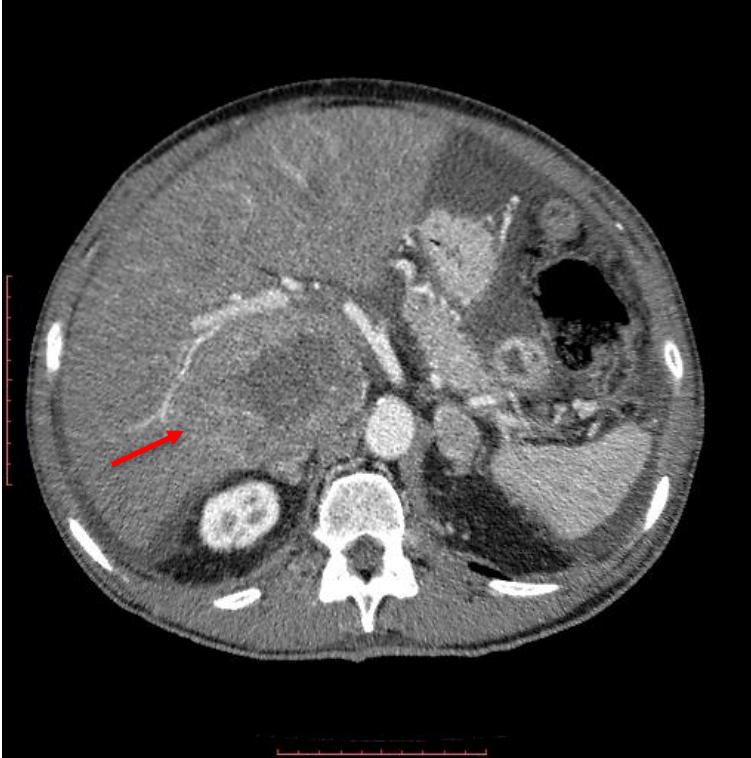


Image 3: Axial contrast-enhanced CT of the abdomen, showing a close relationship between the lesion and the caudate lobe

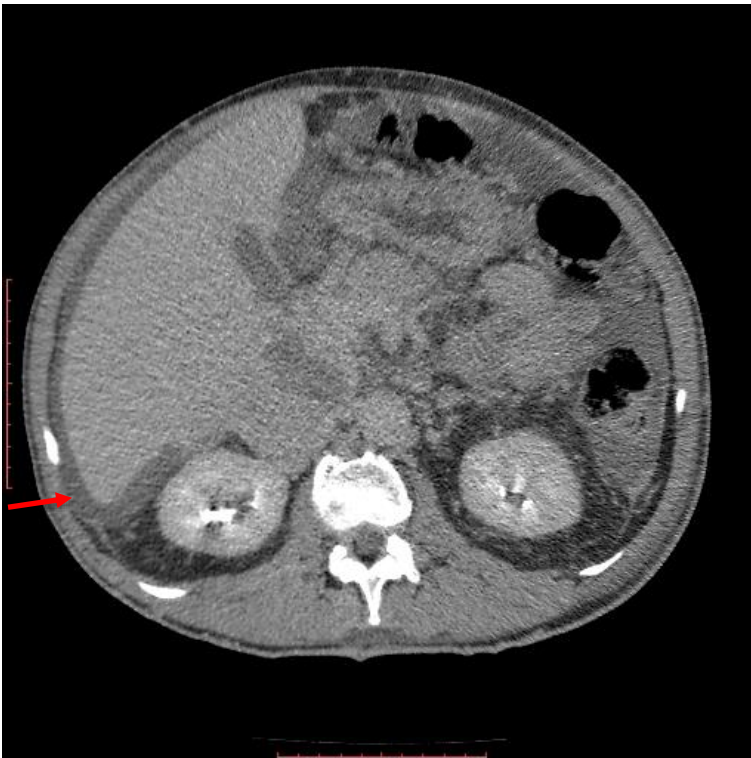


Image 4: Abdominal CT scan, axial plane, showing perihepatic fluid. Mild to moderate ascites.

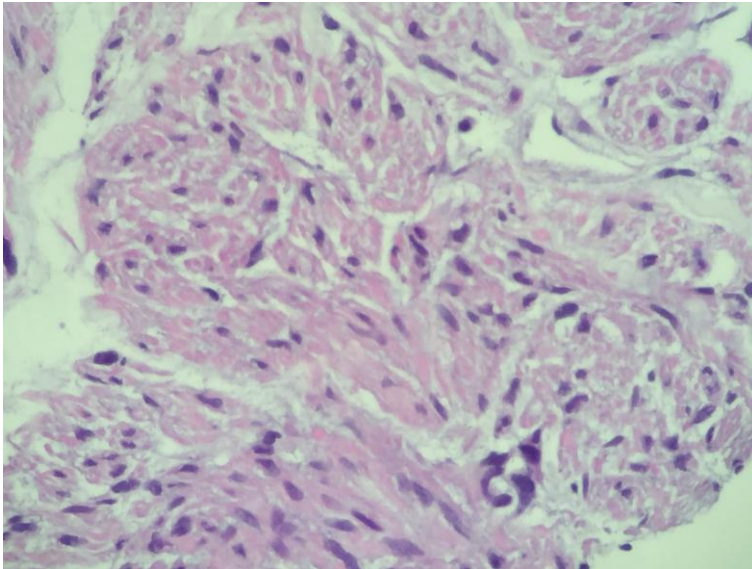
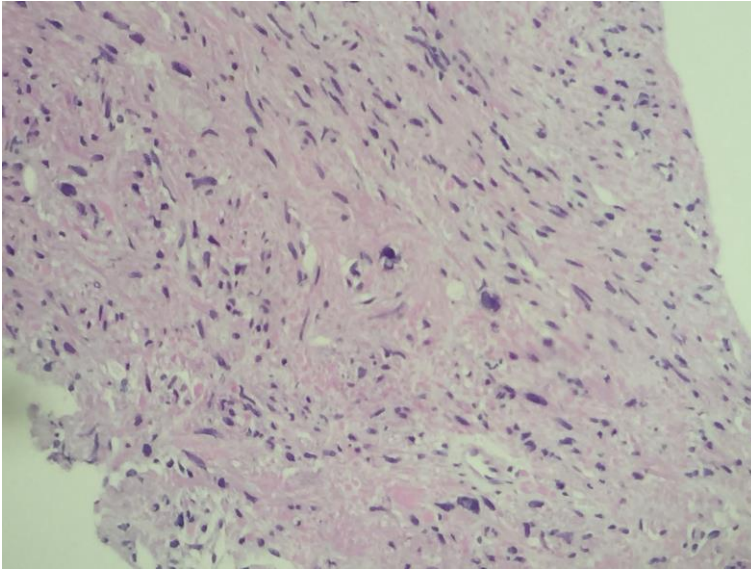


Image 5 and 6 - Histological analysis of the vena cava leiomyosarcoma – CT guided biopsy

9. Bibliography

1. Alkhalili E., *et al.* “Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: A Case Series and Review of The Literature”. *Annals of Vascular Surgery* 33 (2016): 245-251.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26802297>
2. Miles LF., *et al.* “Inferior Vena Cava Resection and Hemihepatectomy for Leiomyosarcoma, Utilizing Cardiopulmonary Bypass, in Situ Hepatic Perfusion, and Distal Hypothermic Circulatory Arrest”. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia* 30.1 (2016): 169-175. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26002188>
3. Ueda J., *et al.* “Surgical resection of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava mimicking hepatic tumor”. *Case Reports in Medicine* 2013 (2013): 1.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23509466>
4. Ravaioli M., *et al.* “Liver and Vena Cava En Bloc Resection for an Invasive Leiomyosarcoma Causing Budd–Chiari Syndrome, Under Veno-Venous Bypass and Liver Hypothermic Perfusion: Liver Hypothermic Perfusion and Veno-Venous Bypass for Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma”. *Annals of Surgical Oncology* 24.2 (2017): 556-557. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27431416>
5. Mastoraki A., *et al.* “ Challenging diagnostic and therapeutic modalities for leiomyosarcoma of inferior vena cava”. *International Journal of Surgery* 13 (2015): 92–95. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25489949>
6. Nascif RL., *et al.* “Leiomiiosarcoma da veia cava inferior: Relato de caso”. *Radiologia Brasileira* 47.6 (2014):384–386.
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842014000600017&lng=pt&tlng=pt
7. Kieffer E., *et al.* “Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Experience in 22 cases”. *Annals of Surgery* 244.2 (2006): 289–295. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16858193>

8. Albaghdadi A., *et al.* "Leiomyosarcoma: A rare but fatal tumour of the inferior vena cava". *BMJ Case Reports* 2017 (2017): 1–2. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5534989/>

6 CONCLUSÃO

O caso relatado trata-se de uma condição maligna rara, ainda pouco conhecida e relatada, com poucas opções terapêuticas curativas devido às dificuldades técnicas de ressecção. Raramente, os pacientes podem evoluir com Síndrome de Budd Chiari. O caso descrito apresentava paciente do sexo masculino, menos comum do que o descrito na literatura, além da localização do tumor em topografia menos frequente (intra e supra-hepática) e com extensão atípica para invasão de átrio direito, tornando o mais raro. A dor abdominal de forte intensidade, não compatível com quadro clínico de hepatopatia crônica e o encontro da lesão ocupando o trajeto da veia cava foi fundamental para a suspeição diagnóstica e a programação de biópsia dirigida, que confirmou o diagnóstico de Leiomiossarcoma.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mastoraki A, Leotsakos G, Mastoraki S, Papanikolaou IS, Danias N, Smyrniotis V, Arkadopoulos N. Challenging diagnostic and therapeutic modalities for leiomyosarcoma of inferior vena cava. *Int J Surg* [Internet]. 2015;13:92–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijssu.2014.11.051>
2. Alkhalili E, Greenbaum A, Langsfeld M, Marek J, Rana MA, Glew R, Nir I. Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: A Case Series and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg*. 2016 May;33:245-51.
3. Ueda J, Yoshida H, Mamada Y, Tani ai N, Yoshioka M, Kawano Y, Mizuguchi Y, Shimizu T, Takata H, Uchida E. Surgical resection of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava mimicking hepatic tumor. *Case Rep Med*. 2013;2013:235698. doi: 10.1155/2013/235698. Epub 2013 Feb 20.
4. Ravaioli M, Serenari M, Cescon M, Savini C, Cucchetti A, Ercolani G, Del Gaudio M, Casati A, Pinna AD. Liver and Vena Cava En Bloc Resection for an Invasive Leiomyosarcoma Causing Budd–Chiari Syndrome, Under Venovenous Bypass and Liver Hypothermic Perfusion: Liver Hypothermic Perfusion and Venovenous Bypass for Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2017;24(2):556–7.
5. Albaghdadi A, Teleb M, Liu C, Agrawal H. Leiomyosarcoma: A rare but fatal tumour of the inferior vena cava. *BMJ Case Rep*. 2017;2017(C):1–2. doi: 10.1136/bcr-2017-220151
6. Nascif RL, Antón AGS, Fernandes GL, Dantas GC, De Gomes VA, Natal MRC. Leiomiiossarcoma da veia cava inferior: Relato de caso. *Radiol Bras*. 2014;47(6):384–6.
7. Miles LF, Hu R, Jones RM, Carson S, McCall PR. Inferior Vena Cava Resection and Hemihepatectomy for Leiomyosarcoma, Utilizing Cardiopulmonary Bypass, in Situ Hepatic Perfusion, and Distal Hypothermic Circulatory Arrest. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2016 Jan;30(1):169-75.

8. Shin N, Kim Y, Shi H, Zhang Q, Pons J, Kim D, Xu J, Wu F, Han S, Lee B, Li L. Redefining Budd-Chiari Syndrome: A systematic review. *World J Hepatol.* 2016;8(16):691-702.

9. Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, Cacoub P, Chiche L. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Experience in 22 cases. *Ann Surg.* 2006;244(2):289–95.

ANEXO 1

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Estas informações estão sendo fornecidas para relato de seu quadro clínico no estudo denominado “Leiomiossarcoma de veia cava desenvolvendo Síndrome de Budd Chiari– relato de caso”.

Objetivo do estudo

Este trabalho propõe-se a relatar o caso clínico de Leiomiossarcoma de veia cava, lesão esta apresentada por Senhor Manoel dos Santos em sua internação no Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes. Estes dados serão descritos no trabalho com uma revisão de literatura.

Procedimentos

Você está sendo informado sobre o trabalho, e se aceitar participar, seus dados do exame físico, exames laboratoriais e os dados de exames de imagem serão registrados em folha específica para serem analisados. Mesmo que não aceite participar da pesquisa você continuará a ser atendido normalmente, sem perda de nenhum direito na sua assistência. Os responsáveis por este estudo são: Dra. Mariana Brasileiro Vieira Puppo, CRM 13981 e Dra Maria da Penha Zago Gomes, CRM 2724/ES.

Eu, Manoel dos Santos, declaro que, após ter lido e entendido as explicações acima, fui suficientemente informado(a) pelo Dr(a) Mariana Brasileiro Vieira Puppo e concordo em me submeter ao relato do meu caso clínico sobre Leiomiossarcoma de Veia Cava. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário.

Este trabalho foi aprovado pelo CEP-HUCAM, cujo endereço é Av. Mal. Campos, 1355 - Santa Cecília, Vitória - ES, 29043-260, telefone: (27) 3335-7326, E-mail: cepucam@gmail.com. Em caso de dúvida, pode ser procurado para saber sobre Ética em Pesquisa.

Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o estudo, sem penalidades, prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do doente e identificação

Assinatura de testemunha e identificação

Assinatura e carimbo do profissional que prestou as informações.