

## TUMOR DESMOIDE INTRA-ABDOMINAL COM ORIGEM RARA NA PAREDE INTESTINAL: RELATO DE CASO

*Intra-abdominal desmoid tumor with an unusual origin in the intestinal wall: case report*

Tomas **STICKAR**<sup>1</sup>, Juan Andrés Dárdano **BERRIEL**<sup>1</sup>,  
Josep Lluís Molinero **POLO**<sup>1</sup>, Yuhami Mitsahid Curbelo **PEÑA**<sup>1</sup>,  
Julia Gardenyes **MARTINEZ**, Tonia Palau **FIGUEROA**,  
Jordi de Cozar **DUCH**, Manel Guixa **GENER**<sup>1</sup>,  
Francesc Xavier Quer **VALL**<sup>1</sup>, Helena Valverdu **CARTIE**<sup>1</sup>

Como citar este artigo: Stickar T, Berriel JAD, Polo JLM, Peña YMC, Martinez JG, Figueroa TP, Duch JC, Gener MG, Vall FXQ, Cartie HV. Tumor desmoide intra-abdominal com origem rara na parede intestinal: relato de caso. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2018;31(4):e1410. DOI: /10.1590/0102-672020180001e1410

Trabalho realizado no <sup>1</sup>Hospital Universitari de Vic, Vic, Barcelona, Espanha.

**DESCRIPTORIOS:** Tumor desmoide. Intestino delgado

**HEADINGS:** Desmoid tumor. Small bowel

### Correspondência:

Tomas Stickar

E-mail: tstickar@yahoo.com

Fonte de financiamento: não há

Conflito de interesse: não há

Recebido para publicação: 23/03/2017

Aceito para publicação: 16/03/2018

## INTRODUÇÃO

Os tumores desmoides são entidades raras, histologicamente benigna (proliferação fibroblástica), mas com crescimento infiltrativo que lhes confere comportamento agressivo local<sup>1</sup>. Os esporádicos têm incidência anual de 2,4-4,6 por milhão de habitantes<sup>1</sup>, mas sua incidência aumenta em pacientes afetados por polipose adenomatosa familiar ou síndrome de Gardner. São mais frequentes em mulheres e podem ser extra ou intra-abdominais, sendo estas últimas as mais frequentes.

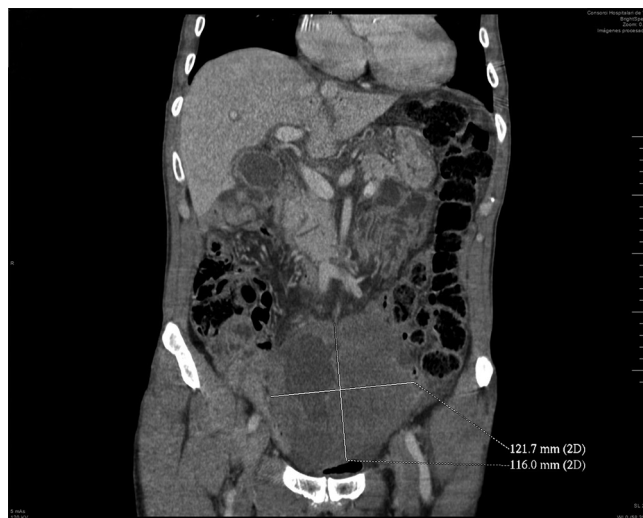
Afetam a parede abdominal em 50%, o retroperitônio em 9% e o mesentério em 40%<sup>2</sup>. A descrição dos tumores que se originam da parede intestinal é excepcional na literatura, baseada em uma pesquisa exaustiva no Pubmed e na Cochrane, com a palavra-chave "tumor desmoide do intestino delgado" evidenciando casos esporádicos<sup>2</sup>.

## RELATO DO CASO

Apresentamos o caso de um homem de 76 anos sem

história patológica. Foi internado em emergência devido à febre evolutiva de cinco dias associada à distensão abdominal e massa palpável no hipogástrio. Apresentava instabilidade hemodinâmica com PA de 90/50 e taquicardia com boa resposta à ressuscitação inicial com 2000 ml de solução fisiológica e antibioticoterapia (metronidazol+ceftriaxona). A exploração clínica mostrou formação endurecida e móvel no hipogástrio, sem sinais de irritação peritoneal. A análise do sangue mostrou leucocitose com células imaturas e a PCR lactato normal.

TC abdominal apresentou grande massa pélvica supra-vesical de 12 cm com necrose central e nível hidroaéreo compatíveis com formação de abscesso no tumor, presença de gás intraportal em relação ao processo séptico do paciente (Figura 1).



**FIGURA 1** - Formação de abscesso no tumor e presença de gás intraportal

Drenagem com pig-tail foi feita obtendo-se líquido purulento; foi admitido na unidade de terapia intensiva requerendo noradrenalina (0,15 µg/kg/min). A melhora do padrão séptico ocorreu nas primeiras 48 h com a retirada de drogas vasoativas e diminuição dos parâmetros inflamatórios. Culturas de sangue e do líquido abscedado foram positivas para *Streptococcus anginosus* associado à flora anaeróbica mista. A biópsia percutânea foi negativa para células malignas; componente inflamatório agudo foi associado à perfuração intestinal.

Após 72 h intubação orotraqueal foi necessária devido à insuficiência respiratória progressiva, sem qualquer aumento nos parâmetros inflamatórios. TC toracoabdominal demonstrou desconforto respiratório, líquido livre abdominopélvico e abscesso intratumoral completamente drenado.

Intervenção cirúrgica urgente mostrou um grande tumor de 15x15 cm afetando o jejuno (20 cm do ângulo duodenojejunal); a ressecção intestinal foi realizada com margens livres e anastomose mecânica laterolateral foi realizada. Durante o período pós-operatório, o paciente recuperou progressivamente e recebeu alta após 13 dias.

Exame anatomopatológico revelou proliferação mesenquimal na parede intestinal, sem infiltração da mucosa, constituída por proliferação de células alongadas, sem pleomorfismos dispostos em feixes formados.

A análise imunoistoquímica foi negativa para CD117, DOG1, ALK1, S100, CD34, desmina e actina e positiva para vimentina e beta-catenina, tumor desmóide dependente da parede jejunal, margens intestinais livres de neoplasias (Figura 2).

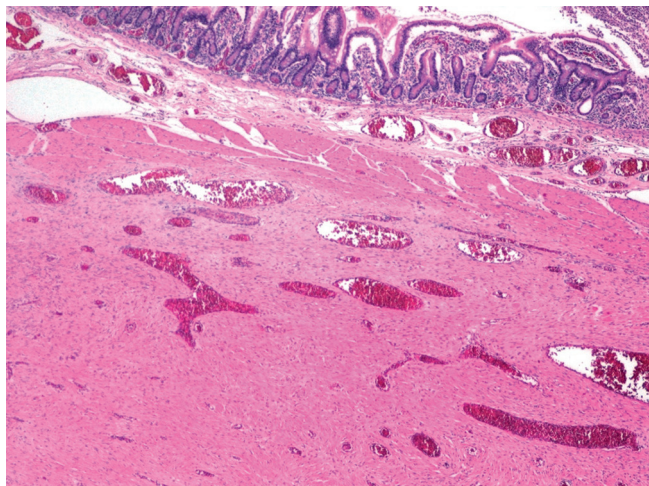


FIGURA 2 - Proliferação mesenquimal na parede intestinal abaixo da camada muscular

## DISCUSSÃO

Os tumores desmóides intra-abdominais estão frequentemente associados à polipose adenomatosa familiar ou à síndrome de Gardner. Há menos de 100 casos desses tumores intra-abdominais esporádicos publicados<sup>5</sup> como o nosso, mas a maioria localiza-se no mesentério; neste caso, a anatomia patológica, mostrou que o tumor era primário da parede intestinal. Esta apresentação torna-o incomum.

O diagnóstico destes tumores é feito por imunoistoquímica.

As células geralmente têm padrão pouco circunscrito com proliferação de células fusiformes formando longos feixes ou padrões espiralados; as células não mostram atipia nuclear ou hiper cromasia e são fortemente positivas à coloração com vimentina e a imunorreatividade à beta-catenina é expressa em 67-80% dos casos<sup>1,7</sup>.

Exames de imagem são úteis no estabelecimento de tamanho, extensão e relação anatômica. Um dos diagnósticos diferenciais a serem levados em consideração são os tumores estromais gastrointestinais (GIST) que compartilham estroma

de origem comum, mas são histologicamente, geneticamente e biologicamente diferentes, de modo que seu tratamento difere substancialmente<sup>6</sup>. Outros diagnósticos diferenciais incluem tumor fibroso solitário, mesenterite esclerosante, fibrose retroperitoneal, fibrossarcoma retroperitoneal, tumor carcinoide e linfoma<sup>1</sup>.

A decisão terapêutica requer a abordagem por equipe multidisciplinar. A cirurgia é considerada o tratamento de escolha sempre que possível<sup>6</sup>; outras alternativas incluem radioterapia, terapia hormonal, tratamento com AINEs e até observação.

Nosso caso apresentou complicação que necessitava de tratamento cirúrgico urgente. No entanto, qualquer que seja o tratamento de escolha, as taxas de recorrência são altas (30-40%)<sup>8</sup>. O acompanhamento deve ser feito com exame físico e teste de imagem a cada 3-6 meses durante os primeiros 2-3 anos e depois anualmente<sup>9</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Vida Pérez L, Martínez Rivas F, Tumores desmóides intraabdominales. *J.medcli*.2013.04.036
2. Faria SC, Iyer RB, Rashid A, Ellis S, Whitman GJ. Desmoid tumor of the small bowel and the mesentery. *AJR Am J Roentgenol*.2004 Jul;183(1):118.
3. Peterschulte G, Lickfeld T, Moslein G. The desmoid problem. *Chirurg*. 2000;71:894–903.
4. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DM, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intraabdominal desmoid tumours. *Br J Surg*. 2000;87:608–13.
5. Weiss E, Burkart A, Yeo C. Fibromatosis of the remnant pancreas after pylorus preserving pancreatoduodenectomy. *J Gastrointest Surg*. 2006;10:679–88.
6. Norihito O, Hideaki I, Hidefumi T, Mikiko H, Hironobu B, Takatoshi M, Hiroyuki U, Kenichi Sugihara. An intra-abdominal desmoid tumor difficult to distinguish from a gastrointestinal stromal tumor: report of two cases. *Surg Today*; 2014;11:2174-9
7. Carlson JW, Fletcher CD. Immunohistochemistry for beta-catenin in the differential diagnosis of spindle cell lesions: Analysis of a series and review of the literature. *Histopathology*. 2007;51:509–14.
8. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, Pisters PW, Pollack RA. Desmoid tumor: Prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol*. 1999;17:158–67.
9. Escobar C, Munker R, Thomas JO, Li BD, Burton GV. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol*. 2012;23:562–9.