

FIBROMATOSIS AGRESIVA DE PARED COSTAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

RAFAEL A GONZÁLEZ O, JHONATAN R RODRÍGUEZ, YIHAD KHALEK M, DOMINGO VILLANI, KATHERYNE KOURY, CARMEN SILVA, WILFREDO RIVERO, NATALIA SOLÓRZANO

SERVICIO ONCOLÓGICO HOSPITALARIO DEL IVSS, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

OBJETIVO: Presentar un caso infrecuente. La fibromatosis agresiva es una neoplasia rara del tejido conectivo y de las aponeurosis de músculos esqueléticos. Son tumores de baja incidencia, pueden presentarse a cualquier edad, con un pico de incidencia entre la pubertad y la tercera década de la vida con clara preponderancia femenina. La presentación extra-abdominal es infrecuente, siendo tórax el segundo lugar de asiento, esgrimiendo un comportamiento más agresivo. El tratamiento de elección es quirúrgico, con márgenes de resección amplios. **MÉTODO:** Descripción del caso y revisión bibliográfica. **CASO CLÍNICO:** Femenina de 24 años de edad quien presenta masa palpable dolorosa en hemitórax anterior derecho de un año de evolución. Al examen físico se precisa lesión ocupante de espacio pétreo en hemitórax anterior derecho, de 5 cm x 8 cm. Estudios de imagen que evidencian lesión de partes blandas, que infiltra arcos costales y se insinúa a cavidad pleural. Fue llevada a mesa operatoria practicándose resección completa de lesión tumoral. Biopsia definitiva concluida como tumor desmoide y márgenes libres de tumor. **CONCLUSIÓN:** La fibromatosis agresiva es una rara neoplasia, siendo la presentación extra-abdominal menos frecuente, cuyo manejo terapéutico representa un desafío debido a que el tratamiento de elección es quirúrgico y la mayoría de las veces conlleva resecciones amplias y deformantes.

PALABRAS CLAVE: Tumor, desmoide, tórax, presentación, infrecuente.

SUMMARY

OBJECTIVE: To present a rare case. The aggressive fibromatosis is a rare connective tissue and the aponeurotic muscle tumor. Are low incidence tumors, can be present in any life decade, with high incidence between puberty and third life decade, and show preference for female gender. Extra-abdominal presentation is very rare, thorax region has the second place of appearance, and quite aggressive. The surgical treatment is the best choice with wide resections margins. **METHOD:** Description of the case and literature review. **CASE REPORT:** We study a 24 years female patient with a painful mass of one year of evolution located in the anterior region of the hemi thorax. The clinical findings show a hard mass in the anterior region of the hemi thorax, of 5 cm x 8 cm. Radiological studies show a soft tissue tumor that involves the ribs and apparently penetrates the pleural cavity. Is taken to surgery where a wide margin resection was performed, and the histopathological report was concluded as a desmoids tumor with negative margins. **CONCLUSION:** The aggressive fibromatosis are a rare tumor group, and extra-abdominal localization is evenly rarer, and represents a clinical challenge because its choice treatment is based on surgery, and in most of the times has wide resections and mutilates results.

KEYWORDS: Tumor, desmoids, thorax, presentation, rare.

Recibido: 17/05/2018 Revisado: 29/06/2018

Aceptado para publicación: 23/07/2018

Correspondencia: Dr. Rafael González. Urb. Las Colinas, calle A, residencias Mirador, piso 1, apto 12,

Catia La Mar, Estado Vargas. Tel: 0414-3185624 E-mail: rafaelgonzalezrago@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis agresiva, también llamada tumor desmoide, fibromatosis músculo-aponeurótica o fibrosarcoma de bajo grado de malignidad, es una neoplasia del tejido conectivo y de las aponeurosis de músculos esqueléticos ⁽¹⁾.

Son tumores de baja incidencia (menos del 3 %) y etiología desconocida; puede aparecer a cualquier edad, pero el pico de mayor incidencia está en la tercera década, con una clara preponderancia femenina de 5:1 ⁽²⁾. Se han asociado a intervenciones quirúrgicas, traumatismos, embarazos, tratamientos con estrógenos y alteraciones genéticas ^(2,3).

La sintomatología está relacionada con el lugar de la lesión, así como del compromiso de estructuras adyacentes, siendo el síntoma dominante una masa indolora o dolor local ⁽⁴⁾.

Los estudios de imagen, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear, son de gran utilidad para establecer la localización precisa de la lesión, así como la afectación de estructuras adyacentes y establecer la factibilidad de la resección quirúrgica ⁽⁵⁾. El diagnóstico definitivo es histopatológico e inmunohistoquímico.

En la actualidad la resección local amplia con un margen de tejido normal entre 2 cm y 4 cm más allá del tumor palpable se considera el tratamiento de elección. Sin embargo, el compromiso de estructuras vecinas así como el defecto estructural generado por la cirugía, presentan retos quirúrgicos, por lo que se necesitarían otras modalidades terapéuticas ^(6,7). Estas incluyen el uso de drogas antiinflamatorias no esteroideas, anti-estrógenos, agentes progestacionales, quimioterapia y radioterapia ⁽⁷⁾.

La radioterapia puede controlar lesiones irresecables y disminuir el riesgo de recurrencia local cuando el margen de resección está cerca del

borde del tumor. Las tasas de recurrencia después de la cirugía son de aproximadamente 35 %-70 %, y con el uso de radioterapia como tratamiento adyuvante de la cirugía, los porcentajes de recurrencia se reducen de 0 %-30 % ⁽⁹⁾.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de fibromatosis agresiva, de localización extra-abdominal, de manejo difícil y multidisciplinario, así como revisión de la bibliografía actual.

MÉTODO

Este es un estudio de tipo descriptivo mixto, prospectivo-retrospectivo, revisión bibliográfica. La población estuvo constituida por el paciente en estudio visto en el servicio de tumores de partes blandas del Hospital Oncológico “Padre Machado”. Actualmente Servicio Oncológico Hospitalario del IVSS. Los datos fueron obtenidos mediante el proceso de interrogatorio o anamnesis del paciente, el examen físico exhaustivo, el acto quirúrgico como tal y la revisión de los exámenes complementarios y de laboratorio. Se analizaron en conjunto, todos los datos recolectados a través del paso anterior.

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta: “tumor hemitórax derecho”. **Enfermedad actual:** se trata de paciente femenina de 24 años de edad quien refiere inicio de enfermedad actual en marzo de 2015 caracterizado por aumento de volumen en tercio superior de hemitórax derecho, acompañado de dolor de moderada a fuerte intensidad que se irradia a miembro superior derecho, por lo que acude a facultativo quien solicita ecosonograma mamario y resonancia magnética nuclear y en vista de hallazgo de LOE de 10 cm en pared costal decide llevar a mesa operatoria (julio 2015) practicando resección parcial de la lesión, con reporte

histopatológico N° 5255-2015: neurofibroma. En vista de persistencia de sintomatología, acude nuevamente a facultativo quien solicita nuevos estudios de imagen decidiendo re-intervención quirúrgica con sospecha de ruptura de implante mamario (enero 2016), evidenciando implantes mamarios sin alteraciones y lesión ocupante de espacio en hemitórax derecho con nueva resección parcial y retiro de implantes, refiriendo posteriormente a este centro para evaluación y conducta.

Antecedentes personales:

a. Médicos: niega HTA, niega DM, niega AB, niega alergia a medicamentos.

b. Quirúrgicos:

a. Mamoplastia de aumento + rinoplastia en 2013.

b. Resección parcial de LOE hemitórax derecho julio 2015.

c. Retiro de implantes mamarios y resección parcial de LOE hemitórax derecho (27-01-16)

c. Gineco-obstétricos:

a. Menarquía: 11 años

b. Sexarquía: 19 años

c. Ciclos menstruales regulares.

d. FUR: 22/02/16

e. Nuligesta.

d. Psicobiológicos:

a. Tabáquicos: niega.

b. OH: niega.

c. Ilícitas: niega.

Examen físico. Hallazgos positivos: se evidencia LOE en tercio superior de hemitórax derecho entre línea clavicular media y línea axilar anterior, de 8 cm x 10 cm, pétreo, fijo, doloroso a la palpación. Mamas simétricas, pendulares, volumen pequeño, con evidencia de cicatriz en T invertida, hipertrófica, así como cicatriz vertical en pared lateral de hemitórax derecho, de 10 cm aproximadamente. Adenopatía axilar de 1 cm x 1 cm, móvil, renitente. Resto DLN. Biopsia N° 5255: tumor torácico derecho, 14-07-

15 neurofibroma. Informe inmunohistoquímica N° I201600076, 19-01-16: reporta positividad para vimentina, proteína S-100, beta catetina, actina (Cuadro 1).

Cuadro 1.

Panel de anticuerpos	Resultados
Vimentina	Positiva
Proteína S100	Negativa
CD34	Inmunomarcaje normal
Beta Catenina	Positiva
Actina	Positiva focal
Ki67	Positivo 1 %
Receptores de progesterona	Negativos

Los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos son cónsonos con fibromatosis tipo desmoide. Revisión institucional biopsia N° 1516-16: tumor desmoide. Imagenología: ecosonograma mamario 20-03-15: hallazgos: mamas con abundante tejido fibro-glandular, el cual se distribuye hacia las porciones anteriores. En la mama derecha, en el radial 10, tercio posterior, se observa imagen nodular sólida, hipoecoica, a nivel del subcutáneo, y con diámetros de 10 mm x 6 mm. Conclusión: nódulo sólido derecho, a descartar placa de fibrosis nodular, por su localización. Prótesis retro-pectoral bilateral sin alteraciones.

Resonancia magnética nuclear de tórax con contraste 30-06-15. Hallazgos: LOE ubicado en región posterolateral a la prótesis en relación con la grasa axilar derecha, de aproximadamente 9 cm x 4 cm, con señal intermedia baja en ambas secuencias y con la administración del medio de

contraste sufre realce significativo. Dicha lesión no presenta cápsula definida y parece incursionar entre los espacios intercostales. Conclusión: LOE de aproximadamente 9 cm x 4 cm, mal definida a nivel de la grasa axilar derecha con expansión de dicha región y desplazamiento muscular a considerar absceso o tumor desmoide entre otras posibilidades. No hay lesiones intra-torácicas aparentes. Implante mamario bilateral.

Tomografía de tórax con contraste 18-01-16. Hallazgos: lesión hipodensa, homogénea, con coeficientes de atenuación contraste de 34 UH y pos contraste de 40 UH, que se ubica a nivel de la pared antero lateral del hemitórax derecho, en contacto con la región mamaria posterior, condicionando desplazamiento anterior de la prótesis, y se proyecta hacia el espacio pulmonar a través del 2° y 3° arco costal anterior, sin embargo, no muestran signos de infiltración. Conclusión: LOE sólido de pared torácica anterior derecha.

Resonancia magnética nuclear de tórax 22-02-16. Hallazgos: LOE voluminoso cuyo comportamiento es hipointenso tanto en T1 como en T2, con discreta hiper-intensidad en secuencia STIR que capta contraste paramagnético, localizada en la pared antero-lateral derecha del tórax, con infiltración hacia el músculo pectoral menor y mayor del lado derecho en su tercio medio e inferior del mismo, así como infiltración hacia los músculos intercostales derechos desde el 1° arco costal hasta el 4° arco costal. Dicha lesión es de contornos lobulados e irregulares. Conclusión: LOE voluminoso de aspecto neoproliferativo a nivel de la pared antero-lateral del tórax, que impresiona infiltrar los músculos intercostales adyacentes, desde el 1° arco costal hasta el 4° arco costal derecho, erosionando los mismos, así como infiltración del pectoral mayor y menor en su aspecto inferior.

Intervención quirúrgica 4/04/16

Primer tiempo: partes blandas/cirugía de tórax: resección oncológica de pectoral mayor y menor, 3°, 4° y 5° arco costal derecho + marcaje

de 2° arco costal y reconstrucción de pared costal con alambres de esternotomía y malla de polipropileno de 30 cm x 30 cm. Hallazgos:

1. Tumor que compromete pectoral menor, 2°, 3°, 4° arco costal de aproximadamente 10 cm de diámetro.
2. Área de fibrosis en línea axilar anterior de 10 cm de diámetro y 5 cm de ancho.
3. Músculo pectoral mayor impresiona sano en su cara antitumoral.
4. Adenopatía de aspecto inflamatorio de 1 cm de diámetro en nivel I axilar derecho.
5. 5° arco costal impresiona sano, se toma como margen distal.

Segundo tiempo: cirugía plástica y reconstructiva: reconstrucción inmediata con cierre primario en mama derecha.

Diagnóstico biopsia definitiva N° 2247 al 2257-16.

2247-16: zona cicatricial: tejidos blandos con presencia de infiltración por tumor desmoide.

2248-16: lesión tumoral (tumor desmoide). Infiltración a tejidos blandos por fibromatosis agresiva (tumor desmoide)

2249-16: cicatriz infra-mamaria: dermatitis perivascular superficial. Reacción giganto-celular de tipo cuerpo extraño. Fibrosis dérmica profunda cicatricial. No se vio tumor en la muestra.

2250-16: cartílago costal III derecho: fragmentos de cartílago hialino sin lesión histológica ni infiltración tumoral.

2251-16: cartílago costal IV derecho: fragmento de cartílago hialino sin lesión ni infiltración por tumor. Tejido óseo compacto sin evidencia o de infiltración neoplásica.

2252-16: segmento V costilla: tejido óseo compacto y medular con células hematopoyéticas de la serie eritroide y granulocítica en diferentes estadios de maduración sin evidencia de neoplasia ni infiltración extrínseca tumoral. Tejidos blandos peri-óseos sin infiltración neoplásica.

2253-16: músculo intercostal, borde de

resección inferior: tejido fibro-muscular y fibro-adiposo maduro sin evidencia de tumor.

2254-16: ganglio axilar zona I, axila derecha: dos ganglios linfáticos con hiperplasia folicular reactiva, sin evidencia de tumor.

2255-16: margen adicional anterior: tumor desmoide. Borde de resección referido "antitumoral" sin presencia de infiltración por tumor desmoide. Margen 1 mm. Reacción gigante celular de tipo cuerpo extraño focal.

2256-16: margen adicional superior: tejido fibro-muscular y adiposo maduro vascularizado sin evidencia de tumor.

2257-16: tumor desmoide en pared costal derecha: hallazgos histológicos compatibles con fibromatosis agresiva: tamaño tumoral: 12 cm x 10 cm x 7 cm. Bordes de resección laterales y profundos libres de tumor. Cicatriz en piel con presencia de infiltración por fibromatosis agresiva, hasta la dermis superficial y reacción gigante-celular de tipo cuerpo extraño. Índice mitótico bajo 4 en 10 campos de 40 X. Necrosis no evidente. Celularidad intermedia con patrón estoriforme y colagenización focal. Se ve infiltración a partes blandas, fibro-muscular y adiposo, y tres arcos costales enviados en la resección.

Paciente una vez culminado acto operatorio es trasladada a la unidad de cuidados especiales posoperatorios, donde permanece durante 72 h, siendo trasladada posteriormente a sala de hospitalización donde presenta evolución satisfactoria y se egresa.

DISCUSIÓN

El tumor desmoide o fibromatosis agresiva es un tumor de tejidos blandos extremadamente infrecuente, descrita por primera vez en 1832 por McFarley. El término desmoide se origina del vocablo griego "*desmos*", que significa banda o parecido a tendón y fue aplicado por primera

vez por Müller, quien describió la consistencia similar a la del tendón ^(1,2).

En 1923 Nichols publicó un tumor desmoide extra-abdominal por primera vez, y desde entonces se reconoce la posibilidad de desarrollo del tumor a partir de cualquier tejido mesenquimal ⁽²⁾.

La etiología de esta neoplasia permanece desconocida, a pesar de que se han descrito tras traumatismos e incluso sobre cicatrices quirúrgicas, reportándose en algunas series la incidencia de traumatismo en 19,4 % ^(3,4). También se ha formulado una teoría hormonal basada en el concepto de que los estrógenos pueden ser un factor de crecimiento tumoral, y que un cierto número de estos tumores se descubren en mujeres en edad fértil. También se ha publicado alguna regresión espontánea del tumor después de una ooforectomía ⁽⁵⁾. Pueden existir factores hereditarios como lo demuestra la incidencia de fibromatosis en pacientes con poliposis adenomatosa del colon o síndrome de Gardner ⁽³⁾.

Representa menos del 3 % de todos los tumores con una incidencia anual de 2-4 casos/100 000 habitantes ⁽²⁾.

Se observan tres presentaciones diferentes desde una perspectiva clínica: los tumores de pared abdominal en mujeres en edad fértil, tumores de la pared intestinal y el mesenterio asociados con poliposis adenomatosa familiar de colon y los tumores desmoides extra-abdominales. A su vez se dividen en 2 grupos: superficial (fascial), de crecimiento lento, tamaño pequeño y originado en la fascia o aponeurosis, y profunda (músculo-aponeurótica), comportamiento agresivo, obteniendo tamaño más grande y con alta tasa de recidiva ⁽⁴⁾.

Son más frecuentes entre la pubertad y los 40 años, con un pico de incidencia entre los 25-35 años. Si se considera únicamente a la variante extra-abdominal, son ligeramente más frecuentes en el hombre, siendo la localización

más frecuente la cintura escapular y pélvica, seguido de la pared torácica, espalda, muslo, cabeza y cuello ⁽³⁾. Cuando su presentación es torácica puede afectar únicamente la pared en 47 % y con invasión a estructuras adyacentes en 53 % y presentan tasas de recurrencia de hasta el 40 % e incluso mayores ⁽¹⁰⁻¹²⁾.

No se han documentado metástasis a distancias, pero sí recurrencia local hasta en 75 % de los casos, si la resección no es completa. Incluso se han reportado regresiones espontáneas hasta en un 10 % de los casos ⁽⁸⁾.

Macroscópicamente son tumores cuyo tamaño es variable, consistencia firme, no encapsulados, ásperos, color blanco brillante al corte. Microscópicamente son tumores poco circunscritos, cuya proliferación tumoral consiste en bandas entrecruzadas de células fusiformes y apariencia uniforme, separadas entre ellas por abundante colágeno. Carecen de atipias ⁽¹⁰⁾. Los núcleos son pequeños, de color pálido y marcadamente definidos, son habituales entre 1 y 3 nucléolos. Agresividad local intermedia entre las proliferaciones reactivas y los fibrosarcomas de bajo grado de malignidad ⁽⁶⁾.

Las técnicas de diagnóstico por imagen (ultrasonido, tomografía computarizada y resonancia magnética) aportan información sobre las dimensiones, extensión, relaciones anatómicas e infiltración de estructuras vecinas ⁽⁷⁾. La resonancia magnética nuclear es la técnica de elección para la evaluación de la extensión y progresión del tumor después del tratamiento ⁽⁹⁾.

Las lesiones en resonancia magnética nuclear pueden ser hipo o hiper-intensas relativas a los tejidos adyacentes musculares o adiposos, tanto en T1 como en T2, y los márgenes puede ser claramente o pobremente definidos ⁽⁹⁾.

La gammagrafía con ²⁰¹Talio ha demostrado ser más útil para la diferenciación entre tumores malignos y benignos óseos y de tejidos blandos que la gammagrafía con galio, debido a que

el ²⁰¹Talio se acumula específicamente en los tumores malignos pero no lo hace en los tumores benignos y lesiones inflamatorias. Es útil también en la lesiones pequeñas infiltrativas o diseminadas que son de difícil identificación por palpación o quedan fuera del campo de estudio de la resonancia magnética ^(8,9).

El diagnóstico de confirmación es histológico e inmunohistoquímico, haciendo énfasis en la diferenciación con otros tumores de tejidos blandos como los sarcomas, de los que se distingue por presentar bajo número de mitosis y por sus fibroblastos bien diferenciados ⁽⁶⁾.

El tratamiento de la fibromatosis agresiva debería plantearse como un abordaje multidisciplinario. Se ha empleado radioterapia o braquiterapia de forma adyuvante, anti-estrógenos, progesterona, AINEs, interferón-alfa, agentes quimioterápicos citostáticos y radioterapia como tratamiento único. Sin embargo, la cirugía con márgenes quirúrgicos amplios permanece como la primera opción de tratamiento de este tipo de neoplasias ⁽¹⁾.

Aunque algunos autores han encontrado incremento de riesgo de recurrencia local en pacientes con márgenes quirúrgicos positivos o muy cercanos al tumor, así como resecciones intra-lesiones o marginales, otros no han encontrado diferencias entre márgenes positivos o negativos. En un estudio sobre los márgenes quirúrgicos, los autores concluyeron que la recidiva tras obtener márgenes de resección tumoral marginales o intra-lesionales fue de un 72 %, mientras que en caso de márgenes amplios o cirugía radical fue del 27 % ^(4,6,7). De cualquier forma son mayoría los estudios que remarcan la importancia del estado del margen de resección quirúrgica hasta el punto de considerarlo como el factor pronóstico más significativo de recurrencia en pacientes tratados con cirugía ⁽⁴⁾.

En caso de recurrencia local, la mayoría de los autores coinciden en que de nuevo la cirugía con márgenes amplios es la primera opción ⁽⁷⁾.

El empleo de radioterapia externa ha demostrado mejorar el control local, tanto en caso de terapia adyuvante como de tratamiento único. Se ha aplicado principalmente en adultos para el tratamiento de tumores irresecables o enfermedad inaccesible, para tumor residual con márgenes positivos o estrechos y para evitar cirugía deformante. Cuando se utiliza como tratamiento adyuvante se ha demostrado que controla la enfermedad en un 77 % a 90 % de los pacientes ⁽⁶⁾.

Para finalizar se destaca la naturaleza biológica de estos tumores es impredecible. La principal elección terapéutica es la resección quirúrgica con márgenes amplios siempre y cuando sea posible, y si este es el resultado obtenido, no se requiere de ningún otro tratamiento.

Ante la sospecha clínica como posibilidad diagnóstica de fibromatosis agresiva, se debe iniciar un algoritmo terapéutico que incluya anamnesis, examen físico exhaustivo, estudios de imagen, biopsia para el estudio histológico con pruebas de inmunohistoquímica de primera instancia, así como del apoyo multidisciplinario para diseñar el abordaje quirúrgico y la factibilidad de la resección completa de la lesión, preservando funcionalidad y estética.

Son tumores localmente agresivos con tendencia a la recurrencia local a pesar de cirugía con márgenes adecuados.

La resección quirúrgica es la primera opción cuando los resultados funcionales y cosméticos son aceptables, sin embargo, se impone el tratamiento multimodal en caso de enfermedad recurrente o irresecable.

La radioterapia externa pudiese estar indicada en caso de márgenes quirúrgicos positivos. La terapia sistémica debe ser considerada cuando la lesión es irresecable, o cuando la toxicidad generada por la radioterapia externa no es aceptable.

REFERENCIAS

1. Diaz-Plasencia J, Cruz Lezcano A, Cisnero Infantas L, Pomatanta Plasencia J, Fonseca Risco G. Tumores desmoides: Cuadro clínico y sobrevida. *Rev Med Hered.* 1998;(2):69-76.
2. Mirando Roa J, Martínez Rico G, Linares González L, Delgado Cedillo E, Flores Pineda N. Manejo de la fibromatosis músculo aponeurótica agresiva. 10 años de experiencia. *Acta Ortop Mex.* 2008;22(2):85-89.
3. Fernández Gabarda R, Sanguesa Nebot M, Villanueva García E. Fibromatosis extra-abdominal agresiva. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev Espa Cir Osteoart.* 2009;45(238):86-92.
4. Wong S. Diagnosis and management of desmoid tumors and fibrosarcoma. *J Surg Oncol.* 2008;97:554-558.
5. Rekha A. Desmoid tumors: The aggressive fibromatosis. *Clin Rev Opinions.* 2013;5(3):29-32.
6. Shin KH, Shin SJ, Lee DH, Kang ES, Suh CO. The role of radiotherapy in the treatment of aggressive fibromatosis. *Yonsei Med J.* 2010;40(5):439-443.
7. Fiore M, Rimareix F, Mariani L, Domont J, Collini P, Le Péchoux C, et al. Desmoid-type fibromatosis: A front-line conservative approach to select patients for surgical treatment. *Ann Surg Oncol.* 2009;16:2587-2593.
8. Bonvalot S, Ternès N, Fiore M, Bitsakou G, Colombo C, Honoré C, et al. Spontaneous regression of primary abdominal wall desmoid tumors: More common than previously thought. *Ann Surg Oncol.* 2013;20(13):4096-4102.
9. Bertagnolli MM, Morgan JA, Fletcher CD, Raut CP, Dileo P, Gill RR, et al. Multidimensionality treatment of mesenteric desmoid tumours. *Eur J Cancer.* 2008;44:2404-2410.
10. Joglekar SB, Rose PS, Sim F, Okuno S, Petersen I. Current perspectives on desmoid tumors: The Mayo Clinic Approach. *Cancers (Basel).* 2011;3(3):3143-3155.
11. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: A systematic review. *Ann Oncol.* 2003;14:181-190.
12. Foá R, Rizzo S, Petrella F, De Maria F, Belloni M. Recurrent aggressive fibromatosis of the chest wall. Disponible en: URL: <https://ecancer.org/journal/8/full/464-recurrent-aggressive-fibromatosis-of-the-chest-wall.php>