



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre – RS



Trabalhos Científicos

Título: Fibromatose Desmoide: Desafio Diagnóstico E Terapêutico

Autores: LILITH SODRÉ DE SOUZA ELLER (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE), KAREN VINCENZI (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE), ANDRÉ POZZOBON CAPELETTI (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE), RAQUEL KUPSKE (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE), MARINEZ BIZARRO BARRA (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE), ANA ELISA KISZEWSKI BAÚ (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PORTO ALEGRE)

Resumo: A fibromatose desmoide (FD), são tumores localmente agressivos que apresentam alta taxa de recorrência mesmo após ressecção completa, sem potencial para metástase. Está relacionado com síndrome de Gardner, gravidez e traumas, principalmente pós cirúrgico. A FD pode ocorrer na região abdominal, intra-abdominal e localizações extra-abdominais. Paciente do sexo masculino, 13 anos. Com diagnóstico de cicatriz quelóide em abdome após herniorrafia aos 3 anos de idade. Em 2018 apresentou pequena nodulação elástica e indolor em abdome, evoluiu com rápido crescimento, sem sintomas sistêmicos associados. Foi realizada ressecção cirúrgica da lesão, endurecida, localizada tanto sobre a pele do abdome quanto e em região abdominal interna. A anatomia patológica e a imunohistoquímica das lesões foram compatíveis com fibromatose do tipo desmoide. Com o exame clínico e histopatológico, foi diagnosticado um caso de Fibromatose Desmoide extra e intra abdominal. Em 2019, por recidiva das lesões, foi submetido a nova ressecção tumoral sobre cicatriz abdominal e de tumor desmoide em região inguinal bilateral, invadindo à testículos, com orquiectomia bilateral total. A anatomia patológica evidenciou fibromatose desmoide recidivante, com compromisso de pele e tecidos moles, estendendo-se desde a região pubiana à testículos. Realizou tratamento adjuvante com tamoxifeno. Recebeu 2 sessões de radioterapia em lesões de coxa esquerda com pouca resposta. Após discussão com equipe multidisciplinar foi decidido iniciar sessões de quimioterapia com vimblastina 5 mg/m²/dose/EV, metotrexate 30 mg/m²/dose/EV com boa resposta. Não se aplica. A FD intra abdominal pode apresentar-se de forma assintomática, de pequeno tamanho e crescimento lento, em outros casos pode ter rápido crescimento, grande tamanho e gerar complicações por compressão ou obstrução de estruturas adjacentes, podendo ocorrer obstrução intestinal ou hidronefrose. Os exames de imagem corroboram ao informar o tamanho e extensão das lesões. Enquanto a histopatologia e imunohistoquímica da peça cirúrgica, confirmaram diagnóstico. Os anti-inflamatórios não esteroides e anti-estrogénios, como o sunlidac e tamoxifeno respectivamente, podem ser utilizados como tratamento de primeira linha quando lesões únicas de parede abdominal ou extra abdominal, como foi indicado inicialmente para o caso apresentado. A radioterapia seria uma opção terapêutica em localização de difícil abordagem cirúrgica. A quimioterapia citotóxica estaria indicada para casos de tumores com rápido crescimento e sintomáticos. Outras opções terapêuticas são Imatinib e Sorafenib. Apesar das várias opções terapêuticas, as taxas de recidivas são elevadas. Apresentamos um caso raro de FD. Destacamos o desafio terapêutico que a FD pode representar. Enfatizamos que o manejo, seguimento e condutas devem ser multidisciplinares e a tomada de decisões compartilhadas com o paciente.