

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA – EMESCAM

DAVID VICTÓRIA HOFFMANN PÁDUA

**FIBROMATOSE AGRESSIVA EM PAREDE ABDOMINAL DURANTE A
GESTAÇÃO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA**

VITÓRIA

2008

DAVID VICTÓRIA HOFFMANN PÁDUA

**FIBROMATOSE AGRESSIVA EM PAREDE ABDOMINAL DURANTE A
GESTAÇÃO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado a Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Orientadora: Dra. Célia Regina Trindade

VITÓRIA

2008

DAVID VICTÓRIA HOFFMANN PÁDUA

**FIBROMATOSE AGRESSIVA EM PAREDE ABDOMINAL DURANTE A
GESTAÇÃO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Aprovado em 04 de julho de 2008.

COMISSÃO EXAMINADORA

Dra. Célia Regina Trindade
Professora Assistente do Departamento de
Ginecologia e Obstetrícia
EMESCAM
Orientadora

Dr. Antônio Chambô Filho
Professor Titular do Departamento de
Ginecologia e Obstetrícia
EMESCAM

Dr. Marcio de Oliveira Almeida
Professor Assistente do Departamento de
Ginecologia e Obstetrícia
EMESCAM

Dr. Álvaro Armando Carvalho de Moraes
Professor Titular do Departamento de Clínica
Cirúrgica
EMESCAM

AGRADECIMENTOS

Agradeço à paciente cujo quadro clínico foi objeto deste relato de caso, pela sua disponibilidade e atenção a todas as nossas necessidades; além de autorizar, sem restrições, a utilização de seus dados, exames e fotografias na execução deste Trabalho de Conclusão de Curso e em sua publicação científica.

Agradeço também ao Serviço de Patologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória pelas imagens microscópicas do estudo anatomopatológico e pelo apoio bibliográfico.

Agradeço à Dra. Célia Regina Trindade pela orientação deste Trabalho de Conclusão de Curso, bem como pela oportunidade de acompanhar o ambulatório de alto risco obstétrico do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória.

FIBROMATOSE AGRESSIVA EM PAREDE ABDOMINAL DURANTE A GESTAÇÃO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

RESUMO

A fibromatose agressiva (FA) é neoplasia do tecido conjuntivo caracterizada por apresentar crescimento exclusivamente loco-regional, de recorrência freqüente e com mínimo potencial metastático¹. Neste estudo, descreve-se um caso de fibromatose agressiva de músculo reto abdominal durante a gestação em puerpério de paciente acompanhada no Serviço de Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória-ES. Trata-se de uma condição rara que pode determinar interrupção da gravidez conforme seu comportamento neoplásico e comprometimento de estruturas vizinhas. Seu diagnóstico é de grande importância diante do comportamento incerto e possível comprometimento de estruturas vizinhas. Embora a extirpação cirúrgica seja a abordagem clássica desta doença, ela pode ser inviável pela localização do tumor, restando a alternativa de tratamento com drogas antiinflamatórias, anti-neoplásicas ou imunossupressoras que não são indicadas na gestação. Apesar da baixa mortalidade, o tratamento deve ser individualizado com o objetivo de conseguir o controle da doença com a menor morbidade, já que não há consenso na terapêutica não cirúrgica.

Palavras-chave: Fibromatose agressiva, gestação, neoplasia.

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	6
RELATO DE CASO	7
REVISÃO DE LITERATURA	14
DISCUSSÃO	22
CONCLUSÕES	24
REFERÊNCIAS	25

FIBROMATOSE AGRESSIVA EM PAREDE ABDOMINAL DURANTE A GESTAÇÃO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

INTRODUÇÃO

A fibromatose agressiva ou tumor desmóide é uma neoplasia do tecido conjuntivo caracterizadas por apresentar crescimento exclusivamente loco-regional, de recorrência freqüente e com mínimo potencial metastático¹.

Neste estudo, descreve-se um caso de fibromatose agressiva de músculo reto abdominal manifesto e diagnosticado durante a gestação e puerpério de paciente atendida no ambulatório de pré-natal de alto risco do Serviço de Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória-ES.

A FA durante o período gestacional é uma condição rara que pode interferir na conduta obstétrica conforme seu comportamento neoplásico e comprometimento de estruturas vizinhas. Possui poucas referências na literatura e seu correto diagnóstico e tratamento são de grande importância para o sucesso da gestação, Embora a extirpação cirúrgica seja a abordagem clássica desta doença, ela pode ser inviável pela localização do tumor, restando a alternativa de tratamento com drogas antiinflamatórias, anti-neoplásicas ou imunossupressoras que não são indicadas na gestação. Assim, consideramos pertinente esta revisão de literatura e relato de caso.

RELATO DE CASO

RRJ, sexo feminino, 23 anos, na terceira gestação referindo parto cesáreo há quatro anos e laparotomia por prenhez tubária rota há 10 meses. Encaminhada ao acompanhamento pré-natal na 23ª semanas de gestação. Sem história de doenças pregressas ou demais complicações obstétricas.

Encontrava-se assintomática, em bom estado geral, nutrida, mucosas normocoradas, sem linfonodomegalias à palpação, temperatura axilar de 36,8°C, pulso de 88 bpm, pressão arterial de 120 x 80 mmHg, 20cm de altura de fundo uterino e batimento cardíaco fetal com 135 bpm. Não apresentou alterações em aparelhos cardiovascular, respiratório, digestório ou geniturinário.

A paciente foi acompanhada até o final da gestação, de início com consultas mensais, posteriormente quinzenais e semanais. Foram realizados exames laboratoriais e ultrassonográficos de rotina, não apresentando intercorrências maternas ou fetais. Na 28ª semana de gravidez foi detectada ao exame físico um abaulamento em parede abdominal anterior em região infra-umbilical esquerda, endurecida e pequena mobilidade, sendo solicitada avaliação ultrassonográfica.

Na 32ª semana gestacional o referido abaulamento mostrava-se como volumosa tumoração que se estendia até a fossa ilíaca. Neste momento o exame ultrassonografico evidenciou formação sólida, lobulada e com pequena área cística central próximo a região anexial esquerda com 131mm em seu maior diâmetro (figura 1).

Devido ao rápido crescimento tumoral no último mês de gestação, a resolução da gravidez foi indicada na 39ª semana por parto cesáreo. Foi identificado, somente

durante a cirurgia, por incisão mediana infra-umbilical, que a tumoração comprometia o músculo reto abdominal esquerdo infra-umbilical e inviabilizava o acesso adequado ao útero, sendo necessário ressecar o tumor antes da histerotomia.

Após a extração do feto (vivo, feminino, pesando 2.540g, Apgar 9/9 e Capurro 39 semanas) e placenta foi realizada histerorrafia seguida do inventário da cavidade abdominal sem identificação de anormalidades. Para o fechamento da parede abdominal foi necessária a colocação de tela de polipropileno na área em que se situava o tumor devido à extensa perda de musculatura.

A evolução pós-operatória foi favorável, com discretas dores abdominais e recebeu alta hospitalar após 72 horas. No 14º dia pós-operatório a paciente não apresentava intercorrências, estava em amamentação exclusiva e a ferida cirúrgica mostrava cicatrização adequada.

Macroscopicamente a peça cirúrgica era sólida, lisa, bem delimitada, endurecida, media 13x12x9 cm, pesava 660 gramas (figura 2). Ao ser seccionada foi identificada pequena coleção cística central de conteúdo viscoso de cor amarelo claro (figura 3).

O exame histopatológico revelou processo neoplásico mesenquimal, com proliferação de células fusiformes, e áreas de degeneração mixóide sugerindo sarcoma de baixo grau e interrogando fibrossarcoma ou tumor desmóide (Figura 4).

Para confirmação diagnóstica foi necessário estudo imuno-histoquímico que identificou Actina Alfa de músculo liso positivo focalmente; Desmina (D33) negativa; Proteína S100 negativa; CD34-célula endotelial (QB-END/10) negativo, C-KIT e

CD117 também negativos; favorecendo o diagnóstico de tumor desmóide, também denominado fibromatose agressiva.

No momento a paciente encontra-se assintomática, sem sintomas ou sinais clínicos de recorrência, a parede abdominal não apresenta abaulamento ou herniação e o com resultado estético satisfatório na região cirúrgica.

Quanto ao acompanhamento médico, no período de 6 a 8 meses após o diagnóstico histológico do tumor, foram realizados exame físico, ultrassonografia abdominal, ultrassonografia pélvica via vaginal, tomografia computadorizada de abdome e colonoscopia. Nenhuma destas avaliações detectou indícios de recidiva ou recorrência da doença.

O recém-nato encontra-se hígido e com desenvolvimento normal.



Figura 1. Exame ultrassonográfico na 32ª semana de gestação mostrando imagem sólida, de contornos lobulados, com pequena área cística anecóica central, próxima ao anexo esquerdo, medindo 131x91x104mm, com volume de 645cm³.

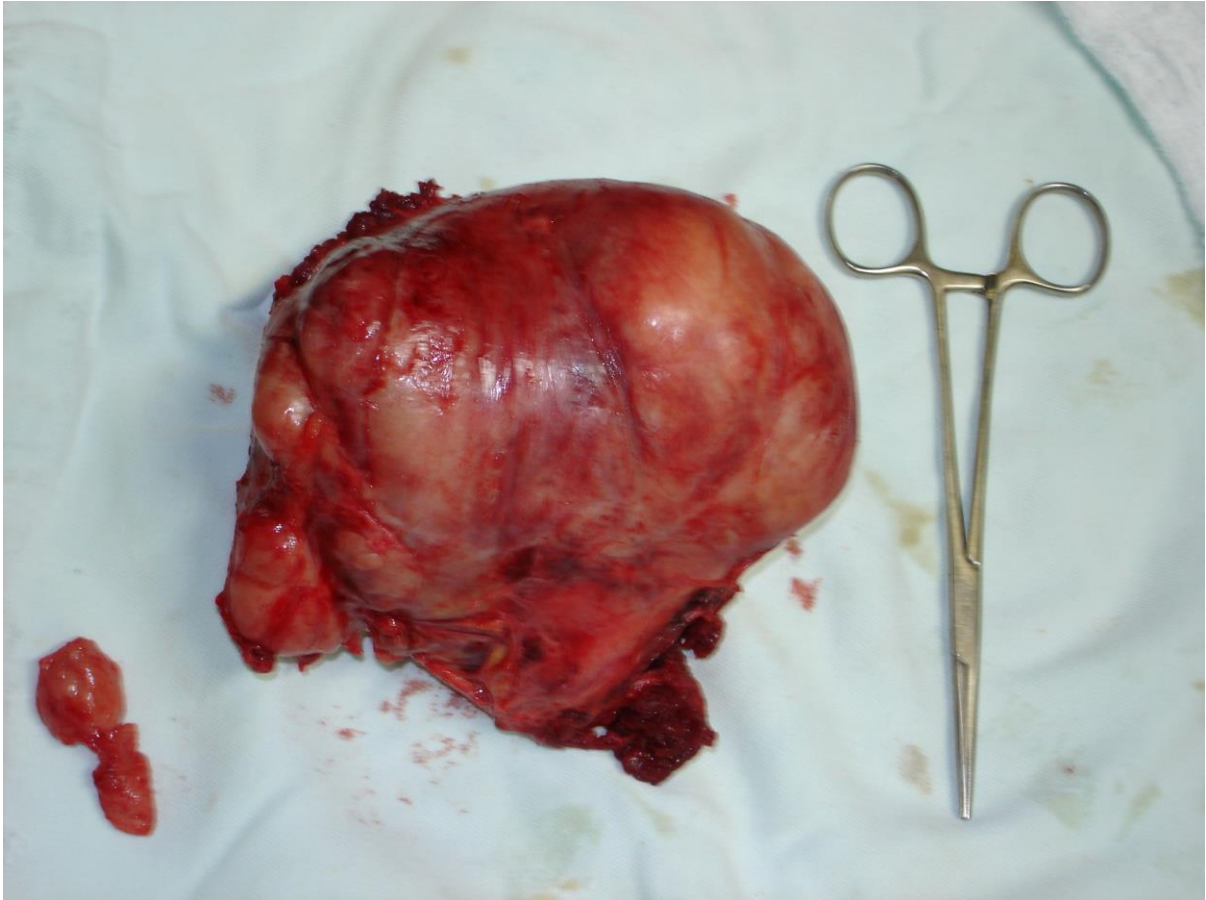


Figura 2. Tumoração sólida, de aspecto liso, medindo 13x12x9cm, obtida no momento do parto cesáreo.

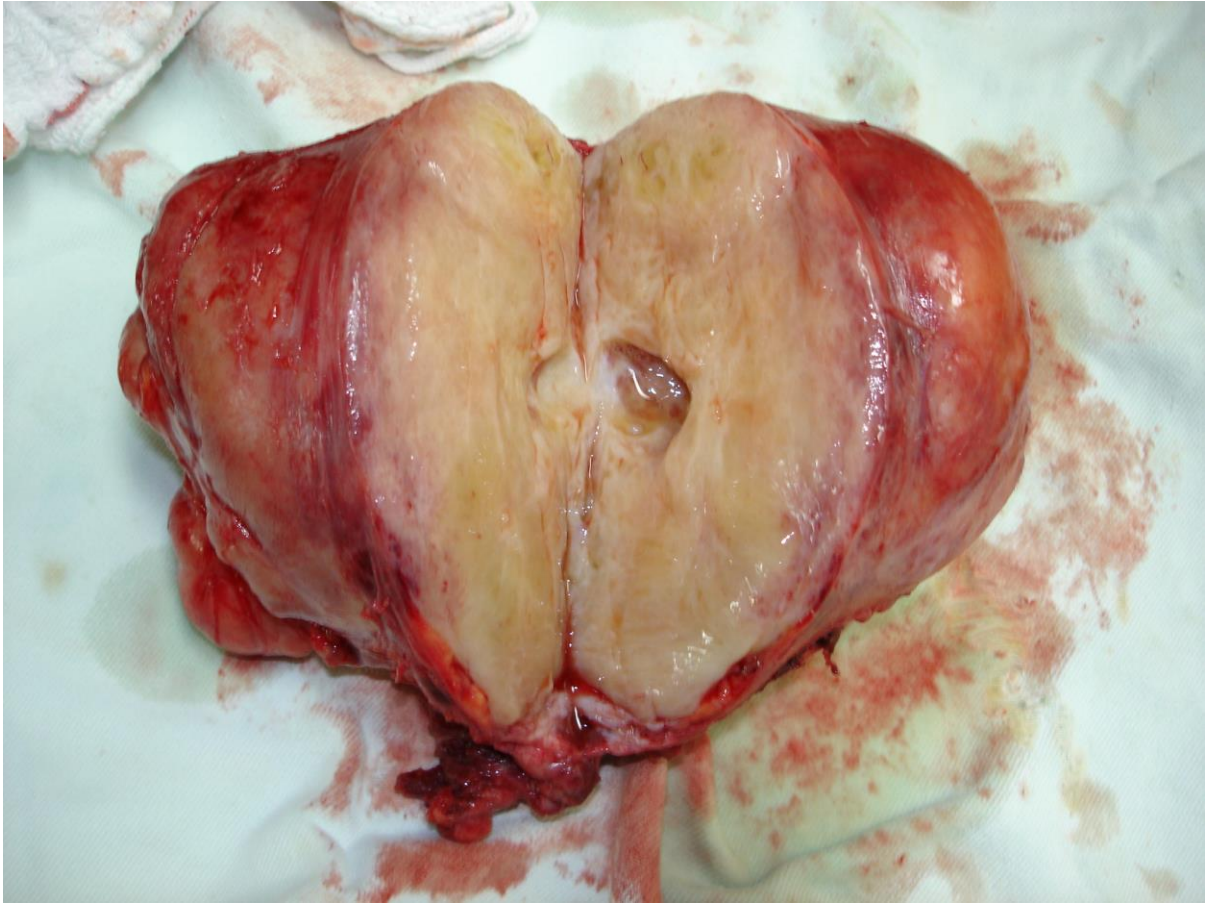


Figura 3. Tumoração seccionada, em corte sagital, evidenciando pequena coleção cística central de conteúdo viscoso.

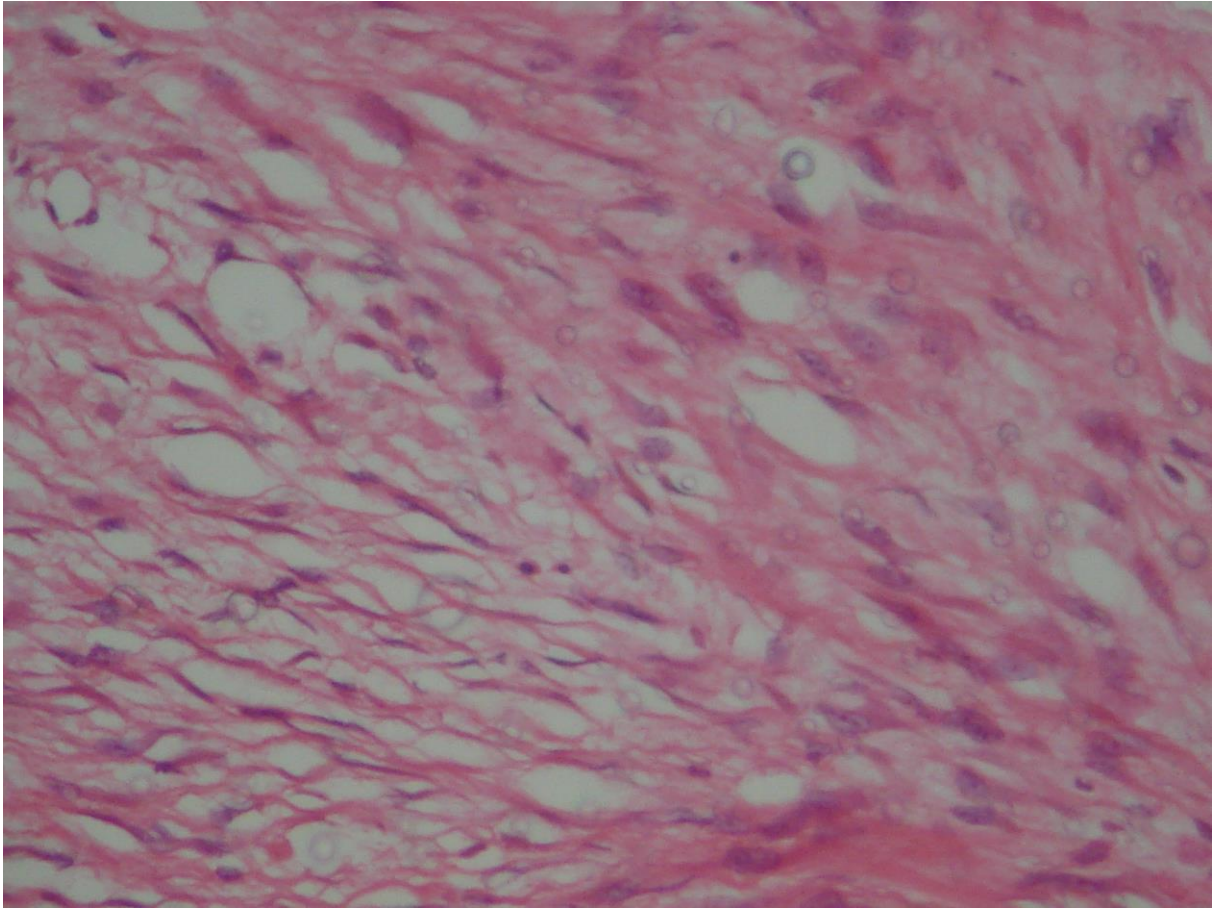


Figura 4. Microscopia da peça cirúrgica, com aumento de 20x, mostrando processo neoplásico mesenquimal, com proliferação de células fusiformes e áreas de degeneração mixóide sugerindo sarcoma de baixo grau.

REVISÃO DE LITERATURA

A fibromatose agressiva é uma doença rara, de crescimento loco-regional, com poucos trabalhos descrevendo seu manejo em gestantes. Trata-se de uma neoplasia benigna do tecido conjuntivo das estruturas músculo-aponeuróticas que podem ocorrer em todo o corpo¹.

O termo fibromatose agressiva descreve seu comportamento: crescimento rápido, extremo poder de infiltração e recorrência freqüente; o que torna o tratamento desta doença um desafio. A sinonímia inclui vários nomes como: fibromatose desmóide, fibromatose músculo-aponeurótica, tumor desmóide e fibrossarcoma de grau I ².

A FA geralmente aparece como tumor infiltrativo e bem diferenciado que, apesar de possuir aparência histológica benigna e desprezível potencial metastático, tende a causar infiltração local significativa em termos de deformidade, morbidade e mortalidade, que são resultantes dos efeitos compressivos e obstrutivos sobre estruturas vizinhas³.

Pode ser dividida, quanto a sua localização, em extra-abdominal e intra-abdominal apresentando variações de freqüência dependendo do sexo e da faixa etária. Nos homens e mulheres antes da menarca geralmente é extra-abdominal; enquanto nas mulheres em idade reprodutiva predomina a localização intra-abdominal⁴.

Na FA extra-abdominal há um maior comprometimento dos membros superiores²; enquanto na intra-abdominal o músculo reto abdominal é o mais freqüentemente atingido⁵.

Suas dimensões variam desde poucos centímetros até tumorações de grandes proporções que se estendem para a parede do tórax, podendo invadir órgãos abdominais e/ou torácicos⁵.

A incidência da FA é estimada em 2,4 a 4,3/100.000 habitantes por ano¹. Quando presente em pacientes com polipose adenomatosa familiar sua prevalência chega a 13%⁶. Outra freqüente associação é com a Síndrome de Gardner, ou seja, polipose familiar concomitante a osteomas e cistos dermóides¹. A fibromatose agressiva é responsável por 0,03% das neoplasias de partes moles⁷.

Embora a ocorrência da FA seja maior entre 10 e 40 anos de idade, ela pode acontecer todas as faixas etárias. Sessenta pacientes foram descritas por Lee em 2006, acometidas com uma média de idade de 41,3 anos⁸.

Ocorre duas vezes mais no sexo feminino, principalmente após o parto. Todavia, não há dados apontando sua prevalência durante a gestação. Na infância a FA incide de igual modo em ambos os sexos⁸.

As teorias traumática e endócrina são as que merecem maior destaque dentre as diversas propostas para explicar a etiopatogenia da FA¹.

Quando em puérperas, supõe-se que a distensão da musculatura abdominal decorrente da gravidez, o traumatismo muscular provocado pelo esforço durante o trabalho de parto ou pelo procedimento cirúrgico levariam à ruptura de fibras musculares seguida de uma reação inflamatória local exacerbada e capaz de originar o tumor¹. Outra evidência que reforça a teoria traumática é o seu aparecimento em cerca de 20% dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico da polipose adenomatosa familiar⁴.

O aparecimento da FA poderia estar relacionado à influência tecidual dos hormônios sexuais femininos, teoria reforçada pela maior frequência em mulheres na idade reprodutiva³. Outra evidência é o fato de que a contagem de receptores estrogênicos neste tecido neoplásico é consideravelmente maior quando comparada ao tecido normal, verificando-se ainda elevada presença destes receptores quando comparado aos progestágenos^{1,4}. O crescimento tumoral rápido durante a gestação pode estar associado a grande disponibilidade de estrógeno estimulando os receptores específicos.

A existência de mutações genéticas também pode estar relacionada ao aparecimento da FA. Alguns estudos realizados em portadores da síndrome de Gardner demonstraram mutações genéticas específicas associadas a uma maior possibilidade do desenvolvimento desta neoplasia¹.

A síndrome de Gardner foi considerada como uma doença distinta até a identificação do gene APC (polipose adenomatosa coli), cujas mutações foram reconhecidas como sendo causa, tanto da síndrome de Gardner, quanto da polipose adenomatosa familiar³. Existem evidências de que o surgimento da forma isolada da FA também possa estar relacionado a alterações genéticas semelhantes⁹, embora o aparecimento dessa neoplasia, bem como manifestações extracolônicas características da síndrome de Gardner, possam ocorrer independente de pólipos intestinais ou de mutação no gene APC³.

Na polipose adenomatosa familiar as mutações do códon 1444 do gene APC localizado no braço longo do cromossomo cinco em seu exon 15 formam uma proteína APC anômala. Esta tem papel importante no desenvolvimento da doença

cuja expressão fenotípica teria maior ou menor predisposição ao desenvolvimento da FA dependendo do códon genético onde a mutação ocorre⁹.

A radiografia simples do abdome possui pouca validade no diagnóstico por imagem da FA pela dificuldade em definir precisamente a localização do tumor e o envolvimento de tecidos ou órgãos próximo, já a ultra-sonografia apresenta melhor acuidade diagnóstica embora não seja o método padrão ouro¹.

A tomografia computadorizada é a propedêutica de escolha para avaliar pessoa suspeita de FA intra-abdominal, sendo suficiente para determinar sua localização e a relação com tecidos adjacentes; embora seja contra-indicada durante a gestação. Pode-se também lançar mão da ressonância magnética, principalmente em fibromatose de cabeça e pescoço, primordial na avaliação pré-operatória. No entanto, não é possível mencionar a superioridade da ressonância magnética na avaliação da FA intra-abdominal em relação com a tomografia computadorizada^{3,10}.

Para estabelecer o diagnóstico definitivo deve-se utilizar o exame histopatológico e, sempre que possível, com remoção completa da lesão, já que a biópsia percutânea torna-se perigosa pela possibilidade de disseminação em se tratando de um provável tumor maligno¹¹.

São fundamentais para o diagnóstico e o tratamento desta doença a descrição detalhada localização e profundidade da lesão cirúrgica da lesão, informações clínicas, propedêutica complementar pertinente, hipótese diagnóstica do cirurgião, bem como a idade, sexo, raça e a história reprodutiva e familiar¹².

Macroscopicamente, em geral, a FA apresenta-se como um tumor de consistência firme, desprovido de cápsula e com abundante neoformação vascular na superfície

externa. Sua superfície de corte apresenta características semelhantes às externas, podendo existir áreas de aspecto gelatinoso principalmente no centro do tumor⁹.

À microscopia apresenta células fusiformes, com pequenos núcleos em fuso distribuídos longitudinal e transversalmente, com raras figuras de mitose, imersas em abundante substância amorfa rica em colágeno. Observa-se predomínio celular nas zonas periféricas do tumor, enquanto a região central é preenchida por maior quantidade de colágeno. A presença de fibras musculares comprimidas e células gigantes é um achado comum nas zonas mais periféricas da neoplasia^{1,5}.

Em caso de dúvida diagnóstica pode-se lançar mão da imuno-histoquímica, que é um método auxiliar de extrema importância e utilidade. A técnica imuno-histoquímica envolve uma gama de anticorpos com origem variada sendo utilizados sob condições não uniformemente estabelecidas¹³.

Quanto à sensibilidade da imuno-histoquímica, precisa ser avaliado o percentual de anticorpos positivos e o mínimo de antígeno detectável na lâmina. Já sua especificidade é afetada pela fixação e processamento do tecido, o clone dos anticorpos e a metodologia utilizada¹³.

Os motivos para as divergências de sensibilidade e especificidade dos anticorpos estão relacionados a uma gama de fatores: o emprego de anticorpos diversos; a não uniformidade dos sistemas de detecção que amplificam o desempenho (avidina-biotina-peroxidase; estreptavidina-biotina-peroxidase; avidina marcada; sistemas baseados na detecção de polímeros); os métodos diversos de recuperação antigênica e de pré-tratamento do tecido como por exemplo a digestão enzimática; as diferenças nas definições de tumor; as variáveis de resultados positivos que

consideram o percentual de células positivas, a intensidade desta positividade e as combinações de ambos¹³.

Os limiares de positividade para imuno-histoquímica podem ser definidos como: negativo; positividade focal (1 a 25%); positividade variável (25% a 75%) e uniformemente positiva (acima de 75%). Uma reação positiva verdadeira mostra deposição do cromógeno em células ou estruturas que contêm o antígeno de interesse. Já em uma reação falso-positiva há deposição do cromógeno em estruturas que não deveriam conter o antígeno¹³.

Os anticorpos têm sua expressão em locais específicos da célula, tais como: citoplasma (citoqueratinas); núcleo e citoplasma (proteína S100); núcleo (receptor de estrógeno); membrana citoplasmática (CD20); membrana e Golgi (CD30); membrana com localização apical (vilina) e marcação extracelular (colágeno tipo IV). Essas diferenças relacionam-se a produção; transporte e adesão celular. Portanto, quando analisamos uma reação específica é imperativo ter conhecimento do que esperamos ou podemos encontrar¹³.

Triste, mas verdadeiro, é que mesmo usando todo esse arsenal, algumas vezes não encontramos a resposta definitiva, por isso a imuno-histoquímica deve ser utilizada com prudência e sempre dentro de um contexto completo de informações¹³.

O tratamento de escolha da FA é cirúrgico, por ressecção com ampla margem de segurança. Nas graves mutilações da parede abdominal deve-se lançar mão de diferentes técnicas de reparação, muitas vezes combinando cirurgias plásticas e utilização de próteses cirúrgicas como tela de polipropileno^{1,14}.

Nos tumores irresssecáveis ou naqueles em que a remoção cirúrgica demonstrar margens comprometidas, a radioterapia pode ser empregada com objetivo de diminuir os altos índices de recidiva¹.

O efeito da radioterapia sobre o feto depende da idade gestacional e da dose empregada. No período de implantação do ovo (1 a 14 dias), a radioterapia pode causar a morte do blastocisto; no período de organogênese (2 a 12 semanas), exerce seu efeito teratogênico máximo, principalmente no período embrionário (4^a a 8^a semana), podendo provocar abortamento ou malformações graves; e no período de crescimento (12 a 40 semanas), pode causar retardo de crescimento, microcefalia, lesões oculares, alterações comportamentais e cognitivas¹⁵.

Segundo vários experimentos realizados em animais, a dose de radioterapia a partir da qual podem ocorrer alterações fetais é de 10cGy. Doses inferiores a 10cGy parecem não produzir nenhuma alteração no desenvolvimento fetal, como retardo de crescimento intra-uterino, malformações ou deficiências mentais. O risco absoluto para o feto nessa dosagem tão baixa é mínimo, e não pode ser diferenciado do risco natural de ocorrer alguma malformação congênita. Entretanto, em um tratamento oncológico, a dose habitual de radioterapia varia de 4000cGy a 8000cGy, portanto, muito maior do que a dose mínima viável para o conceito. É importante lembrar que o tecido cerebral e gonadal ainda não estão completamente formados após o final da fase de organogênese e, portanto, são suscetíveis às alterações causadas pela radioterapia mesmo em fases mais avançadas da gestação. Assim, deve-se, sempre que possível, evitar o uso da radioterapia durante a gravidez e protelar este tratamento para o puerpério¹⁵.

Para o tratamento medicamentoso da FA vêm sendo utilizados antiinflamatórios não hormonais (indometacina, sulindac), drogas antiestrogênicas (tamoxifeno) e antineoplásicas (doxorubicina, vincristina), imunossupressores (ciclosporina) e corticóides (prednisona), com bons resultados^{1,2,4}.

Martinez e colaboradores, 2004, utilizaram sulindac como tratamento de extensa FA em doente portadora de síndrome de Gardner, obtendo remissão completa do tumor após um ano¹⁶.

Côrtes e colaboradores, 2006, utilizaram tamoxifeno, após ressecção parcial do tumor, em portadora de polipose adenomatosa familiar que desenvolveu extensa FA após colectomia total. Verificaram então o desaparecimento da lesão residual no acompanhamento tomográfico semestral¹³.

Church, 1995, sugere tratamento do tumor desmóide intra-abdominal na polipose adenomatosa familiar com sulindac, 150 mg duas vezes ao dia. Se o tumor continua a crescer na observação clínica e tomográfica deve-se adicionar o tamoxifeno, 80 mg/dia. Se houver estabilização do tumor, devem ser mantidas as medicações, porém, reduzindo a dose do tamoxifeno após 6 meses até retirar o medicamento. Caso o tumor continue a crescer ou gere sintomas, deve-se considerar a quimioterapia¹⁷.

DISCUSSÃO

A etiologia da fibromatose agressiva deste relato de caso pode ser atribuída tanto à origem traumática¹ quanto a hormonal^{3,4}. O trauma de parede abdominal, em parto cesáreo e em laparotomia para tratamento de gravidez ectópica rota, antecedeu o tumor. Quando da manifestação da lesão, a paciente encontrava-se na vigésima oitava semana de gestação, com elevado nível estrogênico. Um grande número de receptores estrogênicos, inclusive quando comparado aos progestagênicos, pode ser encontrado na fibromatose agressiva que acomete o sexo feminino em idade reprodutiva³. O crescimento tumoral rápido no último trimestre da gravidez também pode estar associado a esta disponibilidade de estrógeno estimulando os receptores específicos^{1,4}.

Em sua história pessoal ou familiar não há referência a Síndrome de Gardner ou a casos de polipose adenomatosa intestinal⁹, que poderiam estar associadas à FA em 13% dos casos.

O exame anatomopatológico do tumor foi inconclusivo, o que exigiu a realização de pesquisa imuno-histoquímica. Apesar desta propedêutica ter diagnosticado fibromatose agressiva, também conhecida como tumor desmóide, a imuno-histoquímica deve ser utilizada com prudência e embasada em informações amplas, visto que as múltiplas combinações que podem ser encontradas nem sempre apresentar resultado claro.

O tratamento de escolha da FA é cirúrgico com ressecção ampla para permitir margem livre. Tal abordagem pode produzir graves mutilações ou comprometimento importante da parede abdominal e exigir reparação com tela de polipropileno, como no caso relatado.

Após o tratamento o paciente com FA deve ter acompanhamento periódico no sentido de pesquisar recorrência conforme a origem do primeiro tumor, se intra-abdominal ou extra-abdominal. Para tanto é recomendada avaliação clínica acompanhada por ultrassonografia, colonoscopia e tomografia computadorizada; podendo incluir a ressonância nuclear magnética conforme a particularidade de cada caso.

A tomografia computadorizada é a propedêutica de escolha para pesquisa de FA intra-abdominal. Neste caso clínico não foi encontrada qualquer alteração na anamnese, ao exame físico, na ultrassonografia de abdome e pelve, na tomografia abdominal e na colonoscopia. Esta última propedêutica foi incluída pela associação da FA com polipose adenomatosa intestinal, referida na literatura. Apesar de não terem sido encontrados indícios de recidiva ou de recorrência, a paciente permanece sob acompanhamento com propedêutica por imagem periódica.

O tratamento medicamentoso da FA, utilizando antiinflamatórios não hormonais, antiestrogênicos, antineoplásicos ou imunossupressores não foi considerado até então devido ao bom resultado cirúrgico.

CONCLUSÕES

A fibromatose agressiva durante o período gestacional é uma condição rara que pode interferir na conduta obstétrica conforme seu comportamento neoplásico e comprometimento de estruturas vizinhas.

Seu entendimento e abordagem são dificultados por possuir poucas referências na literatura, principalmente na gravidez. Entretanto, seu correto diagnóstico e tratamento são de grande importância para o sucesso da gestação.

Embora ressecção cirúrgica completa seja a abordagem clássica desta enfermidade, nem sempre é possível sem elevada morbidade.

Apesar de ter baixa mortalidade, o tratamento deve ser individualizado com o objetivo de conseguir o controle da doença com reduzida morbidade, já que não há consenso na terapêutica não cirúrgica.

REFERÊNCIAS

1. Priolli, DG; Martinez, CA; Mazzini DLS; Souza, CAF; Piovesan, H; Nonose, R. Tumor desmóide da parede abdominal durante a gravidez: relato de caso. Rev Bras Ginecol Obstet, 2005;27(5):283-8.
2. Diaz- Plasencia, J; Cruz Lezcano, A; Cisneros Infantas, L; Pomatanta Plasencia, J; Fonseca Risco, G. Tumores Desmóides: cuadro clínico y sobrevida. Rev Med Hered, 1998;9(2):69-76.
3. Schwartz, RA; Trovato, MJ; Lambert, PC. Desmoid tumor. eMedicine from WebMD. <http://www.emedicine.com/derm/topic778.htm>. Last Updated: May, 2008.
4. De Cian, F; Delay, E; Rudigoz, RC; Ranchère, D; Rivoire, M. Desmoid Tumor arising in cesarean section scar during pregnancy: monitoring and management. Gynecol Oncol, 1999;75(1):145-8.
5. Yazaki, CM; Croci, AT; Camargo, OP; Oliveira, NRB; Oliveira, CRGM; Etchebehere, M; Mathias, A. Fibromatose extra-abdominal. Rev Bras Ortop, novembro 1997;32(11):875-81.
6. Lee, JC; Thomas, JM; Phillips, S; Fisher, C; Moskovic, E. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol, 2006;186(1):247- 54.
7. Reitamo, JJ; Hayry, P; Nykyri, E; Saxen, E. The desmoid tumor. I. Incidence, sex, age and anatomic distribution in Finish population. Am J Clin Pathol, 1982;77(6):665-73.
8. Barra, MB. O uso da imunoistoquímica no diagnóstico: indicações e limitações. Rev da AMRIGS, 2006;50(2): 173-84.
9. Miyaki, M; Konishi, M; Kikuchi-Yanoshita, R; Enomoto, M; Tanaka, K; Takahashi, H; et al. Coexistence of somatic and germ-line mutations of APC gene in desmoid tumors from patients with familial adenomatous polyposis. Cancer Res, 1993;53(21):5079-82.
10. Yerli H, Eksoglu SY, Zercan NT, Cicek D, Tali ET . Magnect Resonance Imaging Findings in Desmoid Tumors. Gazi Medical Journal, 2003;14(1):35-8.
11. Caldwell, EH. Desmoid tumor: musculoaponeurotic fibrosis of the abdominal wall. Surgery, 1976;79(1):104-6.
12. Elliger, F; Franco, M. Consultoria em patologia de partes moles. J Bras Patol Med Lab, fevereiro 2004;40(1):49-52.
13. Côrtes, BJW; Leite, SMO; Campos, MHR; Oliveira LA. Tumor Desmóide tratado com Tamoxifeno: Relato de Caso. Rev Bras Coloproct, 2006;26(1):61-4.

14. Avisse, C; Elbaz, M; Pluot, M; Flament, JB. Desmoid tumor of abdominal wall: Reporto of seven cases. Springer Paris, 1997;4(1):163-7.
15. Schünemann Jr E, et al. Radioterapia e quimioterapia no tratamento do câncer durante a gestação: revisão de literatura. Rev Bras Cancerologia, 2007;53(1):41-6.
16. Martinez, CAR; Priolli, DG; Schmidt, KH; Caltabiano, C; Andreatta, MFS; Gimenez, M. Eficácia no uso do sulindac no tratamento do tumor desmóide na síndrome de Gardner: relato de caso. Rev Bras Coloproct, 2004;24(1):64-5.
17. Church, JM. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. Semin Colon Rectal Surgery, 1995;6:29-32.