

## **Tumor Desmóide: Relato de Caso**

### **Desmoid Tumor: A Case Report**

DOI:10.34117/bjdv7n11-005

Recebimento dos originais: 07/09/2021

Aceitação para publicação: 04/10/2021

#### **Daniel Britto Santos**

Cirurgião Torácico pela Santa Casa de Belo Horizonte

Hospital Unimed Sete Lagoas

Endereço: Rua Quintino Bocaiúva, 344, Bairro Centro – Sete Lagoas, Minas Gerais,

CEP: 35700-053

E-mail: drdanielbritto@gmail.com

#### **Jomar Rezende**

Mestre em ciências pela PG da Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Otorrinolaringologia da  
Universidade Federal de São Paulo UNIFESP EPM

Clínica Mol

Endereço: Rua Princesa Isabel, 246/210, Bairro Centro – Sete Lagoas, Minas Gerais,

CEP: 35700-021

E-mail: jorlccp@gmail.com

#### **Arthur Mendes Gasperini**

Acadêmico do 8º período, pela Instituição Faculdade Atenas Sete Lagoas

Faculdade Atenas Sete Lagoas

Endereço: Avenida Prefeito Alberto Moura, 6000, Bairro Distrito Industrial – Sete

Lagoas, Minas Gerais, CEP: 35701-383

E-mail: arthurgasperini@hotmail.com

#### **Fábio Fucks Miranda**

Cirurgião Torácico pela Santa Casa de Belo Horizonte.

Hospital de Urgências de Sergipe, Hospital Cirurgia, Hospital Primavera

Endereço: Avenida Presidente Tancredo Neves, 7501, Bairro Capucho - Aracaju,

Sergipe, CEP 49095-000

E-mail: fabiofcks@gmail.com

#### **Roberto Elias do Nascimento Soares**

Cirurgião Geral pelo Hospital Belo Horizonte

Cirurgião geral, laparoscópico e bariátrico atuando no Hospital Socor, Hospital Belo  
Horizonte e Hospital Unimed Sete Lagoas

Endereço: Rua Quintino Bocaiúva, 344, Bairro Centro – Sete Lagoas, Minas Gerais,

CEP: 35700-053

E-mail: robertomineirobh@hotmail.com

#### **Gabriel Andrade Bonanno Carvalho**

Acadêmico do 8º período, pela Instituição Faculdade Atenas Sete Lagoas

Faculdade Atenas Sete Lagoas

Endereço: Avenida Prefeito Alberto Moura, 6000, Bairro Distrito Industrial – Sete Lagoas, Minas Gerais, CEP: 35701-383  
E-mail: bonanno.gabriel@gmail.com

**Rafaela da Mata Oliveira**

Ensino médio completo, pela escola de formação gerencial - SEBRAE Arcos MG  
Centro Universitário de Patos de Minas  
Endereço: Rua Major Gote, 808, Bairro Caiçaras – Patos de Minas, Minas Gerais, CEP: 38700-207  
E-mail: rafaelamata@unipam.edu.br

**Wilson Santana Silva Junior**

Acadêmico de Medicina – FAMINAS BH  
Faculdade de Minas – Belo Horizonte  
Endereço: Rua Catanduva, 380, Bairro Renascença – Belo Horizonte, Minas Gerais, CEP: 31130-600  
E-mail: wilsonjunior\_med@hotmail.com

**RESUMO**

Mulher de 40 anos apresentou-se com história de massa torácica posterior iniciada em 2015 com crescimento progressivo. Na história pregressa apresentava lesão neurológica hipóxico isquêmica após PCR durante indução anestésica em procedimento de histerectomia em meados de 2014. Ao exame, apresentava massa fixa, lisa, de consistência firme, bem delimitada, de aproximadamente 34 x 20 x 10 cm de tamanho, localizada em região dorso cervical à esquerda. A ressonância magnética do pescoço revelou lesão expansiva, apresentando moderado ganho de sinal após administração venosa de contraste, contornos lobulados na topografia do músculo romboide esquerdo, deslocando estruturas adjacentes, sem erosão ou remodelação óssea evidente. A histopatologia revelou fibromatose. Esta, é uma neoplasia fibrosa benigna originada da fáscia, perióstio e estruturas músculo aponeuróticas do corpo. Na região da cabeça e pescoço tende a ser localmente agressiva com uma natureza de invadir estruturas ósseas e de tecidos moles.

**Palavras-chave:** Tumor desmóide. Fibromatose. Cirurgia torácica.

**ABSTRACT**

A 40-year-old woman presented with a history of a posterior chest mass starting in 2015 with progressive growth. In the past history, she presented ischemic hypoxic neurological lesion after PCR during anesthetic induction in a hysterectomy procedure in mid-2014. On examination, she presented a fixed, smooth, firm, well-delimited mass, approximately 34 x 20 x 10 cm in size, located in the dorsum cervical region on the left. Neck MRI revealed an expansive lesion, with moderate signal gain after intravenous administration of contrast, lobulated contours in the topography of the left rhomboid muscle, displacing adjacent structures, without erosion or evident bone remodeling. Histopathology revealed fibromatosis. This is a benign fibrous neoplasm arising from the fascia, periosteum and muscle aponeurotic structures of the body. In the head and neck region it tends to be locally aggressive with a nature of invading bone and soft tissue structures.

**Keywords:** Desmoid tumor. Fibromatosis. Thoracic surgery.

## 1 INTRODUÇÃO

Os tumores desmoides (TD), também conhecidos como fibromatose profunda, são neoplasias raras, benignas, não metastáticas, localmente infiltrativas e que se originam de tecidos moles ou estruturas músculo-aponeuróticas<sup>1</sup>. Esses tumores costumam surgir esporadicamente; no entanto, eles são observados mais comumente em mulheres, predominantemente com idades entre 15 e 60 anos, principalmente durante o período reprodutivo, e com pico de idade aos 30 anos. Muitas vezes estão associados a gravidez, trauma e síndromes de câncer hereditárias, como a polipose adenomatosa familiar (PAF)<sup>2</sup>.

Anualmente, possuem uma incidência de 2 a 4 casos por milhão nos Estados Unidos, correspondendo a 3% de todos os sarcomas de tecidos moles. Contudo, em pacientes com PAF, a incidência chega a ser relatada como 1000 vezes maior<sup>3</sup>.

Os tumores desmoides podem surgir em qualquer sítio anatômico, mas estão predominantemente localizados no ombro, tórax, parede abdominal, cabeça, pescoço e coxa. Sendo os da parede abdominal frequentes em gestantes. Já o TD associados à PAF, possuem predominância no mesentério<sup>4</sup>.

Embora a patogênese do TD seja multifatorial, há evidência de uma base genética subjacente devido à existência de casos familiares e também àqueles associados com PAF, que predispõe à formação, não só de TD, como de pólipos no cólon. Os estudos ainda sugerem a maior incidência dos TD nas mulheres em idade reprodutiva ou durante o período gestacional, além dos diversos relatos de traumatismo tecidual prévios ao surgimento da neoplasia, o que indica uma possível relação entre as variações hormonais e traumas teciduais com a gênese do tumor<sup>5</sup>.

O objetivo deste estudo é relatar um caso de tumor desmoide de grandes proporções, em paciente sem histórico de PAF, tratada, com sucesso, por exérese cirúrgica.

## 2 RELATO DO CASO

Mulher, parda, 40 anos, G<sub>1</sub>P<sub>1</sub>A<sub>0</sub>, procurou avaliação da cirurgia torácica referindo massa em região dorso cervical, com crescimento progressivo há 5 anos, anteriormente sendo tratada com aplicação de toxina botulínica e embolização da massa. Ao exame físico notou-se grande massa sólida, de alto volume, sem ulcerações ou sangramentos, causando desvio anatômico cervical, compressão torácica e impossibilidade de decúbito dorsal (figura 1).

Figura 1: Avaliação ambulatorial da massa torácica

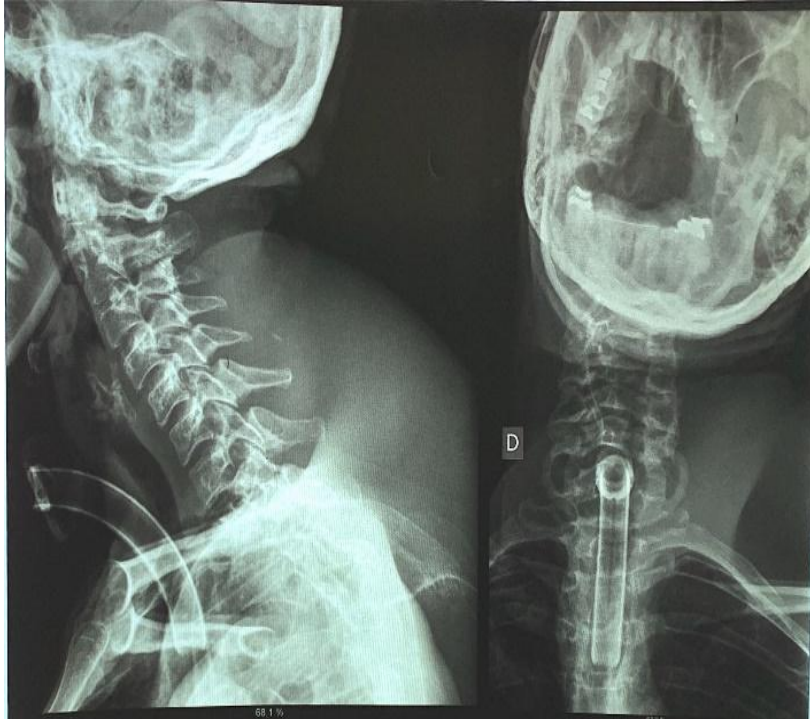


Fonte: próprio autor.

Em sua história progressiva, a paciente sofreu lesão neurológica hipóxico isquêmica, em julho de 2014, após PCR durante indução anestésica, com o intuito de realização de histerectomia, sendo submetida à manobra de RCP com sucesso e posteriormente levada ao CTI. Após o evento, a paciente ficou acamada, com necessidade de traqueostomia e dieta por gastrostomia.

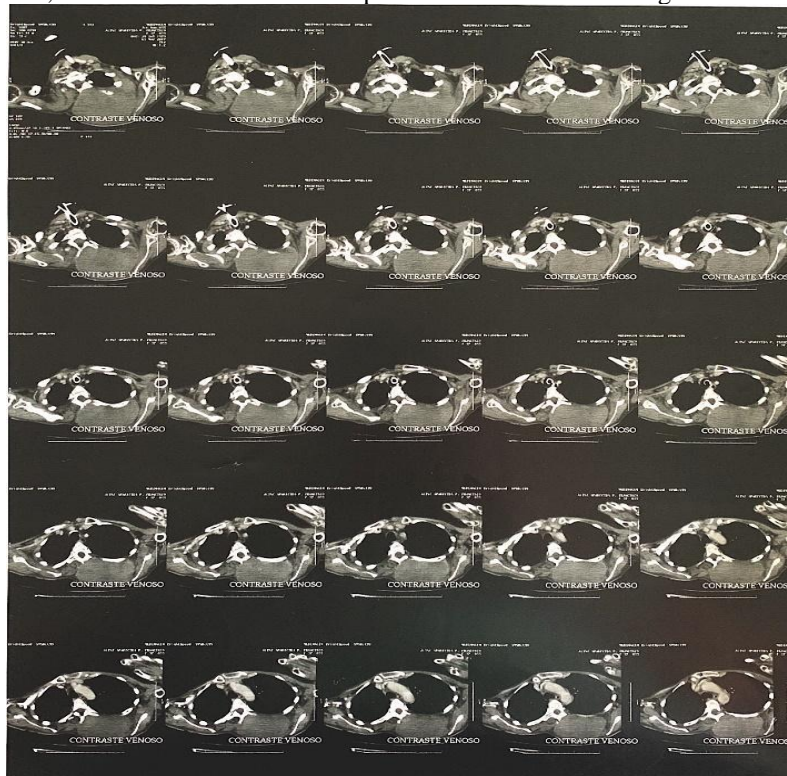
Em 2017, já com a presença da massa tumoral, foram realizados os primeiros exames de imagem; Raio-X (figura 2), TC (figura 3) e RNM (figura 4). Também submetida à realização de biópsia por agulha Trucut, com análise histopatológica e imuno-histoquímica da lesão, com presença de células fusiformes, baixa densidade celular em meio a matriz fibrilar, além da presença de anticorpo anti-beta-catenina, dando suporte ao diagnóstico de tumor desmóide (figura 5).

Figura 2: Raio-X da coluna cervical com acentuação da lordose cervical. Densidade óssea diminuída. Presença de traqueostomia e aumento de partes moles na região cervico-torácica posterior.



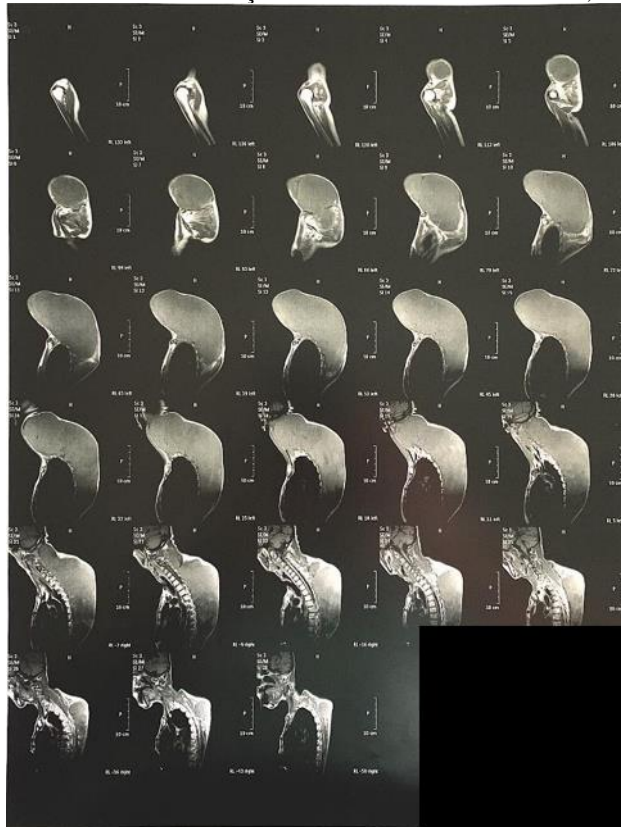
Fonte: próprio autor.

Figura 3: TC evidenciando lesão expansiva de partes moles bem delimitada na região paravertebral e intercostal esquerda, com nítida interface com os planos musculares de etiologia a esclarecer.



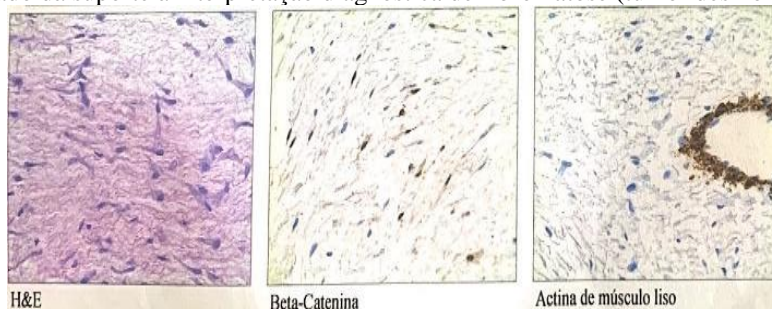
Fonte: próprio autor.

Figura 4: RNM evidenciando Lesão expansiva com sinal intermediário T1, semelhante a musculatura, hipersinal na sequência T2 com saturação de gordura e moderado ganho de sinal após administração venosa do gadolínio, apresentando contornos lobulados na topografia do músculo rombóide esquerdo, deslocando estruturas adjacentes, sem erosão ou remodelação óssea evidente. Medindo 34,28 x 18,37 x 13,79 cm.



Fonte: próprio autor.

Figura 5: Biópsia por agulha representando proliferação de células fusiformes, com baixa densidade celular, em meio a matriz fibrilar. Na avaliação imuno-histoquímica, detecta-se a expressão nuclear focal de beta-catenina. O achado dá suporte à interpretação diagnóstica de fibromatose (tumor desmóide).



Fonte: próprio autor.

Já em 2018, foram realizadas as primeiras tentativas de medidas terapêuticas, sendo feitas três embolizações intra-arteriais. Entretanto, os procedimentos apresentaram pequena redução dos limites do tumor. Além disso, devido às limitações causadas pelo quadro neurológico, a paciente sofria de constantes infecções do trato respiratório e urinário, sendo frequentemente tratada com terapia antibiótica.

Em 2019, foi realizada RNM do pescoço e tórax (figura 6) para acompanhamento radiológico do tumor pós-embolização.

Figura 6: em comparação com a RNM prévia (figura 3), observou-se moderado aumento do diâmetro longitudinal da referida lesão e discreta redução de seus diâmetros axiais.



Fonte: próprio autor.

Ainda em 2019, a paciente e familiares apresentaram-se ao serviço de cirurgia torácica para avaliação, com expectativa de realização do procedimento cirúrgico.

Orientado exhaustivamente a respeito do prognóstico e riscos, foi optado juntamente aos familiares a realização do tratamento que consistiu na ressecção cirúrgica do tumor, com intuito de melhorar a qualidade de vida, diante da importante incapacitação causada pelo diâmetro do tumor, como demonstrado na figura 6.

No preparo pré-operatório, optado por nova embolização na véspera da cirurgia, solicitado reserva de 900 ml de concentrado de hemácias e vaga no CTI para o pós-operatório imediato (POI), ou se necessário no transoperatório.

Durante o transoperatório, a paciente evoluiu com diminuição do débito cardíaco devido à ressecção e sangramento habitual operatório, havendo necessidade de hemotransusão de 600 ml de concentrado de hemácias e utilização de drogas vasoativas para estabilizar o quadro hemodinâmico. Durante o ato operatório, após a ressecção da peça (figura 7), observou-se, macroscopicamente, invasão tumoral entre os intercostais

do 4° ao 6° espaços. Contudo, optou-se por não invasão da cavidade, devido a instabilidade hemodinâmica e uma expectativa de possibilidade de embolização pós-operatória. Colocado dreno PortoVac para acompanhamento do débito de Seroma, devido a grande quantidade de descolamento de área subcutânea. Por fim, a paciente foi encaminhada aos cuidados intensivos.

Na evolução dos dias transcorridos no CTI, apresentou seroma com redução do débito progressivo até um débito menor que 50 ml em 24h no momento da alta. No 3° dia pós-operatório, foi administrado 300 ml de concentrado de hemácias e no 5° dia de internação foi identificado derrame pleural, bilateral, maior à direita, visualizado à TC (figura 7), sendo tratado com toracocentese de alívio somente à direita, com posterior acompanhamento através de raios-x seriados até a resolução do quadro. No 11° dia recebeu alta do CTI para a enfermaria e 4 dias após recebeu alta para domicílio.

Em domicílio apresentou boa evolução, sem aparentes queixas algícas e já deitando em decúbito dorsal sem dificuldades, apresentou pouco seroma e foi submetida à drenagem por 4 eventos, sem alterações associadas ou infecções de ferida. Em 2020, foi submetida à nova embolização de pequena área residual intercostal ao nível do 4° ao 6° arcos, com remissão da lesão, posteriormente sem evidência de recidiva tumoral. Contudo, esse mesmo ano foi marcado por ITU's de repetição, anemia persistente, e ainda, pneumonia aspirativa, sendo a paciente internada por cerca de 10 dias até a resolução do quadro.

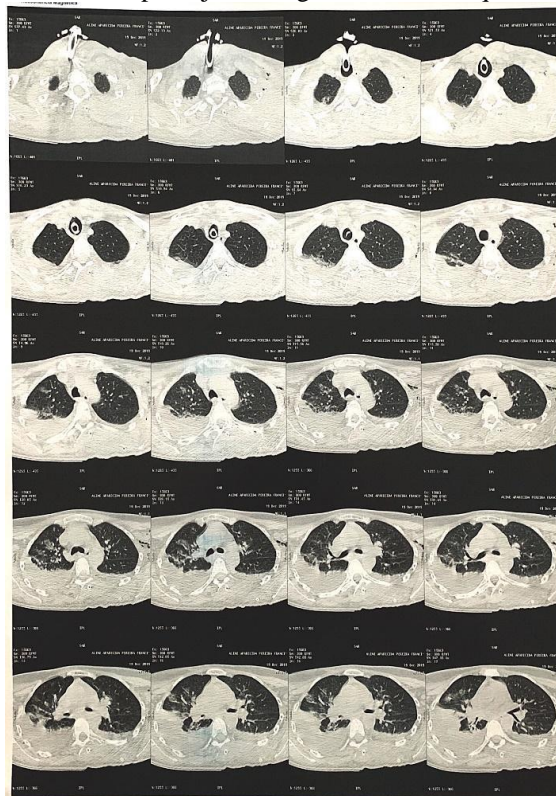
Figura 7: Peça cirúrgica após a ressecção



Fonte: próprio autor.



Figura 8: TC evidenciando infiltrados intersticiais no lobo superior à direita e opacidade na base. Presença de traqueostomia. Derrame pleural à direita e discreto à esquerda. Presença de bolhas gasosas nos planos adiposos em região subclávia e subescapular junto ao gradil costal à esquerda.



Fonte: próprio autor.

Por fim, em meados de fevereiro de 2021, após novamente se apresentar com quadros de ITU e pielonefrite, a paciente veio a óbito após quadro séptico.

### 3 DISCUSSÃO

Os tumores desmóides, considerados um tipo de proliferação fibroblástica, surgem, na maioria dos casos, de forma esporádica ou após traumas cirúrgicos, com influência de fatores genéticos e hormonais, principalmente em mulheres durante o período fértil<sup>1,2,6</sup>. Nesse relato, a paciente, além de se encontrar em período fértil, sofreu lesão neurológica hipóxico-isquêmica após PCR durante indução anestésica, e como dito anteriormente, traumas cirúrgicos estão relacionados com o surgimento do tumor.

As manifestações clínicas dos TD da região da cabeça e pescoço geralmente são decorrentes do seu crescimento e consequente efeito de massa, com compressão de estruturas vasculares e nervosas. Sendo assim, responsáveis por diminuição importante na qualidade de vida e frequentemente incapacitações.

Os exames de imagem são fundamentais para o diagnóstico e plano cirúrgico. A RNM é o método mais indicado para delimitar a extensão da lesão e sua melhor

abordagem devido sua capacidade de avaliação das estruturas. A biópsia é necessária para diagnóstico definitivo, principalmente com análise imuno-histoquímica.

O tratamento dos TD deve ser orientado de acordo com a sua extensão, localização, infiltração a tecidos e órgãos adjacentes e fatores individuais de cada paciente. A excisão cirúrgica completa é considerada o único tratamento efetivo. Contudo, existe certa probabilidade de recorrência, principalmente nos casos de fibromatose da cabeça e pescoço (40-70%), com a maioria dos casos acontecendo dentro de 18 meses do procedimento<sup>6,7</sup>. O uso de quimioterapia, com tamoxifeno, terapia antiestrogênica, com progesterona ou medroxiprogesterona e também anti-inflamatórios não hormonais, radioterapia e drogas citotóxicas são descritas na literatura, com variadas taxas de sucesso<sup>8-10</sup>.

#### **4 CONCLUSÕES**

Sendo assim, embora os TD apresentem-se de forma variada e geralmente benigna, podem se apresentar de forma mais agressiva, com invasão de tecidos adjacentes, crescimento rápido e comprometimento vasculonervoso, sendo necessária abordagem cirúrgica especializada, como apresentado neste caso.

## REFERÊNCIAS

1. Tumors-treatment, D. *et al.* Desmoid Tumors-Treatment and Prognosis 1. 1976–1977 (1977).
2. Kasper, B., Ströbel, P. & Hohenberger, P. Desmoid Tumors: Clinical Features and Treatment Options for Advanced Disease. *Oncologist* **16**, 682–693 (2011).
3. Skubitz, K. M. Biology and Treatment of Aggressive Fibromatosis or Desmoid Tumor. *Mayo Clin. Proc.* **92**, 947–964 (2017).
4. Napolitano, A. *et al.* Recent advances in desmoid tumor therapy. *Cancers (Basel)*. **12**, 1–13 (2020).
5. Martínez Trufero, J., Pajares Bernad, I., Torres Ramón, I., Hernando Cubero, J. & Pazo Cid, R. Desmoid-Type Fibromatosis: Who, When, and How to Treat. *Curr. Treat. Options Oncol.* **18**, (2017).
6. Prabhu, R., Natarajan, A., Shenoy, R. & Vaidya, K. Aggressive fibromatosis (desmoid tumour) of the head and neck: A benign neoplasm with high recurrence. *BMJ Case Rep.* 10–12 (2013) doi:10.1136/bcr-2013-200156.
7. Kruse, A. L., Luebbbers, H. T., Grätz, K. W. & Obwegeser, J. A. Aggressive fibromatosis of the head and neck: A new classification based on a literature review over 40 years (1968-2008). *Oral Maxillofac. Surg.* **14**, 227–232 (2010).
8. Kinzbrunner, B., Ritter, S., Domingo, J. & Rosenthal, C. J. Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* **52**, 2201–2204 (1983).
9. Mukherjee, A., Malcolm, A., de la Hunt, M. & Neal, D. E. Pelvic fibromatosis (desmoid)--treatment with steroids and tamoxifen. *Br. J. Urol.* **75**, 559–560 (1995).
10. Lackner, H., Urban, C., Kerbl, R., Schwinger, W. & Beham, A. Noncytotoxic drug therapy in children with unresectable desmoid tumors. *Cancer* **80**, 334–340 (1997).