



ORIGINAL

Elastofibroma dorsi: 7 años de seguimiento de 37 casos y revisión de la literatura

F. Abat^{a,*}, C. Álvarez^a, L. Trullols^a, A. Peiró^a, S. Bagué^b e I. Gracia^a

^a Servicio de Cirugía Oncológica y Traumatología, Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

Recibido el 13 de febrero de 2012; aceptado el 19 de marzo de 2012

Disponible en Internet el 14 de mayo de 2012

PALABRAS CLAVE

Elastofibroma dorsi;
Escápula;
Tratamiento;
Diagnóstico

Resumen

Introducción: El elastofibroma dorsi (ED) es una tumoración benigna infrecuente de partes blandas, crecimiento lento y localización preferentemente escapular.

Material y método: Revisión retrospectiva de 37 ED diagnosticados y tratados en nuestro centro entre agosto de 1993 y noviembre de 2009, con un seguimiento medio de 7 años. La presentación clínica, los resultados anatomopatológicos y los estudios por imagen han sido revisados. En 10 ocasiones la presentación fue bilateral. El ratio varón/mujer fue (4:23) con una edad media de 57 años. La duración media de los síntomas fue de 14 meses. En todos los casos se realizó estudio de RM y confirmación del diagnóstico mediante anatomía patológica. Siete casos fueron tratados conservadoramente. Los pacientes fueron estudiados por un traumatólogo especialista en oncología, así como por un radiólogo experimentado. Los resultados clínicos fueron evaluados mediante Escala Visual Analógica (EVA) para el dolor y comparación del rango de movilidad durante el seguimiento.

Resultados: No se halló ningún caso de antecedentes familiares de ED. El 18% de los pacientes realizaban trabajos o deportes que implicaban la extremidad afectada. El 40% de los pacientes requirieron transfusión postoperatoria por hemoglobina <8 g/dl. La EVA mejoró de 6 preoperatoriamente, a 2 postoperatoriamente. El rango de movilidad mejoró de media en 40°. Las complicaciones incluyen una infección de la herida, un caso de cicatriz hiperálgica, 8 hematomas y 3 seromas posquirúrgicos que se solucionaron sin incidencias en el seguimiento. Tras un seguimiento medio de 85 meses todos los pacientes se encuentran libres de enfermedad.

Conclusiones: Se han obtenido buenos resultados con un amplio seguimiento. Basándonos en estos resultados y en una revisión bibliográfica del estado actual de esta patología sugerimos un algoritmo para su diagnóstico y tratamiento.

© 2012 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fabat@santpau.cat (F. Abat).

KEYWORDS

Elastofibroma dorsi;
Scapula;
Treatment;
Diagnosis

Elastofibroma dorsi: A 7-year follow-up of 37 cases and a review of the literature**Abstract**

Background: Elastofibroma dorsi (ED) is an infrequent benign, slow growing, soft tissue tumour that is usually located in the scapular zone.

Material and methods: A series of 37 ED patients diagnosed and treated in our hospital between August 1993 and November 2009 were retrospectively reviewed. The average follow up was 7 years. Ten of them presented bilaterally. The male/female ratio was 4:3, and the mean age was 57 years. An MRI was performed, and the diagnosis confirmed by histopathology. Seven cases were treated conservatively. The clinical results were evaluated using a visual analogue score (VAS) for pain and a comparison of the range of movement during follow up.

Results: Some 18% of the patients worked or practiced sports that called for the use of the affected limb. The 40% of the patients required a post-operative transfusion was required by 40% of the patients, due to having a haemoglobin <8 g/d. The VAS improved from 6 to 2 after the surgery. The range of movement improved on an average of 40. The complications included an infection, 1 hyperalgesic scar, 8 haematomas and 3 seromas, which were resolved in the follow up without incidence. All the patients were free of illness after a mean follow-up of 85 months.

Conclusions: Good results were achieved with a long follow-up. Based on these results and a literature review of the current state of this pathology, an algorithm for its diagnosis and treatment is suggested.

© 2012 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El elastofibroma, descrito por primera vez en 1961¹, se trata de un tumor de tejido conectivo infrecuente, benigno y de lento crecimiento. Adopta el término de elastofibroma dorsi (ED) debido a su localización en el polo inferior de la escápula (en el 99% de los casos), profundo al músculo serrato anterior y *latissimus dorsi*, pudiendo estar fijado al perostio de las costillas. Aunque su etiología sigue en debate, se considera que podrían influir en su desarrollo la continua fricción mecánica de la escápula con las costillas, e incluso cierto componente genético.

Generalmente se presenta como una tumoración, en ocasiones dolorosa, que en la resonancia magnética (RM) (fig. 1) se muestra como una masa de partes blandas infraescapular, predominantemente fibrosa con discreto contenido adiposo, isoíntensa y sin signos de infiltración de la musculatura adyacente².

El propósito de este estudio es exponer los resultados clínico-funcionales obtenidos en la revisión de nuestra serie y sugerir un algoritmo diagnóstico-terapéutico.

Material y método

Estudio retrospectivo de 37 ED (27 pacientes) diagnosticados y tratados en nuestro centro entre agosto de 1993 y noviembre de 2009 con un seguimiento medio de 7 años (17-161 meses). La cohorte la forman 23 mujeres (85%) y 4 varones (15%), con una edad media de 57 años (42-78). En 10 casos la presentación fue bilateral, afectando al brazo dominante y al contralateral por igual en los casos unilaterales. Todas las tumoraciones se encontraron en el borde inferior de la escápula, profundas al serrato anterior, tornándose visible al examen clínico mediante

la combinación de flexión y adducción del brazo afecto al tocarse la escápula contralateral con la mano (fig. 2).

Todos los pacientes consultaron por la aparición de una masa en borde inferior de la escápula, siendo dolorosa en el 81% de los casos, con predominio nocturno. A su vez el 70,3% (26 de 37 casos) presentaron escapula en resorte.

La duración media de los síntomas antes del diagnóstico varió de 3 a 28 meses, con una media de 14 meses. En el 89% de los casos el diagnóstico se confirmó mediante RM. En 4 casos se practicó biopsia cerrada mediante «tru-cut» debido al aspecto más heterogéneo que presentaba la tumoración en RM y que obligaba a descartar que no se tratara de un sarcoma. En 7 casos se objetivó una mejora clínica del dolor asociado al ED, por lo que se realizó observación periódica, requiriendo intervención quirúrgica aquellos casos que presentaron dolor intenso o persistente (30 casos). La estancia hospitalaria media de los pacientes intervenidos fue de 7,3 días (5-14) con una duración media del dolor postoperatorio de 3,2 días (2-7).

Los datos estadísticos fueron obtenidos durante las visitas en consultas externas y los registros clínicos. Se utilizó la Escala Visual Analógica (EVA) donde 0 representa ausencia de dolor y 10 un dolor muy intenso. El rango de movilidad fue analizado pre y postoperatoriamente, especialmente en flexión posterior (movimiento más limitado cuando se presenta este tumor).

Técnica quirúrgica

Bajo anestesia general se realiza abordaje oblicuo sobre margen inferior de la escápula y se procede a la resección completa macroscópica añadiendo un pequeño margen muscular en los casos de adherencias periféricas. Todas las muestras se remiten al departamento de anatomía

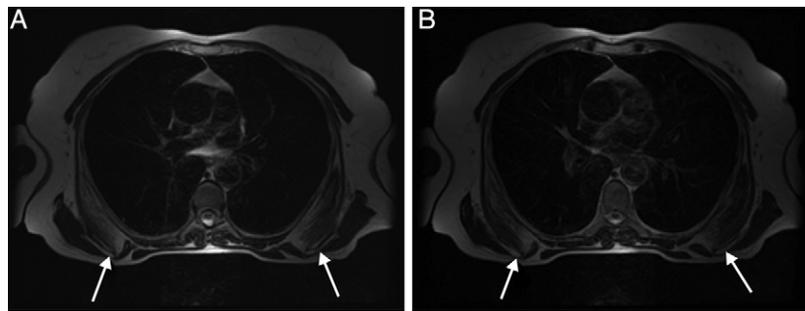


Figura 1 RM donde se muestra elastofibroma dorsi bilateral en secuencias T1 y T2.



Figura 2 Examen físico en flexión y abducción del brazo.

patológica para su análisis histológico. Postoperatoriamente se mantiene inmovilización con cabestrillo durante 2 semanas y seguidamente se autoriza el inicio de ejercicios pasivos asistidos del hombro y escápula, pasando a movimientos activos según la tolerancia.

Análisis estadístico

Se describieron todas las variables, facilitando el número de casos y el porcentaje para variables categóricas, así como la media y desviación estándar para variables cuantitativas. Se utilizaron estadísticos de fiabilidad durante todo el proceso con una alfa de Cronbach mayor a 0,95 para todas las medidas. La inferencia se llevó a cabo mediante el test de la *t* de Student. Todos los test aplicados han sido bilaterales. El nivel de significación ha sido el usual del 5% ($\alpha = 0,05$). El paquete estadístico empleado para el estudio del presente proyecto ha sido el SPSS® v.19 (SPSS® Inc., Chicago, Illinois, EE. UU.).

Resultados

No se halló historia familiar de ED en ninguno de los casos. El 18% de los pacientes realizaban trabajos físicamente demandantes o realizaban deportes que involucraban el tronco

superior. El estudio patológico de la tumoración reseca confirmó el diagnóstico de elastofibroma en todos los casos (figs. 3-5).

En la valoración clínica del grupo de pacientes operados (30 tumores) el dolor medido con la EVA fue de 6 (3:9) preoperatoriamente, bajando a 2 (0:7) postoperatoriamente ($p < 0,005$). Al evaluar la funcionalidad del hombro, la antepulsión del hombro mejoró de una media de 125° preoperatoriamente (75:170) hasta 168° (110:180) postoperatoriamente ($p < 0,005$). El 40% de los pacientes intervenidos requirieron transfusión con una media de 1,17 concentrados de hematíes (1-2) por hemoglobinas postquirúrgica < 8 g/dl.

En un caso se presentó infección por *Pseudomonas aeruginosa*, y en otro la paciente desarrolló cicatriz hiperálgica. Ambos casos se solucionaron sin secuelas durante el seguimiento posterior. Ocho casos presentaron hematoma local y 3 pacientes, seromas que se solucionaron conservadoramente.

Los 7 casos en que se decidió controles periódicos el dolor medio de la EVA fue de 5 (2-7) en el momento del diagnóstico, mejorando a 2 (0-3) durante el seguimiento.

Tras un seguimiento medio de 85 meses (17-161) todos los pacientes se encuentran libres de síntomas, sin indicios de recidiva. Todos los pacientes retornaron a sus actividades diarias.

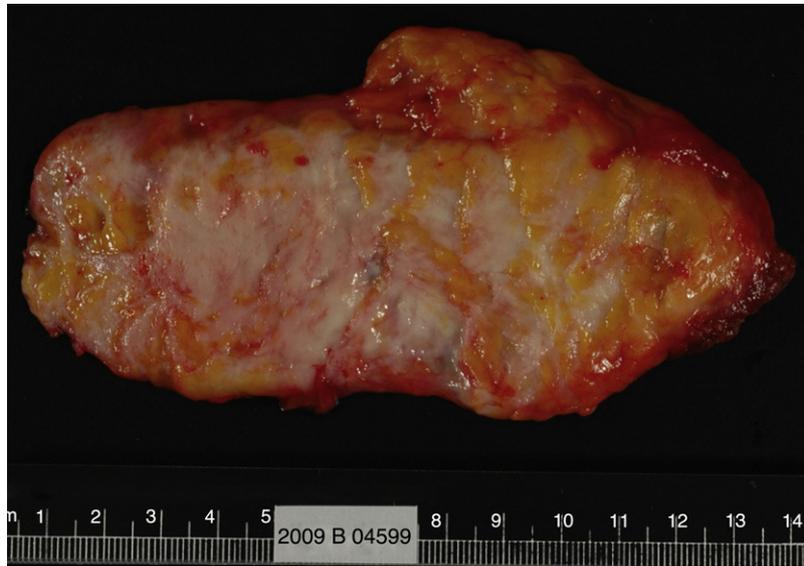


Figura 3 Macro: tumoración mal definida de color gris claro con tejido fibroso entremezclado con grasa amarillenta.

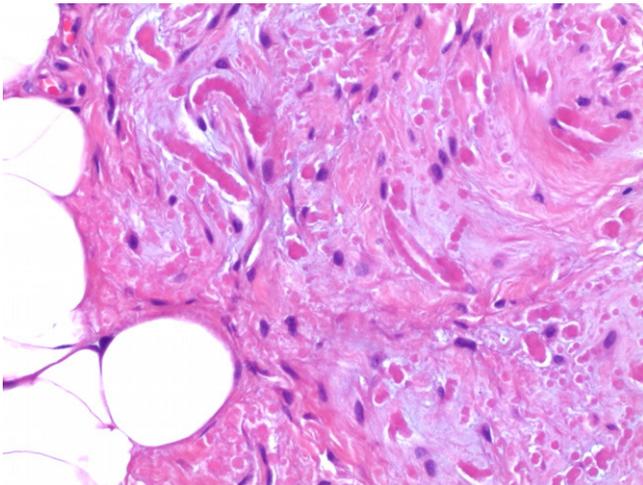


Figura 4 Micro estudio hematoxilina-eosina: grandes fibras elásticas eosinofílicas con colágeno y entramado de células adiposas maduras (HE \times 400).

Discusión

Los resultados clínicos y funcionales obtenidos han sido satisfactorios coincidiendo con los descritos en la literatura. Sin encontrar tampoco diferencias en cuanto al porcentaje y tipo de complicaciones³⁻⁵.

La literatura reporta una incidencia de ED del 2%⁴, aunque esta se ve aumentada en las series de autopsias donde se sitúa en un 24% en mujeres y 11% en varones mayores de 55 años⁶. Se presenta predominantemente en mujeres entre la quinta y séptima década de la vida, siendo extremadamente raro en niños⁴. Nuestra serie la forman predominantemente mujeres (85%) con una edad media de 57 años. Frecuentemente su presentación es bilateral (60%)^{7,8} y excepcionalmente se han descrito elastofibromas en codo, deltoides, cerca de la tuberosidad isquiática, región inguinal, pie, órbitas, estómago o espacio

intraespinal^{9,10}. Reportamos una tasa de bilateralidad del 37%, hallando todos los elastofibromas de nuestra serie en la región escapular, notablemente inferior a la reportada en la literatura. Es importante realizar RM que incluyan ambas escápulas para poder detectar estos casos bilaterales.

Aunque puede ser asintomático, típicamente se presenta como una masa dolorosa, que puede provocar rigidez a nivel del hombro, chasquido escapular o simular un síndrome subacromial. El dolor fue el signo clínico predominante en nuestra serie. Los pacientes que presentan síntomas tolerables deben ser tratados mediante controles periódicos, reservando la extirpación quirúrgica para aquellos casos donde la clínica sea severa y limitante.

El ED es considerado habitualmente como un tumor de tejido conectivo, benigno y de crecimiento lento, aunque, debido a que su patogénesis sigue siendo desconocida, hay autores que lo consideran un pseudotumor y otros

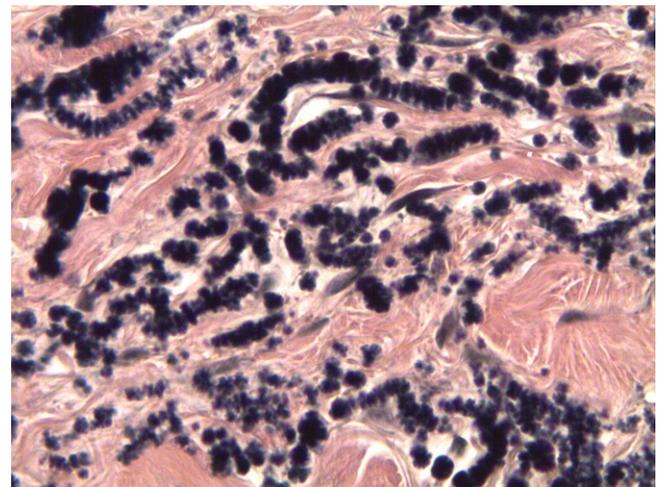


Figura 5 Micro tinción elastina: fibras elásticas anormales dispuestas como cuentas o glóbulos con bordes serrados (\times 400).

únicamente lo definen como lesión¹¹. Algunos autores sugieren que histopatológicamente existe una degeneración en las fibras de colágeno⁴, mientras que otros propugnan un proceso anormal en la fibrilogénesis³. A su vez se ha propuesto una teoría genética desde que las regiones cromosómicas Xq12-q22 y 19 fueron identificadas como posibles contenedoras de genes involucradas en ciertos tumores¹², teoría que explicaría la predisposición familiar del 32% de los casos de ED. En nuestra serie no se ha hallado ningún caso de presentación familiar.

Otra teoría aboga por el origen microtraumático del elastofibroma, ya que considera que este se desarrolla en respuesta a procesos de estrés mecánico, y que no representa realmente un proceso neoplásico^{3,13,14}. En nuestra serie esta relación se encuentra en el 18% de los casos.

A pesar de no ser patognomónico, el aspecto radiográfico que ofrece el ED en el TC y/o la RM^{3,15,16} es tan característico, que se considera diagnóstico y únicamente se practica biopsia previa al acto quirúrgico cuando existe la sospecha de sarcoma de partes blandas o en aquellos casos en los que el tumor ha experimentado un crecimiento rápido en pocos meses. Algunos autores abogan por la biopsia fresca intraoperatoria en casos seleccionados¹⁷. En algunas series publicadas aceptan los ultrasonidos como medio diagnóstico¹⁸. Todos nuestros casos fueron estudiados y diagnosticados mediante RM, y en los 4 casos en que la RM planteaba la duda con un posible sarcoma de partes blandas subyacente, se practicó biopsia «tru-cut» descartando malignidad previamente al acto quirúrgico.

Nuestro estudio presenta algunas limitaciones. Se trata de un estudio retrospectivo con un moderado tamaño de la muestra. El estudio no ha sido randomizado ya que la clínica marcaba el tratamiento utilizado. Así mismo no se dispone de grupo control.

Se plantea un algoritmo diagnóstico-terapéutico que consiste en sospechar la presencia de ED en adultos (sobre todo en mujeres, entre la quinta y séptima décadas de la vida) que presenten dolor o sensación de masa en cintura escapular asociado o no a rigidez, chasquido o síndrome subacromial a nivel del hombro. Clínicamente se puede objetivar una masa palpable en vértice inferior de la escápula o zona subescapular al tocarse la escápula contralateral con la mano. Para el diagnóstico, se realiza RM de la cintura escapular, y únicamente en el caso que exista la sospecha de sarcoma de partes blandas o crecimiento rápido en breve espacio de tiempo, se procederá a realizar una biopsia «tru-cut». El tratamiento de elección debe ser conservador con controles clínico-periódicos, pero en los casos de dolor intenso o clínica incapacitante se valorará la escisión quirúrgica. Sistemáticamente la pieza extirpada se remitirá a anatomía patológica para el estudio histológico.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia IV.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Jarvi OH, Saxen AE. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand.* 1961;51:83-4.
2. Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, Fanburg-Smith JC, Murphey MD. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. *Radiographics.* 2007;27:173-87.
3. Majó 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.
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;92:262-6.
5. Kourda J, Ayadi-Kaddour A, Merai S, Hantous S, Miled KB, Mezni FE. Bilateral elastofibroma dorsi. A case report and review of the literature. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2009;95:383-7.
6. Blumenkrantz Y, Bruno GL, González CJ, Namías M, Osorio AR, Parma P. Characterization of elastofibroma dorsi with (18)FDG PET/CT: a retrospective study. *Rev Esp Med Nucl.* 2011;30:342-5.
7. Guha AR, Raja RC, Devadoss VG. Elastofibroma dorsi-a case report and review of literature. *Int J Clin Pract.* 2004;58:218-20.
8. Oueslati S, Douira-Khomsy W, Bouaziz MC, Zaouia K. Elastofibroma dorsi: a report on 6 cases. *Acta Orthop Belg.* 2006;72:237-42.
9. Hayes AJ, Alexander N, Clark MA, Thomas JM. Elastofibroma: a rare soft tissue tumour with a pathognomonic anatomical location and clinical symptom. *Eur J Surg Oncol.* 2004;30:450-3.
10. Nagamine N, Nohara Y, Ito E. Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer.* 1982;50:1794-805.
11. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors.* 4.ª ed. St. Louis: Mosby; 2001.
12. Nishio JN, Iwasaki H, Ohjimi Y, Ishiguro M, Koga T, Isayama T, et al. Gain of Xq detected by comparative genomic hybridization in elastofibroma. *Int J Mol Med.* 2002;10:277-80.
13. Hatano H, Morita T, Kawashima H, Ogoe A, Hotta T. Symptomatic elastofibroma in young baseball pitchers: report of three cases. *J Shoulder Elbow Surg.* 2010;19:7-10.
14. Muratori F, Esposito M, Rosa F, Liuzza F, Magarelli N, Rossi B, et al. Elastofibroma dorsi: 8 case reports and a literature review. *J Orthop Traumatol.* 2008;9:33-7.
15. Faccioli N, Foti G, Comai A, Cugini C, Guarise A, Mucelli RP. MR imaging findings of elastofibroma dorsi in correlation with pathological features: our experience. *Radiol Med.* 2009;114:1283-91.
16. Tetikkurt C, Tetikkurt S, Bayar N. Diagnosis of elastofibroma. *Can Respir J.* 2008;15:217-8.
17. Turna A, Yilmaz MA, Urer N, Bedirhan MA, Garses A. Bilateral elastofibroma dorsi. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:630-2.
18. Cota C, Solivetti F, Kovacs D, Cristiani R, Amantea A. Elastofibroma dorsi: histologic and echographic considerations. *Int J Dermatol.* 2006;45:1100-3.