

## **Tumores desmoides na infância: uma revisão integrativa sobre diagnóstico e manejo.**

Desmoid tumors in childhood: an integrative review on diagnosis and management.

Tumores desmoides en la infancia: una revisión integral sobre diagnóstico y tratamiento.

Sheila Nunes Silva Brito<sup>1</sup>

**RESUMO:** Os tumores desmoides pediátricos correspondem a neoplasias raras de origem fibroblástica, caracterizadas por comportamento localmente agressivo, elevada taxa de recorrência e importante impacto funcional, embora não apresentem potencial metastático. O presente estudo teve como objetivo analisar as evidências científicas relacionadas aos aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos dos tumores desmoides na infância. Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, realizada por meio de buscas nas bases de dados PubMed/MEDLINE, SciELO e LILACS, utilizando descritores relacionados à fibromatose agressiva pediátrica. Foram incluídos estudos publicados entre 2021 e 2025, disponíveis na íntegra e relacionados à temática proposta. Os resultados demonstraram que os tumores desmoides pediátricos apresentam comportamento clínico variável, podendo ocorrer desde formas assintomáticas até lesões localmente agressivas com comprometimento funcional significativo.

---

<sup>1</sup> Acadêmica de Medicina. Instituição de formação: FUNORTE - Endereço: Montes Claros, Minas Gerais, Brasil. E-mail: sheila.brito0613@soufunorte.com.br

Observou-se crescente valorização da vigilância ativa como estratégia terapêutica inicial, além da ampliação do uso de terapias sistêmicas e tratamentos-alvo, como inibidores de tirosina quinase e gama-secretase. A ressonância magnética destacou-se como principal método diagnóstico e de acompanhamento das recorrências tumorais. Ademais, alterações moleculares envolvendo a via Wnt/ $\beta$ -catenina demonstraram relevância prognóstica e terapêutica. Conclui-se que houve importantes avanços no manejo dos tumores desmoides pediátricos nos últimos anos, principalmente pela adoção de abordagens menos invasivas e mais individualizadas. Entretanto, ainda há escassez de estudos robustos voltados exclusivamente para a população infantil, evidenciando a necessidade de novas pesquisas multicêntricas que contribuam para maior padronização diagnóstica e terapêutica da doença.

**PALAVRAS-CHAVE:** Fibromatose Agressiva; Tumores Desmoides; Pediatria; Terapêutica; Diagnóstico por Imagem.

**ABSTRACT:** Pediatric desmoid tumors are rare fibroblastic neoplasms characterized by locally aggressive behavior, high recurrence rates, and significant functional impact, although they do not present metastatic potential. This study aimed to analyze the scientific evidence related to the clinical, diagnostic, and therapeutic aspects of desmoid tumors in childhood. This is an integrative literature review conducted through searches in the PubMed/MEDLINE, SciELO, and LILACS databases using descriptors related to pediatric aggressive fibromatosis. Studies published between 2020 and 2025, available in full text and related to the proposed topic, were included. The results demonstrated that pediatric desmoid tumors present variable clinical behavior, ranging from asymptomatic lesions to locally aggressive tumors with significant functional impairment. There has been increasing recognition of active surveillance as an initial therapeutic strategy, as well as expanded use of systemic therapies and targeted treatments, such as tyrosine kinase and gamma-secretase inhibitors. Magnetic resonance imaging stood out as the main diagnostic and follow-up method for tumor recurrence. Furthermore, molecular alterations involving the Wnt/ $\beta$ -catenin pathway demonstrated prognostic and therapeutic relevance. It is concluded that important advances have occurred in the management of pediatric desmoid tumors in recent years, especially through the adoption of less invasive and more individualized approaches. However, there is still a lack of robust studies focused exclusively on the pediatric population, highlighting the need for further multicenter research to improve diagnostic and therapeutic standardization.

**KEYWORDS:** Aggressive Fibromatosis; Desmoid Tumors; Pediatrics; Therapeutics; Diagnostic Imaging.

**RESUMEN:** Los tumores desmoides pediátricos corresponden a neoplasias fibroblásticas raras, caracterizadas por comportamiento localmente agresivo, elevada tasa de recurrencia e importante impacto funcional, aunque no presentan potencial metastásico. El presente estudio tuvo como objetivo analizar las evidencias científicas relacionadas con los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de los tumores desmoides en la infancia. Se trata de una revisión integradora de la literatura, realizada mediante búsquedas en las bases de datos PubMed/MEDLINE, SciELO y LILACS, utilizando descriptores relacionados con la fibromatosis agresiva pediátrica. Fueron incluidos estudios publicados entre 2020 y 2025, disponibles en texto completo y relacionados con la temática propuesta. Los resultados demostraron que los tumores desmoides pediátricos presentan comportamiento clínico variable, pudiendo manifestarse desde formas asintomáticas hasta lesiones localmente agresivas con importante compromiso funcional. Se observó una creciente valorización de la vigilancia activa como estrategia terapéutica inicial, además de la ampliación del uso de terapias sistémicas y tratamientos dirigidos, como inhibidores de tirosina quinasa y gamma-secretasa. La resonancia magnética se destacó como el principal método diagnóstico y de seguimiento de las recurrencias tumorales. Además, las alteraciones moleculares relacionadas con la vía Wnt/ $\beta$ -catenina demostraron relevancia pronóstica y terapéutica. Se concluye que en los últimos años ocurrieron importantes avances en el manejo de los tumores desmoides pediátricos, principalmente mediante la adopción de abordajes menos invasivos y más individualizados. Sin embargo, todavía existe escasez de estudios robustos dirigidos exclusivamente a la población pediátrica, evidenciando la necesidad de nuevas investigaciones multicéntricas que contribuyan a una mayor estandarización diagnóstica y terapéutica de la enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** Fibromatosis Agresiva; Tumores Desmoides; Pediatría; Terapéutica; Diagnóstico Por Imagen.

## 1. Introdução

Os tumores desmoides, também denominados fibromatoses agressivas, correspondem a neoplasias mesenquimais raras originadas a

partir da proliferação de fibroblastos e miofibroblastos, caracterizando-se por comportamento localmente invasivo e elevada taxa de recorrência, embora não apresentem potencial metastático. Essas neoplasias representam menos de 3% dos tumores de partes moles e aproximadamente 0,03% de todas as neoplasias, configurando uma condição incomum na prática clínica, especialmente na população pediátrica. Apesar da natureza histologicamente benigna, o crescimento infiltrativo e a capacidade de acometer estruturas adjacentes podem resultar em importantes repercussões funcionais, estéticas e psicossociais, sobretudo em crianças e adolescentes, nos quais o desenvolvimento corporal ainda se encontra em curso (Bektas *et al.*, 2023; Zhang *et al.*, 2021).

Na população infantil, os tumores desmoides apresentam comportamento clínico heterogêneo, variando desde lesões estáveis e assintomáticas até massas agressivas com rápido crescimento e comprometimento de órgãos e estruturas nobres. As localizações mais frequentes incluem parede abdominal, extremidades e regiões cervicais, embora tumores intra-abdominais também possam ocorrer, especialmente em pacientes com síndromes genéticas associadas. Em decorrência da raridade da doença na infância, muitos aspectos relacionados à evolução clínica, prognóstico e melhor abordagem terapêutica permanecem controversos, dificultando a padronização do manejo clínico e cirúrgico (Maren *et al.*, 2022; Lorenzen *et al.*, 2021).

Do ponto de vista molecular, estudos recentes demonstram importante relação entre os tumores desmoides e alterações na via de sinalização Wnt/ $\beta$ -catenina, principalmente mutações no gene CTNNB1, responsáveis pela proliferação celular desregulada. Além disso, há associação significativa entre fibromatose agressiva e Polipose Adenomatosa Familiar, especialmente nos casos intra-abdominais,

evidenciando a participação de mutações no gene APC no desenvolvimento tumoral. A compreensão desses mecanismos moleculares tem contribuído para o avanço do conhecimento acerca da fisiopatologia da doença e para o desenvolvimento de novas estratégias terapêuticas menos invasivas e mais individualizadas (Ibrahim *et al.*, 2024; Riedel e Agulnik, 2022).

Historicamente, a ressecção cirúrgica ampla foi considerada o tratamento padrão para os tumores desmoides. Entretanto, elevadas taxas de recorrência local, mesmo após margens cirúrgicas negativas, associadas às morbidades decorrentes de procedimentos extensos, motivaram mudanças significativas na condução terapêutica dessas neoplasias. Atualmente, observa-se crescente adoção de estratégias conservadoras, incluindo vigilância ativa, terapias sistêmicas e tratamentos-alvo, principalmente em pacientes pediátricos, nos quais a preservação funcional e a redução de sequelas assumem papel fundamental. Nesse contexto, a decisão terapêutica deve considerar fatores como localização tumoral, velocidade de crescimento, sintomas clínicos e impacto sobre a qualidade de vida do paciente (Kasper *et al.*, 2024; Nahi e Dann, 2026).

Além dos desafios terapêuticos, os tumores desmoides pediátricos apresentam importante impacto biopsicossocial. O diagnóstico de uma neoplasia rara e potencialmente recorrente pode gerar repercussões emocionais relevantes tanto para a criança quanto para seus familiares, especialmente diante da possibilidade de múltiplas intervenções cirúrgicas, limitações funcionais e necessidade de acompanhamento prolongado (Garg *et al.*, 2022). Dessa forma, a abordagem multidisciplinar torna-se essencial para garantir assistência integral e minimizar os prejuízos físicos e psicológicos associados à doença.

Diante disso, o presente estudo tem como objetivo analisar, por meio de uma revisão integrativa da literatura, as evidências científicas relacionadas aos tumores desmoides na infância, abordando aspectos

epidemiológicos, fisiopatológicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos descritos na literatura recente.

## **2. Metodologia**

O presente estudo caracteriza-se como uma revisão integrativa da literatura, método que possibilita a síntese e análise crítica de produções científicas acerca de determinado tema, permitindo a ampliação do conhecimento e a identificação de lacunas existentes na literatura científica.

A construção da pesquisa foi realizada seguindo as etapas metodológicas propostas para revisões integrativas: identificação do tema e formulação da questão norteadora, definição dos critérios de inclusão e exclusão, seleção dos estudos, categorização das informações, avaliação crítica dos artigos incluídos e síntese dos resultados encontrados. A questão norteadora do estudo foi definida da seguinte maneira: “Quais são as principais evidências científicas relacionadas aos aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos dos tumores desmoides na infância?”.

A busca dos estudos foi realizada nas bases de dados Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (PubMed/MEDLINE), Literatura LatinoAmericana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Scientific Electronic Library Online (SciELO), por serem bases amplamente utilizadas em pesquisas na área da saúde e por contemplarem publicações nacionais e internacionais relevantes. A estratégia de busca foi elaborada a partir da combinação dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e Medical Subject Headings (MeSH), utilizando os seguintes termos em inglês: “Desmoid Tumor”, “Aggressive Fibromatosis”, “Pediatric”, “Child” e “Treatment”, associados ao operador booleano AND.

Foram incluídos estudos publicados entre os anos de 2020 e 2026, disponíveis na íntegra, nos idiomas português, inglês e espanhol, que

abordassem tumores desmoides em pacientes pediátricos, incluindo aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos, diagnósticos e terapêuticos. Foram excluídos artigos duplicados, estudos voltados exclusivamente para população adulta, trabalhos incompletos, resumos simples, cartas ao editor, editoriais e publicações que não apresentassem relação direta com a temática proposta.

A seleção dos estudos ocorreu em duas etapas. Inicialmente, realizou-se a leitura dos títulos e resumos para identificação dos artigos potencialmente elegíveis. Em seguida, os estudos selecionados foram analisados na íntegra, considerando os critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos. Após a seleção final, os artigos foram organizados em instrumento elaborado pelos autores contendo informações como título, ano de publicação, autores, objetivos, delineamento metodológico e principais resultados encontrados.

Posteriormente, os dados extraídos foram analisados de forma descritiva e crítica, sendo agrupados em categorias temáticas relacionadas às características clínicas, mecanismos fisiopatológicos, métodos diagnósticos e estratégias terapêuticas empregadas no manejo dos tumores desmoides na infância. A interpretação dos achados foi realizada à luz da literatura científica atual, buscando identificar consensos, divergências e lacunas existentes acerca da temática estudada.

Por se tratar de uma revisão integrativa da literatura baseada em dados secundários de domínio público, o presente estudo não necessitou de submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa, conforme preconizado pela Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

### **3. Resultados e Discussões**

Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos, foram selecionados estudos publicados entre os anos de

2021 e 2025 relacionados aos tumores desmoides na infância. Os estudos selecionados foram descritos na Tabela 1 com distinção de autores, ano de publicação, objetivo do estudo e principais achados.

Tabela 1. Caracterização dos estudos incluídos na revisão integrativa.

| <b>Autor/Ano</b>                | <b>Objetivo do estudo</b>                                                                                                 | <b>Principais achados</b>                                                                                                                               |
|---------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Bouttefroy <i>et al.</i> , 2022 | Avaliar características clínicas e desfechos dos tumores desmoides em crianças e adultos jovens.                          | Crianças apresentaram tumores mais agressivos, enquanto a vigilância ativa mostrou melhores desfechos clínicos.                                         |
| Pire <i>et al.</i> , 2021       | Descrever características clínicas, patológicas e moleculares dos tumores miofibroblásticos inflamatórios pediátricos.    | A cirurgia foi eficaz na maioria dos casos, enquanto alterações em tirosina quinase foram frequentes e importantes para definição terapêutica.          |
| Tsukamoto <i>et al.</i> , 2023  | Avaliar a eficácia e toxicidade dos tratamentos medicamentosos para tumores desmoides progressivos após vigilância ativa. | A escalada terapêutica gradual e menos tóxica mostrou-se eficaz, com bons resultados para quimioterapia de baixa dose e inibidores de tirosina quinase. |
| Bouhamama <i>et al.</i> , 2023  | Identificar fatores prognósticos associados à recorrência local após crioablação de tumores desmoides.                    | Tumores localizados fora da parede abdominal apresentaram maior risco de recorrência após crioablação.                                                  |
| Sedaghat <i>et al.</i> , 2021   | Avaliar a acurácia da ressonância magnética na detecção de recorrência de fibromatose agressiva.                          | A ressonância magnética apresentou alta sensibilidade e especificidade no acompanhamento de recorrências tumorais.                                      |

|                               |                                                                                                                    |                                                                                                                                         |
|-------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Zhou <i>et al.</i> , 2022     | Revisar estratégias atuais de manejo e avanços terapêuticos                                                        | O manejo evoluiu de abordagens cirúrgicas agressivas para terapias menos invasivas e                                                    |
|                               | nos tumores desmoides.                                                                                             | tratamentos-alvo promissores.                                                                                                           |
| Douglass; Navid e Weiss, 2022 | Avaliar abordagens farmacoterapêuticas atuais e futuras para tumores desmoides pediátricos.                        | A vigilância ativa e terapias-alvo reduziram a dependência de tratamentos cirúrgicos agressivos em crianças.                            |
| Borovkov <i>et al.</i> , 2025 | Descrever aspectos clínicos e respostas às terapias de segunda linha em tumores desmoides refratários pediátricos. | Mesmo em casos refratários, muitos pacientes puderam evitar terapias locais agressivas com benefício clínico de tratamentos sistêmicos. |

Fonte: Elaborado pelos autores.

Os estudos analisados demonstraram que os tumores desmoides pediátricos podem apresentar comportamento clínico mais agressivo quando comparados aos adultos jovens. Em estudo retrospectivo multicêntrico realizado na França, observou-se que crianças apresentavam tumores de maiores dimensões e menores taxas de sobrevida livre de progressão em relação aos adultos jovens. O estudo também evidenciou que a vigilância ativa esteve associada a melhores desfechos clínicos, reforçando sua relevância como estratégia terapêutica inicial em pacientes selecionados. Além disso, tumores localizados em extremidades e de maiores dimensões apresentaram maior risco de progressão tumoral (Bouttefroy *et al.*, 2022).

Foi de notória relevância as alterações moleculares nos tumores pediátricos de origem fibroblástica e miofibroblástica. Em estudo multicêntrico retrospectivo envolvendo crianças e adolescentes com

tumores miofibroblásticos inflamatórios, observou-se elevada frequência de rearranjos envolvendo tirosina quinase, principalmente ALK, ROS1 e NTRK. Além disso, os autores destacaram que a cirurgia permaneceu eficaz na maior parte dos casos, enquanto terapias neoadjuvantes contribuíram para possibilitar abordagens cirúrgicas mais conservadoras e com preservação funcional (Pire *et al.*, 2021).

Em relação ao diagnóstico e acompanhamento dos tumores desmoides, os estudos analisados apontaram a ressonância magnética como principal método de imagem para avaliação da recorrência tumoral e infiltração local. Em estudo realizado em centros especializados em sarcoma, a ressonância magnética demonstrou elevada sensibilidade e especificidade na identificação de recorrências de fibromatose agressiva durante o seguimento pós-operatório. Entretanto, os autores ressaltaram que pequenas lesões podem dificultar a detecção precoce, exigindo acompanhamento radiológico criterioso e interpretação especializada das imagens (Sedaghat *et al.*, 2021).

Quanto às estratégias terapêuticas, os estudos mais recentes demonstraram crescente valorização da vigilância ativa como abordagem inicial para tumores desmoides, considerando que muitos casos apresentam estabilização espontânea. Em revisão sistemática envolvendo pacientes com doença progressiva após vigilância ativa, observou-se elevada taxa de controle tumoral com diferentes modalidades terapêuticas, especialmente quimioterapia de baixa dose e inibidores de tirosina quinase. Os autores também ressaltaram a importância da escalada terapêutica progressiva, priorizando inicialmente tratamentos menos tóxicos, principalmente em pacientes jovens (Tsukamoto *et al.*, 2023).

As publicações mais recentes demonstraram avanços importantes no manejo dos tumores desmoides, especialmente pela redução das abordagens cirúrgicas extensas e maior utilização de tratamentos menos invasivos. Entre as estratégias terapêuticas descritas destacaram-se

terapias hormonais, anti-inflamatórios não esteroidais, quimioterapia baseada em antraciclinas e inibidores de tirosina quinase, como o sorafenibe. Além disso, terapias-alvo mais recentes, incluindo inibidores de gama-secretase e  $\beta$ -catenina, apresentaram resultados promissores em estudos clínicos envolvendo tumores progressivos e irresssecáveis (Zhou *et al.*, 2022).

Além da observação clínica, as abordagens terapêuticas dos tumores desmoides pediátricos vêm passando por importantes mudanças, principalmente pela ampliação do uso de vigilância ativa e terapias farmacológicas menos agressivas. Revisões recentes destacaram o papel crescente de agentes-alvo, como inibidores de tirosina quinase e gama-secretase, além da utilização de estratégias conservadoras capazes de reduzir a morbidade relacionada à cirurgia e à radioterapia em crianças. Em pacientes com doença refratária após falha terapêutica inicial, observou-se benefício clínico relevante com tratamentos sistêmicos de segunda linha, permitindo evitar terapias locais agressivas em parcela significativa dos casos. Além disso, os autores reforçaram que os tumores desmoides pediátricos devem ser manejados como condição crônica, exigindo individualização terapêutica e reavaliação contínua dos objetivos do tratamento (Douglass; Navid e Weiss, 2022; Borovkov *et al.*, 2025).

A recorrência local permaneceu como um dos principais desafios no manejo dos tumores desmoides, mesmo após terapias minimamente invasivas. Em estudo retrospectivo envolvendo pacientes submetidos à crioablação, observou-se que fatores como localização tumoral fora da parede abdominal, tratamentos locais prévios e maior risco de lesão visceral ou neural estiveram associados a maiores taxas de recorrência. Além disso, tumores localizados em região cervical e tronco apresentaram piores desfechos quando comparados aos da parede abdominal, reforçando a importância da localização anatômica como fator prognóstico relevante (Bouhamama *et al.*, 2023).

De maneira geral, os estudos analisados demonstraram avanços importantes na compreensão dos tumores desmoides pediátricos, especialmente em relação ao diagnóstico e às abordagens terapêuticas conservadoras. Entretanto, permanece evidente a escassez de evidências científicas robustas voltadas exclusivamente para a população infantil, evidenciando a necessidade de novos estudos.

#### **4. Conclusão**

A presente revisão integrativa demonstrou avanços significativos na compreensão dos aspectos clínicos, moleculares, diagnósticos e terapêuticos relacionados aos tumores desmoides na infância, evidenciando mudança progressiva do manejo tradicionalmente cirúrgico para abordagens mais conservadoras e individualizadas.

Os estudos analisados reforçaram a relevância da vigilância ativa como estratégia inicial em casos selecionados, especialmente diante da possibilidade de estabilização espontânea e da elevada morbidade associada a procedimentos agressivos. Além disso, terapias sistêmicas e tratamento salvo, como inibidores de tirosina quinase e gama-secretase, vêm demonstrando resultados promissores no controle tumoral, sobretudo em pacientes com doença progressiva ou refratária.

A ressonância magnética permaneceu como principal método diagnóstico e de acompanhamento, apresentando elevada sensibilidade na identificação de recorrências tumorais. Paralelamente, os avanços na caracterização molecular dos tumores desmoides contribuíram para melhor entendimento da fisiopatologia da doença e ampliação das possibilidades terapêuticas futuras.

Entretanto, apesar dos avanços observados, ainda existe limitação significativa de evidências científicas robustas voltadas exclusivamente à

população pediátrica, principalmente devido à raridade da doença e à predominância de estudos retrospectivos. Dessa forma, torna-se necessária a realização de pesquisas multicêntricas e prospectivas que possibilitem maior padronização diagnóstica e terapêutica, contribuindo para melhoria da assistência e da qualidade de vida das crianças acometidas por tumores desmoides.

## Referências

BEKTAS, M.; BELL, T.; KHAN, S.; TUMMINELLO, B.; FERNANDEZ, M. M.; HEYES, C.; OTON, A. B. Desmoid tumors: A comprehensive review. **Advances in Therapy**, [s. l.], v. 40, n. 9, p. 3697–3722, 2023. DOI 10.1007/s12325-023-02592-0. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1007/s12325-023-02592-0>.

BOROVKOV, A.; ORBACH, D.; BONNEAU-LAGACHERIE, J.; CARAUSU, L.; GUIMARD, G.; HAOUY, S.; JANNIER, S.; PAGNIER, A.; PROUST, S.; VERITE, C.; CASTEX, M. P.; REGUERRE, Y.; BLOUIN, P.; MANSUY, L.; MÉTAYER, L.; CORRADINI, N.; DEFACHELLES, A. S.; BOUTROUX, H. Desmoid-type fibromatosis tumors in children after first-line failure: Clinical aspects and approaches for subsequent therapeutic lines. **Pediatric Blood & Cancer**, [s. l.], v. 72, n. 9, p. e31866, 2025. DOI 10.1002/pbc.31866. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.31866>.

BOUHAMAMA, A.; WADOWIK, Q.; GRILLET, F.; BRAHMI, M.; SUNYACH, M. P.; VAZ, G.; MEEUS, P.; GOUIN, F.; CORRADINI, N.; DUFRESNE, A.; CHABAUD, S.; BLAY, J.-Y.; PILLEUL, F. Prognostic factors for local recurrence after cryoablation of desmoid tumors. **Journal of Vascular and Interventional Radiology**, [s. l.], v. 34, n. 9, p. 1538–1546, 2023. DOI 10.1016/j.jvir.2023.05.012. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvir.2023.05.012>.

BOUTTEFROY, S.; PENEL, N.; ORBACH, D.; MINARD-COLIN, V.; LE CESNE, A.; BLAY, J.-Y.; MAREC-BERARD, P.; VERITÉ, C.; LAURENCE, V.; PIPERNONEUMANN, S.; DEFACHELLES, A.-S.; BOMPAS, E.; CHEVREAU, C.; DUFFAUD, F.; SALAS, S.; MORELLE, M.; JEAN-DENIS, M.; ITALIANO, A.; BONVALOT, S.; CORRADINI, N. Desmoid type fibromatosis in pediatric and young adults from French databases: Clinical characteristics and initial

outcome according to age. **EJC Paediatric Oncology**, [s. l.], v. 1, n. 100012, p. 100012, 2023. DOI 10.1016/j.ejcped.2023.100012. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejcped.2023.100012>.

DOUGLASS, D. P.; NAVID, F.; WEISS, A. R. The role of pharmacotherapeutic agents in children with desmoid tumors. **Paediatric Drugs**, [s. l.], v. 24, n. 5, p. 433–445, 2022. DOI 10.1007/s40272-022-00526-x. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1007/s40272-022-00526-x>.

GARG, V.; RASTOGI, S.; KALRA, K.; BHORIWAL, S.; BARWAD, A.; DHAMIJA, E.; UPADHYAY, A.; GAMANGATTI, S. Health-related quality of life (HRQoL), anxiety, and depression in patients with desmoid type fibromatosis. **Supportive Care in Cancer: Official Journal of the Multinational Association of Supportive Care in Cancer**, [s. l.], v. 30, n. 12, p. 10089–10098, 2022. DOI 10.1007/s00520-022-07445-0. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1007/s00520-022-07445-0>.

IBRAHIM, R.; ASSI, T.; KHOURY, R.; NGO, C.; FARON, M.; VERRET, B.; LÉVY, A.; HONORÉ, C.; HÉNON, C.; LE PÉCHOUX, C.; BAHLEDA, R.; LE CESNE, A. Desmoid-type fibromatosis: Current therapeutic strategies and future perspectives. **Cancer Treatment Reviews**, [s. l.], v. 123, n. 102675, p. 102675, 2024. DOI 10.1016/j.ctrv.2023.102675. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ctrv.2023.102675>.

KASPER, B.; BALDINI, E. H.; BONVALOT, S.; CALLEGARO, D.; CARDONA, K.; COLOMBO, C.; CORRADINI, N.; CRAGO, A. M.; DEI TOS, A. P.; DILEO, P.; ELNEKAVE, E.; ERINJERI, J. P.; NAVID, F.; FARMA, J. M.; FERRARI, A.; FIORE, M.; GLADDY, R. A.; GOUNDER, M.; HAAS, R. L.; HUSSON, O.; KURTZ, J.-E.; LAZAR, A. J.; ORBACH, D.; PENEL, N.; RATAN, R.; RAUT, C. P.; ROLAND, C. L.; SCHUT, A.-R. W.; SPARBER-SAUER, M.; STRAUSS, D. C.; VAN DER GRAAF, W. T. A.; VITELLARO, M.; WEISS, A. R.; GRONCHI, A.; DESMOID TUMOR WORKING GROUP. Current management of desmoid tumors: A review: A review. **JAMA Oncology**, [s. l.], v. 10, n. 8, p. 1121–1128, 2024. DOI 10.1001/jamaoncol.2024.1805. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1001/jamaoncol.2024.1805>.

LORENZEN, J.; CRAMER, M.; BUCK, N.; FRIEDRICHS, K.; GRAUBNER, K.; LÜHR, C. S.; LINDNER, C.; NIENDORF, A. Desmoid type fibromatosis of the breast: Ten-year institutional results of imaging, histopathology, and surgery. **Breast Care (Basel, Switzerland)**, [s. l.], v. 16, n. 1, p. 77–84, 2021. DOI 10.1159/000507842. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1159/000507842>.

MAREN, S. A.; VAN NOESEL, M. M.; HUSSON, O.; VAN DER GRAAF, W. T. A. Clinical trials in desmoid-type fibromatosis in children and adults: A systematic review. **Pediatric Blood & Cancer**, [s. l.], v. 69, n. 9, p. e29831, 2022. DOI 10.1002/pbc.29831. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.29831>.

NAHI, S. L.; DANN, A. M. Systemic therapies for desmoid tumors: A review of past, present, and future treatments. **Cancers**, [s. l.], v. 18, n. 10, p. 1521, 2026. DOI 10.3390/cancers18101521. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.3390/cancers18101521>.

PIRE, A.; ORBACH, D.; GALMICHE, L.; BERREBI, D.; IRTAN, S.; BOUDJEMAA, S.; BRISSE, H. J.; BERTELOOT, L.; MOALLA, S.; MUSSINI, C.; PHILIPPECHOMETTE, P.; TILEA, B.; PIERRON, G.; GUERIN, F.; MINARD-COLIN, V.; SARNACKI, S. Clinical, pathologic, and molecular features of inflammatory myofibroblastic tumors in children and adolescents. **Pediatric Blood & Cancer**, [s. l.], v. 69, n. 5, p. e29460, 2022. DOI 10.1002/pbc.29460. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.29460>.

RIEDEL, R. F.; AGULNIK, M. Evolving strategies for management of desmoid tumors. **Cancer**, [s. l.], v. 128, n. 16, p. 3027–3040, 2022. DOI 10.1002/cncr.34332. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.34332>.

SEDAGHAT, S.; SEDAGHAT, M.; KROHN, S.; JANSEN, O.; FREUND, K.; STREITBÜRGER, A.; REICHARDT, B. Long-term diagnostic value of MRI in detecting recurrent aggressive fibromatosis at two multidisciplinary sarcoma centers. **European Journal of Radiology**, [s. l.], v. 134, n. 109406, p. 109406, 2021. DOI 10.1016/j.ejrad.2020.109406. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrad.2020.109406>.

TSUKAMOTO, S.; TAKAHAMA, T.; MAVROGENIS, A. F.; TANAKA, Y.; TANAKA, Y.; ERRANI, C. Clinical outcomes of medical treatments for progressive desmoid tumors following active surveillance: a systematic review. **Musculoskeletal Surgery**, [s. l.], v. 107, n. 1, p. 7–18, 2023. DOI 10.1007/s12306-022-00738-x. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1007/s12306-022-00738-x>.

ZHANG, Z.; SHI, J.; YANG, T.; LIU, T.; ZHANG, K. Management of aggressive fibromatosis. **Oncology Letters**, [s. l.], v. 21, n. 1, p. 43,

2021. DOI 10.3892/ol.2020.12304. Disponível em:  
<http://dx.doi.org/10.3892/ol.2020.12304>.

ZHOU, M. Y.; BUI, N. Q.; CHARVILLE, G. W.; GHANOUNI, P.; GANJOO, K. N. Current management and recent progress in desmoid tumors. **Cancer Treatment and Research Communications**, [s. l.], v. 31, n. 100562, p. 100562, 2022. DOI 10.1016/j.ctarc.2022.100562. Disponível em:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ctarc.2022.100562>.