

Caso clínico

Fascitis nodular en región maxilofacial. Un caso clínico

Roy Camacho Leone*, Alejandro Encinas Bascones, José Antonio Cortés, Carlota Mazo Amorós y Óscar de la Sen Corcuera

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Clínico San Carlos. Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 4 de mayo de 2022

Aceptado: 28 de abril de 2023

Palabras clave:

Fascitis, nodular, mandibular, tumor, benigno, cabeza, cuello, maxilofacial.

Keywords:

Fasciitis, nodular, mandibular, tumor, benign, head, neck, maxillofacial.

R E S U M E N

La fascitis nodular (FN) es una entidad rara que consiste en la proliferación benigna miofibroblástica de la fascia muscular. Se trata de un proceso de etiología desconocida. La presentación clínica habitual consiste en una tumoración de menos de 4 cm de diámetro, indolora, de consistencia dura y de rápido crecimiento. La localización en el territorio craneofacial es muy infrecuente (7-20 %). La fascitis nodular se puede confundir clínica e histológicamente con tumoraciones malignas, por lo que es muy importante un correcto diagnóstico. Presentamos el caso de un paciente varón de 79 años, que consulta por aparición de tumoración paramandibular, de consistencia dura y de dos meses de evolución, asintomática. Tras la realización de pruebas complementarias, el diagnóstico citológico fue de neoplasia mesenquimal con atipias sospechosa de malignidad, recomendándose estudio histológico.

Nodular fasciitis in head and neck region. A case report

A B S T R A C T

Nodular fasciitis (NF) is a rare entity consisting of a benign myofibroblastic proliferation of the muscle fascia, a process of unknown etiology. The usual clinical presentation consists of a tumor of less than 4 cm in diameter, painless, of hard consistency and rapid growth. Localization in the craniofacial territory is very infrequent (7-20 %). Nodular fasciitis can be clinically and histologically confused with malignant tumors, so a correct diagnosis is very important. We present the case of a 79-year-old male patient who consulted for the appearance of an asymptomatic paramandibular tumor, with a hard consistency and two months of evolution. After performing complementary tests, the cytological diagnosis was mesenchymal neoplasm with atypia suspicious of malignancy, recommending histological study. In conclusion, an extremely rare giant-sized mucinous adenocarcinoma of the submandibular gland is presented.

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: roycamacholeone@gmail.com (Roy Camacho Leone).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2023.1365/2022>

1130-0558/© 2023 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

La FN es una entidad rara que consiste en la proliferación benigna miofibroblástica de la fascia muscular. Se trata de un proceso de etiología desconocida¹, aunque en el 15 % de los casos se ha relacionado la tumoración con la presencia de un traumatismo previo. Aparece con mayor frecuencia en adultos jóvenes sin distinción por sexos².

La presentación clínica habitual consiste en una tumoración de menos de 4 cm de diámetro, indolora, de consistencia dura y de rápido crecimiento³. Se localiza habitualmente en el tejido celular subcutáneo, pero hay casos descritos en tejido muscular, submucoso, en la fascia, intrarticular, intraglandular, como lesión intravascular o intradérmica. La localización en el territorio craneofacial es muy infrecuente (7-20 %)⁴. La fascitis nodular se puede confundir clínica e histológicamente con tumoraciones malignas, por lo que es muy importante un correcto diagnóstico^{3,4}.

El diagnóstico diferencial se ve dificultado en muchas ocasiones debido a la rareza de esta entidad clínica. Por otro lado, el rápido crecimiento de la tumoración, su alta celularidad y la alta actividad mitótica pueden dar lugar a diagnóstico erróneo de tumor maligno de origen mesenquimatoso⁴. Sin embargo, la FN nunca presenta atipias celulares. Desde el punto de vista radiológico no existen hallazgos patognomónicos en las pruebas de imagen más utilizadas para su diagnóstico^{5,6}.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 79 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo II, que consultó por aparición de tumoración paramandibular a nivel de pieza 36, de consistencia dura y de dos meses de evolución, asintomática. Dados los hallazgos se decide realizar eco-paaf (Figura 1) y TC (Figura 2) donde se observa un pequeño nódulo paramandibular izquierdo de 10 mm, con márgenes bien definidos, de baja densidad y que en estudio postcontraste muestra un discreto realce periférico, por lo que puede tratarse de una lesión de estir-

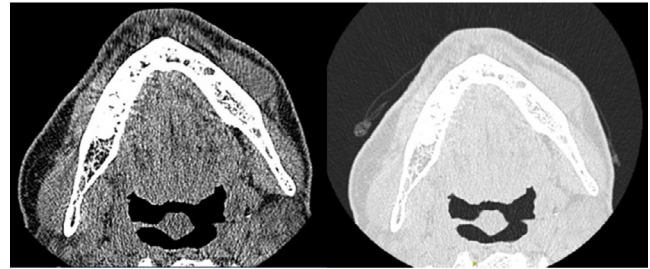


Figura 2. Imagen TAC.

pe quística. No infiltra, está adyacente ni contacta con la cortical vestibular de la mandíbula; el diagnóstico citológico fue que se compone de celularidad predominantemente fusiforme con ocasional morfología rabdoide y atipia citológica moderada. El estudio inmunohistoquímico revela positividad para vimentina y ausencia de expresión de queratinas de amplio espectro (CKAE1/AE3) y S100, compatible con una neoplasia de estirpe mesenquimal, recomendándose histológico para su filiación más precisa.

Se decide tratamiento quirúrgico de resección de lesión localizando y preservando rama marginal del nervio facial izquierdo.

El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue de FN presentando en la histología los hallazgos característicos de tumoración rodeada por cápsula conjuntiva, constituida por una población celular fusiforme, moderadamente celular, dispuestas sin ningún orden o polarización, las cuales está inmersas en un estroma mixohialino, con celularidad inflamatoria crónica parcheada y focos de extravasación hemática. Se observan menos de 5 mitosis por 10 campo de gran aumento (40x), sin atipias celulares (Figuras 3 y 4).

DISCUSIÓN

La FN es una patología poco frecuente que fue descrita por Konwaler y cols., en 1955, como "fibromatosis pseudosar-

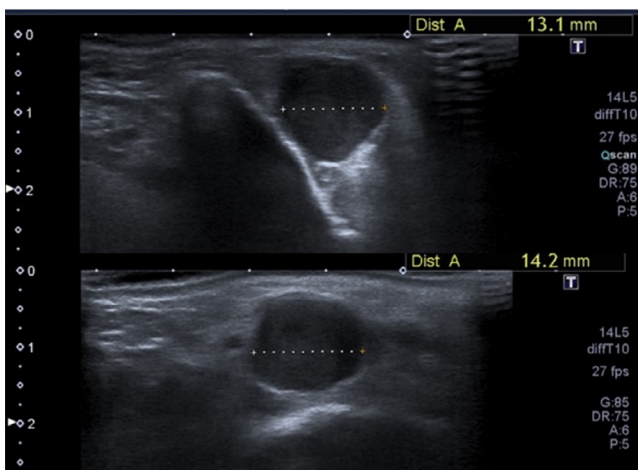


Figura 1. Ecografía de partes blandas.

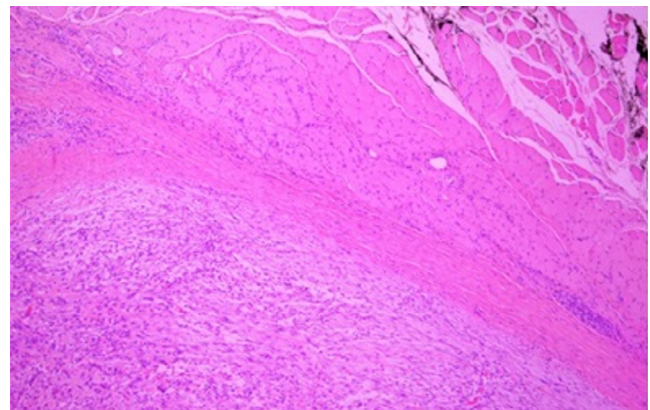


Figura 3. Anatomía patológica. Hematoxilina-eosina, 4x: Tumoración bien delimitada, encapsulada, compuesta por una proliferación desordenada de células fusiformes en el seno de un estroma fibromixóide.

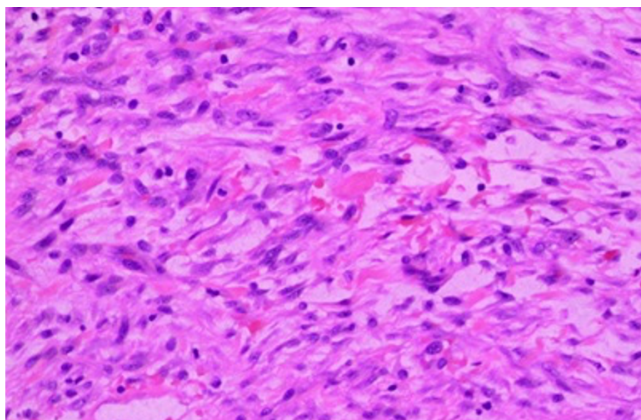


Figura 4. Anatomía patológica. Hematoxilina-eosina, 20x: Proliferación desordenada de células fusiformes en un estroma fibromixoide con células inflamatorias y focos de extravasación hemática.

comatosa”, dada su similitud con el sarcoma, tanto desde el punto de vista clínico por su rápido crecimiento sin signos de infección, como histológico debido a su alta celularidad y actividad mitótica¹.

La localización más frecuente de la FN en la población adulta son las extremidades superiores, seguida de la región cérvico-facial donde supone un 24 % de los casos⁷. Dentro del territorio cérvico-facial, su localización más frecuente es en la región cutánea facial, región parotídea y en el tejido celular subcutáneo de la mandíbula y región malar⁸.

Epidemiológicamente hablando, no se encuentran diferencias entre sexos y se considera más frecuente en adultos jóvenes, siendo su presentación más habitual entre la 3.^a y 5.^a décadas. En esta ocasión se reporta un caso de un varón de 79 años, en esta edad se suele encontrar alrededor de un 5 % de los casos⁸.

La presentación clínica más común de esta entidad consiste en la aparición de una tumoración aislada de crecimiento rápido, no adherida a planos profundos, circunscrita, no encapsulada y poco dolorosa a la palpación. Puede provocar distorsión tisular y simular tumores malignos. Rara vez supera los 5 cm de diámetro⁸. En nuestro caso se observó una tumoración con las mismas características con un crecimiento acelerado de 2 meses de evolución y un tamaño de 1,4 cm.

Se trata de una enfermedad fibroproliferativa benigna cuya etiología es desconocida. En 1982, Bernstein y cols. propusieron el traumatismo previo como factor predisponente al obtener como diagnóstico anatomopatológico una forma atípica de tejido de granulación, aunque solo un pequeño porcentaje de paciente cumplían tal asociación¹. Erickson-Johnson y cols., por otra parte, relacionan el desarrollo de la FN con la fusión de genes MYH9-USP6, lo que explicaría una naturaleza neoplásica en contraste con la reactiva, sostenida a lo largo de los años^{4,9}. La mayoría de los autores sugieren que esta lesión representa una condición reactiva o inflamatoria provocada por un traumatismo local o una infección; en nuestro caso, no se conoció causa previa ni traumática ni infecciosa¹⁰.

Las pruebas de imagen como la radiología simple, la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética nuclear permiten localizar la lesión, delimitar su extensión y definir su relación con otras estructuras anatómicas; la FN se observa como una lesión generalmente bien definida, homogénea en el espesor de los tejidos blandos, localizada a nivel superficial. La citología ha mostrado su utilidad en el diagnóstico, si bien en nuestro caso al generar dudas el estudio histológico de la muestra obtenida se propuso analizar la tumoración al completo. La citomorfología es característica, haciendo posible el diagnóstico en las muestras por aspiración⁹.

El diagnóstico definitivo lo proporciona el estudio anatomopatológico de la pieza, que mostrará un proceso neoplásico benigno. Se caracteriza por observar una proliferación de miofibroblastos y fibroblastos fusiformes que se disponen de manera desordenada inmersos en un estroma mixoide. Las mitosis pueden ser frecuentes, pero nunca se apreciarán formas atípicas. Es frecuente la extravasación de eritrocitos y se pueden observar linfocitos, histiocitos y células gigantes multinucleadas dispersos por toda la lesión. La inmunohistoquímica confirma la naturaleza miofibroblástica de las células tumorales con reactividad característica para vimentina y actina, y ausencia de reactividad positiva para desmina, queratina o S-proteína⁵.

El diagnóstico diferencial incluye tumoraciones benignas tales como neurofibroma mixoide, schwannoma, tumor neurogénico, tumor de glándula salivar menor, tumor dermoide o epidermoide, hemangioma, sarcoidosis, dermatofibroma, histiocitoma fibroso y miofibroma, o lesiones malignas como el dermatofibrosarcoma mixoide protuberans, neurofibrosarcoma, fibrosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno por su rápido crecimiento e histología mesenquimal con elevado número de mitosis⁸.

El tratamiento de elección este tipo de lesiones es la extirpación quirúrgica. La escisión incompleta puede ser aceptable, ya que se ha sugerido que el tejido residual puede experimentar regresión espontánea. La recurrencia también ha sido documentada en un 7 % de los casos y su aparición obligaría a realizar una revisión del diagnóstico inicial. En nuestro caso, tras 3 años de seguimiento no se ha evidenciado ningún tipo de recidiva⁸.

La FN es una entidad benigna poco común que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones en la región de cabeza y cuello, principalmente en aquellas de etiología maligna debido a su gran similitud clínica e histológica. El análisis histológico es esencial para determinar el manejo quirúrgico apropiado evitando resecciones excesivas y la morbilidad derivada.

ASPECTOS ÉTICOS

Los autores confirman que han cumplido las normas éticas relevantes y que cuentan con el consentimiento informado de los pacientes.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses en relación con el tema del estudio.

B I B L I O G R A F Í A

1. Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol.* 1955;25(3):241-52. DOI: 10.1093/ajcp/25.3.241.
2. Cotter CJ, Finn S, Ryan P, Sleeman D. Nodular fasciitis of the maxilla in a child. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000;58(12):1447-9. DOI: 10.1053/joms.2000.16642.
3. Luna A, Molinari L, Bollea Garlatti LA, Ferrario D, Volonteri V, Roitman P, et al. Nodular fasciitis, a forgotten entity. *Int J Dermatol.* 2019;58(2):190-3. DOI: 10.1111/ijd.14219.
4. Bernstein KE, Lattes R. Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a non-recurrent lesion. Clinicopathological study of 134 cases. *Cancer.* 1982;49(8):1668-78. DOI: 10.1002/1097-0142(19820415)49:8<1668::AID-CNCR2820490823>3.0.CO;2-9.
5. Imai T, Michizawa M, Nakazawa M. Nodular fasciitis in the buccal region with rapid growth after incisional biopsy mimicking sarcoma. *J Craniofac Surg.* 2013;24(6):e615-7. DOI: 10.1097/SCS.0b013e3182a2b769.
6. Leong VW. Pseudosarcomatous soft tissue lesions: a review. *Proc Singapore Helthcare.* 2010;19:220Y-228. DOI: 10.1177/201010581001900308.
7. Haddad AJ, Avon SL, Clokie CM, Sandor GK. Nodular fasciitis in the oral cavity. *J Can Dent Assoc.* 2001;67(11):664-7.
8. Lu L, Lao IW, Liu X, Yu L, Wang J. Nodular fasciitis: a retrospective study of 272 cases from China with clinicopathologic and radiologic correlation. *Ann Diagn Pathol.* 2015;19(3):180-5. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2015.03.013.
9. Matusik J, Wiberg A, Sloboda J, Andersson O. Fine needle aspiration in nodular fasciitis of the face. *Cytopathology.* 2002;13(2):128-32. DOI: 10.1046/j.1365-2303.2002.00385.x.
10. Erickson-Johnson MR, Chou MM, Evers BR, Roth CW, Seys AR, Jin L, et al. Nodular fasciitis: a novel model of transient neoplasia induced by MYH9-USP6 gene fusion. *Lab Invest.* 2011;91(10):1427-33. DOI: 10.1038/labinvest.2011.118.