

Elastofibroma dorsale: casi clinici dalla medicina generale

La comparsa di tumefazioni del dorso, soprattutto bilaterali, in sede angolo scapolare deve far sospettare la presenza di elastofibroma dorsale (ED). In genere la lesione è visibile all'ispezione, altre volte si potrebbe parlare di "tumefazione fantasma": sono i pazienti che riferiscono un rigonfiamento occasionale. Con alcune manovre il Mmg può facilitare la comparsa dell'ED che si accompagna, a volte, alla caratteristica sensazione di "scatto"

Arcangelo Minei - Medico di medicina generale, specialista in Endocrinologia - Taranto

Antonella Minei - Corso di Formazione Medicina Generale - Taranto

Nella pratica quotidiana del medico di medicina generale non è raro il riscontro di formazioni/tumefazioni al dorso visibili all'ispezione in corso di una visita medica per motivi vari (auscultazione del torace, dorsalgie, ecc) o perché riferito dal paziente. Molto spesso ci si imbatte in lesioni che il paziente ignora, altre volte si scoprono lesioni che hanno dei comportamenti particolari. È il caso di una tumefazione angolo sottoscapolare destra che era assente a riposo e che compariva, in tutta la sua compiutezza, con particolari movimenti del braccio. Naturalmente osservare tale tipo di lesione induce a fare ipotesi diagnostiche che spaziano dalle più semplici a quelle più serie.

► Approfondimento

La ricerca in letteratura di tali neoformazioni conduce ad un particolare tipo di lesione: l'elastofibroma dorsali (ED). L'ED viene descritto come una rara formazione, benigna, della parete toracica che elettivamente si localizza nella regione profonda infra/sottoscapolare adesa al piano toracico tra i muscoli grande romboideo, grande rotondo e latissimo del dorso^{1,2}. In lettera-

tura pare siano stati descritti circa 300 casi di ED, ciò ne giustificherebbe la relativa rarità. Nella pratica clinica personale mi sono imbattuto in quattro casi di ED che sicuramente sono stati motivo di preoccupazione, discussione e approfondimenti diagnostici per la diagnosi differenziale che tali lesioni possono evocare. Infatti, sebbene ad un esame sommario, possono sembrare dei semplici lipomi le caratteristiche, consistenza, non facile spostabilità sui piani cutanei e muscolari profondi, a volte la rapida crescita creano dubbi diagnostici portando a considerare la eventualità di lesioni sarcomatose o ad altri tipi di neoplasie. Istologicamente l'ED si caratterizza per la presenza di fibre collagene intimamente commiste a fibre elastiche e ad isole di tessuto adiposo maturo. La diagnosi anatomo-patologica di elastofibroma è in genere lapidaria, non essendoci varietà istologiche della lesione né tanto meno, vista la benignità della stessa, problematiche di gradazione. Circa la natura dell'ED alcuni la ritengono una neoplasia vera e propria altri una lesione similtumorale dovuta alla proliferazione di tessuto collagene conseguenza di sollecitazioni mi-

crotraumatiche croniche che determinerebbero una iperproliferazione di fibre collagene e contemporanea degenerazione di fibre elastiche. Infatti, secondo alcuni AA, la lesione sarebbe più facilmente osservabile in soggetti occupati in lavori manuali di un certo impegno. Altri la ritengono l'espressione di una anomalia familiare e/o genetica della fibrillogenesi che spiegherebbe i casi di ED presenti in più familiari. L'ipotesi di origine neoplastica è stata recentemente riconsiderata e rivalutata sulla base di evidenti anomalie genetiche e cromosomiche⁴. Nel 2006 Hisaoka e Hashimoto hanno evidenziato una proliferazione monoclonale di cellule mesenchimali (CD34-positivo) in molti casi di ED. A prescindere dalla eziopatogenesi l'ED è una neoformazione benigna con una maggiore incidenza nel sesso femminile (rapporto femmine-maschi 13/1)⁵ e a comparsa generalmente oltre i 55 anni. L'opinione oggi più condivisa è quella che riconosce nella lesione una verosimile predisposizione genetica o un difetto enzimatico che spiegherebbe localizzazioni in sedi diverse rispetto alla scapolare e non escluderebbe l'azione patogenetica di microtraumi cronici⁶. Si descrivono di seguito 4 casi clinici.

CASI CLINICI

► Formazioni angolo scapolari

FF, maschio, 67 anni, attività lavorativa pregressa metalmeccanico, attualmente pensionato. Riferisce la presenza di tumefazione asintomatica angolo scapolare destra da vari anni (circa 10). Da circa 5 anni incremento della lesione con sintomi dolorosi che si manifestano sia durante particolari movimenti della spalla che, oramai, anche a riposo.

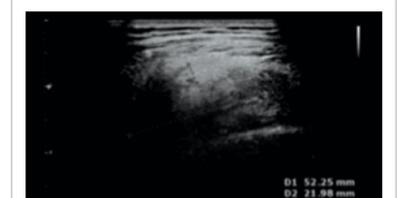


- **Esame obiettivo:** presenza a livello dorsale di tumefazioni angolo scapolari bilaterali; altre tumefazioni regione lombare e inguinale a sinistra. Il riscontro di tumefazioni del dorso aumentate di consistenza induce a chiedere approfondimenti diagnostici.
- **Indagine ecografica:** evidenzia a

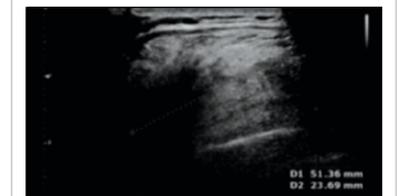
livello angolo scapolare bil. in sede di tumefazioni palpabili - a Dx; neoformazione ovoidale disomogenea adesa alla parete toracica di 60 x 35 mm circa, a Sx; neoformazione ovoidale disomogenea adesa alla parete toracica di 50 x 22 mm. Le caratteristiche ecografiche sono simili per le due tumefazioni angolo scapolari: struttura striata con fondo normo/ipoecogeno e strie iperecogene interposte. I margini appaiono sfumati rispetto ai tessuti adiacenti senza chiari fenomeni di infiltrazione e/o erosione ossea.

- **TAC:** le due formazioni angolo scapolari alla TC, con tecnica spirale multistrato in condizioni di base, vengono descritte come formazioni solide delle dimensioni assiali massime

rispettivamente di 8 x 3.8 cm a dx e 6.3 x 3.3 cm a sinistra, compatibili in prima ipotesi per elastofibromi. Nel contesto muscolo infrascapolare di sx presenza di formazione ovoidale a densità adiposa delle dimensioni assiali massime di 2.6 x 1 cm, compatibile in prima ipotesi con lipoma. Il paziente è in attesa di intervento chirurgico.



Ecografia reg.angolo-scapolare dx



Ecografia reg.angolo-scapolare sx

► Neoformazione dorso regione scapolo omerale

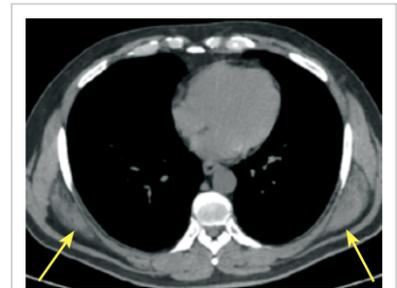
LG, maschio, 65 anni. Da circa 8 anni riferisce presenza di tumefazioni dorsali bilaterali. Impiego lavorativo, portaflettere. Attualmente in pensione. In anamnesi pregressa frattura piede destro, valido trauma conclusivo spalla sinistra. Malattia di Werlof, diabete tipo 2 in trattamento con ipoglicemizzanti orali. Ipertensione arteriosa in trattamento farmacologico. Ottobre 2018 aumento di volume della tumefazione angolo scapolare sinistra, che appare di consistenza teso elastica con caratteri di fissità ai piani profondi e piani superficiali facilmente scorrevoli.



- **Indagine ecografica** (gennaio 2017): coincidente con la tumefazione palpabile è riconoscibile tra il piano sottocutaneo e quello muscolare formazione disomogenea, in parte ipo ed in parte iperecogena di forma ovoidale a maggior asse di 3.3 cm con spessore massimo di 8.2 mm. Tale neoformazione presenta contorni indistinti ed è riferibile in prima ipotesi ad ED.

- **TAC torace senza mdc:** ED del dorso bilaterale; si estendono in senso cranio-caudale per 7.5 cm circa, il dx, che ha margini sfumati in alcuni tratti, ha diametri massimi sul piano assiale di 8 x 2.4 cm circa, mentre il sinistro di 8.5 x 2.8 cm circa.

- **Trattamento e decorso clinico:** per la comparsa di sintomatologia



TAC torace senza mdc

dolorosa persistente il paziente è stato sottoposto nell'agosto 2019 ad intervento di asportazione neoformazione del dorso regione scapolo omerale sinistra. Il 30 agosto

per vasto sieroma sottocutaneo il paziente è stato sottoposto ad aspirazione di circa 100 ml di liquido sieroso ematico. Successive medicazioni con l'ultima a settembre

2019 che si conclude con la diagnosi di "ferita in ordine". Permane a destra presenza di tumefazione con le caratteristiche della precedente.

► Fibroelastoma sottoscapolare

SA, maschio, 57 anni. Attività lavorativa sabbiatore, verniciatore (attività lavorativa pesante molto impegnativa specie sul cingolo scapolo omerale). Attualmente in pensione. In anamnesi bronchite cronica, ipertensione arteriosa in trattamento farmacologico.

• **Esame obiettivo:** nel marzo 2012 visita per tumefazione dorsale angolo scapolare di destra che presenta la caratteristica di comparire solo in seguito a determinati movimenti della spalla ed accompagnarsi a sensazione di scatto.

• **Indagine ecografica:** a livello della tumefazione visibile è presente formazione nodulare a margini sfumati e ad ecostruttura disomogenea ipoecogena (diametro circa 30 mm) da riferite in prima istanza ad elastofibroma.

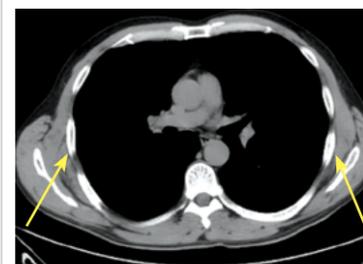


Regione angolo-scapolare sx e dx post-intervento

• **RM:** fibroelastoma sottoscapolare di destra di cm 2.5 x cm 5; fibroelastoma sottoscapolare sinistro del diametro di cm 1.3 x 4 cm.

• **Trattamento:** sottoposto nel 2012 ad intervento di asportazione di ED destro e nel settembre 2013 a sinistra.

• **Diagnosi istologica:** frammento irregolare brunastro di cm 8.5 x 7x2 a contorni irregolari in paziente già sottoposto ad asportazione di ED sx di 8.5x8x2 cm, con le stesse caratteristiche.



Risonanza magnetica

► Tumefazione sui piani muscolari profondi

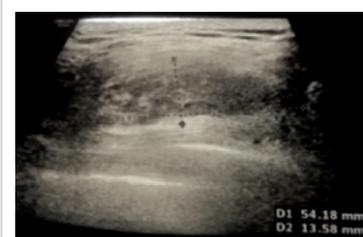
PA, maschio, 72 anni. Attività lavorativa gasista (non molto impegnativa come attività fisica sul cingolo scapolo omerale). Attualmente in pensione. In anamnesi diabete tipo 1, ipertensione arteriosa. In dicembre 2019 visita ambulatoriale per comparsa di tumefazione del dorso in angolo scapolare sinistra.



Prima e dopo la manovra

• **Esame obiettivo:** tumefazione non dolente, difficilmente spostabile sui piani profondi. Non aderenze ai piani cutanei superficiali. Nel sospetto di ED si richiede ecografia regione dorsale.

• **Ecografia regione dorsale:** in regione sotto scapolare sinistra for-



Ecografia regione dorsale

mazione ipoecogena disomogenea adesa alla parete toracica di 60 x 15 mm circa sotto il piano muscolare come in ED.

• **Seconda visita:** ritorna a visita gennaio 2020 riferendo la scomparsa della tumefazione che effetti-

vamente a prima vista sembrerebbe vera. Invito il paziente a sollevare in alto il braccio ed ecco che compare la tumefazione. Nel sospetto di bilateralità della lesione invito il paziente a compiere lo stesso movimento con l'arto supe-

riore destro ed ecco che compare anche a destra una tumefazione fissa sui piani muscolari profondi, di consistenza teso elastica, non dolente, con i piani cutanei superficiali che scorrono facilmente. Caso in osservazione.

► Discussione e conclusioni

L'ED è una lesione benigna che in letteratura viene descritta come rara, ma, sebbene la sua incidenza sia stimata tra il 2% e il 24% negli adulti⁷, riteniamo sia sicuramente sottostimata. È caratterizzata dal punto di vista anatomo-patologico da iperproliferazione fibroblastica e un anomalo affastellamento di fibre elastiche.

La sua caratteristica è la localizzazione, preferibilmente angolo scapolare a livello del tessuto connettivo compreso tra la parte più inferiore della scapola e la parete toracica. I casi clinici riportati evidenziano che l'incidenza sia maggiore in soggetti dediti a lavori che impegnano maggiormente il cingolo scapolo omerale.

Può essere confusa inizialmente con un semplice lipoma. L'aumento di consistenza e la fissità ai piani profondi con piani cutanei superficiali che scorrono agevolmente sulla tumefazione possono essere motivo di preoccupazione. In genere la lesione è monolaterale se bilaterale indirizza più facilmente verso la diagnosi di ED⁸. Si consiglia, comunque, di ricercare la bilateralità. È più frequente il riscontro nel sesso femminile nell'età adulta dopo i 50 anni⁹. In alcuni casi è stata descritta una predisposizione familiare¹⁰. Sebbene la localizzazione dell'ED è quella, appunto, dorsale, ed in particolare angolo scapolare, sono descritte in letteratura altre localizzazioni (ascellare, tuberosità dell'ischio, regione inguinale, ecc.).^{8,10}

In genere la lesione è visibile all'ispezione quando raggiunge dimensioni di una certa entità a causa dell'accre-

scimento lento. Altre volte, come nel caso clinico 3 e 4, si potrebbe parlare di "tumefazione fantasma". Infatti in questi casi i pazienti riferivano che occasionalmente compariva sul dorso una sorta di rigonfiamento che scompariva da sola.

Alla visita medica l'arcano è stato svelato invitando il paziente ad addurre l'arto superiore ruotandolo in avanti o comunque invitandolo a compiere movimenti che permettessero il materializzarsi della lesione. Questi movimenti spostando la scapola in alto e lateralmente permettono e/o facilitano la comparsa dell'ED che si accompagna, a volte, ad una caratteristica sensazione di "scatto". In genere la lesione è clinicamente asintomatica. Può dare segno di sé quando aumenta notevolmente di dimensioni, determinando sintomi compressivi, o quando va incontro a fenomeni flogistici.

La diagnosi clinica, abbastanza agevole, va comunque accertata con esame ecografico, approfondita con TC o RM¹¹. Ecograficamente al di sotto del piano muscolare si rileva, generalmente, una struttura striata caratterizzata da fondo ipoecogeno di tipo adiposo con interposte strie lievemente iperecogene con margini a volte ben delimitati altre sfumati. Mancano segni di infiltrazione/erosione ossea. La RM, tra le metodiche strumentali, pare sia quella più indicata per la possibilità di descrivere le caratteristiche dell'ED cioè: margini sfumati, con segnali di intensità simili a quelli dei muscoli scheletrici ed interposizione di segnali di intensità maggiore tipici del tessuto adiposo¹²⁻¹⁴. Alcuni autori so-

stengono, comunque, che una diagnosi di certezza e, quindi, differenziale (con lipomi, liposarcomi, tumori desmoidi, ecc) richieda una agobiopsia. Sebbene la lesione sia descritta più frequentemente nel sesso femminile nella pratica clinica personale i casi osservati sono stati nel sesso maschile. La diagnosi di ED è importante ai fini terapeutici.

Posta diagnosi e qualora necessiti una rimozione chirurgica, questa deve essere fatta in idonee strutture e in anestesia generale per la difficoltà e il tempo di durata dell'intervento. In genere l'intervento è risolutivo e privo di conseguenze. Tra le conseguenze più frequenti è la raccolta di liquido sieroso ematico (sieroma) in sede di ferita chirurgica che può essere agevolmente trattata.

In conclusione la comparsa di una tumefazione del dorso, specie, in sede angolo scapolare deve far sospettare la presenza di ED, diagnosi che appare ancora più certa se si tratta di lesioni bilaterali. Nella casistica personale l'incidenza è risultata maggiore nel sesso maschile in età adulta e sempre bilaterale. Il trattamento di tali lesioni è chirurgico indicato quasi esclusivamente nei casi clinicamente sintomatici o qualora esistano motivi di tipo estetico soprattutto nel sesso femminile. La dissezione chirurgica va fatta nelle divisioni chirurgiche con degenza ed in anestesia generale per gli stretti rapporti dell'ED con le strutture muscolari ed ossee della parete toracica al fine di evitare inutili sofferenze al paziente.

Bibliografia disponibile a richiesta