

Tumores desmoides: Cuadro clínico y sobrevida.

DÍAZ-PLASENCIA Juan *, CRUZ LEZCANO Alejandro **, CISNEROS INFANTAS Luz **, POMATANTA PLASENCIA Jorge **, FONSECA RISCO Guillermo **.

SUMMARY

Objective: To identify the clinical picture and the 5 year recurrence and survival rates. **Material and methods:** We analyzed information on 18 patients managed at Belen Hospital, Trujillo, Peru from 1966 through 1994. **Results:** The most frequent antecedents were recent pregnancy (n=8), previous surgery (n=3) and trauma (n=1). The mean age was 29.5 ± 16.7 years (range, 5 months to 75 years). Fifty percent of the tumours appeared on third decade of life. There were 6 men and 12 women (M:F, 1:2). The most common symptom and sign was tumour (100%) followed by pain (66.7%), functional impotence (22.2%) and paresthesias (16.7%). The mean tumoral diameter was 10.9 ± 5.6 cm. The most common localization of desmoid tumours was abdominal wall (n=12), head and neck (n=3) and inferior limbs (n=3). Fourteen patients underwent surgical treatment, and radiotherapy was administered in 2 non resected cases. Among the 10 patients with complete follow - up, there was a five - year recurrence rate of 33.3% (25% with surgical treatment, 25% and 50% after radiotherapy). The recurrence rate after radical surgery and local resection was of 16.7% and 50%, respectively. The five - year survival rate was 87.3% (83.3% with surgical treatment and 100% with radiotherapy). **Conclusions:** These type of tumours were more frequently found in the abdominal wall. The wide - edge surgery is the safest choice of treatment for desmoid tumours. (*Rev Med Hered 1998; 9:69-76*).

KEY WORDS : Desmoid tumours, clinico - pathological picture, treatment, recurrence, survival.

RESUMEN

Objetivos: Identificar el cuadro clínico, la recurrencia y sobrevida quinquenal por tumor desmoide. **Material y métodos:** Analizamos 18 pacientes manejados en el Hospital Belén, Trujillo, Perú, desde 1966 a 1994. **Resultados:** Los antecedentes más frecuentes fueron embarazo reciente (n=8), cirugía previa (n=3) y traumatismo (n=1). La edad promedio fue de 29.5 ± 16.7 años (rango, 5 meses a 75 años). El 50% de los casos se presentó en la tercera década de la vida. Hubo 6 hombres y 12 mujeres (H:M, 1:2). El síntoma y signo más común fue tumor (100%), acompañado por dolor (66.7%), impotencia funcional (22.2%) y parestesias (16.7%). El diámetro tumoral promedio fue 10.9 ± 5.6 cm. Las neoplasias se localizaron en pared abdominal (n=12), cabeza - cuello (n=3) y miembros inferiores (n=3). El tratamiento más utilizado fue el quirúrgico (n=14), y la radioterapia se utilizó en 2 casos irresecables. En los 10 pacientes que tuvo seguimiento completo la tasa de recurrencia quinquenal fue de 33.3%, siendo ésta menor con el tratamiento quirúrgico (25%) que con el radioterápico (50%). Además, hubo menor recurrencia con la cirugía amplia y radical (16.7%) en comparación con la resección local simple (50%). La sobrevida quinquenal en la serie total fue de 87.5%, siendo ésta menor con el tratamiento quirúrgico (83.3%) que con el radioterápico (100%). **Conclusiones:** La localización más frecuente de estos tumores estuvo en la pared abdominal. El tratamiento quirúrgico con un margen amplio de resección ofrece un mejor control local de los tumores desmoides. (*Rev Med Hered 1998; 9:69-76*).

PALABRAS CLAVE: Tumores desmoides, cuadro clínico, tratamiento, recurrencia, sobrevida.

* Médico Asistente del Servicio de Cirugía Oncológica, Hospital Belén, Trujillo, Perú. Profesor Auxiliar de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de la Libertad.

** Médicos Serumistas

INTRODUCCIÓN

El tumor desmoide, también llamado fibromatosis agresiva, fibromatosis músculo - aponeurótica o fibrosarcoma de bajo grado de malignidad, es una neoplasia del tejido conectivo y de las aponeurosis de músculos esqueléticos, caracterizada por no tener potencial de metástasis o diferenciación (1), pero localmente invasiva y no encapsulada, con tendencia a invadir planos vecinos, muchas veces más agresivamente que otros sarcomas de bajo grado de malignidad (2), y que además puede presentar regresión espontánea (3).

La etiología de los tumores desmoides es poco conocida, sin embargo, en ocasiones se asocia a múltiples malformaciones óseas, frecuentemente leves, lo que sugiere la posibilidad de algún defecto sistémico (¿genético?) en la formación del tejido conectivo (3). En estos pacientes otras dos asociaciones importantes son el traumatismo previo en el lugar de la lesión (4) y los embarazos múltiples (3) por lo que estas correlaciones apoyan el posible papel del traumatismo y de la estimulación estrogénica en el desarrollo de esta neoplasia. Enzinger y Shiraki (5) informan una historia de trauma en el 63% de estos pacientes e indican que su aparición ocurre especialmente dentro de los dos años después de la injuria traumática. Además se ha registrado una mayor incidencia de estas lesiones en diabéticos, alcohólicos y epilépticos, en consecuencia la fibromatosis podría reflejar reacciones a traumatismos repetidos en un sitio específico (4).

El tumor desmoide es un tumor relativamente raro y representa menos del 3% de todos los tumores de tejidos blandos, con una tasa de incidencia anual de 0.2 a 0.5 por 100,000 habitantes (6). Esta neoplasia puede aparecer a cualquier edad, pero el pico de mayor incidencia está en la tercera década, con una clara preponderancia femenina de 5:1 (3). Dos terceras partes de los tumores desmoides asientan en la vaina anterior de los músculos rectos abdominales (5). El cuadro clínico está relacionado con el lugar de la lesión (6) y la mayoría de pacientes presentan una masa indolora (7) o dolor local (5). La tomografía

computarizada y la imagen de resonancia magnética dan un dato más exacto de la localización anatómica y extensión del tumor para determinar su resecabilidad (6).

En la actualidad la escisión local amplia con un margen de tejido normal, de 2 - 3 cm. más allá del tumor palpable, debería ser el tratamiento de elección (8). La periferia de la lesión, usualmente se pierde en forma imperceptible en el tejido muscular vecino, haciendo muy difícil al cirujano y al patólogo precisar los límites de la lesión (2). La radioterapia puede controlar lesiones irresecables y disminuir el riesgo de recurrencia local cuando el margen de resección está cerca del borde del tumor (2). Las tasas de recurrencia después de la cirugía son de aproximadamente 35 a 70%; y con el uso de radioterapia como adyuvante de la cirugía, los porcentajes de recurrencia son considerablemente bajos (0 a 30%) (4). Posner y col. (9) encuentran una tasa de sobrevida a 5 años de 92% en pacientes con tumores desmoides tratados con intentos curativos (cirugía o cirugía más radioterapia). No obstante muchos pacientes se presentan al inicio con enfermedad irresecable y debido a esto necesitarán otras modalidades terapéuticas. Estas incluyen el uso de drogas antiinflamatorias no esteroideas como el sulindac o indometacina (que al actuar como inhibidores de las prostaglandinas pueden controlar la proliferación neoplásica) (7), antiestrógenos como el tamoxifeno y toremifeno, agentes progestacionales como la medroxiprogesterona o la administración de esteroides como la prednisona (10). En la actualidad se recomienda que la quimioterapia debe ser considerada en pacientes sintomáticos con tumores desmoides irresecables, quienes no han respondido a regímenes menos tóxicos como los mencionados anteriormente (11).

En nuestro país hay pocos estudios previos publicados (2) en relación con esta neoplasia, lo cual nos motivó a realizar el presente estudio con el objeto de identificar algunos antecedentes epidemiológicos y el cuadro clínico, así como determinar las tasas de recurrencia y sobrevida a 5 años de acuerdo al tratamiento instalado.

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio retrospectivo-descriptivo, analiza información de 18 pacientes con diagnóstico de tumor desmoide, con confirmación histopatológica de su enfermedad, quienes fueron atendidos en el Hospital Belén de Trujillo, Perú, desde el 1° de enero de 1966 al 31 de diciembre de 1994.

Fueron excluidos los pacientes con diagnóstico de sarcomas (n=44), y así mismo un caso de fibroma, todos de partes blandas tratados en nuestra institución durante el período de estudio.

De las fichas clínicas de los Archivos de Estadística, Sala de Operaciones y Patología de nuestro hospital se obtuvo información referente a edad, sexo, antecedentes, cuadro clínico, localización, hallazgos operatorios e histopatológicos y tipo de tratamiento.

De los 18 pacientes, 17 tuvieron biopsia quirúrgica de tipo incisional previa a la admisión hospitalaria inicial y en un solo caso el diagnóstico fue hecho sobre la base del resultado histopatológico de la pieza operatoria. Para propósitos del presente estudio, y para confirmar el diagnóstico, el material histológico fue reevaluado por un patólogo del Hospital Belén, que desconocía la historia clínica, el tipo de tratamiento y la evolución del paciente. La cirugía como tratamiento fue usado en 14 pacientes, siendo los procedimientos efectuados los siguientes: **a)** Resección local simple (n=3), cuando se disecó la masa tumoral, separándola de los músculos y de otras estructuras que la rodeaban; **b)** Resección local amplia (n=8), si el tumor fue extirpado junto con un margen de tejido sano circundante (mayor de 2 cm. y menor de 5 cm.); **c)** Resección local radical (n=2), cuando el tumor fue extirpado en bloque junto con todas las estructuras del compartimento anatómico adyacente; **d)** Amputación mayor (n=1), a la efectuada por encima de la articulación de la rodilla. Dos casos irresecables recibieron sólo radioterapia y dos pacientes rehusaron el tratamiento. En el presente estudio no hubo decesos en el postoperatorio dentro de los 30 días de efectuada la operación.

La información del seguimiento se obtuvo de los pacientes o sus familiares mediante una visita domiciliaria y de las fichas clínicas. El seguimiento tuvo por finalidad determinar si los pacientes se encontraban vivos con o sin evidencia de enfermedad, o si habían fallecido con o sin enfermedad neoplásica. Al momento del análisis (diciembre de 1995) de los 18 pacientes, uno había fallecido con enfermedad neoplásica, tres se encontraban vivos con enfermedad, seis vivos sin enfermedad y ocho pacientes fueron considerados perdidos de vista en el seguimiento.

Análisis estadístico. Los datos son presentados en medias \pm DE. En el cálculo de sobrevida actuarial a 5 años se utilizó el método de sobrevida de Kaplan-Meier (12). En el análisis estadístico de las tasas de recurrencia y sobrevida fueron excluidos los pacientes perdidos de vista y aquellos que no recibieron ningún tipo de tratamiento.

RESULTADOS

Antecedentes

De las 12 mujeres, en 8 (66.7%) la neoplasia se desarrolló luego de un embarazo reciente. Tres casos de la serie total (16.7%) tuvieron antecedentes de cirugía previa, correspondientes a una prostatectomía transvesical y dos cesáreas, presentándose el tumor en cada uno de los casos adyacente a la cicatriz operatoria. Traumatismo previo a la aparición del tumor ocurrió en un solo caso (5.6%), Tabla N°1.

Edad y sexo

La edad promedio de los pacientes fue 29.5 ± 16.7 años (rango, 5 meses a 75 años), siendo para el sexo masculino de 28.8 ± 24.8 años, y para el sexo femenino de 29.8 ± 12.3 años. El sexo más afectado fue el femenino con 12 casos (66.7%), con una relación hombre: mujer de 1:2. El 50% de los casos de la serie total ocurrió en la tercera década de la vida (Tabla N°2).

Cuadro clínico

El síntoma más frecuente fue tumor, 18 casos (100%); seguido en orden decreciente por dolor, 12 casos (66.7%); e impotencia funcional, 4 casos

Tabla N°1. Distribución de los pacientes con tumores desmoides según antecedentes.

| ANTECEDENTES | n | % |
|-----------------------------|---|------|
| Embarazo reciente | 8 | 44.4 |
| Cirugía previa | 3 | 16.7 |
| Traumatismo | 1 | 5.6 |
| No antecedentes importantes | 6 | 33.3 |

Tabla N°2. Distribución de pacientes según edad y sexo.

| EDAD (años) | Masculino n (%) | Femenino n (%) | TOTAL |
|-------------|-----------------|----------------|----------|
| < 10 | 1 (5.6) | 1 (5.6) | 2 (11.1) |
| 10 - 19 | 1 (5.6) | 0 (0.0) | 1 (5.6) |
| 20 - 29 | 2 (11.1) | 7 (38.9) | 9 (50.0) |
| 30 - 39 | 1 (5.6) | 0 (0.0) | 1 (5.6) |
| 40 - 49 | 0 (0.0) | 4 (22.1) | 4 (22.1) |
| 50 ó más | 1 (5.6) | 0 (0.0) | 1 (5.6) |
| TOTAL | 6 (33.3) | 12 (66.7) | 18 |

Tabla N°3. Cuadro clínico de los pacientes con tumores desmoides.

| CUADRO CLINICO * | n | % |
|------------------------|----|-------|
| SINTOMAS | | |
| - Tumor | 18 | 100.0 |
| - Dolor | 12 | 66.7 |
| - Impotencia funcional | 4 | 22.2 |
| - Parestesias | 3 | 16.7 |
| - Pérdida de peso | 2 | 11.1 |
| SIGNOS | | |
| - Tumor | 18 | 100.0 |
| - Hipoestesis | 1 | 5.6 |
| - Paresias | 1 | 5.6 |

* Más de una opción es posible.

Tabla N°4. Localización de los tumores desmoides de acuerdo al sexo.

| LOCALIZACION | Masculino n (%) | Femenino n (%) | TOTAL n (%) |
|------------------------|-----------------|----------------|-------------|
| Pared abdominal | 3 (16.6) | 9 (50.0) | 12 (66.6) |
| Extra-abdominal | | | |
| - Cabeza y cuello | 1 (5.6) | 2 (11.1) | 3 (16.7) |
| - Miembros inferiores | 2 (11.1) | 1 (5.6) | 3 (16.7) |
| TOTAL | 6 (33.3) | 12 (66.7) | 18 (100.0) |

Tabla N°5. Tipo de tratamiento.

| TIPO DE TRATAMIENTO | n | % |
|---------------------------|----|-------|
| CIRUGIA | | |
| - Resección local amplia | 8 | 44.4 |
| - Resección local simple | 3 | 16.7 |
| - Resección local radical | 2 | 11.1 |
| - Amputación mayor | 1 | 5.6 |
| RADIOTERAPIA | | |
| | 2 | 11.1 |
| NINGUN TRATAMIENTO | | |
| | 2 | 11.1 |
| TOTAL | 18 | 100.0 |

(22.2%). El signo más común fue tumor, 18 casos (100%). En la presente serie el diámetro tumoral promedio al momento del diagnóstico fue de 10.9 ± 5.6 cm (límites, 1 a 34 cm.). Otros síntomas y signos menos frecuentes se detallan en la tabla N°3.

Localización

Los tumores desmoides se localizaron con mayor frecuencia en la pared abdominal, 12 casos (66.7%). A la localización extra-abdominal le correspondió 6 casos (33.3%), distribuidos de la siguiente manera: cabeza y cuello, 3 casos (un caso en hemicara derecha, otro en la lengua y el tercero en la región supraclavicular izquierda) y 3 en miembros inferiores. En las doce pacientes de sexo femenino, la mayoría de los tumores desmoides se localizaron en la pared abdominal (9 casos, 75%) con respecto a la localización extra-abdominal (3 casos, 25%). Para los 6 pacientes de sexo masculino, la localización abdominal (n=3) y extra-abdominal (n=3) se presentó en similar frecuencia (Tabla N°4).

Tratamiento

El tratamiento que más se utilizó fue el quirúrgico: 14 casos (77.8%); correspondiendo a resección amplia local: 8 casos (ubicados en la pared abdominal), resección local simple: tres casos (un caso de hemicara derecha, otro en lengua y el tercero en pared abdominal), resección local radical: dos casos (uno en región glútea izquierda y el segundo en pared abdominal) y amputación mayor: un caso (en pierna izquierda). Sólo dos casos recibieron radioterapia (un caso en región supraclavicular izquierda y otro en muslo izquierdo)(Tabla N°5).

Tabla N°6. Sobrevida y recurrencia en pacientes con tumores desmoides.

| Caso | Edad (años) | Sexo | Localización | Tamaño (cm) | Tratamiento * | Recurrencia (meses) | Sobrevida a Dic 95 (meses)** |
|------|-------------|------|--------------|-------------|---------------|---------------------|------------------------------|
| 1 | 43 | F | Pared abdom | 6 | RLA | - | PV |
| 2 | 28 | F | Pared abdom | 4 | RLA | - | 313 (VSE) |
| 3 | 27 | F | Pared abdom | 10 | RLA | - | 308 (VSE) |
| 4 | 23 | F | Lengua | 1 | RLS | - | 285 (VSE) |
| 5 | 27 | F | Pared abdom | 4 | RLA | - | PV |
| 6 | 46 | F | Pared abdom | 16 | RLA | - | PV |
| 7 | 13 | M | Glúteo izq | 15 | RLA | - | PV |
| 8 | 75 | M | Pared abdom | 18 | RLA | 12 | 46 (FCE) |
| 9 | 20 | M | Pared abdom | 10 | - | - | PV |
| 10 | 26 | F | Pared abdom | 17 | - | - | PV |
| 11 | 43 | F | Muslo izq | 18 | Radioter | 48 | 91 (VCE) |
| 12 | 36 | M | Cuello | 7 | Radioter | 72 | 88 (VCE) |
| 13 | 5 m | F | Cara | 5 | RLS | 12 | 85 (VCE) |
| 14 | 6 | M | Pared abdom | 7 | RLR | - | 64 (VCE) |
| 15 | 17 | F | Pared abdom | 14 | RLA | - | PV |
| 16 | 40 | F | Pared abdom | 4 | RLS | - | PV |
| 17 | 27 | F | Pared abdom | 7 | RLA | - | 31 (VSE) |
| 18 | 23 | M | Pierna | 34 | Amputación | - | 30 (VSE) |

* RLS=Resección local simple; RLA=Resección local amplia; RLR=Resección local radical.
 ** VSE=Vivo sin enfermedad; VCE=Vivo con enfermedad; FCE=Fallado con enfermedad;
 PV=Perdido de vista.

Tabla N°7. Recurrencia y sobrevida a 5 años de 10 pacientes con tumores desmoides.

| TRATAMIENTO | n (%) | RECURRENCIA (%) | | | SOBREVIDA (%) | | |
|-------------------------|----------|-----------------|------|------|---------------|-----|------|
| | | 1a | 3a | 5a | 1a | 3a | 5a |
| CIRUGIA | 8 (80) | 25 | 25 | 25 | 100 | 100 | 100 |
| Resección local simple | 2 (20) | 50 | 50 | 50 | 100 | 100 | 100 |
| Resección local amplia | 4 (40) | | | | | | |
| Resección local radical | 1 (10) | 16.7 | 16.7 | 16.7 | 100 | 100 | 75 |
| Amputación | 1 (10) | | | | | | |
| RADIOTERAPIA | 2 (20) | 0 | 0 | 50 | 100 | 100 | 100 |
| TOTAL | 10 (100) | 20 | 20 | 33.3 | 100 | 100 | 87.5 |

Recurrencia y sobrevida

De los 10 casos que tuvieron seguimiento completo, las tasas de recurrencia local y sobrevida a 5 años fueron de 33.3% y 87.5%, respectivamente. Además de estos 10 casos, ocho fueron sometidos a cirugía como modalidad primaria de tratamiento y dos recibieron sólo radioterapia, con una tasa de recurrencia a 5 años de 25% y 50%, respectivamente; y una tasa de sobrevida a 5 años de 83.3% y 100% respectivamente. (Tablas N°6 y N°7).

DISCUSIÓN

Como ha sido descrito por trabajos previos (11,14) en nuestra serie uno de los antecedentes más frecuentes fue el embarazo reciente. Esta relación probablemente se debería a que durante este período, se produce un estiramiento permanente de las fibras musculares de la pared abdominal, mecanismo por el cual se vincula a esta injuria en la patogenia de este tumor (4,6,15,16). Además posteriormente al parto se produce un incremento de los niveles de estrógenos, hormonas que han sido vinculadas con la formación y crecimiento rápido de los tumores desmoides (1,6,7,10). En nuestro trabajo el 16% de los pacientes tuvo el antecedente de cirugía previa y el tumor desmoide se desarrolló subyacente o alrededor de la cicatriz producida, lo cual concuerda con lo mencionado por otros autores (5,6,15). El traumatismo fue el antecedente menos frecuente (5.6%), resultado acorde con lo expresado por Das Gupta (17) y difiere del 28% encontrado por López y col. (18). El paciente con este antecedente fue un varón con lesión en la pierna izquierda quien refirió traumatismo directo en dicha área 2 meses antes de la aparición del tumor.

Los tumores desmoides en nuestro estudio fueron más frecuentes en la tercera década de la vida (50%), resultado que concuerda con lo mencionado por otros autores (3,16). Otro autor (19) informa que los tumores desmoides son más frecuentes en mujeres en edad reproductiva. En nuestra serie el 66.7% de los pacientes correspondieron al sexo femenino preferentemente en edad fértil de la vida, lo cual explicaría la alta frecuencia de tumores desmoides en este grupo etáreo. La edad promedio en nuestro estudio fue de 29.5 ± 16.7 años, hallazgo similar a

lo encontrado por otros estudios (1,9). Además no se encontró diferencia marcada en la edad promedio entre mujeres (29.8 ± 12.3 años) y varones (28.8 ± 24.8 años) lo cual coincide con los resultados de otros autores (6).

En nuestra experiencia, tumor como síntoma y signo se encontró en todos los casos y se acompañó de dolor en el 66.7% de los pacientes, molestia causada probablemente por el carácter infiltrativo de la neoplasia, lo cual produce compresión en la zona de la lesión. Además la infiltración de los nervios cercanos a la lesión puede producir impotencia funcional, paresia e hipoestesia (17), eventos que ocurrieron en el 22.2%, 16.7% y 5.6%, respectivamente, de nuestros pacientes. Algunos autores (6,13) encuentran un diámetro tumoral promedio que oscila entre 7.3 y 10 cm., tamaños similares al del presente estudio (10.9 cm.). Los tumores desmoides son agresivos localmente, tienen un margen mal definido sin una cápsula, infiltran los planos muscular y fascial vecinos (7), y no dan metástasis a distancia (8), por lo que son clasificados como fibrosarcomas de bajo grado, a diferencia de los de mediano y alto grado de malignidad (13).

Los tumores desmoides se localizan con más frecuencia en la pared abdominal (16). En la presente serie encontramos un 66.7% de los casos localizados en esta área. Este porcentaje se explicaría porque 9 de los 12 casos ubicados en la pared abdominal correspondieron al sexo femenino, en quienes el factor embarazo (implicado en la génesis de este tumor) fue el antecedente más frecuente. El 33.3% fue extra-abdominal, lo cual difiere con el 88% encontrado por Posner y col (9). Los tumores desmoides extra-abdominales muestran predilección por ciertas áreas regionales, siendo los sitios más comunes de presentación las extremidades superiores e inferiores, seguidos por cabeza y cuello (15). Nosotros encontramos similar frecuencia en cabeza, cuello y extremidades inferiores. Das Gupta (17) en la localización extra-abdominal refiere un caso originado en la lengua (4.5%) y afirma que esta localización es extraordinariamente rara. En nuestra revisión se presentó un caso (5.6%) en esta localización y correspondió a una paciente de 27 años, cuyo tumor de 1 cm. de diámetro se ubicó en el tercio anterior del borde derecho de la lengua y a quien se efectuó una resección simple de su lesión, permaneciendo actualmente viva sin evidencia de enfermedad neoplásica.

La escisión quirúrgica completa es el tratamiento primario aconsejado por varios autores (6,11,12). Cuando es posible durante la resección, el cirujano realiza la disección a cierta distancia del espesor del tumor con la finalidad de obtener un margen amplio de tejido normal. En la pared abdominal se puede hacer un cierre directo si el defecto es pequeño, pero cuando es grande la reconstrucción se hace con una variedad de materiales como la aplicación de malla de tantalio, injerto autógeno de la fascia lata o más recientemente usando malla de polipropileno. El objetivo es la escisión completa del tumor con sus ramificaciones (13). En la presente serie, 3 casos de tumores desmoides con un diámetro tumoral promedio de 3.3 ± 2.1 cm., fueron sometidos a resección local simple: uno ubicado en hemicara derecha que comprometía el plano óseo, otro en el borde derecho del tercio anterior de la lengua, localizaciones que representaron dificultades anatómicas para realizar la resección local amplia; y el tercer caso estuvo ubicado en la pared abdominal y fue resecado sin biopsia previa, obteniéndose el diagnóstico específico por el estudio histopatológico de la pieza operatoria. En este último caso no se realizó la resección local amplia por falla en la evaluación inicial del paciente y no por una limitante anatómica. La resección local amplia fue realizada en 8 pacientes, cuyos tumores desmoides estuvieron ubicados en la pared abdominal y su diámetro tumoral promedio fue de 9.9 ± 5.5 cm. Como puede advertirse, el diámetro tumoral en estos casos fue mayor que el de los pacientes en quienes se aplicó la resección local simple, pero por su ubicación en la pared abdominal no presentaron obstáculos anatómicos. La resección local radical se aplicó en 2 pacientes cuyos tumores desmoides estuvieron ubicados uno a nivel de glúteo izquierdo y el otro en el músculo cuadrado lumbar derecho, presentando en ambos casos infiltración de los músculos subyacentes, lo que motivó la aplicación de la mencionada técnica quirúrgica. La amputación solamente se aplicó en un paciente con tumor desmoide de pierna izquierda, el mismo que ocupaba el hueco poplíteo y comprometía el paquete vasculonervioso.

No hay consenso en cuanto al rol de la radioterapia en el tratamiento de los tumores

desmoides (6). La radioterapia puede controlar lesiones irresecables y disminuir el riesgo de

recurrencia local cuando el margen de resección está cerca del tumor (2). En nuestro estudio encontramos un caso con tumor primario del hemicuello izquierdo irresecable por involucrar el plexo braquial, quien fue tratado sólo con radioterapia. El paciente tuvo una respuesta objetiva parcial de un 50% y ha permanecido con enfermedad controlada no progresiva durante 6 años, recibiendo en la actualidad Sulindac. El segundo caso que recibió radioterapia fue una paciente con tumor desmoide ubicado en la parte posterior del muslo izquierdo y que se extendía hacia la cadera. Ella ha permanecido asintomática durante 4 años, presentando luego crecimiento progresivo de la masa tumoral.

Aproximadamente 80% de las recurrencias ocurren en los 2 primeros años (9). En nuestro estudio el 50% de las recurrencias en los pacientes con seguimiento completo se presentaron en este lapso y la tasa de recurrencia a 5 años fue de 33.3%, cifra cercana al 29% hallado por otros autores (19). Además encontramos que con el tratamiento quirúrgico la recurrencia a 5 años fue menor (25%) en comparación con el tratamiento radioterápico (50%). Una diferencia semejante en la tasa de recurrencia a 5 años encontramos si comparamos la cirugía de margen amplio o radical (16.7%) con la resección local simple (50%), resultados que concuerdan con lo señalado por otros autores (2), quienes refieren cifras de 31% contra 50%, respectivamente.

La sobrevida a 5 años hallada en la presente serie en aquellos pacientes que tuvieron seguimiento completo, fue de 87.5% hallazgo similar al 92% y 93% referido por otros autores (9,19). Al comparar el tratamiento quirúrgico con el radioterápico encontramos una mayor sobrevida a 5 años con el segundo tratamiento (83 contra 100%); lo cual también fue cierto al comparar las tasas obtenidas con la resección local amplia y radical con la resección local simple (75 contra 100%), a expensas de una mayor frecuencia de recurrencia con este segundo procedimiento. El tratamiento quirúrgico con un amplio margen de resección ofrece una mayor seguridad en el control local de los tumores desmoides.

BIBLIOGRAFIA

1. Patel SR, Evans HL, Benjamin RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993; 72: 3244 - 3247.
2. Zaharia M, Moscol A, Misad O, Cáceres E, Barriga O. Valor de la radioterapia en el tratamiento de la fibromatosis agresiva. *Acta Cancerológica (Perú)* 1992; 22: 11-14.
3. Robbins SL, Cotran RS. Patología estructural y funcional. 3ª ed. México: Ed. Interamericana SA, 1987: 1287-1288.
4. Rubin E, Farber JL. Patología 1ª ed. México: Ed. Médica Panamericana, 1990: 1250.
5. Sweis IE, McHenry ChR, Jordan RB. Limb and life threatening desmoid tumor of the neck. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1993; 92: 335-339.
6. Plukker J, Oort Y, Vermey A, et al. Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Brit J of Surg* 1995; 82: 510-514.
7. Rodríguez-Bigas M, Mahone M, Karakousis C, Petrelli N. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer* 1994; 74: 1270-1274.
8. Welling R, Hermann M, Kasper G. Experience with desmoid tumor in a Community Teaching Hospital. *Journal of Surgery Oncology* 1992; 49: 113-115.
9. Posner M, Shui M, Newsome J, Hajdu S, Gynor J, Brennan M. The desmoid tumor. *Arch Surg* 1989; 124: 191-196.
10. Lynch H, Fitzgibbons R, Chong S, et al. Use of doxorubicin and dacarbazine for the management of unresectable intra-abdominal desmoid tumors in Gardner's Syndrome. *Dis Colon Rectum* 1994; 37: 260-267.
11. Sieter K, Kemeny N. Successful treatment of a desmoid tumor with doxorubicin. *Cancer* 1993; 71: 2242-2244.
12. Matthews T, Farawell V. Estadística Médica: Aplicación e interpretación. 2ª ed. Barcelona: Salvat Editores SA, 1990: 71-91.
13. Shiu M, Weinstein L, Hajdu S, Brennan M. Malignant soft-tissue tumors of the anterior abdominal wall. *The Am J of Surg* 1989; 158: 446-451.
14. Kawashima a, Goldman S, Fishman E, et al. CT of intra-abdominal desmoid tumors: Is the tumor different in patients with Gardner's disease?. *AJR* 1994; 162: 339-342.
15. Anderson W, Kissane J. Pathology. 7ª ed. United States of America: Ed. The CV Mosby Company, 1977: 1880-1882.
16. Boyd W, Anderson W. Pathology for the surgeon. 8ª ed. Ed. Sounder, 1990:83.
17. Das Gupta TK. Tumors of the soft tissue. 1ª ed. Connecticut: Ed. Appleton Century Crofts, 1983: 412-421.
18. López R, Kemalyan N, Moseley H, Dennis D, Vetto R. Problems in diagnosis and management of desmoid tumors. *Am J of Surg* 1990; 159: 450-453.
19. Neinstein L. Life threatening desmoid tumor. *J Adol Health Care*. 1990; 11: 453-455.
20. Brodsky J, Gordon M, Hajdu S, Burt M. Desmoid tumors of the chest wall. A locally recurrent problem. *J Thor Card Surg* 1992; 104:900-903.