

Elastofibroma dorsi, causa rara de dolor torácico. Presentación de un caso ¹

Elastofibroma dorsi. Un uncommon cause of thoracic pain. Case report

Horacio Giraldo Estrada, FCCP¹

Resumen

Se presenta el caso de una paciente de 56 años, quien consulta por dolor torácico lateral izquierdo de dos días de evolución y en su radiografía de tórax tomada en preoperatorio de nódulo tiroideo aparece una pequeña banda de atelectasia plana basal izquierda. Por persistencia del dolor en el posoperatorio tardío, se realizan estudios de ultrasonido, gammagrafía ósea, TAC de tórax y RNM de tórax, encontrándose finalmente un elastofibroma dorsi como causa del dolor a partir de los estudios realizados. El elastofibroma dorsi es una entidad relativamente rara, de patogénesis desconocida, que requiere de sospecha clínica para su diagnóstico. Las imágenes pueden comprobar el diagnóstico sin requerir biopsia. La resección es necesaria por crecimiento de la lesión o dolor persistente. Se revisa la literatura pertinente.

Palabras clave: Elastofibroma dorsi; dolor torácico; enfermedad poco frecuente.

Abstract

Here we present a case of a 56-year-old female patient, who consulted for presenting left lateral chest pain of 2 days of evolution, and in her chest X-ray taken preoperatively for a thyroid nodule, a small band of flat left basal atelectasis appears. Due to persistent pain in the late postoperative period, thoracic ultrasound, bone scan, chest CT, and chest MRI studies were performed, finally finding an elastofibroma dorsi as the cause of the pain. The studies carried out are shown. Elastofibroma dorsi is a relatively rare entity of unknown pathogenesis that requires clinical suspicion for its diagnosis. Imaging can confirm the diagnosis without requiring a biopsy. Resection is necessary due to growth of the lesion or persistent pain. Relevant literature is reviewed.

Keywords: Elastofibroma dorsi, chest pain, rare disease

¹ Médico Internista Neumólogo,
Clínica del Country, Bogotá, D.C.

Autor de correspondencia
Horacio Giraldo Estrada
Correo electrónico:
hgiraldoe@yahoo.com

Presentación del caso

Se trata de una paciente de 56 años de sexo femenino, quien consulta por dolor torácico lateral izquierdo de dos días de evolución, de intensidad 5/10, que aumenta al respirar, al acostarse sobre ese lado y con los movimientos del tórax. Se acompaña de leve malestar, sin tos ni disnea. Estaba programada al día siguiente para cirugía de resección de nódulo tiroideo. Antecedente de tres partos por cesárea. El examen clínico mostró TA: 118/82, FC: 71x', FR: 20x', SaO₂: 96 % al aire. El examen del tórax y la auscultación cardíaca y pulmonar fueron normales, con dolor a la palpación en región dorsal izquierda posterolateral no localizado. La radiografía del tórax mostró una atelectasia plana pequeña en la base pulmonar izquierda y se aconsejó aplazar la cirugía ante la posibilidad de Herpes zoster o pleuritis viral. Sin embargo, la paciente fue llevada a cirugía sin complicaciones y el nódulo resultó benigno. Con los analgésicos posoperatorios el dolor desapareció, pero reapareció al mes de suspenderlos, especialmente al acostarse sobre el lado izquierdo, aunque no aparece todos los días, no se reproduce al respirar profundo ni con ejercicios y su intensidad no requiere analgésicos. Se tomó ecografía de tejidos blandos del hemitórax izquierdo reportada como normal, tomografía computarizada TAC de tórax reportada también sin alteraciones (*Figura 1*) y gammagrafía ósea normal (*Figura 2*), sin lesiones óseas en la región costal izquierda. Ante la persistencia del dolor, se tomó resonancia nuclear magnética RNM de tórax (*Figura 3*) que mostró una lesión fibrosa subescapular entre el plano muscular y la reja costal, que confirmó el diagnóstico. Retrospectivamente, se encontró que el elastofibroma dorsi ha podido sospecharse en las imágenes de la TAC de tórax. Posterior al diagnóstico el dolor disminuyó progresivamente de intensidad hasta desaparecer, por lo cual no se realizó ningún tratamiento.

Tanto en la *Figura 1* como en la *Figura 3* se muestra una lesión de tejidos blandos en la región costal lateral izquierda entre la reja costal y el plano muscular, compatible con el diagnóstico de elastofibroma dorsi. Aun retrospectivamente, la lesión no fue palpable al examen físico.

Discusión

El elastofibroma dorsi es una patología rara y se define como una masa pseudotumoral benigna de tejido blando, producida por proliferación de tejido fibroso y adiposo alrededor del ángulo inferior de la escápula, entre la pared torácica, el serrato anterior y el músculo dorsal ancho (1-3). Esta localización es tan típica, reportada en el 93 % de los casos (4), que algunos autores la consideran casi patognomónica (5). Es una entidad relativamente rara, descrita por Jarvi y Saxen en 1959 y representa el 1 a 2 % de los tumores primarios de la pared del tórax (6); sin embargo, la mayoría de los autores no lo consideran como tumor real, sino como una hiperplasia del tejido elástico derivado de los fibroblastos debido a fricción crónica, que afecta principalmente mujeres mayores de 55 años (2,6). Aunque en el año 2000 La Organización Mundial de la Salud (OMS) lo clasificó como tumor benigno fibroblástico/miofibroblástico (7), en el año 1968 Tighe y colaboradores publicaron los hallazgos a la microscopía electrónica de dos casos, donde muestran que las fibras características y glóbulos del elastofibroma emergen de la desnaturalización de fibras colágenas y la impregnación acompañante por material que reacciona a la elastina, concluyendo que hay poca evidencia que sugiera que el elastofibroma es una verdadera neoplasia y más bien sugieren una fibromatosis reactiva (8). Su prevalencia en autopsias (24.4 % en mujeres y 11.2 % en hombres) es más alta que en la clínica, donde raramente se diagnostica (1), pues la mayoría de los casos son asintomáticos (9).

En un estudio retrospectivo de 4.074 TAC se encontraron 111 pacientes (2.73 %) con esta patología (77 mujeres y 34 hombres con edad promedio de 68.2 años), 28 pacientes con elastofibroma en el lado derecho y 26 en el izquierdo; 57 pacientes tenían elastofibroma bilateral. En el caso de los 111 pacientes, el diagnóstico en la primera lectura se había hecho sólo en el 8 % de ellos (1). La presentación bilateral se ha reportado entre el 10 y 51.4 % de los casos (1,4,5). La fisiopatología de esta entidad se desconoce (9), pero los factores hereditarios y constitucionales pueden jugar un papel relevante (1,7), pues la mayoría de los casos descritos tienen una historia familiar. Existen tres posibles etiologías de esta patología (6): a) estrés mecánico repetitivo que lleva a microtrauma

y producción del tejido elástico por los fibroblastos estimulados, que parece estar apoyado por casos descritos en hombres con trabajo físico arduo; b) fibromatosis reactiva con degeneración secundaria de las fibras elásticas por insuficiencia vascular y, c) predisposición familiar con un trastorno enzimático subyacente, que estaría apoyado por la presencia de elastofibroma bilateral y en otras localizaciones como mediastino, estómago, peritoneo, deltoides, manos, pies y olécranon (1,6,4). Se han descrito casos en otras localizaciones como trocánter mayor, tuberosidad isquial, axila, codos, recto, ojos, región inguinal y válvula tricúspide (7).

Aunque cerca del 50 % de las veces el elastofibroma dorsi es asintomático (6), puede causar chasquido, clickeo, rigidez y dolor en región escapular o problemas cosméticos por el aumento del tamaño de la lesión, que se hace notoria (1). Se debe hacer diagnóstico diferencial con neurofibroma, lipoma, dermoides o histiocitoma fibroso maligno (1).

El diagnóstico se basa en la localización infraescapular y los hallazgos típicos en las imágenes diagnósticas. Los Rx de tórax usualmente no demuestran alteraciones en lesiones pequeñas y en las de mayor volumen solo mostrarán aumento del volumen del tejido blando. El estudio ultrasonográfico (US) puede mostrar un área pseudonodular profunda fasciculada y bordes pobremente definidos, con estructuras fasciculadas hiper o hipoecogénicas, paralelas a la pared del tórax, similar a los haces musculares y con vascularización similar a los músculos vecinos al estudio Doppler (5). En nuestro caso, no se identificó lesión alguna al ultrasonido (US), posiblemente por su tamaño. En la TAC de tórax se puede demostrar la presencia de una masa de tejidos blandos, de forma lenticular, con atenuación similar a la del músculoesquelético y tractos lineares de atenuación disminuida que sugiere acúmulo de tejido graso (5). En nuestro caso, el diagnóstico se pudo establecer con la TAC, sin embargo, pasó desapercibido y se encontró retrospectivamente (*Figura 1*). En la RNM se encuentra lesión compuesta de fibras colágenas o elásticas con secuencias T1 y T2 similares al músculo, en un fondo de tejido graso, sin imagen de lisis ósea ni calcificación asociada (5, 6), que en general hacen que no se requiera de estudios adicionales (1,9), pues la RNM permite datos para diferenciar sarcoma,

liposarcoma, hemangioma, hematoma, lipoma y otro tipo de lesiones (2,4,6). En caso de hallazgos no típicos o de duda diagnóstica debe realizarse resección biopsia (2,6). En la tomografía por emisión de positrones (PET-CT), indicada en caso de sospecha de lesión metastásica en pacientes oncológicos, puede encontrarse actividad metabólica baja o moderada, aunque una captación alta de fluorodeoxiglucosa (FDG) puede resultar de una alta vascularización y proliferación reactiva fibroblástica anormal en la masa, que puede hacer sospechar una lesión maligna en algunos casos o sarcoma de tejidos blandos (7,10), aunque frecuentemente la estabilidad posterior a la quimioterapia y su crecimiento muy lento ayuda a diferenciar de lesiones malignas (5).

El tratamiento es quirúrgico si los síntomas o el crecimiento de la lesión lo ameritan y el pronóstico es muy bueno, con excepcionales casos de recurrencia por resección incompleta (6). En general, se considera que las lesiones asintomáticas menores de 5 cm pueden ser manejadas con observación y seguimiento y las lesiones mayores de 5 cm o con dolor persistente, deben ser resecadas como tratamiento óptimo (11). El pronóstico es excelente con recaídas extremadamente raras en los casos que requirieron resección quirúrgica (4). No se han reportado casos de evolución hacia la malignidad (7,12). Macroscópicamente, se encuentra una masa de tejido blando, irregular, de consistencia fibroelástica pobremente definida, que al corte muestra bandas de tejido blanco y amarillo producido por las bandas elásticas entremezcladas con el tejido graso.

El estudio histológico demuestra tejido colágeno mezclado con fibras elásticas eosinofílicas onduladas fragmentadas y de forma globular, asociadas con células adiposas maduras intercaladas en el fondo fibroso y matriz amorfa extracelular (5). En los vasos periféricos se han encontrado células estromales positivas para periostina y tenascina-c, que parecen estar relacionadas con la patogénesis de la fibrosis (5). No se encuentran atipias o actividad mitótica (2,6,7). Los estudios con análisis de inmunohistoquímica muestran células en huso que expresan vimentina, lisozima y proliferación monoclonal de fibroblastos CD34+ (5,13), sin componente de miofibroblastos, siendo negativas para actina del músculo liso, desmina o calponina (13). Es de anotar que algunos autores han descrito la presencia de miofibroblastos, mientras

otros niegan su presencia (5). Se ha demostrado, además, inmunoreactividad para proteína S-100 como expresión de metaplasia condroide de las células en huso. El Factor XIIIa se ha identificado entre los marcadores de las células estromales y también se ha encontrado TGF-B en el citoplasma de las células fibroblásticas (5). La microscopía electrónica ha mostrado que las células del elastofibroma dorsi son ricas en retículo endoplásmico y en producción de vimentina estromal (5).

El conocimiento del cuadro clínico y las imágenes típicas especialmente en la RNM, permiten un diagnóstico apropiado, evitando procedimientos invasivos innecesarios.

Conclusión

Se presenta un caso de elastofibroma dorsi, con sintomatología de dolor torácico izquierdo de inicio reciente, pero persistente en el tiempo, que requirió varios estudios para documentar la causa del dolor. En los estudios iniciales se realizó TAC de tórax que, aunque fue reportada como normal, ya mostraba la lesión fibrosa subescapular. Ya que es una causa poco frecuente de dolor torácico, con baja sospecha clínica, se hace énfasis en la posibilidad de presencia de esta patología que se puede documentar en los estudios imagenológicos, sin requerir biopsia en los casos en que no se sospeche patología maligna. La resección se hace necesaria ante persistencia del dolor, sospecha de malignidad o por el crecimiento de la lesión.

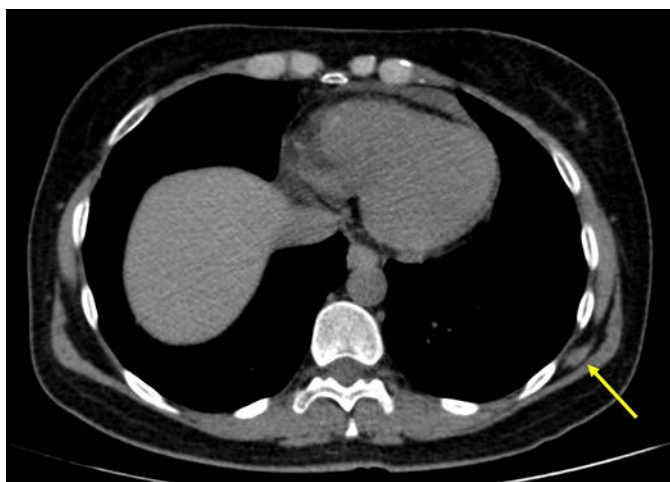


Figura 1. TAC de tórax. La flecha indica el sitio de la lesión

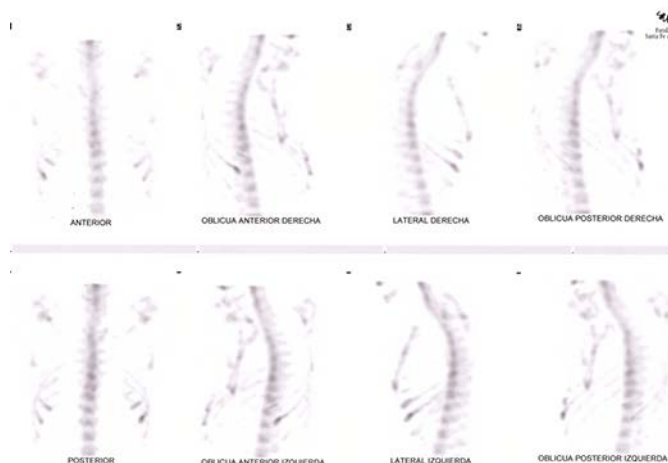


Figura 2. Gammagrafía ósea normal

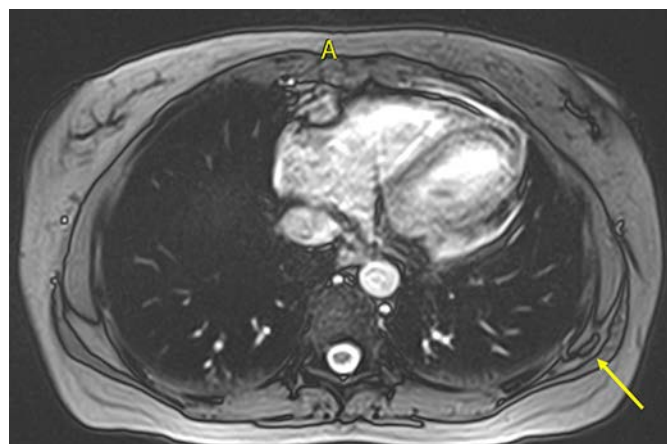


Figura 3. RNM del tórax. La flecha indica el sitio de la lesión

Referencias

1. Tepe M, Polat MA, Calisir C, Inan U, Bayav M. Prevalence of elastofibroma dorsi on CT: Is it really an uncommon entity? *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2019;53(3):195–8. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.aott.2019.04.004>
2. Criscione A, Palmucci S, Calvo D, Magro G, Coronella M, Piccoli M, et al. Elastofibroma dorsi and the thoracic surgeon: experience with 13 patients. *Future Oncol.* 2015;11(24 Suppl):47–50. doi: <http://dx.doi.org/10.2217/fon.15.285>
3. Barsaoui M, Riahi H, Chelly Bouaziz M, Ladeb MF. Diagnostic features of elastofibroma dorsi: about 4 cases. *Tunis Med.* 2018;96(1):64–7.

4. Tsikkinis C, Balamoti S, Grigoropoulos P, Papanastasiou G, Birtsou M, Demertzis N, et al. Elastofibroma dorsii. *J BUON*. 2014;19(2):573–6.
5. Oliva MS, Smimmo A, Vitiello R, Meschini C, Muratori F, Maccauro G, et al. Elastofibroma dorsii: What's new? *Orthop Rev (Pavia)*. 2020;12(Suppl 1):8708. doi: <http://dx.doi.org/10.4081/or.2020.8708>
6. Karrakchou B, Yaikoubi Y, Chairi MS, Jalil A. Elastofibroma dorsii: case report and review of the literature. *Pan Afr Med J*. 2017;28:34. doi: <http://dx.doi.org/10.11604/pamj.2017.28.34.13675>
7. Goyal P, Gandhi D, Gupta S, Li S, Kumar Y, Olshavsky TD, et al. Elastofibroma dorsii. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2017;30(3):340–2. doi: <http://dx.doi.org/10.1080/08998280.2017.11929641>
8. Tighe JR, Clark AE, Turvey DJ. Elastofibroma dorsii. *J Clin Pathol*. 1968;21(4):463–9. doi: <http://dx.doi.org/10.1136/jcp.21.4.463>
9. Ahmed MA, Subramanian SK, Al-Hashmi I, Koliyadan S, Al-Kindi N, Saparamadu PAM. Bilateral elastofibroma dorsii. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2011;11(3):415–6.
10. Tripathy S, Parida GK, Naswa N, Subudhi K, Sreedharan Thankarajan AR, Reddy S. Elastofibroma Dorsii: Findings on 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography. *Indian J Nucl Med*. 2019;34(3):258–9. doi: http://dx.doi.org/10.4103/ijnm.IJNM_6_19
11. Neagoe O, Faur CI, Ionică M, Baderca F, Folescu R, Gurgus D, et al. Elastofibroma Dorsii, a rare condition, with challenging diagnosis. Case report and literature review. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57(4):370. doi: <http://dx.doi.org/10.3390/medicina57040370>
12. Muramatsu K, Ihara K, Hashimoto T, Seto S, Taguchi T. Elastofibroma dorsii: diagnosis and treatment. *J Shoulder Elbow Surg*. 2007;16(5):591–5. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jse.2006.12.010>
13. Hisaoka M, Hashimoto H. Elastofibroma: clonal fibrous proliferation with predominant CD34-positive cells. *Virchows Arch*. 2006;448(2):195–9. doi: <http://dx.doi.org/10.1007/s00428-005-0053-9>