

Fascitis craneal: reporte de un caso y revisión de la literatura

Lara Fernández R., Gustavo Bravo C.

Departamento de Otorrinolaringología, HCUCH.

SUMMARY *Cranial fasciitis corresponds to a subtype of myofibroblastic lesion that occurs in head and neck of children with a mean age of 3 years. They are fast growing, can infiltrate neighboring structures and erode bone, so differential diagnosis with malignant disease should be made. This lesions are considered reactive to trauma but the aetiology is not well understood. They are histologically similar to nodular fasciitis but differ in the epidemiology of the presentation, so some authors consider cranial fasciitis a subtype of it. Treatment consists of complete excision of the lesion, but incomplete resections report less than a 2% recurrence. We present a case report describing the typical presentation of cranial fasciitis.*

INTRODUCCIÓN

En 1955 Konwaler *et al* describieron la fascitis nodular como una lesión benigna secundaria a la proliferación de fibroblastos, que debido a su rápido crecimiento, celularidad y actividad mitótica, podía confundirse con sarcomas⁽¹⁾. Posteriormente se describe como un subtipo dentro de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas que comprenden una gran gama histológica, tanto benigna como maligna⁽²⁾.

En 1980 Lauer y Enzinger reportaron por primera vez nueve casos de fascitis craneal⁽³⁾. Estas lesiones corresponden a un subtipo de lesiones miofibroblásticas benignas que por sus características microscópicas la hacen similar a la fascitis nodular y

algunos autores la clasifican como un subtipo de ella^(4,5), pero se caracteriza por presentarse en distinta localización y ser más frecuente en niños⁽⁵⁾, motivo por el cual se ha descrito por diversos autores como “fascitis craneal de la niñez”.

A continuación se presenta un caso de fascitis craneal de presentación típica.

CASO CLÍNICO

Paciente sexo masculino de 4 meses de edad que presenta aumento de volumen localizado en región preauricular desde su nacimiento, que ha crecido en los últimos meses, indolora, sin cambios en piel circundante, sin otalgia ni otorrea. Al examen físico se observa un aumento de volumen en región

preauricular, indurado, adherido, no móvil de aproximadamente 4 cm de diámetro.

Se realiza ecografía de partes blandas (Figura 1) que evidencia, en la región preauricular derecha en situación extraparotídea y a nivel del compartimiento subcutáneo, una lesión sólida, hipocogénica, de bordes bien definidos, de 8x12x30 mm que contacta la cortical del hueso temporal, sin vascularización al estudio dirigido Doppler color. Se decide complementar con tomografía computada (Figura 2) que muestra lesión nodular de aspecto neoplásico en el espesor del celular subcutáneo en la región preauricular superior derecha con morfología redondeada, quedando su aspecto más superior y medial en contacto con el músculo temporal superficial y la fascia cervical superficial. No se observa contacto con parótida ni deformación de estructura ósea.

Se decide manejo quirúrgico, mediante resección de tumor preauricular. Se infiltra con xilocaína, se realiza incisión en S itálica preauricular con extensión temporal, accediendo a plano tumoral que infiltra parótida por lo que se decide resección parcial para evitar lesión de nervio facial. Se extir-

pa fragmento tisular nodular, de superficie rojiza, irregular, de 3,7x2x1,8 que es enviado a estudio histológico rápido. Al corte se aprecia sólido, de consistencia elástica, rosado grisáceo de aspecto arremolinado, homogéneo. El diagnóstico intraoperatorio revela neoplasia fusocelular macroscópicamente circunscrita, sin atipias citológicas. El procedimiento quirúrgico confluye sin incidentes.

El paciente evoluciona en buenas condiciones en el postoperatorio, con movilidad facial conservada. La biopsia diferida informa proliferación celular fusada dispuesta en haces largos, entrelazados en forma irregular, con núcleos alargados, monomorfos, con leve variación de tamaño, de cromatina fina y actividad mitótica de hasta 6/10 campos de aumento mayor sin figuras atípicas. En algunas áreas se observa estroma mixoide. El margen es parcialmente infiltrativo hacia tejido fibroadiposo y muscular estriado circundante. La lesión contacta en partes con el borde quirúrgico. Estudio inmunohistoquímico: actina (+), desmina (-), vimentina débil, S100 (-). El diagnóstico patológico definitivo fue informado como fascitis nodular de tipo fascitis craneal.

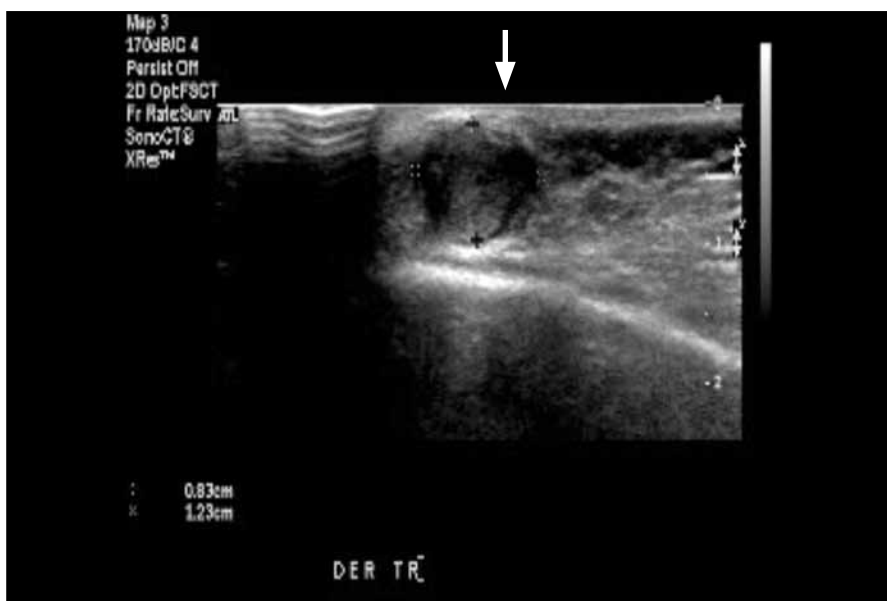


Figura 1. Ecografía de partes blandas. La flecha indica la lesión nodular hipocogénica de bordes definidos en contacto con la cortical del hueso temporal.

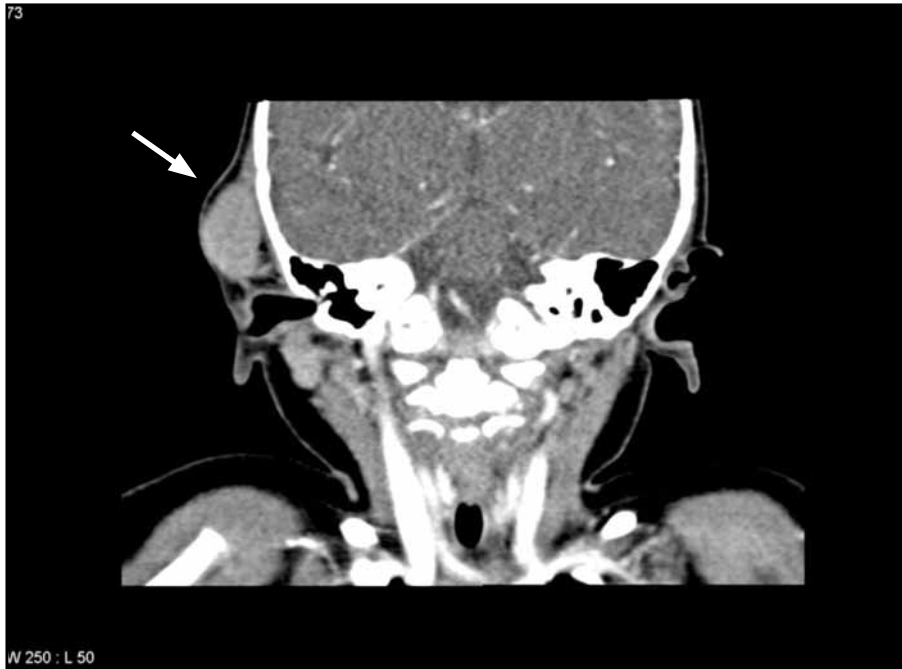


Figura 2. Corte coronal en tomografía computada. La flecha blanca indica la lesión bien delimitada en contacto con el hueso temporal. No se aprecian erosiones óseas.

DISCUSIÓN

La fascitis craneal es una proliferación no neoplásica que se manifiesta como aumento de volumen nodular, de crecimiento rápido y localizado principalmente en cabeza y cuello^(3,4,6,7,8). Debido a que en oportunidades se acompaña de erosiones óseas e infiltración a tejidos adyacentes⁽⁴⁾, como fue nuestro caso, se considera dentro del diagnóstico diferencial de lesiones malignas.

Es una lesión que se presenta en edades tempranas de la vida, con incidencia promedio a los 3 años y predomina en sexo masculino^(3,4). La lesión se genera desde la dermis profunda, fascia y periostio o desde las capas fibromembranasas que cubren las fontanelas y suturas⁽⁴⁾. Existen escasos reportes de extensión intracraneal como los reportados por Clapp y Pagensteger, siendo este último exclusivamente intracraneal^(6,7).

La etiología no se conoce, pero se ha considerado como una lesión reactiva en sitios con historia de injuria previa⁽⁹⁾ como, por ejemplo, traumas du-

rante el expulsivo en el parto⁽⁴⁾. Se ha reportado en pacientes con historia de radioterapia y tratamiento con hormona de crecimiento⁽⁸⁾. En un estudio se encontró relación con alteraciones moleculares asociadas a la presencia de B-catenina aberrante en localización nuclear, como en la fibromatosis desmoide o el fibroma de Gardner⁽¹⁰⁾.

En el proceso diagnóstico la radiología es útil debido a que exhiben patrones característicos. Dentro de ellos una radiografía simple destaca lesiones líticas con borde esclerótico y en la resonancia magnética se aprecian áreas isointensas en T1 con hiperintensidad heterogénea en T2 y realce heterogéneo dado por los componentes fibrosos y mixoides⁽¹¹⁾.

Con respecto a la patología, la fascitis nodular y la fascitis craneal se diferencian únicamente por las edades y localizaciones en su presentación, siendo esta última más frecuente en cráneos de niños pequeños, pero histológica e inmunohistoquímicamente son similares encontrándose proliferación fibroblástica con figuras mitóticas sin atipias en un

estroma mixoide y siendo positivas para vimentina y actina de músculo liso sugiriendo diferenciación miofibroblástica^(4,11,12).

Se recomienda la excisión completa del tumor visible en forma precoz por la naturaleza destructiva e infiltrativa de éste y su rápido crecimiento. En nuestro caso no se logró excisión completa por compromiso parotídeo y posible lesión del nervio facial, pero se ha reportado que incluso en resecciones incompletas la recurrencia es menor al 2%⁽⁴⁾.

En caso de existir compromiso óseo, se aconseja realizar curetaje de la porción afectada⁽⁵⁾.

CONCLUSIÓN

Se reporta este caso por corresponder a una fascitis craneal de presentación clásica y así poder contribuir al conocimiento de esta patología que es poco frecuente, pero importante por su comportamiento, teniendo siempre presente el diagnóstico diferencial con neoplasias agresivas.

REFERENCIAS

1. Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol* 1955;25:241-52.
2. Kaçar A, Paker I, Orhan D, Poyraz A, Okçu Heper A, Arda N *et al.* Childhood fibroblastic and myofibroblastic tumors: A multicenter documentation and review of the literature. *Turk Patoloji Derg* 2012;28:24-30.
3. Lauer DH, Enzinger FM. Cranial fasciitis of childhood. *Cancer* 1980;45:401-6.
4. Yébenes M, Gilaberte M, Romani J, Lloreta J, Pujol RM. Cranial fasciitis in an 8-year-old boy: clinical and histopathologic features. *Pediatr Dermatol* 2007;24:E26-30.
5. Oh CK, Whang SM, Kim BG, Ko HC, Lee CH, Kim HJ *et al.* Congenital cranial fasciitis “watch and wait” or early intervention. *Pediatr Dermatol* 2007;24:263-6.
6. Clapp CG, Dodson EE, Pickett BP, Lambert PR. Cranial fasciitis presenting as an external auditory canal mass. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:223-5.
7. Pagenstecher A, Emmerich B, van Velthoven V, Korinthenberg R, Volk B. Exclusively intracranial cranial fasciitis in a child. Case report. *J Neurosurg* 1995;83:744-7.
8. Foureur N, Enjolras O, Boccon-Gibod L, Wetterwald E, Diner P, Escande JP. Cranial fasciitis of childhood. *Ann Dermatol Venereol* 2002;129:732-4.
9. Hoya K, Usui M, Sugiyama Y, Nagashima K. Cranial fasciitis. *Childs Nerv Syst* 1996;12:556-8.
10. Rakheja D, Cunningham JC, Mitui M, Patel AS, Tomlinson GE, Weinberg AG. A subset of cranial fasciitis is associated with dysregulation of the Wnt/beta-catenin pathway. *Mod Pathol* 2008;21:1330-6.
11. Johnson KK, Dannenbaum MJ, Bhattacharjee MB, Illner A, Dauser RC, Whitehead WE *et al.* Diagnosing cranial fasciitis based on distinguishing radiological features. *J Neurosurg Pediatr* 2008;2:370-4.
12. Sarangarajan R, Dehner LP. Cranial and extracranial fasciitis of childhood: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol* 1999;30:87-92.

CORRESPONDENCIA

Dra. Lara Fernández Ruiz
Departamento de Otorrinolaringología
Hospital Clínico Universidad de Chile
Santos Dumont 999, Independencia, Santiago
Fono: 8 428 9270
E-mail: lfernandezr@gmail.com

