

Elastofibroma dorsi

ALFREDO J. DE CICCO

Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Buenos Aires

RESUMEN

Introducción: El propósito de este trabajo es comunicar nuestra experiencia en el tratamiento de los pacientes con este seudotumor y establecer un enfoque terapéutico y pronóstico a partir de su diagnóstico preciso.

Materiales y métodos: Doce elastofibromas dorsi (ED) de 8 pacientes fueron tratados entre 1994 y 2001, con un seguimiento promedio de más de cuatro años. Siete tumores fueron operados en 6 pacientes y 5 tuvieron seguimiento clínico.

Resultados: El examen físico mediante la maniobra de antepulsión del brazo y la resonancia magnética se consideran los métodos fundamentales de diagnóstico. En los casos operados, éste fue confirmado por los estudios de patología. La lesión se encontró siempre por debajo del vértice del omóplato.

Conclusiones: El ED es una lesión rara, benigna, de crecimiento lento, poco sintomática, típicamente ubicada entre el vértice del omóplato y la pared costal. Es más frecuente en las mujeres mayores de 50 años. La bilateralidad es habitual. La presentación clínica y la resonancia magnética (RM) son tan características que no es preciso realizar métodos cruentos para arribar al diagnóstico. Su resección no siempre es necesaria.

PALABRAS CLAVE: Elastofibroma. Tumor de partes blandas. Seudotumor. Escápula.

ELASTOFIBROMA DORSI

ABSTRACT

Background: The purpose of this study was to communicate our experience in the management of this pseudo-

tumor making treatment recommendations based on its natural history.

Methods: Twelve elastofibromas dorsi (ED) in eight patients were assessed between 1994 and 2001, with a 4-year mean follow-up. Seven tumors were excised in 6 patients while five tumors were only clinically assessed.

Results: Physical examination with forward elevation of the arm and Magnetic Resonance Imaging were found to be the best diagnostic means. In the operated cases, this was confirmed by histopathology. The tumor was always located beneath the lower tip of the scapula.

Conclusions: The ED is a rare, slowly growing and poorly symptomatic, benign mass. It is always found in the infrascapular region and generally affects women over 50 years of age. Its clinical presentation and Magnetic Resonance Imaging are so typical that it makes surgical procedures to arrive at a diagnosis unnecessary. Its excision may be indicated but is seldom needed.

KEY WORDS: Elastofibroma. Soft tissue tumor. Pseudotumor. Scapula.

El elastofibroma es un proceso seudotumoral de las partes blandas que puede establecerse en distintas regiones del organismo y que suele afectar a personas de edad avanzada.⁶ La primera presentación fue hecha por Järvi y Saxén en 1959 y documentada dos años después.⁹ Distintas publicaciones informan desde entonces de su variada localización, que afecta la región dorsal, el trocánter mayor, el deltoides, el isquion, el olécranon, la pared torácica lateral, el conducto raquídeo, el pie y la mano, además de otras zonas fuera del sistema musculoesquelético.^{11,13,16-20} No obstante, su ubicación más frecuente es la región dorsoescapular, de lo que deriva el nombre de elastofibroma dorsi. Su localización más característica es la zona comprendida entre la pared torácica y el vértice de la región subescapular.¹⁰ Tan emparentado está este sector anatómico con el tu-

Recibido el 19-6-2002. Aceptado luego de la evaluación el 13-3-2003.

Correspondencia:

Dr. ALFREDO J. DE CICCO

Avellaneda 1652

(7602) Mar del Plata, Buenos Aires

Tel.: 0223-486-1568

E-mail: ajdecicco@infovia.com.ar

mor que esta asociación prácticamente constituye en sí misma un factor excluyente para el diagnóstico de certeza.^{14,19,22,23,25} Desde el punto de vista etiológico, se atribuyó a factores mecánicos la aparición de esta neoformación, teniendo en cuenta las actividades que requieren movimiento repetido y forzado de la articulación escapulotorácica.¹⁰ Sin embargo, se ha encontrado un 32% de relación familiar en la aparición de elastofibromas en la población de Okinawa.¹⁸ El cuadro clínico se presenta con predominancia del sexo femenino, en pacientes adultas o gerontes que consultan porque notan un bulto en la espalda por debajo del vértice del omóplato, que puede ocasionarles diversas molestias o ansiedad ante la inseguridad del diagnóstico.²¹ A partir de la sofisticación de los métodos de radiodiagnóstico y, en particular, con la utilización de la resonancia magnética, se ha facilitado en gran medida su identificación.²⁶ El tratamiento de elección clásico ha sido la resección quirúrgica del tumor, el que no suele presentar recidivas a pesar de su extirpación muchas veces incompleta, dado que no siempre está bien delimitado.^{6,21,26}

El objetivo de este trabajo es transmitir la experiencia de 8 pacientes tratados y seguidos en nuestra institución y, luego de revisar la literatura médica mundial sobre este tema, establecer un enfoque terapéutico y pronóstico a partir de su diagnóstico preciso.

Materiales y métodos

Se presentan 12 elastofibromas dorsi en 8 pacientes tratados en el Hospital Privado de Comunidad de Mar del Plata entre abril de 1994 y abril de 2001. De éstos, 7 tumores fueron ope-

rados en 6 pacientes, en tanto que 5 tuvieron sólo seguimiento clínico. Siete pacientes fueron mujeres (87,5%). En 4 pacientes el tumor fue bilateral (50%). El promedio de edad en el momento del diagnóstico fue de 63 años, con extremos de 49 y 76 años. Los casos operados tuvieron un seguimiento promedio de 4,2 años, variando entre 8 y 1 en el último caso intervenido. Los dos pacientes no operados fueron seguidos durante 28 y 33 meses respectivamente. El diagnóstico clínico se facilitó mediante la maniobra de antepulsión y aducción del hombro, la que hace claramente visible un tumor firme que emerge de la región subescapular (Fig. 1 A y B).

Técnica quirúrgica

Se coloca al paciente en decúbito lateral sobre el lado opuesto, con el miembro superior caído en posición de antepulsión, exponiéndose de esta manera el tumor. Se realiza una incisión transversal sobre la masa tumoral. Luego de incidir el tejido celular subcutáneo se exponen las fibras superiores del dorsal ancho, las que se separan en forma roma, exponiendo un tejido adiposo que rodea el tumor y se confunde con él. Disecando en profundidad se observa una masa tumoral que se adhiere al tejido graso por arriba y a la pared costal por debajo, y que se diferencia del tejido adiposo porque es algo más blanquecina y de consistencia más dura. Sus bordes no se delimitan con facilidad. Se reseca la masa por completo; su extirpación es dificultosa debido a que sus fibras se entremezclan con el tejido adiposo de la zona y con músculos vecinos, como el romboide, además de estar muy adherida a la región costal. Luego se examina la región subescapular inferior, de difícil acceso, donde se extirpan restos del tumor adheridos también a este plano. Completada la exéresis, se realiza una prolija hemostasia para evitar hematomas o seromas posquirúrgicos. Se deja un drenaje aspirativo. Se cierra por planos y se coloca una charpa.



Figura 1 A y B. El tumor se hace visible con la antepulsión del hombro (der.).

Resultados

El método de evaluación de los pacientes se realizó por medio de anamnesis con examen físico. Cinco pacientes accedieron a ser sometidos a una resonancia magnética y uno a tomografía computarizada (TC) como control de su evolución. Los diagnósticos se obtuvieron por informes de patología, examen físico, RM y TC, por uno solo de estos métodos o por su combinación. Las radiografías simples y las ecografías aportaron poca información. El tumor se ubicó siempre por debajo del vértice del omóplato, entre éste y la pared costal, firmemente adherido a las costillas y a la región subescapular inferior (Fig. 2 A y B).

De la evaluación de los pacientes se obtuvieron los siguientes datos: el tiempo medio de evolución hasta el momento de la consulta fue de aproximadamente 11 meses. Tres pacientes acusaron algún grado de dolor, casi siempre bajo. Tres refirieron haber realizado trabajos pesados por tiempo prolongado relacionados con el movimiento escapulotorácico y la aparición del elasto-fibroma. De los 4 casos unilaterales, el tumor se ubicó en el lado dominante en 3 de ellos. No se encontraron antecedentes familiares de esta enfermedad ni otros tumores de igual estirpe en otras partes del organismo. Con respecto a los 6 pacientes operados, el motivo de la cirugía fue: ansiedad en 3 casos, molestia o dolor en 2 y estética en el caso restante. No se detectaron recidivas, lo cual fue confirmado en 4 pacientes por resonancia magnética y en uno por tomografía computarizada. En ningún caso se observó dolor residual ni neuromas incisionales. Tampoco hubo alteraciones de la fuerza del

miembro superior ni de la movilidad de la articulación escapulotorácica. No se detectó ninguna transformación maligna. Como complicaciones hubo cinco colecciones serohemáticas (71,4%) y un caso de infección superficial, todos con resolución satisfactoria. En cuanto a las 2 pacientes no operadas, su último control no mostró variaciones significativas con respecto a la presentación inicial. La evolución de una de ellas fue seguida con resonancia magnética y se observó un incremento muy leve del tamaño del tumor, estando la paciente aún asintomática. La otra paciente fue sometida a una punción-biopsia bajo tomografía computarizada, que no fue representativa. Pese a sentir molestias que no variaron durante todo su seguimiento, prefirió no operarse, teniendo confirmación de la lesión por resonancia magnética. Clínicamente, el tamaño del tumor no se había modificado.

Los estudios de RM que sugirieron el diagnóstico mostraron una imagen ovoídea isointensa en T1 y T2 con respecto al músculo esquelético ubicada entre la pared torácica y el plano muscular compuesto por el dorsal ancho, el romboide mayor y el serrato anterior, de tamaño variable, pero de unos 7 x 5 x 2 cm en promedio.

Los hallazgos de patología fueron en todos los casos muy similares: la presencia de una masa de tejido de límites mal definidos, con algunas áreas castaño-grisáceas y otras de tono amarillento. En promedio la pieza midió 7,8 x 4,9 x 3,3 cm. Al corte presentaron zonas de tejido blanquecino con fibras de colágeno densas entremezcladas con fibras elásticas, algunos fibroblastos, pequeña cantidad de material mucoide intersticial y células adiposas maduras (Fig. 3).

KEY WORDS: Elastofibroma, Pseudotumor, Escapula.

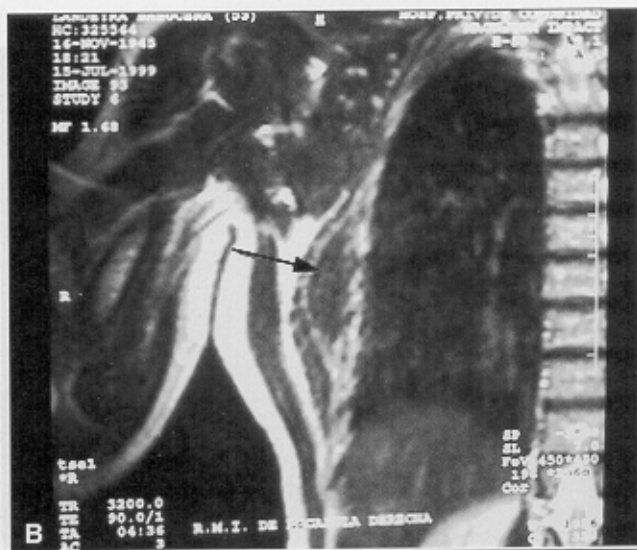
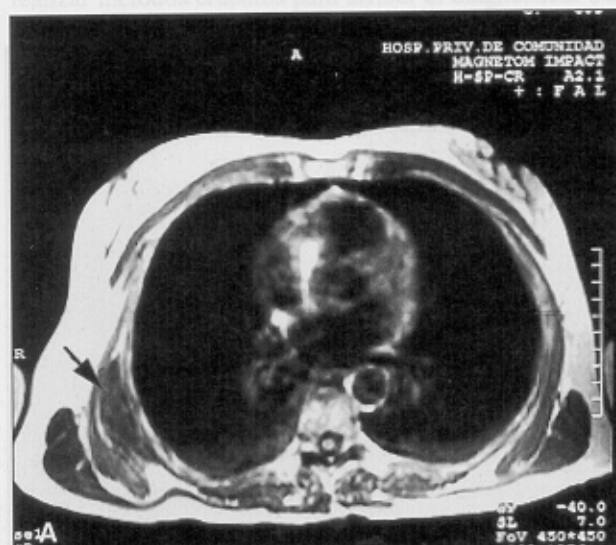


Figura 2 A y B. RM: el tumor se ubica entre la pared costal y la escápula (flechas).

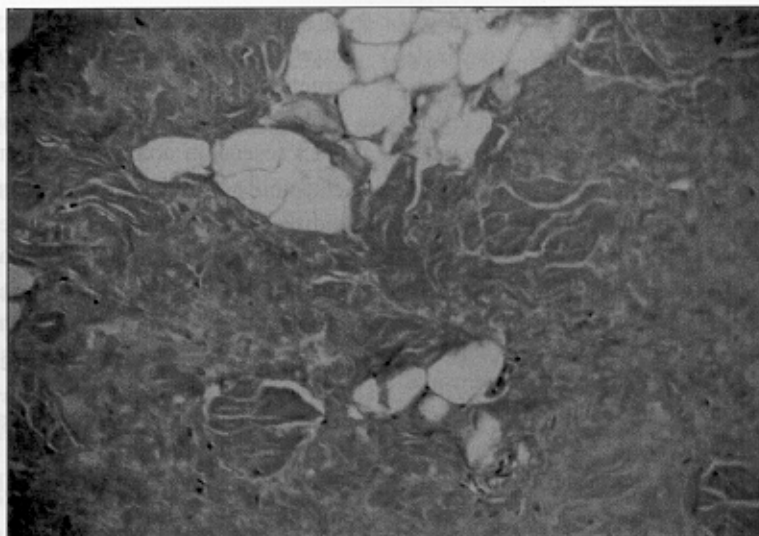


Figura 3. Microfotografía.

Discusión

El elastofibroma dorsi es una afección poco frecuente y desconocida, que no pocas veces se confunde con una neoformación lipomatosa dorsal.²¹ Esto lleva comúnmente a subestimar esta patología, partiendo de un diagnóstico presuntivo erróneo, con intervenciones a menudo programadas con anestesia local, con la consecuente prolongación del tiempo quirúrgico y la sorpresa del cirujano, quien termina el procedimiento en un plano más profundo que el esperado. Su localización hace que el diagnóstico pase casi siempre inadvertido,²⁵ a menos que el paciente lleve su brazo en antepulsión y ponga así en evidencia el tumor. De esta forma es como los mismos pacientes lo descubren.²² En la literatura médica nacional, Cassullo y Bochaty presentaron un caso con compromiso bilateral en el que destacaron la importancia del diagnóstico diferencial.³ En el trabajo que aquí se presenta no ha sido posible establecer con claridad la etiología de la lesión. No se han encontrado antecedentes familiares, contrariamente a los hallazgos de Nagamine quien, en la mayor casuística publicada hasta la fecha, halló relación familiar en 55 de 170 casos de elastofibromas en Okinawa ubicados en 16 regiones diferentes del organismo.¹⁸ En su trabajo se incluyen algunos pacientes con elastofibromas múltiples,¹⁸ algo que aquí no se ha observado. La relación entre esfuerzo físico realizado a nivel de la articulación escapulotorácica y la aparición de elastofibroma dorsi sólo pudo establecerse en poco más de un tercio de los casos. No obstante, este factor ha sido señalado por numerosos autores como una muy probable causa de la

formación tumoral.¹⁰ La edad promedio coincide con las estadísticas internacionales. Excepcionalmente, se han documentado casos en jóvenes¹⁸ y en niños^{5,13} con esta localización. El 50% de los pacientes tratados desarrollaron en forma simultánea o poco después un tumor igual contralateral. La bilateralidad varía, según las estadísticas, entre el 10% y el 66%.^{1,8,18} En coincidencia con otras publicaciones, se ha encontrado predominio de mujeres,¹⁹ al igual que el lado más comúnmente afectado fue el dominante. Mediante estudios por imágenes y necropsias se ha detectado una considerable cantidad de casos subclínicos. Brandser² encontró una incidencia del 2% de ED en una población mayor de 60 años examinando tomografías de tórax de pacientes que no presentaban signos sintomatología relacionada. Estos tumores no sobrepasaban los 3 cm de largo en promedio.² Järvi y Lansimies⁸ hallaron una incidencia del 11% y del 24% de elastofibromas o preelastofibromas en una serie de 235 necropsias de hombres y mujeres respectivamente, todos mayores de 55 años. De lo expuesto se infiere que muchas de estas lesiones cursan en forma subclínica hasta adquirir un tamaño considerable y queda claro que su crecimiento es muy lento.

Desde el punto de vista patológico, parece probable que el elastofibroma sea un seudotumor degenerativo y el resultado de una formación excesiva de colágeno y fibras elásticas anormales como consecuencia de lesiones reiteradas, como sucedería en la fricción del vértice de la escápula con la pared costal.⁶ Sin embargo, no estaría determinado si los fibroblastos forman las fibras elásticas y de colágeno o si las fibras alteradas se deben a la degene-

ración del colágeno. La teoría del proceso reactivo mecánico sería entonces consistente.⁶ No obstante, a partir de que esta respuesta sucede en sólo un número limitado de pacientes, hay que reconocer que debe existir una disposición genética subyacente o un defecto enzimático inherente.⁷

Desde el enfoque radiológico, la mayoría de las veces esta lesión presenta características únicas en la tomografía computarizada y en la resonancia magnética. La ventaja de esta última sobre la TC es la posibilidad de evaluar en múltiples planos de corte la ubicación de la lesión y la señal de intensidad en T1 y T2 que es isointensa al músculo esquelético con trazos que tienen señal de intensidad de tejido graso que la atraviesan.^{2,12,14} Además, presenta leve realce tras la administración del contraste intravenoso.^{2,12,14} Ante la duda, hay que establecer el diagnóstico diferencial con el lipoma, el liposarcoma, el hibernoma, el hemangioma, la metástasis de los tejidos blandos, el hematoma y la hemorragia intralesional, a la vez que con el tumor desmoide extraabdominal, la fibromatosis musculoaponeurótica, el neurofibroma y el fibrohistiocitoma maligno, todas lesiones de baja celularidad y alto contenido de colágeno, que modifican la señal de intensidad tisular en la RM.²⁴

Por estas razones, ante un paciente adulto o geronte con un tumor con las características clínicas comentadas, en la localización descrita y con los rasgos distintivos destacados por la resonancia magnética, habría muy poco margen para el diagnóstico diferencial.¹⁹ La bilateralidad, de presentarse, virtualmente elimina la malignidad y apoya el diagnóstico de ED.^{2,19} Por lo tanto, y coincidiendo con muchos autores sobre este tema, se interpreta la validez del examen físico y principalmente de las imágenes tan características de la resonancia magnética como elemen-

to suficiente para el diagnóstico de certeza del elastofibroma dorsi, haciendo innecesarios procedimientos cruentos, como biopsias por punción o abiertas, para establecer el diagnóstico de la lesión.^{14,19,22,23,25}

La resección completa del tumor es el tratamiento de elección¹ y el único procedimiento curativo, ya que la recidiva es excepcional aunque se la ha documentado.^{12,15} Alguna vez, se ha utilizado la radioterapia como alternativa terapéutica,⁴ con desaparición de la masa tumoral empleando 3750 rads. No obstante, existe siempre el riesgo de degeneración sarcomatosa si se sobrepasan estas dosis.

Por consiguiente, se interpreta que hay que considerar la extirpación del tumor sólo en caso de dolor o molestia o ante la ansiedad por conocer el diagnóstico anatomopatológico.

Conclusiones

El elastofibroma dorsi es una formación seudotumoral rara que se localiza típicamente entre el vértice del omóplato y la pared torácica, de crecimiento lento y casi siempre poco sintomática. Suele afectar a mujeres mayores de 50 años y se observa en forma bilateral en alrededor del 50% de los casos. Pese a su resección, por lo general incompleta, no suele presentar recidivas ni transformación maligna.

Su presentación clínica es tan característica, y sus rasgos anatómicos y estructurales tan claramente visibles en la resonancia magnética, que resulta innecesario buscar el diagnóstico por medio de métodos cruentos, por lo que la resección quirúrgica debe reservarse para los casos en que la sintomatología, la inquietud del paciente o la duda del cirujano lo requieran.

Referencias bibliográficas

1. Barr JR. Elastofibroma. *Am J Clin Pathol*;45:679-683;1966.
2. Brandser EA, Goree JC, El-Khoury GY. Elastofibroma dorsi: prevalence in an elderly patient population as revealed by CT. *Am J Roentgenol*;171(4):977-980;1998.
3. Cassullo E, Bochatay F. Elastofibroma de la región escapular. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol*;60(3):265-268;1995.
4. Deutsch GP. Elastofibroma dorsalis treated with radiotherapy. *Br J Radiol*;47:621-623;1974.
5. Devaney D, Livesley P, Shaw D. Elastofibroma dorsi: MRI diagnosis in a young girl. *Pediatr Radiol*;25(4):282-283;1995.
6. Enzinger FM, Weiss SW. Elastofibroma. En: Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby;122-127;1983.
7. Fukuda Y, Miyake H, Masuda Y, et al. Histogenesis of unique elastophilic fibers of elastofibroma: ultrastructural and immunohistochemical studies. *Hum Pathol*;18:424-429;1987.
8. Järvi OH, Lansimies PH. Subclinical elastofibromas in the scapular region in an autopsy series: additional notes on the aetiology and pathogenesis of elastofibroma pseudoneoplasm. *Acta Pathol Microbiol Scand (A)*;83:87-108;1975.
9. Järvi OH, Saxén AE. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand*;144 (Suppl 51):83-84;1961.
10. Järvi OH, Saxén AE, Hopsu-Havu VK, et al. Elastofibroma: a degenerative pseudotumor. *Cancer*;23:42-63;1969.

11. **Kapff PD, Hocken DB, Simpson RH.** Elastofibroma of the hand. *J Bone Jt Surg (Br)*;69:468-469;1987.
12. **Kransdorf MJ, Meis JM, Montgomery E.** Elastofibroma: MR and CT appearance with radiologic-pathologic correlation. *Am J Roentgenol*;159:575-579;1992.
13. **Marin ML, Perzin KH, Markowitz AM.** Elastofibroma dorsi: benign chest wall tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg*;98:234-238;1989.
14. **Massengill AD, Sundaram M, Kathol MH, et al.** Elastofibroma dorsi: a radiological diagnosis. *Skeletal Radiol*;22:121-123;1993.
15. **Mc Gregor JC, Rao SS.** Elastofibroma: a rare cause of painful shoulder. *Br J Surg*;61:583-584;1974.
16. **Mc Pherson FC, Norman LS, Truitt CA, et al.** Elastofibroma of the foot: uncommon presentation: a case report and review of the literature. *Foot Ankle Int*;21:775-777;2000.
17. **Mirra JM, Straub LR, Järvi OH.** Elastofibroma of the deltoid: a case report. *Cancer*;33:234-238;1974.
18. **Nagamine N, Nohara Y, Ito E.** Elastofibroma in Okinawa: a clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer*;50:1794-1805;1982.
19. **Naylor MF, Nascimento AG, Sherrick AD, et al.** Elastofibroma dorsi: radiologic findings in 12 patients. *Am J Roentgenol*;167:683-687;1996.
20. **Prete PE, Henbest M, Michalski JP, et al.** Intraspinial elastofibroma: a case report. *Spine*;8:800-802;1983.
21. **Renshaw TS, Simon RA.** Elastofibroma. *J Bone Jt Surg (Am)*;55:409-412;1973.
22. **Soler R, Requejo I, Pombo F, et al.** Elastofibroma dorsi: MR and CT findings. *Eur J Radiol*;27:264-267;1998.
23. **Sundaram M, McGuire MH, Schajowicz F.** Soft-tissue masses: histological basis for decreased signal (short T2) on T2-weighted MR images. *Am J Roentgenol*;148:1247-1250;1987.
24. **Sundaram M, McLeod RA.** MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissues. *Am J Roentgenol*;155:817-824;1990.
25. **Yu JS, Weis LD, Vaughan LM, et al.** MRI of elastofibroma dorsi. *J Comput Assist Tomogr*;19:601-603;1995.
26. **Zembsch A, Schick S, Trattinig S, et al.** Elastofibroma dorsi: study of two cases and magnetic resonance imaging findings. *Clin Orthop*;(364):213-219;1999.