

## *Desmoid tumor of the abdominal wall: Case report*

*Kaio Danilo Leite da Silva Rocha<sup>1</sup>,  
Victor Hugo Melo Carvalho<sup>2</sup>,  
Pedro Ivo Martins Cidade<sup>3</sup>,  
Allan Sávio Soares Macedo<sup>4</sup>,  
Maria Isabel Fernandes Peixoto Furtado<sup>5</sup>,  
Lívia Carvalho Bezerra de Brito Vieira<sup>6</sup>*

**Abstract:** Extra-abdominal desmoid tumors are a rare condition caused by fibroblast proliferation and a low mitotic index. Diagnosis is based on clinical history, physical examination, imaging method, cytopathological examination, in addition to immunohistochemistry. This is a case report of a large desmoid tumor located in the abdominal wall of an 18-year-old patient without comorbidities who was admitted to the Hospital Regional do Cariri with complaints of severe abdominal pain, vaginal bleeding, and difficulty in evacuation. The immunohistochemical study revealed nuclear expression for  $\beta$ -catenin, the findings being compatible with desmoid tumor. Surgical treatment consisted of tumor resection with a safe margin. This was followed by closing the abdominal wall defect with a flexible laminated mesh and construction of a neo-umbilicus. There was good recovery. The patient will be monitored to prevent relapses.

**Keywords:** Aggressive fibromatosis/surgery; abdominal wall; abdominal fibromatosis.

**Resumo:** Tumores desmóides extra-abdominais são uma condição rara causada pela proliferação de fibroblastos e baixo índice mitótico. O diagnóstico baseia-se na história clínica, exame físico, método de imagem, exame citopatológico e/ou histopatológico, além de imuno-histoquímica. É descrito um caso de tumor desmóide de grandes proporções localizado na parede abdominal em uma paciente de 18 anos, sem comorbidades que deu entrada no Hospital Regional do Cariri (HRC) com queixas de dores abdominais intensas, sangramento vaginal e dificuldade de evacuação. O estudo imuno-histoquímico revelou expressão nuclear para  $\beta$ -catenina, portanto, os achados foram consistentes com fibromatose do tipo desmóide. O tratamento cirúrgico consistiu na ressecção do tumor com margem segura. Seguiu-se o fechamento do defeito da parede abdominal com tela laminada flexível, e construção de neumbigo. Houve boa recuperação e a evolução do caso será acompanhada de prevenção de recidiva.

**Palavras-chave:** Fibromatose agressiva/cirurgia; Parede abdominal; fibromatose abdominal.

<sup>1</sup> Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

<sup>2</sup> Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

<sup>3</sup> Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

<sup>4</sup> Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

<sup>5</sup> Medical Student at the Estácio de Juazeiro do Norte Faculty of Medicine (FMJ/IDOMED), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil. Email: isabelp2111@gmail.com

<sup>6</sup> Plastic Surgeon at Hospital Regional do Cariri, Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

## Introdução

A fibromatose do tipo desmoide, tumor desmoide ou fibromatoses músculo-aponeuróticas, tem característica benigna, crescimento loco-regional agressivos, de imprevisível curso de crescimento, com alta recorrência local mesmo após tratamento adequado contudo, sem comportamento metastático [1; 2].

Os tumores desmoides são classificados em três tipos, conforme sua localização. O primeiro tipo é o abdominal, que acomete a parede abdominal anterior; o segundo tipo é o intra-abdominal, que acomete o mesentério e a pelve, em situação intra ou retroperitoneal; o terceiro tipo é o extra-abdominal, que acomete o tórax, extremidades, cabeça e pescoço [3; 4].

A ressecção cirúrgica com margens histologicamente negativas tem sido indicada como terapia para esta doença, o principal objetivo da ressecção cirúrgica é a retirada de uma margem livre de células tumorais [5]. Por isso é indicada uma ampla ressecção a fim de evitar a recorrência da doença.

Este trabalho teve como objetivo relatar um caso de tumor desmoide gigante de parede abdominal, que teve como tratamento a ressecção cirúrgica bem-sucedida.

## Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 18 anos, admitida no Hospital Regional do Cariri (HRC) por quadro de dor abdominal, associada a sangramento vaginal, afirmou apresentar esse quadro há 3 anos com piora da dor nas últimas duas semanas, relatou disúria, dificuldade para evacuar, negou febre e tosse. Foi realizada Tomografia Computadorizada de abdome, sendo os evidenciada uma volumosa formação expansiva localizada em planos miocutâneos da parede abdominal em seus dois terços inferiores à esquerda, de limites parcialmente definidos, promovendo efeito de massa com compressão das estruturas intracavitárias, incluindo a aorta abdominal, com densidade heterogênea, predominantemente cística, com áreas sólidas em permeio que exibiram realce irregular após administração do meio contraste. A referida lesão tinha 13,9 x 12,8 x 18,2cm (LL x AP x CC). Também foi encontrado uma pequena quantidade de líquido livre em cavidade pélvica. Realizou-se biopsia, a qual

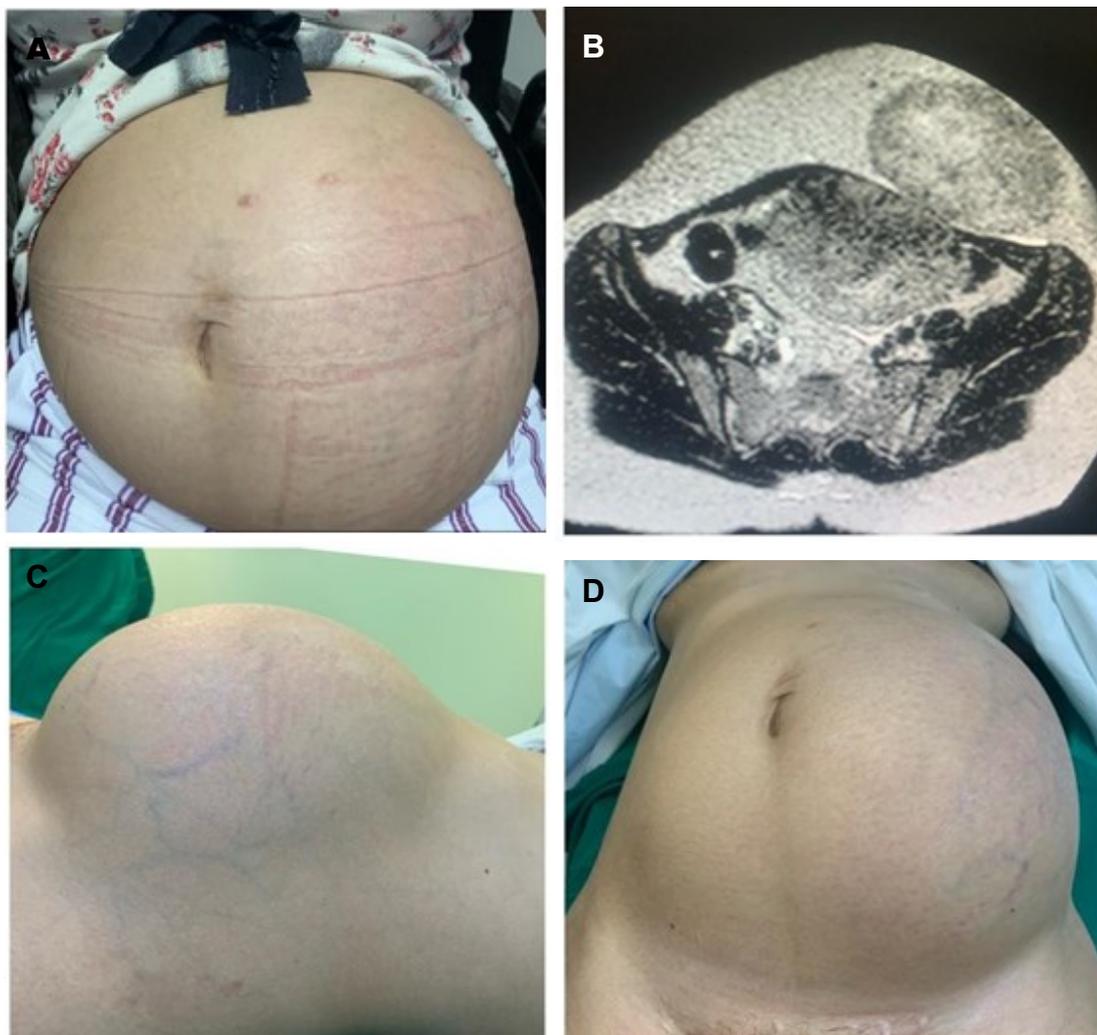
apresentou lesão mesenquimal com proliferação de feixes celulares fusiformes com discreta atipias; baixo índice mitótico e ausência de áreas de necrose na amostra. A imuno-histoquímica evidenciou uma lesão fusocelular caracterizada pela proliferação de células fusiformes e uniformes, que formavam feixes longos em meio ao estroma colagenado, sem presença de necrose e figuras de mitose. Detectou também, expressão nuclear para  $\beta$ -catenina, além de positividade local para actina de músculo liso. Portanto, os achados foram consistentes com fibromatose do tipo desmoide.

O tratamento cirúrgico consistiu em abertura da parede abdominal por uma incisão em âncora, ressecção alargada do tumor deixando as margens livres, confirmada pela avaliação do médico patologista, liberação dos retalhos cutâneo e abertura da aponeurose na linha média. Sendo ressecado massa tumoral pesando 4224g e medindo 26 x 24,3 x 10 cm. Seguiu-se o fechamento do defeito da parede abdominal com tela Proceed® e a rotação de retalho foi realizada pela equipe da cirurgia plástica (figura 2).

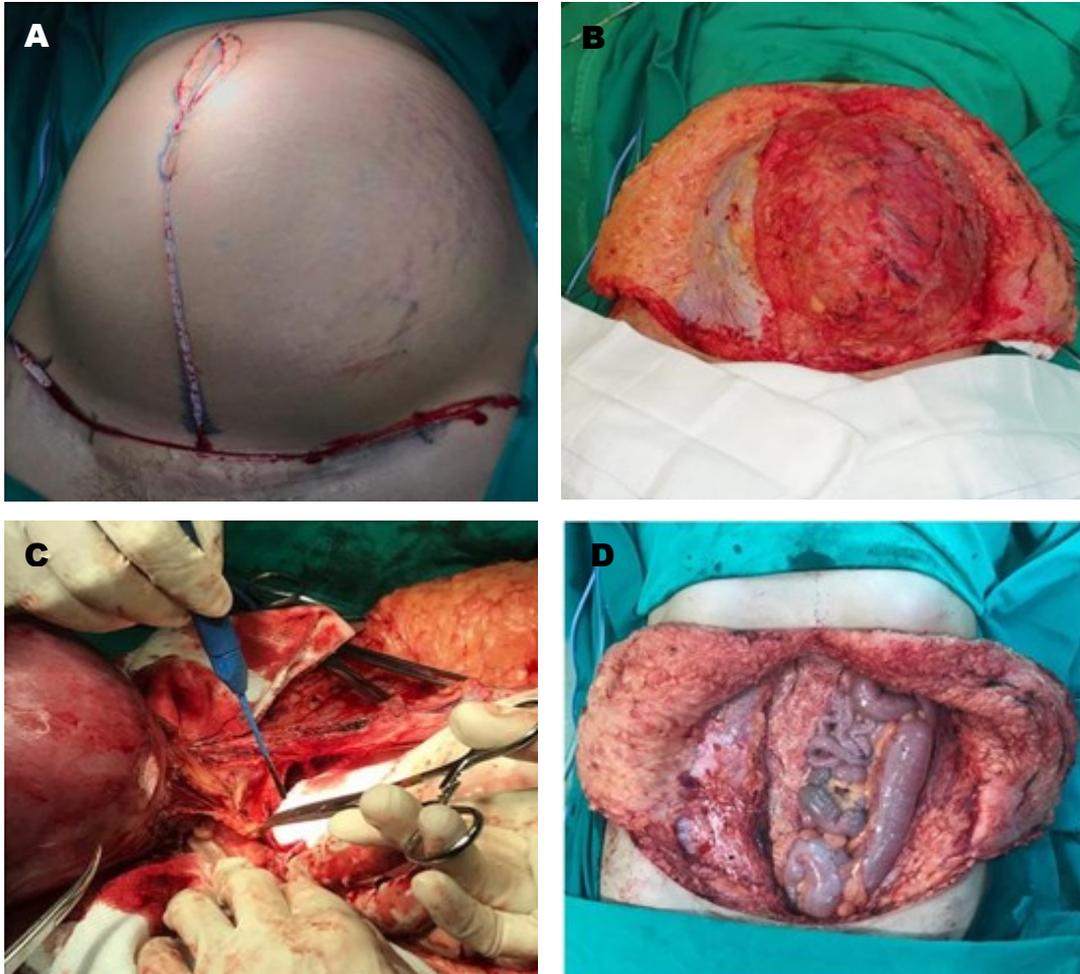
No 13º dia pós-operatório (DPO) da paciente evoluiu com deiscência de ferida operatória em confluência do T por necrose de espessura total. Negou febre. Ao exame, a deiscência média aproximadamente de 3 a 4 cm com exposição de tela e subcutâneo de aspecto desvitalizado. Região de T (confluência FO mediana horizontal) sem sinais de infecção; FO vertical com bom aspecto e neumbigo bem posicionado. Como conduta, foi programado abordagem de desbridamento e ressutura. A paciente foi orientada sobre a possibilidade de recorrência devido às condições da pele ou a ausência de seguimento de cuidados pós cirúrgico. No 14º DPO da ressecção procedeu-se o desbridamento até tecido viável, hemostasia, ressutura e curativo oclusivo pela cirurgia plástica sem intercorrências. No decorrer de quatro dias da reabordagem ao exame físico, a paciente apresentou melhora clínica, evoluiu afebril, estável com pequena área de deiscência da ferida na região do T, sem apresentar sinais de infecção. A complicação operatória está apresentada na figura 3.

A paciente recebeu alta, sendo orientada a realizar curativos com alginato e retorno ambulatorial em 15 dias. Também foi solicitado exame de colonoscopia para investigação de pólipos intestinais. Os resultados encontravam-se dentro da normalidade. Por fim, mesmo após inúmeras tentativas de contato com a paciente, a mesma não retornou ao ambulatório para a segunda consulta ambulatorial, para elaboração deste relato de caso foi encaminhado pedido de autorização junto à

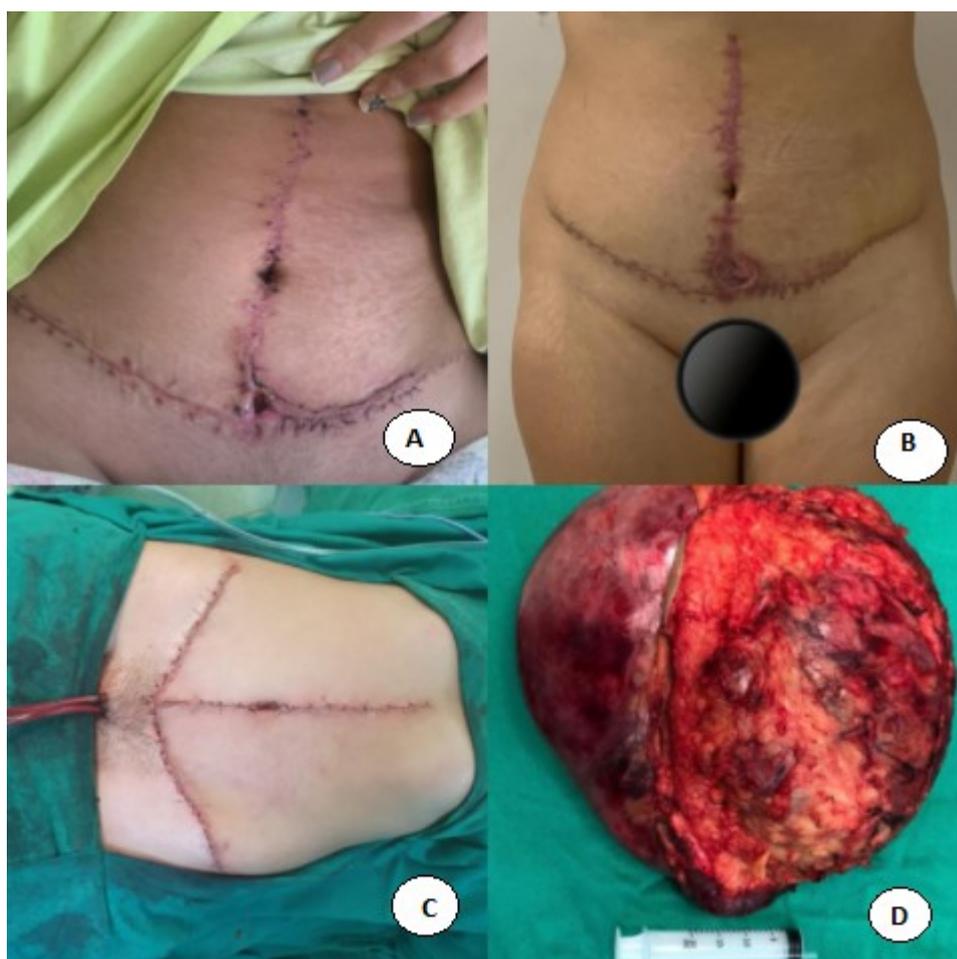
Comissão de Ética do Instituto de Saúde e Gestão Hospitalar, responsável pelo Hospital Regional do Cariri, local em que o procedimento foi realizado, sendo essa aprovada. Além disso, a paciente assinou termo de consentimento livre e esclarecido, autorizando sua publicação.



**Figura 1.** A. Localização da fibromatose tipo desmoide. B. Tomografia computadorizada do abdome mostrando tumor desmoide localizado na parede abdominal, sem comprometimento de órgãos intra-abdominais. C. face lateral do abdome. D. paciente em decúbito dorsal mostrando a massa compressiva situada em flanco à esquerda.



**Figura 2.** Cirurgia para reconstrução de parede abdominal e retirada do tumor desmoide **A.** paciente em decúbito dorsal, sob anestesia geral, foi realizada incisão em âncora. **B.** liberação dos retalhos cutâneos, abertura da aponeurose na linha média. **C.** ressecção do tumor abdominal em andamento. **D.** região abdominal após retirada do tumor, órgão preservados e íntegros.



**Figura 3:** A: deiscência da FO; B: após 15 dias da reabordagem cirúrgica C: imagem após a reabordagem operatória devido a deiscência de FO; D: massa tumoral ressecada na primeira abordagem operatória

## Discussão

Nos achados imuno-histoquímicos foram encontradas células de baixo índice mitótico com proliferação de células fusiformes, as quais são característicos para confirmação diagnóstica de tumor desmoide. Além disso, a expressão de  $\beta$ -catenina intranuclear é altamente específica para fibromatose agressiva e não é observada em outras lesões de células fusiformes [6]. Tal enunciado corrobora com os achados do relatório do estudo imuno-histoquímico desse relato de caso, o qual teve como

achados uma lesão mesenquimal com proliferação de feixes de células fusiformes com discreta atipia e baixo índice mitótico sem áreas de necrose.

Embora muitas opções de tratamento estejam disponíveis, a história natural desta doença pode ser imprevisível, resultando em um processo de tomada de decisão complexo e multidisciplinar de tratamento que incluem combinações de cirurgia radical, terapia sistêmica e radiação, mas pode ser tão mínima quanto observação atenta [7; 4; 8]. No caso relatado, a paciente foi submetida à retirada do tecido tumoral devido ao rápido crescimento e desconforto causado por dor e obstrução de alguns órgãos. No caso da paciente, ela deu entrada no hospital referindo intensa dor abdominal, dificuldades para evacuar, além de sangramento vaginal, podendo estar diretamente relacionado à compressão causada pelo crescimento intenso do tumor. A conduta foi de encaminhamento à cirurgia rapidamente, sem necessidade de uso de radiação.

Esses tumores ocorrem com maior frequência na parede abdominal ou no mesentério do intestino delgado, contudo, podem afetar a cintura escapular, a parede torácica e as extremidades. São considerados como uma doença crônica e requerem observação atenta, independentemente da estratégia de tratamento, pois têm potencial de mortalidade devido ao seu comportamento localmente agressivo e capacidade de invadir órgãos e estruturas críticas adjacentes [5].

Nos defeitos das grandes paredes abdominais secundárias a ressecções de tumores parietais, a técnica com próteses duplas é uma opção válida e eficaz para a reconstrução da parede abdominal [10]. No referido caso, optou-se por utilizar a tela Proceed®, a tela tem uma superfície desenvolvida exclusivamente para o contato com vísceras, para que se diminuam as taxas de aderências. Durante o processo de cicatrização houve deiscência no local de sutura, o qual foi refeito e ressecado a área de necrose formada na região do T. A paciente foi orientada a manter os cuidados pós-operatórios além da utilização de hidrogel.

## Considerações finais

Os tumores desmoide ou fibromatoses músculo-aponeuróticas tem característica benigna, crescimento loco-regional agressivos, imprevisível e alta recorrência local mesmo após tratamento adequado, contudo, sem comportamento metastático. Esses tumores ocorrem com maior frequência na parede abdominal ou no mesentério do intestino delgado. Exames de imagem auxiliam no diagnóstico e podem indicar a modalidade de tratamento. A ressecção cirúrgica com margens histologicamente negativas tem sido indicada como terapia para esta doença na maioria dos casos. Nesse relato, a ressecção cirúrgica com margens livres foi o tratamento de base para esse distúrbio. O caso será acompanhado a fim de diagnosticar sinais de recidiva.

## Referências

1. Priolli DG, Martinez CAR, Mazzini DLS, Souza CAFD, Piovesan H, Nonose R. Tumor desmoide da parede abdominal durante a gravidez: relato de caso. **Rev Bras Ginecol Obstet.**, 2005; 27(5):283-288.
2. Sandri R, Grossi JV. Tumor desmoide: panorama geral e tratamentos. **Acta méd.**, 2018; 525-531.
3. Kallam AR, Ramakrishna BV, Roy GK, Karthik KR. Desmoid tumours: our experience of six cases and review of literature. **J Clin Diagn Res.** 2014;8(10):NE01-4.
4. Howard JH, Pollock RE. Intra-Abdominal and Abdominal Wall Desmoid Fibromatosis. **Oncol Ther**, 2016; 4, 57–72.
5. De Bree E, Keus R, Melissas J, Tsiftsis D, van Coevorden F. Desmoid tumors: need for an individualized approach. **Expert Rev Anticancer Ther.** 2009;9(4):525–35.
6. Weiss LM. Soft tissues. In: Weidner N, Cote RJ, Suster S, Weiss LM, eds. **Modern Surgical Pathology**. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009. p. 1717-83.
7. Martins S, Leite J, Oliveira A, Sá A, Castro e Sousa F. Tratamento dos Tumores Desmoides Intra-Abdominais associados à Polipose Adenomatosa Familiar. **Rev Port Cir.**, 2015; (32):17-25.

8. Antunes VM, Batista LAA, Salviano LMO, Falone VE, Amaral WN, Teixeira CC. Tumor desmoide de reto abdominal: relato de caso. **Rev Bras Ult.** 2017; 23<sup>a</sup> Ed, 74175.
9. Nieuwenhuis MH, Mathus-Vliegen EM, Baeten CG, et al. Evaluation of management of desmoid tumours associated with familial adenomatous polyposis in Dutch patients. **Brit J Cancer**, 2011; 104:37-42
10. Amaro Arias E, Portuondo Ávalos I, Fernández Gómez E, Portuondo Farrat I. Tumor desmoides de la pared abdominal. Presentación de un caso. **REMIJ**, 2018; 19(2).



**How to cite this article (APA format):**

Rocha, K.D.L.S.; Carvalho, V.H.M.; Cidade, P.I.M.; Macedo, A.S.S.; Furtado, M.I.F.P.; Vieira, L.C.B.B. (2021). Desmoid tumor of the abdominal wall: Case report. *Am. In. Mult. J.*, Oct. (11) 5, 34-42.

Received: 10/18/2021

Accepted: 10/24/2021

Published: 10/31/2021