

FIBROELASTOMA DORSI. TUMOR DE PARTES BLANDAS POCO FRECUENTE. REPORTE DE CASO.

Dras: Patricia A. López Penza*, Alejandra Ferreira Macchitelli.**

RESUMEN

El elastofibroma dorsi es un tumor benigno de la pared torácica, caracterizado por la proliferación del componente de elastina del tejido fibroso encapsulado.

Se topografía generalmente debajo de los músculos romboídes mayor y dorsal ancho subyacentes al ángulo inferior de la escápula. Su patogénesis aún no está clara. El objetivo de esta presentación es exponer las características imagenológicas de los Elastofibromas Dorsi cuyo conocimiento permiten realizar el diagnóstico y descartar diagnósticos diferenciales como la patología maligna.

Palabras Claves: Elastofibroma, pared torácica, tumor benigno, masa subescapular.

SUMMARY

Elastofibroma Dorsi is a benign tumor of the chest wall, characterized by the proliferation of the elastin component of encapsulated fibrous tissue.

The rhomboid major and latissimus dorsi muscles underlying the inferior angle of the scapula are generally topography underneath. Its pathogenesis is still unclear. Our objective is to report a clinical case of this rare, benign pathology that can clinically simulate a sarcoma.

Key words: Chest wall, benign tumour, elastofibroma dorsi, subscapular mass.

INTRODUCCIÓN

En 1961⁽¹⁾ Javi y Saxen, describen por primera vez el Elastofibroma Dorsi (ED). En 2002 la Organización Mundial de la Salud lo clasifica como un tumor de tejidos blandos benigno fibroblástico/miofibroblástico⁽²⁾. Se denominó, así como consecuencia que todas las lesiones iniciales se topografiaron en el dorso, si bien se describen en otras topografías.

Aproximadamente el 99% se localizan en el ángulo inferior de la escápula, profundo al músculo latissimus dorsi, en el serrato anterior y romboídes, lateral a las costillas y los músculos intercostales⁽³⁾. Es un tumor poco frecuente, siendo bilateral en un 66 % de los casos.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer, 85 años, apendicectomizada y colecistectomizada vía laparoscópica. Consulta por tumoración indolora, en cara posterior de tórax derecho de 2 meses de evolución, sin traumatismo en dicha zona. Al examen físico se visualiza y palpa tumoración en el ángulo inferior de la escápula derecha, alargada, bien delimitada, de 6 cm de diámetro, indolora, firme, inmóvil con respecto al plano muscular (figura 1).

Se solicita ecografía de partes blandas en la que se observa imagen nodular, sólida, a nivel del ángulo inferior de la escápula en el músculo serrato mayor bien delimitada de 45 x 15 mm, sin calcificaciones.

Con planteo clínico de sarcoma se solicita tomografía de

tórax modo helicoidal multicorte con y sin contraste intravenoso, en la cual se observa en la pared posterior de hemitórax derecho en región infraescapular se observa aumento focal del espesor del viente muscular de hasta 24 mm de espesor isodensa con respecto al músculo y con escaso realce característico de los tejidos fibrosos. No se observan lesiones óseas (figura 2). La tomografía plantea la duda diagnóstica si corresponde al músculo erector de la columna.

Figura 1: Imagen de la paciente
a) vista posterior, b) vista lateral derecha.
Tumoración de hemitórax derecho.



*Médico Cirujano General. Sanatorio Cantegril. Punta del Este. Maldonado
Ex. Profesor Adjunto Clínica Quirúrgica. Facultad de Medicina. Udelar
**Médico Radiólogo. Sanatorio Cantegril. Punta del Este. Maldonado. Ex. Asistente de Imagenología. Facultad de Medicina. Udelar. Av. Roosevelt s/n. Punta del Este. Maldonado. Uruguay. Email de contacto: patricialopezpenza@hotmail.com
No conflicto de intereses.

Dada la persistencia en la duda diagnóstica se realiza resonancia nuclear magnética de tórax con secuencias potenciadas en T1 y T2, sin contraste, la que muestra en la región subscapular derecha inmediatamente profundo al músculo serrato mayor, una formación sólida de aproximadamente de 7x5x2 cm de diámetro cefalocaudal, anteroposterior y transversal respectivamente. Presenta contenido fibroso y pequeña cantidad de grasa, presentando las típicas características imagenológicas de un

elastomasfibroma dorsi (figura 3). No queda claro plantean un sarcoma la paciente no se opera no queda claro en que momento se resolvió que era un elastofibroma. Se le explica la patología a la paciente y opto por no realizar tratamiento reseptivo. Se continua con control clínico evolutivo, evitando movimientos repetitivos del MMSS derecho. A los 3 meses se controló, encontrándose asintomática y disminución del tamaño de la tumoración.

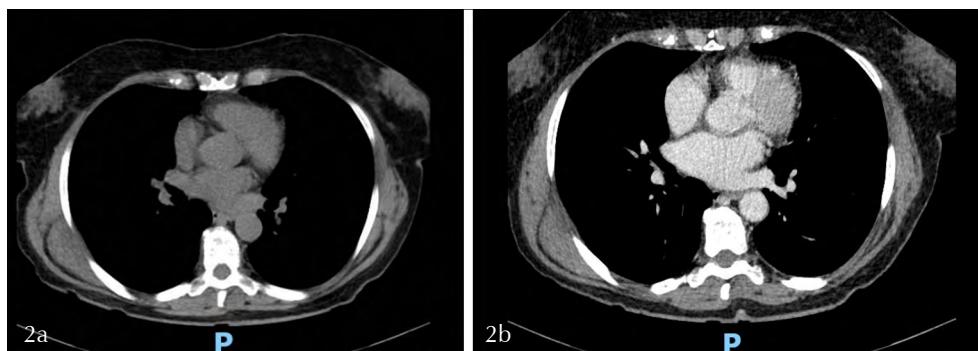


Figura 2
Tomografía de tórax
a) Sin contraste
b) Con contraste, cortes transversales: aumento focal del espesor del vientre del músculo infraescapular derecho.

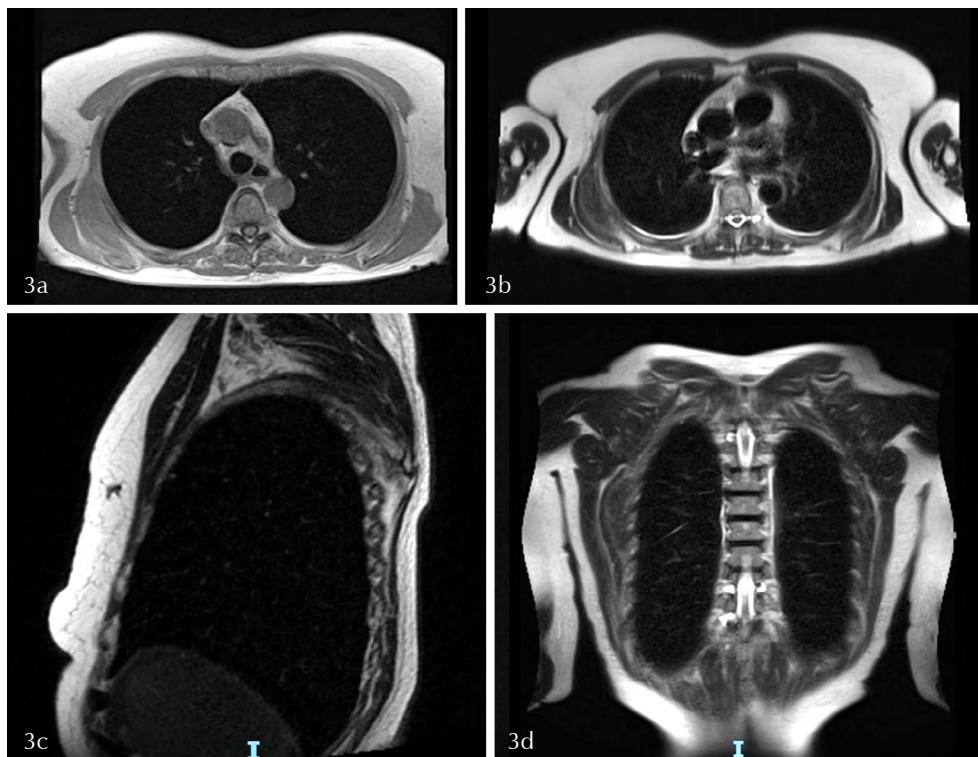


Figura 3
RNM de torax sin contraste.
a y b) Secuencias en plano axial potenciadas en T1 y T2 respectivamente donde se observa en región subescapular derecha, formación sólida, isointensa, profunda al músculo serrato mayor, características típicas de contenido graso.
c y d) Secuencias potenciadas en T1 en plano Sagital y coronal respectivamente donde se observan los tractos hipointensos.

DISCUSIÓN

Existen reportes de casos clínicos de esta patología y pocas series de casos^{4,5,6,7,8}, la más importante hasta el momento es la serie Nagamine9 de 170 casos.

El ED se observa con mayor frecuencia en mujeres, en una relación mujer: hombre informado de 5/1 y una edad media al diagnóstico de 65 a 70 año10. El noventa y nueve por ciento se encuentran en región subescapular y más común a la derecha; sin embargo, del 10 al 66% de los casos son bilaterales.^{9,10}

La patogenia no es bien conocida. Se postula que surgen de un proceso reactivo iniciado por la fricción mecánica de la escápula y la pared torácica; con una hiperproliferación de elastina y la degeneración del colágeno, causado por microtraumatismos recurrentes.^{1,11}

Este punto de vista apoya la mayor prevalencia especialmente entre las personas que realizan trabajos manuales reiterados.⁴

Esta hipótesis no puede justificar el desarrollo de esta lesión en sitios atípicos.

Sin embargo, pacientes que nunca han realizado trabajos manuales duros, pueden presentar esta patología como es el caso de nuestra paciente.

Según algunos autores¹², la hipótesis confirmada por estudios de microscopía electrónica es el de una displasia primaria del tejido elástico con anormal fibrilogenesis elástica favorecida por un posible defecto enzimático⁸, lo que también explicaría la predisposición familiar, o por activación de fibroblastos periósticos.

En el examen físico, presenta una clínica bien definida. Es una lesión que no se adhieren a la piel y se pueden palpar fácilmente en la pared torácica, pero se encuentra firmemente adherido a ella. La escápula a veces puede enmascarar la lesión. Con los MMSS se inclinados para adelante, formando con el cuerpo un ángulo de 10° a 15°, la lesión se vuelve más evidente. Su reconocimiento es muy importante porque el diagnóstico diferencial incluye a los tumores malignos.

Existen diferentes estudios imagenológicos de utilidad en el diagnóstico del ED.

La radiología simple de tórax es normal en la mayoría de los casos, puede evidenciar elevación de la escápula y una masa de partes blandas sin calcificación en la región subescapular.

La ecografía es un estudio de utilidad en el diagnóstico de la lesión, al ser un estudio no invasivo, de fácil realización y económico.

Se manifiesta normalmente como una masa una masa ovalada, con márgenes mal definidos, fijos al plano costal profundo y móviles con respecto al superficial.

Los límites del ultrasonido son representados, por la ecogenicidad de los tejidos blandos y el cuerpo del paciente. Lo que puede falsear la ecogenicidad de la lesión y subestimar el tamaño real del ED13.

Battaglia¹², mediante el uso de ecografía de partes blandas -aparato Siemens apparatus (Omnia, Antares) usando

transductor lineal de 5–13 MHz- con exploración sagital y transversal, escaneo panorámico, complementado con Doppler color.

Describió cuatro patrones, que se identificaron por su frecuencia:

Tipo I: lesiones con patrón fasciculado no homogéneo o laminar por la presencia de hebras hipoecoicas de grasa alternadas a hebras fibróticas hiperecoicas colocadas paralelas al diámetro mayor de la lesión (54%).

Tipo II: lesiones con un patrón no homogéneo inespecífico (22%).

Tipo III: lesiones con un patrón hiperecoico homogéneo prevalente (15%).

Tipo IV: lesiones con un patrón hipoecoico homogéneo prevalente (9%).

En la tomografía computarizada, aparece como una masa heterogénea de partes blandas, con una densidad similar a la de un músculo circundante, con estrías hipodensas (áreas de baja densidad) características que sugieren tejido graso.^{14,15}

Un estudio tomográfico¹² basado en cortes finos axiales y reconstrucción 2D en el plano coronal, identificó tres patrones de lesiones:

Tipo A: Lesiones fasciculadas no homogéneas sólidas caracterizadas por hebras hipodensas similares a grasa alternadas a isodensas hebras de fibrocolágeno similar a un músculo intrínseco o marginal a la lesión.

Tipo B: lesiones sólidas no homogéneas inespecíficas.

Tipo C: lesiones sólidas homogéneas isodensas al músculo.

Si bien los hallazgos tomográficos son similares a la resonancia nuclear magnética (RNM) para visualizar el tejido graso, la tomografía es menos sensible.

La RNM es considerada la principal técnica de imagen para su diagnóstico, muestra claramente una lesión heterogénea mal definida con un patrón alterno de tejido fibroso y tejido graso.¹⁶

La baja intensidad en las secuencias T1 y T2, reflejan las características histopatológicas del componente fibroelástico. La heterogeneidad de la señal puede tener un rango de homogéneo a heterogéneo, debido al grado variable de vetas de grasa en las capas.¹⁷

La apariencia típica del ED es una masa de forma semilunar en la región subescapular, con una intensidad de señal heterogénea, de baja a iso señal en comparación con el músculo esquelético. Con rayas de alta intensidad paralelas al eje más largo de la lesión , tanto en T1 como T2.^{12,16,18}

Las imágenes ponderadas en T1 son isointensos con el tejido muscular, es decir una señal de baja intensidad; lo que explica por qué estos tumores a menudo pueden pasar desapercibidos.

Las imágenes ponderadas en T1 y T2 muestran alternancia lineal y áreas curvilíneas e hiperintensas que representan la grasa¹¹, también tienen una intensidad de señal de aproximadamente igual que el del músculo esquelético. Las imágenes realizadas con gadolinio muestran realce de la lesión.¹³

El mismo grupo de trabajo⁽¹²⁾ que describe tres tipos de patrones tomográficos, describe patrones para la RNM:

Tipo A: lesiones fasciculadas no homogéneas caracterizadas por áreas lineales hiperintensas tanto en secuencias T1 y T2 expresión de tejido graso y hebras hipo/isointensas en ambas secuencias correspondientes a tejido fibroelástico.

Tipo B: lesiones no homogéneas inespecíficas isointensas al músculo en T1 y una señal intermedia en T2.

Tipo C: lesiones homogéneas sólidas isointensas al músculo en T1 y T2.

Las imágenes ponderadas por difusión tenían intensidad de señal baja en la mayoría de las lesiones.

El realce del ED puede ser: heterogéneo, homogéneo, como un borde u patrones en forma de rayas.

El estudio de Tsubakimoto⁽¹⁷⁾ es el primero en comunicar los diferentes patrones de realce (componente fibroso) y la frecuencia de cada patrón.

El patrón fasciculado característico del ED en TC y/o RNM lo diferencia de otras lesiones tumorales del tejidos blandos.

Como ser :

-lipoma (masa sensible, móvil en ambos lados: profundos y planos superficiales, patrón homogéneo y márgenes bien definidos),

-tumor desmoides (masa sólida dura, fijada a la planos profundo y superficial, con márgenes irregulares y mal definidos, y con realce marcado y homogéneo),

-sarcoma/metástasis (masa marcadamente heterogénea en áreas con marcado realce, signos de infiltración local con erosión ósea).⁽¹²⁾

La tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada

PET/CT) usando⁽¹⁸⁾ F-fluorodesoxiglucosa (FDG), estudio imagenológico ampliamente utilizado para la estadifica-

ción, re estadificación, seguimiento de respuesta terapéutica, y predicción pronóstica.

La amplia utilidad a llevado a permitir realizar diagnóstico de enfermedades benignas como es el ED.⁽¹⁹⁾

Onishi¹ en su estudio realiza un análisis visual de las imágenes, en consenso con dos radiólogos; clasificándolo en 4 categorías.

Grado 0 para captación débil o nula.

Grado 1 para captación menor que la del hígado.

Grado 2 para la captación comparable a la del hígado,

Grado 3 para una captación intensa mayor que la del hígado.

Los puntajes de clasificación visual fueron iguales en el 72% de los casos.

El valor de captación estandarizado (SUV) medio fue de $2,0 \pm 0,63$ (rango 0-5,1), existe una débil correlación positiva del SUV con la talla de la lesión. La captación de FDG en pacientes sintomáticos en comparación con los asintomáticos no fue significativamente mayor.

El mecanismo de captación es incierto, pero puede reflejar una combinación de alta vascularización y aumento de la actividad metabólica dentro de la masa.^(20,21)

La imagenología es capaz de realizar el diagnóstico, pero al evaluar clínicamente un paciente con tumoración de características clínicas de ser pétreo el primer diagnóstico por el pronóstico que implica es el sarcoma. Así mismo, no es necesario realizar biopsia por su claro diagnóstico por resonancia.

El tratamiento sigue siendo controvertido. La exérésis quirúrgica se recomienda si la lesión causa efectos físicos y/o psicológicos. No se recomienda la escisión de una lesión asintomática, no se han reportado transformación maligna.^(4,9,11,14,15,22)

CONCLUSIONES

El elastofibroma dorsi es una tumoración benigna cuya topografía y características imagenológicas permiten realizar el diagnóstico adecuado evitando la realización de estudios invasivos para su confirmación.

BIBLIOGRAFIA

- 1-Jarvi OH, Saxen E. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1961; 144 Suppl: 83-4.
- 2-Fletcher CDM, Uni KM. Pathology and Genetics for Tumors of Soft Tissue and Bone. World Health Organization Classification of Tumors Volume 5. Lyon: IARC Press; 2002.
- 3-Freixinet J, Rodríguez P, Hussein M, Sanromán B, Herrero J, Gil R. Elastofibroma of the thoracic wall. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7: 626-8.
- 4- Mortman KD, Hochheiser GM, Giblin EM, Matos YM, Frankel KM. Elastofibroma dorsi: clinicopathological review of 6 cases. *Ann Thorac Surg* 2007; 83:1894-7. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.11.050.
- 5- Nagamine N, Nohara Y, Ito E. Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer* 1982; 50:1794-8.
- 6-Fibla J, Molins L, Marco V, Pérez J, Vidal G. Bilateral elastofibroma dorsi. *Joint Bone Spine* 2007; 74:194-6. Doi: 10.1016/j.jbspin.2006.02.017
- 7- Karakurta O, Kaplanb T, Gunalc N, Gulbahard G, Kocera B, Hanb S et al. Elastofibroma dorsi management and outcomes: review of 16 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014 Feb;18(2):197-201. Doi: 10.1093/icvts/ivt442.
- 8-Briccoli A, Casadai R, Di Renzo M, Favale L, Bacchini P, Bertoni F. Elastofibroma dorsi. *Surg Today* 2000; 30:147-52. Doi: 10.1007/PL00010063.
- 9-Brandser EA, Goree JC, El-Khoury GY. Elastofibroma dorsi: prevalence in an elderly patient population as revealed by CT. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171:977-80.
- 10- Malghem J, Baudrez V, Lecouvet F, Lebon C, Maldague B, Vande Berg B. Imaging study findings in elastofibroma dorsi. *Joint Bone Spine* 2004; 71:536-41. Doi: 10.1016/j.jbspin.2004.04.006.
- 11-Krandsdorf MJ, Meis JM, Montgomery E. Elastofibroma: MR and CT appearance with radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 159:575-9.
- 12-Haddan A, Zouaidia F, Masmoudi S, Moumni A, Mouanis M, Jahid A, et al. Elastofibrome dorsal: étude rétrospective de 21 cas et revue de littérature. *The Pan African Medical Journal*, 14 Oct 2013, 16:52. Doi:10.11604/pamj.2013.16.52.2385.
- 13-Haihua R, Xiaobing w, Jie P, Xinxin H. Retrospective analysis of 73 cases of elastofibroma. *Annals of The Royal College of Surgeons of England* 2019;102(2):1-10. Doi:10.1308/rcsann.2019.0089
- 14- Deveci M, Ozbarlas H, Erdogan K, Bicer O, Tekin M, Ozkan C. Elastofibroma dorsi: Clinical evaluation of 61 cases and review of the literature. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2017; 51:7e11. Doi: 10.1016/j.aott.2016.10.001. Epub 2016 Oct 22.
- 15-El Hammoumi M, Qtaibi A, Arsalane A, El Oueriachi F, Kabiri E. Elastofibroma dorsi: clinicopathological analysis of 76 cases. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2014 Apr;47(2):111-6. Doi: 10.5090/kjtc.2014.47.2.111. Epub 2014 Apr 10.
- 16-Scamporlino A, Ruggiero C, Aramini B, Morandi U, Stefani A. Surgery for elastofibroma dorsi: optimizing the management of a benign tumor—an analysis of 70 cases. *J Thorac Dis* 2020; 12(5):1884-94. Doi.org/10.21037/jtd-20-649.

