

## Un caso di sarcoma misto retroperitoneale gigante

F.M. DI MATTEO, M. DE STEFANO, B. VANNI, S. PALERMO, A. BIANCAFARINA,  
D. GIUSTI, G. SAVINO, C. DI MARCO, L. CASALVIERI, E. DE ANTONI

**RIASSUNTO: Un caso di sarcoma misto retroperitoneale gigante.**

F.M. DI MATTEO, M. DE STEFANO, B. VANNI, S. PALERMO,  
A. BIANCAFARINA, D. GIUSTI, G. SAVINO, C. DI MARCO,  
L. CASALVIERI, E. DE ANTONI

*Riportiamo un raro caso di sarcoma misto retroperitoneale gigante in una donna di 41 anni ricoverata per astenia, dimagrimento progressivo e disturbi dispeptici in presenza di neoformazione addominale. La TC evidenziava una voluminosa massa addominale solida, di tipo espansivo, ad origine sottodiaframmatica sinistra, con fenomeni compressivi e dislocativi a carico del lobo sinistro del fegato, della milza, dello stomaco, del pancreas e del rene. Con l'intervento chirurgico si procedeva all'asportazione di un voluminoso tumore retroperitoneale che all'esame istologico definitivo risultava essere di tipo misto: liposarcoma pleomorfo e angiosarcoma ad alto grado di malignità con positività per vimentina, fattore VIII, CD34, CD31 e negatività per S-100, CD68, AMS, AML.*

*La prognosi di questo tipo di tumori è strettamente correlata alle recidive locali che a loro volta dipendono dal tipo istologico, dalle dimensioni e dalla radicalità chirurgica. Un tumore a basso grado di malignità, ridotte dimensioni e che sia stato completamente resecato ha prognosi migliore. Un approccio chirurgico aggressivo rimane fondamentale per il trattamento di tali neoplasie. La radioterapia e la chemioterapia non sembrano avere un ruolo importante nel prevenire la recidiva. La resezione degli organi circostanti è spesso richiesta per realizzare una radicalità chirurgica, ma alcuni Autori rimangono scettici su questa determinazione.*

**SUMMARY: Retroperitoneal giant mixed sarcoma. Case report.**

F.M. DI MATTEO, M. DE STEFANO, B. VANNI, S. PALERMO,  
A. BIANCAFARINA, D. GIUSTI, G. SAVINO, C. DI MARCO,  
L. CASALVIERI, E. DE ANTONI

*The Authors present a rare case of voluminous retroperitoneal tumor in a 41 years old woman.*

*CT scan showed a solid abdominal expansive mass, with compression and displacement of the left lobe of the liver, spleen, stomach, pancreas, and left kidney. The patient underwent surgery for excision of a giant retroperitoneal mass. Surgery was uneventful. The patients recovered well. Histology showed a mixed liposarcoma and angiosarcoma with high grade of malignancy and positivity for vimentin, factor VIII, CD34, CD31 and negativity for S-100, CD68, AMS, AML.*

*The prognosis of these tumours is closely related to local recurrence, histological type, size and radical surgery. A low-grade malignancy tumor, small sized and completely resected leads to a good prognosis. Radiation therapy and chemotherapy do not seem to have a strong influence on the prognosis. An aggressive surgical approach is the first choice for the treatment of such tumors. The resection of adjacent organs may be required for radical surgery.*

KEY WORDS: Liposarcoma retroperitoneale - Angiosarcoma - Chirurgia.  
Retroperitoneal sarcoma - Angiosarcoma - Surgery.

### Introduzione

L'incidenza del sarcoma è inferiore all'1% di tutte le patologie maligne; solo il 15% ha le caratteristiche

di liposarcoma. Le principali localizzazioni del liposarcoma sono rappresentate dagli spazi intermuscolari e dal retroperitoneo, per il quale si stima un'incidenza del 10-15%.

L'angiosarcoma retroperitoneale è estremamente raro; questo tipo di tumore può essere riscontrato occasionalmente soprattutto nella cute, nei tessuti molli, nella milza, nel fegato e nelle prime vie respiratorie.

Il liposarcoma retroperitoneale colpisce maggiormente il sesso maschile tra la IV e la VI decade di vita (1). Raggiunge non infrequentemente notevoli dimen-

Università degli Studi di Roma "La Sapienza"  
Dipartimento di Scienze Chirurgiche  
Cattedra di Chirurgia Generale  
(Direttore: Prof. E. De Antoni)  
© Copyright 2008, CIC Edizioni Internazionali, Roma

sioni e peso. L'esordio sintomatologico è aspecifico e consiste in aumento di volume dell'addome, alterazione dell'alvo, dispepsia, dispnea, astenia, perdita di peso, lieve anemia (2). La tipizzazione istologica è determinata dalla positività per CD31 (marcatore più rappresentativo), vimentina, fattore VIII e CD34 e dalla negatività per S-100, CD68, AMS, AML.

Il trattamento di questa neoplasia pone problematiche essenziali: radicalità chirurgica, trattamento delle eventuali recidive e ruolo di radio- e chemioterapia.

## Caso clinico

Donna di 41 anni, in condizioni generali discrete, 48 kg di peso, con anamnesi positiva per angiomasia cutanea diffusa ed iperaldosteronismo primario in terapia, già sottoposta nel 2003 ad asportazione chirurgica di emangiosarcoma della regione scapolare sinistra.

La paziente chiedeva il ricovero per astenia, perdita di peso e comparsa di una tumefazione addominale. All'esame clinico si rilevava una voluminosa formazione epi-mesogastrica, di consistenza duro-fibrosa, fissa sui piani profondi, lievemente dolente alla palpazione. Concomitavano anemia (Hb 9,3 g/dl) ed ipoalbuminemia (2,4 g/dl).

Le indagini strumentali (TC ed ecotomografia addominale) identificavano una voluminosa massa solida addominale a carattere espansivo, del diametro massimo di circa 22x11 cm, a verosimile origine sottodiaframmatica sinistra (da cui l'innalzamento dell'emidiaframma corrispondente), con fenomeni compressivi e dislocativi nei confronti del lobo sinistro del fegato, della milza, dello stomaco, del pancreas e del rene sinistro con segni di idronefrosi (Fig. 1). La formazione aveva struttura lobulata e disomogenea come per componente angiomasiosa e presentava numerosi circoli collaterali in rapporto con la cava inferiore ridotta di calibro (Fig. 2). Si dimostravano inoltre una discreta quantità di liquido libero nella pelvi e modesto versamento pleurico basale sinistro. Dei marcatori tumorali il CA-125 risultava notevolmente aumentato (con valori di 291 U/ml). Si indicava quindi l'intervento chirurgico.

Alla laparotomia si riscontrava una voluminosa neoplasia che, originatasi e sviluppata nel retro-peritoneo, occupava tutta la cavità addominale e prendeva rapporti con fegato e vie biliari, colon trasverso da essa inglobato, milza, coda del pancreas, emidiaframma sinistro, rene e surrene sinistri.

Risultava particolarmente indaginoso dissociare la neoformazione dal cardias e dalla grande curvatura gastrica e soprattutto dalla cava sottopatica per la presenza di circoli collaterali venosi cava-cava e altri neofornati. L'esame istologico estemporaneo deponeva per una neoformazione a partenza dai tessuti molli.

Il pezzo operatorio consisteva in una voluminosa neoplasia (45 x 30 cm) del peso di 4 kg (Fig. 3). L'istologia definitiva stabiliva la diagnosi di liposarcoma pleomorfo ed angiosarcoma ad alto grado di malignità con positività per vimentina, fattore VIII, CD34, CD31 e negatività per S-100, CD68, AMS, AML.

Nel postoperatorio la paziente, apirettica e in discrete condizioni generali, è rimasta in terapia intensiva per 36 ore, sottoposta ad emotrasfusioni, antibiotico-terapia e terapia infusione. La dimissione è avvenuta in X giornata; gli oncologi prescrivevano cicli di chemioterapia con Taxotere 100 (75 mg/m<sup>2</sup>) e Gemzar 1200 (900 mg/m<sup>2</sup>).

Durante il follow-up, la TC a 12 mesi dal trattamento chirurgico evidenziava una ripresa di malattia a livello dell'ipocondrio-fianco sinistri, con localizzazioni in sede splenica. Veniva eseguito



Fig. 1 - TC addome: voluminosa massa addominale solida, 22x11 cm, a verosimile origine sottodiaframmatica sinistra, con fenomeni compressivi e dislocativi nei confronti del lobo sinistro del fegato, della milza, dello stomaco, del pancreas e del rene sinistro (segni di idronefrosi).



Fig. 2 - TC addome: voluminosa formazione a struttura lobulata e disomogenea come per componente angiomasiosa con numerosi circoli collaterali nel territorio della vena cava inferiore ridotta di calibro.

uno aspirato il cui esame citologico deponeva per neoplasia mesenchimale maligna, pleomorfa, ad alto grado (G3), compatibile con liposarcoma pleomorfo.

La ripresa di malattia si associava a grave compromissione delle condizioni generali, compressione estrinseca della II e III porzione duodenali con gravi disturbi della canalizzazione e ad idronefrosi sinistra e febbre.

## Discussione

L'indagine strumentale di elezione per lo studio del liposarcoma retroperitoneale è la tomografia computerizzata che risulta utile per la dimostrazione e la valutazione preoperatoria di questi tumori (3). Tuttavia,



Fig. 3 - Preparato operatorio di liposarcoma pleomorfo e angiosarcoma ad alto grado di malignità con diametro massimo di circa 40 cm.

nel nostro caso la TC ha sottostadiato le dimensioni della neoplasia non fornendo informazioni certe su sede di origine, piani di clivaggio, eventuale infiltrazione degli organi adiacenti.

L'exeresi chirurgica radicale rappresenta l'unico trattamento efficace per prevenire recidive locali e migliorare la sopravvivenza. La radicalità della resezione chirurgica è un fattore prognostico significativo per la sopravvivenza a distanza del paziente (4). Molto controverso è il tipo di accesso chirurgico. La laparotomia mediana viene considerata da molti come il più adeguato in quanto consente una ampia esposizione del campo operatorio e un dominio delle strutture vascolari, che può essere reso ancora più agevole, in casi selezionati, da un accesso toraco-addominale. L'accesso posteriore non consente una buona "luce", né l'identificazione sicura delle strutture da preservare, né il controllo dei grossi vasi. Risulta particolarmente temibile, durante l'exeresi di queste formazioni, l'emorragia da lesioni di vasi importanti quali la vena cava e l'aorta, o anche delle piccole ma numerose vene tributarie della cava o di vasi neoformati in intimo rapporto con la massa (5).

L'esame istologico preoperatorio non è molto utile ai fini chirurgici, quello intraoperatorio non modifica la tipologia dell'approccio chirurgico. L'evoluzione a

lungo termine è strettamente condizionata dal tipo istologico definitivamente accertato. La principale causa di "fallimento" terapeutico rimane la recidiva locale, strettamente correlata con il grado di differenziazione istologica e con le dimensioni del tumore più che con le metastasi a distanza (6). Controverso risulta l'allargamento dell'exeresi ad organi e strutture circostanti alla neoplasia. Alcuni Autori la praticano per ottenere margini di resezione esenti da tessuto neoplastico; altri la considerano superflua e inopportuna in considerazione dell'alto tasso di recidive locali (7, 8) anche dopo exeresi radicale ed accurata. Nonostante la forte tendenza alla recidiva, riteniamo che un atteggiamento chirurgico aggressivo rappresenti la condizione principale per il successo del trattamento (9).

La chemioterapia adiuvante viene indicata da alcuni in pazienti di età al di sotto dei 50 anni e per tumori ad alto grado di malignità con margini di resezione infiltrati dalla neoplasia. Altri la eseguono in pazienti di età compresa tra i 40 ed i 60 anni ed in presenza di neoplasie di tipo misto. Indipendentemente dai protocolli chemioterapici vengono tuttavia riportati, in letteratura, alte percentuali di recidive locoregionali. La radioterapia adiuvante sembra avere un ruolo marginale per il controllo della malattia dopo exeresi radicale; d'altra parte le dosi di radiazioni da somministrare in questi pazienti sono condizionate dalla ampia superficie da irradiare, dal rischio di produrre danni funzionali su organi circostanti e dall'indice di tolleranza del singolo paziente (10, 11).

## Conclusioni

In conclusione si può affermare che i soggetti con prognosi migliore sono quelli con sarcoma retroperitoneale a basso grado di malignità e ridotte dimensioni e nei quali la chirurgia sia stata radicale al momento del trattamento primario. La radioterapia e la chemioterapia non sembrano incidere sensibilmente sull'evoluzione della malattia per cui un approccio chirurgico aggressivo rimane fondamentale (8). Infine, un intervallo di 5 anni libero da malattia dopo l'exeresi non può essere considerato indice di guarigione.

## Bibliografia

1. Porter GA, Baxter NN, Pisters PW. Retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis of epidemiology, surgery, and radiotherapy. *Cancer* 2006;106:1610-6.
2. Fotiadis C, et al. Recurrent liposarcomas of the abdomen and retroperitoneum: three case reports. *Anticancer Res* 2000;20: 579-83.
3. Francis IR, Cohan RH, Varma DG, Sondak VK. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Imaging*. 2005;5:89-94.
4. Erzen D, et al. Retroperitoneal sarcoma: 25 years of experience with aggressive surgical treatment at the Institute of Oncology, Ljubljana. *J Surg Oncol* 2005;91:1-9.
5. van Dalen T, et al. Long-term prognosis of primary retroperi-

*Un caso di sarcoma misto retroperitoneale gigante*

- toneal soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2007;33:234-8.
6. Chen CQ, Yin L, Peng CH, Cai Y, Li YF, Zhao R, Zhou HJ, Li HW. Prognostic factors of retroperitoneal soft tissue sarcomas: analysis of 132 cases. *Chin Med J* 2007;120:1047-50.
  7. Singer S, et al. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 2003;238:358-70.
  8. Erzen D, et al. Aggressive surgical treatment of retroperitoneal sarcoma: long-term experience of a single institution. *Surg Technol Int* 2007;16:97-106.
  9. Chiappa A, Zbar AP, Biffi R, Bellomi M, Marsiglia H, Bertani E, De Braud F, Crotti C, Andreoni B. Primary and recurrent retroperitoneal sarcoma: factors affecting survival and long-term outcome. *Hepatogastroenterology* 2004;51:1304-9.
  10. Youssef E, et al. Long-term outcome of combined modality therapy in retroperitoneal and deep-trunk soft-tissue sarcoma: analysis of prognostic factors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002;54:514-9.
  11. Pawlik TM, et al. The role of radiation in retroperitoneal sarcomas: a surgical perspective. *Curr Opin Oncol*. 2007;19:359-66.
-