

# TUMOR DESMOIDE: PANORAMA GERAL E TRATAMENTOS

## *DESMOID TUMORS: OVERVIEW AND TREATMENT*

Ricardo Sandri<sup>1</sup>, João Vicente Grossi<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Acadêmico de Medicina PUCRS <sup>2</sup> Médico-Cirurgião do Serviço de Cirurgia Geral e Cirurgia Digestiva do Hospital São Lucas da PUCRS

### RESUMO

**Introdução:** Esta revisão tem por finalidade identificar pontos importantes de um tipo de neoplasia benigna pouco comum, o tumor desmoide, e as opções terapêuticas atuais.

**Métodos:** O estudo de revisões científicas e relatos de casos sobre o tema montam a base deste artigo e oferecem uma boa compilação dos conhecimentos contemporâneos a fim de chamar atenção para um assunto pouco frequente nos meios acadêmicos.

**Resultados:** Apesar de serem benignos à histologia e não metastatizar, os tumores desmoides têm comportamento invasivo, cursando com destruição de estruturas e órgãos adjacentes. A sobrevida geral dos pacientes em 10 anos é próximo de 63% com 4 a 6% dos tumores regredindo espontaneamente. As causas de morte são consequências de destruição de vasos sanguíneos, sepse por fístula entérica e complicações secundárias ao próprio tratamento cirúrgico.

**Conclusão:** O uso de exames de imagem auxilia a correta indicação da modalidade de tratamento, podendo-se optar por tratamento farmacológico, como por exemplo quando o tumor demonstra crescimento lento, ou tratamento cirúrgico, principalmente indicado para prevenir ou tratar disfunções orgânicas nos casos avançados.

**Palavras-chave:** cirurgia, desmoide, benigno.

## ABSTRACT

**Introduction:** This review aims to identify important points of a type of uncommon benign tumor – the desmoid tumor – and current therapeutic options.

**Methods:** The study of scientific reviews and cases reports of the subject form the basis of this article and offer a good compilation of contemporary knowledge in order to draw attention to an infrequent subject in academic circles.

**Results:** Despite being benign to histology and not metastatic, desmoid tumors have an invasive behavior, leading to the destruction of adjacent structures and organs. Overall patient survival at 10 years is close to 63% with 4-6% of tumors regressing spontaneously. The causes of death are consequences of destruction of blood vessels, sepsis by enteric fistula and complications secondary to the surgical treatment itself.

**Conclusion:** The use of imaging tests assists in the correct indication of the treatment modality, and pharmacological treatment can be chosen, such as when the tumor shows slow growth, or surgical treatment, mainly indicated to prevent or treat organ dysfunctions in advanced cases.

**Keywords:** surgery, desmoid, benign.

## INTRODUÇÃO

O Tumor Desmoide, ou Fibromatose Profunda, é um tumor localmente agressivo originado de células dos tecidos musculo-aponeuróticos. Devido sua macroscopia tendínea, recebeu o nome de desmoide – do grego “desmos”, significando tendão ou ligamento. Os desmoides não apresentam comportamento metastático. No entanto, são agressivos devido a alta taxa de crescimento, que leva a invasão ou compressão de estruturas adjacentes ao tumor e, consequentemente a disfunções orgânicas. (1)(2)(3)

## MÉTODOS

Revisão bibliográfica através da pesquisa de artigos científicos de revisão ou originais nas bases de dados NCCN e Uptodate.

## RESULTADOS

### Prevalência e Risco

Os tumores desmoides são raros. Representam aproximadamente 0,03% de todas as neoplasias e menos de 3% de todos os tumores de partes moles. A incidência estimada na população geral é de dois a quatro por milhão de habitantes por ano.

São mais comuns em indivíduos entre 15 e 60 anos e pouco mais prevalentes em mulheres que em homens. Fatores de risco para aparecimento são basicamente a Síndrome da Polipose Adenomatosa Familiar (PAF) (risco de 4 a 13%), gestação e traumas cirúrgicos (Risco de 68 a 83%).(4)

### Apresentação clínica

Esse tipo de tumor aparece com mais frequência em tronco e extremidades, na parede abdominal e também intra-abdominal (princi-

palmente em intestino e mesentério). Em pacientes com PAF, há maior prevalência de tumor desmoide intra-abdominal. (5) (6) (7)

## **História natural**

Os tumores desmoides tendem a ter um crescimento progressivo. Porém, não é incomum que apareçam, durante sua evolução, períodos de regressão espontânea, de parada do crescimento ou, ainda, de aumento da velocidade de crescimento. (8) (9) (10)

## **Mortalidade**

Apesar de serem benignos à histologia e não metastatizar, os tumores desmoides têm comportamento invasivo, cursando com destruição de estruturas e órgãos adjacentes. A sobrevida geral dos pacientes em 10 anos é próximo de 63% com 4 a 6% dos tumores regredindo espontaneamente. As causas de morte são consequências de destruição de vasos sanguíneos, sepse por fístula entérica e complicações secundárias ao próprio tratamento cirúrgico. (11) (12)

## **Diagnóstico**

### ***Imagem***

O uso de exames de imagens, como Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética, é crucial para estabelecer a relação entre o tumor e os tecidos adjacentes, acompanhar sua evolução e para planejar a ressecção cirúrgica quando indicada. Não há necessidade de estadiamento, tendo em vista seu incerto potencial de metástases à distância.

### ***Histologia***

É necessária análise histopatológica para confirmação diagnóstica de tumor desmoide. Os desmoides são, histologicamente, uma prolifera-

ção monoclonal fibroblástica e apresentando-se como pequenos feixes de células fusiformes em meio a um estroma fibroso abundante.

### **Tratamento**

Visto que o comportamento de tumores desmoides está ligado à invasão de estruturas e órgãos vizinhos, o sítio anatômico é a informação chave para planejar o manejo. A depender da apresentação, o tratamento pode ser farmacológico, cirúrgico ou a combinação de ambas modalidades. Ainda, pode-se utilizar quimioterapia e radioterapia, porém estudos demonstram resultados controversos com a utilização destas estratégias. (11)

A opção de tratamento clínico, em suma, é indicada nas seguintes apresentações: quando o tumor se apresenta com boa ressecabilidade, assintomático e que sua permanência não ofereça risco de vida, quando apresenta-se como tumor irressecável ou quando sua ressecção causar grande morbidade. Nesses casos, a primeira linha de tratamento é, em geral, anti-inflamatórios não esteroides e moduladores dos receptores de estrogênio (como o Tamoxifeno). Pode se optar em realizar o tratamento clínico adjuvante ao cirúrgico, porém não há dados científicos que estudem esta complementação terapêutica. (11) (13) (14)

O tratamento cirúrgico é optado quando o tumor causa sintomas, quando apresenta crescimento progressivamente aumentado (independente de sintomas) e se houver risco de invasão e comprometimento de estruturas e órgãos adjacentes.

### **CONCLUSÃO**

Os tumores desmoides, ou fibromatoses profundas, são tumores benignos, localmente agressivos, de imprevisível curso de crescimento, com alta recorrência local mesmo após tratamento adequado e, no entanto, sem comportamento metastático. Pacientes portadores de PAF são o grupo de maior risco comparado a população geral. O uso de exames de imagem

auxilia a correta indicação da modalidade de tratamento, podendo-se optar por tratamento farmacológico, como por exemplo quando o tumor demonstra crescimento lento, ou tratamento cirúrgico, principalmente indicado para prevenir ou tratar disfunções orgânicas nos casos avançados.

## REFERÊNCIAS

1. Schlemmer M. Desmoid tumors and deep fibromatoses. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2005;19(3):565-71, vii-viii.
2. Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli D, Pinto E, Roviello F. Updates on abdominal desmoid tumors. *World J Gastroenterol*. 2007;13(45):5985-8. 4.
3. Wong SL. Diagnosis and management of desmoid tumors and fibrosarcoma. *J Surg Oncol*. 2008;97(6):554-8.
4. CÔRTEZ BJW, LEITE SMO, CAMPOS MHR, OLIVEIRA LA. Tumor Desmoide Tratado com Tamoxifeno: Relato de Caso. *Rev bras Coloproct*, 2006;26(1):61-64.
5. Church JM. Mucosal ischemia caused by desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis: report of four cases. *Dis Colon Rectum* 1998; 41:661.
6. Penna C, Tiret E, Parc R, et al. Operation and abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *Surg Gynecol Obstet* 1993; 177:263.
7. Schlemmer M. Desmoid tumors and deep fibromatoses. *Hematol Oncol Clin North Am* 2005; 19:565.
8. Salas S, Dufresne A, Bui B, et al. Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation. *J Clin Oncol* 2011; 29:3553.
9. Baumert BG, Spahr MO, Von Hochstetter A, et al. The impact of radiotherapy in the treatment of desmoid tumours. An international survey of 110 patients. A study of the Rare Cancer Network. *Radiat Oncol* 2007; 2:12.
10. Mitchell G, Thomas JM, Harmer CL. Aggressive fibromatosis: evidence for a stable phase. *Sarcoma* 1998; 2:149.

11. Lev D, Kotilingam D, Wei C, et al. Optimizing treatment of desmoid tumors. *J Clin Oncol* 2007; 25:1785-91.
12. CÔRTEZ BJW, LEITE SMO, CAMPOS MHR, OLIVEIRA LA. Tumor Desmoide Tratado com Tamoxifeno: Relato de Caso. *Rev bras Coloproct*, 2006;26(1):61-64.
13. Latchford AR, Sturt NJ, Neale K, Rogers PA, Phillips RK. A 10-year review of surgery for desmoid disease associated with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg*. 2006;93(10):1258-64.
14. Tamura K, Tani M, Kinoshita H, Yamaue H. Mesenteric desmoid tumor of the interposed jejunal pouch after total gastrectomy. *World J Surg Oncol*. 2006;4(1):27-31.
15. Tanaka K, Yoshikawa R, Yanagi H, Gega M, Fujiwara Y, HashimotoTamaoki T, et al. Regression of sporadic intra-abdominal desmoid tumour following administration of non-steroidal anti-inflammatory drug. 2008;6(1):17.
16. PRIOLLI, Denise Gonçalves et al. Tumor desmoide da parede abdominal durante a gravidez: relato de caso. *Rev. Bras. Ginecol. Obstet.* [online]. 2005, vol.27, n.5