

Elastofibroma dorsi y tumoraciones infraescapulares

N. Cerrolaza, R. Alcalá- Santaella, S. Ausina y J.L. Bataller

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico Universitario San Juan. Alicante.

Objetivo. Estudio y comparación del elastofibroma dorsi y distintas tumoraciones de la región escapular.

Material y método. Se ha realizado un estudio retrospectivo de nueve tumoraciones de partes blandas que afectaron a la región escapular, analizando los métodos de diagnóstico y sus diferentes tratamientos.

Resultados y conclusiones. De las nueve tumoraciones estudiadas, cinco correspondieron a elastofibroma dorsi, y las cuatro restantes a tumoraciones de diferente estirpe, dos liposarcomas mixoides, un lipoma intramuscular, y una ruptura muscular y hematoma secundario. Aun siendo los elastofibromas raros en la práctica clínica diaria, el conocimiento de las características de esta lesión debería disminuir los diagnósticos erróneos y hacer innecesarias cirugías agresivas y, probablemente, biopsias.

Palabras clave: *escápula, fibroma, partes blandas, diagnóstico diferencial, elastofibroma dorsi.*

Elastofibroma dorsi and infrascapular tumors

Aim. Study and comparison of elastofibroma dorsi and other tumors of the scapular region.

Materials and methods. Nine soft-tissue tumors of the scapular region were studied retrospectively to analyze diagnostic methods and treatments.

Results and conclusions. Of the nine tumors studied, five were elastofibromata dorsi and the remaining four included two myxoid liposarcomas, one intramuscular lipoma, and a muscle tear with secondary hematoma. Although elastofibromas are rare in daily clinical practice, familiarity with the characteristics of this lesion would reduce erroneous diagnoses and reduce the need for biopsy and aggressive surgery.

Key words: *scapula, fibroma, soft tissues, differential diagnosis, elastofibroma dorsi.*

El elastofibroma dorsi (ED) es una tumoración de típica localización en las regiones subescapular e infraescapular¹, encontrándose en el 85% de los casos entre los músculos romboides y dorsal ancho, subyacentes al ángulo inferior de la escápula, y siendo periescapulares en un 99% de los casos²⁻⁵. Normalmente se suele manifestar como una masa sólida, mal definida, gomosa o elástica, de crecimiento lento, y pegada a la caja torácica^{1,6-10}. Aunque la mayoría son asintomáticos, pueden causar molestias o dolor con el movimiento del brazo, generalmente de carácter local, aunque a veces referido al hombro^{1,7-12}. Es una entidad rara, pero bien conocida por los patólogos, alcanzando altas incidencias en series largas de autopsias¹³⁻¹⁵. La patogénesis de estas lesiones genera controversia, sobre todo en lo que se refiere a si es una verdadera neoplasia o meramente un pseudotumor re-

activo^{1,5,14,16,17}. La resonancia magnética nuclear (RMN) permite el diagnóstico de ED^{1,7,9,18,19}. El objetivo del trabajo es valorar si las características clínicas y de estudios por la imagen posibilitan el correcto diagnóstico diferencial del ED.

MATERIAL Y MÉTODO

Presentamos una revisión retrospectiva de cinco casos de ED y cuatro tumoraciones infraescapulares con clínica similar al elastofibroma, y que obligaron al diagnóstico diferencial mediante pruebas de imagen y estudio anatomopatológico.

Caso 1

Mujer de 40 años, fumadora, que consultó por un bulto no doloroso en región escapular de un año de evolución que aumentaba de tamaño, alcanzando 7 cm de diámetro. La RMN mostró una tumoración en músculo serrato mayor derecho, en contacto con la pared costal debajo del músculo dorsal ancho que se continúa hasta el músculo subescapular (fig. 1). Era compatible con tumor de alta agresividad, descartándose fibrohistiocitoma u otro sarcoma de partes blan-

Correspondencia:

N. Cerrolaza Juristo.
Las mezquitas, 5.
03550 San Juan de Alicante. Alicante.
Correo electrónico: nicocerrol@wanadoo.es

Recibido: julio de 2004.

Aceptado: diciembre de 2004.

das. Se realizó una biopsia incisional, en anatomía patológica con el resultado de ED. Se practicó una resección marginal, encontrando el tumor ampliamente adherido a la pared torácica y escápula. Se confirmó el diagnóstico de ED tras el análisis de la pieza.

Caso 2

Mujer de 52 años, mastectomizada por cáncer de mama tres años antes, que consultó por tumoración en zona escapular, indolora y de lento crecimiento. En la exploración presentaba una tumoración, bajo la punta de la escápula izquierda, de aproximadamente 8 cm de diámetro y de consistencia dura. Los marcadores Ca-15.3 y CEA eran negativos. Se realizó una punción con aguja fina (PAAF) con resultado de extendido compatible con lipoma. La RMN determinó la presencia de ED (fig. 2). Se realizó una resección simple, informando la anatomía patológica de ED. Aunque se dejaron dos drenajes, se presentó como complicación un seroematoma que finalmente se resolvió sin incidencias.

Caso 3

Mujer de 53 años, sin antecedentes de interés, remitida desde el servicio de cirugía general por tumoración en la espalda. La paciente refería dolor periescapular con los movimientos del hombro. En la exploración se observó una lesión abultada en la zona de la punta de la escápula izquierda que aumentaba de tamaño con la elevación y antepulsión del brazo (fig. 3). En la tomografía axial computerizada (TAC) se hallaron dos lesiones bilaterales entre pared torácica y escápulas, de mayor tamaño la izquierda, con apariencia similar al músculo. Lesión muy sugestiva de ED. Se realizó PAAF con resultado de extendido constituido por tejido adiposo. Se solicitó una RMN, que informó de ED bilateral (fig.4). El tratamiento sintomático no logró aliviar el dolor, que comenzó a ser bilateral. Finalmente se realizó una resección marginal de la tumoración sin complicaciones, obteniendo una pieza de aproximadamente 7 x 9 x 4 cm (fig. 5), analizada por anatomía patológica con el resultado de ED.

Caso 4

Mujer de 61 años que consultó por tumoración subescapular indolora de 5 años de evolución. Aportaba una RMN que identificaba la tumoración como ED y en la que se halló un nódulo pulmonar aislado (fig. 6). Se realizó una PAAF de la lesión, con resultado compatible morfológicamente con ED, y una TAC pulmonar que halló un nódulo de 3 mm inespecífico y sin variación evolutiva, por lo que se propuso abstención terapéutica y controles periódicos.

Caso 5

Mujer de 53 años, sin antecedentes de interés, que acudió a urgencias porque notó una tumoración en la punta de



Figura 1. Corte coronal de resonancia magnética nuclear (RMN) en el que se observa un elastofibroma dorsi; se aprecia la tumoración en contacto con la pared torácica bajo el músculo dorsal ancho.



Figura 2. Resonancia magnética nuclear (RMN) de paciente con antecedentes de cáncer de mama. La punción con aguja fina dio como resultado un extendido compatible con lipoma, y el estudio anatomopatológico tras la resección un elastofibroma dorsi.



Figura 3. Los elastofibromas suelen hacerse visibles con la flexión y abducción del hombro afectado.



Figura 4. Elastofibroma dorsi bilateral.

la escápula izquierda. No presentaba clínica dolorosa. Se solicitó una RMN, que mostró una lesión heterogénea localizada por debajo de la escápula y era compatible con ED, recomendándosele control evolutivo.

Tumoraciones infraescapulares

De las cuatro restantes tumoraciones infraescapulares estudiadas, reflejadas en la tabla 1, dos fueron liposarco-

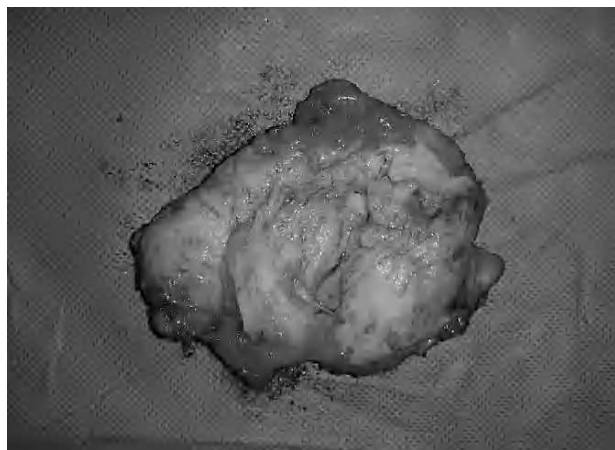


Figura 5. Resección marginal de un elastofibroma dorsi en la que se aprecia el carácter fibrótico de la tumoración.



Figura 6. Imagen de un elastofibroma dorsi asociado a un nódulo pulmonar aislado como hallazgo casual.

mas, una fue un lipoma intramuscular y, la última, un hematoma asociado a rotura muscular. En todas ellas se planteó el ED como diagnóstico diferencial. En el caso 6 se halló una tumoración subescapular de unos 10 cm de diámetro en el contexto del estudio de una masa en el muslo derecho, cuya PAAF previa fue indeterminada, y que finalmente correspondió a un liposarcoma multicéntrico metastásico (fig. 7). El caso 7 correspondió a una masa escapular como diseminación de un liposarcoma mixoide en muslo (fig. 8). En el caso 8 se planteó el diagnóstico de elastofibroma por sus características clínicas, descartándolo tras una RMN y llegando al diagnóstico definitivo de lipoma intramuscular tras la resección (fig. 9). El caso 9 corresponde a un varón joven que presentaba una tumoración blanda y elástica en región

Tabla 1. Tumoraciones infraescapulares

	Edad	Sexo	Antecedentes	Clínica	Bilateral	Pruebas diagnósticas	Diagnóstico	Tratamiento
Caso 6	55 años	Mujer	Sarcoma mama	Masa	No	TAC RMN	Liposarcoma mixoide multicéntrico	Resección
Caso 7	64 años	Mujer	HTA	Masa	No	TAC	liposarcoma	Resección
Caso 8	57 años	Mujer	Hemangioma C5	Masa Dolor	No	Punción aguja fina + RMN	Mixoide Lipoma	Resección
Caso 9	41 años	Varón	Fumador	Masa Dolor	No	Punción aguja fina- Ecografía	intra muscular Ruptura muscular Hematoma	Sintomático

HTA: hipertensión arterial; TAC: tomografía axial computarizada; RMN: resonancia magnética nuclear.

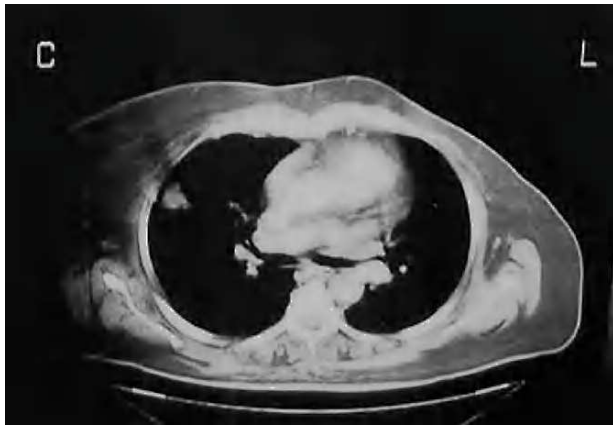


Figura 7. Masa subescapular cuyo diagnóstico final fue de liposarcoma multicéntrico metastásico.



Figura 8. Diseminación escapular de un liposarcoma mixoide en musculo.

subescapular de unos 5 cm de diámetro, de tres semanas de evolución y que molestaba con la tos. El estudio por ecografía fue suficiente para llegar al diagnóstico de ruptura muscular y hematoma secundario.

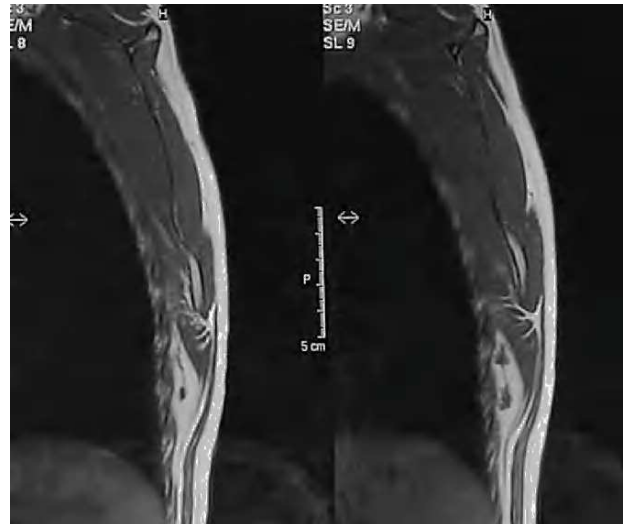


Figura 9. Lipoma intramuscular infraescapular en el que se planteó como diagnóstico diferencial el elastofibroma dorsi.

DISCUSIÓN

Järvi y Saxén propusieron el nombre de ED en 1961, y desde entonces ha sido considerado un pseudotumor degenerativo o un proceso reactivo no neoplásico en respuesta a traumas menores repetidos^{20,21}. El trauma constante entre la pared torácica y la escápula, fricción o roce escapular, parece tener consecuencias en la patogénesis de esta rara lesión proliferativa, con una producción excesiva de elastina y degeneración del colágeno^{1,14,22}. Se ha observado una asociación entre los traumas repetidos y la producción de cúmulos excesivos de fibroblastos de la matriz elástica¹³. Nagamine et al² analizaron 170 casos de elastofibroma. Encontraron localizaciones corporales específicas (región escapular en el 99%), áreas de alta incidencia (Okinawa, Japón), casos familiares y, también, predominio del sexo femenino (93%). Estos hallazgos sugieren que factores genéticos, sistémicos y traumáticos están en relación o asociados con el desarrollo de elastofibromas.

Histológicamente el ED se caracteriza por contener numerosas fibras elásticas degeneradas en la matriz de colágeno^{10,23,24}. Algunos autores proponen que los cambios degenerativos en el colágeno son secundarios a una insuficiencia vascular, responsable de la formación del tumor¹⁵. Las opiniones difieren acerca de la naturaleza exacta de las fibras elásticas de colágeno, pero parecen estar de acuerdo en que las fibras son formadas por una elastogénesis anormal^{15,23}.

Genera controversia el manejo diagnóstico de esta lesión. Aunque nunca se ha observado una transformación maligna⁵, y sólo se ha descrito un caso de recurrencia local², es importante diferenciar estas lesiones benignas de neoplasias malignas, para evitar cirugías amplias o radicales innecesarias.

Aunque clásicamente el carácter elástico del tumor es un signo diagnóstico importante para diferenciarlo de otras entidades¹, creemos más definitiva la ausencia de este signo para descartar un ED que su hallazgo para confirmarlo. Al igual que otros autores²², vimos que suelen hacerse visibles con movimientos combinados de flexión y abducción del hombro afectado (fig. 3). Al ser con frecuencia bilateral, la presencia de una lesión periescapular contralateral es de gran ayuda para el diagnóstico, ya que este hallazgo eliminaría el criterio de malignidad en el diagnóstico diferencial²⁵.

Los valores de laboratorio, radiografías y el TAC no son significativos para diferenciar esta identidad de otras lesiones, como sarcomas de partes blandas o tumores desmoides, y el diagnóstico diferencial de una lesión periescapular con similares características de intensidad de señal en la TAC o RMN incluye lesiones con disminución de celularidad y abundante colágeno, como un desmoide extraabdominal, neurofibroma, fibroma cicatricial y fibrohistiocitoma maligno²⁵.

En la TAC son descritos como una masa de tejido blando que presenta evidencia de infiltración local, mal definida, heterogénea, con atenuación similar al tejido musculoesquelético, conteniendo líneas de atenuación grasa, y sin anormalidades óseas^{1,7}. Aunque puede ayudar al diagnóstico, no es definitiva, y antes de la llegada de la RMN, la biopsia era necesaria para el diagnóstico²⁵. Sin embargo, las imágenes de RMN sí revelan características que pueden llegar al diagnóstico de presunción de elastofibroma^{1,7,9,18,19}, siendo el método de elección para llegar a un diagnóstico. Estos hallazgos consisten en regiones alternas lineales o curvilíneas de alta e intermedia señal de intensidad en imagen potenciada en T1^{3,7,19,22}, no ocurriendo tal incremento en T2^{3,7}.

Para algunos autores las características de imagen no son suficientes para asegurar el diagnóstico de ED, y creen que la biopsia está indicada para excluir otros tumores agresivos^{1,2,9}. En consonancia, Mojica WD y Kuntzman T²⁶ dicen que una PAAF representa el método más simple y rápido para un diagnóstico definitivo de elastofibroma. En

nuestros primeros tres casos dicha técnica no resultó rentable, ya que en dos se informó de tejido adiposo, y en el tercero el extendido fue insuficiente, y con un diagnóstico final tras la resección compatible con lipoma intramuscular. Sin embargo, nos fue muy útil en el caso número 4, dada su asociación a un nódulo pulmonar. En el caso número 3, y teniendo en cuenta el informe de RMN, se estimó oportuno realizar una biopsia incisional que confirmó el diagnóstico.

En contraposición, hay autores^{9,19,22} que sugieren que la biopsia no es obligada para el diagnóstico, porque los hallazgos clínicos en conjunción con las características de las imágenes de RMN deberían ser suficientes para permitir el diagnóstico de elastofibroma. En cualquier caso, el diagnóstico de elastofibroma para lesiones no encapsuladas periescapulares en mujeres de edad media o mayores debe ser tenido en cuenta, siendo suficiente para algunos autores el hallazgo de unas características de imagen como las descritas en la RMN en estos pacientes²⁵. Pensamos que el diagnóstico de ED no debería ser solamente radiológico, sino también clínico y, finalmente, anatomopatológico.

El tratamiento quirúrgico de estos tumores sólo es necesario si el paciente presenta dolor o limitación funcional del hombro que no responde a tratamiento sintomático, requiriendo muchos solamente tratamiento conservador²⁵. Algunos autores recomiendan la exéresis en individuos asintomáticos si el diámetro máximo excede los 5 cm^{1,4}. El tratamiento recomendado en pacientes sintomáticos es la exéresis amplia de la tumoración^{1,14,27,28}. Al igual que otros autores^{4,5,17,29}, hemos encontrado la lesión adherida firmemente al músculo, periostio de costillas y escápula, simulando, paradójicamente, una lesión maligna. También es destacable el notable sangrado durante y después de la cirugía, por lo que es recomendable utilizar drenajes aspirativos y realizar una buena hemostasia, hecho ya observado en otras series²².

BIBLIOGRAFÍA

1. Zemsch 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.
2. Nagamine N, Nohara Y, Ito E. Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer*. 1982;50:1794-805.
3. Gould ES, Javors BR, Morrison J, Potter H. MR appearance of bilateral periscapular elastofibromas. *J Comput Assist Tomogr*. 1989;13:701-3.
4. Marin ML, Perzin KH, Markowitz AM. Elastofibroma dorsi: benign chest wall tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1989;98:234-8.
5. Turna A, Yilmaz MA, Urer N, Bedirhan MA, Gurses A. Bilateral elastofibroma dorsi. *Ann Thorac Surg*. 2002;73:630-2.
6. Enjoji M, Sumiyoshi K, Sueyoshi K. Elastofibromatous lesion of the stomach in a patient with elastofibroma dorsi. *Am J Surg Pathol*. 1985;9:233-7.

7. Kransdorf MJ, Meis JM, Montgomery E. Elastofibroma: MR and CT appearance with radiologic-pathologic correlation. *Am J Roentgenol.* 1992;159:575-9.
8. Naylor MF, Nascimento AG, Sherrick AD, McLeod RA. Elastofibroma dorsi: radiologic findings in 12 patients. *Am J Roentgenol.* 1996;167:683-7.
9. Yu JS, Weis LD, Vaughan LM, Resnick D. MRI of elastofibroma dorsi. *J Comput Assist Tomogr.* 1995;19:601-3.
10. Yamamoto T, Akisue T, Kurosaka M, Mizuno K, Mukai H. Elastofibroma in shoulder osteoarthritis: a theoretical concept of the etiology. *Clin Orthop.* 2001;387:127-31.
11. Ohtake N, Setoyama M, Kanzaki T. Elastofibroma dorsi. *Dermatology.* 1998;197:74-7.
12. Soler R, Requejo I, Pombo F, Sáez A. Elastofibroma dorsi: MR and CT findings. *Eur J Radiol.* 1998;27:264-7.
13. Dixon AY, Lee SH. An ultrastructural study of elastofibromas. *Hum Pathol.* 1980;11:257-2.
14. Hoffman JK, Klein MH, McInerney VK. Bilateral elastofibroma: a case report and review of the literature. *Clin Orthop.* 1996;325:245-50.
15. Jarvi OH, Lansimies PH. Subclinical elastofibromas in the scapular region in an autopsy series. *Acta Pathol Microbiol Scand A.* 1975;83:87-108.
16. Jarvi O, Saxen E. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand.* 1961;51 Suppl 144:83-4.
17. Brown RK, Clearkin KP, Nakachi K, Burdick CO. Elastofibroma dorsi. *N Engl J Med.* 1966;275:154-5.
18. Devaney D, Livesley P, Shaw D. Elastofibroma dorsi: MRI diagnosis in a young girl. *Pediatr Radiol.* 1995;25:282-3.
19. Massengill AD, Sundaram M, Kathol MH, El-Khoury GY, Buckwalter JH, Wade TP. Elastofibroma dorsi: a radiological diagnosis. *Skeletal Radiol.* 1993;22:121-3.
20. Nielsen T, Sneppen O, Myhre-Jensen O, Daugaard S, Norbaek J. Subscapular elastofibroma: a reactive pseudotumor. *J Shoulder Elbow Surg.* 1996;5:209-13.
21. Ramos CV, Gillespie W, Narconis RJ. Elastofibroma. A pseudotumor of myofibroblasts. *Arch Pathol Lab Med.* 1978;102:538-40.
22. Majo J, Gracia I, Doncel A, Valera M, Núñez A, Guix M. Elastofibroma dorsi as a cause of shoulder pain or snapping scapula. *Clin Orthop Relat Res.* 2001;388:200-4.
23. Fukuda Y, Miyake H, Masuda Y, Masugi Y. Histogenesis of unique elastinophilic fibers of elastofibroma: ultrastructural and immunohistochemical studies. *Hum Pathol.* 1987;18:424-9.
24. Kahn HJ, Hanna WM. «Aberrant elastic» in elastofibroma: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Ultrastruct Pathol.* 1995;19:45-50.
25. Abe S, Miyata N, Yamamoto Y, Yamaguchi T, Tamakawa M. Elastofibroma dorsi: CT, MRI, and pathologic findings. *Plast Reconstr Surg.* 1999;104:2121-6.
26. Mojica WD, Kuntzman T. Elastofibroma dorsi: elaboration of cytologic features and review of its pathogenesis. *Diagn Cytopathol.* 2000;23:393-6.
27. Greenberg JA, Lockwood RC. Elastofibroma dorsi. A case report and review of the literature. *Orthop Rev.* 1989;18:329-33.
28. Machens HG, Mechtersheimer R, Gohring U, Schlag PN. Bilateral elastofibroma dorsi. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:774-6.
29. Briccoli A, Casadei R, Di Renzo M, Favale L, Bacchini P, Bertoni F. Elastofibroma dorsi. *Surg Today.* 2000;30:147-52.

Conflicto de intereses. Los autores no hemos recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Por otra parte, ninguna entidad comercial ha pagado ni pagará a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estemos afiliados.