

Fibromatosis subescapular como causa de escápula alada. Presentación de un caso y revisión bibliográfica

Miguel González López, Renato A. Delfino Carrillo, Pablo C. Arviza-Lorenzo, Cristina Madrid de la Serna, Lydia C. Escribano Rueda

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

RESUMEN

La escápula alada suele producirse por lesiones neurológicas tanto del nervio espinal como del nervio torácico largo. La aparición a causa de un tumor ventral de la escápula dificulta su diagnóstico inicial. Presentamos el caso de una mujer joven, con limitación para la rotación externa del hombro, sin antecedentes traumáticos conocidos, evolución progresiva e imagen compatible con una lesión de partes blandas dependiente de la aponeurosis del músculo subescapular confirmada por biopsia como un tumor desmoide. Aunque se trata de un tumor benigno y autolimitado, tiene una inquietante alta tasa de recidivas después de la resección, por lo que se dispone de numerosos tratamientos y muchos grupos optan por hacer un seguimiento médico estrecho de los factores pronósticos y las limitaciones funcionales del paciente, con lo que obtienen resultados satisfactorios y, en algunas series, superiores a los del tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Escápula alada; tumor desmoide; tratamiento.

Nivel de Evidencia: IV

Subscapularis Fibromatosis as a Cause of Winged Scapula. Case Report and Literature Review

ABSTRACT

Winged scapula is usually caused by neurological injuries to both the spinal nerve and the long thoracic nerve. Its presence as a result of a ventral scapular tumor makes initial diagnosis difficult. We present the case of a young woman with limited external shoulder rotation, no known traumatic history, and images consistent with a soft tissue lesion dependent on subscapular muscle aponeurosis, which was confirmed by biopsy as a desmoid tumor. Although it is a benign, self-limiting tumor, it has an alarmingly high rate of relapse after resection, so many treatments are available, and many teams choose to closely monitor the patient's prognostic factors and functional limitations, obtaining satisfactory outcomes and, in some series, superior to those of surgical treatment.

Keywords: Winged scapula; desmoid tumor; treatment.

Level of Evidence: IV

INTRODUCCIÓN

Las fibromatosis extrabdominales son una rara proliferación fibroblástica monoclonal agresiva de los tejidos musculoponeuróticos. Se distinguen dos tipos: las superficiales, como la enfermedad de Dupuytren, la enfermedad de Lederhose o la fibromatosis peniana, y las profundas, que reciben el nombre de tumores desmoides agresivos por su comportamiento local.¹ El término desmoide, derivado del griego “desmos” que significa banda, fue inicialmente aplicado por Müller debido a su consistencia similar a la de los tendones. Afectan con un ligero predominio a la población de entre 25 y 35 años, aunque, en muchas series, no se observan diferencias según la edad; representa alrededor del 0,03% de todas las neoplasias de piel y partes blandas, y el riesgo aumenta si el paciente tiene un cuadro genético, como el síndrome de Gardner; la prevalencia de tumores desmoides extrabdominales se

Recibido el 22-9-2022. Aceptado luego de la evaluación 1-6-2023 • Dr. MIGUEL GONZÁLEZ LÓPEZ • miguelgonzalez.gl@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-5943-2612>

Cómo citar este artículo: González López M, Delfino Carrillo RA, Arviza-Lorenzo PC, Madrid de la Serna C, Escribano Rueda LC. Fibromatosis subescapular como causa de escápula alada. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol* 2023;88(4):444-450. <https://doi.org/10.15417/issn.1852-7434.2023.88.4.1674>

incrementa al 15% si se asocia con poliposis adenomatosa familiar,² lo que, además, determina que quienes tienen tumores desmoides sean más proclives a la malignización que aquellos sin este cuadro.³

Los tumores desmoides no metastatizan, pero tienen límites irregulares por no estar contenidos en una cápsula, este factor se asocia a una mayor agresividad y recurrencia tras la cirugía.

Los tumores periescapulares y más aún los tumores desmoides son una causa rara de disociación escapulotorácica, lo que dificulta su diagnóstico. A este respecto, la escápula alada suele deberse a la parálisis de los músculos serrato anterior o del trapecio por lesión nerviosa del torácico largo o del espinal accesorio, pero estas lesiones son dinámicas y deben ser diferenciadas de las estáticas que no ocurren por causas neuromusculares, lo que significa que este tipo de escápula alada está presente en reposo y no aumenta con la flexión anterior del brazo.⁴

CASO CLÍNICO

Mujer de 28 años, con antecedentes de escoliosis idiopática del adulto y con un trabajo activo que implicaba la carga de material. Fue derivada a consultas externas de traumatología por omalgia izquierda postraumática de ocho meses de evolución y limitación para la rotación externa, contractura y dolor a nivel del trapecio, sin mejoría tras la rehabilitación. En el examen físico, se detectó hipotrofia relativa de la musculatura escapulohumeral izquierda en comparación con la contralateral. No se palparon masas ni se observaron signos inflamatorios. La movilidad activa y la pasiva estaban conservadas, a excepción de una rotación externa de 0° para el hombro izquierdo y de 75° para el hombro derecho. Asimismo, se constató una discinesia escapulotorácica compatible con una escápula alada izquierda, por lo que se le solicitaron diferentes estudios complementarios. Con la tomografía computarizada, se descartó una enfermedad ósea. En la electromiografía, se detectó una lesión del nervio torácico largo, con características crónicas y de intensidad moderada, lo que impedía la movilidad de la escápula. Además, la resonancia magnética reveló una lesión en el músculo subescapular de unos 5 cm, con bordes pobremente diferenciados, discreta heterogeneidad y ligera hiperintensidad de la señal potenciada en T2, compatible con un proceso fibromatoso (Figuras 1 y 2).

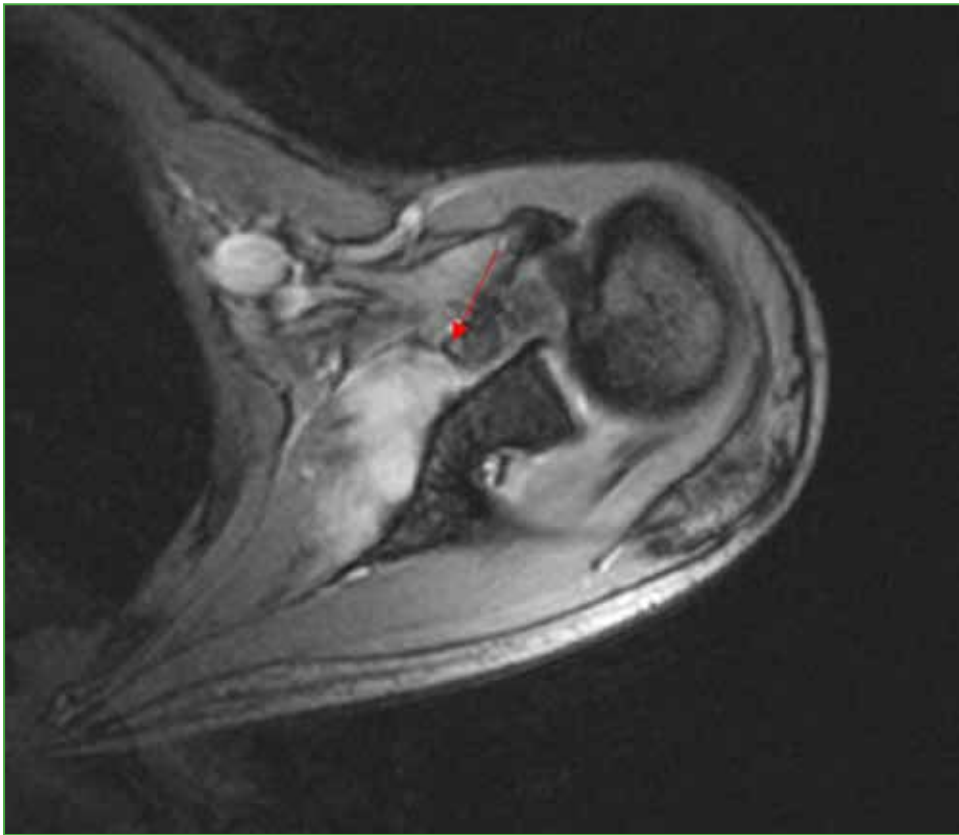


Figura 1. Resonancia magnética de hombro izquierdo, corte axial. La flecha roja indica el tumor subescapular.

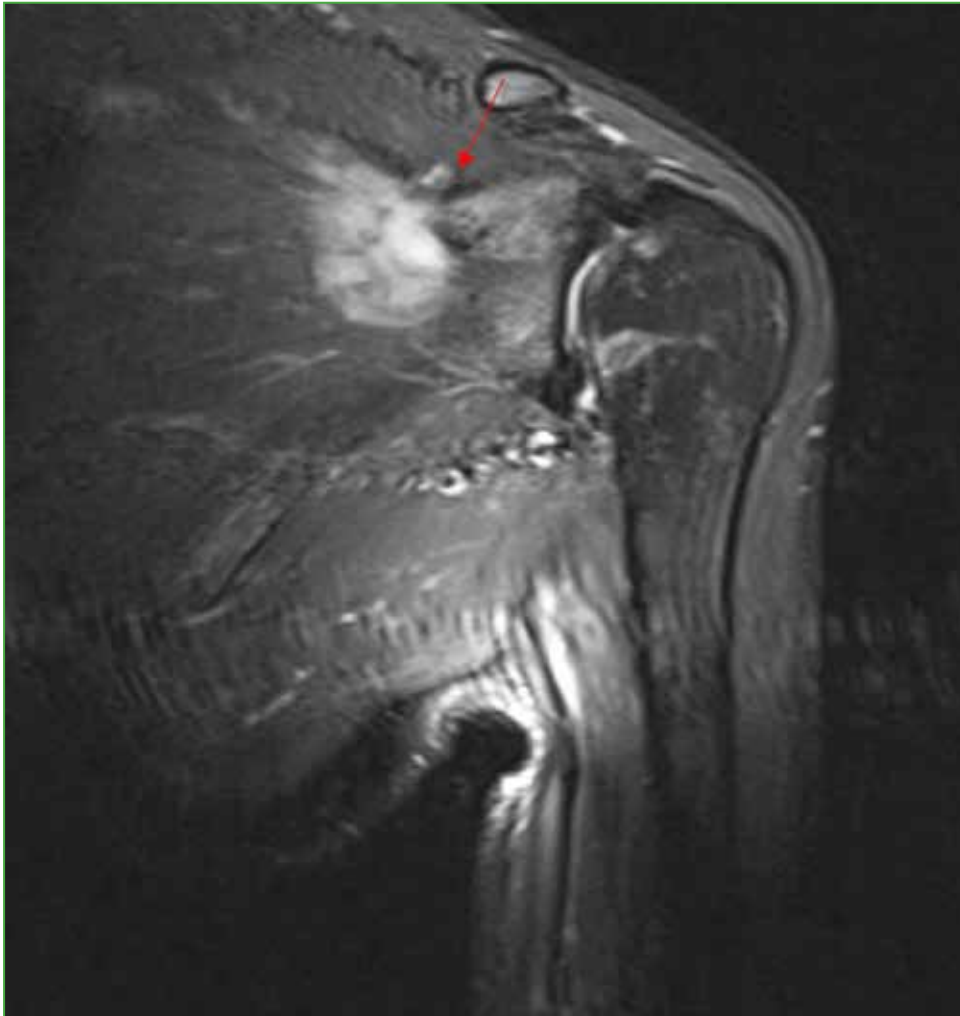


Figura 2. Resonancia magnética de hombro izquierdo, corte coronal. La flecha roja señala el tumor subescapular.

Para confirmar el diagnóstico, se realizó una biopsia con aguja gruesa bajo sedación y guiada por tomografía computarizada. La muestra se conservó en fresco hasta su llegada al laboratorio de anatomía patológica donde fue procesada. En el análisis histológico, se apreció una proliferación mesenquimatoso fusocelular de bajo grado, sugestiva de fibromatosis de tipo desmoide infiltrante localmente en el músculo subescapular. Por lo tanto, se trató el caso en conjunto con una unidad de tumores, y se decidió completar la evaluación con una gammagrafía que mostró la ausencia de actividad tumoral.

En la evaluación de la unidad especializada, se decidió manejar la enfermedad inflamatoria controlando los síntomas mediante radioterapia y tratamiento supresor hormonal. Se descartó la intervención quirúrgica debido a la alta morbilidad del procedimiento, a la dificultad para realizar una resección amplia y a la alta tasa de recidivas tras la cirugía.

La paciente recibió sesiones de radioterapia e inició el tratamiento hormonal con tamoxifeno 40 mg diarios. Tras un año de licencia laboral, se le indicó que podía volver a sus actividades y reinició su trabajo con dolor moderado-severo, tanto durante la movilización activa como en reposo, lo que requirió el seguimiento a cargo de la unidad de dolor crónico, donde se reforzó la analgesia al tercer escalón de la escala de dolor de la Organización Mundial de la Salud y se le indicaron infiltraciones de puntos gatillo, en principio, con anestésicos locales de forma diagnóstica y luego con toxina botulínica, a fin de mejorar la contractura refleja asociada en la musculatura de la cintura escapular.

La paciente siguió un control semestral con una resonancia magnética, en la que se visualizó una disminución del tamaño del tumor de 10 mm desde el diagnóstico. Se contempló la escleroterapia por congelación, pero la paciente decidió continuar con el tratamiento médico sintomático debido al riesgo de una posible lesión nerviosa informada.

Se observó la estabilización del crecimiento tumoral y del compromiso funcional desde el diagnóstico hasta los 20 meses de seguimiento. Se realizaron controles periódicos cada seis meses, mediante resonancias magnéticas sin medio de contraste y con las secuencias habituales, que mostraron que la masa no había crecido. Asimismo, se llevaron a cabo exámenes clínicos cada tres meses para evaluar la progresión o la mejoría de los síntomas. Los médicos de la unidad de dolor crónico administraron infiltraciones guiadas por ecografía, de betametasona de liberación prolongada (2 ml) combinada con mepivacaína 2% (6 ml) en la musculatura subyacente, con las que se logró un buen control del dolor. A los tres años del diagnóstico, la paciente fue dada de alta, porque la lesión no había avanzado.

DISCUSIÓN

En la actualidad, el tratamiento de los tumores desmoides extrabdominales sigue siendo un tema controvertido, principalmente debido al difícil control local de la enfermedad y a la alta tasa de recurrencia en las series de casos publicadas. En un estudio de 194 pacientes con tumores desmoides extrabdominales, la mayoría en las extremidades, el intento de controlar localmente la enfermedad por medio de una cirugía con resección intralesional, marginal o amplia, tuvo una tasa de recurrencias hasta del 76%, el 70% dentro de los dos primeros años y disminuyó al 60% si se asociaba con radioterapia.⁵ En otro estudio, se evaluó a una serie de 83 casos. La mayoría había sido tratada solo con cirugía y la tasa de recurrencia local fue del 45%, sin diferencias con un pequeño grupo al que no se le pudo realizar una resección correcta y se le indicó radioterapia.⁶ Más recientemente se ha publicado un estudio de una serie de 234 pacientes operados, con una tasa de éxito del 83% en las cirugías primarias; estos resultados incluyen 10 recurrencias en un grupo de 39 pacientes con radioterapia y cuatro en uno de ocho con quimioterapia solamente. Además, se comunica una tasa de recurrencia más alta de los tumores localizados en el miembro superior, lo que probablemente se deba a la limitación para efectuar cirugías más agresivas.⁷

Los autores de la mayoría de los estudios sobre estos tumores destacan la importancia del control de los límites tumorales y su relación con la recidiva local. Por este motivo, en el abordaje terapéutico, se incorpora la radioterapia, tanto como tratamiento adyuvante a la cirugía, como tratamiento único cuando la cirugía no es posible. En este sentido, algunos estudios han obtenido buenos resultados con la radioterapia adyuvante en pacientes con márgenes de resección afectados y neoadyuvante durante un seguimiento de seis años.^{8,9} El caso presentado se apoya en estos resultados para justificar la elección de la radioterapia al comienzo del esquema terapéutico.

El tratamiento sistémico es reconocido como línea terapéutica para los tumores desmoides extrabdominales. Puede incluir antiinflamatorios no esteroideos, fármacos moduladores de la respuesta hormonal y quimioterápicos. Al respecto, en algunos estudios de pacientes con tumores desmoides, la respuesta al meloxicam ha sido buena, estabilizando la enfermedad e incluso haciéndola remitir.¹⁰ Aunque hasta el 80% de los tumores desmoides esporádicos presenta mutaciones en el gen codificante de la β -catenina, un estudio específico sobre mutaciones de este gen con una serie de 145 muestras no halló ninguna relación entre las variantes y el riesgo de recurrencia.¹¹

Según el *European Soft Tissue and Bone Sarcoma Group*, la selección de pacientes para tratamientos sistémicos incluye casos claramente progresivos en condiciones de irreseccabilidad, como el de la paciente presentada, o cuando la resección amplia condicione una incapacidad o la pérdida de la función del miembro.¹² Aun así y a pesar de seleccionar correctamente los casos, en la actualidad, no existe un tratamiento estandarizado y este debe adaptarse a cada paciente. En concreto y considerando claramente estos criterios de inclusión, en el estudio de Mankin y cols.,⁷ solo se menciona un 4% de pacientes tratados desde el comienzo con quimioterapia, a diferencia de otras series en las que estas tasas se triplican.

Con respecto al abordaje de los tumores desmoides mediante quimioterapia, se destaca el uso de la doxorubicina asociada a dacarbacina y de vinorelbina, con tasas de respuesta clínica significativas, sin reacciones adversas por efectos tóxicos graves.^{13,14}

En la última década, ha crecido el interés por el uso de moléculas que interaccionan, de forma específica, en el ciclo celular, este es el caso de los inhibidores de la tirosina-cinasa, imatinib y sunitinib. En varios estudios clínicos, se ha detectado una reducción del tamaño radiológico en pacientes sintomáticos tratados exclusivamente con sorafenib¹⁵ e incluso una supervivencia libre de progresión a dos años del 81% de los pacientes con enfermedad avanzada y resistente al tratamiento.¹⁶

Por otro lado, se cree que los tumores desmoides pueden estar relacionados con las hormonas, ya que se ha detectado que el 80% afecta a mujeres e incluso se ha observado su progresión relacionada con la gestación.¹⁷ En 2003, se publicó una recopilación de 34 reportes de casos primarios y recurrentes con un seguimiento medio de 17 meses. Tres de ellos tuvieron una respuesta completa; 15, una respuesta parcial y 12 no mostraron cambios en respuesta al tamoxifeno durante el seguimiento;¹⁸ en otro estudio, se obtuvieron resultados similares con toremifeno.¹⁹ En cuanto a la testolactona, una enzima que controla la conversión de testosterona en estrógenos, la serie más amplia publicada es de 17 pacientes. La tasa de control de la enfermedad fue del 40% y alcanzó el 70% si se asociaba a un antiinflamatorio no esteroide, como sulindac o indometacina.²⁰

Tratamiento conservador – política de “esperar y ver” (*wait-and-see policy*)

El manejo conservador mediante tratamiento sintomático médico de la enfermedad para evitar la morbilidad asociada a la cirugía y la radioterapia, se define como la monitorización mediante resonancias magnéticas seriadas, junto con el tratamiento sintomático basado en antiinflamatorios no esteroideos o sin él. Esta opción terapéutica está recibiendo cada vez más respaldo incluso como primera línea en tumores primarios.¹⁹ En concreto, en una serie retrospectiva de 87 pacientes analizados en función del manejo de su tumor desmoide primario, bien con cirugía o bien mediante tratamiento sintomático y resonancias magnéticas periódicas, no se hallaron diferencias significativas en la supervivencia libre de enfermedad entre ambos grupos.²¹ En esta línea, en 2017, el Grupo Francés para el Estudio de Sarcomas publicó un estudio prospectivo con 771 pacientes en el que se comparaba la supervivencia libre de eventos en un subgrupo operado y otro tratado de forma sintomática. Se concluyó en que no existen diferencias estadísticamente significativas entre ambas opciones. Así mismo se comunicó que, tras un análisis univariante, la localización del tumor desmoide es el parámetro aislado que más influye sobre la supervivencia libre de eventos.²²

En la actualidad, los grupos de trabajo en sarcomas recomiendan el manejo conservador sintomático (*wait-and-see policy*) para los tumores desmoides extrabdominales con resonancias magnéticas periódicas, especialmente durante el primer año, ya que solo una muy pequeña cantidad llega a crecer más allá de los primeros 36 meses del diagnóstico.²³ De esta forma, se evita el sobretratamiento y la indicación excesiva de cirugía en estos pacientes y ayuda a reducir la tasa de secuelas.

CONCLUSIONES

Como la etiología de los tumores desmoides es multifactorial y su naturaleza está poco clara, resulta difícil determinar un tratamiento específico y su posible evolución si no se indica un tratamiento. Numerosos factores influyen en la mala evolución, como el tamaño, la localización y la edad del paciente. En cambio, los factores que favorecen la resolución espontánea aún se desconocen.

El tratamiento conservador como primera línea para los tumores desmoides extrabdominales es una opción completamente válida, aunque, en la mayoría de los estudios, el abandono de esta opción terapéutica sigue siendo un problema que puede alterar los resultados. En una alta tasa de pacientes, el tumor se estabiliza espontáneamente en una media de dos años, por lo que, según nuestro criterio y siguiendo el consenso del *Soft-Tissue and Bone Sarcoma Group*, en los tumores con características de irreseccabilidad –por la alta comorbilidad que puede suponer sobre todo en los miembros– y también en pacientes sin factores de riesgo de progresión con tumores que provocan escasos síntomas, hemos optado por esta línea de tratamiento con la previsibilidad de obtener buenos resultados, y reservamos la cirugía para los pacientes que no responden al tratamiento médico tras dos años de seguimiento, siempre que la resección del tumor no suponga una pérdida de la funcionalidad relevante y en aquellos casos en los que el manejo quirúrgico de estos tumores pueda no suponer una mayor morbilidad por su localización, como en los que asientan en el cuello o en las paredes del abdomen, y siempre reservando la amputación del miembro para pacientes con un gran compromiso funcional presente o esperable tras la resección.

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

ORCID de R. A. Delfino Carrillo: <https://orcid.org/0009-0000-7412-5699>
ORCID de P. C. Arviza-Lorenzo: <https://orcid.org/0009-0008-0076-5026>

ORCID de C. Madrid de la Serna: <https://orcid.org/0009-0003-0145-1321>
ORCID de L. C. Escribano Rueda: <https://orcid.org/0009-0003-9731-5024>

BIBLIOGRAFÍA

1. 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* 2016;42(7):1071-83. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2016.02.012>
2. Giarola M, Wells D, Mondini P, Pilotti S, Sala P, Azzarelli A, et al. Mutations of adenomatous polyposis coli (APC) gene are uncommon in sporadic desmoid tumours. *Br J Cancer* 1998;78(5):582-7. <https://doi.org/10.1038/bjc.1998.544>
3. Nieuwenhuis MH, Casparie M, Mathus-Vliegen LM, Dekkers OM, Hogendoorn PC, Vasen HF. A nation-wide study comparing sporadic and familial adenomatous polyposis-related desmoid-type fibromatoses. *Int J Cancer* 2011;129(1):256-61. <https://doi.org/10.1002/ijc.25664>
4. Singh Sikka R, Vora M. Desmoid tumor of the subscapularis presenting as isolated loss of external rotation of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86(1):159-64. <https://doi.org/10.2106/00004623-200401000-00026>
5. Rock M, Pritchard D. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66(9):1369-74. PMID: 6501332
6. Pignatti G, Barbanti-Bròdano G, Ferrari D, Gherlinzoni F, Bertoni F, Bacchini P, et al. Extraabdominal desmoid tumor. *Clin Orthop Relat Res* 2000;375(375):207-13. PMID: 10853171
7. Mankin HJ, Hornicek FJ, Springfield DS. Extra-abdominal desmoid tumors: a report of 234 cases. *J Surg Oncol* 2010;102(5):380-4. <https://doi.org/10.1002/jso.21433>
8. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer* 2000;88(7):1517-23. PMID: 10738207
9. Fontanesi J, Mott MP, Kraut MJ, Lucas DP, Miller PR. The role of postoperative irradiation in the treatment of locally recurrent incompletely resected extra-abdominal desmoid tumors. *Sarcoma* 2004;8(2-3):83-6. <https://doi.org/10.1080/13577140410001710512>
10. Nishida Y, Tsukushi S, Shido Y, Wasa J, Ishiguro N, Yamada Y. Successful treatment with meloxicam, a cyclooxygenase-2 inhibitor, of patients with extra-abdominal desmoid tumors: a pilot study. *J Clin Oncol* 2010;28(6):e107-9. <https://doi.org/10.1200/JCO.2009.25.5950>
11. Mullen JT, DeLaney TF, Rosenberg AE, Le L, Iafrate AJ, Kobayashi W, et al. β -Catenin mutation status and outcomes in sporadic desmoid tumors. *Oncologist* 2013;18(9):1043-9. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2012-0449>
12. Kasper B, Baumgarten C, Bonvalot S, Haas R, Haller F, Hohenberger P, et al. Desmoid Working Group. Management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European consensus approach based on patients' and professionals' expertise - a sarcoma patients EuroNet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group initiative. *Eur J Cancer* 2015;51(2):127-36. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2014.11.005>
13. Constantinidou A, Jones RL, Scurr M, Al-Muderis O, Judson I. Advanced aggressive fibromatosis: Effective palliation with chemotherapy. *Acta Oncol* 2011;50(3):455-61. <https://doi.org/10.3109/0284186X.2010.509105>
14. Gennatas S, Chamberlain F, Smrke A, Stewart J, Hayes A, Roden L, et al. A Timely oral option: Single-agent vinorelbine in desmoid tumors. *Oncologist* 2020;25(12):e2013-e2016. <https://doi.org/10.1002/ONCO.13516>
15. 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;17(12):4082-90. <https://doi.org/10.1158/1078-0432.CCR-10-3322>
16. Gounder MM, Mahoney MR, Van Tine BA, Ravi V, Attia S, Deshpande HA, et al. Sorafenib for advanced and refractory desmoid tumors. *N Engl J Med* 2018;379(25):2417-28. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1805052>
17. Kasper B. Systemic treatment approaches for sporadic desmoid-type fibromatosis: scarce evidence and recommendations. *Oncol Res Treat* 2015;38(5):244-8. <https://doi.org/10.1159/000381909>
18. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol* 2003;14(2):181-90. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdg064>
19. 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(9):2587-93. <https://doi.org/10.1245/s10434-009-0586-2>
20. Waddell WR, Kirsch WM. Testolactone, sulindac, warfarin, and vitamin K1 for unresectable desmoid tumors. *Am J Surg* 1991;161(4):416-21. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(91\)91102-o](https://doi.org/10.1016/0002-9610(91)91102-o)

21. Ruspi L, Cananzi FCM, Sicoli F, Samà L, Renne SL, Marrari A, et al. Event-free survival in desmoid-type fibromatosis (DTF): A pre-post comparison of upfront surgery versus wait-and-see approach. *Eur J Surg Oncol* 2021;47(5):1196-1200. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2020.08.009>
22. Penel N, Le Cesne A, Bui BN, Perol D, Brain EG, Ray-Coquard I, et al. Imatinib for progressive and recurrent aggressive fibromatosis (desmoid tumors): an FNCLCC/French Sarcoma Group phase II trial with a long-term follow-up. *Ann Oncol* 2011;22(2):452-7. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdq341>
23. Amary MF, Pauwels P, Meulemans E, Roemen GM, Islam L, Idowu B, et al. Detection of beta-catenin mutations in paraffin-embedded sporadic desmoid-type fibromatosis by mutation-specific restriction enzyme digestion (MSRED): an ancillary diagnostic tool. *Am J Surg Pathol* 2007;31(9):1299-309. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31802f581a>