

# Tratamento dos Tumores Desmóides Intra-Abdominais associados à Polipose Adenomatosa Familiar

## Management of Intra-Abdominal Desmoid Tumours associated with Familial Adenomatous Polyposis (FAP)\*

Martins, Sheila B.<sup>1</sup>, Leite, Júlio S.<sup>1</sup>, Oliveira, Ana S.<sup>1</sup>, Sá, Anabela<sup>2</sup>, Castro-Sousa, Francisco<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Clínica Universitária de Cirurgia III da FMUC. Serviço de Cirurgia A

<sup>2</sup> Serviço de Oncologia Médica. HUC – Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

### RESUMO

A evolução clínica dos tumores desmóides intra-abdominais é imprevisível. O objectivo deste estudo consistiu na análise dos resultados do tratamento dos doentes com tumores desmóides intra-abdominais associados a PAF, bem como o valor clínico do estadiamento de Church. **Métodos:** Estudo retrospectivo de todos os doentes operados de PAF, que nos últimos 25 anos desenvolveram tumores desmóides intra-abdominais. O estadiamento de Church baseia-se nos seguintes graus: I – Assintomático, <10cm, sem crescimento; II – Sintomas ligeiros, <10cm, sem crescimento; III – Sintomático, 10-20cm, crescimento lento; IV – Sintomas severos, >20cm, crescimento rápido. Todos foram submetidos a tratamento de tipo *step-up*: AINEs, tamoxifeno, quimioterapia (baseada na doxorrubicina) e cirurgia para tratamento das complicações. **Resultados:** Foram estudados 10 doentes, sendo 8 mulheres, com idade média de 28 anos (17-67a); análise com seguimento médio de 7 anos. O diagnóstico de tumor desmóide foi estabelecido, em média, 3 anos após a cirurgia. Os quatro doentes no estágio I apresentaram regressão total após o tratamento médico. Os dois doentes do estágio III foram submetidos a cirurgia por obstrução intestinal e fístula da bolsa ileoanal, estando atualmente assintomáticos. Foi instituída quimioterapia a três doentes no estágio IV, que apresentaram regressão parcial do tumor e encontram-se assintomáticos, apesar de um necessitar de hemodiálise. O quarto doente do estágio IV faleceu por sépsis resultante do crescimento fulminante do tumor, apesar do tratamento com tamoxifeno e sulindac. **Conclusões:** Confirmou-se o valor clínico do estadiamento de Church assim como a eficácia da terapêutica *step-up* e dos esquemas de quimioterapia baseados na doxorrubicina para os tumores em crescimento progressivo.

**Palavras chave:** Polipose adenomatosa familiar, Tumor desmoide, Estadiamento

### ABSTRACT

Evolution of intra-abdominal desmoids tumours is unpredictable. The aim of this study was to evaluate the management of intra-abdominal desmoids tumours in a surgical unit and the clinical value of Church's desmoid tumour staging (2005). **Methods:** Retrospective analysis of patients with PAF that undergone surgery and developed intra-abdominal desmoid tumours in the last 25 years. Church staging: I – asymptomatic, <10cm, not growing; II – mildly symptomatic, < 10cm, not growing; III – 10-20 cm, slowly growing; IV – severely symptomatic, >20cm or rapidly growing. All had conservative stepwise approach: NSAIDs, tamoxifen, chemotherapy

\* Resumo publicado na Colorectal Disease 2013;15 (Suppl.): 87 e apresentado como poster na ESCP 8th scientific and annual meeting, Belgrade, 2013.



(doxorubicin-based) and surgery for imminent complications. **Results:** There were 10 patients, 8 female, with a mean age of 28 years (17-67y); the median follow-up was 7 years. Desmoid tumours were diagnosed in a mean time of 3 years after surgery. After medical treatment four stage I patients had complete regression. Two stage III needed surgery due to bowel obstruction and another due to associated pouch fistula; both patients are asymptomatic. Chemotherapy was given to 3 stage IV patients which are asymptomatic with partial regression, although one needs hemodialysis. Another stage IV patient died from sepsis and fulminant overgrowth of the tumour under tamoxifen and sulindac treatment. **Conclusions:** The clinical value of the desmoid staging was confirmed as well as the successful outcome of the conservative step-up approach and the doxorubicin-based chemotherapy for the progressively growing tumours.

**Key words:** *Familial adenomatous polyposis; Desmoid tumour; Staging.*

## INTRODUÇÃO

A Polipose Adenomatosa familiar (PAF) é um síndrome hereditário, com modo de transmissão autossômico dominante, causada por uma mutação germinativa do gene APC localizado no braço longo do cromossoma 5. (1,2,3,4)

A PAF é caracterizada pelo aparecimento de centenas a milhares de pólipos adenomatosos no cólon e no recto, com progressão para carcinoma colorectal até à 4<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> década de vida se estes doentes não forem submetidos a colectomia/proctocolectomia profilática. (1,3,5)

Um largo espectro de manifestações extra-cólicas pode estar presente nos doentes com PAF: adenomas gastroduodenais, que podem progredir para carcinoma, pólipos glandulares fúndicos, tumores desmóides, lipomas, fibromas, quistos epidermóides e sebáceos, osteomas, malformações dentárias, hipertrofia congénita do epitélio pigmentar da retina e outros tumores malignos, como o carcinoma da tiróide, tumores cerebrais, carcinoma adrenal, hepatoblastoma e neoplasias pancreaticobiliares. (1,3)

As manifestações extra-cólicas da PAF não são negligenciáveis, e têm impacto significativo na morbidade associada à doença, assim como na sobrevida destes pacientes, sendo o carcinoma duodenal e os tumores desmóides a principal causa de morte a seguir ao carcinoma colorectal. (1,2,5)

Os tumores desmóides são proliferações benignas de fibroblastos do tecido fibro-aponevrótico, que ocorrem de forma esporádica ou no contexto de PAF.(2)

Na sua forma esporádica são muito raros, sendo a incidência na população geral de cerca de 2-4 por

milhão por ano. Estes tumores localizam-se maioritariamente na parede abdominal (50%) ou extremidades (40%), afectam preferencialmente o sexo feminino (razão fem/masc 2:1 a 5:1), e apresentam um pico de incidência entre os 28 e 31 anos. (1,6,7)

Os tumores desmóides nos doentes com PAF são cerca de 1000 vezes mais frequentes do que na população geral, estando presentes em aproximadamente 10% destes doentes. Estes tumores são, ao contrário do que acontece na forma esporádica, na sua maioria intra-abdominais (80%); 10-15% originam-se na parede abdominal e cerca de 5% noutras localizações. Não parece haver nas formas associadas à PAF uma predilecção de género e a idade de maior incidência é sobreponível à da forma esporádica. (1,2,3,7).

Tem sido referido que os tumores desmóides surgem com maior frequência quando as mutações se localizam nos codões distais do gene APC. (8,9)

Os tumores desmóides intra-abdominais em doentes com PAF têm um comportamento evolutivo imprevisível; alguns crescem rapidamente, muitos mantêm-se estáveis, enquanto outros regredem após terapêutica médica ou mesmo espontaneamente. (2) Estes tumores são desprovidos de capacidade de metastização, mas podem ser localmente agressivos, apresentando um padrão de crescimento infiltrativo com envolvimento de estruturas adjacentes e um elevado índice de recorrência local após excisão cirúrgica (3).

A raridade destes tumores, a sua heterogeneidade clínica e a inexistência de uma modalidade terapêutica genericamente eficaz, fazem com que o seu tratamento seja controverso e que a adopção terapêutica mais indicada para cada doente se revista de grande



dificuldade. Em 2005, Church e col. <sup>(10)</sup> propuseram um sistema de estadiamento para os tumores desmóides baseado, essencialmente, no tamanho do tumor, na existência de sintomas e no seu comportamento evolutivo. Confirmou, mais tarde, que este sistema de estadiamento poderá ser também útil para estratificar a gravidade da doença, bem como para avaliar as alternativas terapêuticas.

Este estudo de revisão retrospectiva tem como objetivo analisar os resultados do tratamento dos doentes com tumores desmóides intra-abdominais associados a PAF, estadiados de acordo com a escala de Church.

## MATERIAL E MÉTODOS

Neste estudo foram revistos os processos clínicos de todos os doentes operados de PAF nos últimos 25 anos, com tumores desmóides intra-abdominais tratados no Serviço de Cirurgia III / Cirurgia A do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) e registados na Consulta de Tumores Hereditários. Os doentes foram reavaliados de acordo com o sistema de estadiamento proposto por Church e col em 2005 <sup>(10)</sup> e que se apresenta resumido na Tabela 1. Os doentes consideraram-se em regressão quando a clínica e os dados da TAC/RM revelaram redução significativa das dimensões da lesão, regressão parcial quando se verificou ter havido apenas ligeira redução da dimensão da lesão (Figura 1) e crescimento rápido quando existiu pelo menos duplicação da dimensão da massa em 3 a 6 meses. Quando existiam tumores múltiplos considerou-se o estadiamento em relação à lesão de maiores dimensões.

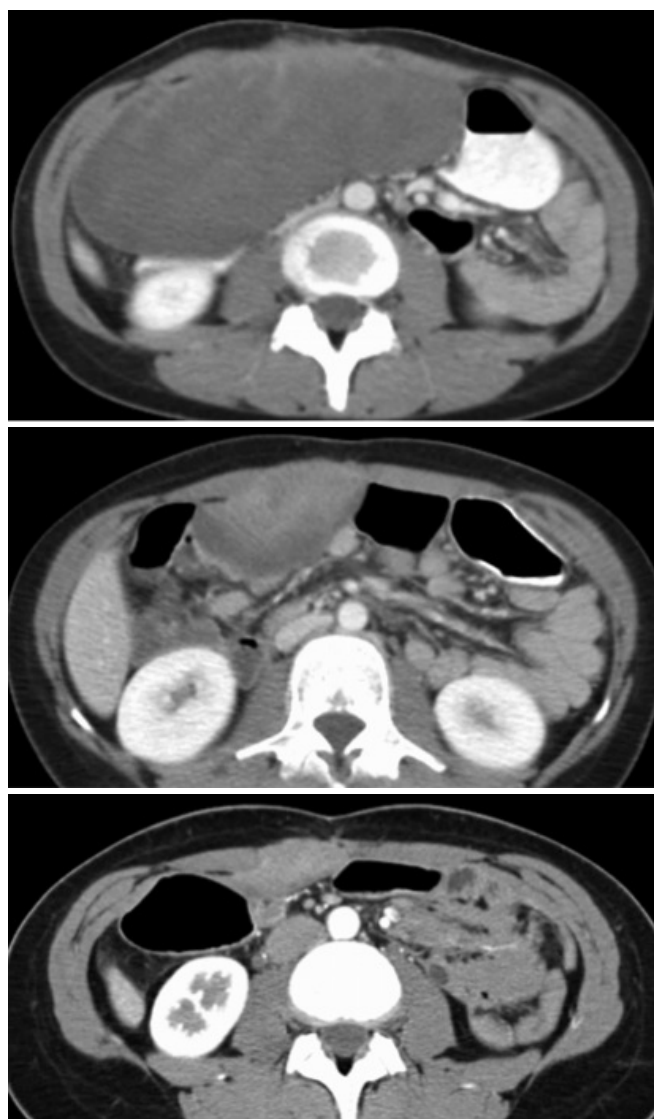


FIGURA 1: Tumor desmóide intra-abdominal com envolvimento do músculo recto abdominal, estadio IV de Church em Novembro de 2010 (a). Regressão parcial do tumor desmóide em Junho de 2012 (b) e Janeiro de 2013 (c) após instituição de terapêutica médica (celecoxib e tamoxifeno) e, posteriormente, de quimioterapia (dacarbazina + doxorubicina).

TABELA 1 – Escala de estadiamento de Church

ESTADIO			
I	Assintomático	Diâmetro máx. < 10cm	Sem crescimento
II	Sintomas ligeiros	Diâmetro máx. < 10cm	Sem crescimento
III	Sintomático	10 a 20cm Diâmetro	Crescimento lento
IV	Sintomas severos	Diâmetro > 20cm	Crescimento rápido

Sintomas Ligeiros – sensação de massa; dor; sem limitação; Sintomático – sensação de massa; dor; com limitação mas sem hospitalização; Sintomas Severos – sensação de massa; dor; com limitação e hospitalização in Church J, *et al.* Dis Colon Rectum 2005;48:1528-34



## RESULTADOS

Foram estudados 10 doentes (8 do sexo feminino) com idade média de 28 anos (entre 17 e 67 anos).

A lesão desmoide surgiu em média 3 anos após a intervenção, e tiveram um seguimento médio de 80 meses (entre 17 e 144 meses).

Em 3 doentes existia mutação APC entre 3' e o codão 1444 e em 4 entre 5' e o codão 1444; não foi identificada mutação em 3 doentes (Tabela 2).

Quatro doentes foram classificados no estágio I, com regressão da doença após terapêutica com sulindac ± tamoxifeno. Neste grupo no estágio I, uma das doentes veio a falecer noutra hospital aparentemente por lesão séptica não relacionada com o tumor desmoide que tinha previamente regredido. Outros dois doentes classificados no estágio III, foram operados, um por oclusão com necessidade de ressecção da bolsa ileoanal e do tumor desmoide (Figura 2) e o outro por fístula entérica da bolsa ileoanal, sendo ressecada com

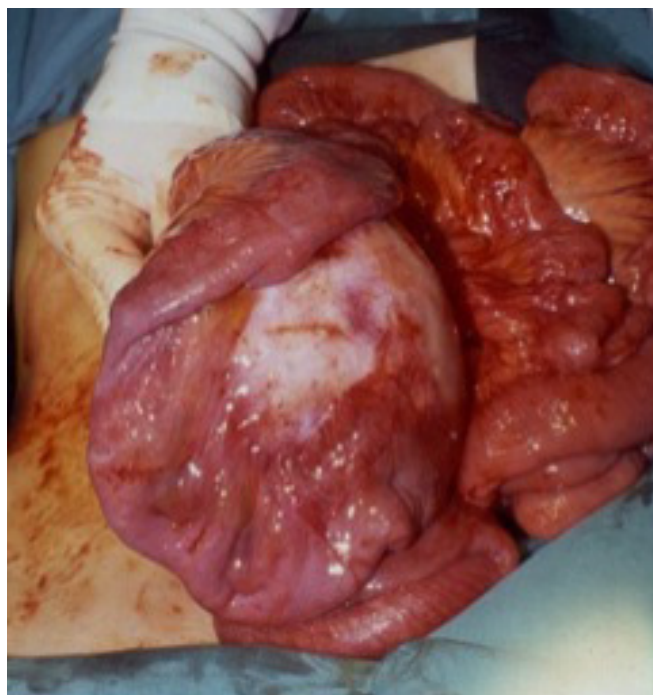


FIGURA 2: Oclusão intestinal por tumor desmoide no estágio III de Church.

Enterectomia associada a excisão da bolsa ileoanal.

TABELA 2 – Doentes operados de PAF com tumores desmóides intra-abdominais.

CASO	IDADE	SEXO	TEMPO APÓS CIR(m)	MUTAÇÃO APC	ESTADIO	TRAT.	EVOLUÇÃO	FOLLOW-UP (m)
1	31	F	36	1319	I	Cir.	Regr.	Faleceu97
2	24	F	12	n/ encont.	I	T+S	Regr.	144
3	36	F	24	n/ encont.	I	T+S	Regr.	142
4	67	F	35	1564	I	T+S	Cresc. Lento	44
5	24	M	30	3225	III	Cir.	Regr.	72
6	17	F	18	1309	III	Cir.	Regr. Parcial	108
7	19	F	14	1319	IV	T+S	Falecido	Faleceu94
8	19	F	180	1564	IV	Cir+Quim.	Regr. Parcial	7
9	41	M	48	Exão 14	IV	Quim.	Regr. Parcial	72
10	22	F	29	n/ encont.	IV	T+C+Quim.	Regr. Parcial	17

Legenda: T – Tamoxifeno; C ou Cir. – Cirurgia; S – Sulindac; Quim. – Quimioterapia; Regr. – Regressão; Cresc. – Crescimento





o desmoide pélvico e refeita nova bolsa com anastomose íleoanal (Figura 3); ambos os casos estão presentemente assintomáticos.

Quatro casos incluíram-se no estágio IV; um não regrediu com tamoxifeno e sulindac e faleceu em sépsis noutra hospital, com reconhecimento imagiológico da progressão fulminante da doença (Figura 4);

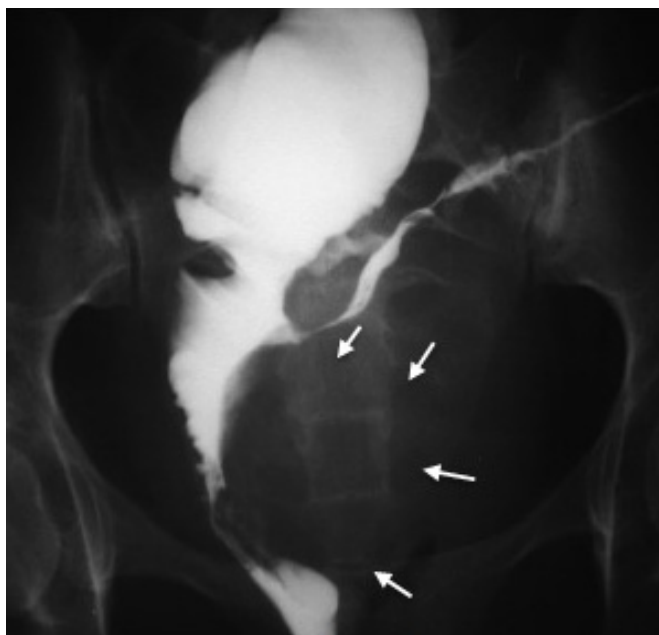


FIGURA 3: Tumor desmóide pélvico associado a fístula da bolsa íleoanal.

Exérese da bolsa e do tumor desmóide. Construção de nova bolsa com anastomose íleoanal. Limites do tumor desmóide pélvico (setas).

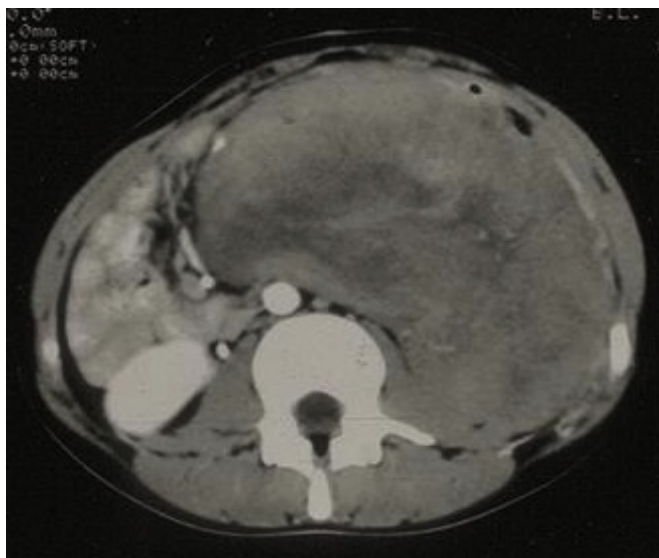


FIGURA 4: Tumor desmóide intra-abdominal estágio IV de Church com progressão fulminante.

nos outros três optou-se por quimioterapia anti-sarcoma (doxorubicina e dacarbazina) e regrediram parcialmente, apesar de todos terem complicações relacionadas com obstrução ureteral (necessitando de duplo J) e tendo um deles ficado com insuficiência renal a necessitar de hemodiálise permanente.

## DISCUSSÃO

O diagnóstico de tumor desmóide intra-abdominal num doente operado por PAF constitui um motivo de grande ansiedade para o doente e para o próprio médico. A incerteza prognóstica e o desconhecimento sobre os tratamentos mais eficazes fazem parte do espectro nebuloso desta doença. O presente estudo vem confirmar o interesse prognóstico do sistema de estadiamento de Church e col. <sup>(10)</sup> que, aplicado a pequenas séries, permite separar grupos com evolução clínica, resposta terapêutica e prognóstico diferentes.

A etiologia dos tumores desmóides intra-abdominais em doentes com PAF não está totalmente esclarecida. Foi sugerido que estes tumores têm origem em fibroblastos cujo funcionamento anómalo leva à formação de placas mesentéricas que progridem para fibromatose mesentérica e, conseqüentemente, para tumores desmóides; o que justifica que estes tumores possuam um espectro amplo de apresentação, desde pequenas placas mesentéricas até tumores gigantes que ocupam toda a cavidade abdominal. A sua velocidade de crescimento também é variada: desde tumores estáveis ou de crescimento indolente até tumores de crescimento rápido. <sup>(2,3)</sup>

Foram identificados alguns factores de risco que parecem contribuir para o aparecimento e crescimento dos tumores desmóides, tais como o trauma cirúrgico, a exposição aos estrogéneos, a história familiar ou se a mutação APC se localiza entre o codão 1444 e a extremidade 3' do gene. <sup>(1,3,8,9)</sup>

O trauma cirúrgico parece desempenhar um papel importante no aparecimento do tumor desmóide. Na nossa série o diagnóstico de tumor desmóide foi feito em média 3 anos após a ressecção do colon, o que está



de acordo com o descrito na literatura, em que o intervalo médio que decorre entre a cirurgia do colon e o aparecimento do tumor desmoide é de 2-3 anos. (7) Admitiu-se que poderia existir uma maior incidência destes tumores em doentes submetidos a proctocolecotomia reconstrutiva (PCR) com bolsa ileoanal do que em doentes submetidos a colectomia total (CT) com anastomose ileoanal, devido à maior complexidade e dissecação mais extensa na primeira intervenção. (7,9) De acordo com a análise de uma série de 86 doentes em que Burgess e col. (9) compararam o impacto da PCR e da CT no aparecimento e morbidade associada aos tumores desmoides, não parece existir qualquer relação entre o tipo de procedimento cirúrgico cólico e o aparecimento destes tumores. Também se tem especulado sobre se a cirurgia com técnicas minimamente invasiva pode ser menos “desmogénica”, mas não existem estudos que possam, por agora, responder a esta questão (9).

Na nossa série 80% dos doentes eram do sexo feminino. De facto, a maior incidência destes tumores no sexo feminino e a alteração do padrão de crescimento dos tumores desmoides com a gravidez e o consumo de anticoncepcionais orais, parecem confirmar o papel desempenhado pelos estrogénios no aparecimento e crescimento destes tumores. (2,3,7).

A presença de história familiar positiva representa um aumento do risco de aparecimento destes tumores em doentes com PAF (2,7,8); na nossa série em 40% dos doentes existia história familiar de tumores desmoides.

A localização da mutação do gene APC poderá representar um factor preditivo importante para o desenvolvimento deste tumor. Os doentes portadores de mutações próximas da extremidade 3' do gene, principalmente a partir do codão 1444, parecem ter risco aumentado de vir a desenvolver um tumor desmoide (2,3,7). De facto, de acordo com um estudo alemão de Schiessling e col. (8), referente a 105 doentes com PAF associada a desmoides, 21% apresentaram mutações do gene APC a partir do codão 1444; aspecto mais saliente nos homens (39%) que nas mulheres (8%). Este genótipo parece assim

desempenhar um importante papel no aparecimento dos tumores desmoides nestes doentes. Contudo, na nossa série, não se encontrou predomínio das mutações no sentido da extremidade 3' do codão 1444, existindo apenas em três dos oito doentes em que foi detectada mutação APC.

Os tumores desmoides intra-abdominais são muitas vezes assintomáticos e são achados incidentais durante o exame físico, nos exames imagiológicos ou durante a laparotomia. Podem atingir dimensões consideráveis até se tornarem sintomáticos, e a sua manifestação ocorre normalmente por complicações compressivas: obstrução intestinal, isquémia mesentérica, fistulização e sépsis, hidronefrose, dor, trombose venosa profunda, insuficiência respiratória, hemorragia gastrointestinal, ruptura aórtica, entre outros. (7,11)

A Tomografia Computorizada (TC) tem sido o método imagiológico goldstandard para diagnóstico e caracterização destas lesões, assim como para avaliar a resposta ao tratamento, através da comparação das dimensões e características destes tumores em exames seriados. (7) Contudo a RM pode substituir a TC como método de imagem no follow-up destes doentes, podendo até ser superior na avaliação dos tumores desmoides de reduzidas dimensões (<2cm) (8). Além disso, devido ao bom contraste dos tecidos moles, poderá traduzir melhor a agressividade tumoral através do grau de celuridade e de vascularização, para além da falta de efeito rádico que é inerente aos estudos da TAC, aspecto relevante no seguimento de doentes jovens (12).

O tratamento destes tumores é controverso e frequentemente multimodal. Por não existir um tratamento ideal, a decisão terapêutica representa um verdadeiro desafio clínico. De acordo com os conhecimentos actuais, podem dividir-se as opções terapêuticas existentes em quatro grupos: tratamento farmacológico, quimioterapia, radioterapia e cirurgia.

O tratamento farmacológico compreende os anti-inflamatórios não-esteróides (AINEs) e os agentes hormonais. Existem evidências científicas que os AINEs podem reduzir o crescimento tumoral em



modelos experimentais; vários estudos demonstram aliás uma taxa de resposta ao tratamento com AINEs de, aproximadamente, 50%. Os fármacos mais utilizados são o sulindac (300mg) e o celecoxib (200 mg/dia) (1,7,13). A resposta ao tratamento ocorre habitualmente entre as 2 semanas e os 3 meses, mas existem relatos de respostas mais tardias, até aos 2 anos. No que concerne à terapêutica anti-hormonal, os antiestrogénicos tamoxifeno (40-160 mg/dia) ou o toremifeno (180-240 mg/dia) são os agentes mais utilizados, após se ter verificado a influência que a exposição aos estrogénios exerce no crescimento destes tumores. A resposta a esta terapêutica é variada mas, quando presente, inicia-se normalmente entre as 2 semanas e os 6 meses de tratamento. (1,7,13)

A quimioterapia surgiu como outra opção válida do armamentário terapêutico disponível para o tratamento destes tumores; esquemas à base de doxorubicina e dacarbazina demonstraram ter eficácia em doentes com tumores desmóides progressivos ou sintomáticos que não respondem à terapêutica médica convencional. (1,2,7,10)

A radioterapia provou ser um tratamento válido dos tumores desmóides extra-abdominais ou da parede abdominal; de forma isolada ou associada ao tratamento cirúrgico. Contudo, os tumores desmóides intra-abdominais parecem ser menos radiosensíveis e o uso da radioterapia nestes tumores está limitado pela radiosensibilidade das estruturas abdominais adjacentes (1,7). Desta forma, a radioterapia parece não desempenhar um papel de relevo no tratamento dos tumores desmóides intra-abdominais. (1)

Os tumores desmóides intra-abdominais localizam-se, preferencialmente, no mesentério do intestino delgado, frequentemente junto à sua raiz pelo que a sua excisão completa não é possível, na maioria dos casos, e, quando o é, pode implicar ressecções intestinais alargadas com risco de síndrome de intestino curto. A cirurgia para excisão dos tumores desmóides intra-abdominais, está assim associada a elevada morbilidade, baixo índice de ressecções completas e altas taxas de recorrência (1,7). Pode, contudo, estar indicada na presença de complicações tais como a oclusão

intestinal, a isquémia e fistulização entérica, a hidronefrose; ou, ainda, perante a falência do tratamento médico (1,7)

Church e colaboradores publicaram, em 2008, (2) um estudo em que procederam à classificação de uma série de 101 doentes com tumores desmóides intra-abdominais associados a PAF. Nenhum dos doentes no estágio I e II (21+36) faleceu; entretanto foi registada 15% de mortalidade em 26 doentes no estágio III e de 44% em 18 no estágio IV. Como era esperado, os estádios mais avançados necessitaram de tratamentos progressivamente mais agressivos. No estágio I e II, em 57% e 14% dos doentes, respectivamente, não foi instituído qualquer tratamento. Necessitaram de tratamento cirúrgico 6 doentes no estágio I, 20 no estágio II, 12 no estágio III e 13 no estágio IV. A quimioterapia foi instituída a um doente no estágio II, 7 no estágio III e 5 no estágio IV.

Os doentes da nossa série foram também classificados segundo o sistema de estadiamento de Church e divididos em quatro grupos clínicos diferentes.

Quando analisamos a nossa série, verificamos que quatro dos nossos doentes foram classificados no grupo I de Church. Estes doentes, de acordo com o que acontece noutras séries, parecem ser portadores de tumores menos agressivos, respondem normalmente à administração de AINEs e/ou antiestrogénios, verificando-se regressão total do tumor após a instituição desta terapêutica. Nenhum doente foi classificado no grupo II.

Os doentes do grupo III e IV parecem ser portadores de tumores com um comportamento mais agressivo. Os doentes do grupo III tiveram complicações decorrentes do crescimento dos seus tumores, que necessitaram de intervenção cirúrgica para resolução: uma oclusão intestinal e uma fístula da bolsa ileoanal; em ambos os casos foi necessário associar à excisão do tumor desmóide a exérese da bolsa ileoanal. Os doentes do grupo IV não responderam à terapêutica médica convencional e apenas após instituição de esquemas de quimioterapia os tumores apresentaram uma regressão parcial. Nenhum doente do grupo IV apresentou uma regressão total do tumor.



Apesar da nossa série apresentar números reduzidos, os resultados confirmam que o estadiamento de Church permite dividir os tumores desmóides em grupos com diferente comportamento clínico e diferente resposta à terapêutica. Os doentes do grupo I são portadores de tumores com comportamento menos agressivo e com melhor resposta ao tratamento médico (AINEs e antiestrogéneos). Os doentes dos grupos III e IV possuem tumores mais agressivos, com maior tendência para o crescimento e maior índice de complicações (1,2). Apresentam pior resposta ao tratamento médico, com necessidade de instituição de outras modalidades terapêuticas (quimioterapia e cirurgia) para controle da doença e resolução das complicações.

Desta forma, com base nos estudos retrospectivos existentes (1,2,14) tem fundamento a opção terapêutica actual de *step-up* ou seja, de progressão das armas terapêuticas em função da agressividade da doença.

Assim, o tratamento deverá ser iniciado com um AINEs, preferencialmente o sulindac, e caso este não esteja disponível o celecoxib. Caso este não seja eficaz, deve associar-se um agente antihormonal (tamoxifeno ou toremifeno). Os tumores que não respondam ao tratamento farmacológico e apresentem crescimento progressivo devem ser tratados com quimioterapia (doxorubicina, dacarbazina). A cirurgia deverá ser reservada para o tratamento de complicações severas destes tumores. (Fig. 5) (1,15)

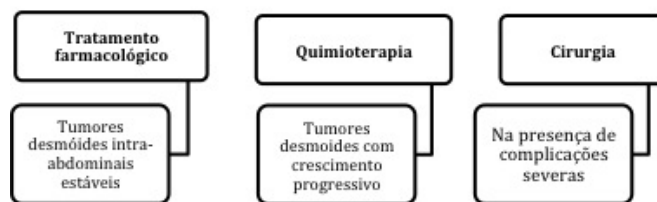


FIGURA 5: Estratégia de tratamento “step-up” dos tumores desmóides intra-abdominais.

## CONCLUSÃO

Os tumores desmóides intra-abdominais em doentes com PAF são uma entidade rara. A inexistência de estudos prospectivos e randomizados e o facto de as séries serem pequenas não permitem que se retirem conclusões válidas quanto à terapêutica ideal.

A escala de Church permite a catalogação clínica dos doentes por grupos diferenciais de acordo com o comportamento tumoral e os resultados terapêuticos.

O tratamento dos tumores desmóides intra-abdominais associados a PAF é controverso, mas a abordagem médica de *step-up* representa, actualmente, uma opção válida na terapêutica destes doentes; salientam-se os resultados animadores da quimioterapia baseada na doxorubicina nas situações mais graves.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nieuwenhuis MH, Mathus-Vliegen EM, Baeten CG, et al. Evaluation of management of desmoid tumours associated with familial adenomatous polyposis in Dutch patients. *Brit J Cancer* 2011; 104:37-42
2. Church J, Lynch C, Neary P, et al. A Desmoid Tumor-Staging System Separates Patients with Intra-abdominal, Familial Adenomatous Polyposis-Associated Desmoid Disease by Behavior and Prognosis. *Dis Colon Rectum* 2008; 51: 897-901
3. Daniel A. Anaya, George J. Chang, et al. Extracolonic Manifestations of Hereditary Colorectal Cancer Syndromes. *Clin Colon Rectal Surg* 2008;21:263-272.
4. Lynch HT, Lynch JF, Lynch PM, et al. Hereditary colorectal cancer syndromes: molecular genetics, genetic counseling, diagnosis and management. *Fam Cancer* 2008;7:27-39
5. Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, et al. Mortality in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1990;33(8): 639-42
6. Fallen T, Wilson M, Morlan B, et al. Desmoid tumors – a characterization of patients seen at Mayo Clinic 1976-1999. *Fam Cancer* 2006;5(2):191-4





7. Clark, S K, Phillips RKS. Desmoids in familial adenomatous polyposis. Brit J Surg 1996; 83:1494-1504
8. Schiessling S, Kihm M, Ganschow P, et al. Desmoid tumour biology in patients with familial adenomatous polyposis coli. Brit J Surg 2013; 100:694-703.
9. Burgess A, Khaja X, Church J. Does Intra-abdominal Desmoid Disease Affect Patients With an Ileal Pouch Differently Than Those With an Ileorectal Anastomosis? Dis Colon Rectum 2011; 54:1388-1391
10. Church J, Berk T, Boman B M, et al. Staging Intra-Abdominal Desmoid Tumors in Familial Adenomatous Polyposis: A Search for a Uniform Approach to a Troubling Disease. Dis Colon Rectum 2005; 48:1528-1534
11. Joyce M, Mignanelli E, Church J. Ureteric Obstruction in Familial Adenomatous Polyposis-Associated Desmoid Disease. Dis Colon Rectum 2010; 53: 327-332
12. Sinha A, Hansmann A, Bhandari S, et al. Imaging assessment of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis: is state-of-the-art 1.5 T MRI better than 64-MDCT? Br J Radiol 2012;85:e254-e261
13. Vasen HFA, Moslein G, Alonso A, et al. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis (FAP). Gut 2008;57: 704-713
14. Quintini C, Ward G., Shatnawei A, et al. Mortality of Intra-Abdominal Desmoid Tumors in Patients With Familial Adenomatous Polyposis. Ann Surg 2012; 255(3):511-516
15. Latchford AR, Sturt NJH, Neale K, et al. A 10-year review of surgery for desmoid disease associated with familial adenomatous polyposis. Brit J Surg 2006; 93:1258-1264.

*Correspondência:*

SHEILA MARTINS

e-mail: eilasheila@gmail.com

*Data de recepção do artigo:*

14/02/2014

*Data de aceitação do artigo:*

18/02/2015

