

## Un'appendicite acuta rivela un liposarcoma retroperitoneale: caso clinico

A. NOVI, G. ORIO, A. CARRANO, P. ARDIMENTO

Divisione di Chirurgia d'Urgenza, Ospedale San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Salerno

**SUMMARY: A case of acute appendicitis disclosing a retroperitoneal liposarcoma.**

A. NOVI, G. ORIO, A. CARRANO, P. ARDIMENTO

*Liposarcoma is the most frequent type among the retroperitoneal soft-tissues sarcomas. The characteristic aptitude of such tumors is the slowly subtle growing of a deep-located mass, often reaching huge size, causing diffuse dull abdominal pain, anorexia and weight loss. Liposarcomas can involve or compress neighboring organs but their clinical evidence rarely shows acute symptoms. We present the case of a 57-year old men admitted at the emergency with a diagnosis of acute appendicitis. Further physical examination in our division suspected a large intraabdominal mass coexisting and probably causing the acute appendicitis. The CT scan performed showed a huge retroperitoneal fatty mass occupying the right abdominal quadrants from the liver to the obturator foramen, rounding the kidney and contiguous to an abscessual collection in the right iliac fossa. Patient underwent surgery with a resection of the mass en bloc with the ileocaecal tract involved as well as the abdominal wall delimiting the appendicular abscess. Kidney parenchyma was spared. Histologic examination revealed a lipoma – like well differentiated liposarcoma. Postoperative hemorrhage occurred and managed conservatively. Patient hospital stay was fourteen days. Follow-up at three months demonstrated absence of local and distant recurrence. The reported case refers to the unusual clinical presentation of a retroperitoneal liposarcoma. Surgical behaviour in facing such rare tumors should be aggressive, although a complete resection, allowing the patient the best outcome in terms of survival and recurrence, remains sometimes a challenge.*

**KEY WORDS:** retroperitoneal liposarcoma, acute appendicitis.

### Introduzione

I liposarcomi rappresentano la varietà più frequente tra i sarcomi retroperitoneali e costituiscono circa il 10-14% di tutti i sarcomi dei tessuti molli (1). Questi ultimi hanno origine embriologica dal tessuto connettivo

non epiteliale e sono più frequentemente localizzati alle estremità (2). I liposarcomi retroperitoneali sono stati recentemente classificati secondo i criteri della World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone in quattro sottotipi istologici in base alle caratteristiche morfologiche ed alle atipie citogenetiche: ben differenziati, dedifferenziati, mixoidi/a cellule rotonde e pleomorfi (3). I primi due sottotipi sono caratteristici del retroperitoneo, laddove i sarcomi mixoidi e pleomorfi prediligono le estremità. Il sottotipo istologico, così come il grado di differenziazione, sembrano avere un valore prognostico cruciale sia in termini di sopravvivenza che di recidiva locale e a distanza (1, 4, 5). La crescita lenta ed insidiosa di una massa situata posteriormente, che può raggiungere grosse dimensioni e che comporta generalmente dolore addominale sordo e diffuso, anoressia e perdita di peso, è caratteristica di questi tumori. L'interessamento di organi contigui può causare la comparsa di ulteriori sintomi, ma raramente i liposarcomi si manifestano con quadri clinici acuti, come la peritonite o la perforazione intestinale (6). A questo proposito, riportiamo il caso di un liposarcoma retroperitoneale diagnosticato inizialmente come un'appendicite acuta.

### Caso clinico

Riportiamo il caso clinico di un paziente di 57 anni ricoverato al pronto soccorso nel Gennaio 2009 con diagnosi di appendicite acuta. Nelle quarantotto ore precedenti il ricovero, il paziente aveva lamentato dolore in fossa iliaca destra e in mesogastrio, febbre a 38,5° e chiusura dell'alvo alle feci. La leucocitosi era l'unico dato alterato agli esami di laboratorio di entrata e l'ecografia eseguita al pronto soccorso riconosceva la presenza di una raccolta ad ecogenicità mista in fossa iliaca destra, senza peraltro visualizzare l'appendice. Ad una anamnesi più accurata, una volta giunto in reparto, il paziente rivelava di aver sofferto di inappetenza negli

Corrispondenza Autore:  
Dott. A. Novi  
Department of Emergency Surgery,  
San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona Hospital  
Via San Leonardo - Salerno  
E-mail: alexnovi@virgilio.it

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

ultimi due mesi, per la quale aveva constatato un calo di peso di circa 8 kg. All'anamnesi patologica remota, nessun intervento chirurgico precedente o patologia di altra natura. All'esame obiettivo, che confermava il quadro clinico di un'appendicite acuta, si aggiunse il sospetto di una grossa massa intraaddominale il cui margine mediale, non dolente, era ben apprezzabile alla palpazione. La TC addominale eseguita subito dopo, dimostrava la presenza di una voluminosa massa retroperitoneale, a densità lipomatosa, che occupava l'emiaddome destro dal fegato al forame otturatorio, che circondava il rene (Figura 1) e che, dislocando verso la parete addominale il tratto ileocecale, confinava con una raccolta corpuscolata in regione mesogastrica destra (Figura 2). Sulla base del sospetto di un liposarcoma, fu eseguita una TC total body che confermò l'assenza di metastasi a distanza. Il paziente venne sottoposto ad una laparotomia xifo-pubica d'urgenza: la massa retroperitoneale (Figura 3), con la sua abnorme crescita, aveva provocato la flogosi appendicolare e la formazione di un ascesso confinato tra la parete addominale e la massa stessa. L'indissociabilità del tumore dal tratto ileocecale ne impose la asportazione en bloc insieme con la parete addominale interessata dall'ascesso. Il parenchima renale venne risparmiato, ma la capsula renale completamente asportata. Il nervo femorale venne liberato dalle propaggini caudali del tumore che lo circondava, e venne risparmiato. I prelievi estemporanei intraoperatori eseguiti sui margini macroscopicamente dubbi sono stati valutati come negativi per presenza di tumore. L'esame istologico definitivo concludeva per liposarcoma ben differenziato "lipoma-like" di 35x20x18 cm con margini di resezione liberi da malattia. La degenza postoperatoria è stata caratterizzata in seconda giornata dalla presenza di un'a raccolta ematica sottoepatica e retroperitoneale trattata conserv-

ativamente e riassorbitasi senza esiti. Il paziente è stato dimesso in quattordicesima giornata postoperatoria. Il follow-up a tre mesi non ha mostrato ripresa di malattia locale o a distanza.

## Discussione

I liposarcomi costituiscono circa il 10-14% di tutti i sarcomi dei tessuti molli (1). Nell'ambito dei sarcomi retroperitoneali, i liposarcomi ne costituiscono il tipo istologico più rappresentato (41%) (7). La World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone ne ha recentemente individuato quattro sottotipi istologici in base alle caratteristiche morfologiche ed alle atipie citogenetiche: ben differenziati, dedifferenziati, mixoidi/a cellule rotonde e pleomorfi (3). La tendenza dei liposarcomi retroperitoneali a manifestarsi dopo la crescita lenta e subdola di una massa posteriore, comporta la diagnosi tardiva di un tumore di grosse dimensioni che spesso coinvolge strutture vicini-



Fig. 1 - TC: la massa circonda completamente il rene di destra.

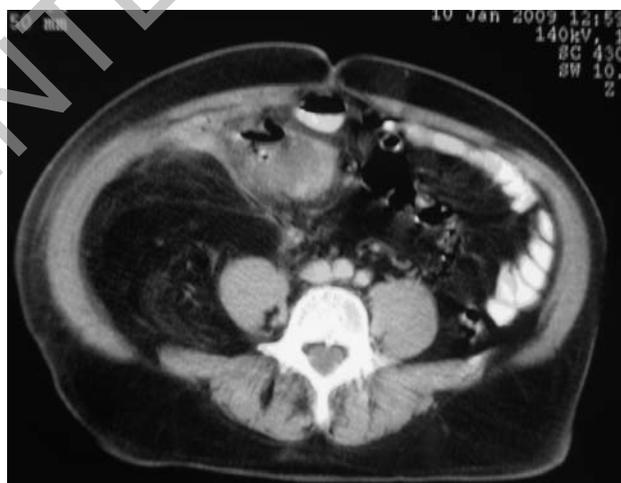


Fig. 2 - TC: la massa disloca il cieco e l'ileo terminale e confina con la raccolta ascessuale.

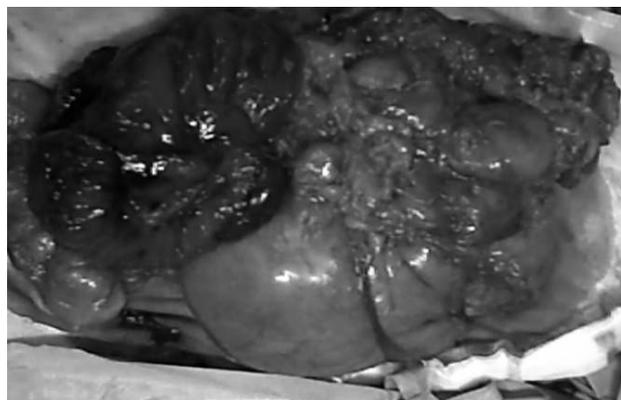


Fig. 3 - Pezzo operatorio.

iori. Se il quadro clinico di presentazione consiste generalmente nella comparsa di dolore addominale sordo e diffuso associato ad anoressia e perdita di peso, l'interessamento di organi contigui può determinare la comparsa di occlusione, intussuscezione (8, 9), o di sindromi dolorose addominali che simulano prostatite o appendicite acuta (10, 11). Raramente i liposarcomi si manifestano con quadri clinici acuti conclamati, dovuti a peritonite o a perforazione intestinale. Esiste attualmente solo un caso di liposarcoma con peritonite diffusa, da perforazione del digiuno, chiaramente descritto in letteratura (6), sebbene un altro caso di liposarcoma con peritonite sia stato riportato da autori polacchi in lingua originale nel 1984 (Orzechowski H et al.). La peculiarità del caso che presentiamo sta nella manifestazione clinica, evidentemente rara, di un liposarcoma causa di un'appendicite acuta con ascesso appendicolare. La laparotomia esplorativa ha confermato l'origine della componente ascessuale appendicolare, determinata dalla compressione del tratto ileo-cieco-appendicolare contro la parete addominale, esercitata dalla voluminosa massa tumorale. La sintomatologia da compressione intraaddominale è stata già descritta in letteratura (7), ma non in termini di appendicite acuta ascessualizzata, come nel nostro caso. La presenza di una complicanza acuta nel quadro clinico del paziente ha imposto una laparotomia d'urgenza, avendo ritenuto la biopsia TC guidata preoperatoria non determinante ai fini del decision making chirurgico. La chirurgia rimane il gold standard nel trattamento di questi tumori rari e la radicalità della resezione rappresenta il fattore prognostico più importante per la sopravvivenza del paziente e per la recidiva locale di malattia (7, 12). Singer et al riportano una sopravvivenza a tre anni dopo resezione completa del 73%, che si riduce drasticamente al 43% se i margini di resezione sono positivi per malattia (4). Questo dato, concorde con altri della letteratura (7, 12), giustifica una chirurgia aggressiva anche con sacrificio di strutture viciniori per ottenere una resezione completa. Nel nostro caso, l'indissociabilità del tratto ileocecale interessato dal processo flogistico ed aderenziale provocato dal tumore, ne ha imposto la asportazione en bloc insieme con la parete addominale coinvolta dall'ascesso. Il parenchima renale è stato risparmiato, ma la capsula renale completamente asportata. La conservazione del rene, dopo resezione della sua capsula, sembra non influire sulla percentuale di sopravvivenza. È pur vero che nei casi di liposarcomi di grosse dimensioni e ben differenziati, è molto difficile distinguere il tessuto tumorale dal normale grasso retroperitoneale e pertanto risulta altrettanto difficile ottenere la radicalità oncologica (4). Anche il sottotipo istologico, così come il grado di differenziazione, sembrano avere un valore prognostico cruciale sia in termini di sopravvivenza che di recidiva locale e a distanza (1, 4, 5). I liposarcomi

retroperitoneali ben differenziati hanno una probabilità di sopravvivenza a 5 anni del 90% circa, con un potenziale di recidiva a distanza del 7% (13). La recidiva locale si manifesta fino al 90% dei casi entro 5-10 anni dal primo intervento ed è la causa più frequente di morte per i pazienti che ne soffrono (7). Sfortunatamente il rischio di recidiva locale sembra raddoppiare nei liposarcomi asportati en bloc con organi adiacenti coinvolti, ad eccezione del rene: questo dato giustifica ulteriormente l'aggressività nella condotta chirurgica sulla base della maggiore invasività locale del tumore e di una sua verosimile multifocalità (4). Precisiamo comunque che nel presente caso clinico l'esame istologico non ha confermato l'interessamento tumorale del tratto ileocolico, la cui asportazione, en bloc con la massa, è stata ritenuta necessaria a priori, in presenza di una complicanza ascessuale potenzialmente peggiorativa della prognosi. Il ruolo delle terapie adiuvanti nel trattamento dei liposarcomi retroperitoneali resta a tutt'oggi controverso. La radioterapia postoperatoria ha dimostrato efficacia nel controllo della recidiva locale e a distanza, oltre che un impatto sulla sopravvivenza, solo in alcuni studi (1, 7) ma altri dati in letteratura non confermano tali risultati (14). Anche l'uso della radioterapia intraoperatoria adiuvante non ha ottenuto conferme consolidate: l'unico studio randomizzato di Sindelair et al., dimostra un migliore controllo locale della malattia senza variazioni della sopravvivenza (15). Nel nostro caso, trattandosi di un liposarcoma ben-differenziato lipomale, quindi con un basso indice mitotico, interamente asportato con margini di resezione liberi da malattia, non abbiamo ritenuto opportuno sottoporre il paziente a terapia adiuvante, sebbene sia stato previsto un adeguato follow-up: ogni tre mesi per il primo anno, ogni quattro mesi per il secondo ed annuale per i periodi successivi.

## Conclusioni

I liposarcomi retroperitoneali sono tumori rari che possono manifestarsi con quadri clinici acuti. La chirurgia rappresenta il gold standard nel trattamento di queste neoplasie e la necessità di un approccio intraoperatorio aggressivo, anche a sacrificio di altri organi, risulta indispensabile alla completezza della resezione che offre ai pazienti le migliori chances in termini di sopravvivenza.

## Bibliografia

1. Kilkenny JW 3<sup>rd</sup>, Bland KI, Copeland EM 3<sup>rd</sup>: Retroperitoneal Sarcoma. The University of Florida experience. J Am Coll Surg 1996;182:329-39.

2. Windham TC, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Control* 2005;12(1):36-43.
  3. Iletcher C, Unni K, Mertens F, eds. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. In: Kleihues P, Sobin L, eds. *World Health Organization Classification of tumors. Vol 4.* Lyon, France: International Agency for Research on Cancer Press; 2002: 427.
  4. 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; 238(3):358-370; discussion 370-1.
  5. Perez EA, Gutierrez JC, Moffat FL jr, Franceschi D, Livingstone AS, Spector SA et al. Retroperitoneal and truncal sarcomas: prognosis depends upon type not location. *Ann Surg* 2007;14(3):1114-1122.
  6. Horiguchi H, Matsui M, Yamamoto T, Mochizuki R, Uematsu T, Fujiwara M et al. A case of liposarcoma with peritonitis due to jejunal perforation. *Sarcoma* 2003;7:29-33.
  7. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998;228:355-365.
  8. Papadopoulos T, Kirchner T, Bergmann M, Muller-Herlink HK. Primary liposarcoma of the jejunum. *Path Res Pract* 1990; 186:803-803.
  9. Liaw CC, Wang CS, Ng KK, Lin PY. Enteric intussusception due to metastatic intestinal tumors. *J Formos Med Assoc* 1997; 96:125-128.
  10. Moyana TN. Primary mesenteric liposarcoma. *Am J Gastroenterol* 1998;83:89-92.
  11. Rivkind AI, Admon D, Yarom R, Schreiber L. Myxoid liposarcoma of the small intestine mimicking acute appendicitis. *Eur J Surg* 1994;160:251-252.
  12. Singer S, Corson JM, Demetri GD, et al. Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surg* 1995;221:185-195.
  13. Mc Grath PC, Neifeld, Lawrence W Jr, DeMay RM, Kay S, Horsley JS et al. Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg* 1984;200:200-204.
  14. Hsian I, Park SZ, Donohue JH, Nargoney DM, Kay PA, Nasciamento AG et al. Operative management of primary retroperitoneal sarcomas. A reappraisal of an institute experience. *Ann Surg* 2004;239:244-250.
  15. Sindelar WF, Kinsella TJ, Chen PW et al. Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Final results of a prospective, randomized, clinical trial. *Arch Surg* 1993;128:402-410.
-