

# Sarcoma Retroperitoneal

Isália Miguel<sup>1</sup>, Helena Vieira Dias<sup>1</sup>, Henrique Nunes<sup>2</sup>, Mafalda Carneiro<sup>1</sup>, José Vilchez<sup>3</sup>, José Lima<sup>2</sup>, José Gameiro Santos<sup>2</sup>, Sandra Bento<sup>4</sup>, Maria Filomena Roque<sup>1</sup>

## RESUMO

Os sarcomas de tecidos moles são tumores raros, representando menos de 1% de todas as neoplasias. Um terço dos tumores malignos retroperitoneais são sarcomas, destes apenas 7% são sarcomas pleomórficos indiferenciados. A TAC é o exame complementar de diagnóstico geralmente utilizado na avaliação da localização, extensão e eventual metastização da doença. A ressecção cirúrgica é o tratamento preferencial dos sarcomas pleomórficos indiferenciados. Apesar de descrita uma alta taxa de recorrência, principalmente hepática e pulmonar, não está demonstrado o benefício da quimioterapia ou radioterapia adjuvantes<sup>1</sup>.

**PALAVRAS-CHAVE:** RETROPERITONEU; SARCOMA; PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO; HISTIOCITOMA FIBROMA MALIGNO

## RETROPERITONEAL SARCOMA

### ABSTRACT

Soft tissue sarcomas are rare, representing less than 1% of all neoplasias. One third of malignant retroperitoneal tumors are sarcomas, of which only 7% are undifferentiated pleomorphic sarcomas. CT scan is generally used for evaluate the localization, extension and eventual dissemination of the disease. Surgical resection is the standard treatment for undifferentiated pleomorphic sarcomas. Although with a known high recurrence rate, mostly hepatic and pulmonary, the benefit of adjuvant chemotherapy or radiotherapy is not proved<sup>1</sup>.

**KEY-WORDS:** SARCOMA; RETROPERITONEAL; UNDIFFERENTIATED PLEOMORPHIC; MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA

1. Serviço de Medicina III,  
Hospital Distrital de Santarém

2. Serviço de Cirurgia,  
Hospital Distrital de Santarém

3. Serviço de Anatomia Patológica,  
Hospital Distrital de Santarém

4. Unidade de Oncologia,  
Hospital Distrital de Santarém

## INTRODUÇÃO

Os sarcomas retroperitoneais são tumores malignos que se originam a partir de células mesenquimatosas, localizadas no tecido adiposo, musculo-esquelético e conjuntivo<sup>1</sup>. Apresentam uma incidência de 4/100.000<sup>2</sup> na Europa e são classificados histologicamente em: liposarcomas (41%), leiomiomas (28%), sarcomas pleomórficos indiferenciados (7%), fibrosarcomas (6%), e sarcoma da bainha dos nervos periféricos (3%)<sup>1</sup>. Apenas 20% dos sarcomas têm localização retroperitoneal<sup>3</sup>. Na maioria dos casos, a apresentação clínica inicial consiste numa massa abdominal assintomática. A ressecção cirúrgica é o tratamento preferencial, com sobrevivências aos 5 anos de 50-60% e taxas de recorrência de 49%<sup>4</sup>.

## CASO CLÍNICO

Mulher de 58 anos, caucasiana, viúva, natural e residente em Santarém, com antecedentes de HTA, Diabetes Mellitus tipo II, AVC isquémico sequelar e anemia microcítica. Recorre ao Serviço de Urgência do Hospital Distrital de Santarém (HDS), por epigastralgias e astenia com 4 meses de evolução e agravamento da frequência e intensidade na última semana, perda de peso de aproximadamente 15 kg nos últimos dois meses e saciedade precoce. Ao exame objectivo apresentava-se vigil, desorientada no tempo, pouco colaborante, idade aparente superior à real, corada, hidratada, emagrecida. À inspecção abdominal detectou-se proeminência na região epigástrica, palpando-se massa de consistência dura, não dolorosa, que se estendia até 7 cm

abaixo da apófise xifoideia. De referir ainda ligeira diminuição da força muscular à direita, sequela do AVC. A doente ficou internada no Serviço de Medicina por epigastralgias de etiologia a esclarecer. Realizou-se TAC Toraco-Abdomino-Pélvica que revelou “volumosa massa tumoral atingindo o epigastro, o hipocôndrio e o flanco esquerdo... mede aproximadamente 20 cm de maior eixo no plano axial, tem limites relativamente nítidos... Não se observam adenopatias... A nível hepático não se evidenciam lesões focais...” (Figura 1). O caso clínico foi discutido em consulta multidisciplinar de decisão terapêutica onde foi considerada a indicação para ressecção cirúrgica urgente. A doente foi submetida a tumorectomia, pancreatectomia caudal e esplenectomia por aderência da massa tumoral ao baço e pâncreas. Tanto o procedimento cirúrgico como o pós-operatório decorreu sem intercorrências com alta médica no 12º dia após a intervenção. O resultado anatomo-patológico foi: “Peça de tumorectomia que pesa 3800g e mede 25x25x15cm. Macroscopicamente o tumor estava quase totalmente coberto por peritoneu, e a superfície de secção era acinzentada, sólida e mole, tendo uma área de necrose central que ocupa 60% da massa tumoral. Microscopicamente o tumor mostrava focalmente padrão fusocelular e estoriforme, predominando, no entanto, as áreas desorganizadas constituídas por células marcadamente pleomórficas (Figura 2). Imunohistoquimicamente identificou-se positividade intensa com Vimentina, e focal e escassa com Actina de músculo liso e CD34, sendo o CD117 (C-Kit) e os restantes marcadores de diferenciação epitelial, miogénica, lipogénica e neural negativos. Isolam-se 8 gânglios

com diâmetros entre 0,1 cm e 0,7 cm. Conclusão: Sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau (histiocitoma fibroso maligno). Gânglios linfáticos sem metástases. O tumor rasa a margem cirúrgica. Baço e pâncreas aderentes ao peritônio, sem infiltração tumoral”. Na reavaliação em consulta multidisciplinar, foi considerado não haver indicação para tratamento adjuvante com quimio ou radioterapia, apesar do elevado potencial de recaída da lesão, ficando a doente em vigilância na consulta de Cirurgia do HDS.

## DISCUSSÃO

O sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau, antigamente designado de histiocitoma fibroso maligno pleomórfico<sup>5</sup>, representa apenas 7% dos sarcomas<sup>1</sup>, existindo muito poucos casos publicados. Deste facto, resulta que, a maioria das recomendações relativas ao tratamento e follow-up tenham por base os conhecimentos adquiridos com os lipossarcomas e leiomiomas, de incidência superior.

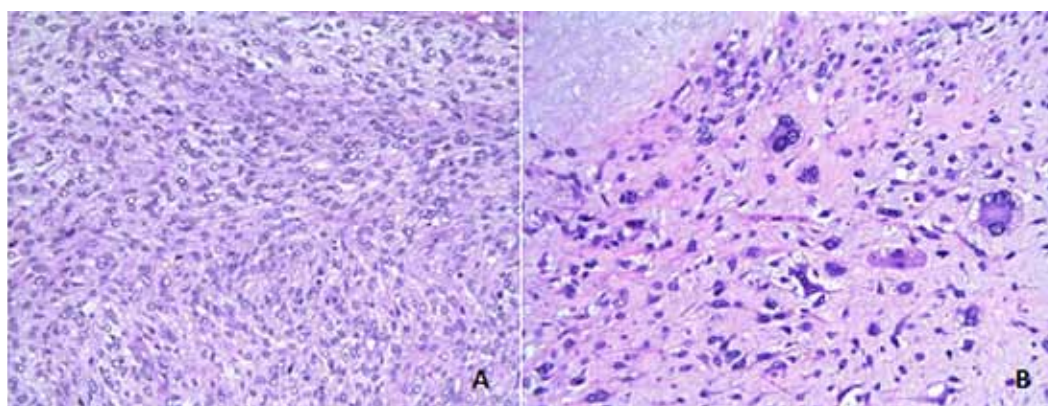
Clinicamente apresentam-se, na grande maioria dos casos, como uma massa abdominal assintomática, não dolorosa à palpação. Quando os sintomas estão presentes, estes resultam do efeito massa ou da invasão local do tumor; tais como: saciedade precoce, oclusão gastrointestinal, edemas dos membros inferiores ou dor abdominal<sup>1</sup>. Os doentes normalmente têm entre 50-60 anos de idade, com uma relação masculino/feminino de 1,2:1; são tumores que medem normalmente mais de 20 cm; cerca de 5% dos casos apresentam-se na altura do diagnóstico com metastização, principalmente pulmonar; são caracterizados por heterogeneidade macroscópica, uma vez que podem ter áreas quísticas, hemorrágicas, necróticas e/ou fibróticas; heterogeneidade microscópica pois são constituídos por vários tipos de células, e heterogeneidade genética.

O tratamento de primeira linha é cirúrgico com



**Figura 1:** Imagem de TAC Abdominal com contraste e em corte coronal mostrando massa tumoral que desloca e comprime várias estruturas intra-peritoneais, nomeadamente a aorta, o baço e o rim esquerdo.

a ressecção em bloco do tumor e estruturas ou órgãos adjacentes (geralmente rim, musculo psoas e cólon), com evidência directa de invasão, uma vez que as margens histológicas negativas representam o principal factor prognóstico. Outros factores de prognóstico considerados importantes são: rápido diagnóstico, baixo grau, ausência de ruptura tumoral aquando da ressecção cirúrgica, ressecção em bloco, e tratamento em centros de referência. A ressecção compartimental, ou seja, ressecção do tumor e órgãos adjacentes com ou sem tumor, foi



**Figura 2:** Lâminas de histologia coradas com hematoxilina-eosina. A imagem (A) representa a zona periférica tumoral com arquitetura fusocelular. A imagem (B) corresponde a área com marcado pleomorfismo e células gigantes.

proposta como tratamento cirúrgico de 1ª linha, mas esta mantém-se controversa por não se ter comprovado melhoria de sobrevivência, por implicar aumento importante de tempos de cirurgia, de necessitar em maior quantidade de transfusões sanguíneas e aumentar a morbidade do doente<sup>6</sup>. Pelo que o mais indicado continua a ser a remoção radical do tumor e dos órgãos adjacentes com evidência de invasão.

A radioterapia e a quimioterapia não demonstraram benefício no aumento da sobrevivência dos doentes, de modo que só são recomendados em casos selecionados.

O follow-up frequente incluindo exames de imagem justifica-se pela elevada taxa de recorrência: 13% no 1º ano, 37% aos 3 anos, 49% aos 5 anos<sup>4,7</sup>. Nos casos de recidiva local deve ser feita a ressecção tumoral sempre que possível. A taxa de sobrevivência aos 5 anos é de 50-60%<sup>5</sup>.

Este caso realça a importância de uma abordagem global do doente pelas diferentes especialidades implicadas no seu tratamento e seguimento. Este é um caso clínico ilustrativo de uma entidade rara quer pela sua localização quer pela sua histologia mas que deverá ser equacionada no diagnóstico diferencial de massas retroperitoneais.

## REFERÊNCIAS

1. Stawicki SP. Retroperitoneal Sarcomas. OPUS 12 Scientist 2007;Vol.1
2. Casali PG, Jost L, Sleijfer S, Verweij J, Blay JY, ESMO Guidelines Working Group. Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2009; 20 (Suppl 4): iv132-iv136.
3. Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-Tissue Sarcomas in Adults. NEJM 2005; 353:701-11
4. Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckel E, Le Cesne A, Blay JY, Lapanche A. Primary Retroperitoneal sarcomas: A Multivariate Analysis of Surgical Factors Associated With Local Control. J Clin Oncol 2008;27:31-37.
5. Windham TC, Pisters PW. Retroperitoneal Sarcomas. Cancer Control 2005;12(1):36-43.
6. Santos CE, Correia MM, Thuler LC, Rosa B, Accetta A, Dias J, de Mello E. Compartment Surgery in Treatment Strategies for Retroperitoneal Sarcomas: A Single-center Experience. World J Surg 2010; 34:2773-81.
7. NCCN Clinical practice Guidelines in Oncology. Available at <http://www.nccn.org>.

### Correspondência:

Isália Miguel  
Rua Alfredo da Costa, zona 7, lote 3, 8-B  
2675-634 Odivelas

### Email:

isaliamiguel@hotmail.com