

TUMOR DESMOIDE DE RETO ABDOMINAL: RELATO DE CASO

ABDOMINAL RECTUM DESMOID TUMORS: CASE REPORT

VALMIR MENDES ANTUNES¹, LUIZ AUGUSTO ANTÔNIO BATISTA^{1,2}, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO²,
VALDIVINA ETERNA FALONE¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}, CRYSTAL CAMPOS TEIXEIRA²

RESUMO

Os tumores desmoides constituem-se em um grupo raro de tumores benignos que não metastizam. Eles têm origem no fibroblasto do tecido aponeurótico ou dos tendões. As principais características são a alta agressividade e alta recidiva local apesar das diferentes formas de tratamento, mas também eles podem estacionar e até mesmo regredir, chegando a completa involução.

A incidência dos desmoides é de 0,03% de todos os tumores (malignos e benignos) e 3% de todos os tumores de partes moles. Existe na literatura relatos de 2 a 4 novos casos por milhão de habitantes por ano. Nos EUA há relatos de novecentos novos casos por ano. O pico de incidência é dos 30 a 40 anos, ligeiramente mais frequente no sexo feminino, e está associado em 5 a 10 ou até 20% nos pacientes com polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner. Os fatores de risco incluem fatores genéticos, cirurgias, gravidez, trauma, polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner. O diagnóstico inclui história clínica, exame físico e método de imagem, porém, sempre deve ser confirmado por estudo histopatológico ou citológico obtido por core biopsia ou punção aspirativa por agulha fina. É amplamente debatido na literatura as formas de tratamento adequadas que passam desde a observação e controle com métodos de imagem, cirurgia, radioterapia, quimioterapia e mesmo tratamento anti-hormonal e com anti-inflamatórios não hormonais. Nesse sentido, este trabalho relata um caso de tumor do tipo desmoide diagnosticado numa jovem de 24 anos.

DESCRITORES: FIBROMATOSE AGRESSIVA, DIAGNÓSTICO, FIBROMATOSE ABDOMINAL, TRATAMENTO, DIAGNÓSTICO, ULTRASSONOGRRAFIA.

ABSTRACT

Desmoid tumors constitute a rare group of benign tumors that do not metastasize. They originate in the fibroblast of aponeurotic tissue or tendons. The main characteristics are the high aggressiveness and high local recurrence despite the different forms of treatment, but also they can stagnate and even regress, with complete involution.

The incidence of desmoids is 0.03% of all tumors (malignant and benign) and 3% of all soft tissue tumors. There are reports in the literature of 2 to 4 new cases per million inhabitants per year. In the United States, there are nine hundred new cases reported each year. The peak incidence is 30 to 40 years, slightly more frequent in females, and is associated in 5 to 10 or up to 20% in patients with familial adenomatous polyposis and Gardner's Syndrome. Risk factors include genetic factors, surgeries, pregnancy, trauma, familial adenomatous polyposis, and Gardner's Syndrome. The diagnosis includes clinical history, physical examination and imaging method, but the ratification should be always done by histopathological or cytological study obtained by core biopsy or fine needle aspiration. It is widely debated in the literature the appropriate treatment modalities ranging from observation and control with imaging methods, surgery, radiotherapy, chemotherapy and even anti-hormonal treatment and with non-hormonal anti-inflammatory drugs. In this sense, this paper reports a case of desmoid-type tumor diagnosed in a 24-year-old girl.

KEY WORDS: AGGRESSIVE FIBROMATOSIS, DIAGNOSIS, ABDOMINAL FIBROMATOSIS, TREATMENT, DIAGNOSIS, ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

Os tumores desmoides são uma forma agressiva de fibromatose originados na aponeurose muscular, portanto, fibroblastos, sendo microscopicamente constituídos de fascículos mal definidos de células fusiformes, uniformes e estroma/fibroso,

ricos em colágeno e com colágeno denso, que é responsável pelas fibro explosões¹⁻⁴.

Eles são benignos, sem potencial para metastizar, de crescimento lento, mas tem uma forte tendência de invadir estruturas vizinhas e alta tendência de recidiva; devido a

1. Fértil Schola.

2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

Endereço para correspondência:
Waldemar Naves Do Amaral
Email:waldemar@sbus.org.br

isso sua tendência é altamente agressiva^{1,3,4}.

O tumor desmoide foi descrito por Muller em 1838, sendo derivado da palavra grega “desmos”, que significa tendão, gostar de tendão. Os tumores desmoides constituem hoje 0,03% de todas as neoplasias (benignas e malignas) e 3% de todas as neoplasias de tecidos moles⁵.

A incidência de novos casos na população em geral é de 2 a 4 casos por milhão por ano, com um pico de incidência dos 30 a 40 anos, ligeiramente mais frequente em mulher⁶.

Os tumores desmoides podem ser classificados como intra-abdominais e extraabdominais, podendo ainda ser classificados como fibromatose superficial, p. ex.: contratura de Dupuytren e Doença de Peyronin e fibromatose profunda, que serão as formas intraabdominais, de parede abdominal e extra-abdominal^{4,7,8}.

Nas formas intra-abdominais chama à atenção a associação com polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner em 5 a 10 % dos casos, geralmente localizados no mesentério do intestino delgado, sendo considerada a segunda causa de morte em pacientes com polipose adenomatosa familiar^{1-4,8}.

Em vários estudos foi demonstrado que de 28 a 69% dos desmoides são intraabdominal ou de parede abdominal, sendo o restante de outras partes do corpo como ombro, membro superior, tórax, existindo relato de casos de tumor desmoide mamário. Outros relatos⁸ falam que 50% de todos os desmoides são de parede abdominal^{1,3,4,9}.

Os fatores de risco para ocorrência de tumor desmoide são: genéticos, trauma, gravidez, cirurgia, polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner. O diagnóstico diferencial deve ser feito com sarcomas, endometriomas e outros tumores abdominais, como, por exemplo, adenopatias nas neoplasias colorretais²⁻⁴.

O diagnóstico inclui ultrassonografia, principalmente nos tumores superficiais, podendo se apresentar hipocogênicos, isoecoides ou hiperecoides em relação a estrutura envolvida, por exemplo, músculo, tendo como característica ser um tumor sólido, com margens fusiformes. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética também são úteis no diagnóstico, mas o diagnóstico definitivo deve ser obtido, por exemplo, por biópsia guiada por ultrassonografia para estudo histopatológico. Nos casos intra-abdominais profundos, tipo de mesentério, onde a core biopsy pode lesar alça pode-se recorrer a punção aspirativa por agulha fina (PAAF), sempre guiada por método de imagem^{3,8}.

Então se conclui que o diagnóstico inclui: história clínica, exame físico e método de imagem com estudo citológico ou histopatológico do material obtido por PAAF ou core biopsy^{3,8}.

O tratamento dos tumores desmoides deve ser multidisciplinar, considerando sempre a vontade do paciente. Dentre os tratamentos, inclui-se: “Esperar para ver” se progride, estaciona ou regride; nos tumores superficiais de fácil acesso, pode-se optar por tratamento cirúrgico inicial. Nos casos próximos a estruturas vitais deve-se optar por tratamento cirúrgico, com margens cirúrgicas amplas e com perda funcional e estética mínima. Quando as margens cirúrgicas são comprometidas deve-se optar por Radioterapia adjuvante. A radioterapia e quimioterapia devem ser consideradas como primeiro método de tratamento nos casos em que é impossível a ressecção cirúrgica devido à perda de função ou danos estéticos irreparáveis¹⁰.

Outros tumores podem responder ao tratamento anti-hormonal, como por exemplo, tamoxifeno; anti-inflamatórios não hormonais, como sulindac, indometacida e celocoxib também podem ser usados¹⁻⁴.

RELATO DO CASO

J S, sexo feminino, 24 anos, gesta 1/1, parto normal, 1,60 m, 63 Kg, do lar, portadora de hiperplasia nodular focal de fígado, sem uso de anticoncepcional oral, sem histórico de exposição ambiental de risco, antecedentes pessoais, apenas com doenças comuns da infância, antecedentes familiares sem relato de doenças neoplásicas ou doenças infectocontagiosas. Nega cirurgia e trauma abdominal.

J S compareceu na Clínica São Roque em 13 de outubro de 2015 com solicitação de Dermatologista para realizar ultrassonografia de parede abdominal (Figuras 1 e 2) devido a nódulo palpável que descobrira a 30 dias, cujo laudo descreve nódulo em reto abdominal direito, imagem de aspecto nodular, sólida, hipocogênica, medindo 3,53 cm no seu maior eixo, desprovida de vascularização ao Power Doppler (Figuras 3 e 4).



Figura 1: Ultrassonografia de parede abdominal.

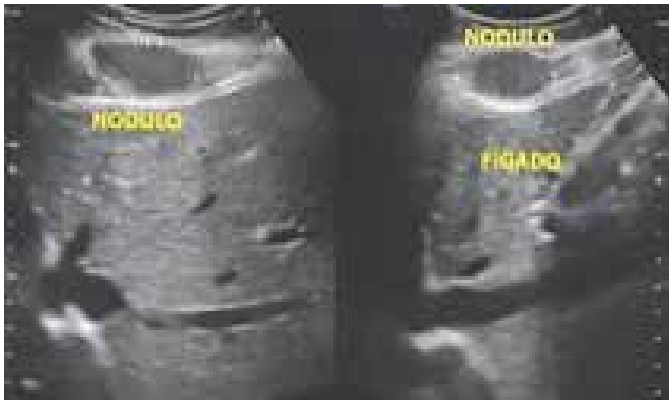


Figura 2: Ultrassonografia de parede abdominal.



Figura 3: Nódulo em reto abdominal direito.

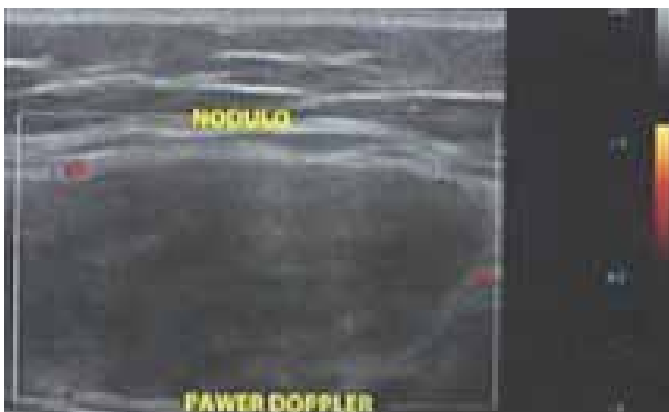


Figura 4: Nódulo em reto abdominal direito.

Em 19 de outubro de 2015 realizou tomografia computadorizada que não fez menção ao referido nódulo, relatando hiperplasia nodular focal de fígado, presença de litíase renal direita e cisto anexial a direita.

Em 21 de março de 2016 compareceu ao meu consultório particular referindo aumento do nódulo, mas sem dor. Ao exame clínico: PA 120/80 mm hg; temperatura 36.8 C, mucosas coradas, anictéricas, ausculta cardíaca e pulmonar normais. Exame neurológico normal. A palpação abdominal notava-se massa palpável no reto abdominal direito altura do epigástrio, consistência elástica, fixa, indolor, sem outras alterações a palpação superficial e profunda do abdômen.

Realizei nova ultrassonografia de parede abdominal nesse dia (Figs. 5-7), que evidenciou nódulo sólido, hipocogênico em reto abdominal direito medindo 4.08 x 2.11 cm em seus diâmetros longitudinal e anteroposterior, respectivamente. Sugerindo-se a critério clínico reavaliar com ressonância magnética.

A paciente, nessa época, optou por realizar cory biopsy guiada por ultrassonografia, o que foi feito no dia 05 de abril de 2016, cujo anatomopatológico foi de proliferação fuso celular, recomendando-se estudo imuno-histoquímico, do qual laudo foi de "achados consistentes com fibromatose tipo desmoide".



Figura 5: Nódulo hipocogênico em reto abdominal direito.

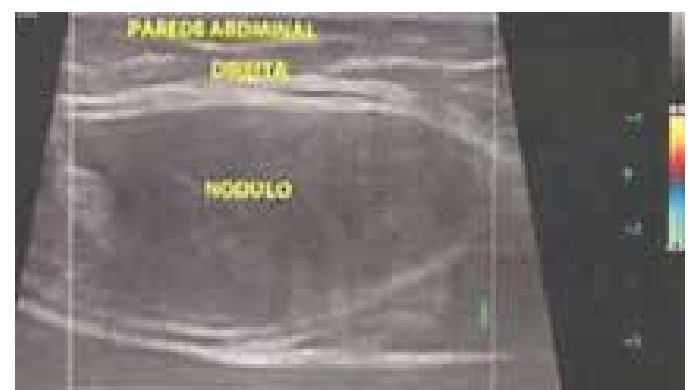


Figura 6: Nódulo hipocogênico em reto abdominal direito.



Figura 7: Ultrassonografia de parede abdominal

Então a paciente foi encaminhada para cirurgia oncológica na cidade de Passo Fundo – RS, que lhe solicitou ressonância magnética do abdômen. Este evidenciou nódulo de reto abdominal direito de 4.3 x 3.9 x 2.5cm, além dos achados anteriores da tomografia computadorizada e ultrassonografia.

A paciente fez cirurgia em 20 de junho de 2016, cujo laudo do anatomopatológico foi de fibromatose tipo dermoide, a lesão mede 4.5 x 2.5cm, limites cirúrgicos livres de neoplasia.

DISCUSSÃO

Os tumores desmoides continuam sendo um desafio clínico devido a seu comportamento local ser agressivo e apresentar altas taxas de recorrência. Embora os dados de imagem, história clínica e exame físico possam ser sugestivos de fibromatose tipo dermoide é necessária a confirmação histopatológica que poderá ser obtida por core biopsy guiada por US ou biopsia guiada por tomografia computadorizada antes de dar início a terapêutica.

Apesar dos avanços na compreensão desses tumores a sua história natural não é completamente entendida, sendo que a melhor forma de tratamento, amplamente debatido na literatura, carece de comprovações de Nível I para provar através de ensaios clínicos randomizados a eficiência das várias formas de tratamento disponíveis, formas estas todas que visam o controle local do tumor com morbidade aceitável e com mínima perda estética ou da função do local comprometido. Nos últimos tempos, tem ocorrido uma mudança na gestão desses tumores, sendo considerado que uma abordagem multidisciplinar com cirurgia oncológica, cirurgia plástica, terapeutas ocupacionais, especialistas em medicina física e de reabilitação e, sobretudo, a vontade do paciente são determinantes para a escolha da terapêutica a ser estabelecida.

Na atual revisão incluem-se as seguintes modalidades terapêuticas como tendência a ser seguida:

a - Tumores assintomáticos que não crescem localizados longe de estruturas vitais: só acompanhamento com controle

através de método de imagem regular;

b - Tumores primários ou recorrentes que apresentam crescimento ou perto de estruturas vitais, sintomáticos com possibilidade de ressecção cirúrgica com margens amplas com perda funcional ou estética mínima: ressecção cirúrgica;

c - Tumor com margens cirúrgicas exíguas ou comprometidas passivo de nova intervenção: ressecção cirúrgica e radioterapia adjuvante ou radioterapia;

d - Se a cirurgia provocará perda da função ou dano estético inaceitável: radioterapia.

e - Tumor irressecável: radioterapia/quimioterapia e modalidades mais recentes;

f - Tumor irressecável com dor intratável e alteração da função localizada em membro; amputação.

g - Outras opções de tratamento para tumores pouco sintomáticos ou de crescimento lento seria o uso de AINES, como siludac, inibidores da COX 2 e terapia antiestrogênica (tamoxifeno).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O tumor dermoide deve ser considerado no diagnóstico diferencial dos tumores sólidos intra ou extra-abdominal, sendo a história clínica, exame físico e exames de imagem (US, TC e RM) úteis tanto no diagnóstico como no seguimento regular destes pacientes.

No caso relatado foi explicado a paciente tudo sobre a doença e as opções de tratamento, incluindo o “esperar para ver”. Solicitada avaliação oncológica a paciente optou pelo tratamento cirúrgico, tratamento este que segundo a literatura é adequado para o caso, pois a paciente é jovem, tem tumor dermoide superficial, de fácil acesso cirúrgico, deseja gestar, com grandes chances de ressecabilidade, com margens livres de tumor, fato este confirmado pelo exame anatomopatológico.

REFERÊNCIAS

- Joglekar SB et al. Current perspectives on desmoid tumors: the mayo clinic approach. *Cancers (Basel)* 2011;3(3):3143-55.
- Martins S et al. Tratamento dos tumores desmóides intra-abdominais associados à polipose adenomatosa familiar. *Rev Port Cirurg* 2015;32:17-25.
- Park JS et al. Conservative management of desmoid tumors is safe and effective. *J Surg Res* 2015;205(1):115-20.
- Shinagare AB et al. A to Z of desmoid tumors. *AJR Am J Roentgenol* 2011;197(6):W1008-14.
- Escobar C et al. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol* 2012;23(3):562-9.
- Nagano S et al. Tumor desmóide – uma revisão de literatura. *Rev Pat Tocantins* 2015;2(2):02-07.
- Economou A et al. Desmoid tumor of the abdominal wall: a case report. *J Med Case Rep* 2011;5(1):326.
- Einstein DM, Tagliabue JR, Desai RK. Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1991;157(2):275-9.
- Krentel H, Tchartchian G, De Wilde RL. Desmoid tumor of the anterior abdominal wall in female patients: comparison with endometriosis. *Case Rep Med* 2012;725498.
- Bonvalot S et al. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol* 2012;23(10):x158-66.