

Fascitis nodular. Presentación de un caso de localización atípica y revisión de su histopatología

Nodular Fasciitis. Atypical Presentation and Histopathological Review

Julio Bassas-Vila^a, Jordi Serra Llobet^b, Pablo Umbert Millet^b

Servicios de Dermatología del ^aHospital Clínico Universitario, Valladolid; y del ^bHospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona. España.

Correspondencia:

Julio Bassas-Vila
c/ París 83 - 5ª planta
CP. 08029 Barcelona. España
e-mail: jbasasv@aedv.es

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 51 años de edad que acudió por presentar desde hacía aproximadamente 8 meses un nódulo duro de 3 cm. en la mejilla izquierda que había crecido rápidamente. Se realizó una biopsia punch que fue inicialmente compatible con el diagnóstico de fibrosarcoma de bajo grado, por lo que se procedió a una extirpación mediante cirugía micrográfica de Mohs, pero el estudio histológico e inmunohistoquímico de la pieza quirúrgica demostró que se trataba de una fascitis nodular. Destacamos este caso por tratarse de una fascitis nodular de localización atípica y revisamos su histopatología.

(Bassas-Vila J, Serra Llobet J, Umbert Millet P. Fascitis nodular. Presentación de un caso de localización atípica y revisión de su histopatología. *Med Cutan Iber Lat Am* 2004; 32(2): 71-74)

Palabras clave: fascitis, nódulo, cirugía micrográfica, tumor cutáneo.

Summary

We report a 51 year-old woman with a 3 cm nodule on her left cheek for the last 8 months. A punch biopsy showed a low grade fibrosarcoma and the tumour was successfully removed by Mohs micrographic surgery, but the histopathology and immunohistochemistry studies demonstrated a spindle-shaped fibroblast proliferation consistent with nodular fasciitis. We review the atypical presentation and the histopathology of these fibroblast proliferations.

Key words: fasciitis, nodule, micrographic surgery, skin tumour.

La fascitis nodular fue descrita en 1955 por Konwaler et al con el término de 'fibromatosis (fascitis) pseudosarcomatosa subcutánea' resaltando la naturaleza benigna de este grupo de nódulos subcutáneos, frecuentemente considerados por su histología como un fibrosarcoma[1]. En 1966 Mehregan et al describieron 17 casos con sus características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas introduciendo esta entidad en la literatura dermatológica y proponiendo el término de fascitis nodular por ser más breve y descriptivo[2].

La fascitis nodular es un proceso reactivo autolimitado, pseudosarcomatoso, compuesto de fibroblastos y miofibroblastos. Se trata de la lesión reactiva o mesenquimal benigna que probablemente se diagnostica erróneamente en la mayoría de los casos como un sarcoma debido a sus características, pues se presenta como un tumor de crecimiento rápido que puede alcanzar de 2 a 3 cm. de diámetro en 2 ó 6 semanas, con una elevada proliferación de fibroblastos y actividad mitótica.

Se considera una de las lesiones de los tejidos blandos más frecuente, sobrepasando cualquier otro tumor o lesión pseudo-tumoral del tejido fibroso.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con muchas entidades mesenquimales benignas y malignas, esto conlleva errores diagnósticos frecuentes y ha producido que se realice cirugía, tal vez innecesaria o demasiado radical.

En nuestro caso destacamos dos peculiaridades, su localización atípica y la intervención quirúrgica que ha supuesto la curación de la enferma.

Descripción del caso

Mujer de 51 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes patológicos de interés, que acudió a nuestra consulta por presentar una tumoración en la mejilla izquierda desde hacía aproximadamente 8 meses. En el último mes dicha tumoración había crecido rápidamente con un discreto dolor a la palpación. La enferma refería un



Figura 1. Nódulo eritematovioláceo en la mejilla izquierda.

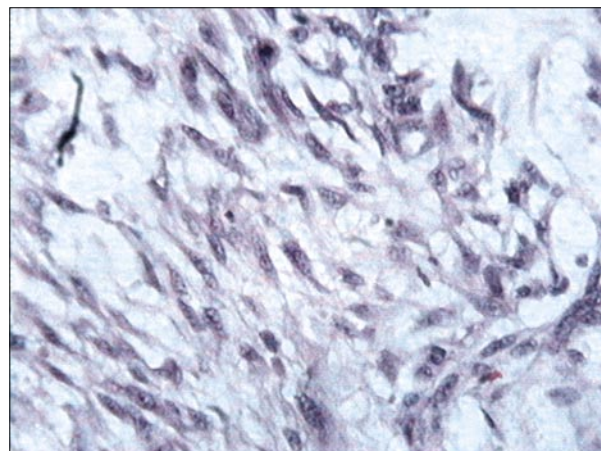


Figura 2. Proliferación de fibroblastos fusiformes en haces curvilíneos sobre una matriz mixoide (H-E).

traumatismo previo que no se valoró en un primer momento. A la exploración clínica se apreciaba un nódulo de 3 cm. de diámetro mayor, de consistencia dura que afectaba al tejido celular subcutáneo y se adhería a los planos profundos aunque no al hueso malar (Figura 1). No se palpaban adenopatías cervicales.

Se realizó un estudio analítico donde en el hemograma destacaba una anemia microcítica, siendo la bioquímica básica y las pruebas de coagulación normales. También se practicó una radiografía ósea y una tomografía axial computarizada cráneo-facial que fueron suficientes para descartar la afectación ósea y las adenopatías. El diagnóstico diferencial clínico y radiológico incluía lesiones benignas (i.e: schwannoma), malignas, infecciones o procesos inflamatorios, por lo que se decidió efectuar una biopsia punch. Se observaba una proliferación fusocelular moderadamente celular y discretamente pleomórfica de distribución fascicular con la presencia de algunas luces vasculares (Figura 2).

La enferma consultó a la semana siguiente de la realización de la biopsia punch con un aumento clínico considerable del nódulo, dados los hallazgos histopatológicos de la biopsia se valoró como un fibrosarcoma de bajo grado y se procedió a realizar microcirugía de Mohs para la extirpación quirúrgica del nódulo. El estudio histológico de la lesión extirpada mostró una proliferación fusocelular levemente celular con áreas laxas, mixoides en la zona central y de celularidad más densa en áreas periféricas. Se apreciaba un pleomorfismo nuclear discreto. Estas células fusiformes se disponían en un patrón de haces curvos entrecruzados con buena delimitación periférica afectando la dermis y el tejido celular subcutáneo. Existía una vascularización prominente (Figuras 3, 4). Las tinciones inmunohistoquímicas mostraban positividad significativa para la actina específica del músculo

(Enzo, VHS35, 1:16000, PAP-DAB) y focal para la α -actina del músculo liso (Dako, 1A4, 1:800, PAP-DAB), siendo negativa para el S-100 (Dako, Conejo, 1:1200, PAP-DAB), HMB-45 (Dako, 117D, 1:50, PAP-DAB), desmina (Dako, D33, 1:100, PAP-DAB), citoqueratinas (Dako, MNF116, 1:100, PAP-DAB) y CD-34 (BIOMEDA, END-10, 1:50, PAP-DAB). Al realizar la tinción con el CD-68 (Dako, KP1, 1:100, PAP-DAB) y α -1-antiquimiotripsina (Dako, Conejo, 1:250, PAP-DAB) se apreciaba un número considerable de células histiocíticas. El Ki-67 (Dako, 1:50, PAP-DAB) mostraba actividad escasa.

Tras valorar los datos clínicos, entre ellos su antecedente traumático, y histopatológicos se diagnosticó de fascitis nodular. La enferma se encuentra asintomática en la actualidad tras más de un año de seguimiento.

Comentario

Las proliferaciones fibrosas, tumores fibrosos y lesiones pseudotumorales, constituyen un amplio grupo de entidades que se comportan clínicamente de forma muy diversa. Algunas son completamente benignas y no recurren tras su extirpación incluso si esta fue incompleta, mientras que otras se encuentran mal delimitadas, infiltran los tejidos blandos y recurren con facilidad sino son extirpadas correctamente desde el principio. Por otra parte existen las lesiones que son claramente malignas, recidivan y metastatizan. Enzinger et al. distinguen las proliferaciones fibrosas en cuatro categorías:

- a. proliferaciones fibrosas benignas
- b. fibromatosis
- c. fibrosarcomas
- d. proliferaciones fibrosas de la infancia[3].

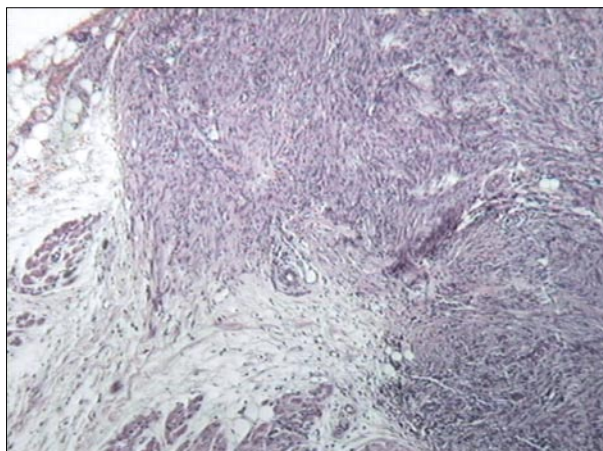


Figura 3. Se aprecia el nódulo subcutáneo con áreas de proliferación celular densas y zonas periféricas que simulan un crecimiento invasivo (H-E).

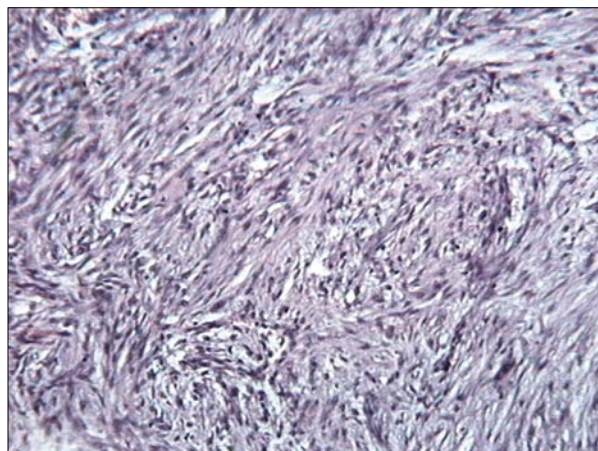


Figura 4. La porción periférica del nódulo consiste en una proliferación densa de fibroblastos (H-E).

Las proliferaciones fibroblásticas benignas constituyen un grupo heterogéneo de entidades bien definidas que son reactivas más que verdaderas neoplasias. Entre estas entidades se hallan la fascitis nodular, la fascitis proliferativa y la miositis proliferativa, todas ellas se pueden confundir con sarcomas dado su rápido crecimiento y su gran celularidad. A pesar de sus características histológicas, estas entidades raramente recurren y nunca metastatizan, incluso sin que se realice una extirpación completa.

La fascitis nodular es una proliferación reactiva de células fibroblásticas y miofibroblásticas, aunque la causa de su proliferación permanece desconocida.

En algunos casos existe una historia de traumatismo en la zona o de infecciones aunque el antecedente de un traumatismo previo sólo se ha constatado en un 5%-10% de los pacientes[4, 5].

La edad de aparición más frecuente se sitúa entre los adultos de 20 a 40 años, aunque puede ocurrir a cualquier edad. No se aprecian diferencias en la prevalencia de aparición entre hombres y mujeres. En cuanto a la localización, hemos querido remarcar en el título de nuestro caso que se trataba de una localización atípica aunque no infrecuente pues cuando se revisa la literatura se aprecia un alto porcentaje de enfermos con ésta localización[6, 7, 8]. La fascitis nodular puede aparecer en cualquier lugar de la superficie corporal, siendo más frecuente en orden decreciente su aparición en las extremidades superiores, el tronco, las extremidades inferiores o la cabeza y el cuello según las referencias bibliográficas[2, 3, 9]. La localización en la cabeza y el cuello es la más habitual en la infancia[3].

Histológicamente se caracteriza por una proliferación de fibroblastos fusiformes o redondeados que se disponen aleatoriamente o agrupados en forma de S. Las mitosis son

frecuentes pero no se aprecian formas atípicas. Se pueden ver hendiduras entre dichos fibroblastos. Se aprecia un estroma mixoide variable y eritrocitos extravasados, con escaso colágeno. Es frecuente la presencia de pequeños capilares. Se pueden observar linfocitos dispersos por toda la lesión[10].

Se han descrito variantes morfológicas de la fascitis nodular: la fascitis intravascular en la cual se produce una proliferación dentro de las arterias y venas de pequeño y mediano calibre, la fascitis osificante cuando hay presencia de hueso o tejido osteoide, la fascitis craneal y la fascitis proliferativa con células de aspecto ganglionar característico[10].

Los subtipos histológicos propuestos, basados en la celularidad, el estroma mixoide, la presencia de colágeno u otras características histológicas como las células de aspecto ganglionar u osteoclastico, podrían reflejar los cambios que experimenta la lesión durante su evolución[9].

En nuestro caso el diagnóstico diferencial incluyó el mixoma, el histiocitoma fibroso, el fibrohistiocitoma maligno y el fibrosarcoma, por ello fue imprescindible realizar estudios inmunohistoquímicos. Estos estudios, tanto en este caso como en la literatura, muestran positividad para la actina específica del músculo y para la actina del músculo liso como se espera de una lesión compuesta de miofibroblastos. En general las tinciones para la proteína S-100, HMB-45, citoqueratinas y desmina son negativas, aunque se ha descrito algún caso con positividad para la desmina[11]. El CD-34 es negativo descartando que se trate de un dermatofibrosarcoma protuberans. La positividad del CD-68 (KP1), un marcador de lisosomas, se puede identificar en macrófagos y células gigantes de estas lesiones, e incluso en un pequeño número de células fusiformes, indicando la adquisición de propiedades fagocíticas[3]. La expresión del

Ki-67 se correlaciona con la actividad mitótica y demuestra un índice de proliferación variable.

A pesar de todas estas consideraciones inmunohistoquímicas es frecuente la confusión de esta entidad con los sarcomas[7]. Dahl et al describieron una revisión de 6 años del Registro de Cáncer Sueco (1958-1963), en el que un 10% de las lesiones diagnosticadas de sarcoma fueron recatalogadas como pseudosarcomatosas cuando se realizó el estudio, casi la mitad reclasificadas como fascitis nodulares[12].

El tratamiento más indicado es la extirpación quirúrgica, con buenos resultados incluso en casos en los que la extirpación se comprobó incompleta[13]. Se ha propuesto el tratamiento con inyección de corticoides intralesionales, pero se debe reservar a casos muy concretos[14].

Existen muy pocas publicaciones dermatológicas de casos de fascitis nodular, nosotros hemos presentado un caso en el que la evolución clínica, la localización atípica y la biopsia punch inicial fueron difíciles de interpretar. Al realizar la cirugía micrográfica de Mohs con un debulking del tumor, se pudieron valorar histológicamente las características de la lesión, así como su carácter nodular y circunscrito, lo cual fue decisivo para el diagnóstico y pronóstico de la enferma.

Agradecimientos

Agradecemos la colaboración del Dr. F. Badía Torruella, del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Sagrat Cor de Barcelona.

Bibliografía

1. Konwaler BE, Keasbey LE and Kaplan L. Subcutaneous Pseudosarcomatous Fibromatosis (Fasciitis): Report of 8 Cases. *Am J Clin Path* 1955; 25: 241-52.
2. Mehregan AH. Nodular fasciitis. *Arch Dermatol* 1966; 93: 204-10.
3. Enzinger FM, Weiss SW, et al. Bening fibrous tissue tumors. En: *Soft tissue tumors*. 4th ed. Mosby. p 247-303.
4. Mauleón C, Chavarría E, Suárez R, et al. Fascitis nodular. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94: 90-2.
5. Acocella G, Nardi N, Acocella A. Nodular fasciitis in the zygomatic area. Case report and review of the literature. *Minerva Stomatol* 2002; 51: 103-6.
6. Haas AF. Nodular fasciitis of the forehead. *Dermatol Surg* 1999; 25: 140-2.
7. Gelfand J, Mirza N, Kantor J, et al. Nodular fasciitis. *Arch Dermatol* 2001; 137: 719-21.
8. Kamiya H, Araki M, Kitajima Y. Nodular fasciitis of the cheek. *Eur J Dermatol* 2003; 13: 189-91.
9. Shimizu S, Hashimoto H, Enjoji M. Nodular fasciitis: an analysis of 250 patients. *Pathology* 1984; 16: 161-6
10. Weedon D. Tumors and tumor-like proliferations of fibrous and related tissues. En *Skin Pathology*. 2ª ed. Churchill Livingston: p 923-4.
11. Montgomery EA, Meis JM. Nodular fasciitis: its morphologic spectrum and immunohistochemical profile. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 942.
12. Dahl I, Angervall L. Pseudosarcomatous lesions of the soft tissues reported as sarcoma during a 6-year period (1958-1963). *Acta Pathol Microbiol Scand [A]* 1977; 85: 917-30
13. Allen PW. Nodular fasciitis. *Pathology* 1972; 4: 9.
14. Grabam B, Barret T, Goltz R. Nodular fasciitis: response to intralesional corticosteroids. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 490-2.