

Tumor desmóide intraperitoneal

JOSÉ PIO FURTADO¹, FERNANDO A. PITREZ², JOÃO REGIS OLIVEIRA², JOÃO G. SCHOLL³, ENELRUY FARIAS⁴, ZYGMUNT W. FILHO⁵

Trabalho realizado no Hospital Santa Rita da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre.

Resumo

Os autores, a propósito de um caso de tumor desmóide intraperitoneal operado no Hospital Santa Rita/ISCMPA, apresentam os aspectos patológicos e terapêuticos desta intrigante neoplasia classificada como pertencente ao grupo das fibromatoses. Tal neoplasia foi achado intra-operatório de laparotomia por volumosa massa abdominal, que redundou na exérese ampla de um grande tumor de aspecto homogêneo maciço e nacarado, apenas laxamente aderido às vísceras circunjacentes. Na formulação do diagnóstico diferencial os autores sugerem que sua eventual ocorrência deva ser lembrada, marcadamente na vigência de situações clínicas similares.

Unitermos: tumor desmóide; fibromatose

Introdução

O tumor desmóide é uma neoplasia mesenquimal originária do tecido fibroso. Daí porque, embora de ocorrência invulgar, por derivarem de fâscias e elementos músculo-aponeuróticos, eles podem, por definição, ocorrer em qualquer região do corpo [1, 18].

A despeito de comportamento local agressivo e de grande tendência a recidiva, caracteristicamente não ostentam a faculdade da metastatização.

A primeira descrição de que se tem notícia sobre este tumor data de 1932 e é atribuída a Mac Farlene [3]. Desde então, várias publicações alhures realizadas, quase que invariavelmente, consistem em relatos de casos isolados e, principalmente, aqueles compreendendo a parede abdominal anterior [9, 11, 15, 22].

Embora potencialmente possam se desenvolver sobre qualquer tecido de sustentação, a ocorrência como tumor dentro da cavidade peritoneal se constitui em fato extremamente incomum e, por conseguinte, são ainda mais parcos os dados de literatura a respeito.

A mais contemporânea revisão publicada sobre tumor desmóide, realizada no Memorial Sloan-Kettering Cancer Center de New York, atém-se a um estudo re-

trospectivo de 131 pacientes, num período de 19 anos. No entanto, relata apenas dois casos de tumores viscerais, sem nenhuma referência a neoplasias intra-abdominais [15].

A circunstância de um caso de tumor desmóide intraperitoneal, operado no Serviço de Cirurgia Geral Oncológica do Hospital Santa Rita/ISCMPA, nos deu oportunidade para o aprofundamento no estudo desta intrigante neoplasia.

Relato do caso

JM, masculino, branco, 34 anos, natural e procedente de Porto Alegre/RS. Internou-se no Serviço de Cirurgia Geral Oncológica do Hospital Santa Rita/ISCMPA, referindo a presença de massa na região mesogástrica, indolor mas de crescimento extremamente rápido no período de um ano. Afóra moderado desconforto abdominal que se caracterizava como uma sensação de "pressão sobre o ventre", negava qualquer outra sintomatologia a despeito das grandes proporções do tumor. Na história mórbida pregressa nada de significativo foi apurado.

No exame físico, o único dado positivo foi a cons-

¹Professor de Anatomia Humana da Faculdade de Medicina da PUC/RS. Cirurgião do Hospital Santa Rita/ISCMPA; ²Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia da FFFCMPA; ³Professor Adjunto do Departamento de Patologia da FFFCMPA; ⁴Residente do Curso de Pós-Graduação em Oncologia da FFFCMPA; ⁵Acadêmico da FFFCMPA.

tatação de uma massa mais ou menos circunscrita à região mesogástrica, indolor, de limites imprecisos, consistência firme e de pouca mobilidade, parecendo, em certo grau, aderida aos órgãos intraperitoneais.

Na averiguação subsidiária realizada no ensaio de um possível esclarecimento etiológico, o único exame patente foi uma ecografia (Figura 1), que exibiu um tumor medindo, aproximadamente, 20x12x10 centímetros, de ecogenicidade homogênea e que rechaçava lateralmente as alças intestinais, sobretudo do delgado, e aorta abdominal comprimida e levemente deslocada para a esquerda.

Sem outros dados complementares positivos, o paciente foi levado à cirurgia exploradora com a hipótese diagnóstica de um tumor de mesentério.

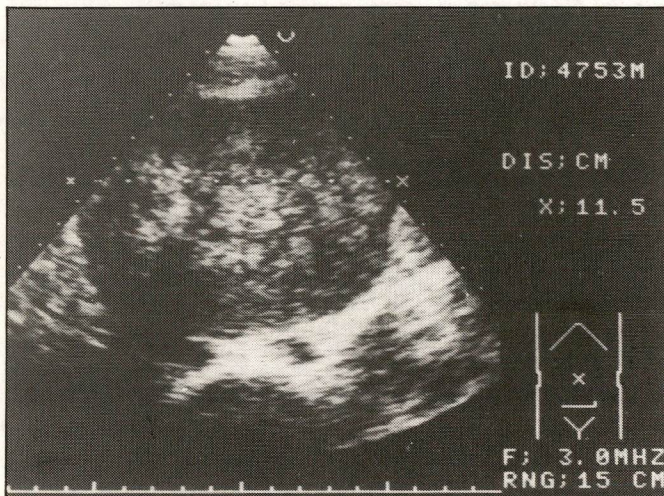


Figura 1. Aspecto ecográfico do tumor.

A abordagem cirúrgica constituiu-se de uma laparotomia médio-umbilical por planos. Aberta a cavidade peritoneal, foi constatada uma grande massa uniforme, de aspecto nacarado, na topografia do íleo terminal, firmemente ligada ao apêndice cecal, parecendo envolvê-lo no seu terço distal. Todavia, o achado mais inusitado consistiu em o tumor encontrar-se praticamente livre na cavidade peritoneal, apenas frouxamente ligado às alças intestinais circunjacentes, sobretudo íleo, ceco e cólon ascendente, por aderências de tecido laxo, facilmente destacáveis. Não se evidenciou, portanto, um pedículo definido ou mesmo qualquer outra estrutura vascular nutridora explicitada (Figura 2).

O exame anatomopatológico revelou fibromatose intra-abdominal nodular, localizada, com aderência à ponta do apêndice cecal.

O pós-operatório transcorreu sem intercorrências dignas de nota e o paciente teve alta no quinto dia, permanecendo, até o momento, em controle ambulatorial. Neste *follow-up*, o paciente já realizou um estudo contrastado dos cólons, de resultado normal.



Figura 2. Aspecto macroscópico do tumor.

Comentários

Os tumores desmóides se constituem em proliferações mesenquimais do tecido fibroso, ou seja, fâscias, aponeuroses ou qualquer outro tecido conjuntivo. Nesta categoria classificam-se, ainda, os fibromas, xantomas, histiocitomas, fibrose nodular subepidérmica, dermatofibromas e as variantes malignas fibrossarcoma e sarcoma alveolar de partes moles [16, 19].

Embora sem capacidade de metastatização, com grande freqüência adquirem comportamento local agressivo e com marcada tendência à recidiva. Daí por que muitos autores o consideram como uma neoformação limite ou até mesmo uma displasia [1, 15]. Já o American Joint Committee for Cancer Staging Results Reporting considera essa neoplasia como um fibrossarcoma não metastatizante.

Na parede anterior do abdome são as cicatrizes cirúrgicas ou os músculos retoabdominais, preferencialmente das grandes múltiparas, as sedes de predileção em até 75% dos casos [13, 17]. Nestas circunstâncias, não raro, os procedimentos de ressecção envolvem cirurgias mutilantes e reconstruções especiais e criativas [14].

Influência hormonal é referida em alguns relatos como os de Svanvik e cols [22]. Estes autores acompanharam um paciente de 63 anos que havia sido submetido a terapêutica estrogênica durante quatro anos, por câncer da próstata, e que desenvolveu um tumor desmóide na parede abdominal.

Quando intra-abdominais, os tumores desmóides podem associar-se com a síndrome de Gardner e, por conseguinte, os portadores de fibromatose mesentérica devem ser avaliados com um enema opaco (ou outro estudo dos cólons) - como o que realizamos no caso em apreço - com vistas a surpreender pólipos dos cólons [2, 4, 6, 12, 20].

Kim e cols. [8], numa série de nove pacientes com tumores intraperitoneais, verificaram que dois pacientes apresentavam cada um duas neoplasias em locais distintos, razão pela qual sugeriram uma possível origem multicêntrica para esta patologia.

A incidência da fibromatose mesentérica é extremamente rara, ao redor de dois a quatro casos por um milhão de habitantes [6]. Posner e cols. [15], num estudo retrospectivo de 131 casos desta neoplasia, observados no período compreendido entre 1956 e 1984, encontraram tumores localizados em extremidade em 67 pacientes (51%), no retroperitônio 19 (15%), na parede abdominal 16 (12%), na parede torácica 13 (10%) e na cabeça e pescoço 10 (8%). Havia, ainda, apenas dois casos de tumores intra-abdominais e quatro pacientes eram portadores da síndrome de polipose familiar.

Na cavidade abdominal localizam-se mais amiúde no mesentério do intestino delgado, particularmente no trato ileal; em frequência decrescente podem situar-se no ligamento hepatogástrico, porções contíguas aos cólons ascendente e descendente (como no caso em apreço), mesocólon transverso e ligamento gastroesplênico [5].

A clínica, como pudemos observar, é muito pobre. Não raro são pacientes totalmente assintomáticos. Todavia, desconforto gastrointestinal mal definido e massa abdominal de crescimento usualmente rápido são verificados.

Dos meios semiotécnicos subsidiários a urografia excretória pode mostrar compressão ureteral com hidronefrose ou até eventualmente exclusão renal, sobretudo na fibromatose do retroperitônio. A ecografia e a tomografia axial computadorizada fornecem valiosos dados das características estruturais da massa e sua localização topográfica. A arteriografia mesentérica pode demonstrar, embora em menor grau, alterações na vasculatura de determinado segmento do tubo digestivo ou mesmo *shunts* arteriovenosos localizados.

Todavia, o diagnóstico clínico e por imagem é, na imensa maioria dos pacientes, de tumor de ovário ou de cisto de mesentério. Nestas condições, somos de opinião de que as fibromatoses devem ser consideradas no diagnóstico diferencial.

Do ponto de vista da terapêutica, o procedimento padronizado como curativo restringe-se à cirurgia que vai desde a tumorectomia até (e isso nos casos de extensa infiltração de tecidos circunjacentes) a procedimentos mais amplos como enterectomias, colectomias e exenteração pélvica [7, 10, 21].

O papel da radioterapia com moderadas doses tem sido discutido na literatura, embora mais indicada para os tumores da parede abdominal e de extremidades. A irradiação parece ser benéfica em crianças e adultos jovens que seriam submetidos a cirurgias mutilantes [23].

Embora a recorrência seja freqüente, acontecendo preferencialmente num intervalo de um a dois anos, a degeneração sarcomatosa, com transformação em fibrossarcoma apesar de possível, é extremamente rara.

Conclusões

A despeito de sua baixa freqüência, tomamos em consideração que esta neoplasia deve entrar no diagnóstico diferencial de massas abdominais de crescimento rápido, mormente quando de aspectos ecográfico e tomográfico homogêneos. Nos portadores, pesquisar sempre uma possível associação à polipose familiar de Gardner. Na abordagem e condução destes pacientes, a cirurgia deverá ser prioritariamente radical, enquanto que o seguimento pós-operatório necessariamente intensificar-se-á em função da grande potencialidade de recidivas.

Summary

The authors, in relation to a case of intra-peritoneal desmoid tumor, present the pathological and therapeutical aspects of this intriguing neoplasia classified as a fibromatosis group. The neoplasia was a laparotomy inner surgical finding of a large abdominal mass. It resulted in the complete extraction of a homogeneously massive and nacreous tumor, only adhered to the circumjacent viscera. In the formulation of the differential diagnostic, the authors suggest that the fortuitous occurrence of this neoplasia should be taken into account, mainly in clinical familiar situations.

Key words: *desmoid tumor; fibromatosis*

Referências bibliográficas

1. ANDERSON WAD. Patologia. 7 ed. RJ. Guanabara Koogan 1986; 43: 1532-1533.
2. BELLIVEAU P, GRAHAM AM. Mesenteric desmoid tumors in Gardner's syndrome treated by sulindac. Dis Colon Rectum 1984; 27: 53-54.
3. CALDWELL EH. Desmoid tumor: musculoaponeurotic fibrosis of the wall. Surg 1976; 79: 104-6.
4. GARDNER EJ, RICHARDS RC. Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary poliposis and osteomatosis. Am J Hum Genet 1953; 5: 139-7.
5. GENOVESE MG, CARNAZZA G, CAVALLOTTI GP, VIOLANTE R. Fibromatosi del mesentere. Min Med 1987; 78: 1481-84.
6. GIOVANNI L, AMATO A, CIVELLO IM. Fibromatosis mesentérica. Min Chiu 1988; 43: 1757-59.
7. HUNT RT, MORGAN HC, ACKERMAN LV. Principles in management of intra-abdominal desmoids. Cancer 1960; 13: 825-36.
8. KIM DH, GOLDSMITH HS, QUAN SH, HUVOS AG. Intra-abdominal desmoid tumor. Cancer 1971; 27: 1041-45.
9. LEJEUNE ML, HEIMANN R, ACHTEN G. Fibrome desmoide - Transformation en fibrossarcome. Dermatologica 1981; 163: 125-36.
10. MARTINHO JM. Tumores desmóides. Rev Col Bras Cir 1971; 13: 8-11.

11. MUNGAS JE. Tumores desmóides da parede abdominal. Clin Cir Am N. (Ed. Interamericana) 1976: 207-18.
12. NAYLOR EW, LEBENTHAL E. Gardner's syndrome. Recent developments in research and management. Dig Dis Sci 1980; 25(12): 945-59.
13. PITREZFA, CASAGRANDE A, GOLDMAN A, NAPOLI G. Tumor desmóide da parede abdominal. Comentários e conduta em torno de um caso. R Pesquisa Médica 1987; 21(1): 38-39.
14. PITREZFA, FURTADO JP, LEMCHEM HF. Correção dos grandes defeitos da parede abdominal com uso da tela de Marlex. Rev Col Bras Cir 1990; 17(3): 41-45.
15. POSNER MC, SHIU MH, NEWSOME JL et al. The desmoid tumor. Not a benign disease. Arch Surg 1989; 124: 191-96.
16. RASO P. Músculos esqueléticos. In Bogliolo L. Patologia. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan 1976; 26: 896-907.
17. RAITANO JJ et al. The desmoid tumor. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the finish population. Am J Clin Pathol 1982; 77: 665-73.
18. ROSENBERG SA, SUITHD, BAKER LH, ROSEN G. Sarcomas de partes blandas y de los huesos. In: Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer. Principios y practica de oncologia. Barcelona: Salvat Editores S/A, 1984; 29: 959-1001.
19. RUSSELWO, COHEN J, ENZINGER F et al. A clinical and pathologic staging system for soft tissue sarcomas. Sancer 1977; 40: 1562-70.
20. SIMPSON RD, HARRISON EG, MAYO CW. Mesenteric fibromatosis in familial polyposis. A variant of Gardner's syndrome. Cancer 1964; 17: 526-34.
21. STODE JE. Desmoid tumors. Particular as related to their surgical removal. Ann Surg 1954; 139: 335-40.
22. SVANVIK J, KNUTSSON F, JANSSON R, EKMAN H. Desmoid tumors in the abdominal wall after treatment with high-dose oestradiol for prostatic cancer. Acta Chin Scand 1982; 148: 301-3.
23. WARA WM, PHILLIPS TL, HILL DR et al. Desmoid tumors - Treatment and prognosis. Radiology 1977; 124: 225-226.