



Revista Portuguesa  
de

# irurgia

II Série • N.º 15 • Dezembro 2010

# Osteossarcoma Extraesquelético Retroperitoneal, Um Caso Raro

*M Carolina Morgado<sup>1</sup>, Filipa Caldeira<sup>2</sup>, José Baptista<sup>2</sup>, Marta Gôja<sup>2</sup>, David Andrade<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Interna Cirurgia Geral, Serviço Cirurgia Geral, Hospital Sto António dos Capuchos, Centro Hospitalar de Lisboa Central

<sup>2</sup> Aluno Medicina, 6º ano, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

<sup>3</sup> Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral, Serviço Cirurgia Geral, Hospital Sto António dos Capuchos, Centro Hospitalar de Lisboa Central

## RESUMO

Homem de 75 anos, com história de perda ponderal (>10% peso inicial) nos sete meses anteriores, presença de massa abdominal no flanco esquerdo com dor tipo moinha, associadas a queixas de anorexia não selectiva e enfartamento pós-prandial, com três meses de evolução. Antecedentes de adenocarcinoma do estômago e adenocarcinoma do cólon. Submetido a intervenção cirúrgica, tendo-se ressecado peça volumosa, constituída por células malignas, com componente quístico e componente sólido (tecido fibroso, cartilagem e osso maduro). O exame da anatomia patológica concluiu tratar-se de um Osteossarcoma Extraesquelético Retroperitoneal Telangiectásico. Clínica e laboratorialmente sem alterações na reavaliação aos doze meses de pós-operatório. Os exames complementares de diagnóstico, nesta data, não revelaram recidiva local ou metastização.

**Palavras Chave:** *osteossarcoma extraesquelético retroperitoneal, telangiectásico, abdómen, quadrante superior esquerdo, ressecção tumor*

## SUMMARY

75 year old man, complaining of weight loss (>10% of initial weight) in the previous months, presence of an abdominal mass in the left flank associated with pain and non selective anorexia as well as the sensation of post prandial fullness in the past three months. He had a past history of a gastric and an intestinal adenocarcinoma. He was subjected to surgery with the resection of a large mass composed of malignant cells with cystic and solid components (fibrous tissue, cartilage and mature bone). The pathology exam showed it was an extraskeletal retroperitoneal telangiectasic osteosarcoma. No clinical, laboratorial or radiological anomalies were observed after the 12 months follow-up, showing no evidence of local or distant relapse.

## CASO CLÍNICO

Homem de 75 anos de idade, caucasiano, com história de perda ponderal (>10% peso inicial) nos 7 meses anteriores, presença de massa abdominal no flanco esquerdo com dor tipo moinha, associadas a queixas de anorexia não selectiva e enfartamento pós-prandial com 3 meses de evolução. Com antecedentes de adenocarcinoma gástrico medianamente diferen-

ciado, submetido a gastrectomia sub-total em 2000 tendo realizado quimioterapia pré operatória. Cerca de 4 anos depois, diagnóstico de adenocarcinoma do cólon bem diferenciado, submetido a hemicolectomia direita alargada e colecistectomia, tendo feito igualmente quimioterapia pós operatória. Vigiado em consulta de oncologia de seguimento sem evidência de recidiva da doença local ou à distância em TAC toraco-abdomino-pélvica realizada 10 meses antes. Sem



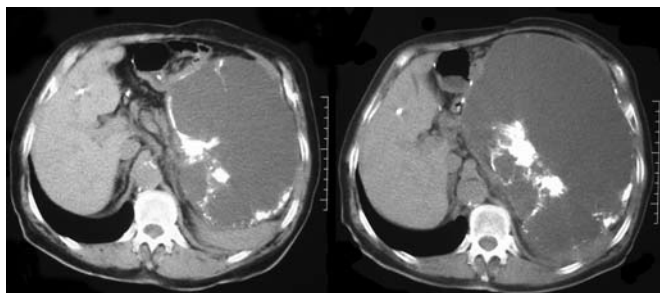


Figura 1 – TC abdominal com intervalo de 5 semanas

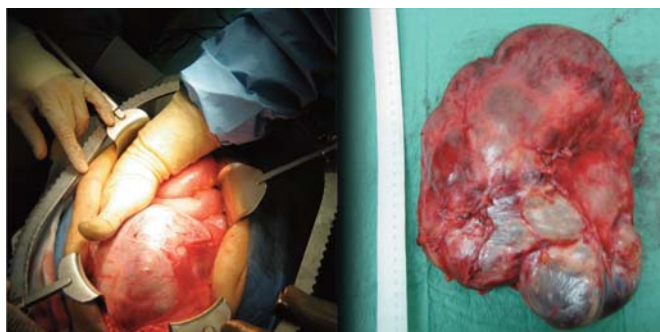


Figura 2 – Peça cirúrgica ressecada

outros antecedentes pessoais relevantes além de quistos renais simples e hiperplasia benigna da próstata.

O exame objectivo revelou um doente com bom estado geral, sem adenopatias. A observação abdominal revelou uma massa volumosa no quadrante abdominal superior esquerdo de limites bem definidos, consistência elástica, depressível e indolor à palpação, maciça à percussão, sem sopros ou pulsos palpáveis.

Analicamente sem alterações, nomeadamente dos marcadores tumorais, CEA e CA 19.9, da fosfatase alcalina (FA) e da lactatodesidrogenase (LDH). A Tomografia computadorizada (TC) abdominal com e sem contraste endovenoso revelou no quadrante abdominal superior esquerdo volumosa lesão com múltiplas áreas quísticas e zonas de calcificação, não parecendo haver plano de clivagem com o pâncreas, com crescimento acentuado verificado em TC cerca de 5 semanas depois (figura 1).

Não foi tentada a punção diagnóstica da massa uma vez que o diagnóstico era incerto e havia o risco de eventual disseminação peritoneal de células neoplásicas.

Dada a complexidade do caso, não se podendo excluir tratar-se de uma recidiva dos seus tumores prévios (embora os exames de imagem/marcadores tumorais não o fizessem parecer), optou-se pela discussão em reunião multidisciplinar, com os colegas da imagiologia e oncologia.

Nesta, foi decidida a intervenção cirúrgica para tentativa de excisão da massa.

Numa primeira abordagem a massa parecia irressecável, uma vez que, nesta fase, o seu volume ocupava grande parte da cavidade abdominal e era impossível a dissecação sob visualização das estruturas posteriores à massa, nomeadamente vasos, pâncreas, rim e supra-renal. A massa apresentava-se sob a forma de uma estrutura quística, de paredes elásticas, com uma base sólida e pétrea junto ao espaço retroperitoneal. Optou-se por drenar parte do conteúdo líquido, cerca de 2300ml de líquido sero-hemático, com os cuidados inerentes à protecção de eventual disseminação tumoral (dupla cerclagem do orifício de aspiração). Após a drenagem, a ressecção tornou-se viável, tendo sido possível a remoção completa da massa (figura 2). Embora inicialmente parecesse aderente às estruturas adjacentes, constatou-se após a drenagem, que não havia invasão macroscópica de nenhum órgão vizinho tendo a sua extracção sido feita por dissecação roma.

A peça ressecada pesava 2700g, que adicionado ao peso do líquido inicialmente drenado, contabilizava no total cerca de 5000g. Após a ressecção, apresentava um diâmetro máximo de 19cm e mínimo de 13cm (figura 2). Anatomicamente encontrava-se em posição retroperitoneal. A análise anátomo-patológica do líquido drenado revelou ser de origem hemática, apresentando alguns histiócitos e nenhuma células neoplásicas. Relativamente à massa excisada, esta era quística, multiloculada, com partes sólidas, constituídas por tecido fibroso, cartilagem e osso maduro, com paredes finas de tecido mesenquimatoso, sem vestígios de células epiteliais. A peça era constituída por células malignas, não sendo possível determinar o seu grau de diferenciação. Documentaram-se também células malignas no tecido adiposo peri-tumoral. Resultados negativos para marcadores epiteliais (citoqueratinas) e



positivos para marcadores mesenquimatosos (nomeadamente vimentina). Foi classificado como Osteossarcoma Extraesquelético. Devido à presença de lesões com expansão tipo angiomaso, pelo extenso desenvolvimento de vasos e quistos centrais, preenchido pelo dito líquido de origem hemática, predominantes, e de células malignas formadoras de osteóide, periféricas, classificou-se como sendo do subtipo telangiectásico.

O período pós-operatório decorreu sem intercorrências e o doente teve alta ao 9º dia de internamento. Foi referenciado à consulta de oncologia onde fez tratamento adjuvante com Radioterapia externa sobre o leito tumoral (na dose de 50 GY) e com Quimioterapia, um total de 6 ciclos com doxorubicina lipossómica peguilada. Na reavaliação, aos 24 meses de pós-operatório, encontrava-se clínica e laboratorialmente sem alterações. A TC tóraco-abdominal de controlo e a cintigrafia óssea solicitada nesta data excluiu a presença de recidivas locais ou de metastização.

## REVISÃO TEÓRICA

Os sarcomas, neoplasias malignas derivadas do tecido mesenquimatoso, correspondem a cerca de 1% de todos os tumores malignos na população adulta. Dividem-se em 2 grandes grupos: sarcomas dos tecidos moles (80%) e sarcomas do osso (20%). Dentro deste último grupo consideram-se os osteossarcomas (sarcomas osteogénicos<sup>1</sup>), os condrosarcomas e o Sarcoma de Ewing.

O osteossarcoma, embora raro, é o segundo tumor ósseo maligno mais frequente na população em geral, sendo apenas ultrapassado pelo mieloma múltiplo<sup>1</sup>. Foram identificados factores que predispõem ao seu aparecimento, tais como radiação<sup>1,2,3</sup> ou quimioterapia prévias<sup>2</sup>, trauma<sup>3</sup> ou lesões ósseas benignas (ex.: Doença de Paget, displasia fibrosa, osteomielite crónica, miosite ossificante)<sup>1,2,3</sup> e em alguns casos a associação a doenças hereditárias<sup>2</sup>. Caracteriza-se histologicamente pela produção de osteóide<sup>1,2</sup>, podendo ainda ter áreas de estroma de outros tipos histológicos.

De acordo com a predominância do componente do estroma podemos subdividi-los em: osteoblásticos (o mais frequente), condroblástico ou fibroblástico<sup>1,2</sup>, sendo que esta classificação se aplica principalmente aos osteossarcomas convencionais. Existem ainda outras variantes: pequenas células, telangiectásico e multifocal<sup>1,2</sup>.

A localização preferencial dos osteossarcomas é esquelética intramedular (osteossarcomas convencionais, cerca de 90% dos casos)<sup>1,2</sup>, podem também apresentar localização esquelética superficial<sup>2</sup>. A localização extra-esquelética, sem envolvimento primário do osso ou do perióstio<sup>3</sup>, é mais rara, correspondendo a cerca de 4% de todos os osteossarcomas<sup>1,3</sup> e envolve normalmente os tecidos moles<sup>2</sup>.

O osteossarcoma extraesquelético (OSE) é mais frequente na sexta década de vida e atinge preferencialmente a coxa (47%), os membros superiores (20%) e o retroperitонеu (17%)<sup>1</sup>. Manifesta-se geralmente como uma massa de crescimento lento, dolorosa e profunda, que pode atingir volumes significativos (9cm de diâmetro em média)<sup>1</sup>. A metastização é frequente e ocorre preferencialmente para o pulmão e osso<sup>1,2</sup>. A invasão ganglionar regional também é comum<sup>1</sup>.

O diagnóstico do OSE faz-se com recurso a técnicas laboratoriais, imagiológicas e histológicas. É frequente encontrar níveis séricos aumentados de FA, LDH e da velocidade de sedimentação eritrocitária<sup>2</sup>. A radiografia e a TC podem apresentar imagem com densidade de tecidos moles e com áreas focais a maciças de mineralização, sem relação com o esqueleto<sup>1</sup>. Na RM, as lesões são de intensidade intermédia em T1 e hiperintensas em T2<sup>1,3</sup>. A cintigrafia demonstra a presença de áreas de hiperfixação correspondentes a áreas de hipermetabolismo, revelando o foco primário e metástases<sup>1</sup>. A biopsia é de extrema importância, pois só ela poderá estabelecer o diagnóstico definitivo<sup>2</sup>. Existem marcadores histológicos que permitem aumentar a sensibilidade e especificidade do diagnóstico, tais como proteínas específicas dos osteoblastos e do osso (osteocalcina e osteonectina)<sup>4</sup> e anti-vimentina. O diagnóstico diferencial de massas do retroperitонеu faz-se com causas não tumorais, tumores da



glândula supra-renal e outras lesões benignas ou malignas que apresentem mineralização.

O tratamento cirúrgico, quando possível, é o que garante melhores hipóteses de cura. Deve ser feita uma ampla excisão da massa<sup>1</sup>. Devido à raridade que o OSE representa, não existe consenso geral sobre a abordagem terapêutica com quimioterapia. As indicações actuais, embora sem consenso generalizado, apontam no sentido de tratar o OSE como sendo um sarcoma dos tecidos moles e não como um ostessarcoma<sup>5</sup>, com recurso a radioterapia especialmente indicada nas ressecções com margens positivas (R1) e nos tumores de alto grau ou muito volumosos<sup>5</sup>. A quimioterapia adjuvante também está indicada com combinação de agentes – Ifosfamida e Doxorubicina<sup>5</sup>. A opção pelo regime de droga única neste caso, excluindo a Ifosfamida, deveu-se ao facto desta se associar a grande toxi-

cidade, nomeadamente a nível do sistema nervoso central, que seria muito perigosa dada a idade avançada do doente. A doxorubicina lipossómica peguilada apresenta a vantagem da menor cardiotoxicidade em relação à doxorubicina convencional, o que era de ter em conta dado o facto do doente se encontrar próximo do tecto das antraciclinas, por já ter feito em esquemas de quimioterapia prévios.

Apesar do tratamento agressivo, o prognóstico do OSE é mau<sup>1</sup>, parecendo ser semelhante ao dos sarcomas dos tecidos moles<sup>4</sup>. A sobrevivência aos 5 anos é de cerca de 46% se a doença for localizada e de cerca de 10% se houver doença metastática<sup>4</sup>. A ressecção R1, com a presença de invasão microscópica das margens, está associada a pior prognóstico<sup>5</sup>.

A raridade deste caso e a sua evolução favorável até à data, tornam pertinentes a sua análise.

## REFERÊNCIAS

1. Murphey, M.D.; *The many faces of osteosarcoma*; Archives of the AFIP, Continuing Education, volume 17, number 5; Radiographics; September/October 1997
2. Wang, L.L., et al; *Osteosarcoma: Epidemiology, Pathogenesis, Clinical Presentation, Diagnosis, and Histology*; UpToDate; 2009
3. Rijswijk, Csp Van; *Retroperitoneal Extraskkeletal Osteosarcoma*; Department of Radiology, Leiden, University Medical Centre; www.jclinpath.com
4. Fanburg-Smith J.C. et al; *Osteocalcin e Osteonectin Immunoreactivity in Extraskkeletal Osteosarcoma: a study of 28 cases*, Human Pathology vol. 30; n.2; pp32-38; 1998
5. National Comprehensive Cancer Network (NCCN) – v 2. 2010, www.nccn.org

### Contacto:

carolinammorgado@gmail.com



Carolina Morgado, Filipa Caldeira, José Baptista, Marta Gôja, David Andrade