

L'elastofibroma dorsi: descrizione di un caso clinico e analisi della letteratura

E. ERDAS, S. LICHERI, G. PINNA, C. GEROSA¹, G. RAGAZZO²

RIASSUNTO: L'elastofibroma dorsi: descrizione di un caso clinico e analisi della letteratura.

E. ERDAS, S. LICHERI, G. PINNA, C. GEROSA, G. RAGAZZO

L'elastofibroma dorsi (ED) è una rara neoformazione benigna della parete toracica situata quasi sempre in sede infrascapolare, profondamente al piano muscolare. Prevalentemente nelle donne in età avanzata ed è spesso bilaterale. È ancora discusso se debba essere considerata una neoplasia vera oppure una semplice risposta proliferativa del tessuto connettivo a sollecitazioni meccaniche ripetute. Data la sua rarità, nonostante abbia caratteristiche piuttosto peculiari, non è sempre facile distinguerlo da altri tumori maligni e benigni dei tessuti molli e tali incertezze possono ripercuotersi negativamente sulle scelte terapeutiche.

Viene descritto il caso clinico di una donna di 51 anni che da alcuni mesi presentava una tumefazione infrascapolare destra associata a dolore e sensazione di scatto durante l'esecuzione di alcuni movimenti del braccio. All'esame clinico ed ecotomografico la lesione era compatibile con un comune lipoma profondo del dorso, mentre il successivo riscontro intraoperatorio faceva propendere per un sarcoma a partenza dal piano costale. L'intervento è consistito comunque nella semplice escresi della neoformazione con rispetto delle strutture apparentemente infiltrate. Il successivo esame istologico risultava dimostrativo per ED.

Concludendo, in presenza di una tumefazione con sede infrascapolare l'ED deve essere sempre considerato tra le possibili diagnosi differenziali, soprattutto nei pazienti di sesso femminile ed in età avanzata. Trattandosi di una neoformazione benigna, l'indicazione chirurgica subentra solo nei casi sintomatici o con tumefazioni voluminose.

SUMMARY: Elastofibroma dorsi: case report and review of the literature.

E. ERDAS, S. LICHERI, G. PINNA, C. GEROSA, G. RAGAZZO

Elastofibroma dorsi (ED) is a rare, benign, often bilateral lesion of the thoracic wall, occurring most commonly in the infrascapular region beneath the muscular tissue, generally found in elderly women. Whether ED should be considered as a true neoplasm or merely as a reaction of connective tissue to repetitive minor trauma is still debated. ED has characteristic features but a low incidence and is therefore not always easily distinguished from other benign and malignant soft-tissue tumors. Inappropriate treatment may thus be administered in the absence of a definitive diagnosis.

We report a case of a 51-year-old woman who presented with a right infrascapular swelling associated with pain and a clicking sensation during selective arm movements. Upon clinical and ultrasound examination, the lesion had the appearance of a deep dorsal lipoma, but intraoperative findings were suggestive of a sarcoma originating from the periosteum of ribs. Nonetheless, marginal surgical excision was performed and the tumor was histologically diagnosed as ED.

In conclusion, ED should be always considered in the differential diagnosis of tumors deeply located in the infrascapular area, especially in elderly women. As it is a benign lesion, surgical treatment is recommended only in symptomatic cases or if a large swelling is present.

KEY WORDS: Elastofibroma dorsi - Ecotomografia - TC - RM - Chirurgia.
Elastofibroma dorsi - Ultrasonography - CT - MRI - Surgery.

Università degli Studi di Cagliari
Dipartimento di Scienze Chirurgiche e Trapianti d'Organo
Ospedale San Giovanni di Dio, Cagliari
Sezione di Chirurgia Generale II
(Direttore: Prof. G.M. Daniele)
¹Laboratorio Analisi Valdés, Cagliari
(Responsabile: Dott. E. Valdés)
Servizio di Anatomia Patologica
²Casa di Cura Lay, Cagliari
Unità di Chirurgia Generale I
(Responsabile: Dott. G. Ragazzo)

© Copyright 2006, CIC Edizioni Internazionali, Roma

Introduzione

L'elastofibroma dorsi (ED) è una rara neoformazione benigna della parete toracica costituita da un'intima aggregazione di fibre collagene, elastiche e tessuto adiposo. La sede elettiva è rappresentata dalla regione infrascapolare, profondamente al piano dei muscoli grande romboideo, grande rotondo e latissimo del dorso (1-3). Riguardo alla sua reale natura, l'opinione

generale è divisa tra chi la ritiene una neoplasia vera (4, 5) e chi invece la considera una semplice risposta proliferativa del tessuto collagene a stimoli meccanici ripetuti (1, 2, 6, 7). La maggiore incidenza, osservata da alcuni Autori, tra gli individui impegnati in lavori manuali pesanti sembrerebbe avvalorare la seconda ipotesi, ma ciò non trova unanime conferma in letteratura (1, 2, 6, 8). Di fatto, pur trattandosi di una lesione benigna, facilmente confondibile con i più comuni lipomi, al riscontro operatorio essa manifesta aspetti che la assimilano maggiormente ai sarcomi e ai tumori desmoidi (2). È facile comprendere come tali caratteristiche possono avere risvolti negativi sotto il profilo terapeutico se l'ED non è stato considerato nel novero delle possibili diagnosi differenziali e se l'intervento viene eseguito in anestesia locale nel sospetto di un comune lipoma.

Lo scopo di questo lavoro è quello di descrivere un caso clinico di ED giunto alla nostra osservazione circa due anni fa e di confrontare gli aspetti emersi nell'esperienza personale con i dati della letteratura.

Caso clinico

Il caso in esame è relativo ad una donna di 51 anni, giunta a visita presso il nostro ambulatorio per la presenza da oltre 6 mesi di una tumefazione dolente in corrispondenza dell'angolo inferiore della scapola destra, che limitava la funzionalità dell'arto superiore omolaterale e si associava a sensazione di scatto durante l'esecuzione di alcuni movimenti. La paziente svolgeva da tempo il lavoro di collaboratrice domestica e riferiva frequenti stress dinamici a carico del cingolo scapolo-omeroale destro. L'esame obiettivo metteva in evidenza una tumefazione di circa 4-5 cm di diametro che si rendeva chiaramente evidente quando il braccio destro veniva abdotto e ruotato leggermente in avanti. La superficie liscia e la consistenza duro-elastica della neoformazione facevano pensare ad un lipoma profondo del dorso, ma la scarsa mobilità sui piani profondi e l'impossibilità di valutare la sua reale estensione sottoscapolare consigliavano l'esecuzione di una ecotomografia. Quest'ultima evidenziava una neoformazione ovale, ipoecogena e disomogenea, a limiti sfumati, del diametro medio di 9 cm, situata profondamente all'apice della scapola ed estesa lateralmente sotto il muscolo gran dorsale fino a lambire il pilastro posteriore dell'ascella (Fig. 1). Dalla radiografia del torace e dagli esami di laboratorio non emergeva nulla di significativo.

Pur trattandosi di una neoformazione compatibile con un comune lipoma, a causa della sua sede profonda e delle dimensioni, il successivo intervento è stato eseguito in anestesia generale. Attraverso una incisione sottoscapolare parallela al decorso della VI-VII costa, al disotto del piano muscolare e dell'angolo della scapola si identificava una neoformazione biancastra, di consistenza molle-elastica, non capsulata, tenacemente adesa ai muscoli e al piano costale dai quali veniva distaccata per via cruenta. L'intervento ha avuto la durata di 150 minuti.

All'esame macroscopico la neoformazione presentava forma irregolarmente ovale, colore grigio-biancastro e al taglio appariva frammezzata da minuscoli lobuli di tessuto adiposo (Fig. 2). All'esame istologico, il reperto di fibre collagene intimamente commiste a fibre elastiche e ad isole di tessuto adiposo maturo faceva deporre per la diagnosi di ED (Figg. 3 e 4).

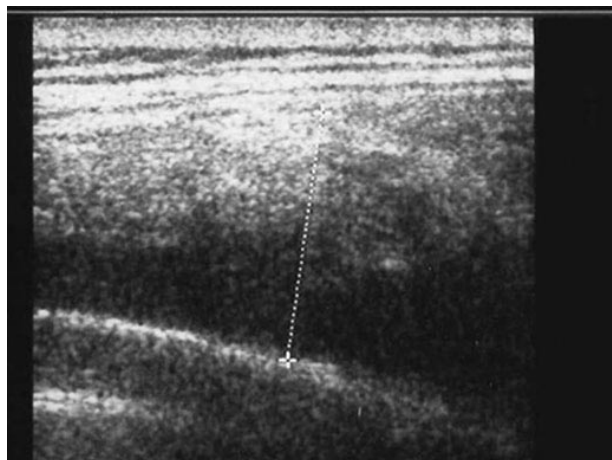


Fig. 1 - Neoformazione ipoecogena, disomogenea, a limiti sfumati, del diametro medio di 9 cm, situata profondamente al piano muscolare ed in stretto rapporto con il piano costale.



Fig. 2 - Neoformazione non capsulata, irregolarmente ovale, di colorito grigio-biancastro, frammezzata da focole di degenerazione cistica e isole di tessuto adiposo.

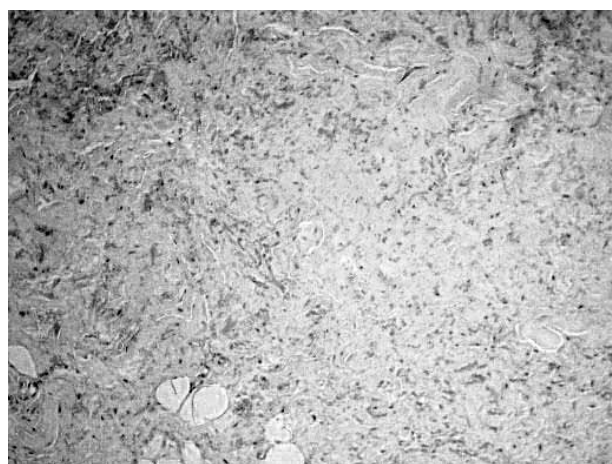


Fig. 3 - Proliferazione di fibre elastiche e fibre collagene in cui si osservano adipociti maturi, fibroblasti e materiale mucoide interstiziale (ematosilina-eosina, 100x).

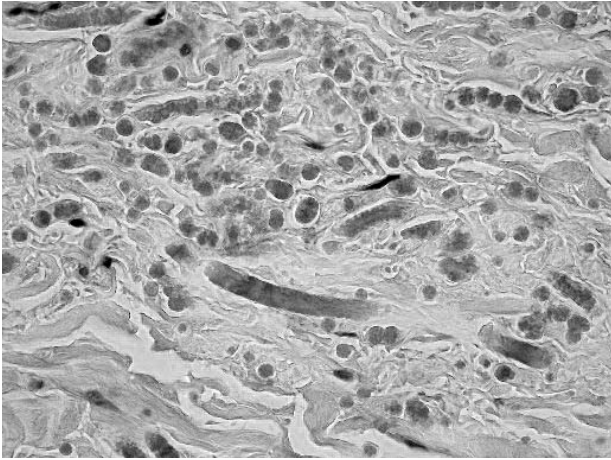


Fig. 4 - Le fibre elastiche, ipereosinofile, appaiono sotto forma di filamenti e globuli che, in sezione trasversale, mostrano caratteristici margini seghettati (ematossilina-eosina 400x).

A circa due anni di distanza dall'intervento la paziente sta bene e non si sono osservati segni di recidiva. L'esame clinico ed ecotomografico della regione scapolare controlaterale è risultato negativo.

Discussione

L'ED è stato descritto per la prima volta da Järvi e Saxen nel 1961 (1) e da allora sono stati riportati poco più di 300 casi in letteratura. Tuttavia la reale frequenza della patologia è probabilmente sottostimata in quanto alcuni studi, basati su reperti autoptici e TC, indicano prevalenze comprese tra il 2 e il 24% negli individui adulti (9-11). L'età media al momento della diagnosi è in genere oltre i 55 anni e il sesso femminile risulta nettamente più colpito (rapporto femmine/maschi 5-13:1) (8, 12, 13). In circa 1/3 dei casi può essere evidenziata una predisposizione familiare (14).

La sede elettiva è quella sottoscapolare (99% dei casi) con prevalente localizzazione sul lato destro. Un interessamento bilaterale può essere evidenziato con frequenza variabile dal 10% al 100% dei casi e può quindi costituire un reperto utile per la diagnosi di elastofibroma (2, 13, 15, 16). Tra le sedi raramente colpite sono state riportate la regione olecranicca, la tuberosità ischiatica, la regione inguinale, l'orbita, la valvola tricuspide, il grande omento, la regione ascellare e il canale vertebrale (8, 12). Ancor più di rado sono riportati casi con localizzazione multipla e diffusa (14, 17).

Per quanto attiene alla patogenesi, molte teorie sono state finora proposte, ma nessuna di queste appare del tutto convincente. L'ipotesi che tale lesione sia una risposta proliferativa del tessuto connettivo a stimoli meccanici ripetuti, che è stata la prima formulata da Järvi (1), non spiega perché tale affezione colpisca an-

che individui che non svolgono lavori manuali pesanti. Le teorie della involuzione degenerativa del collagene e della degenerazione elastosica secondaria ad insufficienza vascolare (18, 19) sembrano poco credibili, in quanto è dimostrato che le fibre connettivali sono prodotte da normali fibroblasti e manifestano aspetti di tipo degenerativo solo in tempi successivi (3, 20). Più condivisibile appare la possibilità di una predisposizione genetica o di un difetto enzimatico sistemico che, oltre a giustificare la localizzazione in sedi diverse da quella sottoscapolare, non escluderebbe l'azione favorente degli stress meccanici (14, 21, 22). L'ipotesi di un'origine neoplastica, che fino a non molto tempo fa sembrava abbandonata, è stata recentemente rivalutata. Alcuni Autori hanno rilevato la presenza di instabilità genetica e anomalie cromosomiche simili a quelle osservate in altre lesioni neoplastiche benigne e maligne (4). Sullo stesso filone di ricerca e di risultati appare il recentissimo studio di Hisaoka e Hashimoto che hanno evidenziato una proliferazione monoclonale di cellule mesenchimali (CD34-positive) in molti dei casi esaminati (5). In definitiva, pur essendo la sua etiopatogenesi ancora discussa, appare certo che l'ED è una neoformazione benigna: fino ad oggi è stato riportato un solo caso di recidiva dopo trattamento chirurgico mentre non è mai stata descritta la degenerazione maligna (14).

Dal punto di vista clinico, circa la metà dei pazienti è asintomatica, nel 25% dei casi viene riferita una sensazione di scatto durante i movimenti del braccio e solo nel 10% dei casi è presente dolore più o meno intenso con limitazione antalgica dei movimenti (20).

All'esame obiettivo, la tumefazione è spesso poco visibile all'ispezione ma può essere evidenziata ponendo l'arto superiore del paziente in abduzione e leggera rotazione anteriore. In tal modo la scapola, spostandosi verso l'alto e lateralmente, può scoprire almeno in parte la neoformazione rendendola apparentemente più voluminosa. Alla palpazione la consistenza è generalmente duro-elastica ed i limiti sono poco definibili (6). Tali reperti sono certamente suggestivi per ED ma non consentono di escludere lesioni di altra natura.

Nell'ambito della diagnostica strumentale, in letteratura sono variamente riportati i vantaggi della ETG, della TC e della RMN, ma nessuna di esse sembra in grado di condurre ad una diagnosi corretta in assenza di un preciso sospetto clinico (13). La semplice radiografia standard del torace può risultare normale o mostrare una "soft tissue density" sulla proiezione della VII-VIII costa quando il cingolo scapolo-omerale viene abdotto (2). All'esame ecotomografico e color-Doppler l'aspetto è quello di una neoformazione ipocogena, talvolta associata a fini striature iperecogene, con pattern vascolare aspecifico e assenza di un preciso piano di clivaggio (15, 23, 24). La TC è in grado di

evidenziare una massa poco circoscritta ed eterogenea ma non fornisce in genere aspetti decisivi per la corretta interpretazione della lesione (2, 6, 25). Informazioni più precise possono essere ottenute con la RMN che sarebbe in grado di cogliere i segni patognomnici dell'elastofibroma: limiti irregolari e segnali di intensità simili a quelli dei muscoli scheletrici nelle scansioni pesate in T1 e T2, ma con interposizione di altri segnali d'intensità maggiore, corrispondenti a tralci di tessuto adiposo (2, 12, 25-28).

Alcuni Autori, tuttavia, ritengono che gli elementi forniti dalla diagnostica per immagini non siano sufficienti per porre una diagnosi di certezza e propongono pertanto l'agobiopsia sistematica per escludere tumori aggressivi (14). Altri invece consigliano di limitarne l'utilizzo ai soli casi in cui persista un concreto sospetto di malignità dopo l'esecuzione degli esami radiologici (8).

La diagnosi differenziale include lipomi, neurofibromi, liposarcomi, tumori desmoidi e l'ipertrofia delle borse sottoscapolari (12).

Trattandosi di una lesione benigna l'indicazione chirurgica è raccomandata in caso di dolore, limitazione funzionale dell'arto o per motivi estetici (7, 21). Il trattamento chirurgico, da eseguire preferibilmente in anestesia generale, consiste nell'exeresi della neofor-

mazione e non prevede il rispetto di alcun margine di sicurezza (6, 12).

Conclusioni

Nonostante la sua rarità, l'ED dovrebbe essere sempre sospettato di fronte alla comparsa di una tumefazione in sede sottoscapolare, soprattutto nel sesso femminile ed in età avanzata. La coesistenza di un'analogia localizzazione controlaterale dovrebbe essere ricercata in quanto la bilateralità esclude virtualmente la natura maligna della lesione e rappresenta al tempo stesso un elemento altamente suggestivo per elastofibroma.

L'iniziale sospetto clinico è fondamentale per una corretta interpretazione dei reperti radiologici e per orientare la successiva strategia terapeutica.

L'intervento chirurgico è indicato nei casi sintomatici o per motivi estetici e deve limitarsi alla semplice asportazione della lesione. La stretta aderenza alle strutture muscolari ed ossee della gabbia toracica e le conseguenti difficoltà che possono presentarsi durante la dissezione rendono consigliabile l'esecuzione dell'intervento in anestesia generale.

Bibliografia

1. Järvi OH, Saxen AE. Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1961; 144 (suppl 51): 83-84.
2. Turna A, Yilmaz MA, Ürer N, Bedirhan MA, Gürses A. Bilateral elastofibroma dorsi. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 630-632.
3. Gerosa C, Floris G, Congiu T, Uccheddu A, Faa G. Studio ultrastutturale a trasmissione e a scansione dell'elastofibroma. *Patologica* 1999; 91: 434-440.
4. McComb EN, Feely MG, Neff JR, Johansson SL, Nelson M, Bridge JA. Cytogenetic instability, predominantly involving chromosome 1, is characteristic of elastofibroma. *Cancer Genet Cytogenet* 2001; 126: 68-72.
5. Hisaoka M, Hashimoto H. Elastofibroma: clonal fibrous proliferation with predominant CD34-positive cells. *Virchows Arch* 2006; 448: 195-199.
6. Kara M, Dikmen E, Kara SA, Atasoy. Bilateral elastofibroma dorsi: proper positioning for an accurate diagnosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 839-841.
7. Marin ML, Perzin KH, Markowitz AM. Elastofibroma dorsi: benign chest wall tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 234-238.
8. Pyne D, Mootoo R, Bhanji A, Amin S. Elastofibroma dorsi. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 278-279.
9. Järvi OH, Lansimies PH. Subclinical elastofibromas in the scapular region in autopsy series. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1975; 83: 87-108.
10. Giebel GD, Bierhoff E, Vogel J. Elastofibroma and pre-elastofibroma – A biopsy and autopsy study. *Eur J Surg Oncol* 1996; 22: 93-96.
11. Brandser EA, Goree JC, El-Khoury GY. Elastofibroma dorsi: prevalence in an elderly patient population as revealed by CT. *Am J Roentgenol* 1998; 171: 977-980.
12. Guha AR, Raja RCS, Devadoss VG. Elastofibroma dorsi – A case report and review of literature. *Int J Clin Pract* 2004; 58: 218-220.
13. Naylor MF, Nascimento AG, Sherrick AD, McLeod RA. Elastofibroma dorsi: radiologic findings in 12 patients. *Am J Roentgenol* 1996; 167: 683-687.
14. Nagamine N, Nohara Y, Ito KE. Elastofibroma in Okinawa. A clinico-pathologic study of 170 cases. *Cancer* 1982; 50: 1794-1805.
15. Baudrez V, Malghem J, Van de Berg B, Lebon C, Lecouvet F, Maldague B. Aspect echographique de l'elastofibrome dorsal. *J Radiol* 1998; 79: 549-551.
16. Hoffman JK, Klein MH, McInerney VK. Bilateral elastofibroma: a case report a review of the literature. *Clin Orthop* 1996; 325: 245-250.
17. Shimizu S, Yasui C, Tateno M, Sato H, Homma S, Hirano E, Tajima S, Tsuchiya K. Multiple elastofibromas. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:126-129.
18. Stemmerman GN, Stout AP. Elastofibroma dorsi. *Am Clin Pathol* 1962;37:499-506.
19. Järvi OH, Saxen AE, Hopsu-Have VK, Wartiovaara JJ, Vaissalo VT. Elastofibroma—a degenerative pseudotumor. *Cancer* 1969; 23:42-63.
20. Greenberg JA, Lockwood RC. Elastofibroma dorsi: a case report and review of the literature. *Orthop Rev* 1989; 18: 329-333.
21. Briccoli A, Casadei R, Di Renzo M, Favale L, Bacchini P, Bertoni F. Elastofibroma dorsi. *Surg Today* 2000; 30: 147-152.
22. Fukuda Y, Miyake H, Masuda Y, Masugi Y. Histogenesis of unique elastophilic fibers of elastofibroma: ultrastructural and immunohistochemical studies. *Hum Pathol* 1987;

- 18:424-429.
23. Solvetti FM, Bacaro D, Di Luca Sidozzi A, Lecconi P. Elastofibroma dorsi: ultrasound pattern in three patients. *Exp Clin Cancer Res* 2003; 22: 565-569.
 24. Dalal A, Miller TT, Kenan S. Sonographic detection of elastofibroma dorsi. *J Clin Ultrasound* 2003; 31: 375-378.
 25. Abe S, Miyata N, Yamamoto Y, Yamaguchi T, Tamakawa M. Elastofibroma dorsi: CT, MRI, and pathologic findings. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 2121-2126.
 26. Yu JS, Weis LD, Vaughan LM, Resnick D. MRI of elastofibroma dorsi. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19: 601-603.
 27. Soler R, Requejo I, Pombo F, Saez A. Elastofibroma dorsi: MR and TC findings. *Eur J Radiol* 1998; 27: 264-267.
 28. Zembsch A, Schick S, Trattning S, Walter J, Amann G, Ritschl P. Elastofibroma dorsi. Study of two cases and magnetic imaging findings. *Clin Orthop* 1999; 364: 213-219.
-