

PRESENTACIÓN DE CASOS

Fascitis nodular en región facial en edades pediátricas

Nodular fasciitis present in facial area in children

Dadonim Vila Morales¹; Ernesto Sánchez Cabrales¹¹

¹ Doctor en Ciencias Médicas. Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Investigador Auxiliar. Instructor. Licenciado en Derecho. Licenciado y Máster en Teología. Facultad de Ciencias Médicas "Finlay-Albarrán". La Habana, Cuba.

¹¹ Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Instructor. Facultad de Ciencias Médicas "Victoria de Girón". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Propósito: Presentar 3 casos de fascitis nodular de región facial.

Método: Se realizó un estudio de los pacientes que comprendió examen físico, análisis de laboratorio y radiológico. Se describió la conducta quirúrgica o médica realizada en cada caso y su diagnóstico anatomopatológico.

Resultados: Se mostró el método científico como única vía de llegar al diagnóstico certero, a pesar de enfrentar el reto de diagnosticar una entidad nosológica inusual en la cirugía maxilofacial. Se discutió la evolución de cada paciente y la literatura consultada.

Conclusiones: Resulta muy útil la presentación de estos casos, pues esta tumoración presenta una localización muy poco frecuente en cara y su rápido crecimiento y evolución clínica son habitualmente difíciles de interpretar.

Palabras clave: Tumores reactivos, proliferación pseudotumoral, fascitis nodular, fascitis facial.

ABSTRACT

Aim: To present 3 cases of nodular fasciitis in facial area.

Method: A study was carried out in patients including physical examination, laboratory and radiologic analysis. Surgical or medical behavior was described present in each case with an anatomical and the pathological diagnosis was made.

Results: Scientific method was the only route to achieve an accurate diagnosis despite the challenge of diagnosing an uncommon disease entity in maxillofacial surgery. In each patient the course was discussed as well as a literature review.

Conclusions: The presentation of these cases is very essential since this tumor has a not much location in the face and its fast developmental and clinical course are often difficult to interpret.

Key words: Reactive tumors, pseudotumoral proliferation, nodular fasciitis.

INTRODUCCIÓN

Las proliferaciones pseudotumorales no son lesiones neoplásicas, sino formaciones que aparecen en respuesta a algún traumatismo localizado (físico o isquémico) o bien son idiopáticas. Están compuestas por fibroblastos gruesos reactivos o células mesenquimatosas afines. Desde el punto de vista clínico, resultan alarmantes porque aparecen bruscamente, crecen rápido y su histología provoca más inquietudes, ya que simulan un sarcoma debido a su hiper celularidad, su actividad mitótica y su aspecto primitivo. Las entidades más representativas de este grupo son la fascitis nodular y la miositis osificante.¹

La fascitis nodular es un proceso reactivo de fibroblastos y miofibroblastos, aunque la causa de su proliferación permanece desconocida. Se trata de una reacción proliferativa mesenquimática benigna que frecuentemente se diagnostica como un sarcoma debido a sus características, pues se presenta como un tumor de crecimiento rápido que puede alcanzar hasta 3 cm de diámetro en un tiempo de 2 a 6 semanas, con una elevada proliferación de fibroblastos y actividad mitótica.^{1,2}

Otros autores definen la fascitis nodular, como una proliferación de fibroblastos no neoplásicos que aparece a cualquier edad, siendo su mayor incidencia en pacientes adultos jóvenes, casi siempre estos relatan la aparición de masas tumorales que han crecido rápidamente en un plazo de varias semanas. Se reporta como antecedente la presencia de traumatismo previo en un rango del 10 al 15 % de los casos.²

*Konwaler*³ y otros autores que él refiere, la describieron con el término de fibromatosis o fascitis pseudosarcomatosa subcutánea, resaltando la naturaleza benigna de este grupo de nódulos subcutáneos, frecuentemente considerados por su histología como un fibrosarcoma. En la actualidad este término *subcutáneo* se ha desechado, pues se han encontrado en otras localizaciones.⁴ En 1966 *Mehregan* y colaboradores⁵ describieron 17 casos con sus características epidemiológicas, clínicas e histológicas; introdujeron esta entidad en la literatura dermatológica y propusieron el término de fascitis nodular por ser más breve y descriptivo.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con muchas entidades mesenquimáticas benignas y malignas, esto conlleva a errores diagnósticos y condiciona que se realicen cirugías tal vez innecesarias o demasiado radicales.

Por esta razón realizamos la siguiente presentación de casos con la finalidad reportar 3 pacientes con fascitis nodular en región craneofacial y sus variantes de tratamiento.

MÉTODO

Se atendieron 3 pacientes que acudieron a la consulta externa de Cirugía maxilofacial del Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez", desde mayo de 2005 a mayo de 2007, a los que luego se les dio seguimiento clínico en consulta externa, por 1 año como mínimo. Se realizó examen físico de los pacientes e historias clínicas. Se ejecutaron exámenes de laboratorio clínico, radiológico, ultrasonográfico e iconopatográfico. El cuadro clínico fue objeto de discusión en consulta multidisciplinaria de Cirugía craneofacial, se decidió conducta quirúrgica en 1 paciente y análisis anatomopatológico; los otros 2 pacientes se trataron con esteroides.

Se realizó búsqueda bibliográfica en Internet, utilizando los sitios de Med Line, Lilacs y Google, con las palabras claves "fascitis nodular" (en inglés y español) durante septiembre de 2008. Se solicitó autorización escrita de la familia para el uso y presentación de las fotos de los pacientes sin censura de región orbitaria, por la vecindad de las lesiones a esta área y se obtuvo el consentimiento de padres o tutores de 2 de las pacientes, una tercera se negó a que le tomaran fotografías.

REPORTE DE CASOS

En los 3 pacientes se apreció un patrón de comportamiento clínico muy similar, por lo que aglutinaremos sus características similares:

- Los 3 pacientes eran del sexo femenino.
- Todas eran pacientes mestizas (de raza negra y blanca).
- La edad de aparición fue de 5 años en 2 de ellas y de 4 años en la otra.
- En las 3 pacientes existió antecedentes de trauma en el área de la tumoración en un período de 6 meses a 1 año, antes de aparecer las lesiones, en 2 de ellas moderado y en la otra ligero.
- Dos de las pacientes tenían antecedentes alérgicos inespecíficos, sin alergia referida a medicamentos y sin otro antecedente patológico personal.
- En ninguno de los casos hubo antecedentes familiares de este padecimiento, solo la madre de una paciente refirió haber padecido de poliarteritis nodosa.
- Dichas lesiones aumentaban de tamaño discretamente en virtud de esfuerzos físicos, como el llanto y la actividad lúdica intensa.

A las 3 pacientes se les realizaron los siguientes estudios complementarios:

- Estudio radiográfico (vista posteroanterior de cráneo). En las 3 pacientes se observa aumento del volumen de las partes blandas adyacentes a la zona afectada. No se aprecian alteraciones óseas.

- Estudio ultrasonográfico. En las 3 pacientes se informó imagen compleja encapsulada, aumento de la ecodensidad capsular con zona ecolúcida central con proyecciones enraizadas difusas del área afectada.

- Estudios de laboratorio clínico. En las 3 pacientes, los resultados de dichos estudios revelaron cifras normales de hemograma completo, coagulograma, fosfatasa alcalina, urea, creatinina, TGP y TGO; la eritrosedimentación estuvo aumentada en todas: 28 mm/h; 45 mm/h y 54 mm/h.

Primer paciente: (mayo de 2005)

El examen físico general fue negativo.

Examen físico regional:

Cabeza, cráneo:

Múltiples nódulos (5) en región frontociliar derecha que oscilan entre 1 y 1,5 cm en su mayor diámetro, que se extienden desde la porción medial de la ceja hasta el canto externo del ojo derecho, de bordes redondeados, bien delimitados, con piel que lo recubre de aspecto y coloración normal, consistencia duroelástica, no fija a piel pero sí adherida a planos profundos y con ligero dolor a la presión digital. Ausencia de signos flogísticos y con maniobra de llenado negativo, luego de la presión profunda, ausencia de latido ([fig. 1](#)).



Fig. 1. Preoperatorio.

El diagnóstico diferencial clínico y radiológico incluyó lesiones benignas de diferentes pronósticos e inflamatorias, por lo que se decidió su intervención quirúrgica.

Macroscópicamente: pieza quirúrgica de aspecto nodular conformada por 5 lesiones tumorales de hasta de 10 mm de longitud, redondeadas, de coloración grisácea con tendencia a ser blanquecinas, rodeadas por una trama de tejido fibrótico. En área subyacente se encontraron otras lesiones pequeñas de menor diámetro con similares características las cuales se extirparon; no se resecaron otras lesiones muy pequeñas observadas durante la operación en región de línea media.

El estudio anatomopatológico con microscopia óptica y tinción con Hematoxilina/Eosina, procesado en bloque de parafina, informó: "proliferación fusocelular, rica en células que están formadas por fibroblastos gruesos, de aspecto inmaduro, dispuestos aleatoriamente, tienen nucleolos prominentes y muchas mitosis, con áreas laxas, estroma mixoide en la zona central que contiene linfocitos y hematíes".

Con todos los antecedentes clínicos, incluyendo el trauma antiguo sobre esa zona, y los estudios realizados se diagnosticó: fascitisnodular.

Evolución posoperatoria

La paciente tiene actualmente 3 años de operada, con seguimiento por consulta externa. No ha recidivado la lesión hasta este momento ([fig. 2](#)).



Fig. 2. Postoperatorio.

Segundo paciente: (julio de 2006)

El examen físico general fue negativo.

Examen físico regional:

Cabeza, cráneo:

Múltiples nódulos (7) en región frontotemporal derecha que oscilan entre 0,8 y 2,0 cm en su mayor diámetro, de bordes redondeados, bien delimitados, con piel que lo

recubre de aspecto y coloración normal, consistencia duroelástica, no fija a piel pero sí adherida a planos profundos y con ligero dolor a la palpación. Ausencia de signos flogísticos ([fig. 3](#)).



Fig. 3. Paciente antes del tratamiento.

Tercer paciente: (marzo de 2007)

El examen físico general fue negativo.

Examen físico regional:

Cabeza, cráneo:

Se constata la presencia de 3 nódulos en región frontomedial y derecha que oscilan entre 0,5 y 1,5 cm en su mayor diámetro, de bordes redondeados, bien delimitados, con piel que lo recubre de aspecto y coloración normal, consistencia duroelástica, discretamente doloroso a palpación profunda, fijos a planos profundos.

Sobre la base del conocimiento del diagnóstico del primer caso y las similitudes al examen físico y de los resultados al realizar estudios imagenológicos y de laboratorio, se decidió en ambos casos, implementar tratamiento con prednisolona fosfato (tabletas) 5 mg diarios/2 semanas y continuar tratamiento la tercera semana en días alternos, con reconsulta al mes de iniciado el tratamiento. Esto ocurrió bajo consentimiento informado escrito de los padres. Se orientó a la familia de los posibles efectos adversos y se envió documento al Médico de la familia, para vigilancia clínica del paciente.

Al mes las lesiones habían remitido en casi totalmente, quedando un nódulo de 0,5 cm en la segunda paciente tratada, que remitió espontáneamente 1 mes más tarde. El seguimiento fue mensual durante los 3 primeros meses postratamiento y luego se extendió a trimestral hasta completar 1 año. Al año de evolución, se comenzaron a citar las consultas semestralmente. Hasta este momento no ha existido recidiva de las lesiones, ni aparición de ninguna otra alteración nodular en otras regiones del organismo ([fig. 4](#)).



Fig. 4. Paciente al mes de tratada.

DISCUSIÓN

Las proliferaciones fibrosas, tumores fibrosos y las lesiones pseudotumorales constituyen un amplio grupo de entidades que se comportan clínicamente de formas muy diversas. Algunas son completamente benignas y no recurren tras su extirpación, incluso si esta fue incompleta. Por otra parte existen las lesiones que son clásicamente malignas. *Enzianger*¹ y *Hass*,⁶ distinguen las proliferaciones fibrosas en 4 categorías:

1. Proliferaciones fibrosas benignas.
2. Fibromatosis.
3. Fibrosarcomas.
4. Proliferaciones fibromatosas de la infancia.

Las proliferaciones fibrosas benignas constituyen un grupo heterogéneo de entidades bien definidas que son reactivas más que verdaderas neoplasias. Entre estas entidades se hallan la *fascitis nodular*, *fascitis proliferativa* y la *miositis proliferativa*, todas ellas se pueden confundir con sarcomas dado su rápido crecimiento y gran celularidad. A pesar de sus características histológicas, estas entidades raramente recurren y nunca metastizan, aun cuando no se realice una extirpación completa.⁷

La fascitis nodular es una proliferación reactiva de células fibroblásticas y miofibroblásticas considerada por algunos autores como un tumor benigno derivado del tejido fibroso. Puede aparecer en el tejido: hipodermis, intramuscular y en la fascia.⁸ Por la ausencia de metástasis y su regresión espontánea podemos incluirla en el grupo de las proliferaciones benignas de tipo reactivas.⁹ También es considerada como tumor infiltrante o pseudosarcomatosa, de aparición poco frecuente. Aunque estas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, son más frecuentes en regiones palmares de los antebrazos, seguida en orden de tórax y la espalda, se han reportado pocos casos en región del macizo facial. Casi siempre los pacientes refieren aparición brusca y crecimiento rápido. Se registra antecedentes de traumatismo regional en 10 a 15 % de los casos.^{4,5} Aparece como un nódulo único^{3,5,7} o múltiple, la piel que lo cubre suele ser móvil,⁴ es indoloro y su tamaño no es mayor de 3 cm, aunque se han reportado de mayor tamaño.^{6,7} La edad de aparición se sitúa en los adultos jóvenes entre 25 y 40 años, aunque puede ocurrir a cualquier edad, no se aprecian diferencia en cuanto al sexo.⁶⁻⁸

En nuestro trabajo quisimos resaltar la edad de nuestros pacientes, pues no hay casos reportados en menores de 10 años. En cuanto a la localización, esta es atípica, al consultar la literatura y realizar búsqueda bibliográfica en Internet, utilizando los sitios de Med Line, Lilacs y Google, con las palabras claves "fascitis nodular" (en inglés y español), no se encontraron casos en región frontofacial.

En cuanto al antecedente de trauma, no consideramos este último como posible factor etiológico de la lesión sino como un elemento que exacerba el cuadro reactivo preexistente en el paciente.

Histológicamente se caracteriza por una proliferación de fibroblastos fusiformes o redondeados que se disponen aleatoriamente o se agrupan en forma de S. Las mitosis son frecuentes pero no se aprecian 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.⁹ 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 pequeñas y de medianos calibres, la fascitis osificante: cuando hay presencia de hueso o tejido osteoide, fascitis craneal y la 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 células de aspecto ganglionar u osteoide, podrían reflejar los cambios que experimenta la lesión durante su evolución.⁹ A pesar de todas estas consideraciones es frecuente la confusión de esta entidad con los sarcomas.¹¹ *Dahl y Angervall*,¹² refieren en su artículo una revisión de 6 años del registro de cáncer en Suecia (1958-1963), que un 10 % de las lesiones diagnosticadas de sarcoma fueron recatalogadas como pseudosarcomatosas cuando se realizó el estudio y casi la mitad reclasificada como fascitis nodular.

El tratamiento consistente en la extirpación quirúrgica, tiene buenos resultados incluso en los casos que la extirpación sea incompleta.¹³ Se han propuesto tratamiento con corticoides intralesionales, pero se debe reservar para los casos más complejos.¹⁴ Su curso es benigno,⁴ el pronóstico es bueno, la curación es total y su recidiva es infrecuente.^{3,6,7} Consideramos que el empleo de corticoides sistémicos podría sustituir el tratamiento quirúrgico, lo que resulta en un beneficio estético al evitarse la cicatriz quirúrgica, además de evadir posibles complicaciones transoperatorias.

En la actualidad existen muy pocas publicaciones de casos de fascitis nodular, *Werning*,¹⁵ en 1979 publicó un caso de fascitis nodular en región orofacial, *Kawana, Yamamoto, Deguchi, Oikawa e Izumi*,¹⁶ en 1986 reportaron un caso en la región mandibular. En ese mismo año, *Freedman y Lumerman*¹⁷ reportaron 2 casos de fascitis intravascular, y como un caso extremadamente raro *Cotter, Finn, Ryan y Sleeman*,¹⁸ en el 2000, publicaron un caso con fascitis nodular intrabucal.

CONCLUSIONES

Por ser infrecuente la aparición de fascitis nodular craneofacial, sin que conozcamos de otros reportes en nuestro país, consideramos que es útil la presentación de estos pacientes, que por la localización atípica de los tumores y su evolución clínica fueron inicialmente difíciles de diagnosticar. Sugerimos evitar el tratamiento quirúrgico, al aplicar esteroides por vía oral, con los cuidados respectivos que en el paciente de edad pediátrica debe considerarse al indicar este tipo de medicamento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Enziager FM, Weiss SW. Bening fibrous tissue tumors. Soft tissue tumors. 4ta. ed. Philadelphia: Mosby; 2006. p. 247-303.
2. Acocella G, Nardi N, Acocella A. Nodular fascitis in the zygomatic osea case report and review of the literature. *Minerva Stomatol.* 2002;51:103-6.
3. Konwaler BE, Keasbey LE, Kaplan L. Subcutaneous Pseudosarcomatous Fibromatosis (Fascitis). Report of 8 cases. *Am J Clin Path.* 1955;25:241-52.
4. Mauleón CE, Suárez R. Fascitis nodular. *Acta Dermosifiliogr.* 2003;94:90-2.
5. Mehregan AH. Nodular fascitis. *Arch Dermatol.* 1966;93:204-10.
6. Hass AF. Nodular fascitis of the turchead. *Dermatol Surg.* 1999;25:140-2.
7. Gelfand J, Mirza N, Kantor J. Nodular fascitis. *Arch Dermatol.* 2001;137:719-21.
8. Kamiya H, Araki M, Kitajima Y. Nodular fascitis of the chest. *Eur J Dermatol.* 2003;13:189-91.
9. Shimizu S, Hashimoto H, Enjoji M. Nodular fascitis: an analysis of 250 patients. *Pathology.* 1984;16:161-6.

10. Weedon D. Tumors and tumor-like proliferations of fibrous and related tissue. En: Skin pathology. 2da. ed. Londres: Churchill Livingston; 2005. p. 923-4.
11. Montgomery EA, Meis JM. Nodular fascitis: Its morphology 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. Fascitis nodular. Pathology. 1972;4:9.
14. Grabam B, Barret T, Goltz R. Nodular fascitis: intralesional corticoesteroids. J Am Acad Dermatol. 1999;40:490-2.
15. Werning S. Nodular fasciitis of the orofacial region. Oral Sur Oral Med Oral Pathol. 1979;48:441-6.
16. Kawana T, Yamamoto H, Deguchi A, Oikawa T, Izumi H. Nodular fascitis of the mandible in a child. Int J Oral Maxillofac Surg. 1986;15:499-502.
17. Freedman P, Lumerman H. Intravascular fasciitis: Report of two cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1986;62:549-54.
18. Cotter CJ, Finn S, Ryan P, Sleeman D. Nodular fascitis of the maxilla in a child. J Oral Maxillofac Surg. 2000;58:1447-9.

Recibido: 2 de septiembre 2008.

Aprobado: 4 mayo de 2009.

DrC. *Dadonim Vila Morales*. Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez". E-mail: dadonim.vila@infomed.sld.cu