

Tumor Desmoide da Parede Torácica: Localização Incomum de uma Neoplasia Rara

Chest Wall Desmoid Tumor: Unusual Location of a Rare Neoplasm

Patrícia Amaral de Almeida , Ana F Batista , Sónia Campelo Pereira , Abílio Gonçalves 

Palavras-chave: Fibromatose Agressiva; Neoplasia Torácica; Parede Torácica.

Keywords: Fibromatosis, Aggressive; Thoracic Neoplasms; Thoracic Wall.

Apresenta-se o caso de mulher de 19 anos, natural de São Tomé e Príncipe, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência por epigastralgia e astenia com 5 dias de evolução. Objetivamente salientava-se abolição do murmúrio vesicular à esquerda, poupando apenas a extremidade superior, e desconforto à palpação do epigastro. Foi realizada tomografia computadorizada torácica que revelou volumosa lesão, que obliterava a quase totalidade do pulmão esquerdo (Fig. 1), condicionando desvio contralateral do mediastino, sem evidente plano de clivagem com estruturas adjacentes, como pulmão e arcos costais.

Foi realizada biópsia transtorácica da lesão cujo

resultado foi inconclusivo. Deste modo, e dado padrão respiratório restritivo grave, procedeu-se à sua excisão cirúrgica completa, correspondendo a peça cirúrgica a massa de 17,5x10,5x10 cm, com 1419 g. A avaliação imunohistoquímica mostrava padrão de coloração difusa de β -catenina, revelando características de neoplasia mesenquimatosa benigna, compatível com tumor desmoide (TD) da parede torácica.

A doente manteve seguimento regular, sem sinais de recorrência nos 18 meses posteriores.

Os TD são neoplasias raras, representando <3% dos tumores de tecidos moles e 0,03% de todas as neoplasias, com uma incidência de 2-4 casos por milhão por ano.^{1,2} Predominam no sexo feminino e a localização mais comum é a intra-abdominal, tendo origem na parede torácica apenas 10%-20% destas neoplasias.^{3,4}

Podem ser classificados como esporádicos, correlacionados, predominantemente, com mutações no gene que codifica a β -catenina ou polimorfismos do gene *CTNWB1*, ou associados à polipose adenomatosa

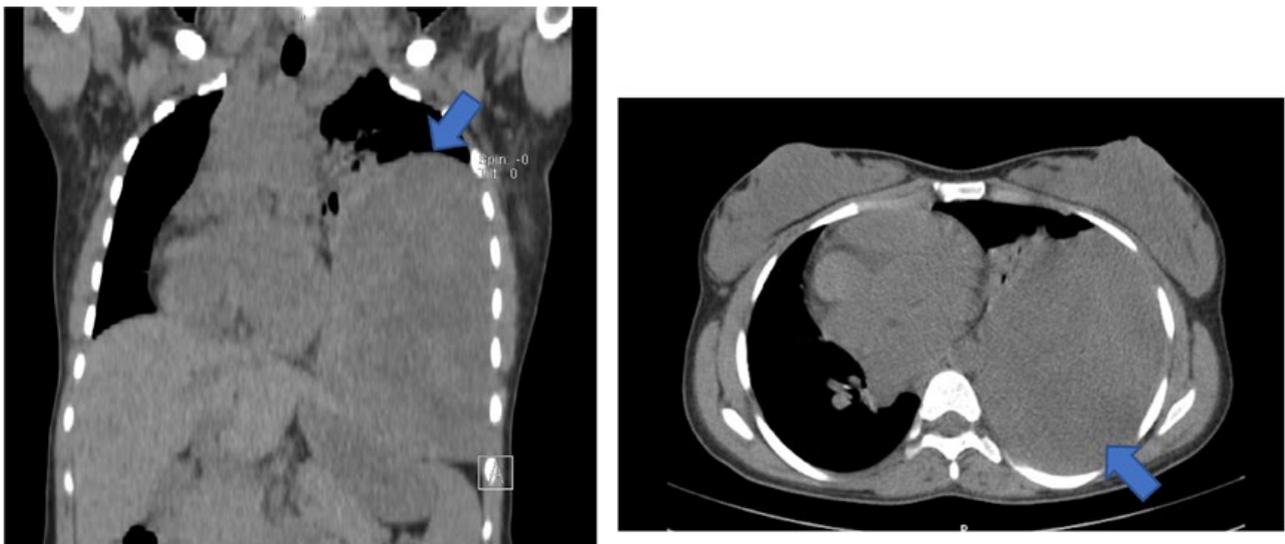


Figura 1: (A) Corte coronal, (B) Corte axial. Tomografia computadorizada do tórax a mostrar volumosa lesão (167x100 mm) (setas), que oblitera a quase totalidade do pulmão esquerdo, condicionando desvio contralateral do mediastino.

Serviço de Medicina Interna, Hospital Distrital da Figueira da Foz, Figueira da Foz, Portugal

<https://doi.org/10.60591/crspmi.155>

familiar (PAF) (5%-15%), em contexto de variantes do gene *APC*.^{2,5} No caso apresentado foram pesquisadas variantes patogénicas no gene *APC*, sem identificação de polimorfismos responsáveis pelo fenótipo de PAF.

Não existindo consenso na literatura sobre qual a terapêutica de primeira linha, a ressecção completa do TD com margens negativas alargadas tem sido a abordagem mais comum, particularmente nos TD da parede torácica, com compromisso de função de órgão.

A terapêutica sistémica tem ocupado um lugar crescente no tratamento de alguns TD, principalmente se previsão de morbilidade pós-cirúrgica elevada, apresentando, porém, toxicidade inerente. Apesar do baixo potencial de metastização, estas lesões apresentam elevada taxa de recidiva local (20%-65% aos 5 anos), sendo fundamental o *follow-up* regular.⁴ ■

Prémios

Este caso clínico foi apresentado como Poster na XXVI Reunião Nacional do Núcleo de Medicina Interna dos Hospitais Distritais, decorrida nas Caldas da Rainha nos dias 25 e 26 de outubro de 2019, tendo sido atribuído o Prémio “Menção Honrosa”.

Declaração de Contribuição

PAA – Redação, elaboração e revisão do artigo

AFB – Redação e revisão do artigo

SCP, AG – Revisão e orientação do artigo

Todos os autores aprovaram a versão final a ser submetida.

Contributorship Statement

PAA - Writing, drafting and revising the article

AFB - Drafting and revising the article

SCP, AG - Article revision and guidance

All authors approved the final draft

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Revista SPMI 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Journal 2024. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

Correspondence / Correspondência:

Patrícia Amaral Almeida - anaalmeida175@hotmail.com

Serviço de Medicina Interna, Hospital Distrital da Figueira da Foz, Figueira da Foz, Portugal

Gala – S. Pedro, 3094-001 – Figueira da Foz

Recebido / Received: 2023/01/10

Aceite / Accepted: 2023/03/13

Publicado online / Published online: 2024/07/05

REFERÊNCIAS

1. D'Hooghe L, Dekeyzer S, Dewaele T, Gieraerts K, Coenegrachts K. Intrathoracic Desmoid Tumor. *J Belg Soc Radiol.* 2015;99:123-4. doi: 10.5334/jbr-btr.834.
2. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist.* 2011;16:682-93. doi: 10.1634/theoncologist.2010-0281.
3. Penel N, Coindre JM, Bonvalot S, Italiano A, Neuville A, Le Cesne A, et al. Management of desmoid tumours: A nationwide survey of labelled reference centre networks in France. *Eur J Cancer.* 2016;58:90-6. doi: 10.1016/j.ejca.2016.02.008.
4. Quero Valenzuela F, Piedra Fernández I, Hernández Escobar F. Giant Desmoid Tumor Of The Chest Wall With Intrathoracic Growth. *Arch Bronconeumol.* 2018;54:525. doi: 10.1016/j.arbres.2018.04.006.
5. Xiao Y, He J, Gong C, Liu L, Huang S. Desmoid-type fibromatosis of the chest wall: a case report. *Ann Transl Med.* 2020;8:1322. doi: 10.21037/atm-20-5237.
6. Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *Eur J Cancer.* 2020;127:96-107. doi: 10.1016/j.ejca.2019.11.013.