

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

BEATRIZ COELHO DE NEGREIROS NASCIMENTO
MARIANA TANCREDO DA SILVA

LIPOSSARCOMA DESDIFERENCIADO COM DIFERENCIAÇÃO
OSTEOSSARCOMATOSA EM REGIÃO INGUINAL EM ADULTO JOVEM: O DESAFIO
NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO – RELATO DE CASO

RIO DE JANEIRO
JUNHO/ 2022

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

BEATRIZ COELHO DE NEGREIROS NASCIMENTO
MARIANA TANCREDO DA SILVA

LIPOSSARCOMA DESDIFERENCIADO COM DIFERENCIAÇÃO
OSTEOSSARCOMATOSA EM REGIÃO INGUINAL EM ADULTO JOVEM: O DESAFIO
NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO – RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Unigranrio como requisito
para a obtenção do grau de médico

Orientador: Profa. Viviane Lozano Espasandin
Co-orientador: Me. Daniel de Souza Fernandes

RIO DE JANEIRO
JUNHO/2022

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

BEATRIZ COELHO DE NEGREIROS NASCIMENTO
MARIANA TANCREDO DA SILVA

LIPOSSARCOMA DESDIFERENCIADO COM DIFERENCIAÇÃO
OSTEOSSARCOMATOSA EM REGIÃO INGUINAL EM ADULTO JOVEM: O DESAFIO
NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO – RELATO DE CASO

Aprovado por: Prof. _____

Prof. _____

Em _____ de _____ de _____

RIO DE JANEIRO
JUNHO/ 2022

DEDICATÓRIA

Dedicamos este trabalho a todos os pacientes que perderam suas vidas em decorrência de algum tipo de neoplasia, àqueles com diagnósticos que enfrentam com coragem tratamentos difíceis, a incerteza do prognóstico e as repercussões físicas e emocionais geradas pela descoberta da doença, e em especial ao paciente relatado, que com bravura e positividade enfrenta a luta contra esta doença, tendo a certeza quanto a remissão completa do quadro.

AGRADECIMENTOS

MARIANA TANCREDO DA SILVA

Começo esse texto agradecendo aos meus pais Maria de Fátima Tancredo e Valdir da Silva pelo apoio incondicional durante toda essa árdua jornada da medicina, por serem meus companheiros, por todo o suporte emocional e financeiro e por todas as abdições que precisaram fazer para que eu pudesse realizar meu sonho. Obrigada por acreditarem em mim quando muitas vezes eu mesma não acreditei. Se hoje estou mais próxima dessa grande conquista, isso se deve a vocês. Essa vitória é nossa.

Aos meus avós Innocêncio Joaquim da Silva, Josefa Bernardino e Iracy Tancredo que graças a coragem e determinação em ir atrás de condições de vida melhores para nossa família permitiram que eu pudesse sonhar e concretizar o meu desejo de um dia ser médica. Vocês são e serão para sempre minha inspiração de vida, e meu maior orgulho. Espero um dia conseguir honrá-los o quanto merecem.

A minha madrinha, minhas tias, meus primos e meus amigos que por muitas vezes foram o meu suporte, por vibrarem comigo a cada conquista, me apoiarem nas decepções e sempre serem ouvintes atentos. Vocês foram a força motriz para que eu conseguisse passar por esses 5 anos e meio.

Aos meus afilhados Emanuel Tancredo e João Victor Andrade por serem minha motivação, minha inspiração e minha energia para continuar. Tudo isso é por vocês e espero um dia ser o exemplo que vocês merecem.

Agradeço ao paciente por autorizar relatarmos seu caso como forma de contribuirmos um pouco mais para a medicina. Por toda disponibilidade, ajuda e paciência, e por nos permitir aprender e praticar um pouco mais da medicina humana que tanto objetivamos, nos ensinando a sermos mais sensíveis quanto às repercussões emocionais e psicológicas que uma doença trás, além das físicas.

Aos nossos orientadores, Profa. Viviane Lozano e Prof. Daniel Fernandes por terem aceitado nosso convite de trazer o relato de um caso tão importante, pela troca e conhecimento transmitido ao longo desses anos, pela atenção, disponibilidade e paciência na criação desse trabalho.

Por último, agradeço a minha dupla de monografia Beatriz Coelho por estar comigo nessa longa jornada de 5 anos, por ser minha amiga quando eu mais precisei e por ter aceitado participar desse trabalho comigo.

AGRADECIMENTOS

BEATRIZ COELHO DE NEGREIROS NASCIMENTO

Ao relembrar de todo suor derramado para que eu pudesse ingressar numa faculdade me deparo com a imagem dos meus pais me regendo em toda trajetória. Lembro no início do meu ensino médio como foi difícil atravessar os horizontes que existiam no meu bairro de origem, Vila Kennedy, e a incerteza de um futuro digno. A benevolência, atrelada ao amor, se tornou a maior arma deles para comigo. Graças a eles, meus velhinhos, ascendi para além do que se era esperado para uma moradora da comunidade e, atualmente, carrego comigo toda gratidão do mundo por me darem a oportunidade e dedicarem suas vidas no meu futuro. Então, se hoje estou sendo capaz de alcançar a primeira formação médica da minha família é muito mais graças a eles do que a mim.

Também tenho na minha formação todos os meus amigos que de alguma forma me fizeram ter a segurança e a certeza de estar no caminho certo. Com uma paciência invejável, me acolheram e me ouviram quando eu só era desespero. Reforço o meu muito obrigada aos meus amigos Larissa, Marcius, Gabriela, Maria Clara, Brenda, Juliana e a todo o meu G1 que marcaram de todas as formas a minha vida.

Meu muito obrigado ao meu irmão que muitas vezes foi além de amigo meu professor, me dando lições para além da formação educacional. Obrigada por sempre ter me amado e me guiado como exemplo mais bonito de um ser humano honesto e de um caráter íntegro. Agradeço também a minha família que sempre esteve por perto ajudando a me criar e me aconselhando em todos esses anos.

Por conseguinte, reforço os agradecimentos de Mariana aos nossos orientadores que se tornaram parte da nossa formação durante os anos e, mais uma vez, nos proporcionaram ensinamentos e iluminaram nosso caminho até a conquista dos nossos sonhos. Além disso, minha enorme gratidão à minha dupla Mariana Tancredo que suportou comigo todos os percalços e tem me ensinado todos os dias o quão alto podemos chegar quando estamos junto aos amigos de verdade.

“(...) na medicina, curar é um objetivo secundário, se tanto. A finalidade primordial de nossa profissão é aliviar o sofrimento humano.”

Drauzio Varella

RESUMO

Os lipossarcomas são um tipo de sarcoma de partes moles que se origina de células mesenquimais primitivas que se diferenciam em tecido adiposo. São quatro os subtipos de lipossarcoma, sendo o desdiferenciado o mais agressivo e o de pior prognóstico. Este tem um pico de incidência em média entre a sexta e oitava década de vida e é mais comum em retroperitônio. Apresenta sintomas inespecíficos, o que gera atraso no diagnóstico, contribuindo para um pior prognóstico. Ressonância magnética e tomografia computadorizada são os exames de escolha para investigação e o diagnóstico feito por biópsia. O tratamento mais bem aceito na literatura é a realização de excisão cirúrgica completa. O seguimento deve ser feito por pelo menos 10 anos. O objetivo geral deste trabalho é relatar o caso de um paciente jovem com diagnóstico de lipossarcoma desdiferenciado em região inguinal e o objetivo específico é revisar a literatura acerca do assunto permitindo avaliar as dificuldades diagnósticas e de tratamento. Trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso associado a revisão bibliográfica. O paciente apresentou a tumoração fora da região e da faixa etária conhecida da doença, sendo descoberta, acidentalmente, em um contexto de exploração cirúrgica após uma herniorrafia, o que gerou atraso no diagnóstico e no início do tratamento. A importância do conhecimento da doença permite a detecção precoce do quadro e início do tratamento de forma planejada.

PALAVRAS-CHAVE: Lipossarcoma; Desdiferenciação celular; Tumor maligno; Região inguinal.

ABSTRACT

Liposarcomas are a type of soft tissue sarcoma that originate from primitive mesenchymal cells that differentiate into adipose tissue. There are four subtypes of liposarcoma, with dedifferentiated being the most aggressive and with the worst prognosis. This has a peak incidence on average between the sixth and eighth decade of life and is most common in the retroperitoneum. It presents nonspecific symptoms, which leads to a delay in diagnosis, contributing to a worse prognosis. Magnetic resonance imaging and computed tomography are the exams of choice for investigation and the diagnosis is made by biopsy. The most well-accepted treatment in the literature is complete surgical excision. Follow-up should be done for at least 10 years. This study aims to report the case of a young patient with a diagnosis of dedifferentiated liposarcoma in the inguinal region and review the literature about the subject, allowing the evaluation of diagnostic and treatment difficulties. This is a descriptive case report associated with a literature review. The patient presented the tumor outside the region and known age range of the disease which was accidentally discovered in the context of surgical exploration after a herniorrhaphy, which led to a delay in diagnosis and beginning of treatment. The importance of knowledge of the disease is because it allows early detection of the condition and initiation of treatment in a planned manner.

KEY WORDS: Liposarcoma; Cellular dedifferentiation; Malignant tumor; Inguinal region.

LISTA DE ABREVIATURAS E\OU SIGLAS

AJCC *American Joint Committee on Cancer*

CNB *Core Needle Biopsy*

DDLs *Dedifferentiated liposarcoma*

MG Miligrama

MLS *Myxoid Liposarcoma*

PAAF Punção Aspirativa por Agulha Fina

PLS *Pleomorphic Liposarcoma*

RJ Rio de Janeiro

RM Ressonância Magnética

STS *Soft Tissue Sarcoma*

TC Tomografia Computadorizada

USG Ultrassonografia

WDLs *Well-differentiated liposarcoma*

LISTA DE FIGURAS E ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Imagem anatômica da região inguinal evidenciando o anel inguinal profundo.....	16
Figura 2 - A- Estruturas que compõem a região inguinal e os anéis inguinais superficial e profundo. B- Fâscias que formam o canal inguinal.....	17
Figura 3 - Imagem histológica de tumor <i>DDLS</i>	25
Figura 4 - Ultrassonografia de bolsa escrotal.....	31
Figura 5 - Ultrassonografia de região inguinal.....	32
Figura 6 - Ultrassonografia de órgãos e estruturas superficiais em caráter de emergência.....	33
Figura 7 - Tomografia computadorizada do tórax com contraste.....	34
Figura 8 - Ressonância magnética do abdome superior com contraste	35
Figura 9 - Ressonância magnética da pelve com contraste.....	36
Figura 10 - Ultrassonografia da bolsa escrotal com doppler colorido de 2018.....	38
Figura 11 - Ultrassonografia de região inguinal bilateral de 2018.....	39
Figura 12 - Ressonância magnética da pelve com contraste 6 meses após as intervenções cirúrgicas com orquiectomia e 4 meses após 30 sessões de radioterapia adjuvante.....	40
Figura 13 - Tomografia computadorizada do tórax 6 meses após as intervenções cirúrgicas com orquiectomia e 4 meses após 30 sessões de radioterapia adjuvante.....	41
Figura 14 - Ressonância magnética do abdome superior (T2) para seguimento do tumor <i>DDLS</i>	42
Figura 15 - Ressonância magnética da pelve (T2) para seguimento do tumor <i>DDLS</i>	43
Figura 16 - Tomografia computadorizada do tórax para seguimento do tumor <i>DDLS</i>	44

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Classificação do <i>American Joint Committee on Cancer</i> , 2017, para os sarcomas de tecido mole localizados no tronco e extremidades.....	26
--	----

SUMÁRIO

1 – INTRODUÇÃO	14
2 – FUNDAMENTOS TEÓRICOS	15
2.1 - ANATOMIA DA REGIÃO INGUINAL	15
2.1.1 Ligamento inguinal e trato iliopúbico	15
2.1.2 Canal inguinal	15
2.1.3 Divisão anatômica do canal inguinal	18
2.2 SARCOMAS	18
2.2.1 Sarcoma de Tecido Mole	18
2.2.1.1 Leiomiossarcoma	18
2.2.1.2 Angiossarcoma	19
2.2.1.3 Sarcoma sinovial	19
2.2.1.4 Tumor da bainha do nervo periférico	19
2.2.1.5 Rabdomiossarcoma	20
2.2.1.6 Lipossarcoma	20
2.2.1.6.1 Tipos de lipossarcoma	20
2.2.1.6.2 Lipossarcoma desdiferenciado na região inguinal	22
2.2.1.6.3 Diagnóstico	22
2.2.1.6.3.1 Biópsia	23
2.2.1.6.3.2 Macroscopia/Microscopia	24
2.2.1.6.3.3 Imunohistoquímica	25
2.2.1.6.4 Estadiamento	25
2.2.1.6.5 Tratamento	28
2.2.1.6.5.1 Tratamento cirúrgico	28
2.2.1.6.5.2 Tratamento com radioterapia	29
2.2.1.6.5.3 Tratamento com quimioterapia	29

2.2.1.6.6 Seguimento	30
3 – MATERIAL E MÉTODOS	30
3.1 – DESENHO	30
3.2 - METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA	30
4 – RELATO DE CASO	31
5 – DISCUSSÃO	44
6 – CONCLUSÃO	47
7 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	48
8 - APÊNDICES	53

1 – INTRODUÇÃO

Os lipossarcomas são sarcomas de tecidos moles que tem origem a partir das células mesenquimais primitivas que se diferenciam em tecido adiposo. Correspondem a um dos tipos histológicos mais frequentes entre os sarcomas de tecidos moles, representando 12,8% destes¹. Acometem ambos os sexos em incidência aproximada, e pessoas em média entre a quinta e a sexta década de vida². São classificados histologicamente como bem diferenciados (*WDLS*), mixóides (*MLS*), pleomórficos (*PLS*), desdiferenciados (*DDLS*)³ ou pleomórficos mixóides^{4,5}, sendo o tipo *DDLS* um tumor mais agressivo e invasivo³.

Foram descritos pela primeira vez por Rudolf Virchow em 1857³, que definiu na ocasião a origem do tumor como sendo do tecido adiposo, chamando-o de “mixoma lipomatóide maligno”. Em 1944, Arthur Purdy Stout relatava o retroperitônio como a região mais acometida, sabendo-se que também poderia localizar-se em outros locais⁶. Atualmente os estudos revelam que as extremidades, como a coxa, são as áreas mais acometidas e o retroperitônio a de pior prognóstico⁷. Outros sítios importantes, mas com menor incidência, são a cabeça e o pescoço⁸. O crescimento na região inguinal costuma ser lento, com ausência de sintomas, o que pode ocasionar o diagnóstico tardio⁹.

Em particular, o tipo desdiferenciado parece acometer mais frequentemente o retroperitônio, e mais raramente, as extremidades¹⁰. Além disso, possui alta taxa de metástase à distância, é capaz de apresentar um comportamento agressivo e tem elevado potencial de mortalidade¹¹.

Por se tratar de um tumor que possui números limitados de publicações na literatura não há um consenso acerca do tratamento do tipo desdiferenciado. Desta forma, é necessário realizar acompanhamento por pelo menos 10 anos⁹, porque a chance de recorrência da doença em 5 anos é comum em 80% dos casos de *DDLS* após ressecção cirúrgica completa¹².

A ocorrência infrequente dos lipossarcomas torna difícil enumerar pacientes suficientes, a fim de comparar diretamente um tratamento com outro, para determinar a terapêutica primária ideal. Este estudo objetiva discorrer sobre o relato do caso de um paciente de 36 anos com lipossarcoma desdiferenciado na região inguinal.

2 – FUNDAMENTOS TEÓRICOS

2.1 - ANATOMIA DA REGIÃO INGUINAL

A região inguinal é uma área de entrada e saída que possui tendência a herniações, sendo delimitada da espinha ilíaca ântero-superior ao tubérculo púbico¹³.

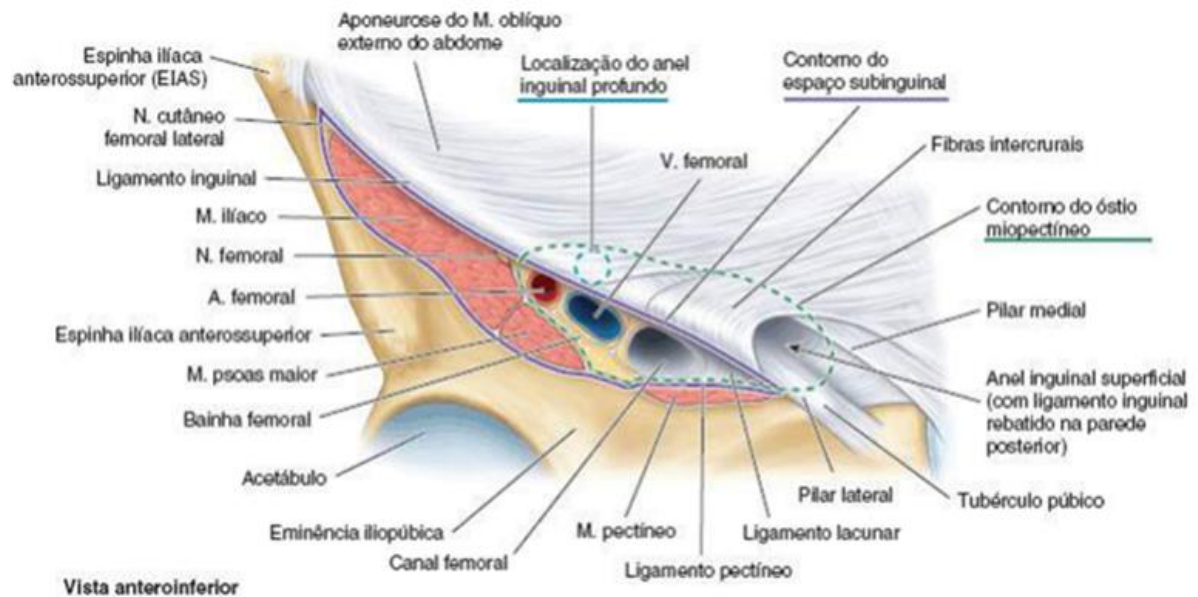
2.1.1 Ligamento inguinal e trato iliopúbico

O ligamento inguinal constitui a parte inferior da aponeurose do músculo oblíquo externo do abdome com a maioria das fibras inseridas ao tubérculo púbico formando um retináculo. Já o trato íleo-púbico se projeta paralelamente ao ligamento inguinal e constitui o segmento inferior da fáscia transversal. As duas estruturas têm papel fundamental na sustentação do abdômen numa região denominada óstio miopectíneo que é o local de maior fraqueza e, por isso, mais acometido pelas hérnias inguinais, que são mais comuns nos homens, e pelas femorais, mais comuns nas mulheres¹³.

2.1.2 Canal inguinal

Possui cerca de 4 cm de comprimento, sendo uma passagem de trajeto oblíquo estendendo-se inferomedialmente a parede anterolateral do abdome, e tem uma abertura de entrada e outra de saída [Figura 1]. O anel inguinal profundo é o orifício de entrada que, no homem, o funículo espermático compõe o interior desse canal sendo primordial para a descida dos testículos, formados na parede posterior do abdome, até a bolsa escrotal. O funículo espermático é composto pelo ducto deferente, artéria testicular, artéria do ducto deferente, artéria cremastérica, ramo genital do nervo genitofemoral e plexo pampiniforme e posterior. Em ambos os sexos há também vasos sanguíneos, linfáticos e o nervo ileoinguinal. O ligamento inguinal segue em paralelo e inferiormente ao canal inguinal cruzando-o medialmente¹³.

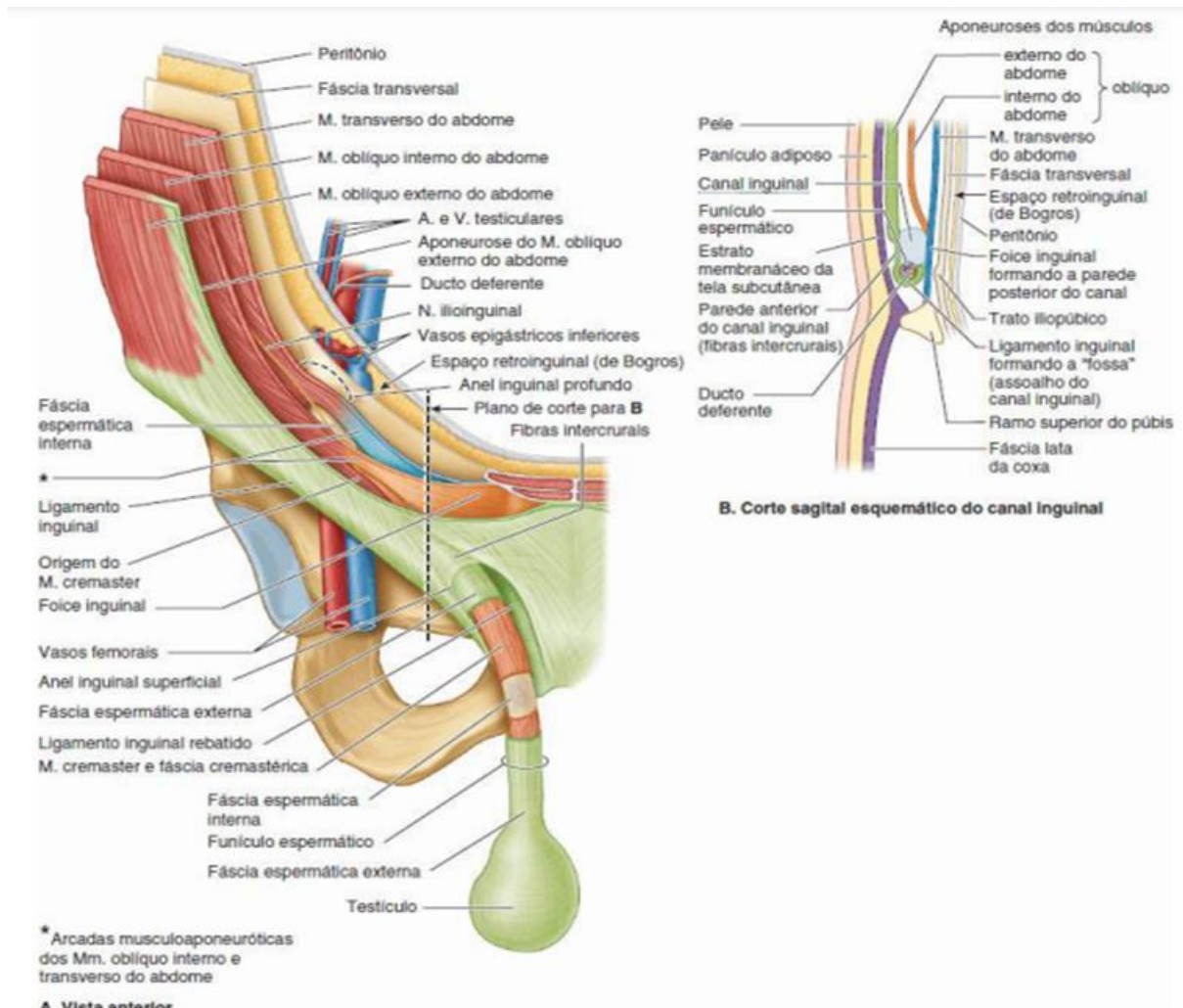
Figura 1 - Imagem anatômica da região inguinal evidenciando o anel inguinal profundo.



Fonte: Moore, K. L.; DALEY II, A. F. Anatomia orientada para a clínica. 7ª edição. Guanabara Koogan. Rio de Janeiro, 2014, p. 202.

Anel inguinal interno (profundo): é o orifício de entrada do canal inguinal. Sendo formado pela evaginação da fáscia transversal que dá passagem ao ducto deferente extraperitoneal, aos vasos testiculares, nos homens, e ao ligamento redondo do útero, nas mulheres [Figura 1]. Essa fáscia desce continuamente por essa passagem e dá origem a fáscia interna do canal [Figura 2]¹³.

Figura 2 - A- Estruturas que compõem a região inguinal e os anéis inguinais superficial e profundo. B- Fâscias que formam o canal inguinal.



Fonte: Moore, K. L.; DALEY II, A. F. Anatomia orientada para a clínica. 7ª edição. Guanabara Koogan. Rio de Janeiro, 2014, p. 204.

Anel inguinal externo (superficial): é o orifício de saída do canal inguinal. Está mais anterior que o anel inguinal interno e é de onde saem o funículo espermático, no homem, e o ligamento redondo do útero na mulher, em direção à pelve. Entre os pilares medial e lateral da aponeurose do músculo oblíquo externo do abdome forma-se uma fenda por onde passam as fibras intercurrais, responsáveis por evitar o afastamento desses pilares, dando origem ao anel inguinal externo [Figura 2]¹³.

2.1.3 Divisão anatômica do canal inguinal

Os limites do canal inguinal são feitos em partes: assoalho, teto, parede anterior e posterior.

Assoalho: composto pelo trato íleo-púbico, pelo sulco do ligamento inguinal invaginado e pelo ligamento lacunar¹³.

Teto: composto pela fáscia transversal, pelos arcos musculoaponeuróticos dos músculos oblíquo interno e transversos do abdome e pelo pilar medial¹³.

Parede anterior: composta pelas aponeuroses dos músculos oblíquos interno e externo do abdome¹³.

Parede posterior: composta pela junção da aponeurose do músculo oblíquo interno e transversos do abdome que formam um tendão, chamado de foixe inguinal, e o ligamento inguinal¹³.

2.2 SARCOMAS

Os sarcomas são um grupo de neoplasias com origem nas células mesenquimais primitivas. São raros, respondendo por 0,1 a 0,2% de todos os tumores em adultos². Podem ser divididos em sarcoma de tecido mole (STS) e sarcoma ósseo, com estadiamento e terapêuticas diferentes¹⁴. Para determinar o estadiamento é necessário saber o tipo, tamanho e a localização. Além disso, a metástase para os linfonodos é incomum, mas quando ocorre acomete, principalmente, fígado e pulmão tendo prognóstico ruim¹⁴.

2.2.1 Sarcoma de Tecido Mole

A ocorrência pode ser em qualquer localização do corpo, mas 59% surgem nas extremidades, 19% no tronco, 15% no retroperitônio e 9% na cabeça ou no pescoço. Há muitos tipos histológicos de sarcomas de tecidos moles dando maior atenção aos mais incidentes: leiomiossarcomas, angiossarcoma, sarcoma sinovial, tumores da bainha do nervo periférico, rabdomiossarcoma e lipossarcomas^{5, 15}.

2.2.1.1 Leiomiossarcoma

Tumor que se origina do músculo liso sendo responsável por 10% de todos os sarcomas de tecidos moles, ocorrendo principalmente em extremidades, retroperitônio ou útero. A taxa

de sobrevida em 5 anos é de <40%, e em caso de alto grau, essa porcentagem reduz para 10-15%. Ademais, o quadro clínico costuma ser silencioso e a ressecção cirúrgica com margens amplas é a opção terapêutica de escolha¹⁶.

2.2.1.2 Angiossarcoma

De caráter maligno, representa 2% dos STS encontrados principalmente na pele, baço, fígado, mama e podendo acometer, não com tanta frequência, outras regiões do corpo. Das áreas acometidas, o fígado e coração, são as de pior prognóstico. Tem como fator desencadeante síndromes e algumas substâncias exógenas que influenciam no desenvolvimento da doença, como por exemplo, neurofibromatose e esteróides anabolizantes. Para terapêutica o padrão-ouro tem sido a cirurgia associada à quimioterapia¹⁶.

2.2.1.3 Sarcoma sinovial

O termo sinovial é atribuído pelo fato do tumor se assemelhar ao tecido conjuntivo que reveste as articulações sinoviais. São tumores raros, mais comuns em extremidades, próximos às bainhas dos tendões articulares e das cápsulas articulares, também podendo acometer outras regiões. As crianças e adultos jovens, entre 5 e 85 anos são os grupos com maior incidência e a média de diagnóstico costuma ocorrer aos 35 anos. Pode apresentar-se como uma massa dolorosa de crescimento gradual próximo a uma grande articulação e em especial na região do joelho. Para o tratamento é necessário realizar a ressecção cirúrgica com radioterapia e quimioterapia associadas. O prognóstico costuma ser melhor em adultos jovens e a taxa de sobrevida gira em torno de 5 anos. Além disso, há elevada chance de metástase sendo o pulmão o principal sítio metastático^{16, 17}.

2.2.1.4 Tumor da bainha do nervo periférico

Tumor maligno e agressivo que acomete os nervos periféricos e cranianos originando-se em células da bainha nervosa e nas células de Schwann. São capazes de atingir o retroperitônio, a cabeça, o pescoço, o tronco e os membros, podendo ser de origem idiopática ou estarem associados à neurofibromatose tipo 1 ou doença de von Recklinghausen. O diagnóstico costuma ser feito pela presença de uma massa demonstrada em ressonância magnética (RM). Tem clínica dolorosa, crescimento rápido e possibilidade de quadro

neurológico associado. Tem alta incidência em pacientes jovens, homens e/ou nos que tiveram exposição à radiação. O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica com quimioterapia ou radioterapia como terapia adjuvante¹⁸.

2.2.1.5 Rbdomiossarcoma

Tumor com origem nas células musculares esqueléticas muito comum na infância. São encontrados em qualquer parte do corpo com predominância em cabeça, pescoço, órbita ocular, extremidades, trato genitourinário e seios nasais. A clínica é de acordo com a região acometida podendo apresentar-se como uma massa ou edema no local, otalgia, cefaleia, congestão nasal, constipação, estrabismo, entre outros. O tratamento também é dependente da localização, mas no geral é indicada ressecção cirúrgica com radioterapia e quimioterapia associadas. O prognóstico costuma ser bom se diagnosticado nos estágios iniciais¹⁹.

2.2.1.6 Lipossarcoma

O lipossarcoma é um dos tipos histológicos mais comuns dos sarcomas de tecidos moles (STS) profundos de extremidade proximal e retroperitônio, respondendo por 12,8% dos acometimentos de tecidos moles, sendo 50% retroperitoneais e 25% nas extremidades. Tem caráter maligno com crescimento lento e indolor, sendo o mais comum na vida adulta e acomete normalmente pessoas acima da 4ª década de vida¹⁶. A causa do lipossarcoma continua desconhecida, sendo difícil atrelar o quadro a um fator de risco ou mutação genética existente⁴. Os tumores, em geral, podem ser divididos em dois grupos: de alto grau, quando apresentam crescimento rápido e as células cancerosas se diferenciam das células do corpo, e em baixo grau, quando possuem crescimento lento e não há essa diferença entre as células⁵.

2.2.1.6.1 Tipos de lipossarcoma

Os lipossarcomas são classificados em alguns subtipos sendo eles pleomórfico, bem diferenciado, desdiferenciado, mixóide e pleomórfico mixóide^{4, 20}.

Pleomórfico: é um lipossarcoma de alto grau que acomete mais as extremidades com alta chance de metástase para o pulmão e o mais raro dos subtipos, compreendendo 5% dos casos^{21, 22}. O tratamento é feito através da ressecção cirúrgica completa junto a radioterapia, se indicado²².

Bem diferenciado: tipo histológico mais recorrente. Os *WDLS* correspondem a 40-45% de todos os lipossarcomas²³. É um tumor de baixo grau que surge entre a quinta e sétima década de vida apresentando-se como uma lesão indolente em membros ou retroperitônio que pode ser localmente agressivo, mas com baixa chance de metástase. Além disso, possui taxa de recorrência local em 30 a 50% dos casos²³. A sobrevida em cinco anos, normalmente é de 44% no *DDLs* e 93% no *WDLS*²¹.

Desdiferenciado: assim como o *WDLS*, é o tipo histológico mais recorrente. Podem em 10% dos casos por uma progressão do *WDLS* em um intervalo médio de 7,7 anos e, desta forma, passa a ter crescimento progressivo com maiores chances de recorrência local e metástases. Acometem mais frequentemente retroperitônio, mas pode ocorrer nas extremidades, na região inguinal e, menos frequentemente, no tórax e mediastino e dentro da cabeça e pescoço. Já a faixa etária acometida está entre a sexta e a oitava década de vida. Apresentam recorrência local de aproximadamente 40%, potencial metastático de 15 a 30% e mortalidade relacionada à doença de 28%²³.

Mixóide: encontrado nas extremidades, é um lipossarcoma de alto grau que acomete geralmente pacientes de 35 a 55 anos. Raro ocorrer metástase, mas quando acontece acomete regiões incomuns e de pior prognóstico como tronco, extremidades, ossos, retroperitônio, parede torácica, pleura e pericárdio^{15, 1}.

Pleomórfico mixóide: localizado principalmente no mediastino podendo acometer extremidades, tronco, cabeça e pescoço ou cavidade abdominal. Surge geralmente em crianças, adolescentes e adultos jovens com características de um tumor de alto grau podendo metastizar. Por se tratar de um tipo histológico raro, agressivo e com tendência à recorrência a excisão completa deve ser feita sempre que possível, associando-se a quimioterapia adjuvante^{25, 26}.

Saber o subtipo histológico é importante para localização do tumor e sua recorrência. A exemplo, os retroperitoneais costumam ser desdiferenciados e os que acometem as extremidades inferiores costumam ser os mixóides. Para tratamento definitivo é necessário remover o lipossarcoma com excisão completa, de forma correta, com margens livres, e a radioterapia adjuvante pode auxiliar o tratamento cirúrgico⁴.

2.2.1.6.2 Lipossarcoma desdiferenciado na região inguinal

O lipossarcoma desdiferenciado em região inguinal é um tumor raro e agressivo podendo acometer o cordão espermático em até 30% se comparado com todos os lipossarcomas do trato geniturinário. Pode apresentar-se como um abaulamento de pequeno tamanho, se percebido no início da doença, associado ou não à quadro álgico. O crescimento é lento, entre 3-5 anos ²⁷, e à medida que aumenta de tamanho vai comprimindo as estruturas adjacentes podendo causar edema e cursar com diagnóstico diferencial de hidrocele, varicocele, lipoma e hérnia inguinal ²⁸.

Uma vez que a cavidade retroperitoneal se comunica com a região inguinal por meio de estruturas do cordão, é possível que um lipossarcoma retroperitoneal se estenda pelo canal inguinal até o saco escrotal, apresentando-se como um tumor dessa localidade. Sendo assim, é importante diferenciar entre os lipossarcomas que surgem e estão confinados ao canal inguinal, da extensão inguinoescrotal de um tumor retroperitoneal, que representa a localidade de maior aparecimento dos lipossarcomas^{25, 26}.

Ainda, por apresentarem-se como massas indolores, com história de crescimento lento, localização e a relação com as estruturas adjacentes, geralmente são confundidos com uma hérnia inguinal. Os lipossarcomas retroperitoneais, que se estendem até o canal inguinal, por vezes atingindo o saco escrotal, podem se apresentar como uma hérnia inguinal indireta. Sendo assim, as hérnias estão entre os principais diagnósticos diferenciais, e muitas vezes, essas neoplasias são descobertas acidentalmente durante cirurgias de herniorrafia^{26, 27, 29}.

Como o local de acometimento mais comum do lipossarcoma é a região retroperitoneal e/ou extremidades, sendo apenas 12% destes de origem na região inguinal ^{23, 30}, o diagnóstico desse tumor quando nessa localidade, pode ser difícil. Por isso, geralmente a descoberta acontece de modo tardio, o que afeta diretamente o prognóstico do paciente ^{9, 28}.

2.2.1.6.3 Diagnóstico

A ultrassonografia (USG) é um exame útil para delinear a localização da massa, e pode ser usada para distinguir entre os possíveis diagnósticos diferenciais benignos como as hérnias inguinais, hidrocele simples, cistos epididimários, espermatoceles, lipomas, entre outros. Características como uma massa volumosa, heterogênea, de alta densidade, sem bordas

distintas e quantidades variáveis de gordura com áreas hiperecogênicas, sem a presença de calcificação, poderiam sugerir a presença de um lipossarcoma. Entretanto, esses achados são inespecíficos e não permitem a total distinção entre os diferentes tipos de sarcoma, tornando a USG não confiável. Também não pode definir a benignidade da massa encontrada, uma vez que a diferenciação da composição do tecido adiposo pode ser difícil. Assim, não deve ser um exame utilizado como rotina para o diagnóstico de lipossarcomas^{30, 31, 32}.

A tomografia computadorizada (TC), muito utilizada em sarcomas retroperitoneais, é capaz de determinar a existência da doença, apesar de não ser possível identificar características específicas que permitam diferenciar entre um tumor maligno e um benigno³². Com ela é possível avaliar melhor as lesões de alto grau ou maiores que 5 cm e a escolha pelo contraste é feita com o intuito de determinar sua atividade e a proximidade do tumor com as estruturas^{9, 28}. Além disso, a TC permite distinguir se a tumoração é uma lesão primária ou um processo retroperitoneal que se estende até o escroto²⁵.

Já a ressonância magnética (RM), é o exame padrão ouro para o estadiamento de tumores de partes moles³¹. É usada principalmente em sarcomas de extremidades, possibilita o diagnóstico e diferenciação entre o tumor benigno e maligno, ajuda a delinear a extensão anatômica do tumor, e identifica recorrências após a cirurgia. O uso da radiografia não é bem empregado para diagnóstico da doença, mas pode ser utilizado para detectar metástase pulmonar^{9, 28}.

Para a avaliação de metástases, devem ser realizadas radiografia ou TC de tórax, além de TC ou RM das regiões abdominal e pélvica, com pesquisa de linfadenopatia e/ou metástases, cuja presença pode influenciar o manejo cirúrgico^{30, 32}.

Apesar dos exames de imagem serem importantes para o diagnóstico dos lipossarcomas, eles não apresentam padrões radiográficos específicos, somente sendo possível o diagnóstico definitivo dessa neoplasia através de histopatologia^{33, 34, 35}.

2.2.1.6.3.1 Biópsia

O diagnóstico definitivo será a partir da biópsia que, no pré-operatório, poderá ser feita por agulha grossa guiada por imagem (CNB) ou aspiração por agulha fina (PAAF), e intra-operatória por biópsia incisional^{33, 34}. O local deve ser cuidadosamente projetado para permitir

ressecção de todo o percurso, juntamente com o espécime cirúrgico, no momento da ressecção definitiva do tumor³⁵.

A avaliação do material da biópsia permite determinar o subtipo e o grau histológico que, desta forma, podem prever o comportamento biológico do tumor, o maior impacto sobre o risco de disseminação metastática e a sobrevida³⁵. Assim, é possível determinar o grau do sarcoma em:

Baixo grau: atividade biológica e potencial metastático baixo com necessidade de intervenção cirúrgica menos radical. A radioterapia adjuvante é contraindicada por não apresentar resultados, já que há baixa atividade celular³⁵.

Alto grau: atividade biológica e potencial metastático alto com necessidade de intervenção cirúrgica radical. Neste caso, pelo seu caráter agressivo, a radioterapia neoadjuvante ou adjuvante poderá ser empregada quando indicado³⁵.

2.2.1.6.3.2 Macroscopia/Microscopia

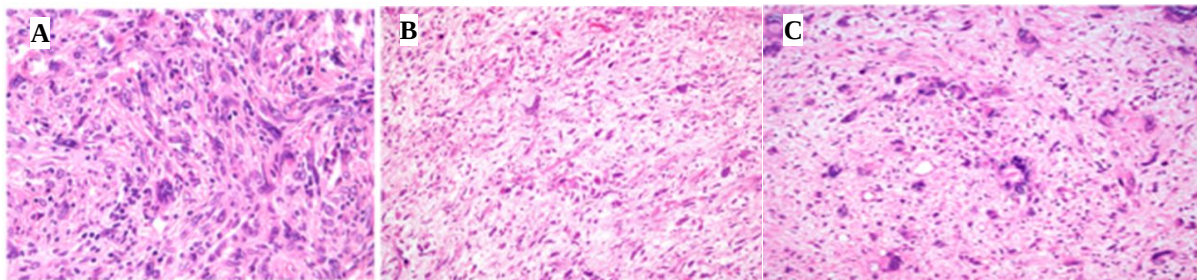
Dependendo do padrão de desdiferenciação, o *DDLs* pode se assemelhar com outros sarcomas ou apresentar diferenciações heterólogas em relação a outras linhas mesenquimais, mais frequentemente osteóide, condróide ou mióide, e muito raramente, diferenciação angiossarcomatosa, o que gera confusão diagnóstica em muitos casos. As excisões de quaisquer lipossarcomas potenciais devem ser cuidadosamente amostrados e observadas pelos patologistas, visto que o diagnóstico e classificação desses tumores podem depender de características focais da amostra²³.

O exame macroscópico não é preciso para essas neoplasias, visto que elas se misturam com o tecido adiposo circundante. Os *DDLs* são geralmente grandes (> 10cm), multinodulares, podendo ser de moles e mixóides, médio-firmes a sólidos. A sua secção varia de branco-acinzentado a castanho, muitas vezes com áreas de necrose ou hemorragia^{23, 26}.

O diagnóstico preciso dos lipossarcomas é dado através de exame microscópico do material obtido na biópsia, que apresenta marcada variação morfológica intratumoral. A celularidade é moderada ou alta, com pleomorfismo moderado a acentuado. As células estão dispostas em distribuições sem padrão, fascículos soltos ou com uma arquitetura estoriforme. O estroma é variavelmente colagenoso, mixocolágeno ou mixóide, principalmente daqueles

tumores que ocorrem no abdome, retroperitônio e cordão espermático [Figura 3]. A necrose é variável, assim como a contagem mitótica. Raramente, podem apresentar características semelhantes a cartilagem ou tecido osteossarcomatoso²³.

Figura 3 - Imagem histológica de tumor *DDL*S



Legenda: (A-C) Tumor *DDL*S mostrando um amplo espectro de aparências morfológicas, com moderada a alta celularidade e células moderadamente a marcadamente pleomórficas, dispostas em distribuições sem padrão, fascículos soltos ou com arquitetura estoriforme, dentro do estroma variavelmente fibroso a fibromixóide

Fonte: Thway K. Well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: An updated review. *Semin Diagn Pathol*. 2019. PMID: 30852045.

2.2.1.6.3.3 Imunohistoquímica

Quando o exame microscópico apresentar dúvidas ou não for específico, pode-se utilizar dos testes imunohistoquímicos para a identificação precisa dessas neoplasias. Os marcadores MDM2 e CDK4 podem auxiliar na diferenciação dos lipossarcomas de lipomas benignos, visto que os lipossarcomas são imunorreativos a eles. Entretanto, o marcador imunohistoquímico mais específico para os lipossarcomas é a proteína S100, sendo positiva em 90% dos casos. No caso de tumores de alto grau, esses são frequentemente positivos para o marcador protéico desmina³⁶.

2.2.1.6.4 Estadiamento

A extensão locorregional de um sarcoma é definida pelos espaços anatômicos envolvidos. Seu crescimento se dá de forma centrífuga através de uma menor resistência onde está contido por uma pseudocápsula. No entanto, sarcomas extracapsulares tendem a estender-se para além destes limites e podem ser intracompartimentais, quando confinado a um compartimento, ou extra-compartimental, quando invadem compartimentos adjacentes³⁵.

A avaliação multiplanar das partes moles fornecida por RM torna-se indispensável para reconhecimento e estadiamento do tumor. Os principais fatores para avaliação pela RM com gadolínio são: tamanho, extensão local, localização, profundidade e a relação com os músculos adjacentes, compartimentos musculares, planos fasciais, estruturas neurovasculares, articulações e órgãos. Ainda está em discussão a possibilidade da realização de exames de imagem para todo o corpo na investigação por sítios suspeitos, uma vez que o reconhecimento das regiões acometidas tem impacto direto no tratamento e resultado clínico³⁵.

O estadiamento do câncer através da classificação de tumores malignos (TNM) tem como propósito analisar a extensão, disseminação e tipificar o tumor de acordo com o sítio acometido. O método de estadiamento mais utilizado é o da *American Joint Committee on Cancer (AJCC)*³⁵ [Tabela 1].

Tabela 1 - Classificação do *American Joint Committee on Cancer*, 2017, para os sarcomas de tecido mole localizados no tronco e extremidades.

Estágio	Tumor Primário (T)	Disseminação linfonodal (N)	Metástase à distância (M)	Grau histopatológico (G)
IA	T1	N0	M0	G1, GX
IB	T2, T3, T4	N0	M0	G1, GX
II	T1	N0	M0	G2, G3
IIIA	T2	N0	M0	G2, G3
IIIB	T3, T4	N0	M0	G2, G3
IV	Qualquer T	N1	M0	Qualquer G
	Qualquer T	Qualquer N	M1	Qualquer G

Fonte: Adaptado de Amin MB, Edge S, Greene F, Byrd DR, Brookland RK, Washington MK, et al. *AJCC Cancer Staging Manual*. 8th ed. Switzerland: Springer; 2017.

A definição do TNM e suas classificações são^{35, 37}:

a) Extensão do tumor primário (T):

T0: Sem evidências de tumor primário;

T1: Tumor ≤ 5 cm em sua maior dimensão;

T2: Tumor > 5 cm e ≤ 10 cm em sua maior dimensão;

T3: Tumor > 10 cm e < 15 cm em sua maior dimensão;

T4: Tumor maior que 15 cm em sua maior dimensão;

TX: Tumor primário não pôde ser avaliado.

b) Disseminação para linfonodos (N):

N0: Sem evidências de metástase em linfonodos regionais;

N1: Metástase em linfonodos regionais;

NX: Linfonodos regionais não puderam ser avaliados.

c) Presença de metástase à distância (M):

M0: Ausência de metástase à distâncias;

M1: Presença de metástase à distância;

MX: Metástase à distância não pôde ser avaliada.

d) Grau histopatológico (G):

O grau ajuda a prever qual a velocidade de progressão e disseminação do sarcoma sendo útil para determinar a terapêutica e o prognóstico. É a soma da pontuação de três fatores^{35, 37, 38}.

- 1) A diferenciação das células normais através de uma pontuação de 1 a 3, onde 1 está mais próximo das células normais³⁹.
- 2) A contagem mitótica que avalia a divisão celular em uma pontuação de 1 a 3, onde 1 é o nível mais baixo de divisão celular³⁹.
- 3) A necrose tumoral para avaliar a quantidade de tecido necrosado no tumor sendo pontuado de 0 a 2, onde 0 significa menos necrose tumoral³⁹.

A partir disso é possível quantificar o grau em que um sarcoma se encontra usando a seguinte classificação³⁹:

G1: 2 a 3 pontos;

G2: 3 a 4 pontos;

G3: 6 a 8 pontos;

GX: a graduação não pôde ser determinada.

2.2.1.6.5 Tratamento

2.2.1.6.5.1 Tratamento cirúrgico

A escolha da abordagem cirúrgica do lipossarcoma deve ser feita levando em consideração a localização, o estadiamento, o tamanho e a relação de proximidades com as estruturas adjacentes, além disso esses itens também são fatores importantes para o prognóstico do paciente. Existe elevada chance de recorrência local, principalmente quando em região retroperitoneal, fazendo com que seja necessário a ressecção ampla para o sucesso terapêutico⁴. Desta forma, almeja-se conseguir margem cirúrgica R0 em extremidades e, com maior dificuldade, em retroperitônio⁴⁰.

A proximidade das estruturas na região inguinal pode impossibilitar a obtenção de margens negativas, e assim, comprometer a prevenção de recorrência local. Para isso, é necessário realizar a remoção em bloco e isso envolve, por vezes, a necessidade de orquiectomia radical com ligadura alta do cordão espermático^{27, 38, 30, 34, 36}. Em algumas situações, como intervenções de urgência, as margens negativas não são alcançadas sendo necessário nova intervenção. Com isso, a realização da cirurgia permite alcançar uma taxa de sobrevida global em 5 anos de 75% e de 55% em 10 anos³⁶. A excisão simples não é efetiva para esses tumores, com estudos demonstrando doença residual à microscopia em 25-33% dos pacientes submetidos a essa abordagem^{32, 36}.

A realização de linfadenectomia inguinal superficial ou retroperitoneal não está indicada nas literaturas, uma vez que os lipossarcomas de baixo e alto grau disseminam-se ou recorrem por invasão direta, e não por via linfática. Sendo assim, não demonstra benefício na sobrevida

desses pacientes a realização de tal cirurgia profilaticamente, sendo apenas recomendada quando na hipótese da presença de linfonodos suspeitos aos exames radiológicos^{30, 32, 36}.

2.2.1.6.5.2 Tratamento com radioterapia

A realização de radioterapia adjuvante não apresenta consenso nas literaturas, existindo um debate sobre sua eficácia no manejo dos lipossarcomas, porém, relatos, estudos e pequenas séries de caso têm demonstrado uma maior efetividade quanto ao uso da radioterapia no controle locoregional. E a recomendação pós-operatória ocorre quando: margens positivas, grande extensão do tumor incapacitando a garantia das margens, ruptura tumoral intra-operatória, adenopatia evidenciada em imagem radiológica e recidiva tumoral após cirurgia. Assim, o uso de radioterapia adjuvante torna-se uma decisão individualizada de cada profissional junto ao debate com equipes experientes em sarcomas⁴¹.

Em um estudo foi demonstrado que o uso da radioterapia pré-operatória combinada a terapêutica cirúrgica está associado a maior chance de alcançar margens negativas, principalmente nos casos de sarcomas de alto grau e apresentaram um pequeno benefício na taxa de sobrevida em 5 anos ao realizarem a radioterapia neoadjuvante. Ainda, acredita-se que o uso da radioterapia neoadjuvante, apesar de prolongar o tempo de realização da cirurgia, permite que pacientes de ressecções com margens macroscópicas positivas (R2) tenham obtido redução para ressecção com margens microscopicamente positivas (R1), assim como os pacientes de ressecção R1 reduziram suas margens para ressecções completas com margens negativas (R0). Apesar disto, não foi observado redução de uma ressecção R2 para uma ressecção R0 com o uso da radioterapia neoadjuvante⁴².

2.2.1.6.5.3 Tratamento com quimioterapia

A quimioterapia adjuvante, por sua vez, carece ainda mais de estudos e evidências que comprovem sua efetividade⁴¹. Um estudo randomizado com agentes quimioterápicos à base de doxorrubicina demonstrou melhora no tempo de recorrência da doença, porém estes resultados não foram estatisticamente significativos, não sustentando sua utilização³⁰. Demais estudos demonstraram não haver diminuição na recorrência ou melhora na mortalidade²⁶. Além disso, o *DDLs* apresenta baixa quimiossensibilidade²⁰, desse modo, a quimioterapia não apresenta bom nível de recomendação e sua eficácia não é comprovada, sendo amplamente recusada no

contexto adjuvante. Entretanto, existem recomendações quanto ao seu uso à base de antraciclina no contexto de um *DDLS* irressecável ou metastático²⁰.

2.2.1.6.6 Seguimento

Devido à grande possibilidade de recorrência local desses tumores, os pacientes devem ser acompanhados por um período de pelo menos 10 anos⁹, podendo estender por mais tempo conforme julgado necessário, visto que estudos demonstraram recorrência tardia após 15 anos em até 42% dos pacientes analisados³². Os exames de escolha são a RM e TC, devendo ser realizadas a cada 1 ano para *WDLS* e a cada 6 meses para *DDLS*. Os exames de imagem de tórax devem ser feitos a cada 6 a 12 meses, já que a recorrência à distância pode acometer, principalmente, o pulmão⁴. E na vigência de dor óssea deve-se realizar uma cintilografia óssea³².

3 – MATERIAL E MÉTODOS

3.1 – DESENHO

Trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso associado a revisão bibliográfica da história de paciente adulto jovem com lipossarcoma desdiferenciado em canal inguinal, que manifesta a patologia em localização e faixa etária pouco comum, sendo tratado no serviço de oncologia de um hospital particular do município do Rio de Janeiro, R.J. [Apêndice A].

O trabalho teve como objetivo conhecer amplamente a história clínica do paciente através de anamnese completa, exame físico minucioso, prontuários médicos, exames complementares, relato cirúrgico, pesquisa de campo com médico oncologista e cirurgião oncológico envolvidos nos cuidados com o paciente, além de analisar as condutas diagnósticas e terapêuticas adotadas. Como fonte de pesquisa, artigos científicos e um comitê americano de câncer.

3.2 - METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA

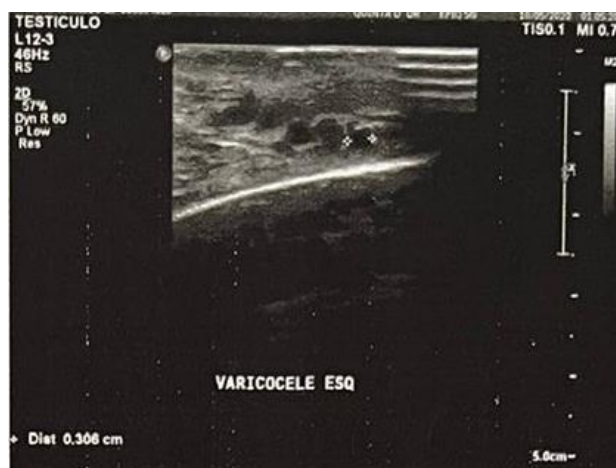
Para cumprir os objetivos e metas do presente relato de caso foi realizado um levantamento bibliográfico nas bases de dados Scielo, Lilacs e Medline, com literaturas

delimitadas do período de 2000 a 2022 pela dificuldade de estabelecer um panorama em um período menor, nos idiomas português, inglês e alemão. Sendo necessário analisar estudos de 1867 e 1944 para entender a primeira definição da patologia. As palavras chaves utilizadas foram “lipossarcoma”, “desdiferenciação celular”; “tumor maligno” e “região inguinal”, no contexto da pesquisa, além de seus correspondentes em inglês e alemão. Também foram pesquisados estudos acerca da patologia, a fim de estabelecer um debate sobre as alternativas diagnósticas e terapêuticas para esses pacientes. Após análise e leitura de diferentes artigos, notou-se que alguns não preenchiam os critérios deste estudo, sendo assim, descartados. Excluíram-se ainda editais e artigos de opinião.

4 – RELATO DE CASO

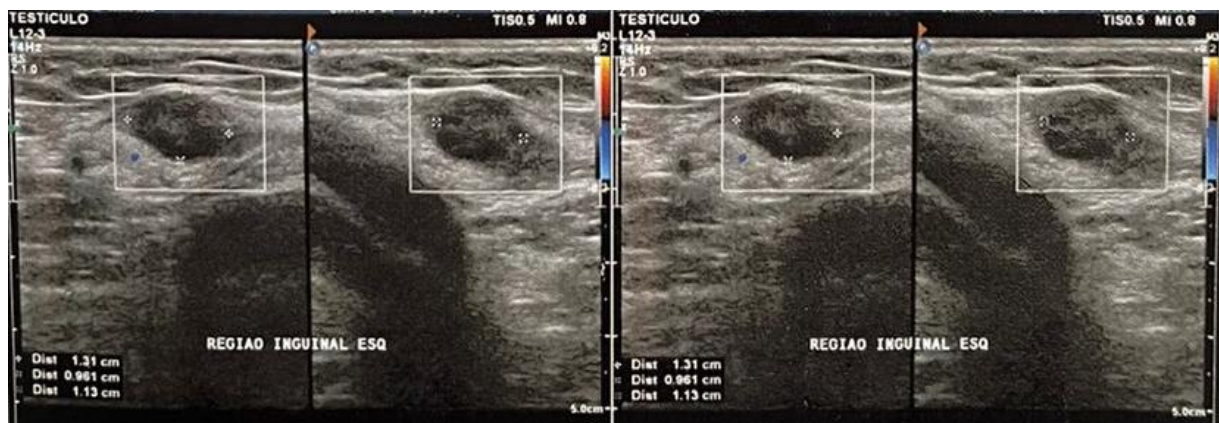
Homem, 36 anos, pardo, casado, natural do Rio de Janeiro, com história prévia de hipertensão controlada, varicocele e hérnia de hiato. Em 10/05/2020 ingressou na emergência de um hospital privado com queixa de nódulo pétreo na região inguinal esquerda, que foi percebido há 2 meses, sem sinais flogísticos, acompanhado atualmente de dor em membro inferior ipsilateral. Nega história de trauma prévio ou conhecimento de neoplasias na região. Realizado exame de ultrassonografia da bolsa escrotal e região inguinal [Figuras 4 e 5] que apresentou “Sinais de varicocele à esquerda e linfonodomegalia de 1,31 x 0,961 x 1,13cm na região inguinal esquerda”, sendo encaminhado para tratamento do quadro com urologista, porém o paciente não buscou o especialista.

Figura 4 - Ultrassonografia de bolsa escrotal.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

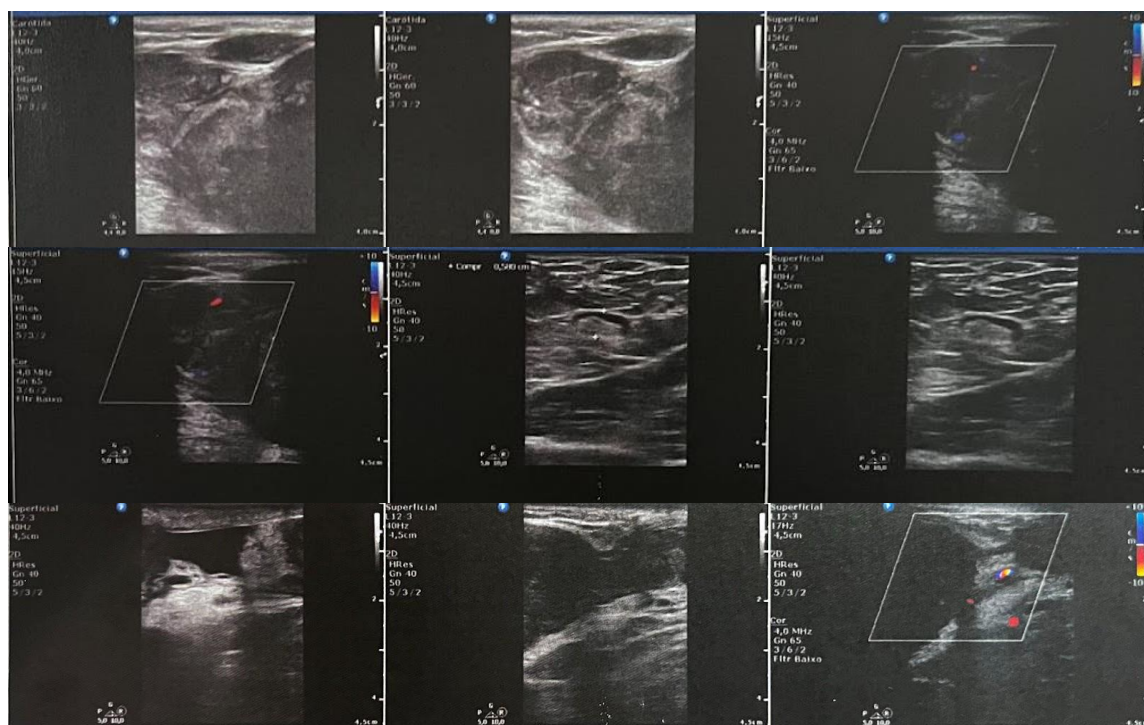
Figura 5 - Ultrassonografia de região inguinal.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Em 16/10/2020, retornou à unidade hospitalar privada com piora da dor e aumento de mais que o dobro no tamanho do nódulo, sendo submetido a exame de ultrassonografia de órgãos e estruturas superficiais em caráter de emergência que evidenciou “presença de hérnia inguinal à esquerda contendo alça intestinal com expressão periférica ao doppler, além de hidrocele homolateral” [Figura 6]. Foi então indicada cirurgia, sendo submetido à laparoscopia exploradora para lise de aderências em caráter de urgência devido à hérnia encarcerada, e realização de herniorrafia sem ressecção intestinal, com colocação de tela de Prolene. Durante exploração cirúrgica do deferente foi evidenciada “Massa tumoral volumosa, ocupando o canal inguinal, firmemente aderido ao cordão inguinal”, segundo relato cirúrgico, sendo necessário realizar exérese da massa tumoral sem garantia das margens e com coleta de material para realização de exame histopatológico. O paciente ficou internado pelo período de 24 horas em bom estado geral, sem queixas imediatas. Após 24 dias evoluiu com quadro de infecção de ferida operatória com drenagem espontânea de moderada quantidade de secreção piossanguinolenta, e febre, necessitando de internação por 10 dias para tratamento com Tazocin. Melhora completa com a terapêutica adotada e nenhuma outra intercorrência após esse episódio. Hemoculturas da ocasião fecharam negativas.

Figura 6 - Ultrassonografia de órgãos e estruturas superficiais em caráter de emergência.



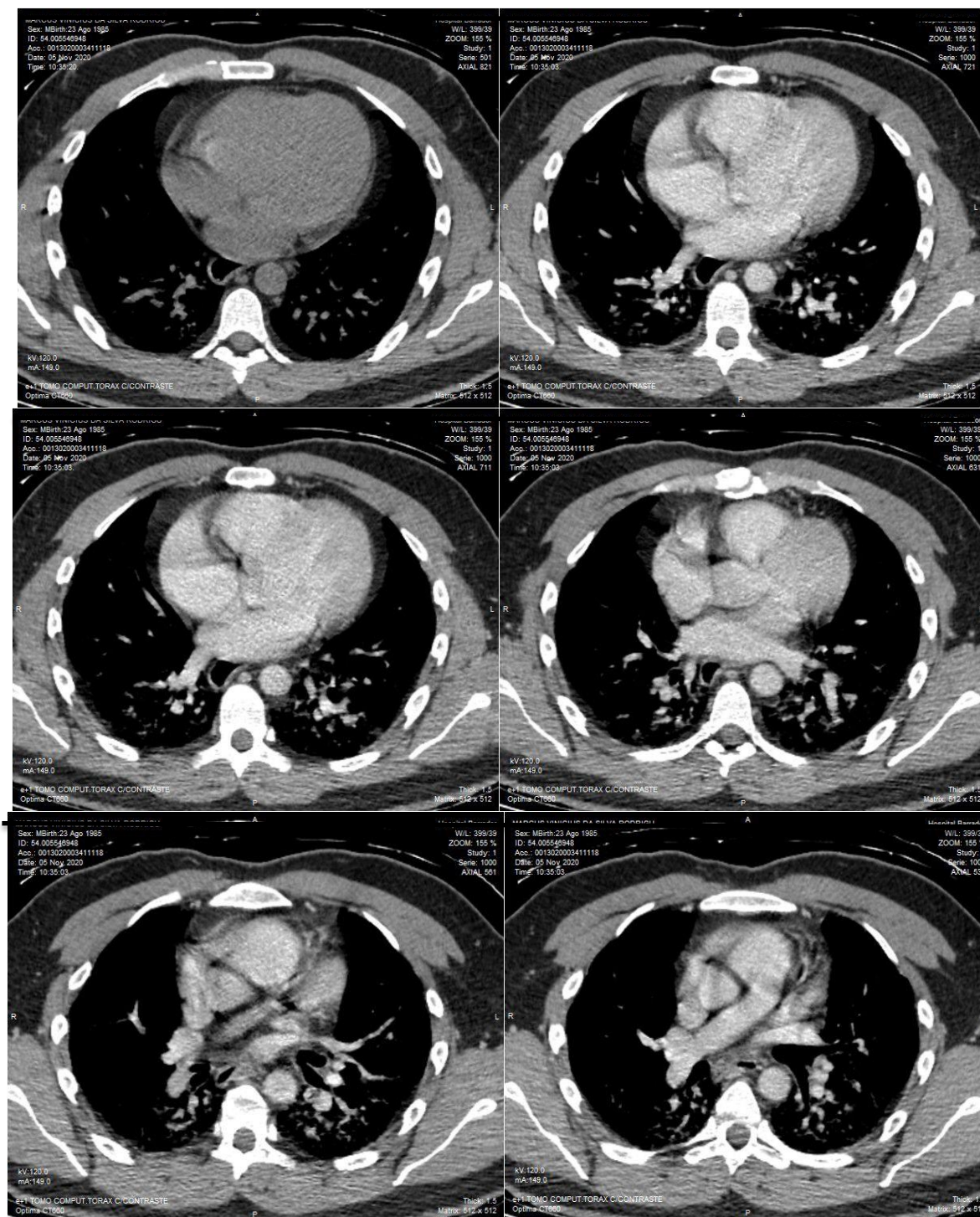
Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Em 20/10/2020, o exame anatomopatológico do tumor de cordão inguinal, obtido através de ressecção marginal, evidenciou “Sarcoma de alto grau compatível com osteossarcoma extra-esquelético de grau 3 e tamanho 6,5 x 4,0 x 2,0 cm. Índice mitótico 11 figuras de mitose/10HPF. Necrose presente com extensão estimada de 30%. Invasão linfovascular presente. Margens cirúrgicas comprometidas pela neoplasia. Estadiamento pT2, de acordo com a AJCC”. Em 04/11/2020, o estudo imuno-histoquímico constatou “Sarcoma de alto grau compatível com osteossarcoma extra-esquelético de cordão inguinal com perfil imuno-histoquímico favorecendo o diagnóstico”.

Foi encaminhado para seguimento do quadro com médico oncologista, que solicitou exames para pesquisa de possíveis metástases. A TC do tórax com contraste realizado em 05/11/2020 não evidenciou linfonodomegalias mediastinais, derrame pleural ou metástases pulmonares [Figura 7]. A RM do abdome superior com contraste de 11/11/2020 não apresentou evidência de lesões hepáticas focais e/ou dilatação das vias biliares intra ou extra-hepáticas [Figura 8]. Além da RM da pelve com contraste de 11/11/2020 que o laudo relatou marcado espessamento e realce do funículo espermático esquerdo, por provável congestão; alteração

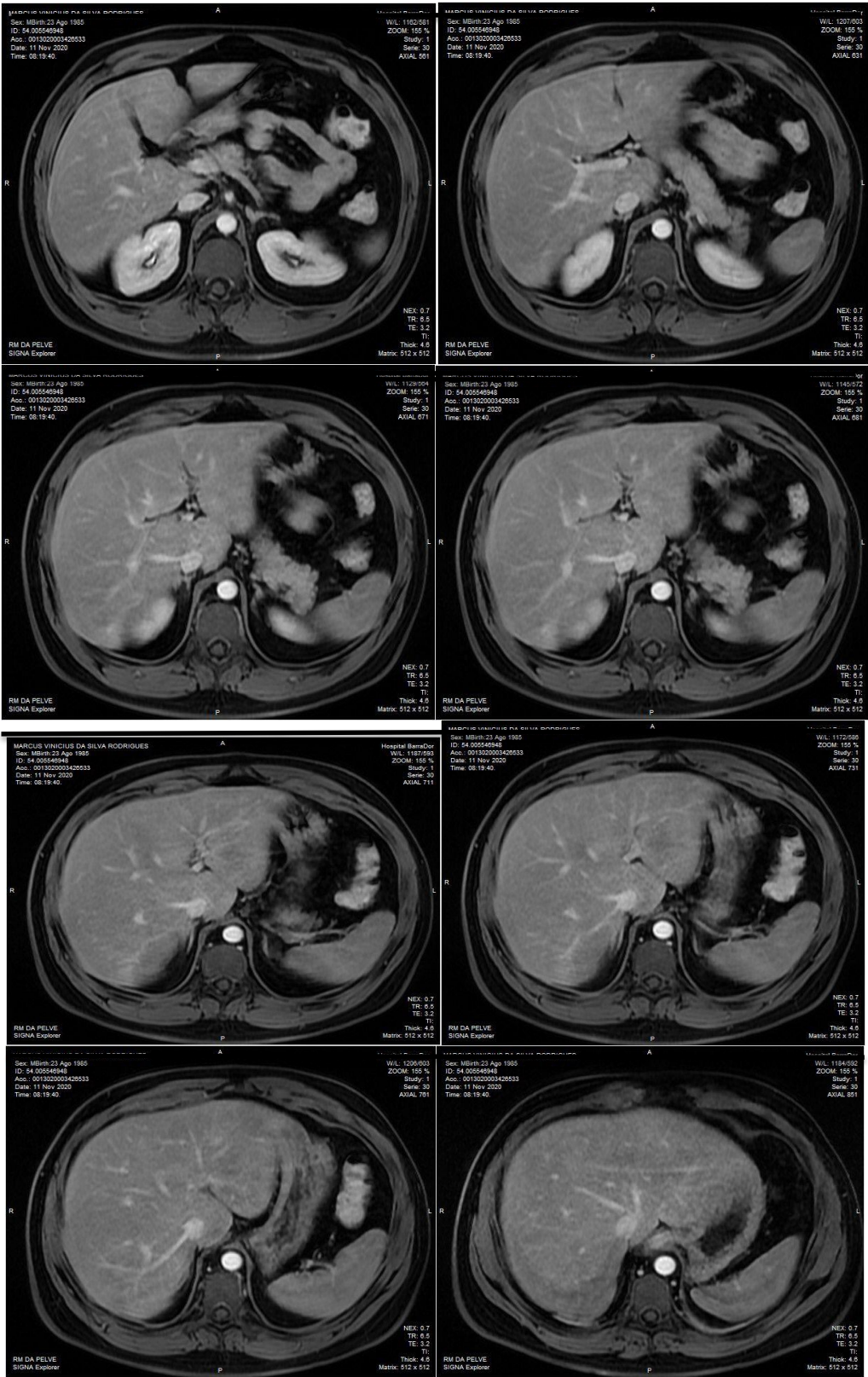
reacional ao procedimento realizado; ausência de líquido livre ou linfonodomegalias [Figura 9].

Figura 7 - Tomografia computadorizada do tórax com contraste.



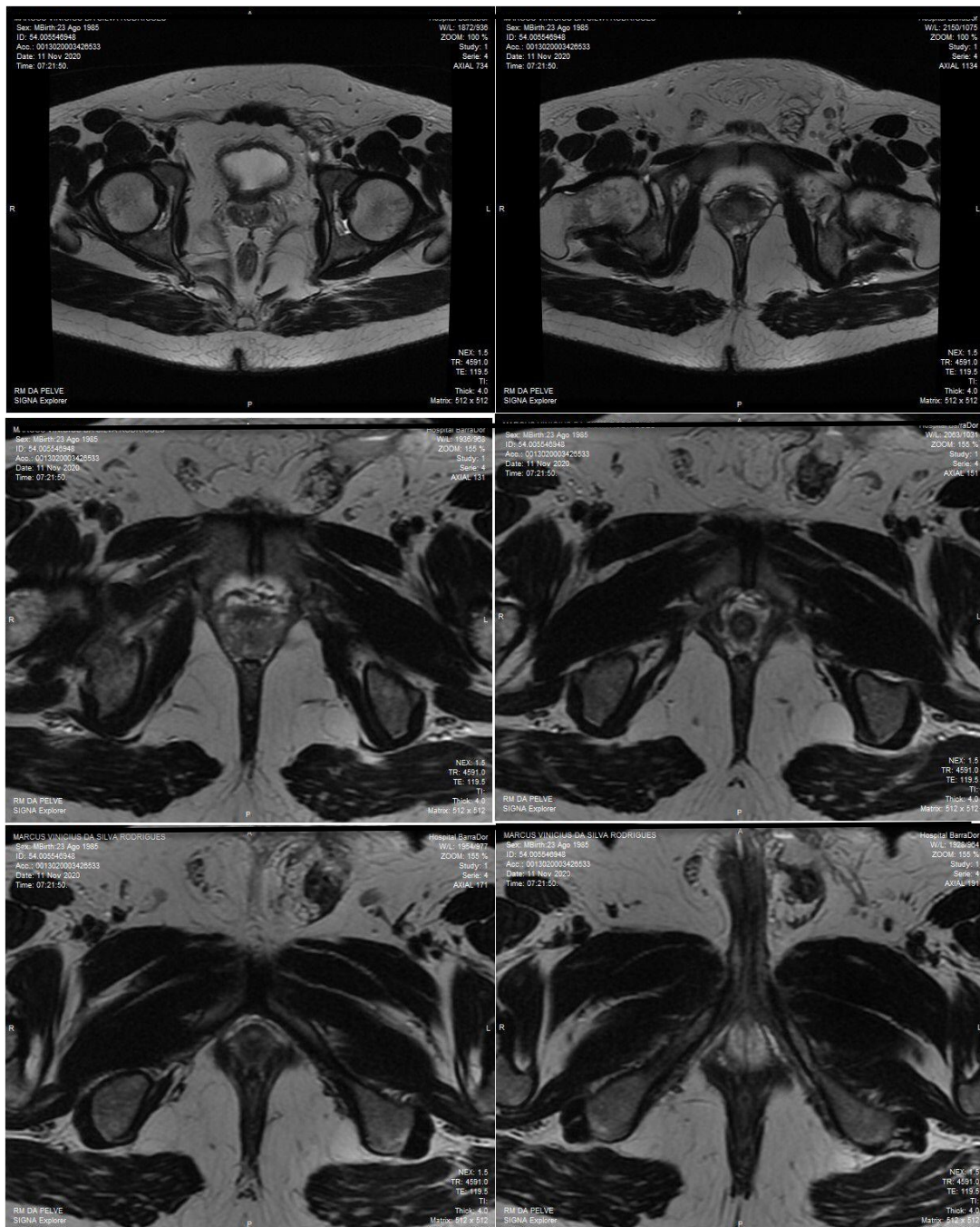
Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Figura 8 - Ressonância magnética do abdome superior com contraste.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Figura 9 - Ressonância magnética da pelve com contraste.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

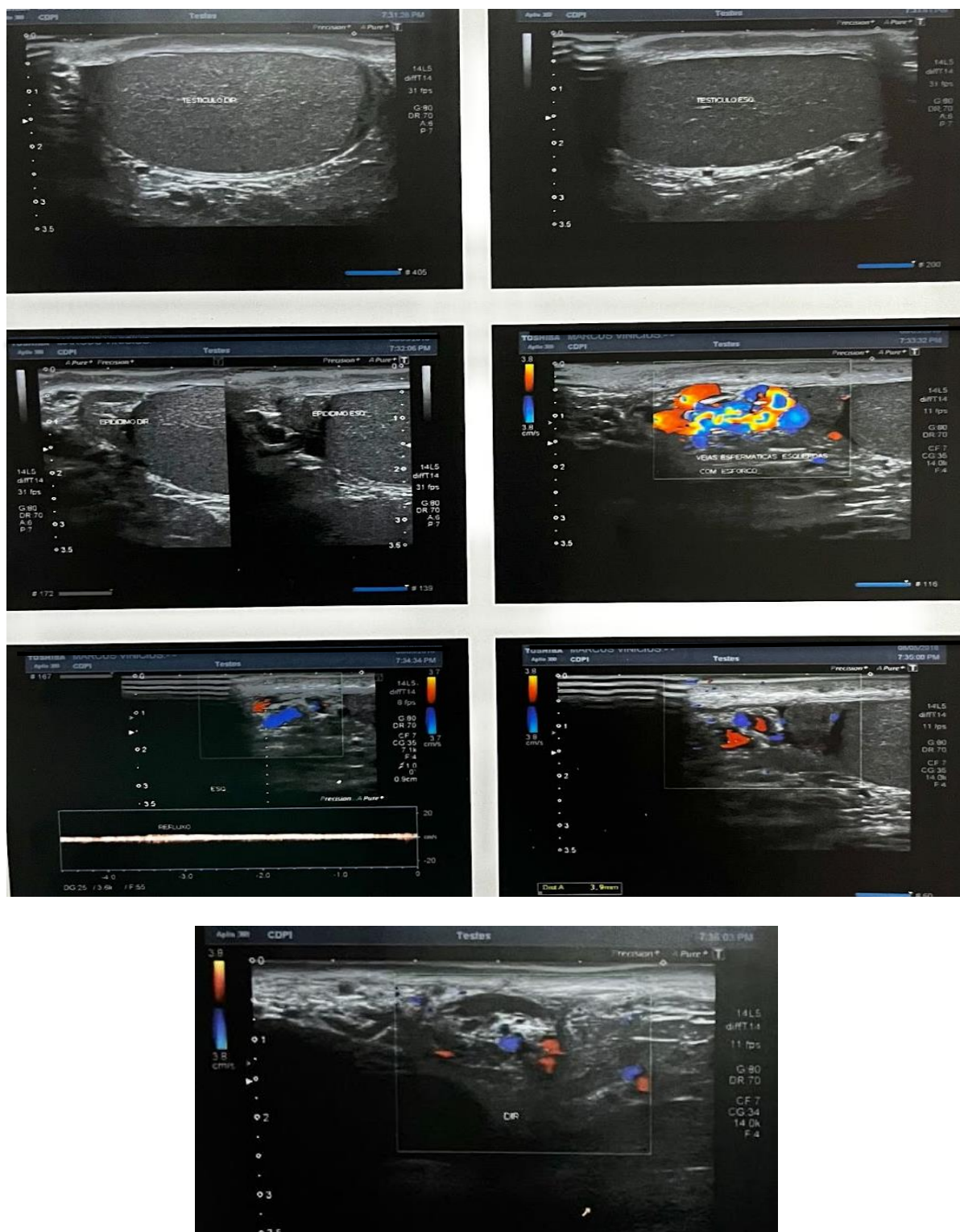
Após análise dos exames e conversa com cirurgião oncológico e médica oncologista, foi optado pela realização de nova cirurgia para garantia de margens e refinamento diagnóstico, visto que na primeira abordagem não foi possível a certeza de margens negativas. Mediante a isso, foram realizados exames pré-operatórios que não apresentaram alterações, sendo o paciente considerado apto a realizar cirurgia.

Foi submetido à novo procedimento para realização de orquiectomia radical esquerda com ligadura alta do cordão espermático e ressecção tumoral com margens microscopicamente negativas em 17/12/2020. Nesse contexto, fez-se exame anatomopatológico per-operatório de congelação, obtendo margem proximal e demais margens macroscopicamente livres. Ficou internado por 24 horas após procedimento cirúrgico, tendo apresentado quadro álgico no local da incisão e edema do pé esquerdo, pior a deambulação.

O exame anatomopatológico da peça resultante da orquiectomia esquerda, consistindo em cordão espermático, pele com cicatriz linear e tecido celular subcutâneo e testículo esquerdo, apresentou à macroscopia “parênquima pardo e homogêneo, e no tecido adiposo foram isolados 4 nódulos pardos e firme-elásticos medindo o maior 1,3cm”. Já a microscopia evidenciou “Sarcoma de alto grau compatível com osteossarcoma extra-esquelético de grau 3, maior dimensão do tumor medindo 4,0 x 4,0 cm. Índice mitótico 10 figuras de mitose/10HPF. Necrose não observada. Invasão linfovascular presente. Margens cirúrgicas de partes moles e cordão espermático livres de neoplasia. Pele com fibrose cicatricial e reação gigantomielóide do tipo corpo estranho, testículo com aspectos morfológicos dentro da normalidade e tecido adiposo que o acompanha apresentando 4 linfonodos livres de neoplasia”. O estudo imunohistoquímico da nova peça constatou “Sarcoma de alto grau de cordão inguinal onde o aspecto morfológico, o perfil imunohistoquímico e a correlação clínico-patológica favorecem o diagnóstico de lipossarcoma desdiferenciado com diferenciação osteossarcomatosa. Ao realizar revisão das lâminas histológicas da ressecção marginal do tumor de cordão inguinal e os aspectos morfológicos constatou-se serem semelhantes à lesão dessa amostra”.

Foram analisados exames pregressos do paciente de USG da bolsa escrotal com doppler colorido que apresentou testículos de dimensões, contornos e textura normais, sem evidência de lesão focal; epidídimos de aspecto anatômico, ausência de hidrocele; o estudo com doppler registrando fluxo à manobra de Valsava à esquerda, que permaneceu mesmo após cessado o esforço, configurando varicoceles grau II; mapa de cores revelando ectasiadas as veias espermáticas esquerdas [Figura 10] e USG da região inguinal bilateral onde não demonstrou alterações, coleções, massas ou hérnias [Figura 11], sendo realizados em 2018 no contexto de acompanhamento da varicocele que permitem observar não haver evidências prévias da presença de tumoração na região naquele momento.

Figura 10 - Ultrassonografia da bolsa escrotal com doppler colorido de 2018.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Figura 11 - Ultrassonografia de região inguinal bilateral de 2018.



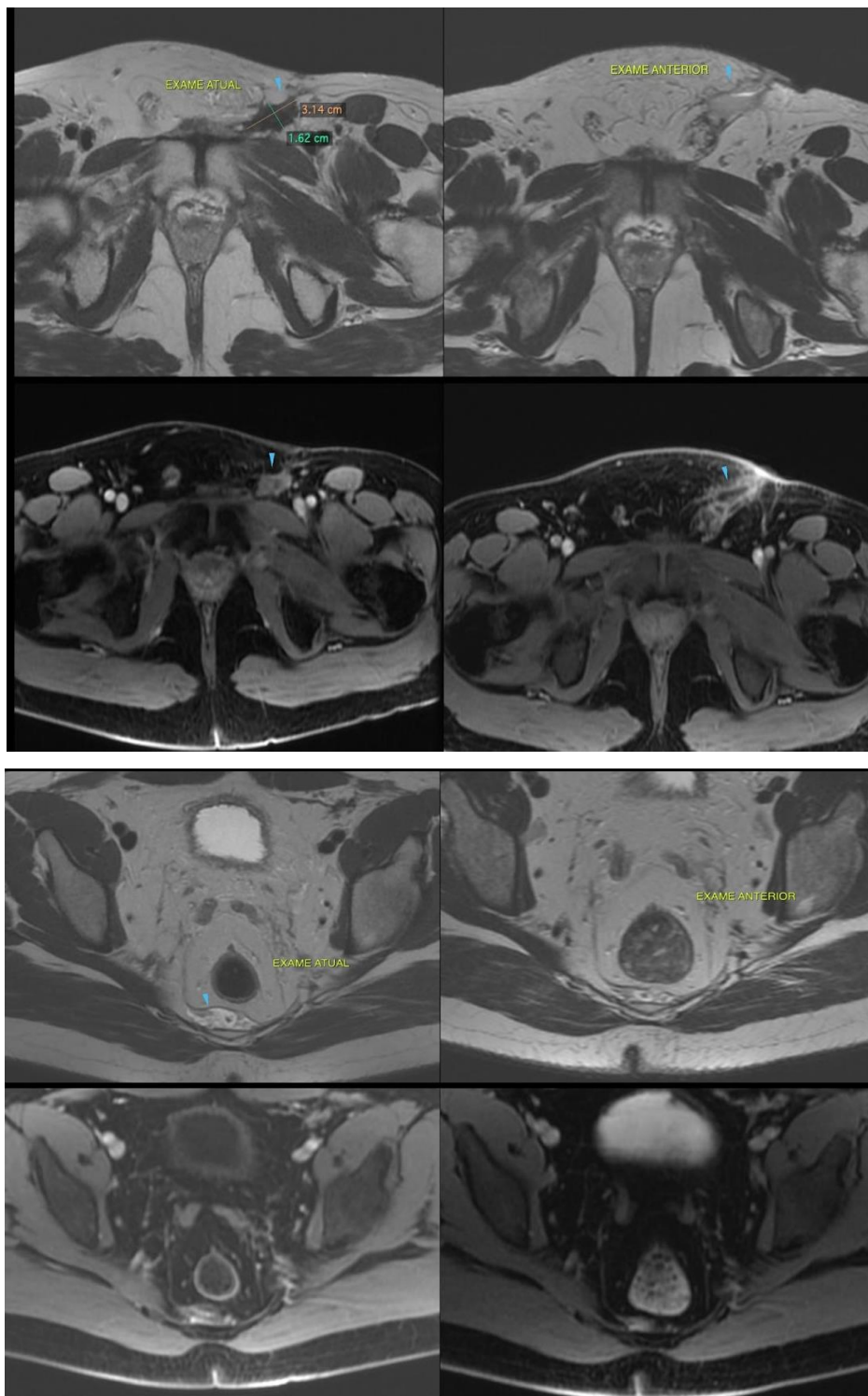
Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Os aspectos existentes no caso, como: o crescimento rápido do tumor em meses, o que demonstra uma alta celularidade da neoplasia; a idade precoce do paciente; a realização de duas cirurgias para garantia das margens; o alto risco de recorrência local que a neoplasia apresenta; as características descritas no laudo e o prognóstico desfavorável do subtipo *DDLS*, que foi o encontrado ao exame imunohistoquímico, permitem classificar o tumor como estágio IIIA (T2G3), de acordo com o TNM para sarcomas da *American Joint Committee on Cancer (AJCC)* [Tabela 1]. No caso descrito há grau histológico 3 e dimensão de 6,5 cm, apesar de durante a primeira cirurgia o lipossarcoma ter sido estadiado como pT2. Juntos, esses fatores permitiram nortear a decisão pela realização de radioterapia adjuvante neste paciente, a fim de se evitar recorrência local.

Iniciada radioterapia adjuvante em 19/01/2021, na dose de 54 Gy em 30 frações durante dois meses, sendo encerrado em 18/03/2021. O paciente tolerou bem o tratamento, apresentando apenas descamação da pele em dobras. Ao exame de RM da pelve com contraste realizado 6 meses após as intervenções cirúrgicas com orquiectomia e 4 meses após as sessões de radioterapia adjuvante, não mais identificam-se coleções no subcutâneo da região inguinal esquerda e da bolsa escrotal homolateral. Havia na topografia, incluindo também o funículo espermático, tecido de baixo sinal de contorno estriado e grosseiramente nodular, mede 3,1 x 1,6 cm nos eixos transversos, com aspecto fibrocicatricial associado a importante retração cutânea. Além de tecido com sinal de gordura de permeio, sem sinais de restrição a difusão ou feito de massa [Figura 12] e o exame de TC de tórax de mesma época mostrou espessamento e hipossinal junto ao peritônio parietal pélvico esquerdo com hipossinal em T2, podendo representar alteração pós-manipulação ou mesmo tela. Não havia líquido livre ou

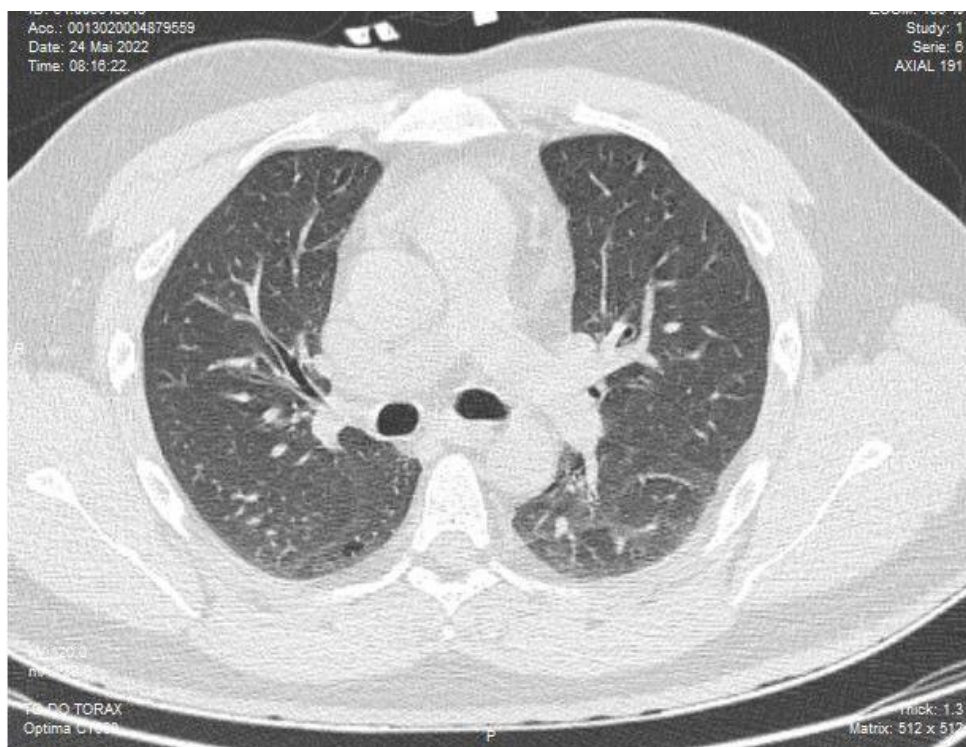
linfonodomegalias. Notou-se aumento do líquido compartimentalizado em região pré-sacral [Figura 13].

Figura 12 - Ressonância magnética da pelve com contraste 6 meses após as intervenções cirúrgicas com orquiectomia e 4 meses após 30 sessões de radioterapia adjuvante.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

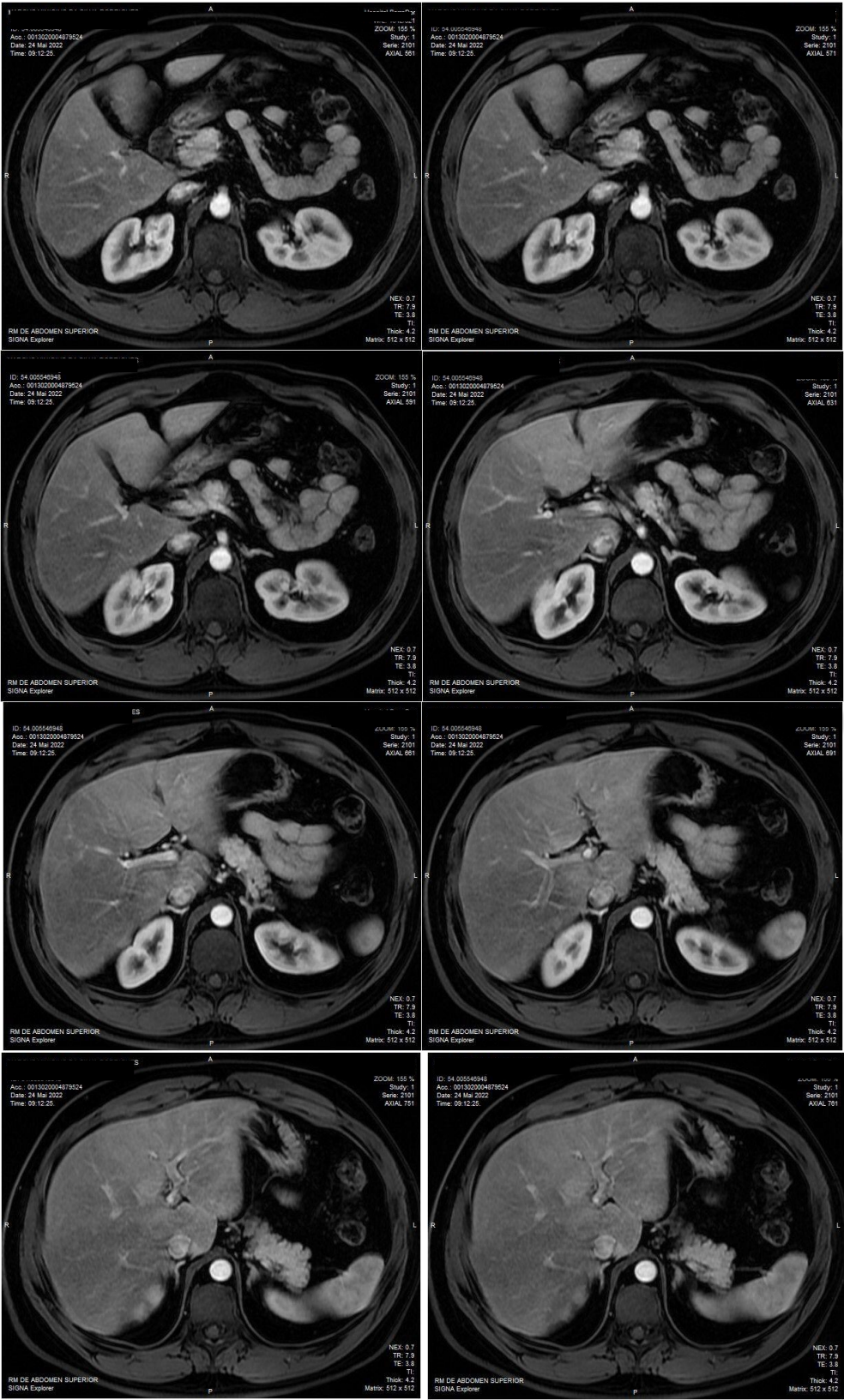
Figura 13 - Tomografia computadorizada do tórax 6 meses após as intervenções cirúrgicas com orquiectomia e 4 meses após 30 sessões de radioterapia adjuvante.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

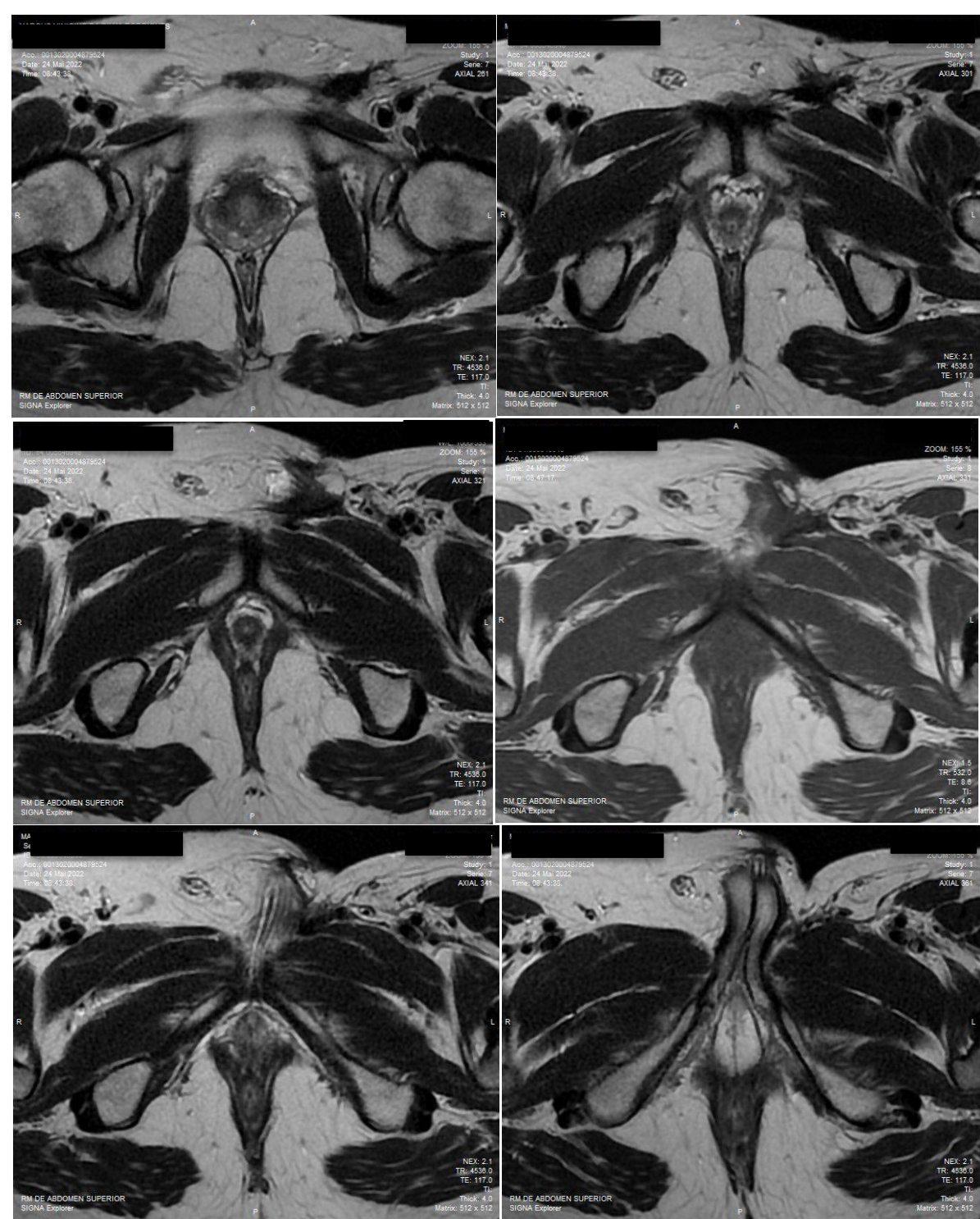
Nos meses seguintes paciente apresentou persistência do edema de membro inferior esquerdo em posição ortostática, com melhora do quadro ao elevar o membro em repouso Além de dor crônica no local da cirurgia, sendo tratado com Pregabalina 75mg, sem sucesso, onde só houve melhora parcial do quadro algico após 10 sessões de fisioterapia. Ao ser interrogado o paciente negou outras sequelas, incontinência urinária ou impotência sexual. Foi realizado RM de abdome superior e pelve com contraste e TC de tórax para acompanhamento a cada 3/4 meses, e após 2 anos do quadro, que não apresentaram evidências de retorno do tumor ou queixas ósseas que indicassem metástases, encontrando-se até o presente momento em remissão da doença ou sítios metastáticos [Figuras 14, 15 e 16]. Valendo salientar que a única alteração descrita se correlacionava com uma cicatriz cirúrgica descrita na RM de pelve como um tecido de aspecto fibrocicatricial relacionado ao procedimento prévio, no subcutâneo da região inguinal esquerda, associado a importante retração cutânea [Figura 15].

Fiura 14 - Ressonância magnética do abdome superior (T2) para seguimento do tumor *DDLs*.



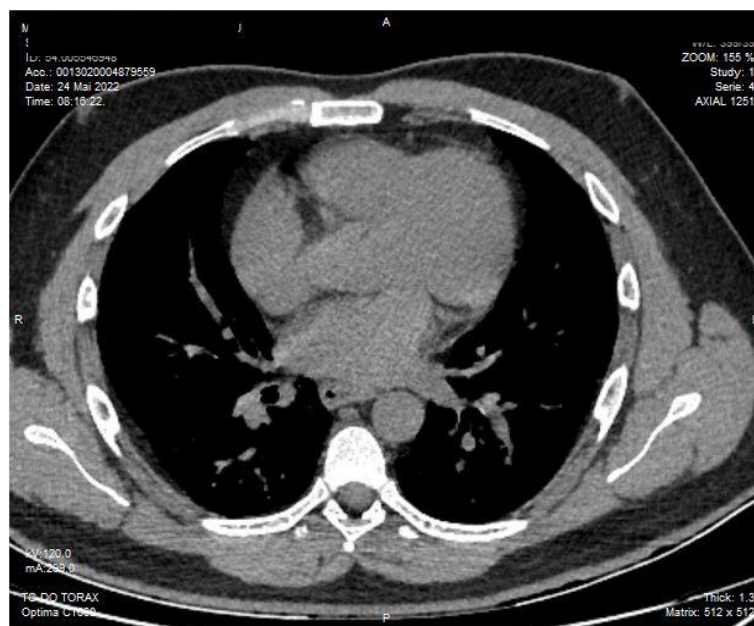
Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Figura 15 - Ressonância magnética da pelve (T2) para seguimento do tumor *DDLS*.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

Figura 16 - Tomografia computadorizada do tórax para seguimento do tumor *DDL*S.



Fonte: Imagem cedida pelo paciente de seu prontuário.

5 – DISCUSSÃO

A apresentação clínica típica dos lipossarcomas, especialmente do tipo desdiferenciado (*DDL*S) é de uma grande massa indolor, com crescimento lento, acompanhada de sintomas como dor local ou sintomas obstrutivos devido a compressão das estruturas adjacentes à sua localização²³. O paciente em questão apresentou dor na região inguinal, onde o nódulo se localizava, irradiada para o membro inferior ipsilateral apenas 3 meses após a percepção inicial da nodulação, devido ao seu crescimento progressivo que resultou na compressão das estruturas adjacentes. No primeiro momento, quando buscou atendimento médico devido ao quadro álgico, foi dado o diagnóstico de linfonodomegalia e varicocele, demonstrando como a inespecificidade da apresentação clínica dos *DDL*S e a falta de sinais clínicos de alarme induzem a investigações totalmente distintas nesse tipo de neoplasia, retardando o diagnóstico e início do tratamento, o que favorece um prognóstico ruim da doença.

A hérnia inguinal é um grande diagnóstico diferencial, sendo esse um fator de confusão importante. Os lipossarcomas de canal inguinal geralmente se apresentam como uma hérnia recorrente com predileção pelo lado direito²⁶. Entretanto, vale ressaltar que no caso em debate, o paciente apresentou o surgimento da tumoração no lado esquerdo, o que difere da maioria

descrita. Há o relato de uma nova procura por atendimento médico 5 meses após a primeira consulta, devido ao expressivo crescimento da massa inguinal, que dobrou de tamanho nesse período, e aumento da dor local. Neste momento, foi diagnosticado, através de exame de USG de abdome e partes moles da região inguinal, hérnia inguinal à esquerda, além de hidrocele, demonstrando como essa confusão se mostra comum no cotidiano da doença.

Exames como TC e RM são preferíveis de serem usados para o diagnóstico de lipossarcomas ao invés de USG, uma vez que permitem refinar a localização do tumor, características morfológicas e do tecido³². Entretanto, o paciente foi atendido em um contexto de emergência com indícios de um quadro de hérnia inguinal e sem qualquer história prévia que sugerisse a presença de tumor. Portanto, foi utilizado à ocasião, o exame de USG para diagnóstico, visto que as hérnias inguinais, diferentemente dos lipossarcomas, são possíveis de serem identificadas através do USG, com visualização ao longo do canal inguinal e demonstração da situação da parede intestinal³². Características que pudessem sugerir a presença do lipossarcoma, como uma massa heterogênea, hiperecótica, de alta densidade, sem bordas distintas e sem calcificações^{26, 30, 32}, não são relatadas nos laudos apresentados pelo paciente, não sendo possível uma identificação inicial da tumoração no contexto.

Esta confusão entre as duas entidades patológicas leva pacientes a realizarem cirurgias de emergência com excisões não planejadas, o que dificulta a garantia de margens e retarda o diagnóstico e tratamento dos lipossarcomas^{26, 29}. O paciente foi submetido a uma correção de hérnia inguinal por meio de uma herniorrafia de urgência, o que pode ter mascarado a existência do lipossarcoma, que só foi encontrado em um contexto de exploração cirúrgica.

Ainda nos lipossarcomas encontrados na região inguinal, a diferenciação entre os que surgem, e estão confinados ao canal inguinal do canal da extensão inguinoescrotal, de um tumor retroperitoneal é um fator importante de ser determinado, uma vez que influencia no planejamento cirúrgico a ser realizado^{26, 29}. É possível confirmar que nosso caso se trata de um lipossarcoma que surgiu e estava confinado ao canal inguinal, pois imagens de RM do abdome superior com contraste, RM da pelve com contraste e TC do tórax com contraste [Figuras 7, 8 e 9] obtidas no segmento do tratamento e exames como USG bolsa escrotal com doppler colorido e região inguinal [Figuras 10 e 11] realizados anteriormente a detecção da neoplasia não evidenciaram componente intra-abdominal, levando a acreditar que a patologia teve origem nessa localidade.

Os *DDLS* podem se assemelhar a outros sarcomas dependendo do padrão de desdiferenciação que sofrem, o que gera confusão diagnóstica, sendo muitas vezes necessária a realização de exame imunohistoquímico para conseguir definir com precisão o tipo de sarcoma²³. No relato podemos observar essa dificuldade de diagnóstico e diferenciação visto que, primariamente, através de uma amostra sem garantia de margens, o paciente foi diagnosticado com “Sarcoma de alto grau compatível com osteossarcoma extra-esquelético de cordão inguinal”, sendo apenas confirmada a presença de “Lipossarcoma desdiferenciado com diferenciação osteossarcomatosa” após nova cirurgia para garantia de margens e novo exame imunohistoquímico para refinamento diagnóstico.

O caso também demonstra outros padrões atípicos quando comparado à literatura. Tumores *DDLS* têm incidência conhecida e documentada entre a sexta e oitava década de vida. Entretanto, o paciente apresentou a patologia aos 36 anos, fora dessa faixa etária. Ainda, em 10% dos casos, surgem pela progressão de um *WDLS*²³, e na anamnese de pacientes acometidos pelo tumor *DDLS* é possível encontrar uma história prévia de tumor *WDLS*. No entanto, não há relato ou evidência em exames anteriores à descoberta da doença, no caso em estudo, que indiquem a existência de um tumor prévio *WDLS*. O crescimento desses tumores é lento e ocorre em um intervalo de 3 a 5 anos²⁷, porém, como relatado na anamnese, em um período de 7 meses a nodulação dobrou de tamanho, demonstrando um rápido crescimento da lesão, diferindo do padrão encontrado na literatura. Ainda, os lipossarcomas são mais comuns em região retroperitoneal, e os de origem na região inguinal representam apenas 12% destes^{23, 30}. Assim, o paciente em questão teve uma apresentação da lesão em localidade rara de surgimento. Esses fatores atípicos podem ser considerados empecilhos para o raciocínio inicial da doença e a descoberta da patologia, contribuindo substancialmente para a dificuldade diagnóstica pré-operatória.

Devido a raridade dessa condição, um consenso para o manejo adequado tem sido difícil, entretanto, é bem estabelecida a realização de orquiectomia inguinal radical com ligadura alta do cordão espermático e ressecção do tumor com margens microscópicas negativas^{27, 29, 30, 36}. No caso relatado, a descoberta do tumor foi acidental no contexto de uma exploração cirúrgica pós herniorrafia inguinal e, devido a isso, a cirurgia realizada para sua incisão não possibilitou garantir margens livres, sendo necessário portanto uma nova abordagem cirúrgica planejada.

A decisão pela realização de orquiectomia radical deve ser compartilhada com o paciente, expondo a necessidade de realização de tal procedimento, mas também suas consequências. Devido a idade de 36 anos essa opção tornou-se ainda mais difícil de ser tomada visto as repercussões físicas e psicológicas que essa cirurgia traz, porém, após esclarecimento de todas as dúvidas, houve consentimento do paciente junto a sua família pela realização do procedimento. Assim, uma segunda cirurgia planejada foi realizada para que fossem asseguradas margens cirúrgicas livres. A linfadenectomia inguinal superficial ou retroperitoneal não foi realizada, visto não haver evidências de linfadenopatia aos exames de imagem, seguindo o recomendado pelas literaturas.

Apesar de a radioterapia não ser um consenso, sua prática é estabelecida através de pequenos estudos que demonstram eficácia no controle locoregional^{27, 30, 32, 41}. O paciente realizou radioterapia adjuvante após a excisão cirúrgica, principalmente devido a características do tumor como o estágio IIIA (T2G3), de acordo com o TNM para sarcomas da *American Joint Committee on Cancer (AJCC)* [Tabela 1], e por ser do tipo *DDLs*, tumor que apresenta altas taxas de recorrência local e prognóstico desfavorável²³.

A terapia neoadjuvante apresentaria benefícios em ser realizada neste paciente, visto que ele apresentava um tumor de alto grau, que poderia responder com redução de suas margens e pequeno aumento da sobrevida em 5 anos desse paciente⁴². Entretanto, não foi possível de ser realizada uma vez que a descoberta do tumor e sua incisão foram realizadas durante um contexto de cirurgia para herniorrafia, sem que houvesse oportunidade de planejamento cirúrgico prévio.

Visto a grande possibilidade de recorrência local desses tumores de aproximadamente 40% e potencial metastático de 15 a 30%²³, no tipo *DDLs* deve-se realizar acompanhamento com exames de imagem a cada 6 meses⁴, segmento esse que está sendo seguido pelo paciente do presente relato.

6 – CONCLUSÃO

O lipossarcoma é um dos tipos mais comuns de sarcoma de partes moles sendo encontrado no retroperitônio ou extremidades. A prevalência deste envolve igualmente ambos os sexos e acomete, em média, a quinta e a sexta década de vida. Tratando-se do tipo desdiferenciado essa epidemiologia é mais especificamente entre a sexta e a oitava década de

vida sendo um tipo histológico muito agressivo, de crescimento lento e pouco incidente. Pode pré-existir como um tipo bem diferenciado e com a progressão da doença, sofrer desdiferenciação levando algum tempo até a fase avançada do quadro. No entanto, o surgimento primário do tipo desdiferenciado é uma realidade que torna menor a chance de diagnóstico precoce. O relato de caso deste estudo corrobora esse dado visto que o primeiro sinal de nódulo foi percebido apenas 7 meses antes da terapêutica cirúrgica.

Por conseguinte, o caso apresentado mostra-se de grande valor ao descrevermos um episódio de lipossarcoma desdiferenciado fora da região e da faixa etária esperada, sendo importante para acrescentar nos possíveis diagnósticos diferenciais com sintomatologia e história semelhante ao que foi relatado. Além disso, expor o tipo de tratamento escolhido e seus resultados permite corroborar com as opções terapêuticas demonstradas na literatura. Desta forma, é evidente a importância de estabelecer e investigar os diversos diagnósticos, dos mais comuns aos mais raros, para aumentar as chances de intervenção precoce em neoplasias agressivas, elevando assim, a perspectiva de vida e o sucesso terapêutico.

7 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Muratori, F, Bettini, L, Frenos, F, Mondanelli, N, Greto, D, Livi, L, et al. Myxoid Liposarcoma: Prognostic Factors and Metastatic Pattern in a Series of 148 Patients Treated at a Single Institution. *International Journal of Surgical Oncology* [Internet]. 2018 May 16 [Cited 2022 Jun 10];2018:1–9. DOI: 10.1155/2018/8928706. PMID: 29977616.
2. Saad Junior, R, Neto VD, Gonçalves, R, Botter, M, Siqueira LCD. Lipossarcoma de mediastino: relato de caso. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2008 [Cited 2021 Nov 03]. v. 34, n. 1, pp. 55-58. Available from: <https://www.jornaldepneumologia.com.br/details/1571/pt-BR/lipossarcoma-de-mediastino--relato-de-caso>.
3. Virchow, Rudolph. Ein Fall von bösartigen, zum Theil in der Form des Neuroms auftretenden Fettgeschwülsten. *Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie und für Klinische Medizin* [Livro]. 1857, v. 11(3): 281–288.
4. Crago, AM, Dickson, MA. Liposarcoma. *Surgical Oncology Clinics of North America* [Internet]. 2016 Oct [Cited 2022 Jun 10];25(4):761–73. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5010855/>

5. Cormier, JN e Pollock, RE (2004), Soft Tissue Sarcomas. CA: A Cancer Journal for Clinicians [Internet]. 2004 Mar [Cited 2022 Jun 10]. 54: 94-109. Available from: <https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.3322/canjclin.54.2.94>
6. Stout AP. Liposarcoma-the Malignant Tumor of Lipoblasts. Annals of Surgery [Internet]. 1944 [Cited 2021 Nov 03], v. 119(1):86-107. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1617822/>
7. Toneto, MG, Lucchese, IC, Reichel, CL. Lipossarcoma Gigante de Retroperitônio. Rev. Bras. Canc [Internet]. 2013 Apr. [Cited 2021 Nov 03], v.59(2): 255-260. Available from: <https://rbc.inca.gov.br/index.php/revista/article/view/533/325>
8. Strozzi, GA, Cortabarría, N, Urroz, N, Novello, G. Lipossarcoma desdiferenciado do couro cabeludo: apresentação de um caso clínico. Rev. Bras. Cir. Plást. [Internet]. 2019 [Cited 2021 Nov 03], v.34(0):34-36. Available from: <http://www.rbcp.org.br/details/2375/pt-BR/lipossarcoma-desdiferenciado-do-couro-cabeludo--apresentacao-de-um-caso-clinico>
9. Catarino, R, Cardoso, A, Ferreira, C, Pereira, D, Correia, T, Cerqueira, M, et al. Spermatic Cord Liposarcoma. ACTA Urológica Portuguesa [Internet]. 2018 Apr [Cited 2022 Apr. 23]; vol. 35 no. 1-2. Available from: <https://www.actaurologicaportuguesa.com/index.php/aup/article/view/65/38>
10. Mariño-Enríquez, A., Hornick, JL, Dal Cin, P., Cibas, ES e Qian, X. Dedifferentiated liposarcoma and pleomorphic liposarcoma. Cancer Cytopathology [Internet]. 2014 Feb [Cited 2022 Apr 23], 122: 128-137. Available from: <https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/cncy.21362>
11. Manji, GA, Schwartz GK. Managing Liposarcomas: Cutting Through the Fat. Jour. Of Onc. Pract [Internet]. 2016 [Cited 2021 Nov 03], v. 12(3): 221-227. Available from: <https://ascopubs.org/doi/10.1200/JOP.2015.009860>
12. Patel S, Alhatem A, Patel J S, et al. Long-Term Recurrence of Retroperitoneal Dedifferentiated Liposarcoma After a Complete Surgical Resection: A Report of a Rare Phenomenon. Cureus [Internet]. 2021 Aug [Cited 2021 Nov 03], v. 13(8): e17003. Available from: <https://www.cureus.com/articles/59027-long-term-recurrence-of-retroperitoneal-dedifferentiated-liposarcoma-after-a-complete-surgical-resection-a-report-of-a-rare-phenomenon>
13. Moore, Keith L.; DALLEY, Arthur F., Anatomia orientada para a clínica. 7 ed. Rio De Janeiro: Editora Guanabara Koogan S.A., 2014, p. 202-206
14. Skubitz KM, D'Adamo DR. Sarcoma. Mayo Clin Proc. 2007 Nov [Cited 2022 Apr. 23];82(11):1409-32. DOI 10.4065/82.11.1409. PMID: 17976362.
15. Doyle LA. Sarcoma classification: an update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. Cancer [Internet]. 2014 Jun 15 [Cited 2022 Jun 01];120(12):1763-74. DOI: 10.1002/cncr.28657. PMID: 24648013.

16. Hoang NT, Acevedo LA, Mann MJ, Tolani B. A review of soft-tissue sarcomas: translation of biological advances into treatment measures. *Cancer Manag Res.* [Internet]. 2018 May [Cited 2022 May 21]. 10;10:1089-1114. DOI: 10.2147/CMAR.S159641. PMID: 29785138.
17. Corrêa, DS, Cunha, IW, Carvalho, AL, Soares, FA, Fauzoni R, Lopes A. Sarcoma sinovial de extremidades com doença localizada ao diagnóstico: tratamento e padrões de recidiva em 57 casos. *Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões* [Internet]. 2005 Dez [Cited 2022 May 02]. v. 32, n. 6, pp. 304-309. Available from: <https://www.scielo.br/j/rcbc/a/5r8T3yfDkyH7gY6mgDVmdwD/?lang=pt>
18. Diogo CJ, Formigo, A, Florova, E, Fernandes, C, Fontes, L, Vieira, MJM, Rodrigues, J. Tumor maligno da bainha do nervo periférico Relato de caso*. *Rev Bras Clin Med* [Internet]. 2012 Jan [Cited 2022 May 02]. 10(1):69-72. Available from: <http://files.bvs.br/upload/S/1679-1010/2012/v10n1/a2670.pdf>
19. Hatem Kaseb, Kuhn J, Babiker HM. Rhabdomyosarcoma [Internet]. Nih.gov. StatPearls Publishing; 2022 [Cited 2022 May 02]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507721/>
20. Haddox CL, Riedel RF. Recent advances in the understanding and management of liposarcoma. *Faculty Reviews* [Internet]. 2021 Jan. [Cited 2022 May 02].10(1). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7894267/>
21. Zafar R, Wheeler Y. Lipossarcoma. *StatPearls* [Internet]. 2022 Mar. [Cited 2022 Apr 03]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538265/>
22. Oliveira AM, Nascimento AG. Pleomorphic liposarcoma. *Semin Diagn Pathol.* [Internet]. 2001 Nov [Cited 2022 May 02];18(4):274-85. PMID: 11757868.
23. Thway K. Well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: An updated review. *Seminars in Diagnostic Pathology* [Internet]. 2019 Mar [Cited 2022 May 07];36(2):112–21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30852045/>
24. Amer KM, Congiusta DV, Thomson JE, Elsamna S, Chaudhry I, Bozzo A, et al. Epidemiology and survival of liposarcoma and its subtypes: A dual database analysis. *Journal of Clinical Orthopaedics and Trauma* [Internet]. 2020 Jul [Cited 2022 Jun 10];11:S479–84. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7394804/>
25. Gami S, Tiwari SB, Gautam K, Sharma S, Shrivastav S, Sapkota R. A rare case of myxoid pleomorphic liposarcoma in an infant: A report. *Int J Surg Case Rep.* [Internet]. 2021 Oct. [Cited 2022 May 02];87:106365. DOI:10.1016/j.ijscr.2021.106365. PMID: 34517205.
26. Febres-Aldana CA, Min J, Rafols M, Willis I, Alexis J. Liposarcoma in the Inguinal Canal: Challenges in Preoperative Diagnosis and Importance of Routine Pathological Examination of "Hernia Sacs". *Case Rep Pathol.* [Internet]. 2018 Sep [Cited 2022 May 21]. 6;2018:5929626. DOI:10.1155/2018/5929626. PMID: 30258663.

27. Wetzel E, Adjarian N, Diaz G, Steen S, Hobbs J. Liposarcoma of the spermatic cord presenting as an inguinal hernia. *Int J Surg Case Rep.* [Internet]. 2020 Oct [Cited 2022 May 21]. 76:274-277. DOI: 10.1016/j.ijscr.2020.09.195. PMID: 33059204.
28. Di Gregorio, M, D'Hondt, L, Lorge, F, Nollevaux, M.-C. Liposarcoma of the Spermatic Cord: An Infrequent Pathology. *Case Reports in Oncology* [Internet]. 2017 Jan [Cited 2022 May 28]. 10(1), 136–142. DOI:10.1159/000455900. PMID: 28203177.
29. Matsumoto T, Mima K, Ono A, et al. Usefulness of laparoscopy in the management of incidentally discovered retroperitoneal liposarcoma mimicking inguinal hernia: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* [Internet]. 2020 Jun [Cited 2022 May 28];72:79-84. DOI:10.1016/j.ijscr.2020.05.064. PMID: 32516702.
30. Keenan RA, Nic An Riogh AU, Stroiescu A, Fuentes A, Heneghan J, Cullen IM et al. Paratesticular sarcomas: a case series and literature review. *Ther Adv Urol.* [Internet]. 2019 Jan [Cited 2022 May 21]; 11:1756287218818029. DOI: 10.1177/1756287218818029. PMID: 30671140.
31. Londeree W, Kerns T. Liposarcoma of the spermatic cord masquerading as an inguinal hernia. *Case Rep Med.* [Internet]. 2014 Jan [Cited 2022 May 21]. 2014:735380. DOI: 10.1155/2014/735380. PMID: 24592281.
32. Rodríguez D, Olumi AF. Management of spermatic cord tumors: a rare urologic malignancy. *Ther Adv Urol.* [Internet]. 2012 Dez [Cited 2022 May 28]; 4(6):325-334. DOI: 10.1177/1756287212447839. PMID: 23205059.
33. Ikoma N, Torres KE, Somaiah N, et al. Accuracy of preoperative percutaneous biopsy for the diagnosis of retroperitoneal liposarcoma subtypes. *Ann Surg Oncol.* [Internet]. 2015 Apr [Cited 2022 Jun 02]; 22(4):1068-1072. DOI:10.1245/s10434-014-4210-8. PMID: 25354575.
34. Shaban Y, Elkbuli A, Kim D, Abdulla A, Boneva D, McKenney M, et al. Dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord: Case report and review of literature. *International Journal of Surgery Case Reports* [Internet]. 2020 Jun [Cited 2022 May 29]; 72:418-422. DOI: 10.1016/j.ijscr.2020.06.051. PMID: 32563833.
35. Guedes A, Oliveira MBDR, Costa FM, de Melo AS. Updating on Bone and Soft Tissue Sarcomas Staging. *Rev Bras Ortop.* [Internet]. 2021 Jun [Cited 2022 Jun 02]; 56(4):411-418. DOI: 10.1055/s-0040-1710331. PMID: 34483382.
36. Rhu J., Cho CW, Lee KW, Park H, Park JB, Choi Y-L, et al. Comparison of retroperitoneal liposarcoma extending into the inguinal canal and inguinoscrotal liposarcoma. *Canadian journal of surgery* [Internet]. 2017 Dec [Cited 2022 May 22]; 60(6):399–407. DOI: 10.1503/cjs.005917. PMID: 28930047
37. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Instituto Nacional de Câncer. TNM: classificação de tumores malignos / traduzido por Ana Lúcia Amaral Eisenberg. 6. ed. - Rio de Janeiro: INCA, 2004. p. 254.

38. Steffner, RJ, Jang, ES. Staging of Bone and Soft-tissue Sarcomas. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons* [Internet]. 2018 Jul [Cited 2022 Jun 02]; 26(13), e269–e278. DOI:10.5435/jaaos-d-17-00055. PMID: 29781819.
39. Amin MB, Edge S, Greene F, Byrd DR, Brookland RK, Washington MK, et al, editors. *AJCC Staging Manual*. 8th ed. Switzerland: Springer; 2017: 469 - 545.
40. Nishio J, Nakayama S, Nabeshima K, Yamamoto T. Biology and Management of Dedifferentiated Liposarcoma: State of the Art and Perspectives. *J Clin Med*. [Internet]. 2021 Jul [Cited 2022 May 29];10(15):3230. DOI: 10.3390/jcm10153230. PMID: 34362013.
41. Ogbue OD, Haddad A, Daw H. Spermatic Cord Liposarcoma: A Case Report and Review of the Literature on the Role of Radiotherapy and Chemotherapy in Preventing Locoregional Recurrence. *Cureus* [Internet]. 2021 Nov [Cited 2022 Jun 03]; 13(11):e19567. DOI:10.7759/cureus.19567. PMID: 34917443.
42. Nussbaum, DP, Speicher, PJ, Gulack, BC, Ganapathi, AM, Englum, BR, Kirsch, DG, et al. Long-term Oncologic Outcomes After Neoadjuvant Radiation Therapy for Retroperitoneal Sarcomas. *Annals of Surgery* [Internet]. 2015 Jul [Cited 2022 Jun 04]. 262(1), 163–170. DOI:10.1097/sla.0000000000000840. PMID: 25185464.

8 - APÊNDICES

Apêndice A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

(De acordo com as normas da Resolução nº 466, do Conselho Nacional de Saúde de 12/12/2012)

Você está sendo convidado para participar da pesquisa LIPOSSARCOMA DESDIFFERENCIADO COM DIFERENCIAÇÃO OSTEOSSARCOMATOSA EM REGIÃO INGUINAL EM ADULTO JOVEM: O DESAFIO NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO. Você foi selecionado a partir da análise de prontuário e sua participação não é obrigatória. A qualquer momento você pode desistir de participar e retirar seu consentimento. Sua recusa não trará nenhum prejuízo em sua relação com o pesquisador ou com a instituição.

Os objetivos deste estudo são discutir as características da sua doença em meio científico, em função das particularidades de apresentação de sua doença e tratamento utilizado.

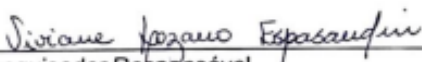
Sua participação nesta pesquisa consistirá em fornecer dados clínicos e laboratoriais de seu caso clínico que se encontram em sua ficha de prontuário médico.

Os riscos deste relato de caso estariam relacionados com a quebra de sigilo e confidencialidade e, para tanto, os pesquisadores se comprometem em manter sigilo a sua identidade assim como dados que possibilitem a sua identificação a fim de garantir o anonimato.

Os benefícios relacionados com a sua participação são o aprimoramento do diagnóstico e a abordagem terapêutica de pacientes com esta patologia, garantindo uma melhor qualidade de vida ao paciente e à sua família.

As informações obtidas através dessa pesquisa serão confidenciais e asseguramos o sigilo sobre sua participação. Os dados não serão divulgados de forma a possibilitar sua identificação. Os pesquisadores irão tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. Seu nome ou material que indique sua participação não será liberado sem sua permissão. O senhor não será identificado em nenhuma publicação.

Uma cópia deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido ficará com o senhor (a), podendo tirar suas dúvidas sobre o projeto e sua participação, agora ou a qualquer momento com os pesquisadores responsáveis Beatriz Coelho de Negreiros Nascimento no número (21) 96561-6685, Mariana Tancredo da Silva no número (21) 99600-6226 e Viviane Lozano Espasandín no número (21) 98287-8256 ou no e-mail beatrizcoelho_2@hotmail.com.


Pesquisador Responsável

Declaro que entendi os objetivos, riscos e benefícios de minha participação na pesquisa e concordo em participar.

O pesquisador me informou que o projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da UNIGRANRIO, localizado na Rua Prof. José de Souza Herdy, 1160 – CEP 25071-202 TELEFONE (21).2672-7733 – ENDEREÇO ELETRÔNICO: cep@unigranrio.com.br

Rio de Janeiro, 22 de Janeiro de 2022.

Participante da pesquisa