



Revista Española de  
**Cirugía Oral y  
 Maxilofacial**

[www.elsevier.es/recom](http://www.elsevier.es/recom)



## Caso clínico

# Fascitis nodular en la región frontal: a propósito de un caso excepcional y revisión de la literatura



Fátima Martínez Pérez<sup>a,\*</sup>, Ignacio Arribas García<sup>a</sup>, Modesto Álvarez Flórez<sup>a</sup>,  
 Adriana Serrano Álvarez-Buylla<sup>a</sup>, Rafael Méndez Medina<sup>b</sup> y Carlos Martínez Gimeno<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de abril de 2013

Aceptado el 8 de enero de 2014

On-line el 28 de noviembre de 2014

Palabras clave:

Fascitis nodular

Región frontal

Sarcomas

### R E S U M E N

La fascitis nodular es una entidad excepcional en el territorio maxilofacial, consiste en una proliferación benigna del tejido fibroblástico, de etiología desconocida y con características clínicas e histopatológicas similares a los sarcomas. La clínica habitual consiste en una masa de consistencia dura, indolora y de rápido crecimiento. Su diagnóstico se realiza mediante una biopsia y un estudio histopatológico. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica completa de la lesión. El diagnóstico diferencial es esencial dado el alto potencial de confusión diagnóstica con lesiones sarcomatosas debido a la similitud de sus características clínicas e histopatológicas. Se presenta el segundo caso clínico en la literatura de fascitis nodular en la región frontal, un varón de 43 años de edad, sin sufrir traumatismo previo en dicha localización. Se procedió a la biopsia-exéresis de la lesión con el diagnóstico histológico de fascitis nodular. Sin evidencia de recurrencia del tumor y un resultado estético excelente.

© 2013 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Nodular fasciitis of the forehead: Presentation of an unusual case and a review of the literature

#### A B S T R A C T

Nodular fasciitis (NF) is a benign proliferation of fibroblast tissue of unknown etiology. It has clinical and histopathological characteristics similar to sarcomas, and is unusual in the maxillofacial area. The usual clinical presentation is a hard consistency, painless and fast growing mass of a hard consistency. Diagnosis is made by a biopsy and histopathology. NF treatment is complete surgical excision of the tumor. The differential diagnosis is essential for the high potential of confusion with sarcomatous lesions, due to the similarity of their clinical and histopathological features. The second case of nodular fasciitis in the frontal region to be reported in the literature is presented, a 43 year-old male, with no previous trauma in the region. Biopsy-excision of the mass was performed and the histological study

Keywords:

Nodular fasciitis

Frontal region

Sarcomas

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [fatimamartinezp@gmail.com](mailto:fatimamartinezp@gmail.com) (F. Martínez Pérez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.01.003>

1130-0558/© 2013 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

gave the diagnosis of nodular fasciitis. The patient had no evidence of tumor recurrence and excellent aesthetic results were obtained.

© 2013 SECOM. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La fascitis nodular (FN) es una entidad extremadamente rara que consiste en la proliferación benigna miofibroblástica de la fascia muscular. Es de rápido crecimiento, etiología desconocida y se presenta con mayor frecuencia en adultos jóvenes. Fue descrita por primera vez por Konwaler en 1955<sup>1</sup> y se conoce también como fascitis seudosarcomatosa, fibromatosis seudosarcomatosa, fascitis proliferativa o fascitis infiltrativa.

La presentación clínica habitual consiste en una tumoración de menos de 4 cm de diámetro, indolora, de consistencia dura y de rápido crecimiento. Se localiza habitualmente en el tejido celular subcutáneo, pero hay casos descritos en tejido muscular, submucoso<sup>2</sup>, en la fascia, intraarticular, intraglandular<sup>3</sup>, como lesión intravascular<sup>4</sup> o intradérmica<sup>5</sup>. Se presenta predominantemente en las extremidades superiores (48%), seguida del tronco (20%) y miembros inferiores (18%)<sup>6</sup>. La localización en el territorio craneofacial es muy infrecuente, menos del 15% del total. La región parotídea, el tejido subcutáneo de la región mandibular y la región malar son las áreas con una mayor frecuencia de presentación<sup>3,6,7</sup>. Otras localizaciones más infrecuentes son los tejidos intraorales, en la región nasal, ocular, labial y en el seno maxilar<sup>8,9</sup>. La presentación en la región frontal es excepcional<sup>6,10,11</sup>.

La patogénesis de estas lesiones sigue siendo desconocida. Bernstein et al. defienden su origen en un traumatismo local previo, pero ningún otro autor ha podido encontrar dicha relación<sup>7</sup>. Se ha relacionado también con una alteración cromosómica, en la región 3q21, pero no existen suficientes estudios que demuestren dicha predisposición genética<sup>12</sup>.

Tan solo un 10% de la FN se describe en la edad infantil, y a diferencia de la presentación en adultos, tiene preferencia por la localización craneofacial. La fascitis craneal de la infancia fue descrita en 1980 por Lauer y Enzinger como una variante de la FN<sup>10</sup>. Tienen en común ambas entidades su patrón histológico pero se diferencian en 2 aspectos: la edad de presentación; en menores de 3 años y la localización específica; en la calota craneal<sup>6,9-11</sup>.

No hay pruebas de imagen específicas para el diagnóstico ni existen signos patognomónicos que orienten el diagnóstico, tanto para la tomografía computarizada (TC) como la resonancia magnética nuclear (RMN)<sup>3</sup>.

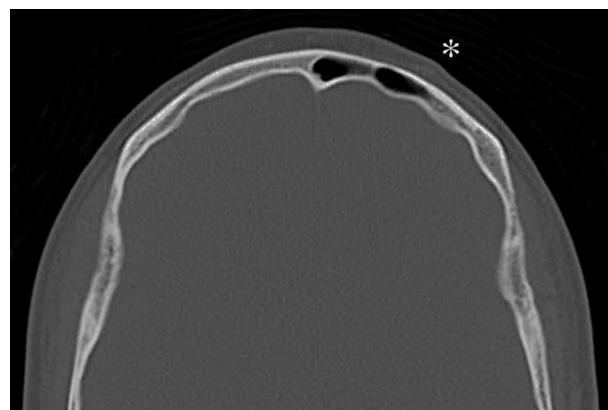
Se puede confundir clínica e histológicamente con lesiones sarcomatosas por lo que es muy importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial mediante su estudio histopatológico<sup>3,9,10</sup>.

## Caso clínico

Se presenta un varón de 43 años de edad que acude a nuestro servicio para valoración de tumoración frontal izquierda de 6 meses de evolución sin traumatismo previo a ese nivel.

El paciente no refiere dolor en la tumoración, tan solo sensación de pesadez y cefalea fronto-occipital izquierda. A la exploración física se observa una tumoración de 1 cm de diámetro con mínimo eritema perilesional. A la palpación se presenta como una masa dura, no adherida al plano óseo sin alteración de rama frontal del nervio facial. Refiere presentar a su vez un nódulo similar en región costal derecha. Se solicita una TC y una punción-aspiración con aguja fina guiada por ecografía (ECO-PAAF) de la tumoración costal. En la TC se objetiva una masa de aproximadamente 0,7 cm a nivel de la región frontal izquierda, bien delimitada que no invade tejidos adyacentes y no presenta destrucción ósea (figs. 1 y 2). La ECO-PAAF de la región costal derecha fue informada de lipoma.

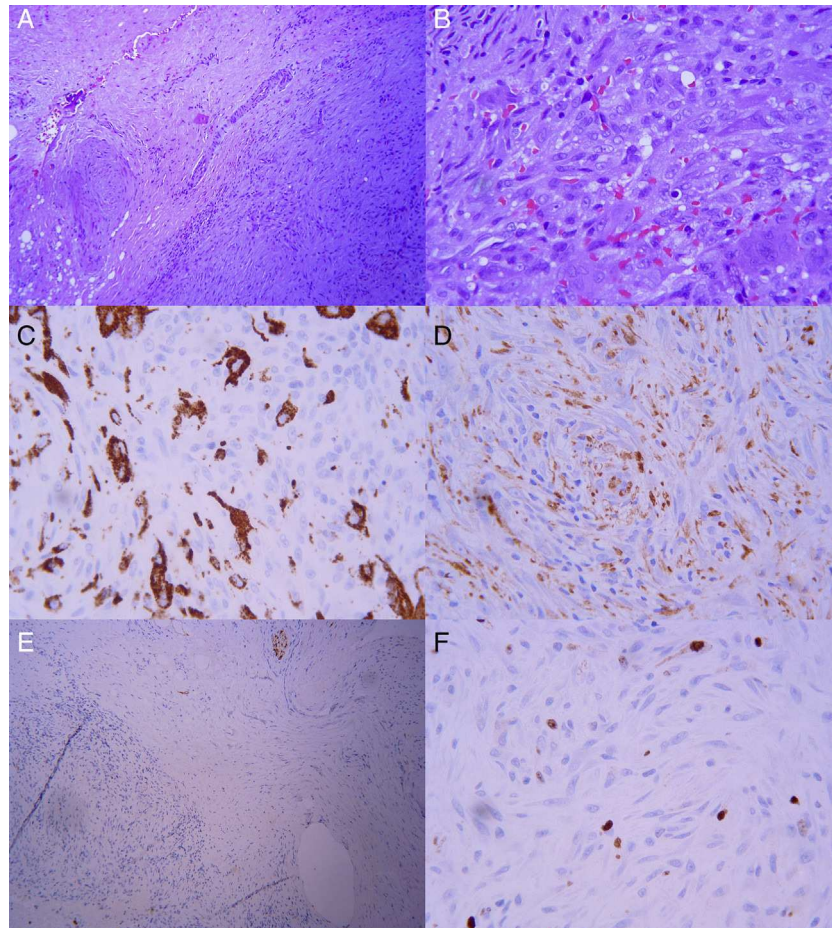
Se decide realizar una biopsia-exéresis de la tumoración bajo anestesia local. Intraoperatoriamente se observa una



**Figura 1 – Imagen axial de la TC sin evidencia de hallazgos patológicos significativos en la calota craneal. Asterisco: se visualiza un aumento de los tejidos blandos en la región frontal izquierda de aspecto nodular.**



**Figura 2 – Imagen axial de la TC (ventana tejidos blandos) donde se objetiva un aumento nodular de los tejidos blandos adherido al hueso frontal en el lado izquierdo.**



**Figura 3 – Nódulos de proliferación fibroblástica atípicos con patrón de distribución estoriforme en el cuadrante inferior izquierdo comparándolo con la disposición del tejido conectivo normal en el cuadrante superior derecho, sin un límite neto entre ambos salvo una mínima banda de infiltrado inflamatorio (100 × HE).**

**Fibroblastos con atipias leves junto con células multinucleadas (400 × HE).**

**Cromógeno que marca elementos macrófagos reflejando la abundancia de dichas células (400 × CD68).**

**Marcador de tejido mesenquimal, evidenciando su abundante presencia de manera multifocal; sugestivo de fibromatosis (400 × vimentina).**

**Negatividad para S-100; indicando que no es neuroectodérmico, salvo en el margen superior donde se observa una estructura nerviosa seccionada transversalmente. Nódulos de fascitis interpuestos en el tejido conectivo normal (100 × S-100).**

**Cromógeno que representa la proliferación tumoral, representando un índice proliferativo de menos del 5%; sugestivo de benignidad (400 × Ki 67).**

lesión firmemente adherida a la fascia del músculo frontal y al pericráneo. Se realiza una disección subperióstica incluyendo músculo frontal y pericráneo, no se observa erosión del hueso frontal subyacente. El cierre del defecto quirúrgico fue directo y sencillo. El postoperatorio cursó sin complicaciones y no ha presentado recidiva tras 18 meses de seguimiento posquirúrgico.

El estudio anatómopatológico describe a nivel macroscópico un fragmento nodular irregular blanco-pardusco de 0,9 × 0,7 × 0,4 cm. A nivel microscópico se observa un tejido conectivo con una lesión nodular circunscrita, mal delimitada, compuesta por una proliferación de elementos ovoides-fusiformes que se disponen en una matriz laxa con patrón arremolinado-estoriforme junto a células gigantes de tipo osteoclastico, algunos hematíes extravasados y escaso

componente inflamatorio mononuclear disperso (fig. 3 a y b). Inmunohistoquímicamente presentó positividad para el anticuerpo CD68 (fig. 3 c) y la proteína vimentina en las células gigantes y con menor intensidad en las células ovoides (fig. 3 d). Negatividad para la proteína S-100 (fig. 3 e). Positividad para el anticuerpo Ki 67 representando un índice proliferativo de menos del 5% (fig. 3 f).

El estudio concluye con el diagnóstico de neoplasia benigna de origen mesenquimal tipo FN.

## Discusión

La FN es una lesión benigna del tejido conectivo, denominada también fascitis pseudosarcomatosa o fascitis proliferativa.

Es la lesión pseudosarcomatosa más frecuente de los tejidos blandos pero la localización en cabeza y cuello es muy poco frecuente<sup>4,6</sup>. La clasificación histológica de la FN se divide en 3 subtipos según el plano de tejido donde se origina: el tejido subcutáneo, a nivel intramuscular o a nivel fascial<sup>2-7</sup>. El subtipo más frecuente es el que se origina en el tejido subcutáneo, pero en cabeza y cuello el subtipo más habitual es el intramuscular. La fascitis intramuscular presenta la peculiaridad de crecer rápidamente y por lo general se extiende a la grasa subcutánea y por tanto se puede confundir con el subtipo subcutáneo<sup>2-7</sup>.

La etiología es desconocida, se relaciona con un traumatismo previo en la región próxima a la lesión y otros autores lo relacionan con posibles anomalías genéticas<sup>7,12</sup>.

No se han encontrado hallazgos patognomónicos en las pruebas de imagen como la TC y/o la RMN<sup>3</sup>. Como hallazgo descriptivo inespecífico es hipercaptante en la tomografía de emisión de positrones (PET) con flúor-18-fluorodesoxiglucosa (F-18-FDG)<sup>13</sup>.

La particularidad y dificultad de este tipo de tumores se presenta en el diagnóstico diferencial tanto clínico como histológico. Debido a su rápido crecimiento en ausencia de infección y su alta actividad mitótica pueden ser erróneamente diagnosticados como sarcomas mesenquimales<sup>3,9,11</sup>. El diagnóstico diferencial de la FN hay que realizarlo tanto con entidades benignas como malignas. Dentro de las entidades benignas hay que incluir los tumores neurogénicos tipo schwannoma, neurofibroma mixoide o neurilemoma, tumores de glándula salivar menor, tumores dermoide o epidermoide, hemangiomas, dermatofibromas, histiocitoma fibroso benigno, leiomiomas, angiomixoma superficial y miofibroma y/o lesiones asociadas a la sarcoidosis. Dentro de las lesiones malignas hay que hacer el diagnóstico diferencial con el dermatofibrosarcoma mixoide o protuberans, neurofibrosarcoma, fibrosarcoma e histiocitoma fibroso maligno, entre otras. Desde el punto de vista anatomopatológico la FN está bien delimitada pero no encapsulada, su alto número de mitosis con ausencia de atipias celulares es determinante para el diagnóstico diferencial con los sarcomas<sup>3,9,11</sup>.

El rápido crecimiento de la tumoración, su alta celularidad y actividad mitótica y la posible infiltración de los bordes tumorales hacen que en ocasiones la lesión sea erróneamente diagnosticada como un tumor maligno de origen mesenquimatoso<sup>3,9,11</sup>. Sin embargo, nunca presenta atipias celulares. Histológicamente muestra una proliferación fibroblástica fusiforme sobre una matriz mixoide, distribuida en haces desordenados con núcleos vesiculosos, algunas células inflamatorias y hematíes extravasados, con alta actividad mitótica y sin atipias significativas.

La inmunohistoquímica (IMH) presenta positividad para la proteína vimentina, el anticuerpo CD68 y la proteína actina del músculo liso y negatividad para keratina, proteína S-100, desmina y Kp1. La IMH es determinante para su diagnóstico histológico<sup>3,9,10</sup>.

Solo hay 4 casos descritos de regresión espontánea, uno por degeneración y los otros 3 tras la realización de una ECO-PAAF, pero dada la rareza del diagnóstico y su alto potencial de confusión con sarcoma maligno, la exéresis quirúrgica y su estudio histopatológico son necesarios para su adecuado diagnóstico<sup>14</sup>. Se ha descrito en la literatura un caso

de recidiva de FN, cuyo tratamiento consistió en la inyección intralesional de corticoides como alternativa a la cirugía, pero este tratamiento presenta controversias y requiere un mayor estudio para obtener datos concluyentes<sup>15</sup>.

Requiere un diagnóstico correcto principalmente por 2 motivos, en primer lugar para evitar no diagnosticar una lesión maligna y con una elevada mortalidad como son los sarcomas de los tejidos blandos y en segundo lugar para evitar un tratamiento quirúrgico agresivo e innecesario si finalmente se diagnostica una FN<sup>3,9,11</sup>. El tratamiento de la FN es fundamentalmente quirúrgico, consiste en su exéresis completa con márgenes de seguridad y su posterior estudio anatomopatológico que nos confirme su diagnóstico.

## Conclusiones

Se presenta el segundo caso en adulto joven de FN a nivel frontal descrito en la literatura. Pese a que la lesión no recopilaba las características clínicas compatibles con una FN se procedió a su estudio histopatológico, el cual fue la clave para alcanzar un diagnóstico de FN, que a día de hoy no ha presentado recidiva clínica ni radiológica.

Dentro del manejo de una lesión nodular en el tejido subcutáneo en la cabeza y cuello es fundamental realizar una biopsia de la tumoración debido a la multitud de posibles diagnósticos y a la posible confusión con lesiones sarcomatosas por su similitud clínica e histológica.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## REFERENCIAS

1. Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol.* 1955;25:241-52.
2. Sato M, Yanagawa T, Yoshida H, Yura Y, Shirasuna K, Miyazaki T. Submucosal nodular fasciitis arising within the buccal area. Report of case. *Int J Oral Surg.* 1981;10:210-3.
3. Hidir Y, Arslan HH, Gunhan O, Satar B. Case report: Nodular fasciitis of the parotid region. *J Laryngol Otol.* 2011;125:1312-4.
4. Reiser V, Alterman M, Shlomi B, Issakov J, Dagan Y, Kleinman S, et al. Oral intravascular fasciitis: A rare maxillofacial lesion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2012;114:e40-4.
5. Terai M, Oka M, Kunisada M, Kawakami F, Nishigori C. Intralesional nodular fasciitis. *Eur J Dermatol.* 2012;22:285-6.

6. Handa Y, Asai T, Tomita Y. Nodular fasciitis of the forehead in a pediatric patient. *Dermatol Surg*. 2003;29:867-8.
7. Chiarini L, lo Russo L, Figurelli S, Procacci P, Rubini C, lo Muzio L. Nodular fasciitis of the face: Aesthetic considerations. *Aesthetic Plast Surg*. 2008;32:560-2.
8. Han W, Hu Q, Yang X, Wang Z, Huang X. Nodular fasciitis in the orofacial region. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2006;35:924-7.
9. Tomita S, Thompson K, Carver T, Vazquez WD. Nodular fasciitis: A sarcomatous impersonator. *J Pediatr Surg*. 2009;44:e17-9.
10. Blanchard D, Hibon R, Hitier M, Galateau-Sallé F, Abadie-Koebele C, Babin E. Cranial fasciitis of childhood. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 2010;131:289-93.
11. Yoo G, Baek SO, Jung SN, Kwon H, Moon SH, Shon WI. Nodular fasciitis in the forehead. *J Craniofac Surg*. 2010;21:925-6.
12. Weibolt VM, Buresh CJ, Roberts CA, Suijkerbuijk RF, Pickering DL, Neff JR, et al. Involvement of 3q21 in nodular fasciitis. *Cancer Genet Cytogenet*. 1998;15:106, 177-9.
13. Gotthardt M, Arens A, van der Heijden E, de Geus-Oei LF, Oyen WJ. Nodular fasciitis on F-18 FDG PET. *Clin Nucl Med*. 2010;35:830-1.
14. Yanagisawa A, Okada H. Nodular fasciitis with degeneration and regression. *J Craniofac Surg*. 2008;19:1167-70.
15. Husain A, Cummings T, Richard MJ, Woodward JA. Nodular fasciitis presenting in an adult woman. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2011;27:e168-70.