

Lara Carrijo Pereira¹, Centro Universitário IMEPAC; Vinícius de Souza Naves², Universidade Federal de Uberlândia; Daniel Amaral Borges³, Universidade Federal de Uberlândia **Coorientador:** Paulo Henrique de Sousa Fernandes⁴, Universidade Federal de Uberlândia, Oncoclínicas; **Orientador:** Michel Jamil Chebel⁵, Uberlândia Medical Center, Oncoclínicas;

Introdução

O tumor desmoide ou fibromatose agressiva é um tipo de tumor benigno de origem mesenquimal que ocorre devido à alta proliferação de fibroblastos. São tumores raros, com grande crescimento e, assim, comprometimento de órgãos e estruturas nervovasculars adjacentes, com altas chances de recidiva, porém, sem potencial de metástase.¹

O seguinte caso descreve um paciente com queixas dispépticas, associada à náuseas e vômitos que, ao realizar a endoscopia digestiva alta, foi evidenciada semi-oclusão duodenal. Este trabalho descreve o manejo inicial e a abordagem cirúrgica, com a apresentação do caso clínico e a revisão de literatura acerca do tema.

Objetivo e Método

Objetivo: Apresentação de um caso clínico de tumor desmoide em paciente jovem, operado no município de Uberlândia – MG, na unidade hospitalar Uberlândia Medical Center (UMC), com posterior revisão de literatura sobre o tema.

Método: Relato de caso e revisão de literatura.

Relato do caso

Paciente masculino, 34 anos, admitido em pronto atendimento, com quadro de náuseas, vômitos, plenitude pós prandial, com redução das evacuações e diurese. Ao exame físico apresenta distensão abdominal e nega dor abdominal. Ao ser admitido no serviço, foi realizada endoscopia digestiva alta, a qual evidenciou obstrução duodenal ao nível da 2ª e 3ª porção do duodeno, por invasão e compressão extrínseca neoplásica, não realizada biópsia. A tomografia computadorizada evidenciou massa volumosa e estenosante, envolvendo segunda e terceira porção duodenal, ureter direito e alças adjacentes, medindo 5,6 x 6,5 cm, com pequenos linfonodos adjacentes medindo até 1,2 cm (Figura 2), há também dilatação à montante do estômago e duodeno (Figura 1).

A massa possuía, além do acometimento periduodenal, extenso acometimento de órgãos adjacentes, acometendo colon direito e rim direito. O paciente foi submetido à cirurgia de gastroduodenopancreatocetomia ao modo de Whipple. Foi retirado, em monobloco, a cabeça do pâncreas, antro gástrico, vesícula biliar, omento, duodeno, porção proximal do jejuno, cadeias linfáticas do hilo hepático, tronco celíaco e peripancreáticas, rim direito, íleo, colon direito e colon transverso. A Figura 3 representa o resultado final da dissecação. Foram realizadas anastomoses hepático-jejunal, pancreatojejunal, gastrojejunal termino- lateral e ileocólica.

O diagnóstico foi feito pelo estudo anátomo patológico e imuno-histoquímico da peça cirúrgica, sugestivo de tumor desmoide de retroperitônio (Figura 4).

O paciente evoluiu bem, sem intercorrências e recebeu alta no 10º pós-operatório.

Discussão

O tumor desmoide pode ser mencionado como fibromatose do tipo desmoide ou fibromatose agressiva e trata-se de um raro grupo de neoplasias benignas resultantes do aumento da proliferação dos fibroblastos mesenquimais sem capacidade de metástase, porém localmente invasivos.⁸ Esse tipo de tumor possui a prevalência de 0,03 % de todas as neoplasias descritas, com pico de incidência entre os 30-40 anos e ocorrem mais em mulheres que em homens, na proporção de 2:1.⁷

A etiologia não é bem esclarecida, mas estudos sugerem ocorrer quando há história prévia de trauma no local do tumor, em que pode ocorrer a proliferação anormal dos fibroblastos em aproximadamente 25% dos casos, além da influência de fatores genéticos como a polipose adenomatosa familiar (PAF), mutação do gene CTNNB1 com acúmulo de beta – catenina e fatores hormonais como a ação do estrogênio nos tecidos.²

Os tumores desmoides podem se localizar intra-abdominalmente, podendo ser mesentéricos ou pélvicos, na parede abdominal ou podem ser extra-abdominais, exteriorizando-se em ombros, tórax, parte cervical, membros superiores e inferiores, além de poderem apresentar sítios múltiplos.⁵

O quadro clínico dependerá da localização do tumor e pode apresentar com dor e distensão abdominal, náuseas e vômitos, dispneia, parestesia de membros, dor neuropática e as principais complicações são, obstrução completa ou parcial de intestino delgado ou ureter e compressão de vasos e nervos resultando em isquemia intestinal, ulcerações da mucosa e hemorragia gastrointestinal.¹

Discussão

O diagnóstico clínico é inespecífico devido a variedade e abrangência da sintomatologia, sendo necessários métodos de imagem como a ultrassonografia em alguns casos, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética. Entretanto, o diagnóstico definitivo é apresentado por meio da biópsia e estudo anátomo patológico, seguido do estudo imuno-histoquímico.⁸

Na análise histológica, os tumores desmoides macroscopicamente são de consistência fibrótica, firme, de coloração acinzentada ou esbranquiçada. À microscopia, são heterogêneos, com proliferação uniforme de células fusiformes, possuindo estroma com colágeno, uma abundante rede vascular com ausência de capsula, sem atipia, necrose ou mitose.³ Ademais, o estudo imuno-histoquímico, pode revelar positividade para beta – catenina nuclear, vimentina, COX 2, tirosina quinase, PDGFRB, receptor de andrógeno e receptor de estrogênio beta, mas negativo para desmina, S-100, H-caldesmon, CD34 e C-KIT.⁶

Os principais diagnósticos diferenciais são a fibrose retroperitoneal, tumor estromal gastrointestinal (GIST), carcinoma, linfoma, mesenterite esclerosante, sarcoma pleomórfico, tumor fibroso solitário, entre outros.⁵

O tratamento desse tipo de tumor depende da sintomatologia apresentada pelo paciente. Em quadros mais graves, em que há complicações, como obstrução ou semi oclusão intestinal, a ressecção cirúrgica é a primeira abordagem terapêutica indicada. Já em pacientes cuja sintomatologia é mais amena ou até mesmo, em casos assintomáticos, a abordagem conservadora é mais indicada, devido a alta taxa de recidiva e ressecção extensa de estruturas. Nesses casos em que opta-se pela terapêutica conservadora, os principais métodos terapêuticos são a ablação tumoral, anti inflamatórios não esteroidais, antiestrogênicos, quimioterapia citotóxica, radioterapia e inibidores da tirosina quinase.⁶



Figura 1: Imagens de tomografia computadorizada com distensão gástrica importante



Figura 2: Imagem de tomografia computadorizada mostrando volumosa lesão estenosante, acometendo duodeno



Figura 3: Cavidade abdominal após ressecção cirúrgica



Figura 4: estudo imuno-histoquímico demonstrando tecido fibrótico.

Conclusões

Portanto, o tumor desmoide é raro, localmente agressivo, com comportamento tumoral variável. A fibromatose desmoide pode se desenvolver variados locais do organismo, mas é principalmente mais comum nas extremidades, parede abdominal e mesentério. O tratamento de tumores desmoides exige abordagem multidisciplinar, incluindo espera vigilante, cirurgia, radioterapia e terapia sistêmica. A imagem multimodal, incluindo ultrassonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética, é útil no diagnóstico, avaliação da resposta ao tratamento e vigilância desses tumores.

Referências

1. ALGIN, O. et al. Desmoid Tumor Associated With Familial Adenomatous Polyposis: Evaluation With 64-Detector CT Enterography. *Iranian Journal of Radiology*, v. 9, n. 1, p. 32–6, 25 mar. 2012.
2. BERRI, R. N. et al. Desmoid tumor: Current multidisciplinary approaches. *Annals of Plastic Surgery*, v. 67, n. 5, p. 551–564, 2011.
3. BRENER-CHAOU, M. et al. Desmoid tumors: Diagnostic and therapeutic considerations. *Gaceta Médica de Mexico*, v. 156, n. 5, p. 447–453, 2020.
4. FILHO, A. F. DA et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) associated with breast implant: literature review and presentation of three new cases. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (RBCP) – Brazilian Journal of Plastic Surgery*, v. 32, n. 3, p. 361–371, 2017.
5. FURTADO, S. et al. Tumor desmoide de intestino delgado : relato de caso e revisão. v. 50, n. 4, p. 336–341, 2013.
6. GANESHAN, D. et al. Current Update on Desmoid Fibromatosis. *Journal of Computer Assisted Tomography*, v. 43, n. 1, p. 29–38, 2019.
7. NAVARINI, D. et al. Mesenteric desmoid tumor after Roux-en-Y gastric bypass: a case report. *Clinical & Biomedical Research*, v. 81, n. 14, p. 911, 14 jul. 2020.
8. TORRES, J. C.; XIN, C. An unusual finding in a desmoid-type fibromatosis of the pancreas: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports*, v. 12, n. 1, p. 123, 12 dez. 2018.