

Lipossarcoma Gigante de Retroperitônio

Giant Retroperitoneal Liposarcoma

Lipossarcoma Retroperitoneal Gigante

Marcelo Garcia Toneto¹; Inara do Carmo Lucchese²; Carlos Luiz Reichel³

Resumo

Introdução: Neoplasias mesenquimais, apesar de infrequentes, podem se apresentar como um desafio terapêutico quando atingem grandes proporções. O objetivo dos autores é descrever o caso de um lipossarcoma retroperitoneal que, devido a seu grande volume, apresentou peculiaridades em seu planejamento terapêutico, bem como revisar sua apresentação clínica, diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** Homem, 52 anos, consultou com queixa de aumento da circunferência e volumosa massa abdominal palpável. Tomografia computadorizada e ressonância magnética do abdômen revelaram grande lesão expansiva no retroperitônio, com deslocamento de diversas vísceras intra-abdominais, sugestiva de volumoso tumor maligno de origem retroperitoneal. O paciente foi submetido à laparotomia com ressecção da massa em conjunto com o rim direito. O exame anatomopatológico revelou tratar-se de lipossarcoma desdiferenciado medindo 62 cm no maior diâmetro, com peso de 19 kg. Foi indicado tratamento complementar com radioterapia. Houve excelente evolução pós-operatória, estando o paciente assintomático 36 meses após o procedimento. **Conclusão:** Os lipossarcomas do retroperitônio são uma entidade clínica rara, com apresentação clínica variável conforme sua localização, tipo histológico, grau de malignidade e tamanho. A única possibilidade de cura ainda é a ressecção cirúrgica radical com margens livres. Desde que o paciente apresente boas condições clínicas de tolerar o procedimento, o tamanho volumoso do tumor não é necessariamente uma contraindicação ao tratamento cirúrgico.

Palavras-chave: Neoplasias Abdominais; Neoplasias Retroperitoneais; Neoplasias Retroperitoneais-diagnóstico; Neoplasias Retroperitoneais-fisiopatologia; Neoplasias Retroperitoneais-terapia

¹ Doutor. Professor-Adjunto do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da PUCRS. Porto Alegre (RS), Brasil. *E-mail:* mtoneto@terra.com.br.

² Cirurgiã do Aparelho Digestivo do Hospital São Lucas da PUCRS. Porto Alegre (RS), Brasil. *E-mail:* iclucchese@gmail.com.

³ Professor de Patologia da Faculdade de Medicina da PUCRS. Porto Alegre (RS), Brasil. *E-mail:* clreichel@terra.com.br.

Trabalho realizado no Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da PUCRS e no Serviço de Cirurgia do Hospital São Lucas da PUCRS. Porto Alegre (RS), Brasil.

Endereço para correspondência: Marcelo Garcia Toneto. Centro Clínico da PUCRS. Cj 612. Av. Ipiranga, 6690. Porto Alegre (RS), Brasil. CEP: 90610-000.

INTRODUÇÃO

Sarcomas de partes moles são tumores infrequentes que representam 1 a 2% de todas as neoplasias malignas¹. Cerca de 10 a 20% são diagnosticados no retroperitônio, sendo o lipossarcoma o tipo histológico mais comum nessa localização². No Brasil, de acordo com dados de série apresentada por Santos et al., no que diz respeito à incidência, existe um discreto predomínio entre as mulheres brancas, com média de idade em torno dos 50 anos³. Em consequência da sua localização retroperitoneal, os tumores podem atingir grande volume causando aos pacientes mínimos sintomas. Quando presentes, dor e desconforto abdominal são as queixas clínicas mais comuns. Massa palpável com aumento do volume abdominal é o sinal diagnóstico mais comum⁴.

Tumor primário ressecável, baixo grau de malignidade e margens cirúrgicas livres de tumor são os fatores prognósticos mais importantes desta doença e associados a melhor sobrevivência⁵. Ressecção cirúrgica radical com margens livres é a única alternativa terapêutica com a possibilidade de obtenção de cura nesses pacientes, contudo, o atraso do diagnóstico, a dificuldade da sua localização, e a invasão dos órgãos adjacentes podem tornar o procedimento cirúrgico um desafio mesmo aos cirurgiões mais experientes⁵. Este relato tem como objetivo descrever a abordagem diagnóstica e o manejo terapêutico de um paciente com lipossarcoma retroperitoneal gigante, demonstrando que o tamanho volumoso não é necessariamente uma contraindicação ao tratamento cirúrgico com intenção curativa. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da instituição, sob o registro nº 147.593.

RELATO DO CASO

Homem, 52 anos, procedente de área rural do Estado do Rio Grande do Sul, apresentava aumento do volume abdominal progressivo há cerca de seis meses. Associado ao quadro passou a apresentar sintomas de saciedade precoce há 60 dias. Referia perda de seis quilos no último mês, negando alterações do aparelho gastrointestinal. Negava uso medicações. História familiar negativa para neoplasias malignas. Ao exame físico, encontrava-se corado, hidratado e afebril. Na inspeção do abdômen era visível aumento importante da circunferência abdominal, palpando-se massa volumosa, indolor, com bordas irregulares, consistência firme, fixa, que ocupava toda a cavidade abdominal, medindo mais de 50 cm de diâmetro (Figura 1).

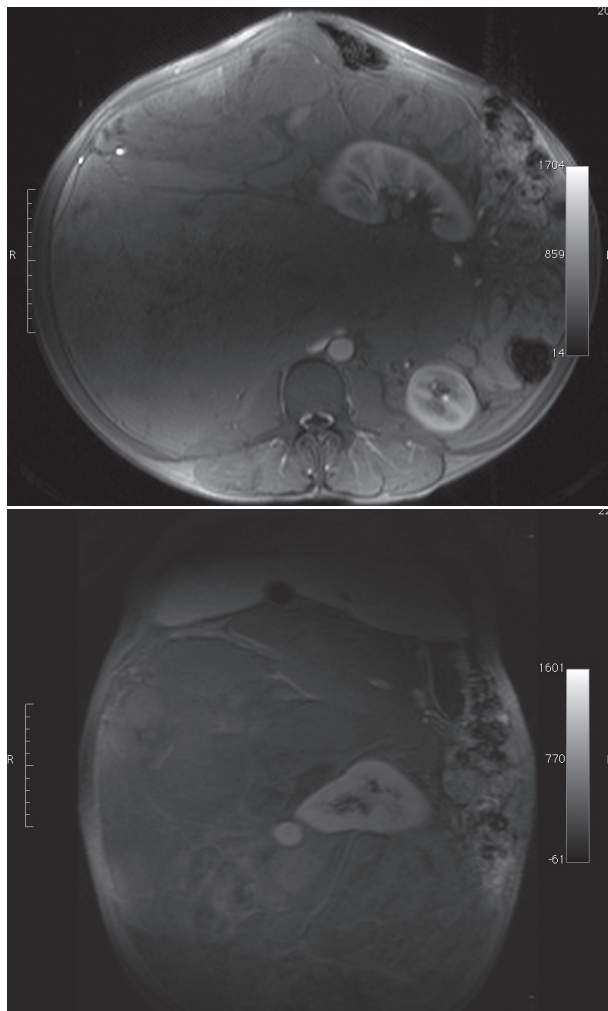
Não apresentava alterações ao exame respiratório, cardiovascular e de extremidades. Peso 60 Kg, altura 1,64 m, IMC 22,3 Kg/m². Hemograma, provas de função hepática e renal e glicemia normais. Tomografia



Figura 1. Volumosa massa abdominal visível ao exame físico

computadorizada identificou volumosa massa abdominal com densidade heterogênea, com componente gorduroso, que rechaçava as vísceras abdominais para adiante e para a esquerda, limitando a definição de diversos órgãos e estruturas abdominais. Ressonância nuclear magnética de abdômen mostrou grande lesão expansiva heterogênea, localizada no retroperitônio, com predomínio de tecido gorduroso; na região central, área que poderia corresponder à degeneração e/ou necrose. A lesão deslocava alças intestinais, fígado e rim direito (Figuras 2 e 3). Indefinição de possível invasão da veia cava inferior. A Cavografia foi realizada, demonstrando deslocamento sem invasão da veia. Biópsia percutânea sugeriu tratar-se de tecido gorduroso. Com a hipótese diagnóstica de lipossarcoma gigante de retroperitônio, na ausência de sinais de metástases a distância, foi indicada a ressecção cirúrgica. O paciente foi posicionado em decúbito dorsal e a incisão escolhida foi uma laparotomia mediana xifopúbica. Monitorização anestésica rigorosa foi enfatizada pela equipe anestésica devido aos riscos de repercussão hemodinâmica que poderiam ocorrer no transoperatório. Foi realizada ressecção total da massa associada à nefrectomia direita. A operação foi realizada em 180 minutos, sem necessidade de transfusão sanguínea. A permanência da unidade de terapia intensiva foi de 48 horas e, na ausência de complicações significativas, a alta hospitalar foi no 12º dia pós-operatório. O paciente apresentou boa evolução pós-operatória, retornando às suas atividades 30 dias após o procedimento cirúrgico. O exame anatomopatológico demonstrou espécime cirúrgico de 19 kg de peso e 62 cm no maior diâmetro. Macroscopicamente o tumor era encapsulado. A secção transversal da peça revelou uma massa sólida, com aspecto gorduroso, multinodular. A presença de áreas pleomórficas, com até 10 mitoses por 10 campos de maior aumento, sobrepostas a áreas de lipossarcoma bem diferenciado, confirmou diagnóstico de lipossarcoma desdiferenciado, com margens cirúrgicas livres. Devido ao risco elevado de

recidiva da lesão, após avaliação multidisciplinar, optou-se por submeter o paciente a tratamento adjuvante com radioterapia externa na região de origem da lesão junto à loja renal direita em uma dose de 45 Gy fracionada em cinco semanas. Trinta e seis meses após o procedimento, o paciente encontra-se em bom estado geral, assintomático, sem sinais de recidiva tumoral.



Figuras 2 e 3. Imagens da ressonância magnética mostrando massa abdominal ocupando toda a cavidade abdominal, com acentuado deslocamento do rim direito

DISCUSSÃO

Sarcomas são neoplasias malignas originadas do tecido mesenquimal, o qual usualmente está localizado nos músculos, gordura e tecido conectivo. Entre os tumores localizados no retroperitônio, os tipos histológicos mais comuns são: lipossarcoma (41%), leiomiossarcoma (28%), fibrohistiocitoma maligno (7%), fibrossarcomas (6%) e tipos indiferenciados⁵. Os lipossarcomas são os mais frequentes em adultos, ocorrendo mais comumente

nas extremidades (52%), no retroperitônio (19%) e na região inguinal (12%)⁶. A localização retroperitoneal implica em pior prognóstico quando comparado ao lipossarcomas de extremidades, provavelmente devido à demora no diagnóstico e à localização anatômica complexa, que dificulta a ressecção com margens amplas e livres de tumor^{7,8}. Entre as diversas classificações para tumores de partes moles, a mais empregada para tumores retroperitoneais reconhece cinco categorias de lipossarcomas: (1) bem diferenciados; (2) desdiferenciados; (3) mixoides; (4) células redondas; e (5) pleomórficos⁹. Nas extremidades, são mais frequentemente encontrados os tipos mixoides, de células redondas e pleomórficos, enquanto os tumores bem diferenciados e desdiferenciados predominam no retroperitônio¹⁰. O grau de diferenciação tumoral é o fator prognóstico mais importante para sobrevida desses pacientes. Tumores mixoides e bem diferenciados apresentam sobrevida em cinco anos de 90%¹¹. Nos tumores de alto grau, pleomórficos e desdiferenciados a sobrevida tende a ser menor que 75% em cinco anos¹².

A definição original de lipossarcoma desdiferenciado foi proposta inicialmente para sarcomas bem diferenciados que progrediam para sarcomas não lipogênicos de alto grau¹³. A definição mais atualizada inclui lipossarcomas que apresentam um componente menos diferenciado, não lipogênico, pleomórfico com um índice mitótico acima de quatro mitoses por 10 campos de maior aumento, justaposto abruptamente a um componente bem diferenciado¹². A presença da desdiferenciação aumenta o risco de morte em seis vezes quando comparado aos tumores bem diferenciados¹¹, embora a presença de metástases a distância seja baixa, variando de 1 a 18%¹⁴. Tanto a tomografia computadorizada quanto a ressonância nuclear magnética são os exames de eleição para avaliação dessas lesões¹⁵.

Apenas 5% dos pacientes com lipossarcoma retroperitoneal apresentam metástases a distância no momento do diagnóstico e, a maior causa de morte nesses pacientes é a invasão ou recidiva local em órgãos vizinhos intra-abdominais¹¹. Embora o tamanho não seja o fator prognóstico mais importante, o crescimento dessas lesões podem comprometer outras estruturas dificultando ou impossibilitando a ressecção tumoral. A ressecção completa R0 pode ser atingida em cerca de 80% dos casos, sendo necessária a retirada de outros órgãos em 55 a 75% dos pacientes¹¹. As estruturas mais frequentemente ressecadas são os rins, ureteres e intestino grosso. Embora possam atingir grandes proporções, lipossarcomas acima de 15 a 20 kg são extremamente raros. A grande dimensão do tumor não deve ser encarada como contraindicação ao procedimento cirúrgico. Prova disso são os relatos bem sucedidos da ressecção de tumores com mais de 40 kg^{16,17}. Sempre deve ser lembrado que o fator prognóstico mais

importante associado à sobrevida em longo prazo é a radicalidade da cirurgia e não o tamanho do tumor⁵. Deve-se sempre ter em mente que, com a possível exceção dos lipossarcomas bem diferenciados de baixo grau, não parece haver benefício da ressecção incompleta desses tumores. Entretanto, as complicações cirúrgicas são semelhantes nos pacientes com ressecção completa ou com margens comprometidas^{5,18}. Esse dado serve para enfatizar a importância de um planejamento pré-operatório cuidadoso para determinar a possibilidade de ressecção desses tumores. A taxa de ressecabilidade dessas lesões é de cerca de 80% e existem evidências que esse número possa ser otimizado em centros multidisciplinares especializados no tratamento desses tumores¹⁹.

Apesar de controversa, foi indicada biópsia pré-operatória percutânea da lesão neste caso. Os autores concordam com a premissa de que quando for impossível afastar o diagnóstico de neoplasias que podem se beneficiar de alternativas de tratamento prévias à cirurgia, como por exemplo, linfomas, tumores germinativos ou tumores do estroma gastrointestinal (GIST), a obtenção de tecido para análise histológica deve ser realizada²⁰.

Ao contrário dos sarcomas localizados nas extremidades, não está definido claramente o valor do tratamento adjuvante nas lesões localizadas no retroperitônio. O verdadeiro papel da quimioterapia e da radioterapia nesses pacientes é questionável. O baixo número de casos dessa neoplasia impede a realização de estudos prospectivos para comparação de resultados. A maioria dos estudos que avaliam a quimioterapia adjuvante é baseada em sarcomas de extremidades, e demonstra pequena melhora (<10%) nas taxas de sobrevida livre de recorrência²¹, não sendo possível avaliar a capacidade de extrapolar esses dados para os sarcomas do retroperitônio.

Após a ressecção de massas retroperitoneais, existe a tendência de alças intestinais ocuparem esse espaço. Essa consideração deve ser levada em conta na indicação da radioterapia externa pós-operatória em doses terapêuticas, a qual pode ocasionar efeitos colaterais não desprezíveis. Se forem empregadas doses acima de 50 Gy podem ser esperadas toxicidade gastrointestinal significativa. Apesar de a dificuldade de irradiar grandes leitos no retroperitônio e da ausência de estudos prospectivos, alguns trabalhos retrospectivos sugerem diminuição de 50% no risco de recorrência local quando a cirurgia for complementada com tratamento radioterápico²². Esses dados justificam a individualização criteriosa dos pacientes, analisando os riscos e benefícios da radioterapia adjuvante, motivo pelo qual se optou pela realização da radioterapia adjuvante neste caso. A ausência de dados cientificamente comprovados do benefício do tratamento adjuvante enfatiza a importância da análise dos dados preditivos e fatores prognósticos na avaliação desses pacientes. Aguardam-se dados de trabalhos prospectivos randomizados para determinar o benefício do

tratamento adjuvante nesses casos. A alta taxa de recidiva dessa neoplasia indica que o seguimento desses doentes deve ser frequente através de avaliações clínicas e exames de imagem seriados²³.

CONCLUSÃO

Lipossarcomas retroperitoneais representam um desafio terapêutico devido à sua localização, tamanho, invasão de outras estruturas e risco de recidivas após o tratamento. O principal fator prognóstico capaz de permitir sobrevida em longo prazo é uma ressecção cirúrgica completa e adequada. A realização de procedimentos complexos e agressivos com mínima repercussão e complicações pós-operatórias deve ser o objetivo dos cirurgiões que tratam dessa doença. Considerando a baixa incidência desse tumor, a centralização do atendimento desses pacientes certamente facilitaria o aperfeiçoamento na educação e no treinamento da equipe multidisciplinar necessária para o tratamento dessa neoplasia.

CONTRIBUIÇÕES

Todos os autores contribuíram efetivamente em todas as etapas do planejamento e redação do texto.

Declaração de Conflito de Interesses: Nada a Declarar.

REFERÊNCIAS

1. Jemal A, Siegel R, Ward E, Murray T, Xu J, Smigal C, et al. Cancer Statistics, 2006. *CA Cancer J Clin.* 2006; 56(2):106–130.
2. Mack T. Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, heart, mediastinum, and spleen. *Cancer.* 1995; 75(1suppl):211–44.
3. Santos CER, Vieira OM, Correa MM, Carvalho GSS, Manzani F, Dias JA. Surgical morbimortality, survival and prognostic factors of patients with primary retroperitoneal sarcomas. *Rev Col Bras Cir.* 2005; 32(5):251-5.
4. Santos CER, Correia MM, Rymer EM, Stoduto G, Kesley R, Maluly V, et al. Sarcomas primários do retroperitônio. *Rev bras de cancerol* 2007; 53(4): 443-52.
5. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998; 228(3):355-65.
6. Lewis JJ, Brennan MF. Soft tissue sarcomas. *Curr Probl Surg* 1996; 33(10):817–72.
7. Gronchi A, Casali PG, Fiore M, Mariani L, Lo Vullo S, Bertulli R, et al. Retroperitoneal soft tissue sarcoma: patterns of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer.* 2004; 100(11):2448-55.

8. Canter RJ, Qin LX, Ferrone CR, Maki RG, Singer S, Brennan MF. Why Do Patients with Low Grade Soft Tissue Sarcoma Die? *Ann Surg Oncol*. 2008; 15(12):3550–60. Epub 2008 Oct 1.
9. Dei Tos AP. Liposarcoma: new entities and evolving concepts. *Ann Diagn Pathol*. 2000; 4(4):252-66.
10. Perez EA, Gutierrez JC, Moffat FL Jr, Franceschi D, Livingstone AS, Spector SA, et al. Retroperitoneal and truncal sarcomas: prognosis depends upon type not location. *Ann Surg Oncol* 2007; 14(3):1114–22. Epub 2007 Jan 7.
11. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 2003; 238:358–70; discussion 370-1.
12. Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR, Weis SW. Dedifferentiated liposarcoma: a clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol* 1997; 21(3):271–81.
13. Evans HL. Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol* 1979; 3(6):507–23.
14. Huang HY, Brennan MF, Singer S, Antonescu CR. Distant metastasis in retroperitoneal dedifferentiated liposarcoma is rare and rapidly fatal: a clinicopathological study with emphasis on the low-grade myxofibrosarcoma-like pattern as an early sign of dedifferentiation. *Mod Pathol* 2005; 18(7):976–84.
15. Hong SH, Kim KA, Woo OH, Park CM, Kim CH, Kim MJ, et al. Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum: spectrum of imaging findings in 15 patients. *Clinical Imaging* 2010; 34(3):203–10.
16. McCallum OJ, Burke JJ, Childs AJ, Ferro A, Gallup DG. Retroperitoneal liposarcoma weighing over one hundred pounds with review of the literature. *Gynecologic Oncology* 2006; 103(3):1152–4. Epub 2006 Sep 26.
17. Yol S, Tavli S, Tavli L, Belviranlı M, Yosunkaya A. Retroperitoneal and scrotal giant liposarcoma: report of a case. *Surgery Today* 1998; 28(3):339–42.
18. Jaques DP, Coit DG, Hajdu SI, Brennan MF. Management of primary and recurrent soft-tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg*. 1990; 212(1):51-9.
19. van Dalen T, Hennipman A, Van Coevorden F, Hoekstra HJ, van Geel BN, Slootweg P, et al. Evaluation of a clinically applicable post-surgical classification system for primary retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2004; 11(5):483–90. Epub 2004 Apr 12.
20. Windham TC, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Control*. 2005; 12(1):36-43.
21. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma of adults: meta-analysis of individual data. *Sarcoma Meta-analysis Collaboration*. *Lancet*. 1997; 350(9092):1647-54.
22. Mussi C, Collini P, Miceli R, Barisella M, Mariani L, Fiore M, et al. The prognostic impact of dedifferentiation in retroperitoneal liposarcoma: a series of surgically treated patients at a single institution. *Cancer* 2008; 113(7):1657-65.
23. Hueman MT, Herman JM, Ahuja N. Management of retroperitoneal sarcomas *Surg Clin North Am* 2008; 88(3) 583–97.

Abstract

Introduction: Although uncommon, mesenchymal neoplasias may constitute a therapeutic challenge when they hit major proportions. The aim of the authors is to describe the case of a peritoneal liposarcoma that, due to its large volume, presented peculiarities in its therapeutic planning, as well as to review its clinical presentation, diagnosis and treatment.

Case Report: A 52-years-old male patient presented complaints of increased abdominal circumference and a large palpable mass. Computed tomography and magnetic resonance of the abdomen revealed a large retroperitoneal tumor with displacement of several intra-abdominal viscera, suggestive of voluminous malignant tumor from retroperitoneal origin. The patient underwent laparotomy with resection of the mass together with the right kidney. Pathological examination revealed that it was a dedifferentiated liposarcoma measuring 62 cm in the greatest diameter, weighing 19 kg. Complementary treatment with radiotherapy was indicated. There was an excellent postoperative outcome, with total resolution of complaints, once the patient remained asymptomatic 36 months after the procedure. **Conclusion:** Retroperitoneal liposarcomas are rare clinical cases, with variable clinical presentation according to their location, histological type, malignancy and size. The possibility of cure still is the radical surgical resection with clear margins. Once the patient presents good clinical conditions to tolerate the procedure, voluminous size is not necessarily a contraindication to surgical treatment.

Key words: Abdominal Neoplasms; Retroperitoneal Neoplasms; Retroperitoneal Neoplasms-diagnosis; Retroperitoneal Neoplasms-physiopathology; Retroperitoneal Neoplasms-therapy

Resumen

Introducción: Neoplasias mesenquimales, aunque infrecuentes, pueden presentarse como un desafío terapéutico cuando alcanzan grandes proporciones. El objetivo de los autores es describir el caso de un liposarcoma retroperitoneal que, debido a su gran volumen, presentó peculiaridades en su planteamiento terapéutico, así como revisar su presentación clínica, diagnóstico y tratamiento. **Informe de caso:** Hombre, 52 años, se presentó quejándose de aumento de circunferencia y voluminosa masa abdominal palpable. Tomografía computadorizada y resonancia magnética del abdomen revelaron grande lesión expansiva retroperitoneal, con desplazamiento de diferentes vísceras intra-abdominales, sugestiva de voluminoso tumor maligno de origen retroperitoneal. El paciente fue sometido a laparotomía con resección de la masa en conjunto con el riñón derecho. La prueba anatómica reveló que se trataba de liposarcoma dediferenciado midiendo 62 cm en su mayor diámetro, con peso de 19 kg. Fue indicado tratamiento complementario con radioterapia. Hubo óptima evolución postoperatoria, el paciente se quedó asintomático por 36 meses después del procedimiento. **Conclusión:** Los liposarcomas retroperitoneales son una entidad clínica rara, con presentación clínica variable según su localización, tipo histológico, grado de malignidad y tamaño. La única posibilidad de curación aún es la resección quirúrgica radical con los márgenes libres. Desde que el paciente presente buenas condiciones clínicas de tolerar el procedimiento, el tamaño voluminoso del tumor no es necesariamente una contraindicación al tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Neoplasias Abdominales; Neoplasias Retroperitoneales; Neoplasias Retroperitoneales-diagnóstico; Neoplasias Retroperitoneales-fisiopatología; Neoplasias Retroperitoneales-terapia