



Elastofibroma dorsi

Fernán Alejandra Ayala Ugalde,¹ Héctor Omar Malagón Hidalgo,²
Jorge Eduardo Chang Contreras,³ Daniel Vélez Restrepo³

Resumen

El elastofibroma es un tipo de tumor raro, de comportamiento benigno, caracterizado por desarrollarse lentamente a partir de tejidos blandos. Prácticamente todos se desarrollan de manera periescapular, hacia el polo inferior, 75% unilateral y 25% bilateral. Se ha observado una predilección por el sexo femenino, en mayores de 50 años de edad y es extremadamente raro en población pediátrica. La etiología permanece aún sin determinarse y continúa siendo fuente de debates. Típicamente, los síntomas pueden incluir una tumoración bien circunscrita, poco móvil, dolorosa y con chasquido al abducir y aducir la escápula afectada. Presentamos el caso de una mujer de 63 años de edad que fue diagnosticado como un elastofibroma dorsi mediante estudio histopatológico. La paciente presentaba una tumoración en región dorsal izquierda de 12 meses de evolución, no dolorosa y de crecimiento progresivo. A la exploración física se encontró una masa de consistencia blanda, delimitada, de 5 cm de diámetro, no móvil, palpable inmediatamente por debajo de la porción caudal de la escápula, aparentemente sin infiltración a otros tejidos, se sospechaba en un lipoma. Se realizó una tomografía axial computarizada de tórax. Existe evidencia de que la intervención quirúrgica es el método terapéutico de elección para el elastofibroma dorsi, con mejoría clínica inmediata. Se realiza reporte de la literatura.

Palabras clave: Elastofibroma dorsi, fibrohistiocitoma, liposarcoma, fibrosarcoma, células fusiformes estrelladas.

Summary

The elastofibroma is a rare type of tumor, benign behavior, characterized by developing slowly from soft tissues. Virtually all develop in the scapular inferior pole, 75% unilateral and 25% bilateral. A predilection for female sex has been observed, in people over 50 years of age and it is extremely rare in the pediatric population. The etiology remains undetermined and continues to be a source of debate. Typically, symptoms may include a well-circumscribed, unmovable, painful, clicking mass with abduction and adduction of the affected scapula. We present a female patient of 63 years of age who was diagnosed as an elastofibroma dorsi by histopathological study. The patient presented a tumor in the left dorsal region of 12 months of evolution, not painful and of progressive growth. Physical examination revealed a soft, delimited mass of 5 cm in diameter, not mobile, in the dorsal region, apparently without infiltration to other tissues, it was suspected in a lipoma. A computed tomography of the chest was performed. There is evidence that surgical intervention is the therapeutic method of choice for elastofibroma dorsi, with immediate clinical improvement. A case report is made.

Key words: Elastofibroma dorsi, fibrous histiocytoma, liposarcoma, fibrosarcoma, stellate-to-fusiform cells.

¹ Fellow de Cirugía Craneofacial.

² Jefe de Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

³ Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

Centro Médico ISSEMyM Toluca.

Correspondencia:

Fernán Alejandra Ayala Ugalde

Correo electrónico: fernanayala@yahoo.com.mx

Aceptado: 17-05-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

INTRODUCCIÓN

Los elastofibromas son tumoraciones de tejido conectivo en la pared torácica que tienen un crecimiento lento y un comportamiento benigno.^{1,2}

El elastofibroma dorsi (ED) fue descrito por primera vez por los doctores Jarvi y Saxen en 1961.³

Es una lesión benigna de crecimiento lento que típicamente se presenta como una masa circunscrita periescapular, hacia el polo inferior de la escápula y ocasionalmente puede ser bilateral. Suele ser profunda al músculo serrato anterior y dorsal ancho, pudiendo estar o no fija al periostio costal.⁴ Es bilateral en alrededor de 25% de los casos.¹

Aunque el elastofibroma dorsi se describe como un tumor poco común, hay reportes de una prevalencia de 2% en pacientes mayores de 60 años, mientras que en un estudio de necropsias encontraron una prevalencia de 24% en mujeres y 11% en varones.⁵

Se ha observado una predilección por el sexo femenino, en mayores de 50 años de edad y es extremadamente raro en población pediátrica. La etiología permanece aún sin determinarse y continúa siendo fuente de debates. Típicamente, los síntomas pueden incluir una tumoración bien circunscrita y no móvil, dolor, rigidez, chasquido escapular.⁴

A pesar de la falta de un algoritmo diagnóstico aceptado universalmente, el diagnóstico se basa principalmente en su presentación clínica y los hallazgos por imagen; como complemento diagnóstico se han utilizado ultrasonograma (USG), tomografía computarizada (TAC) e imagen por resonancia magnética para la confirmación del diagnóstico.¹

El ultrasonograma habitualmente muestra una lesión de contenido mixto, generalmente en la región subescapular, con un patrón alternante de líneas hiperecogénicas e hipocogénicas que suelen estar toscamente paralelas a la pared torácica. En la TAC puede verse una masa homogénea con densidad inferior a la de los músculos, con áreas dispersas de disminución en la atenuación, sugestiva de grasa intralesional. La IRM tiene mayor intervalo de confianza diagnóstica en comparación con el USG y la TAC, especialmente en la fase T1 y T2-potenciada. De hecho, en la IRM, el elastofibroma dorsi es una masa heterogénea de tejido blando, bien definida con una señal de intensidad similar al músculo esquelético, frecuentemente con un patrón entremezclado de rayas lineales o curvilíneas con señal de intensidad grasa. No se requiere la administración de contraste para confirmar el diagnóstico cuando los hallazgos típicos por IRM están presentes. La mayoría de las publicaciones recientes indican que la biopsia es innecesaria cuando los hallazgos por imagen son típicos y tienen correlación clínica; por el contrario, la biopsia debe llevarse a cabo cuando los hallazgos por imagen son atípicos.^{6,7}

Los diagnósticos diferenciales, benignos y malignos incluyen: hematoma, hemangioma, fibromatosis agresiva, lipoma, histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma, liposarcoma o metástasis. El tratamiento de elección es la escisión local, con una tasa mínima de recurrencia, siendo la principal causa de ésta la falta de escisión completa.¹

Hay poca información disponible respecto a esta patología, la finalidad de este documento es presentar un caso, además de una actualización de la información disponible.

REPORTE DE CASO

Presentamos el caso de una mujer de 63 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, ni carga gené-

tica tumoral, con cuadro clínico consistente en aumento de volumen en región dorsal izquierda, adyacente a la escápula, hacia su polo inferior de 12 meses de evolución, no dolorosa y de crecimiento progresivo. A la exploración física se encontró una masa de consistencia blanda, delimitada, de 5 cm de diámetro, no móvil, en región dorsal, adyacente al polo inferior de la escápula izquierda, con crecimiento hacia caudal, aparentemente sin infiltración a otros tejidos, que incrementa de volumen palpable con la abducción del hombro. Se solicita tomografía axial computarizada (TAC) de tórax simple y contrastada, en la cual se observa aumento de volumen a nivel adyacente al polo inferior de la escápula izquierda, en un plano entre la parrilla costal y la superficie anterior del omóplato, con proyección caudal, que refuerza de manera heterogénea con el medio de contraste, se observa también aumento de volumen en el mismo nivel de manera contralateral. Bajo la sospecha de lipoma se decide programar para resección de la lesión de mayor tamaño para diagnóstico definitivo y normar conducta con la lesión contralateral (*Figuras 1 y 2*).

Durante la cirugía se observa una masa de consistencia fibroadiposa con extensión cefálica por detrás del músculo dorsal ancho. Se logró resección completa de la misma y se solicitó estudio histopatológico, el cual reportó elastofibroma. No se presentaron complicaciones en el postoperatorio y se realizó seguimiento clínico seriado sin eventualidades, ni signos de recidiva a la fecha.

DISCUSIÓN

La incidencia reportada por de Rungs-Brown y colaboradores en población mexicana es aproximadamente 11.2%

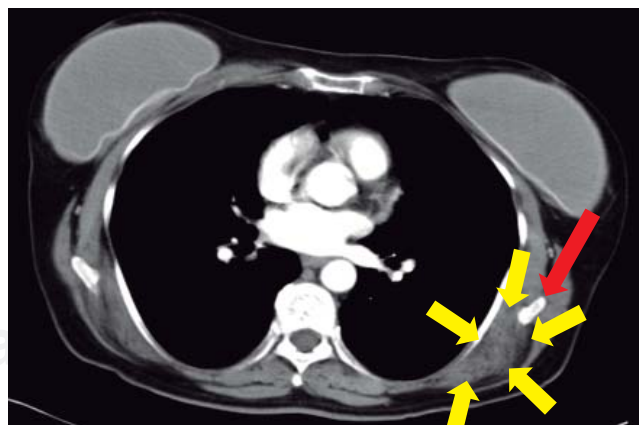


Figura 1: Tomografía axial computarizada en corte axial, contrastada, donde se observa masa tumoral, con tejido fibroso perilesional, heterogéneo y con bandas de tejido adiposo interpuestas (flechas amarillas). Porción caudal de la escápula izquierda (flecha roja).

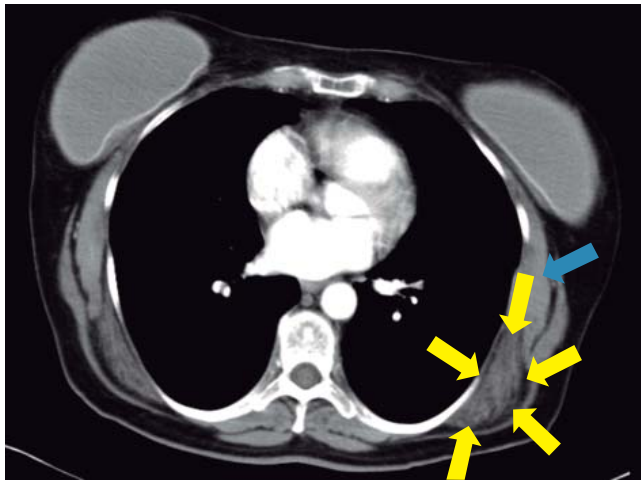


Figura 2: Tomografía axial computarizada en corte axial, contrastada, en la que se observa masa tumoral, con tejido fibroso perilesional, heterogéneo y con bandas de tejido adiposo interpuestas (flechas amarillas). Músculo serrato anterior en contacto directo con la lesión (flecha azul).

en hombres y 24.4% en mujeres. Otras series señalan una relación mujer:hombre de 5:1 y porcentajes de bilateralidad de hasta 66%.⁸ Estudios en autopsias han encontrado incidencias de hasta 24.4% de la población general mayor de 55 años. Se ha descrito que puede presentarse de manera autosómica recesiva con un aparente componente cromosómico en 32% de los casos. Aunque se comporta como un tumor de carácter benigno, puede llegar a tener medidas de hasta 10 cm de diámetro.

Sus manifestaciones clínicas son variables e incluyen una masa de crecimiento lento, con variantes clínicas que incluyen la forma asintomática (50% de los casos) hasta el dolor en el sitio afectado (10%), en algunos casos con incapacidad funcional para los movimientos activos y pasivos, crepitación o sensación de click.^{6,9} Se especula que la fricción constante actúa como desencadenante para el crecimiento del tumor, por lo que hay autores que comentan que estimulan la angiogénesis y la degeneración de las fibras de colágeno; sin embargo, su fisiopatología se desconoce hasta la fecha y se desconoce el mecanismo exacto por el cual podría tener regresión espontánea en algunos casos, además, hay autores que han reportado ausencia de vascularidad al Doppler,¹⁰ por lo que se recomienda apoyarse con otros estudios paraclínicos como IRM y TAC, lo cual también es útil para descartar diagnósticos diferenciales.^{8,10} Existen reportes recientes de asociaciones plausibles entre elastofibroma dorsi y estenosis aórtica.²

El diagnóstico diferencial incluye el pseudotumor inflamatorio y el fibrohistiocitoma maligno. El primero se presenta en mayor proporción en el pulmón y órbita y el

segundo constituye el sarcoma de tejidos blandos más común en la población adulta, el cual se presenta en cualquier órgano que derive del tejido mesenquimal. Otros tumores de características similares incluyen el neurofibroma, el tumor desmoide y el fibroma cicatricial.⁴

Su diagnóstico antes de la aparición de los estudios de imagen era la biopsia incisional por su semejanza con tumores malignos; sin embargo, se dispone de varias técnicas radiológicas en la actualidad. El estudio inicial con radiografía por lo general no demuestra cambios importantes a menos que el tamaño de la masa produzca elevación de la escápula o deformación costal. Con la aplicación del gadolinio hay una captación heterogénea del medio de contraste, y puede evidenciarse la presencia de un pedículo vascular que proporcione datos importantes en la planificación quirúrgica, evitando así sangrados importantes. Estudios recientes demuestran captación difusa de bajo grado del radioisótopo F18-FDG en casos anecdóticos de pacientes con metástasis de múltiples primarios a quienes se les realiza PET-CT (colon, mama, próstata, linfoma, pulmón, esófago, entre otros) con estabilidad en la captación durante periodos de seguimiento de hasta 15 meses.^{1,4}

El estudio histopatológico es pieza clave del diagnóstico y debe enviarse una muestra que contenga tejidos profundos y tejidos sanos circundantes incluyendo tejido óseo. El elastofibroma dorsi se observa macroscópicamente como un tumor de superficie irregular con coloración gris-blanca con componente fibroso y vascular, generalmente no encapsulado. Microscópicamente, se observan células fusiformes estrelladas con componente fibroblástico y conectivo, con positividad para vimentina (tejido muscular). En la periferia se describen paquetes eosinófilos de colágeno y fragmentación de fibras elásticas, material mucoide y adipocitos maduros. Estudios recientes demuestran alteraciones estructurales de las fibras elásticas debido a un proceso alterado de elastogénesis. No se han reportado a la fecha casos de transformación maligna.⁷

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con la cual se alcanzan resultados satisfactorios con resolución de los síntomas. En promedio se describe que la masa ha evolucionado durante cinco años antes de la resección quirúrgica. Se han descrito adherencias del tumor a los ligamentos intercostales y al periostio que pueden representar un reto quirúrgico en algunos casos; sin embargo, no hay reportes de lesiones graves a nivel pulmonar.⁹ Los desenlaces quirúrgicos demuestran valores de escala visual análoga de 4.6 preoperatorio y 2.4 postoperatorio y mejoría de hasta 30° en la flexión de la extremidad afectada. No existe tratamiento conservador para este tipo de tumor.¹

Es importante realizar el diagnóstico clínico e histopatológico debido a que en esta localización con frecuencia se encuentran tumoraciones de comportamiento maligno

como el fibrohistiocitoma maligno, liposarcoma, fibrosarcoma o metástasis. Así como la incidencia de bilateralidad (25%) hace obligatoria su búsqueda de lado contralateral.

La concomitancia de una patología valvular cardíaca (aórtica), junto con la presencia tumoral en esta zona, vuelve mandatorio su búsqueda intencionada y su diagnóstico diferencial.

Es importante conocer las nuevas opciones diagnósticas como PET-CT y F18-FDG, para poder incluirlas en nuestro armamento diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Bartocci M, Dell'Atti C, Meacci E, Congedo MT, Magarelli N, Bonomo L et al. Clinical features, imaging findings, treatment aspects of elastofibroma dorsi and long-term outcomes after surgical resection. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2017; 21: 2061-2068.
2. Robinson B, Geneva I, Landas S, Michiel R, White K, Grage RA et al. Novel association of elastofibroma with aortic stenosis. *J Thorac Oncol.* 2015; 10 (4): e18-e20.
3. Jarvi O, Saxen E. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand Suppl.* 1961; 51 (Suppl 144): 83-84.
4. Parratt MT, Donaldson JR, Flanagan AM, Saifuddin A, Pollock RC, Skinner JA et al. Elastofibroma dorsi: management, outcome and review of the literature. *J Bone Joint Surg Br.* 2010; 92 (2): 262-266.
5. Dinauer PA, Brixey CJ, M onc ur JT, F anb urg-Smith JC, Murphey MD. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. *Radiographics.* 2007; 27: 173-187.
6. El Hammoumi M, Qtaibi A, Ars alane A, El Oueriach IF, Kabiri el H. Elastofibroma dorsi: clinicopathological analysis of 76 cases. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014; 47: 111-116.
7. De Rungs-Brown DR, Mier-Odriozola JM, Baldin-Andre V, de la Peña-Salcedo JA, Balanzá-López R. Elastofibroma dorsi: caso clínico y revisión de la literatura. *Neumol Cir Tórax.* 2015; 74 (2): 107-111.
8. Patrikeos A, Breidahl W, Robins P. F-18 FDG uptake associated with elastofibroma dorsi. *Clin Nucl Med.* 2005; 30 (9): 617-618.
9. Davidson T, Goshen E, Eshed I, Goldstein J, Chikman B, Ben-Haim S. Incidental detection of elastofibroma dorsi on PET-CT: initial findings and changes in tumor size and standardized uptake value on serial scans. *Nucl Med Commun.* 2016; 37 (8): 837-842.
10. Álvarez RM, González AT, Mora CJ, Domínguez CL. Fibroelastoma dorsi. *Acta Med.* 2017; 15 (3): 242-243.