

Tumor gigante de retroperitônio: relato de caso

Giant retroperitoneal tumor: case report

DOI:10.34119/bjhrv5n2-081

Recebimento dos originais: 15/02/2022

Aceitação para publicação: 23/03/2022

Dalton Lustosa de Figueiredo

Mestre em ciencias médicas pela UNB
Instituição: Universidade de Brasília- UnB
Endereço: UnB - Brasília, DF, CEP: 70910-900

Raquel Gouvea Moleiro

Médica residente do programa de Cirurgia
Instituição: Hospital Regional de Sobradinho
Endereço: Q 12 CJ B LT 38 Sobradinho – DF. CEP: 73010-120
E-mail: kelgmoleiro@gmail.com

Caroline Oliveira Nava

Médica residente do programa de Cirurgia
Instituição: Hospital Regional de Sobradinho
Endereço: Q 12 CJ B LT 38 Sobradinho – DF. CEP: 73010-120

Mariana Bandeira de Melo

Médica residente do programa de Cirurgia
Instituição: Hospital Regional de Sobradinho
Endereço: Q 12 CJ B LT 38 Sobradinho – DF. CEP: 73010-120

Natalia Mariana Diogenes

Médica residente do programa de Cirurgia
Instituição: Hospital Regional de Sobradinho
Endereço: Q 12 CJ B LT 38 Sobradinho – DF. CEP: 73010-120

Pedro Pinto Machado

Interno de medicina
Instituição: Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS/DF)
Endereço: SMHN Conjunto A Bloco 01 Edifício Fepecs - Asa Norte, Brasília – DF
CEP: 70710-907

RESUMO

Introdução: Vários desafios terapêuticos são enfrentados durante o manejo de tumores de retroperitônio, devido à sua raridade, apresentação tardia relativa e localização anatômica; o trabalho é dedicado ao relato de um caso de lipossarcoma e também visa auxiliar no manejo de tumores desta ordem. Relato de caso: Paciente com 54 anos, feminino, com queixas dispépticas e sensação de aumento volumétrico de abdome há 1 ano, com grande tumoração palpável em abdome, teve diagnostico de lipossarcoma de retroperitônio durante investigação. Discussão: tumores primários de retroperitônio são em sua maioria malignos, e ainda são uma entidade pouco abordada devido à baixa incidência e aos sintomas que, geralmente são de aparecimento

lento. Conclusões: Pela probabilidade de malignidade e pela chance desses casos evoluírem com complicações, deve-se conhecer tal patologia e seu arsenal diagnóstico-terapêutico para que se possa evitar desfechos desfavoráveis.

Palavras-chave: sarcoma de retroperitoneo, lipossarcoma retroperitoneal, tumor gigante.

ABSTRACT

Introduction: Several therapeutic challenges are faced during the management of retroperitoneum tumors due to their rarity, late presentation and anatomical location; This article is dedicated to the report of a case of liposarcoma and also aims to assist in the management of tumors of this order. **Case report:** A 54-year-old female patient with dyspeptic complaints and sensation of volumetric distension in the abdomen for a year, with a large palpable tumor in the abdomen, had a diagnosis of retroperitoneum liposarcoma during investigation. **Discussion:** primary retroperitoneum tumors are mostly malignant, and they are still a little accessed entity due to their low incidence and symptoms that are usually slow in onset. **Conclusions:** Due to the probability of malignancy and the chance of evolving complications, this pathology, its diagnostic and therapeutic arsenal should be known so that unfavorable outcomes can be avoided.

Keywords: retroperitoneum sarcoma, liposarcoma retroperitoneal, giant tumor.

1 INTRODUÇÃO

O retroperitônio abriga órgãos como o pâncreas, duodeno, cólon ascendente e descendente, rins, veia cava e artéria aorta, ureteres, supra renais¹.

São considerados tumores primários os que se originam diretamente no retroperitônio e não são originários de algum órgão que esteja neste compartimento. No geral são tumores de origem mesenquimal, neural, germinativa e linfoproliferativa, que podem possuir característica histológica de gordura, estroma mixóide necrose e cística².

Dentre os diferentes tipos de tumores está o Lipossarcoma, que é o tumor de retroperitônio mais frequente, cerca de 10 a 20% dos lipossarcomas se originam neste espaço, geralmente acomete pacientes de 50 a 70 anos e podem atingir grandes tamanhos, (mais de 20 cm), são de crescimento lento^{3 4}.

A maneira para diagnóstico envolve realização de exames de imagem, para determinação exata do local de origem do tumor, seguido ou não de biópsia. A biópsia pode se fazer desnecessária em pacientes onde as características radiológicas de lipossarcoma retroperitoneal não estão em dúvida, o qual não ocorreu no caso aqui relatado^{5 6}.

O tratamento cirúrgico é o mais bem estabelecido para os lipossarcomas e ainda muito frequentemente recomendado para as demais massas de retroperitoneo. O tratamento

de demais tumores ainda pode envolver radioterapia, quimioterapia ou mesmo conduta expectante a depender do tipo histológico do tumor^{7 3 2 8}.

2 RELATO DE CASO

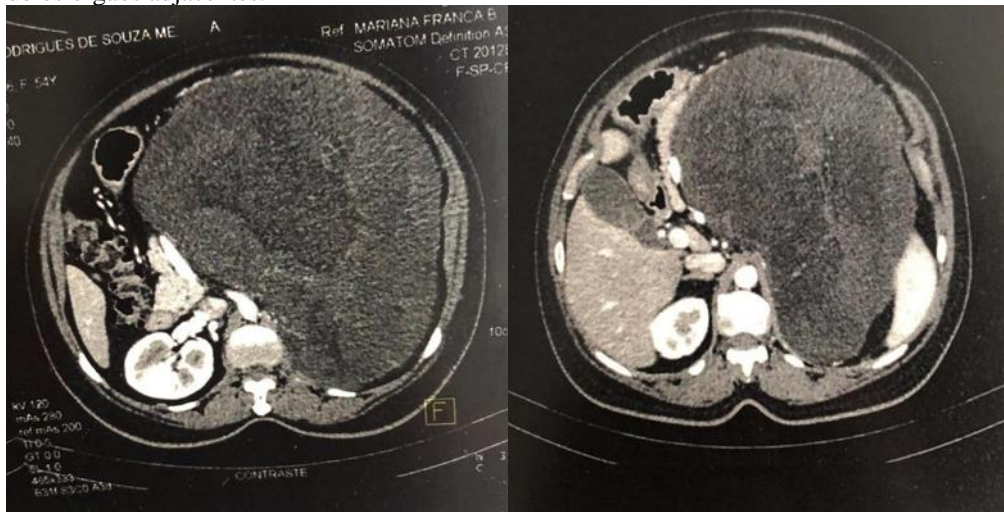
Paciente de 54 anos, feminino, com queixa principal de dor abdominal e hiporexia severa. História da doença atual: Há 1 ano vinha apresentando epigastralgia, pirose e plenitude pós prandial, com piora progressiva do quadro, evoluindo com dor abdominal difusa e piora com alimentação, passou a não se alimentar por dor e houve perda ponderal 4kg em 1 ano, relato ainda de constipação associado ao início do quadro de dor, sendo necessário uso de laxantes regularmente. Não haviam outros sintomas associados.

No exame físico o mais alarmante era o abdome que apresentava-se globoso, (Símile ao gravídico) com grande massa palpável em hipocôndrio e flanco esquerdo, atravessando linha mediana, indolor a palpação, além disso apresentava-se em regular estado geral.

Havia sido referenciada da unidade básica de saúde, portando então na admissão: Ultrassonografia de abdome superior com achado em Retroperitoneo de grande massa ocupando a região do hipocôndrio e flanco à esquerda, ecotextura heterogênea, medindo 27 cm no diâmetro latero lateral e 28 cm no maior diâmetro longitudinal, ultrapassando a linha média abdominal e pólo inferior da massa situando-se a 10 cm do bordo inferior da cicatriz umbilical. Ainda com resultado de ressonância de abdome total com contraste com lesão expansiva com componente retroperitoneal, com predomínio de hipersinal em T2 e hipossinal em T1, *sem gordura*, medindo 22,0 x 15,4 x 21 cm. Adicionalmente, em contiguidade com essa lesão observa-se outra menor, na margem caudal, medindo 14,0 cm, tocando o rim pélvico, de aspecto indeterminado.

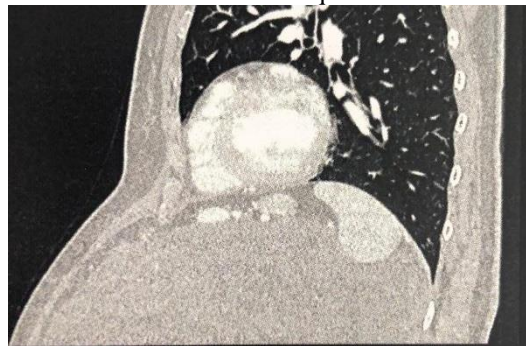
A mesma foi internada para investigação e tratamento de tumor abdominal. Durante, realizou tomografia de tórax e abdome, com os achados (figuras 1 2 e 3).

Figura 1 e 2 Tomografia computadorizada de abdome, corte axial, evidenciando volumosa lesão expansiva, rechaçando os órgãos adjacentes.



Fonte: Produção do próprio autor

Figura 3 Tomografia computadorizada de transição toraco-abdominal, corte sagital, lesão volumosa abaixo de diafragma, com dimensões aproximadamente 3 vezes maior que área cardíaca.



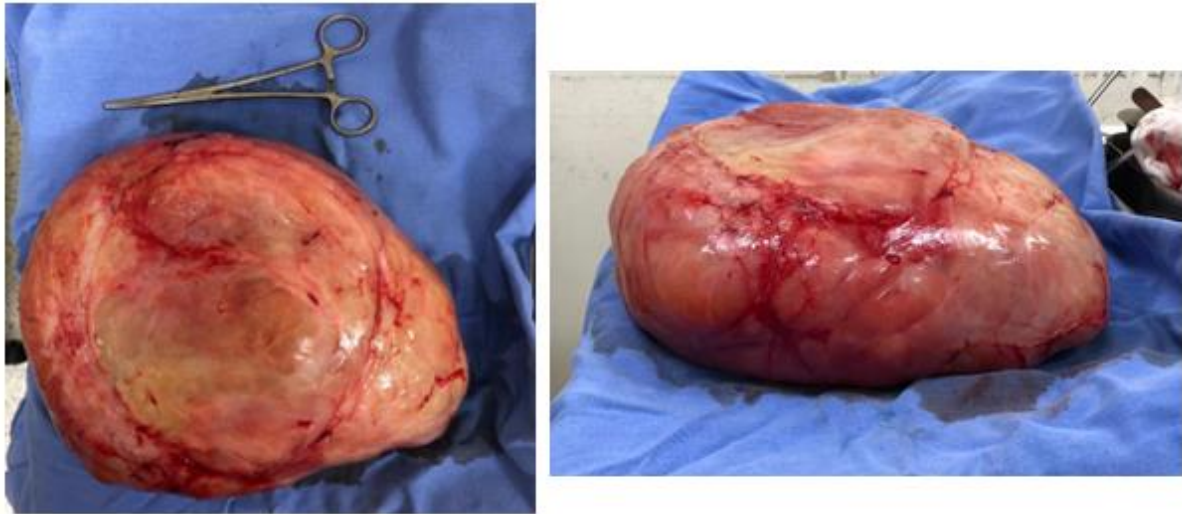
Fonte: Produção do próprio autor

Foi submetida à tentativa de biópsia laparotômica de lesão, a qual evoluiu para sangramento importante, necessitou realização de laparotomia explorada com retirada de massa abdominal, por não possibilidade de conter sangramento sem esta medida.

Em cirurgia, descreveu-se volumoso tumor capsulado (cerca de 30x20x15. cm) de aspecto sólido-mucinoso no abdome superior, com aparente origem retroperitoneal em topografia de rim esquerdo. Ainda segundo tumor com cerca de 25x15x15 cm retroperitoneal com características semelhantes ao anterior, porém sem plano de clivagem em sua face posterior, com aparente aderências com grandes vasos e vasos mesentéricos. Ainda Identificado dilatação importante da veia esplênica, porém o baço encontrava-se com aspecto habitual e sem ingurgitação. Procedeu-se a biópsia e tão logo a dissecação subcapsular do maior tumor, por sangramento após biópsia, com envio ao anatomopatológico. Realizado ainda biópsia do tumor remanescente. Ao findar do procedimento cirúrgico paciente em grave estado geral, sendo necessário hemotransusão,

amino vasoativas e recuperação em vaga de uti. Permaneceu em UTI até o 10 dpo, onde apresentou melhora e após encaminhada para enfermaria de cirurgia, permanecendo mais 5 dias internada até a alta. Ainda ocorreram como complicadores durante a internação: Coleção líquida indeterminada intra- abdominal, fístula pancreática, saída de secreção semelhante a líquido purulento por ferida operatória, sendo dificilmente manejado durante internação e mesmo após alta.

Figura 4 e 5: peça cirúrgica sendo comparada com instrumental e peça cirúrgica em outro angulo, respectivamente.

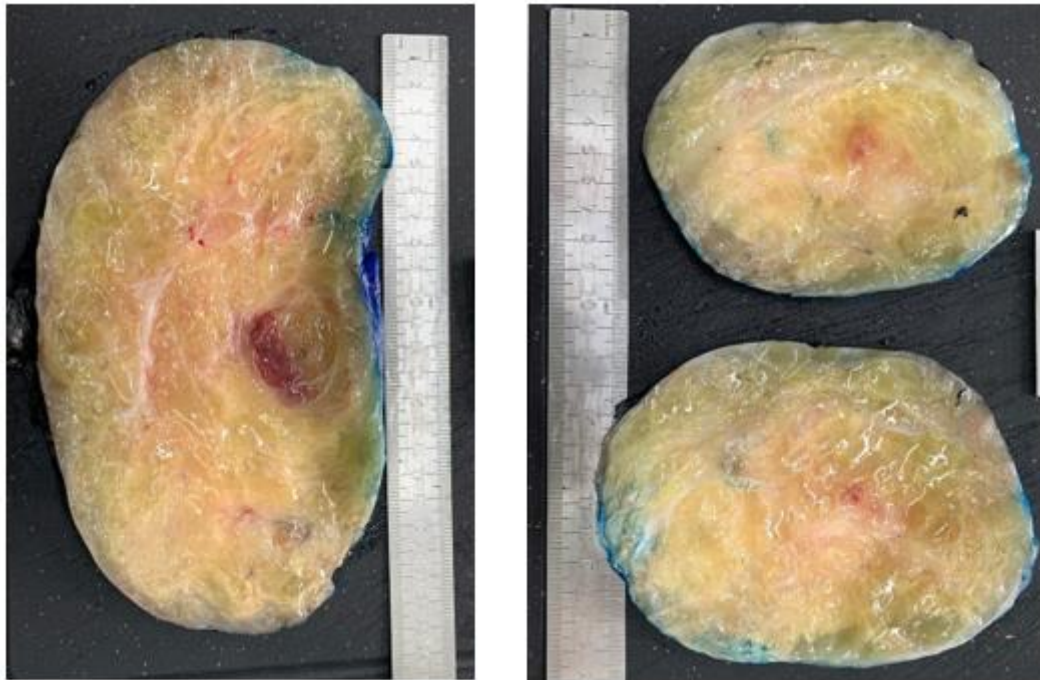


Fonte: Produção do próprio autor

Durante seguimento recebido resultado de anatomopatológico: Peça cirúrgica principal de 3.944 g e medindo 26,0 x 23,0 x 9,0 cm; diagnóstico: Lipossarcoma bem diferenciado com padrão adipocítico, Grau histológico (FNCLCC): 1 (necrose 0 e mitose 1, diferenciação 1), Margens: livres; Invasão linfovascular não evidenciada; Estadiamento patológico; pT4.

Biópsia de segunda lesão: fragmento de tumor gigante retroperitoneo, macroscopia: tecido firme e parcialmente encapsulado medindo 3,0 x 1,5 x 1,3 cm. DIAGNÓSTICO: Lipossarcoma bem diferenciado, com padrão inflamatório.

Figura 6 e 7: Peca cirúrgica passando por processo de estudo anatomopatológico



Fonte: Produção do próprio autor

Paciente foi encaminhada ao serviço de oncologia. Após 8 meses da cirurgia, paciente relata sentir-se bem, teve controle de fístula pancreática com o uso de pancreatina prescrita por oncologia clínica e iniciada 1 mês após a alta, não apresenta mais saída de secreção descrita acima, mantém acompanhamento conjunto com equipe de doenças raras da oncologia mas ainda necessita de reabordagem quanto ao tumor remanescente em abdome.

3 DISCUSSÃO

Tumores de retroperitoneo, em sua maioria são de tumores malignos, dos-quais, aproximadamente 75% possuem origem mesenquimal². Vários desafios terapêuticos são impostos devido à sua raridade, apresentação tardia relativa e localização anatômica^{7 9 10 12}.

Em relação ao quadro clínico, os pacientes com tumor retroperitoneal usualmente apresentam aumento de volume abdominal, saciedade precoce, anorexia, desconforto gastrointestinal, massa palpável abdominal e, mais tardiamente, perda ponderal. Normalmente as estruturas urinárias e do trato gastrointestinais não são invadidas, porem podem ser deslocadas pela massa, sendo incomum o aparecimento de sintomas relacionados a esses sistemas^{7 3 8 10 6}.

Para investigação e estadiamento desse tipo de tumor o método padrão é a tomografia com contraste (TC) do tórax / abdômen / pelve. Ressonância magnética é uma opção para pacientes com alergia ao contraste ou outra contra-indicação, podendo ser determinado o tamanho, a localização, sua relação anatômica com órgãos adjacentes, a existência de abscessos e a presença de metástases^{6 12}. Na imagem, os lipossarcomas apresentam uma aparência característica de componente predominantemente gorduroso, causando deslocamento do rim, cólon e outros órgãos².

No caso relatado, a paciente deu entrada portando ressonância que descrevia massa com aspecto *não* gorduroso, o que dificultou o diagnóstico correto da mesma e por consequência todo seu desenrolar do manejo clínico e cirúrgico.

A TC pode sugerir o subtipo histológico entretanto a definição só ocorre com a imunohistoquímica e o histopatológico, os quais necessitam biópsia. Em relação a biópsia da lesão, existem controvérsias e seguimentos distintos^{9 5 6}. Apenas em achados patognomônicos de lipossarcoma não existirá a necessidade de realização de biópsia pré-operatória. Quando isso não ocorre, é recomendado que se realize a mesma⁶.

A maneira preconizada para realização da biópsia segundo estudo transatlântico de abordagem ao tumor de retroperitoneo publicado em 2015, seria a abordagem percutânea com agulha de núcleo coaxial guiada por imagem (Calibre 14 ou 16), podendo ser tomografia ou ultrassonografia. A regra é ainda mais válida ao se levar em conta que apenas um terço dos tumores serão sarcomas, devendo-se investigar outros diagnósticos⁶.

É mandatório a realização de biópsia pré-operatória nos casos de suspeita de teratoma, sarcoma de Edwing ou GIST uma vez que pode ser indicado a realização de quimioterapia neoadjuvante^{2 6}. Além disso, se um tumor for considerado irressecável ou o paciente tiver metástases à distância, uma biópsia por agulha pode ser indicada para confirmar o diagnóstico e permitir a consideração de uma terapia alternativa.

Não é recomendado a realização de biópsia por agulha fina devido em sua maioria não conseguir quantidade adequada de material para realizar a diferenciação histológica⁶, e também não é recomendável a biópsia por via laparotomia devido grande chance de recidiva de tumor (aberta 32% vs. minimamente invasiva 0,8%)⁵

Se houver identificação de massa a esclarecer durante outro tipo de procedimento cirúrgico e houver grande suspeita de tumor primário de retroperitoneo a biópsia só poderá ocorrer no mesmo procedimento se estudos de imagem apropriados já estiverem disponível no momento da exploração, utilizando-se de agulha de núcleo aberto, caso

contrário é recomendado que nada mais seja feito para avaliar ou para explorar a massa naquele momento, devendo se prosseguir com estudos de imagem e avaliação individual do caso antes de qualquer outra intervenção⁶.

É unanimidade entre os artigos e guidelines mais recentes que pacientes com tumores de retroperitoneo sejam referenciados para centros especializados neste tipo de abordagem. Caso haja dificuldade para realizar referencia tão logo destes pacientes, o procedimento a ser seguido dependerá do diagnóstico fornecido pela biópsia. O manejo será então guiado para cada tipo histológico de tumor. Aqui será abordado principalmente o manejo do lipossarcoma, tumor em questão do caso clínico.

O lipossarcoma, é um tumor maligno raro, originado da célula mesenquimal primitiva. Esta célula sofre alterações em seu código genético, produzindo tecido adiposo atípico¹⁰. Tendo-se o diagnóstico, o tratamento será, em sua grande maioria dos casos a abordagem Cirúrgica Primária.

Esse procedimento é a melhor chance de ressecção com intenção curativa. O planejamento da condução do caso e da intervenção cirúrgica deve ser determinado após discussão em uma reunião com equipe multidisciplinar com presença dos achados de imagem e patológicos, o que ajuda a minimizar o risco de contaminação peritoneal. É importante ressaltar a necessidade de margens cirúrgicas livres e o cuidado para não haver contaminação com células neoplásicas em cavidade, devido ao alto risco de reincidência da doença^{6 3 7 2 5}.

A cirurgia e pedra angular no tratamento e deve ser destinada a alcançar a ressecção macroscopicamente completa. Isso é melhor alcançado pela ressecção do tumor em bloco com estruturas aderentes, mesmo que não abertamente infiltrado. A ressecção do RPS requer conhecimento técnico cirúrgico em vários locais ao longo do abdômen e cavidade pélvica⁶.

A reincidência local ou ressecção incompleta pode requerer nova abordagem cirúrgica, sendo que a cada cirurgia a probabilidade de obter margens negativas é menor e a operação sucessiva é mais difícil do que a anterior. A recorrência local é responsável por 75% das mortes relacionadas ao sarcoma¹¹.

Ainda existe a cirurgia paliativa para sarcomas recorrentes de baixo ou grau intermediário que pode ser oferecido para controle de sintomas e pode melhorar a qualidade de vida. Atualmente não existem evidências convincentes da utilidade da quimioterapia ou radioterapia no tratamento adjuvante pré ou pós-operatório dos sarcomas retroperitoneais, embora existam trabalhos promissores⁶.

Quanto ao manejo dos demais tumores de retroperitoneo, serão conduzidos de acordo com tipo histológico, a seguir:

Vão querer cirurgia a maioria dos tumores com padrão de composição gorduroso, sendo eles: lipossaroma, leiomiossarcoma, mixofibrossarcoma, teratoma. Além desses, podem ter conduta cirúrgica os tumores neurais grandes com sintomatologia associada ou os tumores císticos caso apresentem crescimento de lesão, sintomatologia ou se forem massas volumosas².

Seguimento clínico pode ser feito em tumores com aspecto cístico, como o linfangioma cístico, mesotelioma cístico, caso não se apresentem como descrito acima em que tem recomendação cirúrgica. Tumores neurais também podem ter conduta conservadora se assintomáticos ou se o paciente apresentar alto risco cirúrgico^{2 8}.

4 CONCLUSÕES

Pela probabilidade de malignidade e pela chance desses casos evoluírem com complicações, deve-se conhecer tal patologia e seu arsenal diagnóstico-terapêutico especialmente os profissionais da saúde da área cirúrgica, pois a intervenção cirúrgica é a terapêutica resolutiva na maioria dos casos. Ainda é importante salientar a necessidade de referenciar sempre que possível pacientes com tumores de retroperitoneo a centros de alto volume com equipe multidisciplinar contendo cirurgião, radio-oncologista, oncologista clínico, radiologista e patologista, devido esta conduta estar associada a melhor resultado do paciente em grande cirurgia oncológica.

REFERÊNCIAS

1. Moore K. L.; Daley II A. F. Anatomia orientada para a clínica. 7ª.edição. Guanabara Koogan. Rio de Janeiro, 2014
2. Mota MMS, Bezerra ROF, Garcia MRT. Abordagem prática de lesões retroperitoneais primárias no adulto. *Radiol Bras.* 2018 Nov-Dez;51(6):391–400.
3. Retroperitoneal tumors: Review of diagnosis and management International, *Journal of Urology* 2020; 27, 1058—1070
4. Gronchi A, Casali PG, Fiore M, Mariani L, Lo Vullo S, Bertulli R, Colecchia M, Lozza L, Olmi P, Santinami M, Rosai J. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: patterns of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer.* 2004 Jun 1;100(11):2448-55. doi: 10.1002/cncr.20269. PMID: 15160351.
5. Marcu, R. D., Diaconu, C. C., Constantin, T., Socea, B., Ionita-Radu, F., Mischianu, D. L., Bratu, O. G. "Minimally invasive biopsy in retroperitoneal tumors (Review)". *Experimental and Therapeutic Medicine* 18, no. 6 (2019): 5016-5020. <https://doi.org/10.3892/etm.2019.8020>
6. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol.* 2015 Jan;22(1):256-63. doi: 10.1245/s10434-014-3965-2. Epub 2014 Oct 15. PMID: 25316486. Aula
7. Retroperitoneal tumours: review of management, *Ann R Coll Surg Engl* 2011; 93: 275–280
8. Dal Mo Yang, MD et al. Retroperitoneal Cystic Masses: CT, Clinical, and Pathologic Findings and Literature Review, *RadioGraphics* 2004; 24:1353–1365
9. Fairweather, M., Raut, C.P. To Biopsy, or Not to Biopsy: Is There Really a Question?. *Ann Surg Oncol* 2019, 26:4182–4184. <https://doi.org/10.1245/s10434-019-07723-y>
10. Gronchi A, Casali PG, Fiore M, Mariani L, Lo Vullo S, Bertulli R, Colecchia M, Lozza L, Olmi P, Santinami M, Rosai J. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: patterns of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer.* 2004 Jun 1;100(11):2448-55. doi: 10.1002/cncr.20269. PMID: 15160351.
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 Sep;238(3):358-70; discussion 370-1. doi: 10.1097/01.sla.0000086542.11899.38.
12. Lopes G, Ziegler L, Sotana A, Marques R, Ferreira A, Leiomiossarcoma ressecado apresentando-se com doença metastática para vesícula biliar e assoalho pélvico após longo intervalo livre de doença: relato de caso. *Brazilian Journal of Health Review*, Curitiba, v.4, n.4, p.16731-16740jul./aug 2021