

Fibromatosis subescapular como causa de Escápula Alada; a propósito de un caso.

González López, M.; Arviza-Lorenzo, P.C.; De Armas Báez, H.H.; Escribano Rueda, L.C.; Delfino Carrillo, R.A.



Hospital Universitario de Getafe
Comunidad de Madrid

Mujer, 28 años.
Derivada a CEX Traumatología por omalgia izquierda postraumática de 8 meses de evolución. Clínica de limitación para la rotación externa y, contractura y dolor a nivel de trapecio sin mejoría tras rehabilitación

Atrofia de musculatura escápulo humeral izquierda. No masas ni signos inflamatorios. Movilidad activa y pasiva conservada con excepción una rotación externa de 0°. Discinesia escapulotorácica compatible con una escápula alada izquierda.



Fig.1 Lesión subescapular de ± 5 cm

TAC; se descarta patología ósea.
En el EMG se observa una lesión del nervio torácico largo, de carácter crónico y de intensidad moderada, lo que impide la movilidad de la escápula de la paciente.



Fig.2 Lesión subescapular de ± 5 cm

RMN; lesión en subescapular de ± 5 cm compatible con fibromatosis (Figura 1 y 2).
Gammagrafía; ausencia de actividad del tumor

PAAF; proliferación mesenquimal fusocelular de bajo grado sugestivo de fibromatosis tipo desmoide infiltrante localmente.

Discusión

Se decide actitud de “esperar y ver”, con seguimiento y control de sintomatología mediante radioterapia y/o quimioterapia^{1,2}
La paciente recibió 2 meses de sesiones de radioterapia e inició tratamiento hormonal con Tamoxifeno a dosis de 40mg diarios.

Factores de mala evolución:

- Tamaño tumoral: >7cm, mayor riesgo de recurrencia
- Localización: peor si localización extra abdominal (miembros distales)
- Edad: <30 años, menor tiempo libre de enfermedad
- Enfermedad residual microscópica tras cirugía
- Mutación en la β Catenina

La política conservadora como primera línea para estos tumores es una opción completamente válida^(1,3,4)
Un alto porcentaje de pacientes consiguen la estabilización espontánea del tumor en una media de 2 años según las revisiones^(3,5)
Según nuestro criterio los tumores con características de irresecabilidad sobretodo en miembros, pueden optar por esta línea de tratamiento.

(1). Fiore M, Rimareix F, Mariani L, Domont J, Collini P, Le Péchoux C, et al. Desmoid-type fibromatosis: a front-line conservative approach to select patients for surgical treatment. Ann Surg Oncol. 2009;16:2587-93.
(2). Mankin HJ, Hornicek FJ, Springfield DS. Extra-abdominal desmoid tumors: a report of 234 cases. J Surg Oncol [Internet]. 2010 Oct 1 [cited 2016 Sep 4];102(5):380-4. Available from
(3). Salas S, Dufresne A, Bui B, Blay JV, Terrier P, Ranchere-Vince D, Bonvalot S, Stoeckle E, Guillou L, Le Cesne A, Oberlin O, Brouste V, Coindre JM. Prognostic Factors Influencing Progression-Free Survival Determined From a Series of Sporadic Desmoid Tumors: A Wait-and-See Policy According to Tumor Presentation. Journal of Clinical Oncology
(4). Briand S, Barbier O, Biau D, Bertrand-Vasseur A, Larousserie F, Anract P, Guin F. Wait-and-see policy as a first-line management for extra-abdominal desmoid tumors. J Bone Joint Surg Am. 2014 Apr 16;96(8):631-8. doi: 10.2106/JBJS.M.00988. PMID: 24740659.
(5). Eastley N, McCulloch T, Esler C, Hennig I, Fairbairn J, Gronchi A, et al. Extra-abdominal desmoid fibromatosis: A review of management, current guidance and unanswered questions. Eur J Surg Oncol. Elsevier Ltd; 2016 Jul