



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

**RECURRENCIA DE FIBROMATOSIS EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS. 2013-2018**

TESIS

PARA OPTAR EL TÍTULO PROFESIONAL DE MÉDICO CIRUJANO

PRESENTADO POR

LILIA ROSA TORRES LA ROSA
JOSELYN NAOMI TORRICO DAVILA

ASESOR

MGTR. MARÍA CRISTINA MEDINA PFLUCKER

LIMA. PERÚ

2021



**Reconocimiento - No comercial - Compartir igual
CC BY-NC-SA**

El autor permite entremezclar, ajustar y construir a partir de esta obra con fines no comerciales, siempre y cuando se reconozca la autoría y las nuevas creaciones estén bajo una licencia con los mismos términos.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

**RECURRENCIA DE FIBROMATOSIS EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS. 2013-2018**

TESIS

PARA OPTAR EL TÍTULO DE MÉDICA CIRUJANA

**PRESENTADO POR
LILIA ROSA TORRES LA ROSA
JOSELYN NAOMI TORRICO DAVILA**

**ASESOR
MGTR. MARÍA CRISTINA MEDINA PFLUCKER**

LIMA, PERÚ

2021

JURADO

Presidente: Dr. José Antonio Galarreta Zegarra

Miembro: Dr. Henry Nelson Mormontoy Calvo

Miembro: Dra. Lilian Rosana Pantoja Sanchez

A nuestros padres, por su permanente apoyo y comprensión en cada paso que hemos dado a lo largo de la carrera

AGRADECIMIENTOS

A María Cristina Medina Pflucker, maestra en Salud Pública, por la asesoría metodológica.

A Martín Falla Jiménez, médico en Cirugía Oncológica de mamas, tejidos blandos y piel, por la asesoría temática.

ÍNDICE

	Págs.
Portada	i
Jurado	ii
Dedicatoria	iii
Agradecimientos	iv
Índice	v
Resumen	vi
Abstract	vii
INTRODUCCIÓN	1
I. MATERIALES Y MÉTODOS	2
II. RESULTADOS	4
III. DISCUSIÓN	9
IV. CONCLUSIONES	11
V. RECOMENDACIONES	12
FUENTES DE INFORMACIÓN	13
ANEXOS	

RESUMEN

Objetivo: Identificar la recurrencia de fibromatosis en pacientes del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas entre el 2013 al 2018.

Materiales y métodos: Estudio de tipo observacional, descriptivo, transversal y cuantitativo. Se revisaron 190 historias clínicas de pacientes con diagnóstico de fibromatosis atendidos en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas desde el 2013 hasta 2018. Se utilizó el análisis univariado para evaluar las características epidemiológicas, tumorales, tratamiento y recurrencia.

Resultados: Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados un total de 190 pacientes con tumores desmoides, 12 fueron descartados por deterioro o ilegibilidad de las historias clínicas, los 178 restantes tuvieron una media de edad 38.16 años. Predominó el sexo femenino (70.22%). El tamaño tumoral promedio fue de 7.8 cm. Las localizaciones más frecuentes fueron en abdomen y tórax (22.47% cada uno). El tratamiento más utilizado fue el quirúrgico. La recurrencia total fue de 10.67%.

Conclusiones: Los tumores desmoides localizados en pelvis, cabeza y cuello tuvieron menor recurrencia; así como también, los que midieron menos de 20 centímetros. Se observó que la recurrencia de la enfermedad fue mayor en el primer año. Los datos de la característica "grado tumoral" no se puede extrapolar para conocer si existe relación alguna con la recurrencia de la enfermedad, por no contar con esta en la mayor parte de historias clínicas revisadas.

Palabras clave: Fibromatosis, recurrencia, tumor desmoide, poliposis adenomatosa familiar, síndrome de Gardner.

ABSTRACT

Objective: Identify the recurrence of fibromatosis in patients of the National Institute of Neoplastic Diseases from 2013 to 2018.

Materials and methods: Observational, descriptive, quantitative, cross-sectional study. 190 medical records of patients diagnosed with fibromatosis treated at the National Institute of Neoplastic Diseases from 2013 to 2018 were reviewed. Univariate analysis was used to assess epidemiological, tumor, treatment and recurrence characteristics.

Results: During the study period, a total of 190 patients with desmoid tumors were diagnosed, 12 were discarded due to deterioration or illegibility of the medical records, the remaining 178 had a mean age of 38.16 years. The female sex predominated (70.22%). The average tumor size was 7.8 cm. The most frequent locations were in the abdomen and thorax (22.47% each). The most used treatment was surgical. Total recurrence was 10.67%.

Conclusions: Desmoid tumors located in the pelvis, head and neck had less recurrence; as well as those who measured less than 20 centimeters. It was observed that the recurrence of the disease was higher in the first year. The data for the "tumor grade" characteristic cannot be extrapolated to find out if there is any relationship with disease recurrence as it is not found in most of the reviewed medical records.

Key words: Fibromatosis, recurrence, desmoid tumor, familial adenomatous polyposis, Gardner syndrome.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis, también llamada tumor desmoide o fibromatosis agresiva¹, es un tumor benigno de origen fibroblástico con distintos grados de agresividad local y un comportamiento biológico impredecible que va desde lesiones indolentes y autolimitadas hasta lesiones infiltrantes y de crecimiento rápido. A pesar de no poseer capacidad de hacer metástasis tienen una elevada tasa de morbimortalidad, tendiendo a la recurrencia²; es decir, la aparición de un nuevo tumor tras una respuesta completa al tratamiento¹⁵.

Según el tipo de tumor se puede clasificar en superficiales y profundas, las primeras solo comprometen hasta fascia, tienen crecimiento lento, son localizadas y de tamaño pequeño; a diferencia de las segundas en mención que afectan la parte músculo-aponeurótica, son de crecimiento rápido, más agresivas y de mayor tamaño¹⁶.

La fibromatosis puede ser de grado tumoral bajo o alto, esto dependerá de las características citológicas que presenta, mientras más se asemejen a las células normales de menor grado serán¹⁷.

La incidencia anual de fibromatosis en Europa varía entre 0.2 a 0.4 por cada 100 000 habitantes³. En Estados Unidos, cada año se diagnostican aproximadamente 900 casos nuevos de esta patología⁵. En Cuba, la fibromatosis en población pediátrica constituyó un 0.4% de todas las tumoraciones blandas, con una incidencia anual de 0.21 por cada 100 000 habitantes³.

Existen dos picos de incidencia registrados, entre los 6-15 años y entra la adolescencia y los 40 años, con una media entre los 25-35 años. Siendo dos veces más frecuentes en el sexo femenino³.

Aunque la etiología de esta enfermedad es desconocida, la mayoría se da secundario a traumas previos en el lugar de la lesión, factores hormonales y cirugía previa; mientras que la minoría se asocia a un factor hereditario como la

variante fenotípica de Poliposis adenomatosa familiar: Síndrome de Gardner³, quienes tienen entre un 8-14% de posibilidad de desarrollo de tumor desmoide; 25% en familiares de primer grado y 8% en los de tercer grado⁴.

En nuestro país hay pocos estudios publicados en relación con esta neoplasia, lo que nos motivó a realizar el presente trabajo con el objetivo de identificar antecedentes epidemiológicos y características tumorales, así como determinar la frecuencia de la recurrencia de la enfermedad.

I. MATERIALES Y MÉTODOS

Tipo y diseño

Este estudio es de tipo observacional, descriptivo, cuantitativo, transversal.

La definición operacional usada para la variable recurrencia fue, la aparición de un nuevo tumor tras una respuesta completa al tratamiento¹⁵ sea este quirúrgico o no, tras un periodo de tiempo en el que la enfermedad no fue detectada.

Diseño muestral

Población universo

Todas los pacientes con diagnóstico de fibromatosis del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas.

Población de estudio

Pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas con diagnóstico de fibromatosis en el periodo enero 2013 – diciembre 2018.

Tamaño de población de estudio

Se consideró 178 pacientes atendidos con el diagnóstico de fibromatosis en el periodo enero 2013 – diciembre 2018 después de haber descartado 12 historias clínicas por no ser legibles.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de fibromatosis tratados en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas en el periodo enero 2013 – diciembre 2018.

Criterios de exclusión

- Personas cuyas historias clínicas estén deterioradas o no legibles.

Técnicas y procedimientos de recolección de datos

Instrumento de recolección de datos

El instrumento que se usó para este proyecto fue la ficha de recolección de datos, realizada con la opinión de expertos en el área de tumores de tejidos blandos en base a características epidemiológicas, tumorales y de tratamiento de la enfermedad.

Técnica de recolección de datos

Luego de la aprobación del comité de ética de la institución y de la Universidad de San Martín de Porres, se procedió a solicitar la relación de historias clínicas y acceso al sistema del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas para la recolección de datos de los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión.

Procesamiento y análisis de datos

Los datos recolectados fueron las características epidemiológicas, tumorales y de tratamiento, obtenidos de las historias clínicas físicas y virtuales de cada uno de los pacientes; en donde 127 pacientes tenían registro del tipo de tumor y solo 45 de grado tumoral en la anatomía patológica.

Los datos fueron tabulados y procesados con el software estadístico SPSS versión 24.

Se realizó un análisis univariado de cada una de las variables (cuantitativas), empleando medidas de tendencia central como la media y la mediana, medidas de dispersión como la desviación estándar y se halló la distribución de las frecuencias de los datos agrupados.

Aspectos éticos

El presente estudio está basado en los principios éticos fundamentales de acuerdo con la declaración de Helsinki, como es la no maleficencia y confidencialidad, ya que, la información recolectada fue confidencial y exclusiva para el estudio. Adicionalmente, se contó con la aprobación del comité de ética del Instituto Nacional Enfermedades Neoplásicas.

II. RESULTADOS

Tabla 1. Características epidemiológicas de pacientes con fibromatosis del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas 2013-2018

Características	n=178	%
EDAD		
≤15	22	12.36
16-30	44	24.72
31-45	40	22.47
46-60	43	24.47
>61	29	16.29
SEXO		
Femenino	125	70.22
Masculino	53	29.78
LUGAR DE PROCEDENCIA		
Costa	95	53.37
Selva	22	12.36
Sierra	61	34.27
CONDICIÓN PREDISPONENTE		
Traumatismo previo	2	1.12
Cirugía previa	3	1.69
Ninguna	173	97.19
ANTECEDENTES FAMILIARES DE CÁNCER		
No	93	52.25
No registra	55	30.90
Sí	30	16.85
Total general	178	100

Se observa que el rango de edades más afectado por esta patología es entre 16-30 años (24.72%), siendo el sexo femenino el más prevalente (70.22%), el lugar de mayor frecuencia es la costa (53.37%), el 97.19% y el 52.25% no presenta condición predisponente y antecedentes familiares de cáncer respectivamente.

Tabla 2. Características anatomopatológicas de los pacientes con tumores desmoides del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	n=178	%
LOCALIZACIÓN DEL TUMOR PRIMARIO		
Abdomen	40	22.47
Cabeza y cuello	22	12.36
Miembros inferiores	27	15.17
Miembros superiores	21	11.80
Pelvis	28	15.73
Tórax	40	22.47
TIPO DE TUMOR		
Superficial	50	28.09
Profundo	77	43.26
No registra	51	28.65
GRADO TUMORAL		
Alto grado	2	1.12
Bajo grado	43	24.16
No registra	133	74.72
TAMAÑO TUMORAL		
≤ 10	124	69.66
11-20	44	24.72
≥ 21	10	5.62
Total general	178	100

Las zonas más afectadas por el tumor desmoide son abdomen y tórax, ambos con 22.47%.

El 69.66% son de 10 centímetros o menores.

Tabla 3. Recurrencia de Fibromatosis en pacientes del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	n=178	%
RECURRENCIA DE FIBROMATOSIS		
Sí	19	10.67
No	159	89.33
Total general	178	100.00

Se observa que el 10.67% de los pacientes que tuvieron una resolución completa de enfermedad presentaron recurrencia.

Tabla 4. Recurrencia de fibromatosis según condición predisponente en pacientes con diagnóstico de tumor desmoide del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)		Total general (n=178)	
	n	%	n	%	n	%
CONDICIÓN PREDISPONENTE						
Traumatismo previo	2	1.12			2	1.12
Cirugía previa	3	1.69			3	1.69
Ninguna	154	86.52	19	10.67	173	97.19
Total general	159	89.33	19	10.67	178	100

Se observa que del total de 178 pacientes, 10.67% presentan recurrencia de la enfermedad sin condición predisponente.

Tabla 5. Recurrencia según tipo tratamiento utilizado en pacientes con diagnóstico fibromatosis del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)		Total general (n=178)	
	n	%	n	%	n	%
TIPO DE TRATAMIENTO UTILIZADO						
No quirúrgico	18	10.11			18	10.11
Quirúrgico	141	79.21	19	10.67	160	89.89
Total general	159	89.32	19	10.67	178	100.00

Se observa que del total de pacientes (178), 10.67% (19) presenta recurrencia de la enfermedad tras un tratamiento quirúrgico.

Tabla 6. Recurrencia de fibromatosis según márgenes quirúrgicos en pacientes con diagnóstico de tumor desmoide del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=141)		Sí recurre (n=19)		Total general (n=160)	
	n	%	n	%	n	%
MÁRGENES QUIRÚRGICOS						
Bordes libres	57	35.63	6	3.35	63	39.38
Bordes comprometidos	29	18.13	9	5.63	38	23.75
No registra	55	34.38	4	2.50	59	36.88
Total general	141	88.13	19	11.88	160	100.00

*Se observa un gran número de pacientes que no tenían registro de los márgenes quirúrgicos.

Se observa que 6 (3.35%) pacientes con bordes libres presentaron recurrencia de la enfermedad.

Tabla 7. Recurrencia de fibromatosis según grado tumoral en pacientes con diagnóstico de tumor desmoide del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)		Total general (n=178)	
	n	%	n	%	n	%
GRADO TUMORAL						
Alto grado	2	1.12			2	1.12
Bajo grado	37	20.79	6	3.37	43	24.16
No registra	120	67.42	13	7.30	133	74.72
Total general	159	89.33	19	10.67	178	100.00

Se observa que del total (178), el 7.30% presenta recurrencia de la enfermedad cuyo grado tumoral no fue registrado.

Tabla 8. Recurrencia de fibromatosis según tipo tumoral en pacientes con diagnóstico de tumor desmoide del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)		Total general (n=178)	
	n	%	n	%	n	%
TIPO TUMORAL						
Superficial	44	24.72	6	3.37	50	28.09
Profundo	68	38.20	9	5.06	77	43.26
No registra	47	26.40	4	2.25	51	28.65
Total general	159	89.33	19	10.67	178	100.00

Se observa que 5.06% del total (178) presentan recurrencia de la enfermedad con un tipo tumoral profundo; mientras que 3.37% con un tipo tumoral superficial.

Tabla 9. Recurrencia de fibromatosis según localización del tumor en pacientes con diagnóstico de tumor desmoide del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)	
	n	%	n	%
LOCALIZACIÓN TUMORAL				
Abdomen	34	21.38	6	31.58
Cabeza y cuello	21	13.21	1	5.26
Miembros inferiores	23	14.47	4	21.05
Miembros superiores	19	11.95	2	10.53
Pélvis	27	16.98	1	5.26
Tórax	35	22.01	5	26.32
Total general	159	100.00	19	100.00

Se observa que la localización con mayor recurrencia fue abdomen (31.58%)

Tabla 10. Recurrencia según tamaño y localización del tumor en pacientes con diagnóstico de fibromatosis del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)	
	n	%	n	%
TAMAÑO Y LOCALIZACIÓN				
≤10cm	111	69.81	13	68.42
Abdomen	16	10.06	3	15.79
Cabeza y cuello	19	11.95	1	5.26
Miembros inferiores	20	12.58	3	15.79
Miembros superiores	19	11.95	2	10.57
Pelvis	17	10.69	-	-
Tórax	20	12.58	4	21.05
11-20cm	38	23.90	6	31.58
Abdomen	13	8.18	3	15.79
Cabeza y cuello	2	1.26	-	-
Miembros inferiores	3	1.89	1	5.26
Pelvis	10	6.29	1	5.26
Tórax	10	6.29	1	5.26
>20cm	10	6.29	-	-
Abdomen	5	3.14	-	-

Tórax	5	3.14	-	-
Total general	159	100.00	19	100.00

Se observa que 69.81% de pacientes sin recurrencia de la enfermedad presentaron un tumor primario de menos de 10 centímetros y con mayor localización en miembros inferiores y tórax (12.58%).

Tabla 11. Recurrencia de fibromatosis según edad y sexo en pacientes con diagnóstico de tumor desmoide del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	No recurre (n=159)		Sí recurre (n=19)	
	n	%	n	%
EDAD Y SEXO				
Femenino	144	71.70	11	57.89
1-15	11	6.92	1	5.26
16-30	26	16.35	2	10.53
31-45	27	16.98	4	21.05
46-60	29	18.24	3	15.79
>60	21	13.21	1	5.26
Masculino	45	28.30	8	42.11
1-15	9	5.66	1	5.26
16-30	15	9.43	1	5.26
31-45	5	3.14	4	21.05
46-60	10	6.29	1	5.26
>60	6	3.77	1	5.26
Total general	159	100.00	19	100.00

Se observa que el 57.89% de los pacientes con recurrencia son de sexo femenino, siendo el rango entre 31 - 45 años el más afectado (21.05%).

Tabla 12. Tiempo de recurrencia en meses de los pacientes con recurrencia de fibromatosis del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Característica	n=19	%
TIEMPO DE RECURRENCIA EN MESES		
1-12	10	52.63
13-24	5	26.32
25-36	2	10.53
49-60	1	5.26
85-96	1	5.26
Total general	19	100.00

Se observa que 52.63% de pacientes presentaron recurrencia de la enfermedad en el priemr año post tratamiento quirúrgico.

Tabla 13. Fallecidos con diagnóstico de fibromatosis en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. 2013-2018.

Características	n=178	%
FALLECIDO		
Sí	1	0.56
No	177	99.44
Total general	178	100.00

Se observó que un paciente (0.56%) falleció, este presentaba una masa irresecable que invadía la raíz del mesenterio.

III. DISCUSIÓN

Uno de los hallazgos más resaltantes fue que el sexo femenino presentó una frecuencia de 70.22% de las de 178 pacientes; resultado similar al de Colombo C et al. en la revista de la Sociedad Americana de Cáncer (2013) donde obtuvo una frecuencia del 62% de 179 pacientes⁶.

El rango de edad afectado con mayor frecuencia en nuestro estudio fue 16-30, con un promedio de 38.15 años, siendo este mayor comparado con el estudio realizado por Zumárraga J et al. cuyo promedio de edad afectado por esta patología fue de 22.5¹²; sin embargo, se asemeja a lo obtenido por An J et al. quienes tuvieron como promedio de edad de 36.01¹³.

Dentro de los aspectos relevantes a la aparición de fibromatosis, los principales lugares fueron abdomen y tórax con porcentajes iguales de 22.47%; esto se relaciona con lo obtenido por Colombo R et al. quienes observaron que la mayoría de los tumores desmoides fueron de pared abdominal/ torácica en un 42%⁶.

Respecto a las condiciones predisponentes, dos pacientes (1.12%) de un total de 178 presentaron traumatismo previo en el lugar de aparición del tumor, similar a lo obtenido por Zenzri Y et al. en donde dos pacientes (7%) de un total de 30 presentaron este antecedente¹⁴; en contraste con lo obtenido por Pignatti G et al., quien obtuvo un porcentaje mayor (19.4%) de un total de 83 pacientes¹⁰. Se encontró también una relación entre la cirugía previa y la aparición del tumor, en nuestro estudio 3 (1.69%) pacientes tuvieron como antecedente cirugía previa (cesárea), lo que está relacionado con lo obtenido por Couto S et al. en su trabajo "Fibromatosis esporádica tipo desmoide de la pared abdominal: paradigma de tratamiento a los 32 años" en donde 19% de las mujeres con antecedente de cesárea presentaron este tumor en la cicatriz operatoria¹⁹.

Otro hallazgo importante es la recurrencia de fibromatosis, con un 10.67% de 178 pacientes; siendo este porcentaje mucho menor al hallado por los investigadores

Díaz-Plasencia J et al. en el estudio “Tumores desmoides: cuadro clínico y sobrevida”, realizado en Perú, donde cuatro personas (33.3%) presentaron recurrencia de una población total de 10 pacientes⁹.

Melis M et al. en su estudio “Manejo multinodal de los tumores desmoides: ¿Qué importancia tiene un margen quirúrgico negativo?” observó que 50% de pacientes con bordes quirúrgicos positivos o comprometidos presentaron recurrencia de la enfermedad, mientras que aquellos con bordes negativos o libres tuvieron un 33%¹⁸; esto se relaciona con lo hallado en nuestro estudio en donde de 63 pacientes con bordes libres presentaron recurrencia de la enfermedad en un 3.35%, a diferencia de los que tuvieron bordes comprometidos (38) en donde el porcentaje de recurrencia de la enfermedad fue de 5.63%.

Con respecto al tratamiento, en la investigación de Barbier O et al. evaluaron 26 casos de fibromatosis, 15 (57.6%) presentaron recurrencia postquirúrgica¹¹; esto se relaciona con lo obtenido en nuestro estudio, donde 19 pacientes (10.67%) recurrieron después del tratamiento quirúrgico; sin embargo, en el estudio realizado por Díaz-Plasencia J et al. encontraron que la recurrencia es menor con el tratamiento quirúrgico (25%)⁹.

El tiempo de recurrencia en meses que se observó en nuestro estudio fue en promedio de 23.5 meses (rango 4 – 96); similar a lo obtenido por Pignatti G et al. donde 44.6% tuvo una recurrencia local en un promedio de 20.2 meses después de la cirugía¹⁰.

Se observó que ningún paciente tuvo un diagnóstico previo de síndrome de Gardner; sin embargo, en la revisión de las historias clínicas se encontró que se sugería realizar más estudios para el descarte de este, siendo esto de importancia por datos obtenidos acerca de su relación con la fibromatosis en otras investigaciones⁶⁻⁹.

El estudio tuvo como limitación por parte de la institución la falta de información de anatomía patológica que abarca las variables: tipo de tumor y grado tumoral, en

diversas historias clínicas; siendo el porcentaje no registrado 28.65 y 74.72 respectivamente, lo que no ha permitido tener resultados mas precisos de las variables mencionadas, y mas aun con respecto a la recurrencia.

IV. CONCLUSIONES

De la población de estudio (178), se observó que la recurrencia de la enfermedad fue mayor en el primer año (52.63%).

Con las variables investigadas se halló que el sexo femenino tuvo mayor recurrencia (70.22%). Las zonas con mayor frecuencia de aparición, independientemente de la recurrencia, fueron abdomen y tórax con 22.47% cada uno.

Los pacientes que presentaron menor recurrencia de la enfermedad (3.35%) fueron aquellos que tuvieron bordes quirúrgicos libres.

Los datos de la característica "grado tumoral" no se puede extrapolar para conocer si existe relación alguna con la recurrencia de la enfermedad, por no contar con esta en la mayor parte de las historias clínicas revisadas.

V. RECOMENDACIONES

Realizar un estudio de tipo prospectivo, donde se puedan obtener datos completos, incluyendo los resultados de anatomía patológica, como el tipo y grado del tumor. Así como también ampliar la población a estudiar mediante la obtención de datos de diversas instituciones.

Además, se deben ampliar los estudios para descartar la coexistencia con el síndrome de Gardner.

FUENTES DE INFORMACION

1. Peng P, Hyder O, Mavros M, Turley R, Groeschl R, Firoozmand A, et al. Management and recurrence patterns of desmoids tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients. *Ann Surg Oncol*. Diciembre de 2012;19(13):4036-42. [Citado 28 de mayo del 2019]
2. Moreira L, Costa E, Freitas R, Beling C, Bitarães R, Percope M. Extra-Abdominal Desmoid Tumor: Local Recurrence And Treatment Options. *Acta Ortopédica Brasileira*. Junio de 2016;24(3):147-50. [citado 16 de mayo de 2018]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1413-78522016000300147&lng=en&nrm=iso&tlng=en
3. Chapman V, Manzano J, Trinchet R, Hidalgo Y, Melo L, Sanchez Y. Fibromatosis agresiva en edad pediátrica. *Correo Científico Médico*. Junio de 2015;19(2):246-58. [citado 28 de marzo de 2018]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1560-43812015000200007&lng=es&nrm=iso&tlng=es
4. Gurbuz A, Giardiello F, Petersen G, Krush A, Offerhaus G, Booker S, et al. Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Gut*, 35 (1994), pp 377 – 381. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1374594/>
5. Pérez M, Forteza M, Renó J, García D, Quintero D, Curbelo I. Fibromatosis agresiva en la infancia en el servicio de oncopediatria. *Revista Cubana de Pediatría*. Diciembre de 2015;87(4):468-76. [citado 25 de marzo del 2019]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312015000400009

6. Colombo C, Miceli R, Lazar AJ, Perrone F, Pollock R, Cesne A, et al. CTNNB1 45F mutation is a molecular prognosticator of increased postoperative primary desmoid tumor recurrence. *Cancer*. 15 de octubre de 2013;119(20):3696-702. [citado 29 de abril de 2018]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/cncr.28271>
7. Casper M, Petek E, Henn W, Niewald M, Schneider G, Zimmer V, et al. Multidisciplinary treatment of desmoid tumours in Gardner's syndrome due to a large interstitial deletion of chromosome 5q. *QJM*. Julio de 2014;107(7):521-7. [citado 22 de octubre de 2019]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24554300>
8. Pérez M, Forteza M, Renó J, García D, Quintero D, Curbelo I. Fibromatosis agresiva en la infancia en el servicio de oncopediatria. *Revista Cubana de Pediatría*. Diciembre de 2015;87(4):468-76. [citado 25 de marzo del 2019]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312015000400009
9. Diaz-Plasencia J, Cruz A, Cisneros L, Pomamanta J, Fonseca G. Tumores desmoides: cuadro clínico y sobrevida. *Rev Med Hered*. 1998; 9 (2): 69-76. [Internet]. [citado 2019 Junio 14]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X1998000200005&lng=es
10. Pignatti G, Barbanti-Bròdano G, Ferrari D, Gherlinzoni F, Bertoni F, Bacchini P, Campanacci M. Extraabdominal Desmoid Tumor. *Clinical Orthopaedics and Related Research (1976-2007)*: June 2000 - Volume 375 - Issue - pp 207 213. [Internet]. [citado 19 de septiembre de 2019]. Disponible en: https://journals.lww.com/corr/Abstract/2000/06000/Extraabdominal_Desmoid_Tumor__A_Study_of_83_Cases_.25.aspx

11. Barbier O, Anract P, Pluot E, Larouserie F, Sailhan F, Babinet A, et al. Primary or recurring extra-abdominal desmoid fibromatosis: assessment of treatment by observation only. *Orthopaedics & traumatology, surgery & research* 2010 Dec;96(8):884-89. [internet]. [citado 22 septiembre de 2019]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1877056810002082>

12. Zumárraga J, Coimbra B, Dos Santos F, Baptista A, Kohara M, Pires de Camargo O. EXTRA-ABDOMINAL DESMOID TUMOR: ANALYSIS OF 23 CONSECUTIVE CASES IN A SINGLE INSTITUTION. *Acta ortop. bras.* [Internet]. 2018 Aug [cited 2021 May 08]; 26(4): 244-247. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-78522018000400244&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1590/1413-785220182604192681>.

13. An J, Woo HY, Lee Y, Kim HS, Jeong J, Kim SK. Clinicopathological features of 70 desmoid-type fibromatoses confirmed by β -catenin immunohistochemical staining and CTNNB1 mutation analysis. *PLoS One*. 2021;16(4):e0250619. Published 2021 Apr 29. [internet]. [citado 8 mayo de 2021]. Disponible en: [doi:10.1371/journal.pone.0250619](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0250619)

14. Zenzri Y, Yahyaoui Y, Charfi L, Ghodhbani Z, Letaief F, Ayadi M et al. The Management of Desmoid Tumors: A Retrospective Study of 30 Cases. *International Journal of Surgical Oncology*, 2020, 1–7. . [internet]. [citado 8 mayo de 2021]. Disponible en: [doi:10.1155/2020/9197216](https://doi.org/10.1155/2020/9197216)

15. 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*. 2012; 475202. [citado 8 de mayo del 2021]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3420075/>

16. Medina C, Gómez B, Peña D, Useche L. Fibromatosis musculoaponeurótica agresiva: presentación de un caso. *Salud Uninorte*. 2018; 34(1): 220-227. [citado 12 de mayo del 2021]. Disponible en: <http://rcientificas.uninorte.edu.co/index.php/salud/article/viewFile/8573/21442144311>.
17. American Joint Committee on Cancer. *AJCC Cancer Staging Manual*. 7th ed. New York, NY: Springer; 2010.
18. Melis, M. Zager J. Sondak, V. Multinodality Management of Desmoid Tumors: How Important Is a Negative Surgical Margin?. *Journal of Surgical Oncology*. 2008; 98:594-602. [citado 12 de mayo del 2021]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/jso.21033>
19. Couto S, Teixeira F, Menegozzo C, et al. Sporadic Abdominal Wall Desmoid type Fibromatosis: treatment paradigm after thirty two years. *BMC Surg*. 2018;18(1):37-44. [citado 12 de mayo del 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29879959/>

ANEXOS

Anexo 1. Instrumento de recolección de datos

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Nº HC

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS

Edad: _____

Sexo: M () F ()

Lugar de procedencia: Costa () Sierra () Selva ()

Condiciones predisponentes:

- Traumatismo previo ()
- Cirugía previa
- Ninguna ()

Antecedentes familiares de cáncer: Sí () No () No registra ()

CARACTERÍSTICAS TUMORALES

Localización del tumor primario:

- a. Cabezo y cuello ()
- b. Tórax ()
- c. Abdomen ()
- d. Miembros superiores ()
- e. Miembros inferiores ()
- f. Pélvis ()

TIPO DE TUMOR

- a. Superficial ()
- b. Profundo ()
- c. No registra ()

TAMAÑO DEL TUMOR

- a. <10cm _____
- b. 11-20cm _____
- c. >21cm _____

GRADO TUMORAL

- a. Bajo grado ()
- b. Alto grado ()
- c. No registra ()

MÁRGENES QUIRÚRGICOS

- a. Bordes libres ()
- b. Bordes comprometidos ()
- c. No registra ()

TRATAMIENTO

- a. Tratamiento recibido
 - a. Quirúrgico ()
 - b. No quirúrgico ()

RESULTADOS

- a. Recurrencia: Sí () No ()
- b. Tiempo de recurrencia: _____
- c. Fallecido: Sí () No ()