

REPORTE DE CASO

Tumor desmoide

Desmoid tumor

Gabriela Katherine Zurita Aguirre¹, Edison Leonardo Moya Paredes², Sergio Augusto Poveda Granja¹

¹ Médico residente asistencial del Área de Cirugía Torácica, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín

² Médico Tratante del Área de Cirugía Torácica, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín

³ Jefe del Área de Cirugía Torácica, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín

RESUMEN

Introducción. El tumor desmoide grado I, es una patología rara, se consideraba la intervención quirúrgica como primera opción, pero su recidiva posquirúrgica tendía a obscurecer la evolución satisfactoria ya que este tipo de tumores tienden a comprometer planos cada vez más profundos, en algunos casos ha provocado la amputación de extremidades sin lograr éxito, generando un grave impacto psicológico en el paciente y su pronóstico. **Caso clínico.** Paciente masculino, a los 18 años de edad, presentó una masa en el tercio distal del brazo izquierdo, en Italia le realizan exéresis quirúrgica, la misma que reporta positivo para tumor desmoide, presentando varias recidivas años después, estudios histopatológicos reportan recidiva de tumor desmoide. Actualmente se encuentra en seguimiento con controles tomográficos. **Discusión.** El tumor desmoide carece de potencial metastásico, con un comportamiento local muy agresivo, las técnicas de imagen permiten realizar su diagnóstico diferencial de otros tumores que afectan los tejidos blandos, su diagnóstico definitivo es con biopsia y su estudio histopatológico. Nuestro paciente a los 18 años se le diagnostica de un tumor desmoide a nivel del brazo izquierdo, presentando por varias ocasiones recidivas posterior a varias exéresis de los mismos, cabe recalcar, que este tipo de tumor tiene una elevada tasa de recurrencia incluso después de una resección completa del tumor; por lo que la cirugía no está indicada como tratamiento de primera elección, indica el manejo expectante está indicado con la estrategia O-E (Observar-Esperar), cuando el paciente es referido al HECAM se decide mantener controles expectantes. Como lo recomienda las últimas guías de tratamiento.

Palabras clave: Fibromatosis agresiva; fibromatosis musculoponeurótica profunda; fibrosarcoma.

ABSTRACT

Introduction. Grade I desmoid tumor is an uncommon pathology where treatment was the surgery as first option, but its post-surgical recurrence tends to obscure satisfactory evolution due to these kinds of tumors have to compromise deep layers, and there are cases where patients needed amputation of their arms or legs without any success; therefore, it causes a huge psychological impact in the patients and their prognosis.

Clinical case. An eighteen-year old male presented with a mass in the distal portion of the left arm. In Italy, he had a surgical resection, and the sample was positive for a desmoid tumor, presenting several recurrences years later. Histological studies reports recurrence of desmoid tumor. Is currently in follow-up with tomographic controls. **Discussion.** The desmoid tumor lacks metastatic potential, with a very aggressive local behavior, the imaging techniques allow its differential diagnosis of other tumors that affect the soft tissues, and its definitive diagnosis is with biopsy and its histopathological study. In summary, our eighteen-year old patient's diagnose was a desmoid tumor on his left arm, presenting several recurrences after several exeresis of the same, it should be emphasized that this type of tumor has a high rate of recurrence even after a complete tumor resection. Thus, surgery is not indicated as first-line of treatment, so it's recommended expectant treatment based on the O-E strategy (Observe-Wait). When the patient was referred to Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín, the doctors decided to continue with observational management. As recommended by the latest treatment guidelines.

Keywords: Fibromatosis aggressive; Deep musculoponeurotic fibromatosis, Fibrosarcoma.



OPEN ACCESS

Cómo citar este artículo:

Zurita GK, Moya EL, Poveda SA. Tumor desmoide. Cambios Rev. Méd. 2018; 17(1):76-80.

Correspondencia:

Dra. Gabriela Zurita Aguirre, Servicio de Cirugía Torácica, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. Av. Universitaria, Quito 170103.

Correo: gabykath_3010@hotmail.com

Teléfono: (593) 984974048

Recibido: 2018-01-08

Aprobado: 2018-07-31

Publicado: 2018-11-08

Copyright: ©HCAM



Atribución/Reconocimiento 4.0 Internacional

INTRODUCCIÓN

El tumor desmoide, conocido como fibromatosis agresiva, fibromatosis musculo aponeurótica agresiva o profunda, fibrosarcoma de grado 1 de los subtipos desmoides, es una enfermedad rara. Se caracteriza por proliferación fibroblástica monoclonal de curso clínico variable e impredecible.^{1,2,11} En sus orígenes tuvo relación con el desarrollo de queloides, puesto que el tumor tiende a recidivar posterior a su resección.^{3,4} Etimológicamente proviene del griego ‘desmos’ que significa tendón, descrito por primera vez en 1832 por McFarlane. El término desmoide fue introducido por el anatomista J. Müller en 1832. Lo consideraban como una neoplasia que producía defectos en la cicatrización al actuar sobre los fibroblastos, de ahí su nombre de fibromatosis agresiva.^{5,7,12}

La incidencia general es de 2-4 casos por cada millón de habitantes/año; la edad al momento del diagnóstico está entre los 15 y 65 años, promedio 32 años;^{1,2} más frecuente en el género femenino.^{3,4} Representa el 0,03% de las neoplasias y menos del 3% de todos los tumores asociados a tejidos blandos;¹ carece de potencial metastásico, tiene un comportamiento local muy agresivo, con elevada tasa de recurrencia. Incluso después de resección completa puede producir destrucción de estructuras vitales (especialmente aquellos asociados a FAP), con gran afinidad por sitios o lesiones quirúrgicas. La cirugía precoz es un factor de riesgo en el desarrollo o progresión tumoral.^{5,7} Puede evolucionar de manera asintomática o presentar sensación de presión o dolor leve a la palpación. Se localiza principalmente en las extremidades, tronco, en algunos casos intraabdominal, especialmente asociada a FAP (figura 1).^{1,2,13}

Se asocia a la mutación del gen β -catenina, especialmente al gen CTNNB1. Alrededor del 85 % es de tipo esporádico. El gen CTNNB1 se lo considera como la ruta más clara y completa hacia la vía de señalización Wnt/ β -catenina, que constituye uno de los mecanismos principales dentro de la proliferación y diferenciación celular en el desarrollo embrionario y la homeostasis tisular, por lo que la mutación a este nivel indicaría porqué

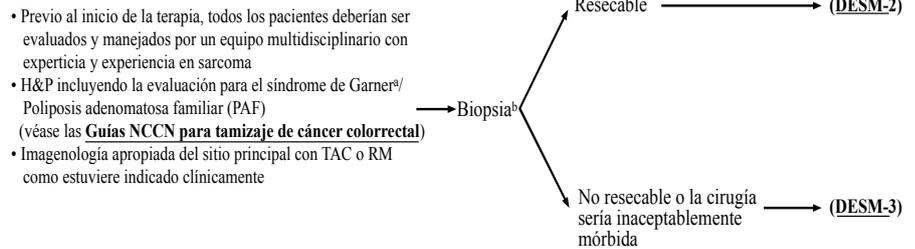


Figura 1. Algoritmo de resecabilidad. Fuente: Red Nacional Integral de Cáncer: Guía de Práctica Clínica en Oncología. Sarcoma de Tejido Blando. 2016.

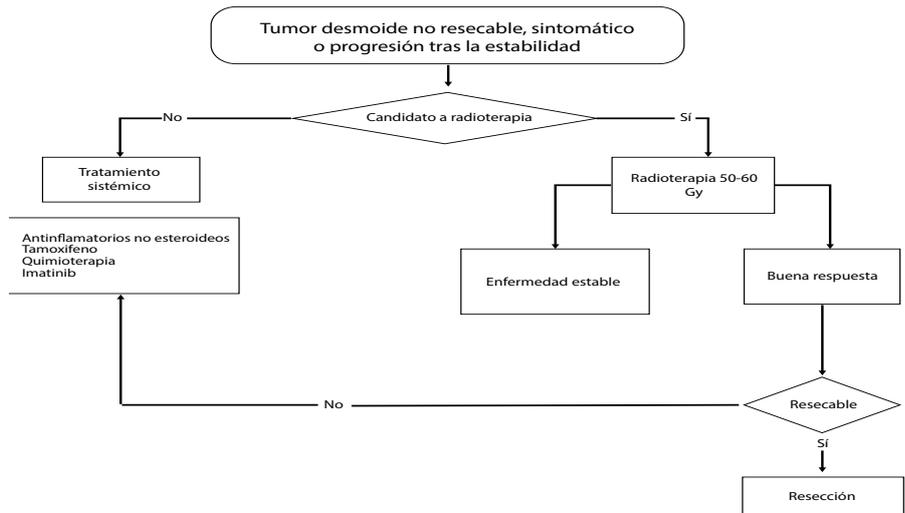


Figura 2. Algoritmo de manejo del tumor desmoide para radioterapia. Fuente: Tratamiento de tumores benignos de tumores blandos: Guía de referencia rápida. CENETEC. 2012

el tumor desmoide se activaría, o reactivaría (en casos de resección quirúrgica). Las técnicas de imagen permiten realizar su diagnóstico diferencial de tumores de tejidos blandos, como el leiomiomasarcoma, tumor desmoplásico de células redondas pequeñas entre otros. La radiografía permite identificar si el tumor compromete o no estructuras óseas, la RMN evalúa tumores de partes blandas, la TAC permite una valoración de sarcomas retroperitoneales, sin embargo, no se han encontrado diferencias significativas entre estas dos; su diagnóstico definitivo se realiza a través de biopsia y análisis histopatológico.^{1,7,15}

El tratamiento estándar anteriormente era la resección quirúrgica, actualmente es la última opción en casos con compromiso de la mecánica funcional u orgánica; es decir solo se realiza cuando el tumor muestra márgenes negativos, confirmados por microscopía que indican la meta quirúrgica estándar.

Debido a su naturaleza infiltrativa y alta tasa de recurrencia la cirugía tiende a fallar en su tratamiento y en algunos casos oscurecer su pronóstico.^{2,14} El manejo expectante es muy acogido en la actualidad, consiste en la aplicación de la estrategia O-E (Observar-Esperar), que se basa en la monitorización y control del paciente. En cada control se debe examinar la morfología, tamaño, textura, profundidad del tumor con conducta expectante. Los pacientes que no han sido sometidos a cirugía o radioterapia presentan una tasa de supervivencia a los 5 años superior al 50%, comparada al 41% que han recibido tratamiento.^{1,7,16,21}

La RT es una opción terapéutica primaria en aquellos pacientes que no son aptos para cirugía o no lo desean o con alto riesgo de morbilidad donde no es una opción. Se ha reportado un aumento de la morbilidad asociada a radiación a largo plazo con dosis por sobre los 56 Gy, por lo que debería indicarse la relación

costo/beneficio al paciente (figura 2).^{1,19} La terapia sistémica es una nueva alternativa terapéutica; necesita mayor cantidad de estudios e investigaciones. Se indica en: 1. Desmoides irresecables; 2. Múltiples recurrencias loco-regionales con control local adecuado; 3. Pacientes sintomáticos en los cuales la terapia local es radical o de alta morbilidad; 4. Tumores desmoides intra-abdominales o mesentéricos asociados a PAF.

Esta terapia tiene el potencial de prevenir complicaciones de la terapia local que podría producir una adecuada evolución clínica y por ende su supervivencia. Suele ser lenta, con períodos de duración de 12 meses; las terapias que presentan un período de 4 a 6 meses resultan ser ineficaces y oscurecen la resolución clínica o quirúrgica del paciente.^{9, 20}

CASO CLÍNICO

Paciente de 34 años, con antecedentes de asma e hipertensión arterial. A los 18 años de edad, se realiza control médico en Italia, presentando masa en el tercio distal del brazo izquierdo. Ecografía reporta masa de 12 x 5 cm localizada junto al tendón del bíceps. Realizan exéresis quirúrgica e histopatológico que reporta fibromatosis extra-abdominal, positivo para tumor desmoide. A los 21 años presenta recidiva con una masa próxima a la localización anterior, realizan exéresis de la misma, reporte histopatológico indica recidiva fibromatosis desmoide musculo esquelética extra-abdominal.

Un año más tarde presenta recidiva a nivel clavicular izquierdo. Realizan resección y el informe histopatológico reporta recidiva de fibromatosis musculoaponeurótica, comprometiendo músculo pectoral.

A los 24 años presenta nueva masa localizada en el pectoral izquierdo. Estudio histopatológico reporta recidiva: fibromatosis musculoaponeurótica infiltrativa de músculo estriado que compromete bordes profundos. Estudios de inmunohistoquímica reportaron P53 25%, KI67 <2%. Posterior a la intervención, recibe radioterapia con dosis de 5 040 cGy. Cuatro años después, presenta recidiva tumoral en el músculo pectoral, por lo que realizan resección incluyendo la 2^{da} y 3^{ra} costilla y reconstrucción con malla. El estudio histopatológico reporta bordes libres de lesión tumoral.

Cinco años más tarde, en gammagrafía ósea se observó captación baja en clavícula y 1^{er} arco costal. Un año más tarde se reportó captación anormal del radiotrazador en articulación esterno-clavicular, clavícula y hombro izquierdos. En TAC de control un año más tarde se observa por delante del esternón nódulo de tejidos blandos de bordes irregulares que miden 21 x 15 mm, biopsia dirigida por TAC reporta tumor desmoide grado 1. El paciente es derivado al servicio de Cirugía Torácica del HECAM, refiriendo dolor torácico tipo opresivo de moderada intensidad, sin irradiación. Al examen físico presenta masa presternal de ±4 cm, dura, fija, no dolorosa, por lo que se decide seguimiento y control. Ac-

tualmente está controlado. La TAC más reciente no mostró otros cambios en la morfología y tamaño del tumor con relación al reporte anterior (figura 3).

DISCUSIÓN

El tumor desmoide se caracteriza por proliferación fibroblástica monoclonal de curso clínico variable, que carece de potencial metastásico,^{1,2} más frecuente en el género femenino,^{3,4,17} diagnosticándose en las edades comprendidas entre 15 y 65 años, promedio de 32 años, puede ser asintomática en algunos casos, o presentar sensación de presión, dolor a la palpación, localizándose especialmente en las extremidades, tronco o intra-abdominal, donde puede producir obstrucción e isquemia intestinal, en algunos casos disfunción de anastomosis ileoanal.^{1,2} Se asocia a la mutación del gen β -catenina, CTNMB1 que considera como la ruta más clara y completa hacia la vía de señalización Wnt/ β -catenina, constituyendo el mecanismo principal dentro de la proliferación y diferenciación celular en el desarrollo embrionario y homeostasis tisular, por lo que la mutación a este nivel indicaría porqué el tumor desmoide se activaría, o reactivaría (en casos de resección quirúrgica).^{5,6}

Las técnicas de imagen permiten realizar su diagnóstico diferencial de otros tumores que afectan los tejidos blandos. La radiografía permite identificar si el tumor compromete o no estructuras óseas, la RM permite evaluar tumores de partes blandas, la TAC permite una va-



Figura 3. Tomografía de tórax. A. Corte sagital; B. Corte axial; C. Corte coronal PA; D: Corte coronal AP.

loración de sarcomas retroperitoneales, el diagnóstico definitivo es con biopsia y su estudio histopatológico.^{1,7} Debido a su comportamiento local muy agresivo, con una elevada tasa de recurrencia. Incluso después de la resección completa del tumor puede existir destrucción de estructuras vitales, con gran afinidad por sitios o lesiones quirúrgicas, que constituyen un factor de riesgo en el desarrollo o progresión tumoral.^{5,7}

Nuestro paciente difiere en la presentación del género, ya que se trata de un paciente de género masculino de 18 años; sin embargo, concuerda con la edad de presentación en el momento del diagnóstico, asintomático hasta presentar una masa en la región distal del brazo izquierdo de 12 x 5 cm localizada junto al tendón del bíceps, como signo inicial de la enfermedad, realizándole exéresis y estudio patológico que reportó tumor desmoide; concordando con el principal sitio de localización de este tumor, correlacionándose con la forma de presentación clínica descrita. Su diagnóstico se hizo con la ayuda de estudios de imagen, biopsia y estudio histopatológico del tumor. Sin embargo, no se contó con un estudio genético. Las tomografías, biopsias con estudio histopatológico que reportaron recidiva posterior a la primera resección quirúrgica se correlacionan con la alta tasa de recidivas de este tipo de tumor. Cabe recalcar que fue intervenido varias veces para exéresis de lesiones tumorales; sin embargo, la cirugía está solamente indicada cuando el tumor desmoide muestra márgenes negativos, confirmados por microscopía, debido a su naturaleza infiltrante y alta tasa de recurrencia.^{2,18}

Fue sometido a radioterapia posterior a la exéresis de recidiva de tumor a nivel del pectoral izquierdo, dosis de 5 040 cGy. Esta es una opción terapéutica primaria para pacientes que no son candidatos para cirugía, que no la desean o donde existe alto riesgo de morbilidad.¹ Como dato connotante los pacientes que no han sido sometidos a cirugía o radioterapia presentan una tasa de supervivencia a los 5 años >50%, comparada con 41% que recibieron tratamiento.^{1,7} Finalmente se decidió realizar controles semestrales debido a su pobre pronóstico a largo plazo y alta tasa de recidivas. Como ya se

ha expuesto anteriormente, en este tipo de tumores se indica el manejo expectante según las Guías de práctica clínica en Oncología del 2016, con la estrategia O-E (Observar-Esperar), que se basa en la monitorización y control del paciente, donde en cada control se debe examinar la morfología, tamaño, textura y profundidad del tumor y manejar conducta expectante al mismo.^{1,7,16}

CONCLUSIONES

- El tumor desmoide en un tumor raro, en donde es indispensable realizar historia clínica y examen físico completo, debido a que se presenta de forma asintomática y casi siempre se manifiesta con lesiones primarias, mismas que requieren biopsia y estudio histopatológico.
- Se deben realizar controles médicos constantes de forma estricta con exámenes imagenológicos para descartar nuevas lesiones, en especial para descartar lesiones que comprometan la vida o posibles complicaciones.
- La cirugía con exéresis tumoral está indicada en pocos casos con ciertos criterios debido a su alta tasa de recidiva y mal pronóstico a largo plazo.
- Existen varias líneas de tratamiento; sin embargo, estas deben ser discutidas por el médico y el paciente por el riesgo/beneficio que algunas de ellas implican. Existen nuevas terapias que aún no cuentan con estudios de evidencia A1.

ABREVIATURAS

O-E: Observar-Esperar

HECAM: Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín

TAC: Tomografía axial computadorizada

RM/RMN: Resonancia Magnética

RT: Radioterapia

PAF: Poliposis adenomatosa familiar

CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

ZAGK: Concepción y diseño del trabajo. Recolección y obtención de resultados. Análisis e interpretación de datos. Redacción del manuscrito. MPEL Y PGSA: Revisión crítica del manuscrito. Aprobación de su versión final.

ción de su versión final. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del artículo.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Zurita Aguirre Gabriela Katherine. Médico General, Universidad Nacional de Loja, Médico residente asistencial del Área de Cirugía Torácica. ORCID : <https://orcid.org/0000-0001-5723-4113>.

Moya Paredes Edison Leonardo, Médico General, Universidad Central del Ecuador, Cirugía General, Universidad de Valparaíso, Cirujano Torácico, Universidad de Chile, Médico Tratante del Área de Cirugía Torácica. ORCID : <https://orcid.org/0000-0002-7300-290X>.

Poveda Granja Sergio Augusto, médico General, Universidad Central del Ecuador, Cirujano Torácico, Universidad de Sao Paulo, Jefe del Área de Cirugía Torácica. ORCID : <https://orcid.org/0000-0003-0300-2477>.

DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Se utilizaron recursos bibliográficos de uso libre y limitado. La información recolectada está disponible bajo requisición al autor principal.

APROBACIÓN DEL COMITÉ DE ÉTICA Y CONSENTIMIENTO PARA PARTICIPACIÓN

El artículo científico fue aprobado por pares y por el Comité de Ética de Investigación en Seres Humanos -CEISH/HECAM.

CONSENTIMIENTO PARA PUBLICACIÓN

La publicación fue aprobada por el Consejo Editorial del HECAM.

FINANCIAMIENTO

Se trabajó con recursos propios de los autores.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores no reportan ningún conflicto de interés.

AGRADECIMIENTOS

El siguiente trabajo se realizó en el Servicio de Cirugía Torácica del HECAM. Se deja constancia del agradecimiento fraterno al personal de salud y administrativo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Kasper B. Systemic treatment approaches for sporadic desmoid-type fibromatosis: scarce evidence and recommendations. *Oncol Res Treat.* 2015;38(5):244-8. DOI: 10.1159/000381909. Epub 2015 Apr 16. Review. PubMed PMID: 25896775.
- Ravi, V., Patel, S., Raut, C., DeLaney, T. Desmoid tumors: Epidemiology, risk factors, molecular pathogenesis, clinical presentation, diagnosis, and local therapy. *UpToDate.* 2016.
- Salazar SP, Lárraga CA, Moya EL. Caso clínico: Tumor fibroso de la pleura. Quito: Universidad San Francisco de Quito. *Revista CIEZT Clínica & Cirugía.* 2014;12(1):9-13. Disponible en: <http://repositorio.usfq.edu.ec/bitstream/23000/3307/2/110778%282%29.pdf>
- Słowik-Moczyłowska Ż, Rogulski R, Piotrowska A, Malyk J, Kluge P, Kamiński A. Desmoid tumor of the pancreas: a case report. *J Med Case Rep.* 2015 May 6;9:104. DOI: 10.1186/s13256-015-0591-y. PubMed PMID: 25943401; PubMed Central PMCID: PMC4437747.
- Ryan C, Meyer J. Clinical presentation, histopathology, diagnostic evaluation, and staging of soft tissue sarcoma. *UpToDate.* 2016.
- MacDonald BT, Tamai K, He X. Wnt/ beta-catenin signaling: components, mechanisms, and diseases. *Dev Cell.* 2009 Jul;17(1):9-26. DOI: 10.1016/j.devcel.2009.06.016. Review. PubMed PMID: 19619488; PubMed Central PMCID: PMC2861485.
- Gómez Pedraza A, Padilla Rosciano A, Herrera Gómez A, León Takahashi AM. [Giant desmoid tumour of the abdominal wall during a delayed puerperium]. *Cir Esp.* 2011 Nov;89(9):624-6. DOI: 10.1016/j.ciresp.2011.01.006. Epub 2011 Mar 5. Spanish. PubMed PMID: 21377662.
- Xu H, Koo HJ, Lim S, Lee JW, Lee HN, Kim DK, Song JS, Kim MY. Desmoid-Type Fibromatosis of the Thorax: CT, MRI, and FDG PET Characteristics in a Large Series From a Tertiary Referral Center. *Medicine (Baltimore).* 2015 Sep;94(38):e1547. DOI: 10.1097/MD.0000000000001547. PubMed PMID: 26402812; PubMed Central PMCID: PMC4635752.
- Ravi, V, Patel, S. Desmoid tumors: Systemic therapy. *UpToDate.* 2016.
- Delaney, T. Antineoplastic therapy for miscellaneous benign diseases affecting soft tissue and bone. *UpToDate.* 2016.
- Valejo Fernando., Guimarães Tiezzi., Alborguetti Gisele., Tumor desmoide abdómino-pélvico. Adominopelvic desmoid tumor, Relato de caso. *Rev Bras Ginecol Obstet.*2009; 31(1):35-40. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rbgo/v31n1/v31n1a07.pdf>
- MA. González, R. Menéndez, JM. Ayala, M. Herrero, J. Cuestaa, A. Domínguez, M. Martínez, JL. Graña, F. Pozoa. Tumor desmoide intrabdominal. *ELSEVIER.Cirugía Española.* Vol. 77. Núm. 6. Junio 2005, 313:371 DOI: 10.1016/S0009-739X(05)70872-1
- Peterschulte G, Lickfeld T, Möslein G. [The desmoid problem]. *Chirurg.* 2000 Aug;71(8):894-903. Review. German. PubMed PMID: 11013808.
- Sharma A, Ngan BY, Sándor GK, Campisi P, Forte V. Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review. *J Pediatr Surg.* 2008 Sep;43(9):1596-604. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.02.001. Review. PubMed PMID: 18778992.
- Bhat D, Wear V, Weisenberg E, Alvarado R. Desmoid-type fibromatosis of the breast: A case report. *Breast Dis.* 2016;36(4):149-152. doi: 10.3233/BD-160227. PubMed PMID: 27612042.
- Machado V, Troncoso S, Mejías L, Idoate MÁ, San-Julían M. Risk factors for local recurrence of fibromatosis. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.* 2017 Mar - Apr;61(2):82-87. doi: 10.1016/j.recot.2016.12.001. Epub 2017 Feb 21. English,Spanish. PubMed PMID: 28233659.
- Umer M, Saeed J, Zahid N. Aggressive fibromatosis in pediatric population-A case series. *Int J Surg Case Rep.* 2018 Oct 4;52:45-48. doi: 10.1016/j.ijscr.2018.09.032. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 30316134; PubMed Central PMCID: PMC6187009.
- Wehrl BM, Weiss SW, Yandow S, Coffin CM. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients: a distinct fibrous lesion that identifies unsuspected Gardner syndrome and risk for fibromatosis. *Am J Surg Pathol.* 2001 May;25(5):645-51. PubMed PMID: 11342777.
- Seijas-Jerónimo Rosario, Guzmán-Hidalgo Miriam, Guerra-GonzálezGail Lizet, Fuentes-Seijas María y Díaz-Izarra Antonio J. Tumor desmoide: Reporte de caso. *Revista médica.* 2015 7(1):38-42pp. ISSN: 2007-2953. Disponible en: www.revistamedicam.com
- Wang W, Koirala U, Ma S, Liu G, Ding M, Hu X, Lei D. Age-based treatment of aggressive fibromatosis in the head and neck region. *J Oral Maxillofac Surg.* 2014 Feb;72(2):311-21. doi: 10.1016/j.joms.2013.07.021. PubMed PMID: 24438598.
- Tsagozis P, Stevenson JD, Grimer R, Carter S. Outcome of surgery for primary and recurrent desmoid-type fibromatosis. A retrospective case series of 174 patients. *Ann Med Surg (Lond).* 2017 Mar 22;17:14-19. doi: 10.1016/j.amsu.2017.03.023. eCollection 2017 May. PubMed PMID: 28386395; PubMed Central PMCID: PMC5374757