

Alexandre Ferreira Oliveira\*  
Leonardo José Vieira\*\*  
Edimilton Pereira de Almeida\*\*\*  
Antonio Carlos Rodrigues do Nascimento\*\*\*\*  
Roberto Gardone Guimarães\*\*\*\*  
Rómmel Ribeiro Lourenço Costa\*\*\*\*

### RESUMO

Tumor desmóide (TD) ou fibromatose agressiva é um tipo raro de neoplasia de partes moles que não causa metástases, mas apresenta alto poder de infiltração por estruturas músculo-aponeuróticas adjacentes. O tratamento é agressivo, consistindo principalmente em ressecção cirúrgica com margens livres, também contando com a radioterapia, utilização de antiinflamatório não esteroideal (AINE's), agentes hormonais e quimioterapia. A incidência de recidiva local após tratamento primário é alta. O presente trabalho relata o caso de um paciente que apresentou tumor desmóide recidivado em dorso, sendo submetido à cirurgia, que consistiu em toracotomia, apofisectomia, osteotomia, biópsia de parênquima pulmonar de lobo inferior esquerdo, drenagem fechada de pleura, reconstrução imediata com rotação de retalhos musculares e colocação de tela. Após procedimento cirúrgico o paciente foi submetido a 23 ciclos de radioterapia associados a doses diárias de Tamoxifeno (40mg/dia). Trinta meses após cirurgia, o paciente encontra-se livre de doença, assintomático e em acompanhamento.

**Palavras-chave:** Tumor desmóide. Parede torácica. Cirurgia ampla.

### 1 INTRODUÇÃO

A fibromatose agressiva ou tumor desmóide (TD) é um tipo de neoplasia que se estende aos tecidos músculo-aponeuróticos, penetra cápsulas articulares, infiltra-se ao longo dos planos fasciais e invade estruturas neurovasculares adjacentes (NUYTTE et al., 2000). Apresenta alta taxa de recidiva local após ressecção cirúrgica.

Representa 0,03% de todas as neoplasias, tanto as malignas quanto as benignas, e 3% dos tumores de partes moles. Está subdividido, de acordo com sua localização anatômica, em intra-abdominal, abdominal e extra-abdominal. Pode haver associação do TD com a Síndrome de Gardner e a Polipose

Adenomatosa Familiar (FAP) (TOLAN et al., 2007).

O tratamento consiste principalmente em ressecção cirúrgica com margens ampliadas. A realização de radioterapia, quimioterapia e a utilização de drogas não citotóxicas (AINE's, terapias hormonais e agentes biológicos) também devem ser consideradas, principalmente nos casos de tumores irresssecáveis (NUYTTE et al., 2000; TOLAN et al., 2007).

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora-MG, sob o parecer nº 234/10.

\* Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Medicina, Departamento de Cirurgia – Juiz de Fora, MG. E-mail: alexfer.oliveira@ig.com.br

\*\* Hospital ASCOMCER, Departamento de Cirurgia Oncológica – Juiz de Fora, MG.

\*\*\* Hospital Monte Sinai, Departamento de Cirurgia – Juiz de Fora, MG.

\*\*\*\* Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Medicina – Juiz de Fora, MG.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, 24 anos, com histórico de cirurgia para remoção de fibroma adenóide de dorso há dois anos, apresentou nova lesão de mesma localização. Além disso, o paciente relatava dor intensa em topografia da lesão e havia redução de expansibilidade torácica. .

A tomografia computadorizada de tórax evidenciou tumor homogêneo lobulado, de contornos regulares em parede torácica, medindo 7,5x5x5 cm e com extensão pleural, indissociável da musculatura para-vertebral adjacente. O tumor estendia desde o plano junto ao sétimo arco costal esquerdo até a área de ressecção prévia, do nono e décimo arcos costais.

À Ressonância Magnética, foi observada lesão expansiva com intensa capitação de contraste, ocupando a musculatura para-vertebral à esquerda, estendendo-se do quinto arco costal posterior ao 11º, insinuando-se entre o nono e décimo arcos costais posteriores (medindo 11x5 cm), em íntimo contato com a parede posterior da pleura, sem sinais de extensão intratorácica.

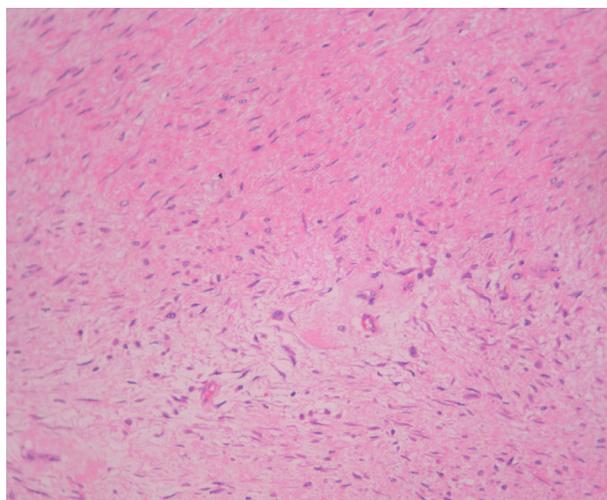
Paciente foi submetido a uma nova cirurgia consistindo em toracotomia, apofisectomia (T6, T7, T8), osteotomia (10º, 11º, 12º), biópsia de parênquima pulmonar de lobo inferior esquerdo, drenagem fechada de pleura, reconstrução imediata com rotação de retalhos musculares e colocação de tela. A peça operatória foi ressecada em monobloco (Fotografia 1).



Fotografia 1: Peça cirúrgica ressecada em monobloco compreendendo processos apofisários de vértebras torácicas, arcos costais, musculatura de parede torácica associada, massa tumoral recidivada e retalho cutâneo

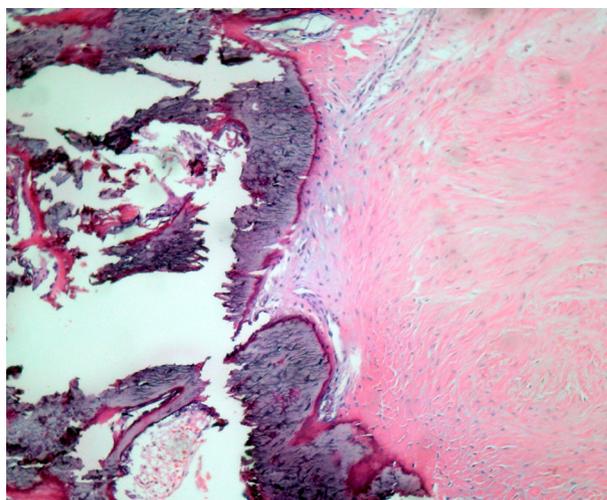
Fonte: Os autores (2008).

A histopatologia revelou lesão fusocelular mesenquimal compatível com fibromatose (TD) (Fotografia 2 e 3).



Fotografia 2: Tumor desmóide - presença de proliferação fusocelular mesenquimal, desorganização de fibroblastos e atipia nuclear moderada. HE-400x

Fonte: Os autores (2008).



Fotografia 3: Tumor desmóide - Lesão fusocelular, histologicamente de baixo grau, invadindo tecidos ossos adjacentes. HE: 400x

Fonte: Os autores (2008).

Paciente foi submetido a 23 ciclos de radioterapia com dose total de 4600 cGY dividida em doses diárias de 200 cGY e mais 40mg de Tamoxifeno por dia.

Trinta meses após a ressecção cirúrgica o paciente encontra-se livre da doença.

## 3 DISCUSSÃO

Estima-se que a incidência dos TD's esteja entre 2-4:1.000.000 (ABBAS et al., 2004), sendo mais frequente entre mulheres em idade fértil (25-35 anos), principalmente durante ou após a gravidez. Esporadicamente (15%), relacionam-se à Síndrome de Gardner e Polipose Adenomatosa Familiar (FAP) (TOLAN et al., 2007), sendo que 68% a 86% dos tumores intra-abdominais FAP-associados ocorrem após ressecção cirúrgica de parte do intestino grosso. Entre 10-30% dos TD's de parede abdominal ocorrem após cirurgia

abdominal (TOLAN et al., 2007). O histórico de trauma também parece estar envolvido na gênese dos TD's (BENOIT et al., 2006).

Do ponto de vista patológico, são tumores benignos assemelhando-se a quelóides e fibromatose superficial (STOECKLE et al., 2008). Sua classificação baseia-se no local de origem. A fibromatose extra-abdominal afeta principalmente indivíduos entre a puberdade e os quarenta anos de idade e os locais mais prevalentes são ombros, parede torácica, dorso, cintura pélvica e musculatura da coxa; a fibromatose abdominal apresenta-se principalmente no músculo reto abdominal e músculos oblíquos; a fibromatose intra-abdominal apresenta-se tipicamente no mesentério e vísceras abdominais (TOLAN et al., 2007).

Neurofibromas, ganglioneuromas, neoplasias pulmonares e fibrosarcomas devem ser considerados no diagnóstico diferencial (IQBAL et al., 2001)

Segundo Tolan e outros (2007) ressecção cirúrgica com margens ampliadas é o tratamento de escolha, entretanto a incidência de recidiva local é alta (65%) (ABBAS et al., 2004; BENOIT et al., 2006). Cirurgias consecutivas podem causar perda funcional e estética. Em casos de tumores em parede torácica superior, o resultado cirúrgico não é muito satisfatório. Neste caso é melhor observar a evolução da doença. Sendo o tumor de crescimento lento e assintomático, decide-se pela cirurgia. Ao contrário, nos de crescimento rápido e sintomático, o tratamento de escolha seria com AINE's e/ou inibidores de Cox2 (STOECKLE et al., 2008).

A radioterapia é usada para reduzir recidivas locais pós-cirurgia e para tratar tumores irresssecáveis. Não há nenhum protocolo estabelecendo uma dose responsiva, mas são recomendadas doses de 50 e 60GY divididas em doses de 2GY (TOLAN et al., 2007). Nuytte e outros (2000) relatam que tumores primá-

rios e recorrentes apresentam controle local superior quando tratados com cirurgia e radioterapia (94%, 75% e 75% para tumores com margens livres, positivas e desconhecidas respectivamente) em comparação com o tratamento cirúrgico somente (72%, 41% e 61% para tumores com margens livres, positivas e desconhecidas respectivamente). Fibrose, parestesia, edema e fraturas são complicações tanto da cirurgia (20%) quanto da radioterapia (36%). Inabilidade e amputação, apesar de pouco frequentes (4%), são complicações somente da cirurgia (NUYTTE et al., 2000). O paciente deste relato não apresentou qualquer perda funcional após cirurgia ou radioterapia, encontra-se em acompanhamento e exercendo suas atividades laborais normalmente.

Enfim, o TD é uma neoplasia rara de partes moles, com alto poder de infiltração por tecidos adjacentes, mas não causa metástases. Seu diagnóstico definitivo conta com a habilidade de um médico patologista experiente. Seu tratamento é agressivo, semelhante ao do sarcoma de baixo grau, pois o TD apresenta alta incidência de recidiva locorregional. Por isso, é muito importante traçar uma conduta terapêutica adequada, sempre buscando reduzir ao máximo as chances de recidiva e causar o menor grau possível de perda funcional ao paciente.

#### 4 CONCLUSÃO

A proposta terapêutica envolvendo cirurgia com margens ampliadas e radioterapia parece ter sido adequada neste caso, pois o paciente encontra-se livre de doença, assintomático e em plena atividade laboral, trinta meses após a segunda cirurgia. Além disso, este trabalho evidencia o elevado grau de complexidade cirúrgico exigido em determinados casos de TD, apesar desta neoplasia ser classificada como benigna.

## Recurrent desmoid tumor of the chest wall

### ABSTRACT

Desmoid tumor (DT) or aggressive fibromatosis is a rare type of soft tissue neoplastic disorder that does not metastasize, but is highly infiltrative on the adjacent muscle and aponeurosis. Treatment must be aggressive, and consists mainly of surgical resection with free margins, although radiotherapy, non-steroidal anti-inflammatory drugs, hormones and chemotherapy may be used. Local relapse rate after primary treatment is high. We report a patient who had a relapse of desmoid tumor on the dorsum, and who underwent thoracotomy, apophysectomy, osteotomy, biopsy of the left lower lobe of the lung, closed pleural space drainage, immediate reconstruction with rotation of muscle flaps and mesh repair. After surgery, the patient received 23 cycles of radiotherapy associated with tamoxifen (40 mg/day). Thirty months after surgery, the patient shows no signs of the disease, no symptoms at all and is currently being observed.

Keywords: Desmoid tumor. Chest wall. Wide surgical resection.

## REFERÊNCIAS

- ABBAS, A. E. et al. Chest wall desmoid tumors: results of surgical intervention. **Annals of Thoracic Surgery**, Bonita Springs, v. 78, p. 1219-1223, 2004.
- BENOIT, L. et al. Localisation intrathoracique des tumeurs desmoïdes: à propos d'un cas familial de tumeurs desmoïdes isolées et revue de la littérature. **Annales de Chirurgie**, Dijon, v. 131, p. 459-463, 2006
- EL-HADDAD, M. et al. Treatment of aggressive fibromatosis: the experience of a single institution. **Clinical Oncology**, Riyadh, v. 21, no. 10, p. 775-780, 2009.
- IQBAL, M. et al. Intrathoracic desmoid tumor mimicking primary lung neoplasm. **Annals of Thoracic Surgery**, New Hyde Park, v. 71, p. 1698-1700, 2001.
- JAKOWSKI, J. D.; MAYERSON, J.; WAKELY, P. JR. Fine-needle aspiration biopsy of the distal extremities: a study of 141 cases. **American Journal of Clinical Pathology**, Columbus, v. 133, no. 2, p. 224-231, 2010.
- NUYTTE, J. J. et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors. **Cancer**, Charleston, v. 88, no. 7, p. 1517-1523, 2000.
- STOECKLE, E. et al. A critical analysis of treatment strategies in desmoid tumours: a review of a series of 106 cases. **European Journal Surgical Oncology**, Bordeaux, v. 35, no. 2, p. 129-134, 2008.
- TOLAN, S. et al. Fibromatosis: benign by name but not necessarily by nature. **Clinical Oncology**, Manchester, v. 19, p. 319-326, 2007.

Enviado em 14/9/2010

Aprovado em 16/12/2010