



# Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



## RELATO DE CASO

### Tumor desmoide cervical gigante: relato de caso<sup>☆</sup>

Beatriz Pallarés Martí <sup>a</sup>, Natsuki Oishi <sup>a,\*</sup>, Lorena Valdivieso <sup>b</sup>,  
Enrique Zapater <sup>c</sup> e Jorge Basterra <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Valencia General Hospital, ENT Department, Valência, Espanha

<sup>b</sup> Valencia General Hospital, Pathology Department, Valência, Espanha

<sup>c</sup> Valencia Medical School, Surgical Department, Valência, Espanha

Recebido em 26 de outubro de 2020; aceito em 2 de novembro de 2020

## Introdução

O tumor desmoide (TD), também conhecido como fibromatose agressiva, é uma doença rara, caracterizada por proliferação fibroblástica originada do tecido conjuntivo dos músculos, fáscia ou aponeurose. Essa entidade representa 0,03% de todas as neoplasias e 3% de todos os tumores de tecidos moles.<sup>1</sup> Embora histologicamente benignos, os TDs são localmente infiltrativos, com uma taxa de recorrência de até 30% em tempos variáveis após a excisão cirúrgica. De acordo com sua localização anatômica, os TDs são classificados como: intra-abdominal, de parede abdominal e de parede extra-abdominal. Os TDs de cabeça e pescoço constituem TDs extra-abdominais e estima-se que sejam apenas 7%–15% de todas os TDs em todo o corpo.<sup>2</sup> Há poucos relatos sobre tumores desmoides de cabeça e pescoço na literatura

e a maioria deles tem somente um pequeno número de casos.<sup>3–5</sup>

Os TDs geralmente ocorrem em mulheres e a faixa etária mais afetada é de 30 a 40 anos. A etiopatogenia do TD é desconhecida, porém alguns casos têm sido relacionados a trauma ou cirurgia anterior e, mais raramente, à mutações da linha germinativa de polipose adenomatosa do colo (PAC).

O tratamento desses tumores pode necessitar de uma abordagem multidisciplinar. A contra-indicação da cirurgia pode ser devida ao tamanho ou localização do tumor, o que pode levar a um sério comprometimento funcional. Doença sistêmica grave também pode ser uma contra-indicação para a cirurgia. Nesses casos, o tratamento também pode incluir radioterapia primária e abordagens sistêmicas, incluindo quimioterapia citotóxica, administração de imatinib, anti-inflamatórios não esteroides e terapia hormonal. De outra forma, a política de “esperar para ver” é uma opção para casos assintomáticos.<sup>1</sup>

O objetivo deste estudo é apresentar o relato de caso de um paciente com TD cervical gigante relacionado a evento de autolesão ocorrido anos antes, que media 20 × 22 cm; nenhum caso com essas medidas foi publicado anteriormente. Relatamos a avaliação clínica, os resultados do diagnóstico por imagem, o procedimento cirúrgico e o seguimento.

DOI se refere ao artigo:

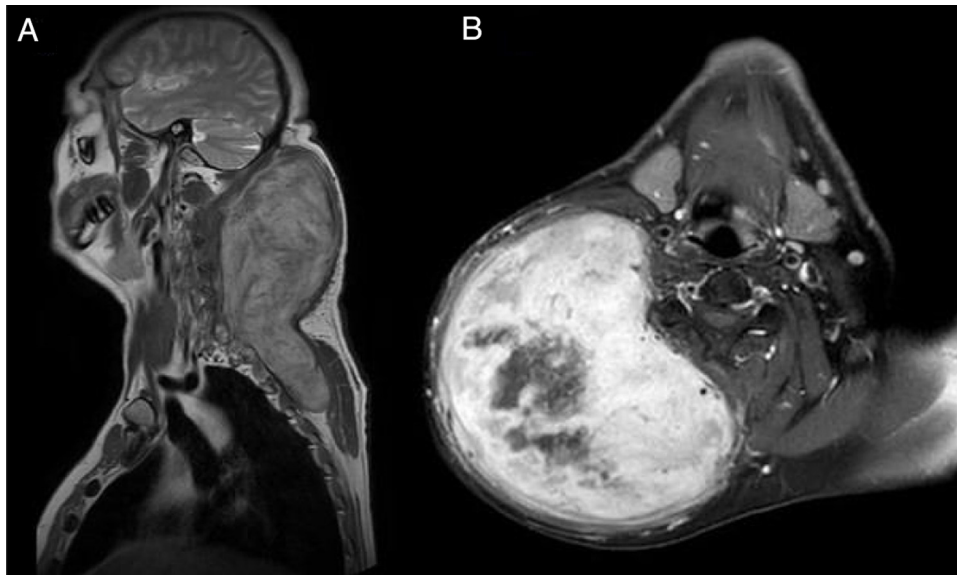
<https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.11.002>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Pallarés Martí B, Oishi N, Valdivieso L, Zapater E, Basterra J. A giant desmoid neck tumor: a case report. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2021;87:634–7.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [dramiriamioishi@gmail.com](mailto:dramiriamioishi@gmail.com) (N. Oishi).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.



**Figura 1** (A) Imagem coronal ponderada em T1 na ressonância magnética (RM), mostrando a presença de um tumor subcutânea medindo  $13 \times 14 \times 22$  cm na área cervical posterior, que se estendia até a parede torácica posterior. (B) Imagem axial ponderada em T1 na RM mostrando realce significativo da lesão e destacando uma área necrótica central.

## Relato de caso

Um homem de 52 anos apresentou uma massa muito grande e firme na área lateral posterior direita do pescoço, com restrição de movimento associada. O paciente tinha antecedentes de lesão autoinfligida com faca 4 anos antes. Ele não apresentava outro evento médico significativo. A imagem por ressonância magnética (RM) mostrou a presença de tumor subcutânea, medindo  $13 \times 14 \times 22$  cm na região lateral posterior direita do pescoço, estendendo-se até a parede torácica posterior. As imagens eram hipointensas quando ponderadas em T1 e hiperintensas quando ponderadas em T2. Além disso, as imagens ponderadas em T1 mostraram realce significativo da lesão tumoral e destacaram uma área necrótica central (fig. 1). A punção aspirativa por agulha fina foi realizada. A lesão foi identificada como um tumor de células fusiformes, sem evidência de atipia, compatível com fibromatose.

Após discussão com o grupo oncológico multidisciplinar, decidiu-se pelo tratamento cirúrgico. O planejamento pré-operatório foi realizado para decidir a melhor abordagem cirúrgica para ressecção da massa gigante cervical. Decidimos utilizar o suporte de cabeça Mayfield® para ter acesso à região posterior do pescoço, utilizando uma incisão de Hayes-Martin para abordagem da região infra-auricular e supraclavicular (fig. 2). O retalho dermoplastismal foi descolado na parte anterior, o músculo esternocleidomastoideo e o eixo vascular foram identificados, o tumor foi dissecado dos músculos esplênio e escaleno. Durante a cirurgia, observou-se que o tumor apresentava forte adesão e invasão da fáscia e musculatura adjacentes, principalmente da musculatura do trapézio. As fronteiras do tumor eram limitadas pela base do crânio; inferiormente pelo terço inferior da escápula, medialmente pelo processo estiloide, o qual foi seccionado com a Arcada de Riolan. Foi realizada a excisão completa do tumor, medindo  $20 \times 22 \times 5$  cm, o qual apresentava um aspecto macroscópico de uma lesão tumoral



**Figura 2** Visão lateral do paciente mostrando o tumor desmde cervical. A linha pontilhada indica as margens da incisão de Hayes-Martin.

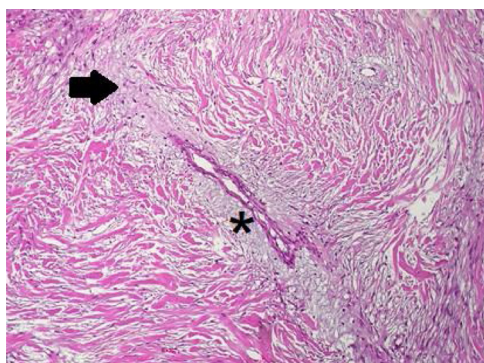
arredondada, firme e bem circunscrita (fig. 3). Um corte transversal revelou uma superfície branca e espiralada, que lembrava tecido cicatricial e alterações edematosas e císticas focais, mas nenhuma evidência de necrose. O diagnóstico anatomopatológico intraoperatório confirmou o caráter benigno do tumor e nenhum esvaziamento cervical adicional foi realizado.

No espécime anatomopatológico, a lesão era composta por células fusiformes dispostas em longos fascículos. Algumas seções eram principalmente celulares, enquanto outras eram marcadamente colagenosas, com hialinização que-loide (fig. 4). Fibras musculares esqueléticas regenerativas características estavam presas em direção às bordas do tumor. As regiões edematosas descritas macroscopicamente correlacionaram-se com alterações mixoides e necrose isquêmica.

A radioterapia pós-operatória foi dispensada, porque as margens cirúrgicas estavam livres de tumor quando avaliadas pelo exame histopatológico. Sequela funcional na elevação e no movimento dorsal do ombro devido à



**Figura 3** Aspecto macroscópico da lesão após excisão completa. O tumor medeia 20 × 22 × 25 cm e pesava 1 kg.



**Figura 4** Imagem histológica mostrando células fusiformes com núcleos opacos (seta) e alteração mixóide focal (asterisco).

ressecção parcial do músculo trapézio foi detectada no paciente após a cirurgia. Nenhuma recorrência foi observada no exame de seguimento por ressonância magnética do sexto mês do pós-operatório.

## Discussão

O TD de cabeça e pescoço é uma neoplasia rara, que, embora não tenha potencial metastático, requer interpretação microscópica precisa e representa um grande desafio terapêutico devido à anatomia específica da região de cabeça e pescoço. Os tumores de células fusiformes de tecidos moles apresentam desafios diagnósticos para os patologistas. Neste caso clínico, as características morfológicas do caso levantaram a suspeita da presença de um sarcoma de baixo grau, como um mixofibrossarcoma ou tumor maligno de bainha de nervo periférico. Entretanto, a ausência de atipia nuclear e a expressão de actina de músculo liso, bem como a coloração negativa para EMA, MUC4 e S100, nos permitiram descartar essas neoplasias malignas. Somente reunindo todos os dados e colocando uma ênfase especial no contexto clínico pudemos fazer uma interpretação clínica final da fibromatose.

Semelhante a outros tumores benignos da cabeça e pescoço, a ressecção cirúrgica ampla com margens claras é o tratamento de primeira linha mais comum para o TD. Entretanto, o TD tende a estar associado a morbidade significativa quando ocorre na região da cabeça e pescoço, devido à infiltração ou proximidade de estruturas anatômicas vitais e tendência à recorrência local. Às vezes, a ressecção completa desses tumores é difícil e embora o status da margem seja importante, cirurgias que preservam a função e a estrutura devem ser o objetivo principal.<sup>1</sup>

Embora a taxa de recorrência relatada seja alta, situada em uma faixa de 46% a 62%,<sup>6</sup> o tratamento adjuvante (sugerido para controle local adequado) ainda não foi estabelecido porque a incidência de TD de cabeça e pescoço é muito rara para conduzir um estudo abrangente a fim de estabelecer o papel da terapia adjuvante. Além disso, a regressão espontânea e o crescimento interrompido após a ressecção incompleta são ocasionalmente observados e a margem de corte não apresenta uma boa correlação com o desenvolvimento de recorrência local.<sup>7</sup>

As opções de tratamento adjuvante incluem radioterapia; uma política de “esperar para ver”; e tratamento clínico (por exemplo, anti-inflamatórios não esteroides, terapia hormonal, quimioterapia ou uso de imatinib). Quando o comportamento do tumor não é progressivo, a observação pode ser o manejo mais adequado em pacientes assintomáticos. A radioterapia é consideravelmente eficaz no controle local do tumor (não equivalente à erradicação do tumor), mas está associada a uma alta taxa de complicações dose-dependentes.<sup>8</sup> A radioterapia só deve ser aplicada quando a excisão total possa levar à mutilação e quando a morbidade induzida por radiação for considerada aceitável.<sup>1</sup>

As recorrências nas cirurgias de cabeça e no pescoço geralmente surgem nos primeiros 2 anos, mas podem ocorrer a qualquer momento, de alguns meses a >10 anos após a cirurgia inicial.<sup>2</sup> Para investigação da extensão da doença e exames de seguimento, a RM é a modalidade de imagem de escolha, pois fornece melhor definição de tecidos moles do que a tomografia computadorizada.<sup>9</sup> Considerando o desconhecimento do comportamento natural desses tumores, os pacientes necessitam de um monitoramento cuidadoso ao longo da vida.

## Conclusão

O tumor desmoide é uma doença rara e heterogênea, que definitivamente requer tratamento individualizado para reduzir a falha no controle local do tumor. Realizamos uma ressecção cirúrgica completa com margens claras neste caso; foi um desafio, devido ao tamanho do tumor e à sua localização. Após busca na base de dados PubMed, verificamos que nenhum caso desse tipo de TD na região de cabeça e pescoço havia sido publicado anteriormente. Um período de seguimento cuidadoso é indicado para avaliar o comportamento do tumor.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. de Bree E, Keus R, Melissas J, Tsiftsis D, van Coevorden F. Desmoid tumors: need for an individualized approach. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2009;9:525–35.
2. de Bree E, Zoras O, Hunt JL, Takes RP, Suárez C, Mendenhall WM, et al. Desmoid tumors of the head and neck: A therapeutic challenge: Desmoid tumors of the head and neck. *Head Neck.* 2014;36:1517–26.
3. Wang C-P, Chang Y-L, Ko J-Y, Cheng C-H, Yeh C-F, Lou P-J. Desmoid tumor of the head and neck. *Head Neck.* 2006;28:1008–13.
4. Conley J, Healey WV, Stout AP. Fibromatosis of the head and neck. *Am J Surg.* 1966;112:609–14.
5. Primrose JN. *Soft tissue tumours.* 3rd ed. F. M. Enzinger and S. W. Weiss (eds). 284 × 220 mm. Pp. 1120. Illustrated. 1995. St Louis, Missouri: Mosby-Year-Book. £160. *Br J Surg.* 1995;82:1437.
6. Fasching MC, Saleh J, Woods JE. Desmoid tumors of the head and neck. *Am J Surg.* 1988;156:327–31.
7. Hoos A, Lewis JJ, Urist MJ, Shaha AR, Hawkins WG, Shah JP, et al. Desmoid tumors of the head and neck – a clinical study of a rare entity. *Head Neck.* 2000;22:814–21.
8. Niu X, Jiang R, Hu C. Radiotherapy in the treatment of primary or recurrent unresectable desmoid tumors of the neck. *Cancer Invest.* 2019;37:387–92.
9. Lee JC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;186:247–54.