

LIPOSSARCOMA RETROPERITONEAL: RELATO DE CASO

RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA: CASE REPORT

LIPOSSARCOMA RETROPERITONEAL: REPORTE DE CASO

Giulia Ramos Custódio*, Paula de Araújo Fachin*, Carolina Santos Rodrigues*, Gabriela Anjona Gregorini*, Ugo Vicente de Oliveira Couto**

Resumo

Introdução: Os sarcomas referem-se a neoplasias malignas de origem mesenquimal. No contexto de tumores com localização retroperitoneal, os lipossarcomas destacam-se como os mais frequentes (41%). **Objetivo:** Apresentar um relato do caso sobre lipossarcoma retroperitoneal. **Método:** Relato de caso com abordagem de um paciente masculino, 50 anos, diagnosticado com lipossarcoma bem diferenciado com invasão do sistema coletor, sendo então, submetido à ressecção tumoral e nefrectomia à direita. **Conclusão:** O controle cirúrgico perante a ressecção completa do tumor, com margens negativas, evidencia-se como a principal modalidade terapêutica – com o fato de evitar a recidiva local e impactar diretamente na sobrevida desses pacientes.

Palavras-chave: Neoplasias retroperitoneais. Sarcoma. Lipossarcoma. Recidiva local de neoplasia.

Abstract

Introduction: Sarcomas refer to malignant neoplasms of mesenchymal origin. In the context of tumors with retroperitoneal location, liposarcomas stand out as the most common (41%). **Objective:** To present a case report on retroperitoneal liposarcoma. **Method:** Case report with approach to a 50-year-old male patient diagnosed with well-differentiated liposarcoma with invasion of the collecting system, who then underwent tumor resection and right nephrectomy. **Conclusion:** Surgical control in the face of complete resection of the tumor, with negative margins, is evident as the main therapeutic modality – with the fact that it prevents local recurrence and directly impacts the survival of these patients.

Keywords: Retroperitoneal neoplasms. Sarcoma. Liposarcoma. Neoplasm recurrence, local.

Resumen

Introducción: Los sarcomas se refieren a neoplasias malignas de origen mesenquimatoso. En el contexto de los tumores de localización retroperitoneal, destacan los liposarcomas como los más frecuentes (41%). **Objetivo:** Presentar un reporte de caso sobre liposarcoma retroperitoneal. **Método:** Reporte de caso con abordaje de un paciente masculino de 50 años con diagnóstico de liposarcoma bien diferenciado con invasión del sistema colector, a quien se le realizó resección tumoral y nefrectomía derecha. **Conclusión:** El control quirúrgico ante la resección completa del tumor, con márgenes negativos, se evidencia como la principal modalidad terapéutica, además de prevenir la recurrencia local e impactar directamente en la supervivencia de estos pacientes.

Palabras clave: Neoplasias retroperitoneales. Sarcoma. Liposarcoma. Recurrencia local de neoplasia.

*Acadêmicas do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP, Brasil.

**Médico especializado em cirurgia oncológica pelo Hospital de Câncer de Barretos. Atua como cirurgião oncológico no Hospital de Câncer de Catanduva, Fundação Padre Albino, Catanduva-SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

Os sarcomas constituem um grupo de neoplasias malignas, originados de células mesenquimais, que possuem uma gama de padrões morfológicos - como sarcomas ósseos e sarcomas de partes moles¹. Este último é responsável por 1% das neoplasias malignas em adultos, sendo comuns na infância e em maiores de 50 anos. Acometem mais as extremidades, cavidade abdominal, retroperitônio, parede do tronco e cabeça e pescoço².

Dentre os tipos de sarcoma, o lipossarcoma está entre os mais frequentes, correspondendo a 15-20%^{3,4}. Essa neoplasia costuma acometer membros, retroperitônio e tronco - com pouco envolvimento de vísceras. A principal característica corresponde à presença de células adiposas imaturas, os lipoblastos³. Pode ser classificado, de acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), em cinco subtipos: bem-diferenciado, mixoide, de células redondas, desdiferenciado e pleomórfico⁵.

Os lipossarcomas retroperitoneais integram 0,07 a 0,2% de todas as neoplasias e 41% dos sarcomas retroperitoneais. Acometem qualquer faixa etária, sexo ou raça, porém tem maior incidência entre 50 a 60 anos. A maior parte apresenta malignidade desde o início, com taxa de crescimento variável, podendo atingir grandes proporções, como nos casos de lipossarcomas retroperitoneais gigantes (> 30cm de diâmetro ou peso superior a 20kg)⁶⁻⁸. O quadro clínico evidencia-se, portanto, a partir de sintomas inespecíficos como dor abdominal difusa, saciedade precoce, edema de membros inferiores - além de comprometimento neuromuscular, em virtude da compressão de estruturas adjacentes^{6,8}.

O principal método diagnóstico vale-se da biópsia (anatomopatológico) depois de ter sido identificada em métodos de imagem, como na tomografia computadorizada (TC) de abdome total. No estadiamento também é usada a TC incluindo regiões de tórax e pelve - a fim de averiguar a extensão tumoral e presença de metástases. Outros métodos complementares, ressonância magnética (RM) e a ultrassonografia (USG), podem ser usados para possíveis

invasões neurovascular e muscular, além da caracterização de lesões hepáticas^{6,8}.

Em relação ao tratamento, a ressecção cirúrgica completa do tumor com margens microscópicas negativas (R0) é considerada o melhor método definitivo, apesar da dificuldade em alguns casos, relacionada ao tamanho e envolvimento de órgãos e estruturas^{6,9}. A adição de radiação ou quimioterapia no tratamento da doença local recorrente permanece controversa. O seguimento deve incluir avaliação constante, devido à alta recidiva. Logo, preconiza-se pelas diretrizes da Rede Nacional Integral do Câncer - exames físico e de imagem (TC de tórax/abdômen/pélvica) a cada 3 a 6 meses por 2 a 3 anos - de modo a ressaltar algumas singularidades entre tumor de alto e baixo grau⁶.

Por fim, os Lipossarcomas Retroperitoneais possuem pior prognóstico, pois estão associados à demora no diagnóstico e à localização anatômica complexa. É válido lembrar que ainda há poucos dados no registro brasileiro de tumores, sendo importante uma discussão completa para melhor entendimento.

OBJETIVO

Apresentar um relato do caso sobre lipossarcoma retroperitoneal.

MÉTODO

Trata-se de um relato de caso sobre lipossarcoma retroperitoneal, guiado por uma revisão da literatura sobre o assunto.

O estudo foi desenvolvido dentro dos padrões éticos de pesquisa envolvendo seres humanos estabelecidos pela Resolução nº. 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, tendo sido aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, parecer nº 57960089.

RELATO DO CASO

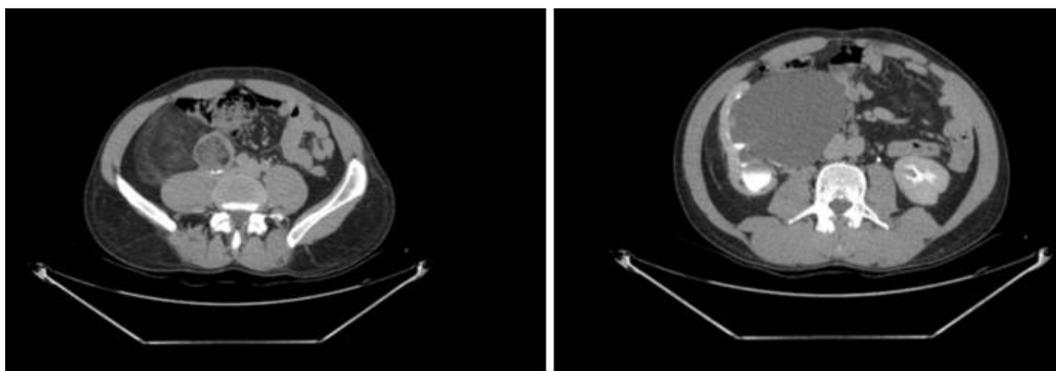
Paciente do sexo masculino, 50 anos de idade, compareceu pela primeira vez ao Ambulatório de Oncologia de um hospital-escola, na cidade de Catanduva-SP, em 30 de março de 2021 encaminhado pelo serviço de urologia. Referia quadro de dor abdominal à direita há dois anos, com piora há seis meses, associada a constipação intestinal há 2 meses.

Negava hematúria, perda de peso e demais queixas. O paciente não apresentava comorbidades ou alergias; negava tabagismo e etilismo crônico; já havia sido submetido a duas cirurgias ortopédicas. Tinha histórico familiar de câncer de cólon. Ao exame físico, abdome plano, flácido, indolor a palpação, com ausência de massas palpáveis e sem sinais de peritonite.

Os exames laboratoriais de 5 de março de 2021 não demonstraram alteração da função renal - creatinina 1,1 mg/dL e ureia 32 mg/dL. A USG de abdome total, de agosto de 2020, evidenciou massa retroperitoneal à direita medindo 4,6 x 4,5 x 4 cm, comprimindo o ureter. A TC de abdome com contraste, de dezembro de 2020,

demonstrou lesão expansiva ovalada à direita, heterogênea, com densidade adiposa, septos de permeio e focos cálcicos parietais - adjacente ao ureter medindo cerca de 4,6 x 4,5 x 4,4 cm a 11,2 cm da junção pieloureteral, de modo a desencadear hidroureteronefrose à montante, com afilamento do parênquima renal (Figura 1). Foi visualizado íntimo contato da lesão com a artéria e veia ilíacas comuns à direita e músculo psoas, além de outras lesões ovaladas de contornos pouco definidos na fossa ilíaca direita - com densificação dos planos adiposos adjacentes.

Figura 1 - A primeira TC apresenta lesão com densidade adiposa e focos cálcicos parietais. Na imagem ao lado, observa-se hidroureteronefrose à montante



Baseado nas informações acima, foi feito o diagnóstico de neoplasia de retroperitônio com a possibilidade de se tratar de um lipossarcoma, sendo solicitados novos exames laboratoriais e de imagem para próxima consulta. O retorno em ambulatório ocorreu em 20 de abril de 2021, com ureia 35 mg/dL e creatinina 1,23 mg/DL. A TC de tórax mostrava leve enfisema parasseptal em ápices pulmonares, raros nódulos pulmonares sem calcificação, incomuns, esparsos e menores que 0,5 cm, além de espondilose torácica leve. A TC de abdome, comparativa à anterior, revelou aumento volumétrico da massa (medida de 13,2 x 10,5 x 8,5 cm) à custa do componente cístico. O exame físico do paciente não se alterou, incluindo teste de Giordano negativo.

Com o objetivo de tratar a condição do paciente, foi realizada ressecção cirúrgica em 14 de maio de 2021, a partir de laparotomia mediana transumbilical e acesso ao espaço retroperitoneal. Foi realizada ressecção da massa retroperitoneal em monobloco,

incluindo nefrectomia direita, com ligadura do ureter em porção distal, veia e artéria renais, veia gonadal e veia adrenal de mesmo lado. O procedimento ocorreu sem intercorrências, com retirada da peça cirúrgica em bloco.

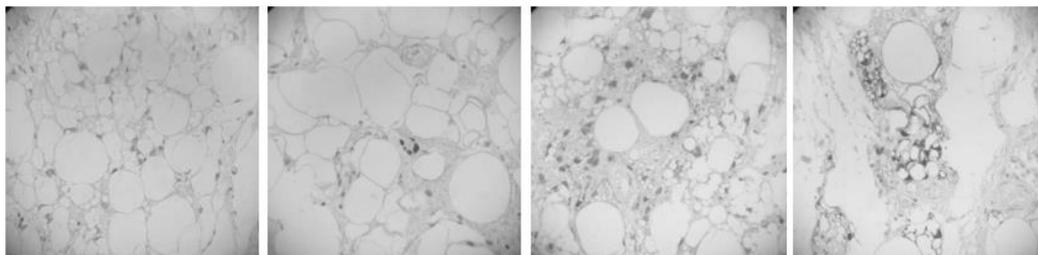
Paciente manteve-se hemodinamicamente estável. A respeito dos achados, foram encontrados um tumor de menor volume em íntimo contato com a veia cava inferior e veia ilíaca comum direita e outro de maior volume, de aspecto amolecido – o qual ocupava a maior parte do espaço retroperitoneal, aderido ao músculo iliopsoas. Ambos foram ressecados com preservação das estruturas descritas.

O paciente evoluiu bem em pós-operatório, mantendo-se hemodinamicamente estável, sem intercorrências. Recebeu alta quatro dias depois, com melhora clínica e assintomático. A partir de então, manteve seguimento no ambulatório de oncologia, com exame físico e exames laboratoriais e de imagem normais - sem demais queixas. O exame anatomopatológico evidenciou neoplasia lipomatosa de

baixo grau, de aspectos histológicos consistentes com lipossarcoma bem diferenciado com áreas mixóides, sem necrose, com atipias moderadas, baixo índice mitótico e imunexpressão de CDK4 e MDM2, além de proteína S100 em células lipogênicas (Figura 2). O tamanho era de 16 x 10 x 7 cm, sem invasão linfo-vascular e/ou peri-

neural. A margem cirúrgica circunferencial se encontrou comprometida e a ureteral, livre. No rim, houve confirmação de hidronefrose e atrofia renal córtico-medular.

Figura 2 - Anatomopatológico com análise de imuno-histoquímica, evidenciando lipossarcoma bem diferenciado, positivo para MDM2, CDK4 e proteína S-100



No dia 11 de outubro de 2022, o paciente retornou com queixa de dor em região umbilical há dois a três meses. Ao exame físico, o abdome encontrava-se flácido, doloroso a palpação em cicatriz ventral e presença de hérnia e diástase abdominal - sendo solicitada nova TC de abdome. No dia 22 de novembro de 2022, paciente regressou sem novas queixas. O resultado da TC revelou imagem hipodensa, de aspecto cístico - sugerindo linfocele - entre a veia cava inferior, músculo psoas e lobo hepático direito - estendendo-se posterior e inferiormente no retroperitônio (4,7 x 2,7 x 3 cm). Dessa maneira, indicou-se controle de estudo e retorno em três meses com novos exames, que demonstraram estabilidade da lesão.

DISCUSSÃO

Os sarcomas referem-se a neoplasias malignas de origem mesenquimal. No contexto de tumores com localização retroperitoneal, os tipos histológicos mais comuns abrangem os lipossarcomas (41%), leiomiiossarcomas (28%), fibrohistiocitomas malignos (7%) e fibrossarcomas (6%)¹⁰. A atualização da 8ª edição do estadiamento TNM AJCC estabeleceu para sarcomas retroperitoneais de tecidos moles – a definição de graus (G1, G2, G3) – mediante pontuações atribuídas a diferenciação tumoral, contagem mitótica e necrose tumoral⁵.

Os lipossarcomas - tumores malignos com tecido adiposo atípico - constituem os sarcomas retroperitoneais mais frequentes. A localização típica incide diretamente no prognóstico, haja vista a localização anatômica complexa, responsável por dificultar a ressecção com margens amplas e livres. Em relação à epidemiologia, há maior incidência em adultos - preferencialmente entre a sexta e sétima décadas de vida¹¹. A classificação engloba os seguintes tipos - bem diferenciados; desdiferenciados; mixóides; de células redondas e pleomórficos⁵.

Os tumores bem diferenciados singularizam-se por uma taxa de sobrevida em cinco anos de 83%. É válido ressaltar o baixo risco de metástases à distância em contraste ao alto risco de recorrência local - cerca de 60%¹². Como elencado no relato de caso acima, o lipossarcoma bem diferenciado apresenta-se como uma massa infiltrativa em relação às estruturas adjacentes. A tomografia computadorizada evidencia um tumor homogêneo, com atenuação da gordura, presença de septos e focos de realce nodular¹³. A análise histopatológica beneficia-se da pesquisa de marcadores moleculares - anticorpos anti-CDK4 e anti-MDM2 - perante ampliações na região cromossômica 12q¹³⁻¹⁵.

O diagnóstico diferencial entre lipossarcomas bem diferenciados, desdiferenciados e tumores benignos notabiliza-se pela expressão da proteína p16. Estudo de Kammerer-Jacquet et al.¹⁴ destaca a intrínseca

característica das lesões bem diferenciadas ao apresentarem MDM2+ / p16+. Wu et al.¹⁵ salientaram mediante o estudo imunohistoquímico a expressão da proteína S-100, da vimentina, além da investigação do índice mitótico - Ki67- com o fito de ratificar os subtipos de lipossarcomas.

Os sarcomas retroperitoneais frequentemente são assintomáticos - sendo, então, caracterizados por um crescimento lento e expansivo - fator preditivo para uma descoberta mais tardia - com o sinal clássico da presença de uma massa abdominal indolor - detectada em 78% dos casos. O quadro clínico também pode abordar uma dor abdominal difusa, associada a anorexia, perda de peso ponderal, aumento da circunferência abdominal e constipação intestinal. Os sinais de compressão abdominal - em virtude do diâmetro tumoral - destacam um comprometimento neurovascular e de órgãos adjacentes, conforme descrito no caso¹⁶.

A opção terapêutica refere-se à ressecção cirúrgica mediante laparotomia. Segundo pesquisa¹⁷, o tratamento de eleição para sarcoma primário de retroperitônio pauta-se na cirurgia radical, com ressecção em bloco - a fim de minimizar o risco de margens positivas. Vale salientar que 55 a 75% dos pacientes apresentam a necessidade de retirada de outros órgãos - como rins, ureteres e intestino grosso¹⁸.

No que concerne a outras modalidades de tratamento, notabiliza-se o consenso acerca do uso da radioterapia como terapia complementar em situações paliativas ou em casos de ressecção incompleta. Entretanto, é válido ressaltar que a radiação e a quimioterapia não revelaram benefícios impactantes na sobrevida dos pacientes - mostrando-se controversa. Donahue et al.¹⁹ ratificaram em seu estudo que a terapia neoadjuvante não se associou a uma melhora significativa da sobrevida em pacientes com sarcoma retroperitoneal primário de alto grau.

O estudo de controle randomizado conduzido na Europa, Canadá e EUA - EORTC-62092 (STRASS Trial I)²⁰ - objetivou analisar a ação da radioterapia no manejo de pacientes com sarcomas retroperitoneais. Nesse âmbito, o estudo clínico avaliou pacientes submetidos a radioterapia neoadjuvante seguida de ressecção radical com intenção curativa e pacientes encaminhados à cirurgia isolada. Não se evidenciou, então, nenhuma

diferença na sobrevida livre de recorrência abdominal entre os dois grupos. Entretanto, é válido notabilizar a análise *post-hoc* - responsável por certificar a radioterapia pré-operatória como benéfica para lipossarcomas bem diferenciados - de modo a ofertar uma nova possibilidade terapêutica a qual poderia ser empregada no caso relatado.

Infere-se, portanto, que o controle cirúrgico com ressecção completa do tumor constitui a principal modalidade terapêutica desafiadora para sarcomas retroperitoneais²¹.

CONCLUSÃO

O lipossarcoma retroperitoneal é um tipo de câncer, que se for diagnosticado precocemente e realizar o tratamento cirúrgico, pode cursar com um bom prognóstico. A associação do diagnóstico precoce e o controle cirúrgico com ressecção completa do tumor constitui a principal modalidade terapêutica desafiadora para sarcomas retroperitoneais. Desse modo, o objetivo terapêutico visa a busca por margens negativas - com o fato de evitar a recidiva local e impactar diretamente na sobrevida a longo prazo desses pacientes, os quais devem ser acompanhados por meio de avaliações clínicas, exames laboratoriais e de imagem seriados.

REFERÊNCIAS

- Hatina J, Kripnerova M, Houfkova K, Pesta M, Kuncova J, Sana J, et al. Sarcoma stem cell heterogeneity. *Adv Exp Med Biol.* 2019; 1123:95-118. doi: 10.1007/978-3-030-11096-3_7
- Orletti L, Cardona ALM, Mazzoco AP, Barreto MD, Fagundes Filho LAC. Reconstrução do braço com retalho miocutâneo do músculo grande dorsal após ressecção de sarcomas: relato de dois casos e descrição da técnica cirúrgica. *Rev Bras Cir Plást.* 2022; 37(4):505-9.
- Matone J, Okazaki S, Maccapani GN, Amancio TT, Filippi RZ, Macedo AL. Giant gastric lipossarcoma: case report and review of the literature. *Einstein (São Paulo).* 2016; 14(4):557-60.
- Lee ATJ, Thway K, Huang PH, Jones RL. Clinical and molecular spectrum of liposarcoma. *J Clin Oncol.* 2018; 36(2):151-9. doi: 10.1200/JCO.2017.74.9598.
- Amin MB, Edge SB, Greene FL, Byrd DR, Brookland RK, Washington MK, et al, eds. *AJCC Cancer staging manual 8ª ed.* Nova York: Springer; 2017.
- Vijay A, Ram L. Retroperitoneal liposarcoma: a comprehensive review. *Am J Clin Oncol.* 2015; 38(2):213-9. doi: 10.1097/COC.0b013e31829b5667.
- Marjiyeh-Awwad R, Mansour S, Khuri S. Giant retroperitoneal liposarcoma: correlation between size and risk for recurrence. *World J Oncol.* 2022; 13(5):244-8.
- Chang IYJ, Herts BR. Retroperitoneal liposarcoma. *J Urol.* 2013; 189(3):1093-4. doi: 10.1016/j.juro.2012.11.122
- Littau MJ, Kulshrestha S, Bunn C, Agnew S, Sweigert P, Luchette FA, Baker MS. The importance of the margin of resection and radiotherapy in retroperitoneal liposarcoma. *Am J Surg.* 2021; 221(3):554-60.

10. 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.
11. Valério PGP, Fonseca EF. Giant retroperitoneal liposarcoma: a case report. *Rev Méd Minas Gerais [Internet]*. 2020 [citado em 22 abr. 2023]; 30(Esp). Disponível em: <http://www.rmmg.org/artigo/detalhes/2647>
12. Lee ATJ, Thway K, Huang PH, Jones RL. Clinical and molecular spectrum of liposarcoma. *J Clin Oncol*. 2018; 36(2):151-9. doi: 10.1200/JCO.2017.74.9598
13. Messiou C, Moskovic E, Vanel D, Morosi C, Benchimol R, Strauss D, et al. Primary retroperitoneal soft tissue sarcoma: Imaging appearances, pitfalls and diagnostic algorithm. *Eur J Surg Oncol*. 2017; 43(7):1191-8.
14. Kammerer-Jacquet SF, Thierry S, Cabillic F, Lannes M, Burtin F, Henno S, et al. Differential diagnosis of atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: utility of p16 in combination with MDM2 and CDK4 immunohistochemistry. *Hum Pathol*. 2017; 59:34-40. doi: 10.1016/j.humpath.2016.08.009
15. Wu YX, Liu JY, Liu JJ, Yan P, Tang B, Cui YH, et al. A retrospective, single-center cohort study on 65 patients with primary retroperitoneal liposarcoma. *Oncol Lett*. 2018 Feb 1;15(2):1799-810.
16. Santos CER, Correia MM, Rymer EM, Stoduto G, Kesley R, Maluly V, et al. Sarcomas primários do retroperitônio. *Rev Bras Cancerol*. 2007; 53(4):443-52.
17. Kumar V, Misra S, Chaturvedi A. Retroperitoneal sarcomas- a challenging problem. *Indian J Surg Oncol*. 2012; 3(3):215-21.
18. Toneto MG, Lucchese IC, Reichel CL. Lipossarcoma gigante de retroperitônio. *Rev Bras Cancerol*. 2013; 59(2):255-60.
19. Donahue TR, Kattan MW, Nelson SD, Tap WD, Eilber FR, Eilber FC. Evaluation of neoadjuvant therapy and histopathologic response in primary, high-grade retroperitoneal sarcomas using the sarcoma nomogram. *Cancer*. 2010; 116(16):3883-91.
20. Bonvalot S, Gronchi A, Le Péchoux C, Swallow CJ, Strauss D, Meeus P, et al. Radioterapia pré-operatória mais cirurgia versus cirurgia isolada para pacientes com sarcoma retroperitoneal primário (EORTC-62092: STRASS): um estudo de fase 3 multicêntrico, aberto, randomizado. *Lancet Oncol*. 2020; 21(10):1366-77. Doi: [https://doi.org/https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(20\)30446-0](https://doi.org/https://doi.org/10.1016/S1470-2045(20)30446-0)
21. Herrera-Gómez A, Ortega-Gutiérrez C, Betancourt AM, Luna-Ortiz K. Giant retroperitoneal liposarcoma. *World J Surg Oncol*. 2008; 6:115.

Envio: 20/03/2024

Aceite: 25/05/2024