
FIBROMATOSE MESENTÉRICA COM INVASÃO DO CÓLON

RENATO C. SAAD
JOSÉ HYPPÓLITO DA SILVA, TSBCP
ANTONIO CARLOS DONOSO
RUBIN M. TUDER
ANTONIO CARLOS BARAVIERA

SAAD RC, SILVA JH, DONOSO AC, TUDER RM, BARAVIERA AC - Fibromatose mesentérica com invasão do cólon. *Rev bras Colo-Proct*, 1990; 10(3): 102-105.

RESUMO: A fibromatose mesentérica (FM) é uma afecção geralmente associada à síndrome de Gardner. Como entidade clínica isolada envolvendo o cólon, é extremamente rara. Neste caso, o diagnóstico somente foi possível após a cirurgia porque o exame anatomopatológico sugeria adenocarcinoma.

UNITERMOS: fibromatose mesentérica; tumor desmóide; síndrome de Gardner; cólon

O termo "fibromatose mesentérica" é definido por Mackenzie (10) como um grupo de afecções caracterizadas por proliferação fibroblástica com quantidades variadas de colágeno, ausência de evidência de resposta inflamatória (infiltrado inflamatório ou células de corpo estranho) e raras ou nenhuma figura de mitose (ausência de neoplasia). As lesões podem assumir padrão multifocal, difuso ou localizado.

A fibromatose mesentérica (FM) é uma entidade rara, geralmente associada à síndrome de Gardner e à polipose múltipla familiar (1), aparecendo principalmente após qualquer ressecção cirúrgica ou trauma abdominal (4).

Neste trabalho, queremos apresentar uma forma pouco comum de comprometimento de cólon, mesmo dentro das fibromatoses mesentéricas.

Descrição do caso

M.T., feminina, 46 anos, branca, com queixa de dor vaga no hipocôndrio direito aos esforços, acompanhada de massa palpável na referida região. Negava alteração de hábito intestinal. Perda de 3 kg nos três meses prévios à internação.

Antecedentes: gastrite e úlcera duodenal tratadas clinicamente. Herniorrafia inguinal e umbilical há 11 anos. Perineoplastia há dois anos. Teve seis gestações que resultaram em quatro partos normais e dois abortamentos espontâneos.

Ao exame físico apresentava-se descorada +/4+, em bom estado nutricional. À palpação abdominal notava-se massa em flanco direito de aproximadamente 7 cm de diâmetro, fixa, dolorosa, de limites imprecisos.

Os exames laboratoriais rotineiros eram normais.

Exames subsidiários:

Enema opaco - falha de enchimento no cólon ascendente sem alteração do relevo mucoso.

Ultra-sonografia abdominal - massas homogêneas, sólidas, hipocólicas, de bordos bem delimitados, em topografia de rim direito, a maior medindo 7 x 5,8 x 2,8 cm.

Urografia excretora - normal.

Raio-X de tórax - normal.

Colonoscopia - presença de lesão vegetante, não ulcerada, no cólon ascendente, ocupando 2/3 da luz do órgão, sem obstruí-lo.

Biópsia - adenocarcinoma com células em anel de sinete.

Laparotomia - presença de várias massas esbranquiçadas, a maior com 10,5 cm de diâmetro, de consistência endurecida, no mesocólon transverso e no cólon ascendente, não se distinguindo limites entre essas estruturas.

Havia invasão da terceira porção do duodeno e da artéria mesentérica superior por continuidade. Realizada hemocolectomia direita com fleo-transverso anastomose término-terminal, sem ressecção radical das massas abdominais devido ao seu caráter infiltrativo de estruturas nobres.

Anatomia patológica:

- **Macroscopia:** peça constando de 8 cm de intestino delgado e 25 cm de intestino grosso, com formações polipóides desde 0,5 cm até 2 cm em cólon ascendente. Apresenta nódulos fasciculados e firmes em mesocólon, medindo desde 1 x 1 cm até 5 cm de diâmetro, com infiltração da parede cólica (Figs. 1 e 2).

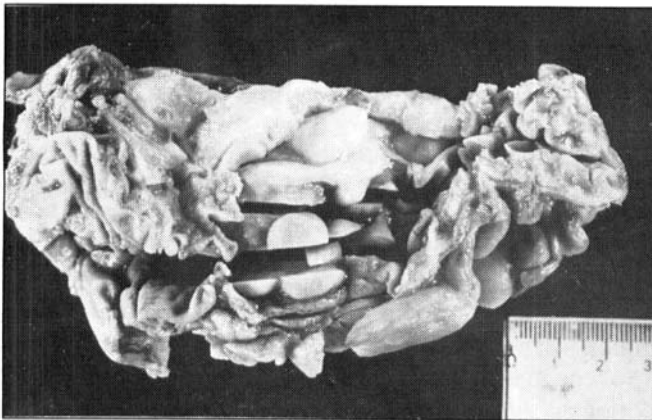


Fig. 1 - Pequeno aumento da superfície intestinal, mostrando superfície luminal com formações polipóides grosseiras, variando de 1 a 3 cm de diâmetro e revestidas de mucosa.

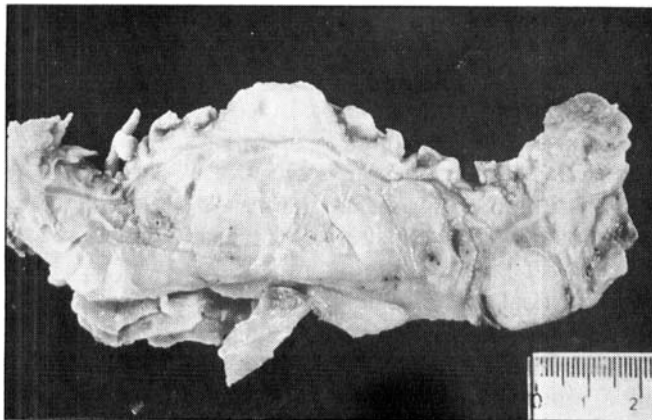


Fig. 2 - Corte transversal da parede do cólon ascendente, mostrando nódulos de tecido fibrótico a nível do tecido pericólico (canto inferior direito). O referido tecido insinua-se através da parede, levando à elevação de padrão polipóide da mucosa e da lâmina própria.

- **Microscopia:** o processo era caracterizado por intensa proliferação de células fibroblásticas, formando feixes celulares em meio a moderada quantidade de fibras colágenas. Ao nível do mesocólon notam-se áreas de degeneração mixóide. A proliferação fibroblástica penetra focalmente pela túnica muscular, ao redor do sistema vasculo-linfático, e estende-se pela submucosa e lâmina própria, induzindo atrofia glandular com dege-

neração cística. Nesta região as células mostram atipias regressivas, tais como hiperchromasia e bizarrismo nuclear. Não há evidências de mitoses ou necrose. A densidade celular dos feixes não atinge níveis vistos no fibrossarcoma. O processo é multicêntrico e pobremente delimitado (Figs. 3, 4 e 5).

- **Diagnóstico:** fibromatose mesentérica com invasão de cólon direito

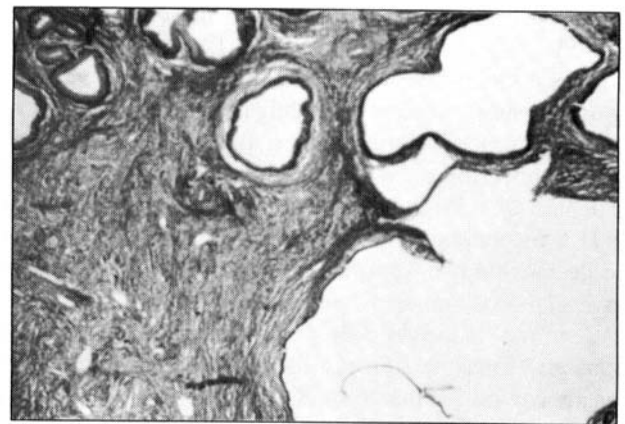


Fig. 3



Fig. 4

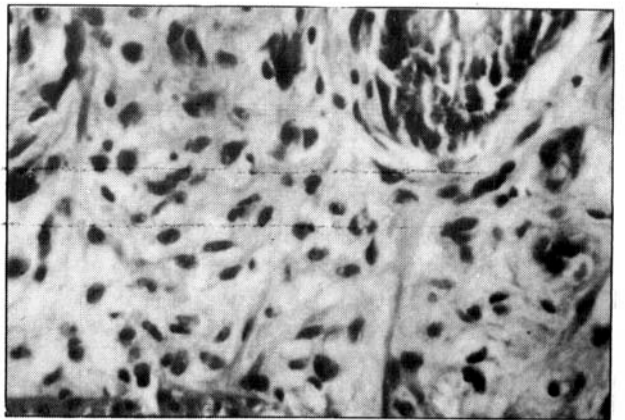


Fig. 5

Figs. 3, 4 e 5 - A formação polipóide é formada por fibroblastos adultos. Com escassas mitoses que se insinuam por entre as glândulas, levando à atrofia cística das mesmas.

DISCUSSÃO

A FM foi descrita pela primeira vez como sendo parte de um grupo de entidades similares, por Stout (16), em 1961. A sua incidência é muito baixa. Segundo Reitano e cols. (14), a incidência desta doença na Finlândia é de 2,4 a 4,3 casos por milhão de habitantes e, na Suécia (11), de 2,0 por milhão de habitantes.

Num estudo clássico de Yanopoulos e Stout (22), de 44 casos de tumores primários de mesentério, o mais comum foi a FM, encontrada em 12 casos, sendo sete homens e cinco mulheres. Dos 12 tumores, 11 se localizavam no meso do intestino delgado e um no ligamento gastroesplênico. Nenhum dos pacientes apresentava cirurgia anterior ou evidências de serem portadores da síndrome de Gardner, ou seja, polipose familiar associada a osteomas e cistos dermóides. Mesmo na síndrome de Gardner, o aparecimento de tumores fibromatosos é mais comum após cirurgia abdominal.

Segundo Weary e cols (19), num levantamento de todas as formas de fibromatoses, 45% dos pacientes são portadores de síndrome de Gardner. Naylor e cols. (11) encontraram quatro fibromatoses mesentéricas ou retroperitoneais em 28 pacientes com síndrome de Gardner, três dos quais com cirurgia anterior.

Weinberger e cols. (20) descreveram um caso em 15 anos de levantamento do Lennox Hill Hospital, New York. Kim e cols. (7) descreveram nove casos em 38 anos, sendo que dois pacientes tinham sido submetidos a cirurgia anterior e dois eram portadores de síndrome de Gardner.

Nesta estatística ocorreram três casos de recidiva.

Num levantamento de 72 casos de fibromatose extra-abdominal, Gupta e cols. (5) encontraram três casos de fibromatose mesentérica.

As fibromatoses podem ser classificadas (3-6) em:

- I - *Fibromatose superficial (fascial)*:
 - a - Palmar (contratura de Dupuytren)
 - b - Plantar (doença de Ledderhose)
 - c - Peniana (doença de Peyronie)
 - d - "Knuckle pads" (tumorações articulares)

- II - *Fibromatose profunda*:
 - a - Fibromatose extra-abdominal
 - b - Fibromatose abdominal
 - c - Fibromatose intra-abdominal
 - 1 - Fibromatose pélvica
 - 2 - Fibromatose mesentérica
 - 3 - Síndrome de Gardner

Quanto à forma clínica de apresentação da FM (23), podemos ter uma *forma aguda*, onde o tumor se manifesta de início como uma complicação, representada

mais freqüentemente por oclusão intestinal (volvulo, angulação de alça, compressão extrínseca) e, mais raramente, por perfuração e conseqüente peritonite, e uma *forma crônica*, relativamente assintomática, caracterizada por massa abdominal palpável e/ou queixas abdominais vagas, como dores ou sensação de peso.

A faixa etária comprometida pela doença é muito extensa, variando de três dias a 73 anos de idade. Sua etiologia é desconhecida.

Na investigação diagnóstica (12) o Raio-X de abdômen pode evidenciar massa abdominal com deslocamento de alças e o estudo com bário mostrar compressão e/ou angulação das alças intestinais e, algumas vezes, pseudodivertículo. A arteriografia mesentérica pode revelar deslocamento, afastamento ou angulação de ramos maiores ou menores da artéria mesentérica superior. A ultra-sonografia abdominal revela massas hipoecóicas com ecos no seu interior.

A tomografia computadorizada abdominal tem sido usada para determinar a extensão da massa, recidiva pós-operatória e resposta à terapêutica.

Como diagnóstico diferencial (15) temos várias patologias, a saber: pseudocisto de pâncreas, cisto mesentérico, grandes cistos e neoplasias ovarianas, cisto peritoneal, linfoangiomas císticos, cisto hidático, duplicação congênita intestinal, cisto pancreático congênito, linfoma, tumores retroperitoneais e carcinóide intestinal.

A localização mais freqüente (2) é no mesentérico (65%), seguindo-se o grande epíploon (25%), o ligamento gastro-hepático (2,5%) e os mesocólon ascendentes, transversos e descendentes (7,5%).

O achado intra-operatório é de uma ou várias massas branca-acinzentadas, nas localizações descritas acima, com invasão de estruturas vizinhas variável, indo desde aderências a alças intestinais até invasão importante de retroperitônio, pâncreas, cólon, ureter, duodeno, raiz da artéria mesentérica superior etc.; tornando a sua ressecção radical muitas vezes impraticável.

Existe um consenso de que o melhor tratamento para FM é a ressecção cirúrgica. Entretanto, nem sempre ela é possível, sendo nestes casos instituído tratamento clínico, ainda com resultados pouco promissores.

A radioterapia apresenta resultados precários (9-17). Os antiinflamatórios não hormonais, pela inibição da prostaglandina, iniciam uma série de efeitos que reduz a capacidade proliferativa da célula tumoral e, ao mesmo tempo, estimula uma resposta imunológica.

O tamoxifen é uma droga usada em tumores desmóides com algum sucesso (8). Possui duas ações: bloqueador de estrógenos e restringe a síntese de RNA alterando a transcrição dos genes de crescimento tumoral. Sabe-se também que é um agente antiprostaglandina, que pode estar envolvido no aparecimento da fibromatose em indivíduos susceptíveis.

Wadell e cols. (18) administraram indometacina associada ao ácido ascórbico e tamoxifen, resultando no controle da fibromatose em seis de sete pacientes. O Sulindac (17-21) também tem tido algum resultado no controle da fibromatose mesentérica na síndrome de Gardner.

A recidiva da doença após ressecção cirúrgica ainda é muito alta (acima de 50%). O óbito decorre de complicações como: invasão de estruturas nobres, perfuração intestinal por torção de pedículo e obstrução intestinal inoperável.

No caso em questão, a paciente foi submetida à ressecção não radical da massa abdominal devido ao caráter irressecável determinado pelo comprometimento da artéria mesentérica superior e duodeno.

O diagnóstico inicial de adenocarcinoma foi dado pelo patologista, devido à pobreza de material obtido pela biópsia durante a colonoscopia (fibroblastos com núcleo deslocado, dando a impressão de células em anel de sinete e não possibilitando análises histoquímicas).

A paciente encontra-se no 16.º mês de pós-operatório, assintomática, não fazendo uso de nenhuma forma de tratamento clínico, apenas de acompanhamento ambulatorial e ultra-sonográfico das massas remanescentes.

SAAD RC, SILVA JH, DONOSO AC, TUDER RM, BARAVIERA AC - Mesenteric fibromatosis invading the colon.

SUMMARY: Mesenteric fibromatosis Bicha a disease generally associated to Gardner's syndrome. As an isolated entity involving the colon is extremely rare. In this case the diagnosis was possible only after surgery because the pathological sample suggested to be adenocarcinoma.

KEY WORDS: mesenteric fibromatosis; desmoid tumor; Gardner's syndrome; colon

REFERÊNCIAS

1. Bansal M, Shindelman LE, Geller SA, Gordon RE, Schwartz R. Mesenteric fibromatosis. *MT Sinai J Med* 1983; 50: 527-530.
2. Cevolani P, Poddie D. La Fibromatosi Agressiva del mesentere. *Min Chir* 1979; 34: 669-677.
3. Einxinger F, Weiss S. *Soft tissue tumors. USA: CV Mosby Co* 1983: 45.
4. Forte M, Brant W. Spontaneous isolated mesenteric fibromatosis. *Dis Colon Rectum* 1988; 31: 315-317.
5. Gupta T, Brasfield R, O'Hara J. Extraabdominal desmoids. A clinic-pathological study. *Am Surg* 1969; 170: 109-21.
6. Hailerman S, Jaeger P, Goebel N, Grant J. Mesenteric fibromatosis with ureteric stenosis. *Post Grad Med J* 1988; 64: 79-81.
7. Kim D, Goldsmith H, Quan S, Huvos A. Intraabdominal desmoids tumors. *Cancer* 1971; 27: 1041-5.
8. Kinzbunner B, Ritter S, Domingo J, Rosenthal J. Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* 1983; 52: 2201-204.
9. Lozano A, Zapatero M, Borrajo P, Sanches F, Del Val J. Fibromatosis mesentérica. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1981; 59: 373-378.
10. Mackenzie DH. The fibromatosis - a clinical pathological concept. *Br Med J* 1972; 4: 277-281.
11. Naylor E, Gardner E, Richar R. Desmoid tumors and mesenteric fibromatosis in Gardner's syndrome. *Arch Surg* 1979; 114: 1181-5.
12. Newmark H, Ching G, Halls J. An abdominal tissue mass caused by mesenteric fibromatosis. *Am J Gastroenterol* 1982; 77: 885-886.
13. Patel J. *Patologia Cirurgica. Paris: Masson Ed, 1981.*
14. Reitano J, Hayry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoids tumors. 1. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the finnish population. *An J Clin Pathol* 1982; 77: 665-73.
15. Sacks B, Joffe N, Harris N. Isolated mesenteric desmoids (mesenteric fibromatosis). *Clin Radiol* 1978; 29: 95-100.
16. Stout AP. The fibromatosis. *Clin Orth* 1961; 19: 11-17.
17. Suarez V, Hall C. Mesenteric fibromatosis. *Br J Surg* 1985; 72: 976-78.
18. Wadel W, Gerner R, Reich M. Non-steroid anti-inflammatory drugs and Tamoxifen for desmoid tumors and carcinoma of the stomach. *J Surg Oncol* 1983; 22: 197-211.
19. Weary DE, Linthicum A, Cawley ED. Gardner's syndrome: a family group study and review. *Arch Dermatol* 1964; 90: 20-30.
20. Weinberger HA, Ahmed MS. Mesenchymal solid tumors of the omentum and mesentery. *Surgery* 1977; 82: 754-59.
21. Wong K, Tan C, Lou J, Chong H. A case of fibromatosis in a six years old with coarctation of aorta. *Sing Med J* 1986; 27: 544-47.
22. Yannopoulos K, Stout A. Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer* 1963; 16: 914-27.
23. Zagliis M, Paties C, Benigni F, Maggi C, Rebecchi F, Francalanci S, Pulzoni L, Scheina C. Fibromatosis mesenterica. *Acta Biomed Ateneo Parm* 1984; 55: 85-89.