

Tumores desmoides extraabdominales. Consideraciones diagnóstico-terapéuticas y revisión de la literatura

R. H. Barrios, M. Leyes, J. I. Losada, D. Schweitzer, S. Amillo

*Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Clínica Universitaria. Facultad de Medicina.
Universidad de Navarra.*

RESUMEN. Se realiza una revisión de la literatura, se discuten aspectos clínicos y opciones terapéuticas en el tratamiento de los tumores desmoides, se analizan descubrimientos recientes en la patobiología de la enfermedad y como afectan las opciones terapéuticas y se delimitan las perspectivas futuras de tratamiento. Se concluye que a pesar de que la tasa de recidiva local del tumor es alta, la resección amplia de la lesión es el tratamiento inicial de elección. De no ser posible, se puede realizar la excisión marginal del tumor y radioterapia. La radioterapia también puede ser de utilidad en el tratamiento de las recidivas. Aunque se ha descrito el uso de agentes farmacológicos, su eficacia no ha sido demostrada. La quimioterapia sistémica podría considerarse en casos seleccionados en los que no es posible realizar un tratamiento local.

SUMMARY. The authors review the literature, discuss clinical aspects and options in the management of desmoid tumors, analyze recent advances in the understanding of its biology and how they affect therapeutic choices, and outline future treatment perspectives. We conclude that although recurrence rates are high, wide excision is the best first approach. If it is not possible, marginal surgery and radiation therapy can be performed. Radiation therapy can be also use in the attempt to control recurrent disease. Although many pharmacologic agents have been advocated there is no clear proof of their usefulness. Systemic therapy may be considered

for selected patients that are not amenable to local treatment.

(Rev Med Navarra 1995; 39: 14-20).

Correspondencia: Manuel Leyes
Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Clínica Universitaria
Avda. Pío XII s/n
31080 Pamplona

Key words:

Desmoid tumor, Soft Tissues, Extremity, Surgical treatment.

Palabras clave:

Tumor desmoide Partes blandas Extremidad Tratamiento quirúrgico.

Introducción

Los tumores desmoides son neoplasias benignas constituidas por fibroblastos, originadas en los tejidos blandos músculo-aponeuróticos, caracterizados por ser localmente agresivos y por su tendencia a recidivar después de su resección quirúrgica (1-9).

El primer tumor desmoide, según algunos autores (10), fue descrito en la pared abdominal en 1812. En 1832 se describió una masa que posteriormente resul-

tó ser un tumor desmoide (11). El término «desmoide» con el que comúnmente se denomina a estos tumores fue primeramente utilizado en 1838 (12). Stout (13) introdujo el concepto de fibromatosis, y posteriormente se han publicado numerosos artículos, la mayoría realizando una revisión clínico-patológica y en algunos casos describiendo las lesiones de extremidades (14-32). La casuística mundial recogida hasta la actualidad no sobrepasa los dos mil casos (20). La nomenclatura de estos tumores ha sido inconsistente y la carencia de uniformidad en su terminología ha creado confusión y ha dificultado su estudio. En la Tabla I se

enumeran las diferentes lesiones proliferativas del tejido fibroso (5).

Epidemiología

Constituyen cerca del 3,5% de todos los tumores de tejidos fibrosos y el 0,03% de todas las neoplasias (33). La incidencia anual es de 2 a 3 por millón de habitantes, con una predilección por las mujeres entre los 20 y 40 años (2,8). La proporción hombres-mujeres en la literatura es de 2:3 (1,7-9). La asociación entre los tumores desmoides intraabdominales con la poliposis familiar fue observada inicialmente en 1923 (34).

Localización

El tumor afecta con menor frecuencia a localizaciones extraabdominales entre las que se incluyen las extremidades (41,2,5,7,8,29,32). La incidencia de localizaciones extraabdominales es aproximadamente del 43% (7). Las localizaciones en orden de frecuencia son: cinturón escapular, brazo, muslo, cuello, pelvis, antebrazo y hueso poplíteo (30).

Etiología

Aunque se desconoce con exactitud la etiología del tumor, se ha encontrado que los traumatismos y el embarazo son factores predisponentes (9). La patobiología del tumor es desconocida (14). Al parecer los esteroides sexuales podrían tener relación con el crecimiento de estos tumores y se ha descrito la presencia de receptores para estrógenos y progesterona (14,30). Asimismo se han observado casos de regresión espontánea en la menopausia (9).

Algunos investigadores (14) han profundizado en la biología molecular de la enfermedad. Para una mejor comprensión de los estudios realizados por estos autores conviene definir algunos conceptos. Los protooncogenes son genes celulares normales que presumiblemente regulan el crecimiento celular normal y su diferenciación. Cuando estos genes se alteran por una amplificación, translocación o mutación, el RNA mensajero y la proteína codificada por este gen se expresan anormalmente. Un protooncogene que tiene la potencialidad de jugar un papel en las lesiones fibroproliferativas es el c-sis. El gen c-sis está localizado en el cromosoma 22 y codifica una cadena beta para el factor de crecimiento derivado de las plaquetas (PDGF=platelet-derived growth factor). La PDGF humana es una glicoproteína heterodimérica compuesta por una cadena alfa y una cadena beta. Cadenas similares pueden también combinarse para formar una

Tabla I

LESIONES PROLIFERATIVAS DEL TEJIDO FIBROSO (Enzinger y Weiss, 1988)

1. Proliferación fibroblástica benigna

- Fascitis nodular
- Fascitis proliferativa
- Miositis proliferativa
- Elastofibroma
- Queloide
- Cicatriz hipertrófica

2. Fibromatosis («Tumores» desmoides)

Superficial (fascial)

- Palmar (Enfermedad de Dupuytren)
- Plantar (Enfermedad de Ledderhose)
- Peneana (Enfermedad de Peyronie)

Profunda (músculo-aponeurótica)

- Extraabdominal
- Abdominal
- Intraabdominal
 - Pélvica
 - Mesentérica
 - Síndrome de Gardner

3. Proliferación fibrosa de la infancia y la adolescencia

No recidivante

- Hamartoma fibroso
- Miofibromatosis infantil
- Fibromatosis colli

Recidivante

- Fibromatosis digital
- Fibromatosis hialina (juvenil)
- Fibromatosis desmoide (infantil)
- Fibroma calcificante aponeurótico

proteína homodimérica activa. Las cadenas beta se combinan para formar PDGF-2. Los fibrocitos normales no expresan el c-sis pero tienen receptores para PDGF. La PDGF-2 ha demostrado tener un efecto mitogénico en fibroblastos normales *in vitro*, estimulando el metabolismo celular y su replicación. Algunas neoplasias como el osteosarcoma y el glioblastoma, tienen una expresión inapropiada del c-sis mRNA y de la PDGF-2 *in vivo*. Ellos encontraron, mediante estudios de hibridación *in situ* e inmunofluorescencia, que una población específica de células en el tumor expresaba el c-sis y producía PDGF-2 que actuaba de manera paracrina como mitógeno en las células vecinas y de manera autocrina en las células que expresaban el c-sis. El desencadenante para esta expresión incrementada del c-sis es desconocida, pero podría estar relacionada o modulada por las hormonas esteroideas sexuales y sus receptores. También encontraron receptores de estrógenos y progesterona en dos tercios de los tumores. La PDGF tiene una corta vida media por lo cual es improbable que pueda ser encontrada en la circulación sistémica en cantidades detectables o en concentraciones activas. Este mecanismo de acción podría explicar el fracaso en la excisión local cuando se dejan células que expresan el c-sis que continuarían secretando PDGF favoreciendo nuevamente el crecimiento tumoral. Teniendo en cuenta este mecanismo patogénico se podrían proponer algunos métodos farmacológicos para controlar el crecimiento tumoral. Un método sugerido pudiera ser el bloqueo de la actividad de la PDGF con un agente que se uniera a esta glicoproteína o que lo inactivara. El segundo mecanismo podría ser el bloqueo de los receptores para PDGF y un esquema alternativo sería el modular los factores que controlan la expresión del c-sis y es en este campo en el que los esteroides hormonales tendrían un papel. La expresión del c-sis según estos autores tendría utilidad en la identificación del tumor, ya que el tejido fibroso normal, el fibroma plantar benigno y las cicatrices no expresan el c-sis en niveles detectables. Otros autores (35,36) han encontrado desarreglos cromosómicos en estos pacientes que sugieren que los tumores desmoides constituyen una enfermedad neoplásica. Esta patogénesis genética es la clave del tratamiento futuro de la enfermedad.

Clínica

La presencia de una masa indolora es el motivo de consulta más frecuente en la mayoría de las series (1,8,9,10). Sin embargo, en alguna serie, en la mitad de

los pacientes la masa era dolorosa (4). El dolor en estos casos fue un síntoma de aparición tardía o estaba desencadenado por los movimientos. En algunos pacientes en que el tumor infiltraba troncos nerviosos éstos refirieron parestesias, hipoestesia o pérdida de fuerza. Una paciente presentó exacerbación del dolor durante el embarazo. El período comprendido entre el inicio de los síntomas y el tratamiento varió de 1 mes a 5 años con un promedio de 7 meses. En esta serie el 63% de los pacientes referían un antecedente traumático y en 2 se desarrolló sobre la cicatriz de una cirugía previa.

Radiología

Para un adecuado tratamiento quirúrgico es necesario tener una delineación anatómica de la extensión del tumor y sus relaciones con las estructuras vecinas. Este análisis depende en gran medida de la radiología. En los últimos años la RM se ha convertido en uno de los medios más utilizados para la evaluación de masas de partes blandas. Las radiografías simples ofrecen únicamente una estimación grosera del tamaño y localización de la masa de partes blandas y en casos excepcionales pueden detectar mejor alteraciones en el periostio que la RM. La RM es un medio que ofrece información acerca de la extensión del tumor y sus relaciones anatómicas (37,38). Sin embargo, algunos autores han encontrado que algunas lesiones de partes blandas pueden pasar desapercibidas por la RM (38). Otros problemas incluyen la sobrevaloración del tamaño del tumor debido al edema peritumoral o al efecto de masa que oblitera los planos tisulares normales, deficiencia en la visualización de los nervios y en la definición de vasos vecinos (37).

La evaluación radiográfica preoperatoria debe incluir la radiología simple para una detección preliminar de la masa, visualizar calcificaciones intrínsecas, erosión ósea y reacción perióstica. La RM ofrecerá una visión adecuada acerca de la extensión del tumor, excepto para posible infiltración microscópica. Si los hallazgos escanográficos no son definitivos, la angiografía podría definir mejor la masa y sus relaciones vasculares (37,39). La gammagrafía ósea será de utilidad cuando los hallazgos en la radiología simple, la RM y las angiografías ofrezcan alguna duda acerca del compromiso óseo.

En un estudio, utilizando resonancia magnética (40), se encontró que todas las imágenes potenciadas en T2, excepto una, mostraron un aumento de la señal cuando se comparó con el músculo, y tenían una intensidad de señal similar a la de la grasa. La señal fue heterogénea en 6 de 7 lesiones. El aumento de la señal parece ser típico en estos casos pero no específico. En el seguimiento de

estos pacientes el aumento de señal puede indicar la presencia de una recidiva tumoral, un proceso inflamatorio superpuesto o tejido de granulación.

En otro estudio (14) se compararon prospectivamente la TAC, asociando contraste intravenoso, y la resonancia magnética, con los especímenes macroscópicos para determinar cuál era el método más adecuado para valorar la extensión anatómica del tumor y encontraron que la primera permitía una mejor identificación de los tejidos comprometidos y de su distribución anatómica (Figura 1).

Anatomía Patológica

Macroscópicamente, el tumor tiene la apariencia de una masa blanquecina o grisácea compacta que infiltra a los músculos. Está constituido de tejido conectivo maduro en el cual las células fusiformes forman grandes colectivos con una disposición en forma de ondas con muchas fibras de colágeno entremezcladas (1,18) (Figura 2). En algunas series (24) el cuadro histológico no se correlacionó con el comportamiento clínico. Los tumores primarios y las recidivas mostraron el mismo grado de diferenciación celular, con actividad mitótica y atipias celulares escasas o ausentes. Tampoco se observaron diferencias significativas en la histología de los tumores que crecieron rápidamente y alcanzaron un gran tamaño en poco tiempo y aquellos que no lo hicieron.

Figura 1

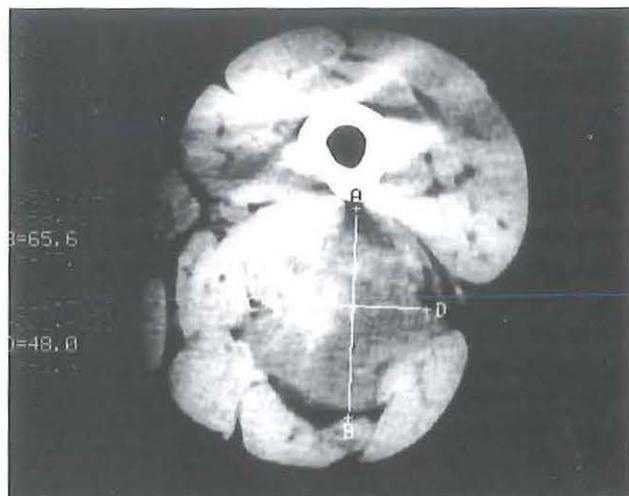


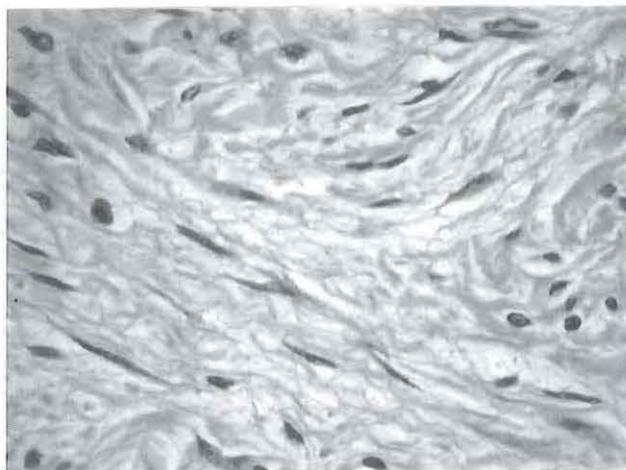
Imagen de TAC en la que se observa una masa que corresponde a un tumor desmoide primario ubicado en la región posterior del muslo.

Asimismo, el grado de actividad mitótica no fue un factor predictivo del potencial de crecimiento tumoral. Es difícil en casos poco típicos el distinguir un tumor desmoide de un fibrosarcoma con base en los hallazgos histológicos (2). Se ha descrito el desarrollo de un fibrosarcoma en una paciente de 19 años, con un tumor localizado en la región inguinal y con varias recidivas locales, 7 años después de haber recibido radioterapia (41). La distinción histológica entre una fibromatosis y un fibrosarcoma es posible en la mayoría de los casos aunque en casos poco típicos se han hecho diagnósticos incorrectos (9). Generalmente, el primero, infiltra el tejido circundante y está compuesto de un patrón de células uniforme con gran cantidad de fibras colágenas y ausencia de células hiper cromáticas y de células gigantes (41). Las células, en las fibromatosis, son ovoides, con núcleo vesiculoso que contiene proporciones normales de cromatina y son de menor tamaño y menos picnóticas que el fibrosarcoma de alto grado. El fibrosarcoma, a diferencia del tumor desmoide, posee una pseudocápsula y numerosas células con mitosis atípicas. Además, la histología de los tumores desmoides no varía en los casos de recidiva como ocurre en el fibrosarcoma.

Tratamiento

El tratamiento de estas lesiones es controvertido (20). La excisión es el tratamiento generalmente recomenda-

Figura 2



Aspecto microscópico de la lesión (H y E 20x).

do, sin embargo, la extensión de la resección es objeto de controversia (3,7,31). La mayoría de los autores están a favor de la excisión amplia siguiendo los criterios de Enneking (42,43). El conseguir la excisión completa del tumor requiere en ocasiones la utilización de diferentes tipos de injertos para la reconstrucción de elementos tendinomusculares o vasculonerviosos que con frecuencia se ven infiltrados por el crecimiento de la lesión lo que supone un aumento de la complejidad del acto quirúrgico y en ocasiones requiere de la colaboración de otros especialistas (43).

La quimioterapia (44,45,46), la radioterapia (47,48), el bloqueo hormonal (6) y otros agentes (49) han sido recomendados por algunos investigadores. La radiación y la terapia medicamentosa han sido utilizadas frecuentemente en casos de recidivas tumorales o como alternativa a la cirugía de mutilación (8).

En cuanto a los agentes quimioterápicos se han administrado en algunas series (14) ciclos completos de vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida en 2 de 10 pacientes sin obtener resultados positivos. Otros autores (45), utilizando este protocolo, han conseguido resultados alentadores en pacientes con tumores intraabdominales o retroperitoneales pero no controlaron el crecimiento en un paciente con un tumor extraabdominal. Algunos investigadores (46) han encontrado mejores resultados con un protocolo que incluía metotrexate y vinblastina. La serie estaba constituida por 5 pacientes adultos con lesiones en las extremidades y de éstos, 2 tuvieron remisión completa, 2 remisión parcial y 1 remisión mínima. A pesar de que en esta serie se obtienen buenos resultados, el seguimiento es corto, con 4 de los 5 pacientes seguidos durante un tiempo menor de un año. La biología celular de este tumor lo hacen un candidato desaconsejable para el control por agentes quimioterápicos.

La radioterapia ha sido utilizada con poco éxito en la mayoría de las series (17,24,26-28) mientras que otros autores la han encontrado de utilidad (32). Recientemente, se han descrito menores tasas de recurrencia en pacientes tratados con cirugía y radioterapia asociadas (48). Otros autores (15) han observado que la radioterapia postoperatoria empleando dosis de 50-60 Gy es efectiva en el control local de tumores inoperables o resecaados en forma incompleta después de 18 meses a 10 años de seguimiento.

En cuanto a la terapia farmacológica, algunos autores han informado acerca del uso de moduladores del AMP cíclico, bloqueadores de los estrógenos y anti-prostaglandínicos (6,49). La eficacia de estos agentes no ha sido probada ya que se han utilizado en estudios

poco controlados y en un número reducido de pacientes.

Pronóstico

La historia natural del tumor desmoide ha sido descrita en estudios retrospectivos (8,19). El tumor crece lentamente, recidiva localmente con frecuencia, no metastatiza, pero en ocasiones puede ocasionar la muerte por compresión de estructuras vitales (29). La curación depende del tipo de resección. Se han informado recidivas locales en el 90% de los pacientes con resecciones marginales o intralesionales y del 50% para resecciones amplias (8). Otros obtuvieron recidivas locales en el 70% de los pacientes con excisión marginal y 8% con excisión radical (2). La tendencia a recidivar ha sido verificada por gran número de autores (1-9) y varía del 25% (18) al 77% (26) con un promedio de 47%. La tendencia a recidivar parece tener relación con la edad, localización anatómica y tratamiento inicial (8). En algunas series (29) se han encontrado 5 factores predictivos de recidiva local: edad entre 18 y 30 años, tumor en situación de recidiva local, excisión parcial del tumor, presencia de tumor cerca o en los bordes de resección y no administración de radioterapia después de la resección con enfermedad residual macroscópica. Otros autores (8) han encontrado que los tumores localizados en la pantorrilla, el pie, la fosa supraclavicular y el hueso poplíteo presentan con mayor frecuencia recidivas locales. Algunos han afirmado que los tumores de mayor tamaño tienen más tendencia a recidivar mientras que otros no han encontrado relación entre el tamaño del tumor y la tendencia a recidivar (8). Esto podría ser explicado porque los tumores de menor tamaño pueden ser resecaados con bordes amplios.

Conclusiones

Teniendo en cuenta la información analizada en la revisión bibliográfica, consideramos al tumor desmoide extraabdominal como una entidad benigna con una alta tendencia a recidivar, que debe ser tratada como tal y estamos a favor de la excisión amplia del tumor como tratamiento inicial de elección, cuando sea anatómicamente posible y sin compromiso significativo de la función. Una excepción es el caso en el cual la resección del tumor es particularmente peligrosa o puede resultar en una limitación física importante. En este caso, se podría realizar una resección marginal acompañada de radioterapia. Dado el buen pronóstico de estos pacientes, la amputación debe estar indicada únicamente en los casos de compromiso de la viabilidad de la extremidad. Los

casos de recidiva local deben ser tratados, quirúrgicamente, de la misma manera que los tumores primarios y la radioterapia puede ser de utilidad en un intento de evitar nuevas recidivas. La quimioterapia no ha demostrado ser de valor en el tratamiento de estos tumores. La eficacia de la terapia con moduladores del AMP cíclico, bloqueadores de los estrógenos y antiprostaglandínicos no ha sido probada en forma consistente ya que se han utilizado en estudios poco controlados y en un número reducido de pacientes aunque los hallazgos en la patobio-

logía y la genética del tumor apuntan hacia su probable utilidad futura y en aquellos casos en que no es posible realizar un tratamiento local efectivo.

El futuro contempla el diseño de estudios multicéntricos que permitan tener casuística numerosa que haga posible un estudio uniforme sobre la respuesta a los tratamientos propuestos en la actualidad, profundice en la genética para desarrollar métodos de detección precoz y en la biología del tumor con la finalidad de desarrollar agentes que inhiban su crecimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brewster RC, Ivins JI. Extra-abdominal desmoid tumors: A clinicopathologic study. *J. Bone Joint Surg (Am)* 1975; 57-A: 1026-1031.
2. Dahn I, Johnson N, Lundh G. Desmoid tumors. A series of 33 cases. *Acta Chir Scand* 1963; 126:305-314.
3. Döhler JR, Hamelmann H, Lasson U. Aggressive fibromatosen. *Chirurg* 1984; 55:174-178.
4. Enzinger FM, Shiraki M. Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). Analysis of thirty cases followed up for ten or more years. *Cancer* 1967; 20:1131-1140.
5. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors (2nd edition). St. Louis, Missouri: The CV Mosby Company, 1988.
6. Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J, Rosenthal J. Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* 1983; 52:2201-2204.
7. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxén E. The desmoid tumour. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982; 77:665-673.
8. Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HB, Soule EH, Brewster RC. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg (Am)* 1984; 66-A:1369-137.
9. Vizkelety T, Szendrői M. Desmoid tumours of the extremities. *Int Orthop (SICOT)* 1988; 12:249-253.
10. Loch H, Baer U. Desmoid-Tumoren. *Med Welt* 1980; 81:709-711.
11. MacFarlane J. Clinical reports on the

- surgical practice of Glasgow Royal Infirmary. Glasgow: D. Robertson, 1832, pp. 63-66.
12. Muller J. Ueber den feinem Bau und die Formen der krankhaften Geschwulste. Berlin: G. Reimer, 1838, p. 60.
13. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7:953-978.
14. Alman BA, Goldberg MJ, Naber SP, Galanopoulos T, Antoniadis HN, Wolfe HJ. Aggressive fibromatosis. *J Pediatric Orthop* 1992; 12:1-10.
15. Bataini JP, Belloir C, Mazabraud A, Pilleron JP, Cartigny A, Jaulerry C, Gossein NA. Desmoid tumors in adults: The role of radiotherapy in their management. *Am J Surg* 1988; 155:754-760.
16. Belliveau P, Graham AM. Mesenteric desmoid tumor in Gardner's syndrome treated by sulindac. *Dis Colon Rectum* 1984; 27:53-54.
17. Cole NM, Guiss LW. Extra-abdominal desmoid tumors. *Arch Surg* 1969; 98:530-533.
18. Das Gupta TK, Brasfield RD, O'Hara J. Extra-abdominal desmoids: A clinicopathological study. *Ann Surg* 1968; 170:109-121.
19. Dehner LP, Askin FB. Tumors of fibrous tissue origin in childhood. A clinicopathologic study of cutaneous and soft tissue neoplasms in 66 children. *Cancer* 1976; 38:888-900.
20. Easter DW, Halasz NA. Recent trends in the management of desmoid tumors. Summary of 19 cases and review of the literature. *Ann Surg* 1989; 210:765-769.

21. Einola S, Aho AJ, Lauren P, Satokari K. Extra-abdominal desmoid tumour. Report of three cases. *Acta Chir Scand* 1979; 145:563-569.
22. Gonatas NK. Extra-abdominal desmoid tumours. Report of six cases. *Arch Pathol* 1961; 71:214-221.
23. Hayry P y Scheinin TM. The desmoid (Reitamo) syndrome: etiology, manifestations, pathogenesis and treatment. *Curr Probl Surg* 1988;25:232-320.
24. Hunt RTN, Morgan HC, Ackerman IV. Principles in the management of extra-abdominal desmoids. *Cancer* 1960; 13:825-836.
25. Mason JB. Desmoid tumors. *Ann Surg* 1930; 92:444-453.
26. Musgrove JE, McDonald JR. Extra-abdominal desmoid tumors. Their differential diagnosis and treatment. *Arch Pathol* 1948; 45:513-540.
27. Pack GT, Ehrlich HE. Neoplasms of anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumors. Experience with 391 cases and collective review of the literature. *Internat Abstr Surg* 1944; 79:177-198.
28. Pearman RO, Mayo CW. Desmoid tumors. A clinical and pathologic study. *Ann Surg* 1942; 115:114-125.
29. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989; 124:191-196.
30. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P. The desmoid syndrome: New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg*, 1986; 151:230-237.

31. Skaane P, Verhage CCH, Westgard T, Svendsen E. Extra-abdominal desmoid of the axilla. *Forstchr Rontgenstr* 1980; 132:349-351.

32. Wara WM, Phillips TL, Hill DR. Desmoid tumors. Treatment and prognosis. *Radiology* 1977; 124:225-226.

33. Mc Adam WF, Goligher JC. The occurrence of desmoids in patients with familial poliposis coli. *Br J Surg* 1970; 57:618-631.

34. Nichols EW. Desmoid tumors: A report of thirty-one cases. *Arch Surg* 1923; 7:227-236.

35. Karlsson I, Mandahl N, Heim S, Rydholm A, Willen H, Mitelman F. Complex chromosome rearrangements in an extra-abdominal desmoid tumor. *Cancer Genet Cytogenet* 1988; 34:241-245.

36. Okamoto M, Sato C, Kohno Y et al. Molecular nature of chromosome 5Q loss in colerectal tumors and desmoids from patients with familial adenomatous polyposis. *Hum Genet* 1990; 85:595-599.

37. Hudson TM, Vandergriend RA, Springfield DS et al. Aggressive fibromatosis:

Evaluation by computed tomography and angiography. *Radiology* 1984; 150:495-501.

38. Egund N, Ekelund L, Sako M, Persson B. CT of soft-tissue tumors. *AJR* 1981; 137:725-729.

39. Totterman S, Reitamo JJ. Desmoid tumor: an angiographic study of 54 cases. *Br J Radiology* 1979; 52:936-941.

40. Feld R, Burk DL, McCue P, Mitchell DG, Lackman R, Rifkin MD. MRI of aggressive fibromatosis: frequent appearance of high signal intensity on T2-weighted images. *Magn Reson Imaging* 1990; 8:583-588.

41. Soule EH, Scanlon PW. Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor. Report of a case. *Proc Mayo Clin* 1962; 37:443.

42. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop* 1980; 153:106-120.

43. Enneking WF. *Musculoskeletal tumour surgery*. New York, Edinburgh, Lon-

don, Melbourne: Churchill Livingstone, 1983.

44. Giaccone G, Donadio M, Calciati A. Phase II study of esorubicin in the treatment of patients with advanced sarcoma. *Oncology* 1989; 46:285-287.

45. Raney RB, Evans A, Granowetter L, Schnaufer L, Vri A, Littman P. Nonsurgical management of children with recurrent unresectable fibromatosis. *Pediatrics* 1987; 79:394-398.

46. Weiss AJ, Lackman RD. Low-dose chemotherapy of desmoid tumors. *Cancer* 1989; 64:1192-1194.

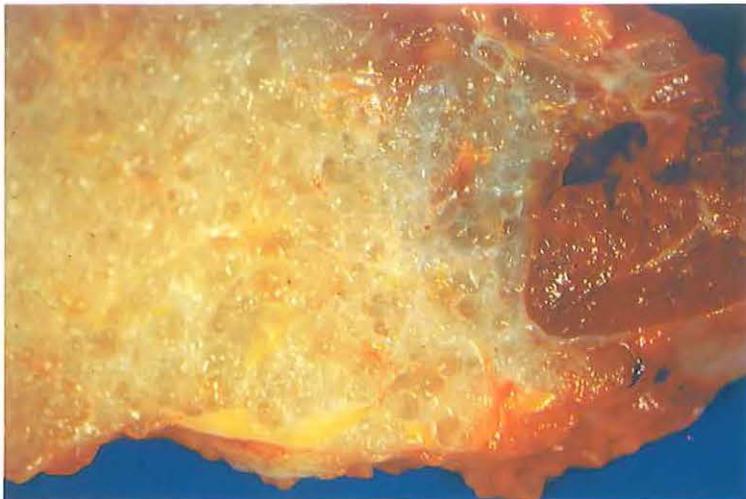
47. Kiel KD y Suit HD. Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses (desmoid tumors). *Cancer* 1984; 54:2051-2055.

48. Sherman NE, Romsdahl, Evans H, Zagars G, Oswald MJ. Desmoid tumors: A 20-year radiotherapy experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990; 19:37-40.

49. Waddell WR. Treatment of intra-abdominal and abdominal wall desmoid tumors with drugs that affect the metabolism of cyclic 3'5' adenosine monophosphate. *Surgery* 1975; 81:299-302.

PATOLOGIA MACROSCOPICA

Editor: F.J. Pardo Mindán



HISTORIA CLINICA:

Paciente varón de 64 años de edad que presenta una marcada distensión abdominal, con antecedentes de resección de un adenocarcinoma coloide. Se realiza esplenectomía con hemicolectomía transversa.

FOTO MACROSCOPICA:

La pieza comprende bazo y peritoneo adyacente, que muestra múltiples cavidades de pequeño diámetro, con un contenido gelatinoso de aspecto mucoso separados por finos tractos de tejido conectivo

DIAGNOSTICO:

Pseudomixoma peritonei. (Diseminación intraperitoneal de un adenocarcinoma coloide).

Dr. E. de Alava

Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria.