

Elastofibroma dorsi. Una entidad benigna de diagnóstico clínico y de imágenes

L.R. Ramos Pascua^a, J.A. Santos Sánchez^b, D. García Rabanal^c y M.M. López González^d

^aFE.A del Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital Clínico Universitario. Salamanca. ^bEspecialista en Traumatología y Cirugía Ortopédica. M.I.R del Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario. Salamanca. ^cEspecialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Alamedilla. Salamanca. ^dEspecialista en Pediatría. Centro de Salud María Auxiliadora. Béjar. Salamanca.

Se presenta un raro caso de elastofibroma dorsi, considerada una lesión reactiva de crecimiento lento incluida en el heterogéneo grupo de las proliferaciones fibroblásticas benignas. El conocimiento de la entidad y sus característicos datos clínicos y de imagen permiten su diagnóstico y, en formas asintomáticas, su manejo en la consulta de Atención Primaria.

Palabras clave: elastofibroma dorsi, hombro, partes blandas.

A rare case of elastofibroma dorsi is presented. It is considered a slow growing reactive lesion included in the heterogeneous group of benign fibroblastic proliferations. Knowledge of the entity and its clinical data and image characteristics permit its diagnosis and, in the asymptomatic form, its treatment in the Primary Health Care clinic.

Key words: elastofibroma dorsi, shoulder, soft tissues.

INTRODUCCIÓN

El elastofibroma dorsi es una lesión benigna, reactiva, de crecimiento lento, que se incluye en un grupo heterogéneo de proliferaciones fibroblásticas¹. Fue descrita por primera vez en 1961 por Jarvi y Saxen² y las referencias posteriores a ella en la literatura han sido escasas y habitualmente de casos aislados³⁻¹⁵, la mayoría en revistas radiológicas y de anatomía patológica. El objetivo de esta publicación es el conocimiento de la afección en el ámbito de la Atención Primaria a partir de un caso clínico que comenzó su periplo diagnóstico en un centro de salud.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 49 años de edad con antecedentes de úlcera péptica y alergia a la penicilina que consulta por dolor en la región acromio-clavicular derecha de varios meses de evolución. A la exploración física el dolor se localizaba a la palpación selectiva en la referida articulación, y se apreció una tumoración del tamaño de una na-

ranja que sólo se hacía manifiesta con la antepulsión del hombro, al lateralizarse la escápula, por debajo del ángulo inferior de la misma (fig. 1). La tumoración era indolora, de consistencia elástica, estaba adherida a los planos profundos de la pared torácica y la piel que la recubría era de aspecto normal. La paciente la refería desde dos o tres años antes, y desde entonces había aumentando significativamente tanto su tamaño como el dolor con la movilidad de su brazo derecho en las tareas de la limpieza de su domicilio. La analítica fue normal. La paciente fue derivada para el estudio de la tumoración a su traumatólogo. En la radiografía simple se objetivaba una artropatía degenerativa acromio-clavicular (fig. 2), y en la gammagrafía ósea (fig. 3), un aumento de la captación en el mismo lugar. La tomografía computarizada (TC) informaba de una masa de localización subescapular situada entre el músculo dorsal ancho y los serratos de 2,5 x 5 cm de tamaño con densidad mixta de tejidos blandos y grasa (fig. 4). En la resonancia magnética (RM) las secuencias T1 y T2 mostraron una estructura con disposición en fibras y bandas de tejido graso interpuestas, sin infiltración muscular ni de la pared torácica vecina (fig. 5). El informe anatomopatológico tras una biopsia mediante trócar informó de un tejido adiposo y fibroblastos dispuestos independientemente, compatible con el diagnóstico sospechado: elastofibroma dorsi. Se recomendó la abstención vigilada de la tumoración, y para la artropatía degenerativa acromio-clavicular el pertinente tratamiento conservador.

Correspondencia: L.R. Ramos Pascua.
Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica.
Hospital Clínico Universitario de Salamanca.
Paseo de San Vicente, 58-182.
37007 Salamanca.
Correo electrónico: luisramospascua@usuarios.retecal.es

Recibido el 17-11-03; aceptado para su publicación el 22-3-04.



Figura 1. Aspecto de perfil de la paciente, observándose la tumoración en la región posterior de la escápula.



Figura 2. Radiografía paralela al cuerpo de la escápula, en la que no se aprecia afectación ósea.

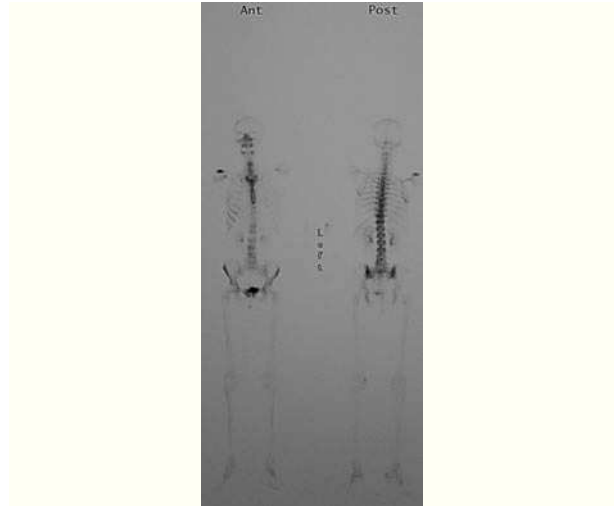


Figura 3. Gammagrafía. La zona de mayor captación corresponde a la artrosis acromio-clavicular que padecía la paciente. No se demuestra aumento de captación en la zona de la tumoración.



Figura 4. Tomografía computarizada. Corte axial en zona de la lesión. Zonas lineales hipodensas (grasa), alternando con zonas hiperdensas (fibrosas).

DISCUSIÓN

El elastofibroma dorsi se considera un pseudotumor, aunque recientemente se haya observado alguna inestabilidad cromosómica en sus células¹⁶. No degenera ni metastatiza y las posibilidades de que regrese espontáneamente son escasas¹⁷.

A pesar de diagnosticarse en el 11%-24% de las autopsias¹⁸, y en el 2% de pacientes estudiados por TC por otras razones¹⁹, los elastofibromas dorsi publicados hasta la fecha han sido escasos, posiblemente debido al habitual curso insidioso de la enfermedad. Su patogenia es controvertida. Parece ser el resultado de una formación excesiva de fibras elásticas anormales debido a la fricción mecánica, habitualmente entre el borde inferior de la escápula y la pared torácica². El hecho de que no todos los casos muestren una correlación entre la tumoración y los traumatismos repetidos, y que existan casos de localización visceral, sugieren otros mecanismos etiológicos: degenerativos²⁰, genéticos^{1,21} o enzimáticos²².

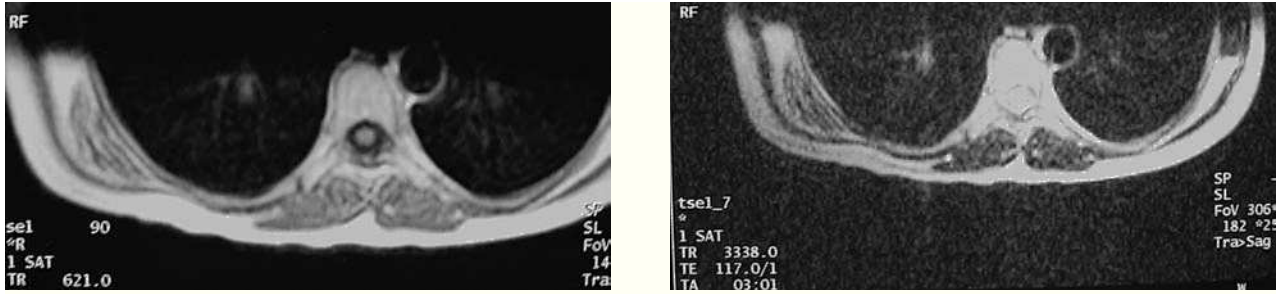


Figura 5. A. Corte axial en secuencia potenciada en T1 que demuestra bandas alternantes hipo e hiperintensas que corresponden a las bandas grasas y fibrosas características de la lesión. B. Corte axial en secuencia potenciada en T2 con hallazgos similares a T1.

El elastofibroma dorsi suele afectar a pacientes mujeres mayores de 50-55 años^{4,23}, aunque en alguna serie la incidencia fue mayor en varones²⁴. También puede diagnosticarse en niños²⁵. Su localización habitual es la región subescapular^{4,26}, profundo a los músculos serrato anterior, dorsal ancho y romboides mayor²⁶. La lesión suele estar firmemente adherida a la fascia torácica, periostio y ligamentos intercostales de la pared, entre la sexta y la octava costilla. La mayoría de estos casos presentan una lesión periescapular sincrónica de las mismas características²⁶. La lesión normalmente es unilateral y afecta frecuentemente al lado derecho. La afectación bilateral puede verse hasta en más del 10% de los casos^{18,19,26,27}. También se han descrito casos en el deltoides²⁸, espacio interespinal¹³, zona axilar²⁹, periolecranianos, orbitarios, en el trocánter mayor, en la tuberosidad isquiática, en el pie³⁰, en el estómago, en las válvulas cardíacas³¹ y casos de asiento múltiple²⁶.

La mayoría de los elastofibromas son asintomáticos y se descubren casualmente por la deformidad clínica que ocasionan. Sin embargo, pueden ser causa de rigidez, dolor o molestias, escápula alada, compromiso del plexo braquial o una sensación de chasquido al mover el brazo. A la exploración física la tumoración es móvil o fija, firme o elástica, profunda y no se adhiere a la piel que la recubre.

En la radiografía simple normalmente pasan desapercibidos, aunque pueden observarse como una masa de tejidos blandos que desplaza la escápula. La afectación y deformación del hueso adyacente es excepcional³². La ecografía muestra bandas lineales curvilíneas hipoeoicas sobre un fondo hiperecogénico³³. La TC y la RM muestran imágenes laminadas que corresponden a bandas de tejido conectivo fibroso denso intercaladas con bandas de tejido adiposo^{4,5,19,23,27,32,33}. En la TC aparece como una masa heterogénea y poco circunscrita con una atenuación similar al músculo esquelético en la que se entrelazan hebras de tejido graso. Capta contraste intravenoso. En la RM aparece como una masa de forma semilunar con áreas que alternan señal baja y alta en imágenes potenciadas en T1 y T2, pudiéndose apreciar un realce heterogéneo y marcado tras la administración de gadolinio^{4,19,32}.

Aunque el diagnóstico definitivo del elastofibroma dorsi requiere la demostración anatomopatológica de las bandas de fibras colágenas con lóbulos de grasa madura intercalada, fibroblastos o miofibroblastos, tejido fibrilar

elástico y material intersticial mucosoide^{6,34}, la localización, la sintomatología y los particulares hallazgos en las exploraciones de imagen hacen innecesaria la biopsia^{4,19,27,33}. En lesiones mayores de 5 cm otros autores la recomiendan siempre^{4,5,23,26,32}. Los elastofibromas grandes y profundos, puesto que no están encapsulados y sus bordes no están bien definidos, tienen apariencia infiltrativa y pueden confundirse con sarcomas de contenido graso, como son los liposarcomas. Otras lesiones que contienen grasa son los lipomas, fibrolipomas, hemangiomas y linfangiomas. También se incluyen en el diagnóstico diferencial de la afección la fibromatosis, la sinovitis villonodular pigmentada y el músculo serrato anterior globuloso, sobre todo en pacientes con un tejido adiposo subcutáneo escaso¹⁹.

En pacientes asintomáticos el tratamiento recomendado es la observación⁵. En los sintomáticos, y por razones cosméticas, se recomienda la resección quirúrgica marginal bajo anestesia general^{5,26}. Otros consideran la intervención cuando el tamaño del elastofibroma es superior a 5 cm⁴. En casos inoperables podría plantearse la radioterapia^{13,29}.

En conclusión, el conocimiento de la existencia de la entidad en su localización típica, máxime cuando se ha confirmado su naturaleza mediante las oportunas exploraciones complementarias de imagen, permite su diagnóstico. Aunque en nuestro caso realizáramos una biopsia, cuando el hallazgo es casual, el tratamiento recomendado es la observación, que bien pudiera ser realizada por un médico de Atención Primaria.

BIBLIOGRAFÍA

- Enzinger FM, Weiss SW. Benign fibrous tissue tumors. En: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft Tissue Tumors*. 3th ed. St. Louis: CV Mosby; 1995. p. 165-99.
- Jarvi OH, Saxen AE. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand*. 1961;144 Suppl:83-4.
- Hidalgo LA, Ardevol J, Soler T, Auieda J, Ubach M. Elastofibroma dorsi. Clinical and pathologic aspects of two cases. *Acta Orthop Belg*. 1995;61:302-4.
- Hoffman JK, Klein MH, McInerney VK. Bilateral elastofibroma. A case report and review of the literatura. *Clin Orthop*. 1996;325:245-50.
- Zembsch A, Schick S, Trattng S, Walter J, Amann G, Ritschl P. Elastofibroma dorsi. Study of two cases and magnetic resonance imaging findings. *Clin Orthop*. 1999;364:213-9.

6. Charissoux JL, Mabit C, Fiorenza F, Gougam T, Leboutet MJ. Elastofibroma in the scapular region. A case report and review of the literature. *Rev Chir Orthop*. 2000;86:98-103.
7. Flaig RD, Fry PJ. Elastofibroma dorsii. A case report. *J Bone Joint Surg*. 1997;49A:1431-4.
8. Geddy PM, Campbell P, Goulesbrough DR. Elastofibroma of the forefoot. *J Foot Ankle Surg*. 1994;33:472-4.
9. Greenberg JA, Lockwood RC. Elastofibroma dorsii. A case report and review of the literature. *Orthop Rev*. 1989;18:329-33.
10. Haney TC. Subscapular elastofibroma in a young pitcher. A case report. *Am J Sports Med*. 1990;18:642-4.
11. Kapff PD, Hocken DB, Simpson RH. Elastofibroma of the hand. *J Bone Joint Surg*. 1987;69B:468-9.
12. Nielsen T, Sneppen O, Myhre-Jensen O, Daugaard S, Norbaek J. Subscapular elastofibroma: a reactive pseudotumor. *J Shoulder Elbow Surg*. 1996;5:209-13.
13. Prete PE, Henbest M, Michalski JP. Intraespal elastofibroma: A case report. *Spine*. 1983;8:800-2.
14. Renshaw TS, Simon MA. Elastofibroma. *J Bone Joint Surg*. 1973;55-A:409-12.
15. Scapinelli R, Valbonesi L. Juxtascapularly-situated "elastofibroma dorsii". *Ital J Orthop Traumatol*. 1982;8:351-6.
16. Vanni R, Marras, Faa G, et al. Chromosome instability in elastofibroma. *Cancer Genet Cytogenet*. 1999;111:182-3.
17. Brown GW. Elastofibroma dorsii: report of two cases and literature review. *Wis Med J*. 1991:281-4.
18. Jarvi 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 Sect*. 1975;A 83:87-108.
19. Brandser EA, Goree JC, El Khoury GY. Elastofibroma dorsii: prevalence in an elderly patient population as revealed by CT. *AJR*. 1998;171:977-80.
20. Jarvi OH, Saxen AE, Hopsu-Have VK, et al. Elastofibroma. A degenerative pseudotumor. *Cancer*. 1969;23:42-63.
21. Schick S, Zemsch A, Gahleitner A, et al: Atypical appearance of elastofibroma dorsii on MRI: case reports and review of the literature. *J Comput Assist Tomogr*. 2000;24:288-92.
22. Fukuda Y, Miyake H, Masuda Y, Masugi Y. Histogenesis of unique elastophilic fibers of elastofibroma: Ultrastructural and immunohistochemical studies. *Hum Pathol*. 1987;18:424-9.
23. Valls R, Melloni P, Darnell A, Sánchez-Flo R. Elastofibroma dorsii: a chest wall pseudotumor. *Computed Tomography and Magnetic Resonance imaging diagnosis*. *Acta Orthop Belg*. 1996;62:103-6.
24. Giebel GB, Bierhoff E, Vogel J. Elastofibroma and pre-elastofibroma -a biopsy and autopsy study. *Eur J Surg Oncol*. 1996;22:93-6.
25. Marin ML, Perzin KH, Markowitz AM. Elastofibroma dorsii: Bening chest wall tumor. *J Torca Cardiovasc Surg*. 1989;98:234-8.
26. Nagamine N, Nohara Y, Ito E. Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer*. 1982;50:1794-805.
27. Naylor MF, Nascimento AG, Sherrick AD, McLeod RA. Elastofibroma dorsii: radiologic findings in 12 patients. *AJR*. 1996;167:683-7.
28. Mirra JM, Straub LR, Jarve OH. Elastofibroma of the deltoid: a case report. *Cancer*. 1974;33:234-8.
29. Deusch GP. Elastofibroma dorsalis treated by radiotherapy. *Br J Radiol*. 1974;47:621-3.
30. Cross DL, Mills SE, Kuland DN. Elastofibroma arising in the foot. *South Med J*. 1984;77:1194-6.
31. Mohan C, Goel PK, Gambhir DS, et al. Calcified mobile papillary elastofibroma of the tricuspid valve: A case report. *Indian Heart*. 1987;39:237-9.
32. Nakano T, Tsutsumi Z, Hada T, Higashino K. Radiological manifestation of elastofibroma: a case report and review of the literature. *Br J Radiol*. 1991;64:1069-72.
33. Bianchi S, Martinoli C, Abdelwahab IF, Gandolfo N, Derchi LE, Damiani S. Elastofibroma dorsii: sonographic findings. *AJR*. 1997;169:1113-5.
34. Briccoli A, Casadei R, Di Renzo M, Favale L, Bacchini P, Bertoni F: Elastofibroma dorsii. *Surg Today*. 2000;30:147-52.