

Fibromatosis agresiva en edad pediátrica

Aggressive Fibromatosis in Pediatric Age

Vladimir Chapman Torres¹, Jianeya Manzano², Rafael M. Trinchet Soler³, Yanet Hidalgo Marrero⁴, Lauro A. Melo Aguilera⁵, Yeny E. Sánchez del Campo Hechavarría⁶

1. Máster en Urgencias Médicas. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Instructor. Residente de cuarto año en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.

2. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.

3. Dr. en Ciencias. Especialista de Segundo Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor e Investigador Titular. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.

4. Dr. en Ciencias. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Segundo Grado en Cirugía Pediátrica. Profesora Auxiliar. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.

5. Especialista en Segundo Grado de Cirugía Pediátrica. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.

6. Residente de cuarto año en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.

RESUMEN

Introducción: la fibromatosis agresiva es rara, benigna, con alto grado de agresividad y recidivante.

Objetivo: caracterizar la fibromatosis en pacientes atendidos en el Hospital Pediátrico Provincial de Holguín.

Método: se realizó un estudio, transversal y retrospectivo de los pacientes, en edad pediátrica, con diagnósticos de fibromatosis profunda que incluyó los años 2002-2012.

Resultados: la prevalencia de la fibromatosis fue de 2,1 por cada 100 000 habitantes. Predominó el sexo femenino. La localización glútea fue más frecuente seguida del cuello y la pared abdominal. La etiología fue desconocida en el 75 %. La biopsia por aspiración con aguja fina no fue útil para el diagnóstico. El tratamiento inicial fue quirúrgico e incompleto. La regresión espontánea ocurrió en el 50 % de la recidiva. La quimioterapia y la radioterapia se emplearon sin resultados satisfactorios.

Conclusiones: debe considerarse el tratamiento inicial expectante, pues la regresión espontánea se ve en muchos casos y la cirugía no previene la recidiva independientemente del grado de resección tumoral.

Palabras clave: fibromatosis, benigna, recidiva, regresión espontánea.

ABSTRACT

Introduction: aggressive fibromatosis is an uncommon, benign and recurrent disease.

Objective: to characterize fibromatosis in patients attended at Provincial Pediatric Hospital of Holguín.

Method: a retrospective cross-sectional study on aggressive fibromatosis in children younger than 19 years old was done during 2002 to 2012.

Results: fibromatosis prevalence was 2.1 per 100 000 inhabitants. Females prevailed over males. The tumor was mainly localized in the gluteal region followed by the neck and the abdominal wall. The etiology was unknown in 75 % of cases. Fine needle aspiration biopsy was not useful for diagnosis. The initial treatment was 100 % surgical but incomplete; nevertheless, spontaneous regression of recurrence was seen in 50 % of cases. Chemotherapy and radiotherapy were applied to recurrence without successful results.

Conclusions: the procedure, as the first line of treatment, should be considered because of tumor spontaneous regression. Surgical resection degree of the tumor does not prevent recurrence.

Keywords: fibromatosis, benign, recurrence, spontaneous regression.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis forma un espectro de entidades clínico-patológicas, con apariencia histológicas similares, que se caracteriza por la proliferación infiltrativa de fibroblastos y fibras colágenas que no tienen características citológicas de malignidad, y que se puede presentar a cualquier edad y ocurrir en cualquier sitio anatómico con tejido conectivo; en la edad pediátrica es más frecuente en la cabeza, el cuello y la región de los hombros ¹⁻³.

La incidencia anual de la fibromatosis agresiva varía entre el 0,2 a 0,4 por cada 100 000 habitantes y aunque se presenta a cualquier edad, tiene un pico de incidencia entre los 6-15 años y entre la adolescencia y los 40 años, con una media entre los 25-35 años y es dos veces más frecuente en mujeres ⁴⁻⁶. En Cuba, no se han realizado estudios epidemiológicos que demuestren la incidencia a nivel poblacional.

Aunque la etiología de esta enfermedad es desconocida, la mayoría ocurre de forma esporádica asociadas a traumas, cirugía previa, factores hormonales; mientras que en el menor de los casos se describe un patrón hereditario como el visto en la asociación de la poliposis adenomatoidea familiar con el síndrome de Gardner ⁷⁻¹⁰.

La forma clínica de presentación depende de la localización de la lesión y las estructuras anatómicas que involucra, pero la mayoría de los pacientes se presentan con un aumento de volumen indoloro, aunque cuando se adhiere a planos profundos pueden aparecer contracturas, dolor y disfunción ^{3,11}.

El diagnóstico certero sólo es posible desde el punto de vista histológico, además se utilizan otros estudios inmunohistoquímicos y genéticos para la determinación de genes y proteínas implicadas en la causalidad y recurrencia de la fibromatosis como lo es la determinación de la β -catenina ¹¹⁻¹³.

El uso de la cirugía como tratamiento de primera línea en la fibromatosis ha cambiado en los últimos años, debido a la elevada recurrencia tumoral, a pesar de la resección quirúrgica con un margen oncológico adecuado ^{14,15}.

Todo esto, unido al carácter benigno de la enfermedad, al carácter genético de muchos de los casos y su recidiva, ha dado paso a que la cirugía sólo se utilice cuando la enfermedad progrese con el tratamiento no quirúrgico o la tumoración cause serios síntomas en el paciente ^{16,17}. La aparición de nuevos casos, en el reciente año, motivó la realización de la siguiente investigación con el objetivo de caracterizar la fibromatosis profunda en la población pediátrica de Holguín.

MÉTODOS

Se realizó un estudio transversal retrospectivo de los pacientes con fibromatosis agresiva diagnosticados en el Hospital Pediátrico de Holguín durante los años de 2002 al 2012, ambos inclusive, en pacientes con edades menores de 19 años. Para ello, se revisaron todas las biopsias de pacientes pediátricos con tumoraciones de partes blandas, en el Departamento de Anatomía Patológica, del periodo señalado. El universo quedó constituido por 1 127 casos, de los cuales se encontraron cinco pacientes con fibromatosis agresiva, se excluyó uno por no presentar el expediente clínico, lo que determinó una muestra de cuatro pacientes durante este periodo que cumplieron con los criterios de inclusión.

De estos pacientes se escogieron los datos generales, el número de expediente clínico y de este se obtuvo toda la información concerniente a cada paciente en relación con las variables de estudio. Los datos recopilados fueron procesados de forma computarizada, empleándose el porcentaje y la mediana como medida de resumen. Todos los procedimientos que se utilizaron en este trabajo cumplieron las normas éticas. Esta investigación se aprobó por el Comité de Ética y el Consejo Científico del Hospital Pediátrico de Holguín.

RESULTADOS

Durante el periodo comprendido entre el año 2002 al 2012 la fibromatosis profunda constituyó el 0,4 % de todas las tumoraciones de partes blandas, con una prevalencia en la población pediátrica holguinera de 2,1 por cada 100 000 habitantes y una incidencia anual promedio de 0,21 por cada 100 000 habitantes. El 100 % de las pacientes fueron femeninas, de estas, tres procedían de áreas rurales (75 %), mientras que sólo una paciente (25 %) procedía de un área urbana.

Según la edad al momento del diagnóstico y al tratamiento inicial ([tabla I](#)), la menor de las pacientes tenía seis días de nacida, mientras que la mayor tenía diez años y tres meses para una edad mediana de 23 meses y medio.

Tabla I. Distribución de los casos según edad al diagnóstico y edad al tratamiento inicial

Casos	Edad al diagnóstico	Edad al tratamiento inicial
1	6 días	2 meses
2	15 meses	15 meses
3	2 años y 8 meses	2 años y 9 meses
4	10 años y 3 meses	10 años y 3 meses

Fuente: historias clínicas

En la distribución de los casos según localización de la lesión y factor etiológico ([tabla II](#)) el tumor se localizó en los glúteos de dos de los pacientes (50 %); en el cuello y la pared abdominal en el 25 %, respectivamente. En relación con el posible factor etiológico involucrado en la patogenia de esta enfermedad se encontró que en el 25 % estuvo asociado a trauma y en el 75 % de los casos no se encontró factor etiológico alguno, de los cuales un caso se trató de una fibromatosis congénita.

Tabla II. Distribución de los casos según localización de la lesión y factor etiológico

Casos	Localización	Factor etiológico
1	Cuello	Desconocido
2	Pared abdominal	Desconocido
3	Glúteo derecho	Trauma
4	Glúteo izquierdo	Desconocido

Fuente: historias clínicas

No se encontró en ningún paciente con enfermedad asociada ([tabla III](#)), sólo en 1 caso (25 %) se encontró una enfermedad crónica (asma bronquial), la cual no se relacionó con la aparición de esta enfermedad.

Tabla III. Distribución de los casos según enfermedades asociadas, síntomas y signos

Casos	Enfermedades asociadas	Síntomas y signos
1	Ninguna	Tumor palpable
2	Ninguna	Tumor palpable
3	Ninguna	Enrojecimiento, dolor, dificultad para deambular
4	Asma bronquial	Dolor al sentarse, ardor

Fuente: historias clínicas

Se encontró una recién nacida con la lesión a nivel del cuello (caso 1) que no presentó síntomas, ni signos de compresión a este nivel y se encontraba asintomática. La paciente con la fibromatosis músculo-aponeurótica de la pared abdominal (caso 2) no presentó manifestaciones clínicas,

excepto la masa tumoral palpable; no así en los casos de fibromatosis glútea (casos 3 y 4) en que ambas se presentaron con dolor; en un caso existía dificultad para deambular dado por una marcha antálgica y enrojecimiento local en una etapa inicial (caso 3), mientras que el otro caso el dolor se agudizaba al sentarse acompañado de sensación de ardor y parestesia por infiltración del nervio ciático (caso 4).

Se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) a 2 pacientes con el objetivo de diagnosticarlos, que representó el 50% (tabla IV). En el caso 1, la primera BAAF no fue útil y en la segunda se informó: "no atipia, ni mitosis, ni anaplasia", observándose células de origen mesodérmicas. En el caso 4 la BAAF no fue útil para el diagnóstico, lo que llevó a la paciente a una biopsia por exéresis. En el otro 50 % no se utilizó esta técnica como medio para llegar al diagnóstico.

Tabla IV. Distribución de los pacientes según diagnóstico, tratamiento inicial, tratamiento adyuvante, tiempo transcurrido desde el tratamiento inicial y recidiva

Casos	Diagnóstico (uso de	Tratamiento inicial	Tratamiento adyuvante	Tiempo desde el tratamiento inicial	Recidiva
1	Sí	Quirúrgico incompleto	Ninguno	8 años y 11 meses	No
2	No	Quirúrgico incompleto	Ninguno	11 años	No
3	No	Quirúrgico incompleto	AINES	6 meses	Sí
4	Sí	Quirúrgico incompleto	Ninguno	1 año y 2 meses	Sí

Fuente: historias clínicas

En el 100 % de los casos no se realizó una exéresis total del tumor; sin embargo, se registró sólo el 50 % de recidiva. En sólo un caso (25 %) se utilizó como terapia adyuvante la cirugía y los anti-inflamatorios no esteroideos (AINES), mientras que en tres pacientes no se empleó terapia adyuvante a la cirugía (casos 1,2 y 4); no obstante, de los tres pacientes con tumoración residual microscópica (casos 1, 2 y 3), en 2 de ellos (casos 1 y 2) hubo regresión tumoral espontánea y no ha surgido recidiva después de ocho años con 11 meses y 11 años del tratamiento inicial, respectivamente, mientras que en los casos 3 y 4 se reportaron recidivas precozmente.

Al distribuir los casos según tratamiento de la recidiva y evolución de los pacientes (tabla V) se observó en el paciente 3 (fibromatosis glútea derecha) hubo crecimiento del tumor y requirió para ello tratamiento con radioterapia. El caso 4, con lesión tumoral residual comprobada durante la

intervención quirúrgica, requirió de una reintervención debido al crecimiento agresivo del tumor y la infiltración hacia la cavidad pélvica, por lo que se asoció el empleo de la quimioterapia al tratamiento de la recidiva.

Tabla V. Distribución de los casos según tratamiento de la recidiva y evolución de los pacientes

Casos	Tratamiento de la recidiva	Evolución
1	No	favorable
2	No	favorable
3	radioterapia	desfavorable
4	quirúrgico incompleto y quimioterapia	desfavorable

Fuente: historias clínicas

En los casos 1 y 2 la evolución fue favorable, no así en los casos de fibromatosis glútea que hasta este momento se encuentran bajo tratamiento radiante el caso 3 y con quimioterapia el caso 4; sin lograr, en ambos, resultados satisfactorios.

DISCUSIÓN

La fibromatosis agresiva es rara en la edad pediátrica y en los casos reportados predomina en edades inferiores a los 10 años y más frecuente en el sexo femenino³⁻⁷; lo que coincide con el presente estudio; que además, en lo referente al sexo es un dato estadísticamente importante si se tiene en cuenta que hasta el 2012 existía en la provincia de Holguín 0,92 hembras por cada varón en edad pediátrica¹⁸.

Otros autores, como Oudot y colaboradores encuentran predominio en el sexo masculino sobre el femenino con una proporción de 1,56:1.⁴ Por otra parte, en esta misma serie, los pacientes con fibromatosis agresiva localizada a nivel de la cabeza y cuello tenían edades inferiores a los pacientes con tumores desmoides en otro sitio anatómico⁴.

La fibromatosis desmoides extra-abdominal puede ocurrir en una variedad de sitios anatómicos, existen diferencias en relación con las distintas series publicadas, así algunos autores registran como localización más frecuente los hombros, el pecho, la espalda, el muslo, la cabeza y el cuello^{5,14}; sin embargo, las localizaciones más frecuentes en la edad pediátrica son la cabeza, el cuello y la región de los hombros; las caderas y los glúteos sólo representan el 8 %^{1,3}, hecho que no coincide con este estudio en el cual se encontró que en el 50 % se localizó en los glúteos, seguido por el 25 % en la pared abdominal y el cuello respectivamente; sin embargo, Garrido y

colaboradores encuentran una mayor incidencia de fibromatosis localizada en los glúteos, pelvis, rodilla y mediastino anterior³.

La etiología de la fibromatosis es desconocida, pero muchos factores son asociados a su patogenia; entre ellos se destacan, en la forma esporádica, los traumas, las cirugías previas, las anomalías genéticas, las hormonas sexuales (estrógenos y andrógenos), por lo cual es más frecuente en mujeres en edad reproductiva o con tratamiento con anticonceptivos orales. Se encuentran receptores estrogénicos en los tumores desmoides, hecho que hace más proclive a las mujeres a desarrollar este tipo de tumor, al estimularse la proliferación de fibras colágenas entre las células tumorales; también se influye en la patogenia, el embarazo o los cambios posteriores al mismo ^{4, 5,10}.

En el menor de los casos se describe un patrón hereditario como el visto en la asociación con la poliposis adenomatoidea familiar (síndrome de Gardner), lo que sugiere un vínculo con la mutación del gen de la poliposis adenomatoidea coli (PAC) en el cromosoma 5q22^{1, 3,7-10}. Por otra parte la mayoría de los casos esporádicos de fibromatosis agresiva están asociadas con una mutación somática en los genes CTNNB1 que codifican la β -catenina o la PAC, mientras que los casos hereditarios están asociados a mutaciones producidas por microbios en el gen de la PAC^{9,11}. En la presente serie se encontró un caso con fibromatosis congénita, hallazgo que algunos autores plantean presentarse de forma sumamente rara¹⁹.

La forma clínica de presentación depende de la localización tumoral, del tamaño, y si se trata de una recidiva ya que en ocasiones el tumor se torna más agresivo y con un crecimiento más rápido, depende además de las enfermedades asociadas y en los casos de fibromatosis desmoides asociada al síndrome de Gardner, la cual ocurre en el 3,5-32 % de los casos, también se puede encontrar quistes cebáceos, pólipos intestinales, osteomas del cráneo y tumor papilar del tiroides^{1, 11}.

Existen pocos casos reportados del uso de la BAAF como medio diagnóstico en la fibromatosis desmoides, la aplicación y efectividad de esta técnica depende del sitio de la lesión tumoral y de la edad del paciente, además la densidad del tejido conectivo a aspirar provoca que se deban realizar aspiraciones más vigorosas, así como de dos a tres tomas de muestras en diferentes direcciones para evitar el mismo trayecto y obtener la celularidad adecuada, por todo esto la utilización de la BAAF se recomienda en caso que la biopsia por exéresis esté contraindicada o no se pueda garantizar². Kavita y colaboradores plantean el papel limitado o no diagnóstica de la BAAF en la fibromatosis cuando no se tiene un marco clínico y técnica apropiada⁹.

La cirugía con un margen de resección amplio es la modalidad terapéutica más usada en los tumores desmoides en la niñez; sin embargo, depende del sitio de la lesión, la resección tumoral completa no es posible realizarla, en muchas ocasiones, hasta menos del 25 % del tamaño tumoral inicial, dado a que con frecuencia compromete estructuras vitales y por otra parte el carácter invasivo del tumor y la ausencia de cápsula hace que el cirujano no pueda delimitar el tumor de los planos musculares y faciales, hace difícil precisar la extensión de la lesión y con ello la resección, por todo lo cual algunas series reportan entre el 30-60 % de recurrencia^{1,4,5,11}.

Garrido y colaboradores³ obtuvieron una resección incompleta del 50 %, mientras que en la serie de Oudot y colaboradores⁴ obtienen una resección incompleta en el 93,6 % de los casos con un 61 % de recidiva independientemente del grado de resección tumoral⁴. Algunos autores recomiendan la radioterapia como tratamiento adyuvante a la cirugía, pero aún así, se obtiene una tasa de recurrencia entre el 19-25 %, por lo que se plantea que el papel preciso de la radioterapia como tratamiento adyuvante no es claramente establecido en la edad pediátrica^{4, 20}.

Además otros autores plantean que la dosis de radiación necesaria para la remisión tumoral se encuentra entre unos 50-60 Gy, dosis que resulta dañina por el gran riesgo de producir trastornos del crecimiento, morbilidad cosmética y funcional a largo plazo, así como el desarrollo de neoplasias secundarias^{4,5,11}, por otro lado, con dosis inferiores a 50 Gy se ha registrado una alta tasa de recurrencia¹⁷; teniendo en cuenta todo esto, se plantea que la radioterapia debe ser considerada como último recurso en un niño, pues inicia la vida y sólo como alternativa a una cirugía mutilante⁴.

La quimioterapia sistémica ofrece una alternativa a la cirugía en los casos de fallo local con la radioterapia, la quimioterapia combinada es también recomendada en los tumores irreseccables. La quimioterapia regional es usada con la cirugía para tratar tumores desmoides altamente invasivos; sin embargo, la indicación precisa de su uso en edad pediátrica no está bien definida^{1, 4}.

A pesar que raramente, la conducta expectante es recomendada, varias publicaciones reportan regresión espontánea del tumor con la aparición de la menarquia o la menopausia^{1,8,11}, la premisa a tener en cuenta para esta conducta radica básicamente en que es una enfermedad benigna que nunca produce metástasis; y que las altas tasas de recidiva ocurren independientemente de la total resección tumoral, además del carácter mutilante que se obtiene con una cirugía que pretenda extirpar totalmente el tumor y que causa secuelas cosméticas y funcionales importantes. Todos estos criterios argumentan la consideración, actualmente, de la conducta expectante como primera línea de tratamiento en estas lesiones^{1, 4,11-13, 16,17}.

Las principales limitaciones de esta investigación se relacionan con el diseño de estudio, serie de casos que, al estudiar una enfermedad rara con pocos enfermos, se deben tomar con cautela los porcentajes.

CONCLUSIONES

La fibromatosis profunda es una enfermedad rara. No existen diferencias en cuanto al sexo, localización, manifestaciones clínicas y edad de aparición de la enfermedad a otros estudios. La BAAF no constituyó un medio diagnóstico certero en los casos que se aplicó, por lo que la biopsia por exéresis se mantiene como la forma de diagnóstico durante la cirugía, la cual no logró un margen libre de tumor en ninguno de los casos; sin embargo, la regresión espontánea de la lesión, independientemente del grado de resección tumoral, es un hecho a tener en cuenta para próximas pautas terapéuticas, sobre todo porque el uso y la efectividad de la quimioterapia y la radioterapia en pacientes pediátricos con recidiva tumoral, está aún por determinarse.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yogesh Kumar S, Nita k. Desmoid tumor of the buttock in a preadolescent child. APSP J Case Rep. 2011 [citado 2 abr 2013]; 2(1):2. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3418014/>
2. Pranay T, Nalini G, Rakesh Kumar V, Gurpreet S. Fine needle aspiration cytology in fibromatosis. J Citol. 2012 [citado 10 abr 2013]; 29(1): 66–68. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3307459/>
3. Garrido C, López J, Palacios ME, Vivanco JL, Torres MJ, Valdivieso Melero C, et al. Fibromatosis agresiva en la infancia: Análisis retrospectivo de 4 casos. An Esp Pediatr. 1998 [citado 10 abr 2013]; 49(1): 23-6. Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/mdl-9718762>
4. Oudot C, Orbach D, Minard Colin V, Michon J, Mary P, Glorion C, et al. Desmoid Fibromatosis in Pediatric Patients: Management Based on a Retrospective Analysis of 59 Patients and a Review of the Literature. Sarcoma. 2013; 475202. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3420075/>

5. Pakos E, Tsekeris PG, Goussia AC. Desmoid tumours of the extremities and trunk: a review of the literature. *Internat Orthop*. 2005 [citado 10 abr 2013]; 29: 210–213. Disponible en: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3474525/pdf/264_2005_Article_641.pdf
6. Gounder MM, Lefkowitz RA, Keohan ML, D'Adamo DR, Hameed M, Antonescu CR, et al. Activity of sorafenib against desmoid tumor/deep fibromatosis. *Clin Cancer Res*. 2011 [citado 12 abr 2013]; 17(12): 4082–4090. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3152981/>
7. Tamayo Figueroa A, Silva Hernández CA, Barroso Álvarez MC, Ferrer NR, González Cabrera RD. Fibromatosis agresiva: aspectos clínicos, epidemiológicos y terapéuticos. *Rev Cubana Oncol*. 2001 [citado 12 abr 2013]; 17(1):17-25. Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/lil-331409>
8. Dômont J, Salas S, Lacroix L, Brouste V, Saulnier P, Terrier P, et al. High frequency of β -catenin heterozygous mutations in extra-abdominal fibromatosis: a potential molecular tool for disease management. *British J Cancer*. 2010 [citado 5 abr 2013]; 102(6): 1032–1036. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2844024/>
9. Kohli K, Kawatra Vi, Khurana N, Jain S. Multicentric synchronous recurrent aggressive fibromatosis. *J Cytol*. 2012 [citado 5 abr 2013]; 29(1): 57–59. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3307455/>
10. Hong H, Nadesan P, Poon R, Alman BA. Testosterone regulates cell proliferation in aggressive fibromatosis (desmoid tumour). *Br J Cancer*. 2011 [citado 5 abr 2013]; 104(9): 1452–1458. [citado 5 abr 2011]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3101926/>
11. Molloy AP, Hutchinson B, O' Toole GC. Extra Abdominal Desmoid Tumours: A Review of the Literature. *Sarcoma*. 2012 [citado 5 abr 2013]; 578052. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3431123/>
12. Kotiligam D, Lazar AJ, Pollock RE, Lev D. Desmoid tumor: a disease opportune for molecular insights. *Histol Histopathol*. 2008 [citado 5 abr 2011]; 23(1):117-26. Disponible en: http://www.hh.um.es/Abstracts/Vol_23/23_1/23_1_117.htm
13. Wang WL, Nero C, Pappo A, Lev D, Lazar AJ, López Terrada D. CTNNB1 genotyping and APC screening in pediatric desmoid tumors: a proposed algorithm. *Pediatr Dev Pathol*. 2012;

15(5):361-7. Disponible en: <http://www.pedpath.org/doi/abs/10.2350/11-07-1064-OA.1?journalCode=pdpa>

14. Akira K, Akira K, Tsukasa K, Toru H. Extraabdominal fibromatosis in retroperitoneal space. *World J Surg Oncol*. 2004 [citado 5 abr 2013]; 2: 33. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC524188/>

15. Dufresne A, Bertucci F, Penel N, Le Cesne A, Bui B, Tubiana Hulin M, et al. Identification of biological factors predictive of response to imatinib mesylate in aggressive fibromatosis. *Br J Cancer*. 2010 [citado 5 abr 2013]; 103(4): 482-485 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2939782/>

16. Nakayama T, Tsuboyama T, Toguchida J, Hosaka T, Nakamura T. Natural course of desmoid-type fibromatosis. *J Orthop Sci*. 2008[citado 5 abr 2013]; 13(1):51-5. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18274856>

17. Honeyman JN, Theilen TM, Knowles MA, McGlynn MM, Hameed M, Meyers P, et al. Desmoid fibromatosis in children and adolescents: a conservative approach to management. *J Pediatr Surg*. 2013[citado 5 abr 2013]; 48(1):62-6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23331794>

18. Cuba. Ministerio de Salud Pública. Anuario estadístico de salud. La Habana: MINSAP; 2012.

19. Iaroshevskaja EN, Serkova MG, Ovsiankin NA, Kutuzov AP, Koniukhov MP. 2 local case of congenital fibromatosis. *Arkh Patol*.1990 [citado 5 abr 2013]; 52(1):64-6. <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/mdl-2337396>

20. Rutenberg MS, Indelicato DJ, Knapik JA, Lagmay JP, Morris C, Zlotecki RA, et al. External beam radiotherapy for pediatric and young adult desmoid tumors. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 [citado 5 abr 2013]; 75(3):435-42. Disponible en: <http://www.redjournal.org/article/S0360-3016%2809%2901158-4/abstract>

Recibido: 12 de diciembre de 2014

Aprobado: 12 de diciembre de 2014

Dr. Vladimir Chapman Torres. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín.
Cuba.

Correo electrónico: vchapman@hpuh.hlg.sld.cu