



Revista Portuguesa
de

í r u r g i a

II Série • N.º 17 • Junho 2011

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Sarcomas Retroperitoneais

Nuno Abecasis, Carlos Damas

Serviço de Cirurgia Geral

Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil – Lisboa

EPIDEMIOLOGIA

Os sarcomas retroperitoneais são entidades raras correspondendo a menos de 1% dos tumores malignos e cerca de 15% dos sarcomas das partes moles^{1,2}. A sua incidência é de cerca de 1 caso por 100.000 habitantes³. Projectado para a população portuguesa isto representa cerca de 100 novos casos/ano.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Devido à sua localização profunda e crescimento lento os sarcomas retroperitoneais são geralmente diagnosticados em fases avançadas quando já atingiram grandes dimensões, deslocando ou invadindo estruturas vitais adjacentes. Os sintomas mais frequentes são a massa abdominal e os sintomas compressivos dos órgãos adjacentes. Com a progressiva generalização do acesso a exames de imagem pela população aumentaram os diagnósticos de sarcomas retroperitoneais assintomáticos e de menores dimensões, detectados casuisticamente em exames realizados com outras indicações.

ESTADIAMENTO

O estadiamento dos sarcomas retroperitoneais está na dependência da classificação TNM desenvolvida para o estadiamento dos sarcomas das partes moles, principalmente influenciada pelos dados derivados do tratamento dos sarcomas dos membros e da pa-

rede torácica e abdominal, muito mais frequentes⁴. Vários autores têm chamado a atenção para a inadequação desta classificação no que respeita aos sarcomas retroperitoneais e inclusivamente desenvolvido normogramas alternativos com melhor capacidade discriminativa em termos prognósticos^{1,5-7}. As principais objecções passam pelo facto de praticamente todos os sarcomas retroperitoneais terem mais de 5 cm de maior diâmetro, serem por definição subaponevróticos e raramente metastizarem por via linfática. Deste modo os factores T e N da classificação TNM perdem muito do seu poder discriminativo. Por outro lado o grau de malignidade e o tipo histológico assumem nestes tumores uma importância fundamental em relação ao prognóstico e modo de recorrência da doença, que não é suficientemente valorizado nos critérios de classificação propostos no AJCC Cancer Staging Manual.

TIPOS HISTOLÓGICOS E GRAU DE MALIGNIDADE

Apesar de no retroperitoneu poderem ocorrer todos os tipos de tumores malignos mesenquimatosos, a distribuição é muito assimétrica predominando claramente os lipossarcomas (30 a 60%), os leiomiiossarcomas (16 a 25%) e os histiocitomas fibrosos malignos (7 a 15%)^{1,2,8}, sendo que uma reavaliação cuidada por patologistas experientes reclassifica muitos destes últimos como lipossarcomas desdiferenciados⁹. Em relação ao grau de malignidade 35 a 50% dos sarcomas retroperitoneais são de baixo grau, aproximadamente



o dobro da proporção encontrada nos sarcomas das extremidades e do tronco².

FORMA DE APRESENTAÇÃO

Apesar das grandes dimensões que a maioria destes tumores tem na altura do diagnóstico apenas cerca de 10 a 20% se apresentam com metastização sistémica inicial².

O planeamento terapêutico está na dependência dos métodos de imagem, particularmente o TAC com possibilidade de reconstrução tridimensional e angiográfica. A Ressonância Magnética pode ter alguma utilidade em definir a existência e extensão de envolvimento vascular ou do neuroeixo¹⁰.

PROGRESSÃO DA DOENÇA

Ao contrário do que acontece com os sarcomas das extremidades a maioria dos doentes com sarcomas retroperitoneais vem a falecer na sequência da progressão local da doença sendo a metastização sistémica um fenómeno relativamente raro (25% dos doentes tratados inicialmente a doença local), praticamente restrito aos tumores de alto grau e com preferência pelo fígado e pulmão^{1,8}. Pelo contrário a recidiva local após tratamento de intenção curativa é o calcanhar de Aquiles dos métodos de tratamento actuais atingindo taxas actuariais de 40 a 75% ao fim de 5 anos nas maiores séries publicadas². Acresce que a recidiva local pode ocorrer tardiamente (14% entre 5 e 12 anos após a ressecção cirúrgica inicial)¹¹.

TERAPÊUTICA STANDARD

A raridade destes tumores faz com que a experiência acumulada na maior parte das instituições no seu tratamento seja relativamente escassa e a definição do “standard of care” assente principalmente em séries retrospectivas monoinstitucionais com

períodos de recrutamento de décadas, com todos os problemas inerentes de heterogeneidade de meios diagnósticos e terapêuticos utilizados. Incontroverso parece ser a importância da ressecção cirúrgica macroscopicamente completa do tumor, factor mais relevante no prognóstico destes doentes em todos os trabalhos publicados^{8,12-15}. A taxa de ressecabilidade das séries publicadas também tem vindo a aumentar ao longo das décadas sendo de 40 a 60% nos anos 80² e de 60 a 95% nos finais dos anos 90^{8,12-15}. Não é claro se tal se deve a uma atitude mais agressiva por parte dos cirurgiões e/ou a uma melhor selecção dos doentes. Nas séries mais recentes as taxas de sobrevida global actuarial rondam os 45 a 60% aos 5 anos e os 20 a 45% aos 10 anos e as taxas de controle local da doença rondam os 45 a 60% aos 5 anos e 40% aos 10 anos^{8, 12-15}. Já este ano foram publicados 2 estudos de base populacional originários dos EUA, com resultados globalmente sobreponíveis aos anteriormente referidos^{16,17}.

Muito menos claro é o papel da radioterapia como terapêutica adjuvante na melhoria do controle da doença local e sobrevida dos doentes. Antes de mais deve reconhecer-se que não existem também aqui estudos prospectivos randomizados que esclareçam o valor da radioterapia adjuvante e que a sua utilização pós operatória está limitada pela indefinição e grande extensão do campo a irradiar, pela radiosensibilidade de órgãos vizinhos (rim, fígado, intestino) e pela ocupação do leito tumoral por ansas intestinais que uma vez aderidas têm mobilidade limitada. Existe no entanto alguma evidência indirecta do benefício da utilização de radioterapia externa pós operatória quer na experiência de instituições de referência², quer na análise de séries populacionais de doentes tratados com e sem radioterapia adjuvante^{16,17}.

No estado actual do conhecimento não existe evidência convincente da utilidade da quimioterapia no tratamento adjuvante pré ou pós operatório dos sarcomas retroperitoneais.

Em relação à recorrência local da doença a terapêutica standard mantém-se a ressecção cirúrgica completa, desde que possível¹⁸⁻²¹. A taxa de ressecabilida-



de diminui com o número de recorrências sendo de 57% para a primeira recorrência, 33% para a segunda e 14% para a terceira na experiência do MSKCC de Nova Iorque⁸. Se bem que uma ressecção incompleta possa ser útil nas recorrências sintomáticas, uma análise do prognóstico dos doentes submetidos a ressecção completa de lipossarcomas retroperitoneais recorrentes demonstrou que esta só se justificava quando a taxa de crescimento tumoral, avaliada em exames de imagem seriados, era inferior a 0,9 cm/ mês. A sobrevida mediana específica da doença era de 65 meses nos doentes em que a taxa de crescimento da doença era inferior a este valor e de apenas 13 meses quando esta taxa era igual ou superior⁹. Também a multifocalidade surge como um factor de prognóstico importante em relação à recorrência local dos sarcomas retroperitoneais. A taxa de sobrevida global actuarial aos 5 anos desce de 60 para 31% quando esta está presente e piora com o número de focos de doença, sendo de 7% quando este ultrapassa os 7, limiar proposto para a definição de sarcomatose²².

PERSPECTIVAS FUTURAS

A insatisfação com os resultados obtidos no tratamento da doença, particularmente as baixas taxas de controle local têm levado a esforços no sentido de melhorar o prognóstico destes doentes que basicamente seguem duas linhas: o aumento da radicalidade cirúrgica e a adopção de terapêuticas adjuvantes com ênfase na sua utilização pré operatória.

Na linha da radicalidade cirúrgica destaca-se a tentativa de transferência do conceito de ressecção compartimental para a cirurgia dos tumores retroperitoneais. Segundo estes autores dever-se-ia adoptar uma política de ressecção dos órgãos adjacentes ao sarcoma independentemente de estarem directamente envolvidos pelo tumor, de modo a assegurar que a ressecção se faça com margens livres. Defendem que nos tumores que crescem nas goteiras parieto cólicas se proceda à ressecção sistemática do rim, cólon e psoas do lado envolvido, com conservação do nervo femu-

ral. Os resultados apresentados após a adopção dessa política e por comparação com séries históricas das mesmas instituições, demonstram uma diminuição da taxa de recidiva local para valores da ordem dos 22 a 28%, com sobrevidas globais de 65,4% e taxas de metastização de 24,2% todas a 5 anos^{3,23}. Isto traduz uma melhoria do controle local da doença, sem repercussão na sobrevida global e um aumento da taxa de metastização sistémica, essencialmente nos tumores de alto grau. Aparentemente o benefício restringir-se-ia aos tumores de baixo grau. Esta política tem sido criticada pelo facto de apenas se dirigir aos tumores de localização periférica, em que a ressecção de órgãos adjacentes implica uma morbilidade aceitável e deixar de fora os tumores de localização central, mais frequentemente de alto grau e adjacentes a estruturas cuja ablação cirúrgica põe problemas de mais difícil solução. De facto o alargamento cirúrgico a estruturas vasculares centrais (veia cava e aorta) e a órgãos retroperitoneais centrais (pâncreas, duodeno) só tem sido descrito em publicações de casos clínicos isolados ou pequenas séries institucionais²⁴⁻²⁷.

Várias publicações têm proposto a utilização de radioterapia pré operatória no sentido de se conseguirem atingir doses eficazes com menor morbilidade e eventualmente facilitar a ressecção cirúrgica contribuindo para um melhor controle local da doença^{2,10,28-29}. Apesar do apelo dos argumentos teóricos em defesa desta política os resultados publicados não demonstram uma clara melhoria em relação ao standard of care e, pior do que isso, um ensaio randomizado promovido pelo American College of Surgeons Oncology Group (Z9031) em que se comparava os resultados da ressecção cirúrgica de sarcomas retroperitoneais com e sem Radioterapia pré operatória foi encerrado por dificuldade no recrutamento dos doentes³⁰. Duas publicações recentes revelam que a adopção de radioterapia pré operatória não melhorou os resultados da sobrevida específica da doença dos doentes a ela submetidos por comparação ao esperado com a terapêutica cirúrgica standard. Apenas os doentes em que se verificava uma resposta patológica > 95% tinham um benefício significativo em termos de



prognóstico. Estas respostas eram no entanto raras (8 a 25%) e não tinham tradução nos exames de imagem pré operatórios³¹⁻³².

A utilização de RT intraoperatória como boost a esquemas de radioterapia externa pré operatória também tem sido defendido como meio de aumentar a dose de radiação sobre o leito tumoral, esterilizando a margem posterior de ressecção, ponto de partida da maior parte das recidivas locais da doença. Os resultados apresentados nas séries publicadas não permitem estabelecer a utilidade deste tipo de tratamento nos sarcomas retroperitoneais^{33,34}.

Finalmente foram publicados alguns trabalhos ex-

ploratórios sobre a toxicidade e tolerabilidade de esquemas de quimioradioterapia pré e intra operatória¹⁰ e quimioterapia associada a hipertermia externa³⁵.

Em termos de balanço é essencial que a terapêutica dos sarcomas retroperitoneais se baseie menos nos preconceitos dos médicos envolvidos no seu tratamento e mais em dados fiáveis resultantes de ensaios clínicos comparativos que permitam alicerçar o progresso do seu tratamento em bases científicas. Dada a raridade destes tumores é indispensável a cooperação internacional de centros de referência para recrutar um número suficiente de doentes para se poderem obter resultados esclarecedores^{30,36}.

BIBLIOGRAFIA:

1. Gronchi A, Casali P, Fiore M et al. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: Patterns of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer* 2004;100:2448-55.
2. Cheifetz R, Catton C, Kandel R et al. Recent progress in the management of retroperitoneal sarcomas. *Sarcoma* 2001;5:17-26.
3. Gronchi A, Vullo S, Fiore M et al. Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients. *J Clin Oncol* 2008;27:24-30.
4. Greene FL, Page DL, Fleming ID et al. *AJCC cancer staging manual*, 6 ed. New York: Springer-Verlag;2002
5. Anaya D, Lahat G, Wang X et al. Postoperative nomogram for survival of patients with retroperitoneal sarcoma treated with curative intent. *Ann Oncol* 2010 Feb;21(2):397-402.
6. Anaya D, Lahat G, Wang X et al. Establishing prognosis in retroperitoneal sarcoma: a new histology based paradigm. *Ann Surg Oncol* 2009 Mar;16(3):667-75.
7. Nathan H, Raut C, Thornton K et al. Predictors of survival after resection of retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis and critical appraisal of the AJCC staging system. *Ann Surg* 2009;250:970-76.
8. Lewis J, Leung D, Woodruff J et al. Retroperitoneal soft tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998;228(3):355-65.
9. Park J, Qin L, Prete F et al. Predicting outcome by growth rate of locally recurrent retroperitoneal liposarcoma : the one centimeter per month rule. *Ann Surg* 2009;250:977-82.
10. Pisters P, O'Sullivan B. Retroperitoneal sarcomas: combined modality treatment approaches. *Curr Opin Oncol* 2002;14:400-5.
11. Heslin M, Lewis J, Nadler E et al. Prognostic factors associated with long term survival for retroperitoneal sarcomas : implications for management. *J Clin Oncol* 1997;15:2832-39.
12. Strauss D, Haynes A, Thway K et al. Surgical management of primary retroperitoneal sarcoma. *Br J Surg* 2010 May;97(5):698-706.
13. Gholami S, Jacobs C, Kapp D et al. The value of surgery for retroperitoneal sarcoma. *Sarcoma* 2009, article id 605840, 6 pages.
14. Hassam I, Park S, Donohue J et al. Operative management of primary retroperitoneal sarcoma: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg* 2004;239:244-50.
15. Ferrario T, Karakousis C. Retroperitoneal sarcomas: grade and survival. *Arch Surg*;138:248-51.
16. Zhou Z, McDade T, Simons J et al. Surgery and radiotherapy for retroperitoneal and abdominal sarcoma : both necessary and sufficient. *Arch Surg* 2010 May;145(5):426-31.
17. Sampath S, Hitchcock Y, Shrieve D et al. Radiotherapy and extent of surgical resection in retroperitoneal soft tissue sarcoma: multi-institutional analysis of 261 patients. *J Surg Oncol* 2010 Apr 1;101(5):345-50.
18. Grobmyer S, Wilson J, Apel B et al. Recurrent retroperitoneal sarcoma: impact of biology and therapy on outcomes. *J Am Coll Surg* 2010 May;210(5):602-10.
19. Lehnert T, Cardona S, Hinz U et al. Primary and local recurrent retroperitoneal soft tissue sarcoma : local control and survival. *Eur J Surg Oncol* 2009 Sep;35(9):986-93.
20. Lochan R, French J, Manas D. Surgery for retroperitoneal soft tissue sarcomas: aggressive re-resection of recurrent disease is possible. *Ann R Coll Surg Engl* 2010 Sep 7. (Epub ahead of print).



21. Sogaard A, Laurberg J, Sorensen M et al. Intraabdominal and retroperitoneal soft tissue sarcomas – outcome of surgical treatment in primary and recurrent tumors. *World J Surg Oncol* 2010 Sep 12;8(1):81 (Epub ahead of print).
22. Anaya D, Lahat G, Liu J et al. Multifocality in retroperitoneal sarcoma: a prognostic factor critical to surgical decision-making. *Ann Surg* 2009 Jan;249(1):137-42.
23. Bonvalot S, Miceli R, Berselli M et al. Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high volume centers is safe and is associated with improved local control. *Ann Surg Oncol* 2010 Jun;17(6):1507-14.
24. Stauffer J, Fakhre G, Dougherty M et al. Pancreatic and multiorgan resection with inferior vena cava reconstruction for retroperitoneal leiomyosarcoma. *World J Surg Oncol* 2009 Jan 6;7:3.
25. Tameo M, Calligaro K, Antin L et al. Primary leiomyosarcoma of the inferiorvena cava: reports of infrarenal and suprahepatic caval involvement. *J Vasc Surg* 2010 Jan;51(1):221-4.
26. Kimchi E, Nikfarjam M, Gusani N et al. Combined pancreatoduodenectomy and extended right hemicolectomy: outcomes and indications. *HPB (Oxford)* 2009Nov;11(7):559-64.
27. Song T, Harris E, Raghavan S et al. Major blood vessel reconstruction during sarcoma surgery. *Arch Surg* 2009;144(9):817-22.
28. Caudle A, Tepper J, Calvo B et al. Complications associated with neoadjuvant radiotherapy in the multidisciplinary treatment of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg Oncol* 2006;14(2):577-82.
29. Zlotecki R, Katz T, Morris C et al. Adjuvant radiation therapy for resectable retroperitoneal soft tissue sarcoma : the University of Florida experience. *Am J Clin Oncol* 2005;28:310-16.
30. Pisters P. Retroperitoneal sarcomas – an SOS to colleagues in Europe. *Ann Surg Oncol* 14(6):1787-89.
31. Canter R, Martinez S, Tamurian R et al. Radiographic and histologic response to neoadjuvant radiotherapy in patients with soft tissue sarcoma. *Ann Surg oncol* 2010 Oct;17(10):2578-84. Epub 2010 Jun17.
32. Donahue T, Kattan M, Nelson S et al. Evaluation of neoadjuvant therapy and histopathologic response in primary, high grade retroperitoneal sarcomas using the sarcoma nomogram. *Cancer* 2010 Aug 15;116(16):3883-91.
33. Pierie J, Betensky R, Choudry U et al. Outcome in a series of 103 retroperitoneal sarcomas. *EJSO* 32 (2006):1235-41.
34. Yoon S, Chen Y, Kirsch D et al. Proton Beam, intensity-modulated, and/or intraoperative electron radiation therapy combined with aggressive anterior surgical resection for retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg Oncol* 2010 Jun;17(6):1515-29.
35. Issels R, Lindner L, Verweij J et al. Neo adjuvant chemotherapy alone or with regional hyperthermia for localized high risk soft tissue sarcoma: a randomized phase 3 multicentre study. *Lancet Oncol* 2010 Jun;11(6):561-70.
36. Schwarzbach M, Hohenberger P. Current concepts in the management of retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Recent Results Cancer Res* 2009;179:301-19.

Contacto

DR. NUNO ABECASSIS
 Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil – Lisboa
 nunoabecassis@sapo.pt





Setting the Standard for Laparoscopic Skills



The Need for Structured Assessment

Recent reports on safety and quality of surgical performance, as for example by the World Health Organisation, stress the urgent need for improvement of training, assessment, and accreditation for technology dependent surgical procedures such as laparoscopy.

Laparoscopic Surgical Skills (LSS) is the answer to satisfy the needs of both the surgeons and the healthcare authorities. LSS is an initiative by the European Association for Endoscopic Surgery (EAES) to provide a standard to (re)credential surgeons to perform laparoscopic surgery effectively and safely.

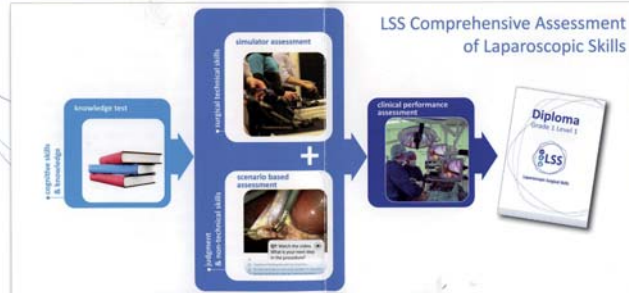
The LSS Assessment

LSS is a versatile programme that offers a standard for comprehensive performance assessment for training and education in laparoscopic surgery within a multi-level curriculum. LSS focuses on safeguarding the quality of performance in laparoscopic procedures and goes beyond the basic skills. LSS is the first standard that combines preclinical criterion-based assessment with clinical assessment of performance on index procedures.

Distinctive Features of LSS

- Standardised assessment
- Focus on procedures, beyond basic skills
- Multi-level programme
- Close link to clinical practise
- Comprehensive approach: knowledge + technical skills + judgment
- Assessments in skillslab and clinical setting
- Examination: separate or within LSS accredited course
- Diploma providing recognition by EAES

Within each level, the LSS assessment comprises a sequence of tests to evaluate a surgeon's proficiency in cognitive skills, surgical technical skills, and judgment. To this end, web-based study material and examinations are combined with various hands-on simulation modalities, scenario-based assessment, and clinical performance assessment. All LSS assessments are criterion-based and very practise-oriented.



A Sociedade Portuguesa de Cirurgia e a Fundação LSS (Laparoscopic Surgical Skills), através da sua estrutura independente em Portugal, estabeleceram um protocolo que envolve a SPC como uma das Sociedades pioneiras na integração deste Currículo formativo, a nível Europeu.

Muito em breve será prestada mais informação sobre esta acção, quer por correio quer na Página da Sociedade.

Poderão começar a ver de que se trata, uma vez que o primeiro Curso está programado para os dias 17 e 18 de Outubro próximo e é necessário fazer a inscrição antecipadamente uma vez que haverá material de estudo a ser fornecido algumas semanas antes do Curso.



The Multi-Level Programme

The LSS programme is divided into two grades. Grade I is divided into 3 consecutive levels and includes all basic laparoscopic skills and fundamental laparoscopic procedures. Grade II consists of several separate assessments each focusing on a specific advanced laparoscopic procedure, such as laparoscopic colon surgery or laparoscopic bariatric surgery.

Each level within the LSS curriculum addresses specific index procedures. LSS Grade I Level 1 is aimed at cholecystectomy, appendicectomy, and diagnostic laparoscopy. Grade I Level 2 concentrates on laparoscopic suturing for procedures, with the difficult cholecystectomy, repair of incisional hernia, repair of perforated duodenal ulcer, and common bile duct (CBD) exploration as index procedures. The tasks and procedures in Grade I Level 3 become increasingly more complex with anti-reflux procedures (Nissen fundoplication), incisional hernia repair, common bile duct (CBD) exploration, splenectomy, and inguinal hernia repair as index procedures.

Tailored to Your Level of Experience

LSS is developed for surgeons in training, surgical fellows, certified practising surgeons and other physicians who perform laparoscopic surgery or would like to do so.

LSS provides surgeons with a solid foundation of the cognitive, technical, and judgment/clinical skills they need throughout the different phases of their career in laparoscopic surgery. Eligible candidates can enrol either for the LSS assessment or for an LSS accredited course, of which the LSS assessment is an integral part. This provides surgeons of all expertise levels the opportunity to efficiently obtain LSS accreditation.

LSS Accredited Courses

All LSS accredited courses follow a goal-oriented and criterion-based approach that takes the training needs of each individual participant into account. The LSS assessment is an integral part of the course. LSS accredited courses are constructed around a vast amount of deliberate practice on a combination of simulation tools and interactive expert discussions; offering a well-balanced mix of hands-on training and application of theory.

