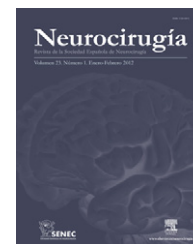


NEUROCIRUGÍA

www.elsevier.es/neurocirugia



Caso clínico

Fascitis craneal: caso clínico y revisión de la literatura

Laura González-García^{a,*}, Bienvenido Ros-López^a, Bernardo Weil-Lara^b,
Sandra Pérez-da Rosa^a, Miguel Domínguez-Páez^a, Juan Manuel Medina-Imbroda^a,
Lorena Romero-Moreno^a, Álvaro Martín-Gallego^a y Miguel Ángel Arráez-Sánchez^a

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Carlos Haya, Málaga, España

^b Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Carlos Haya, Málaga, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de noviembre de 2011

Aceptado el 27 de febrero de 2012

On-line el 25 de octubre de 2012

Palabras clave:

Fascitis craneal

Fascitis nodular

Tumores subgaleales

Células fusocelulares

Neoplasias craneales

Keywords:

Cranial fasciitis

Nodular fasciitis

Subscalp tumours

Spindle cells

Skull neoplasms

R E S U M E N

La fascitis craneal es una lesión miofibroblástica benigna infrecuente, de rápido crecimiento, localizada en el cráneo y de aparición preferente en niños durante el primer año de vida. Histológicamente es similar a la fascitis nodular o a la fascitis seudosarcomatosa. Puede mimetizar patologías más agresivas, como histiocitosis o sarcomas, por su rápido crecimiento de forma nodular en el tejido subcutáneo. La resección completa se considera curativa y tiene bajo riesgo de metástasis o de malignización.

En el presente trabajo se presenta el caso de un varón de 4 años con fascitis en tejido celular subcutáneo craneal con erosión de la tabla externa y reacción perióstica circundante, respetando las meninges. El objetivo de este trabajo es destacar la ausencia de necesidad de tratamiento adyuvante con radioterapia o quimioterapia. Se lleva a cabo, además, una revisión de la literatura.

© 2011 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Cranial fasciitis: A case report and review of the literature

A B S T R A C T

Cranial fasciitis is an uncommon, rapidly-growing, benign, non-tumoural, myofibroblastic lesion of the skull, found mainly among young children in their first year of life. It is histologically similar to nodular fasciitis and pseudosarcomatous fasciitis. It may mimic more aggressive pathologies, such as sarcomatosis or histiocytosis, due to its rapid, nodular growth in subcutaneous tissue. Complete resection is considered curative and, therefore, entails a low risk of metastases or malignant recurrences.

We present the clinical, radiological and pathological findings in a 4-year-old boy with cranial fasciitis in the deep, subcutaneous, soft tissue, with erosion of the outer table of the cranium, which also produced periosteal reaction, while respecting the inner table and meninges. The objective of this article is to highlight the absence of radiotherapeutic or

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gonzalezgarcialaura@hotmail.com (L. González-García).

chemotherapeutic adjuvant treatment. In addition, an exhaustive review of the literature is also presented.

© 2011 Sociedad Española de Neurocirugía. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La fascitis craneal fue descrita por primera vez en 1980 por Lauer y Ezinger¹ como una tumoración indolora² de estirpe miofibroblástica de carácter benigno y rápido crecimiento que aparece preferentemente en niños durante el primer año de vida¹.

Aparece de forma espontánea, y en ocasiones se relaciona con el traumatismo craneal durante el parto, probablemente como reacción secundaria a una lesión (fórceps) sobre el periostio o la aponeurosis epicraneal³. En la literatura, la fascitis ha sido descrita en múltiples localizaciones, pero raramente en la calota⁴⁻⁶ y excepcionalmente como masa intracraneal (6 casos hasta 2010)⁴⁻⁹. Desde el punto de vista anatomopatológico se considera un proceso benigno, reactivo y no neoplásico, caracterizado por la aparición de células fusocelulares o *spindle cells*⁴ dispuestas de forma desorganizada en una matriz mixoide. De esta entidad prácticamente no se han descrito recidivas, salvo en resecciones incompletas^{3,10}.

Caso clínico

Varón de 4 años de edad, sin antecedente traumático de interés, derivado desde otro centro por presentar una tumoración en la región temporal derecha de un año de evolución. Se había realizado una biopsia de la lesión con diagnóstico anatomopatológico inicial de condroma.

La exploración neurológica resultó rigurosamente normal y la inspección y la palpación mostraron una tumoración de consistencia dura, no móvil, y la cicatriz de la biopsia previa.

En la tomografía computarizada (TC) craneal (fig. 1) se observó una lesión nodular ovalada temporal derecha, de 3,3 × 2,9 cm, que producía erosión de la tabla externa del cráneo causando adelgazamiento de la misma con reacción perióstica circundante y que respetaba la tabla interna, la duramadre y las leptomeninges. En su interior se apreciaron múltiples calcificaciones puntiformes, lo que planteaba como diagnóstico diferencial la posibilidad de condroma paraostal y, menos probable, fibroma.

En una intervención quirúrgica programada se realizó exéresis macroscópicamente completa de la lesión, en bloque, desde el tejido periférico de apariencia sana, con extirpación de bordes de hueso reactivo periférico y fresado de hueso subyacente. A los 6 meses se realizó TC craneal de control, descartándose nuevo crecimiento. Al año se repitió el estudio, sin que se encontraran evidencias de la recidiva.

Análisis anatomopatológico

El informe anatomopatológico fue informado como de lesión constituida por células fusocelulares (*spindle cells*) dispuestas de forma desorganizada, en una matriz mixoide, acompañada

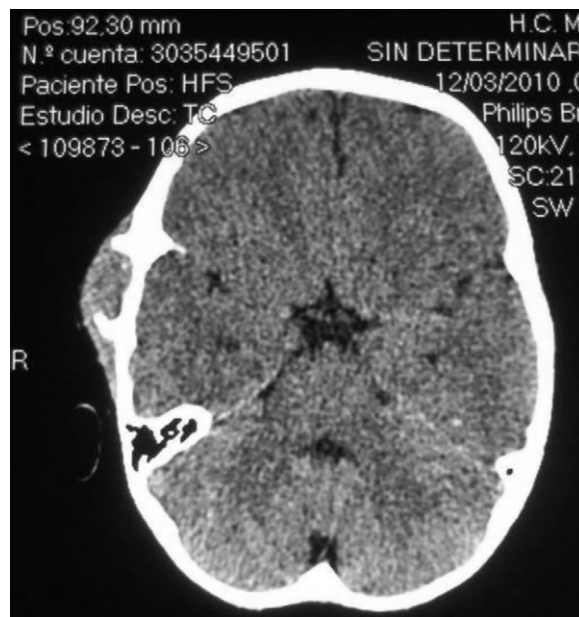


Figura 1 – La tomografía computarizada craneal muestra la lesión nodular ovalada temporal derecha con marcada reacción perióstica circundante.

de algunos linfocitos y capilares con hematíes extravasados (fig. 2) (HE, 40×). Se evidenció afectación ósea (fig. 3) y se observó expansión de áreas de tejido fibroblástico comunicadas entre sí (*bound fascicles*). La matriz mixoide (fig. 4) puso de manifiesto con inmunohistoquímica, Azul Alcian-PAS+, adquiriendo una coloración azulada (20×). Además, se demostró positividad para actina en las células de músculo liso (fig. 5),

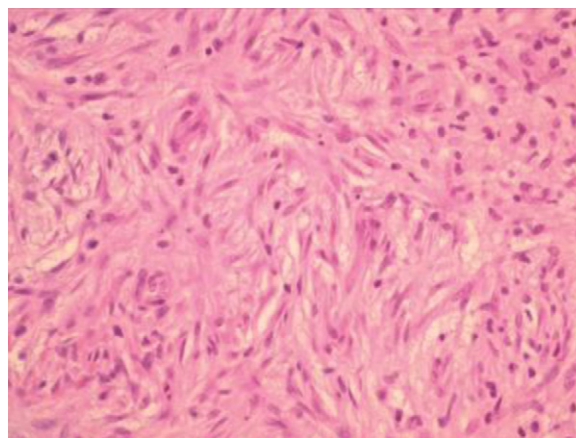


Figura 2 – Lesión constituida por células fusocelulares (*spindle cells*) dispuestas de forma desorganizada, en una matriz mixoide, acompañada de algunos linfocitos y capilares con hematíes extravasados (HE 40×).

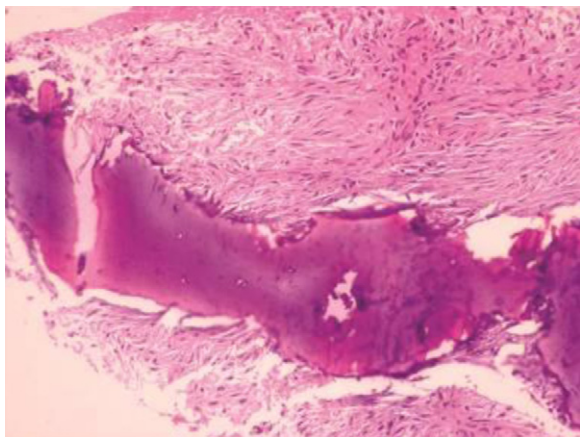


Figura 3 – Afectación ósea y expansión de áreas de tejido fibroblástico comunicadas entre sí (bound fascicles).

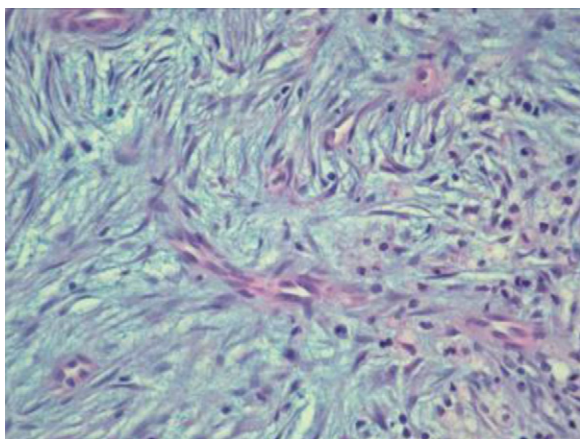


Figura 4 – La matriz mixoide manifestada con inmunohistoquímica, AzulAlcian-PAS+, adquiere una coloración azulada (20x).

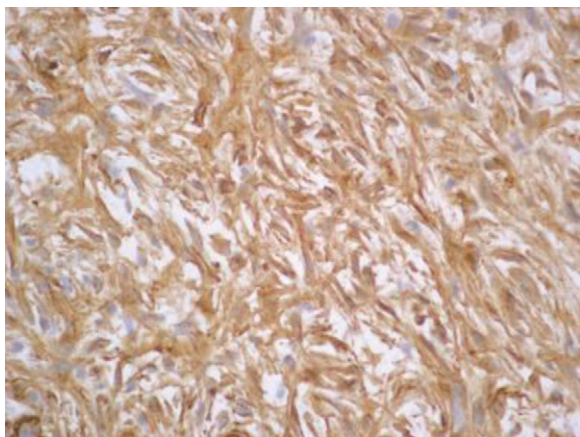


Figura 5 – Positividad para actina en las células de músculo liso, desmina-, S100-, CD34- y cierta actividad osteoclástica CD68+ en histiocitos.

desmina-, S100-, CD34- y cierta actividad osteoclástica CD68+ en histiocitos.

Discusión

La fascitis craneal se caracteriza por ser una lesión nodular, dura, localizada en la calota, preferentemente en la región temporoparietal¹. Es un pseudotumor de rápido crecimiento, que produce erosión craneal con afectación de la tabla externa de forma característica^{1-3,11-14}, en algunos casos con adhesión a la duramadre¹⁵ o con infiltración dural¹⁶. En la mayoría de ocasiones resulta asintomática², aunque se ha descrito clínica asociada de exoftalmos y diplopía¹⁷, papiledema y paresia de miembro superior⁵, o paresia facial¹⁸, pudiendo mimetizar otras patologías malignas a nivel craneal. Se atribuyen a esta entidad el 1% de todos los tumores subgaleales pediátricos³, y se presenta predominantemente en el primer año de vida^{1,3,12,19-21}. En la literatura se han descrito 61 casos¹⁻³⁷: 55 extracraneales y 6 como masa intracraneal⁴⁻⁹. La etiopatogenia en su mayoría es espontánea¹⁻³⁷, ocasionalmente congénita¹ o relacionada con trauma craneal durante el parto (fórceps)¹⁻³⁷, traumatismos múltiples, posquirúrgica en el lugar de la craneotomía³⁶ o radioterapia precoz^{2,3,32}.

En las pruebas de imagen (TC) frecuentemente se describe como una lesión nodular en su mayoría de localización temporal que produce erosión de la tabla externa del cráneo causando adelgazamiento de la misma y reacción perióstica circundante^{2,12,13,18,29}. Puede simular lesiones más agresivas también radiológicamente al observarse infiltración dural²⁹.

Macroscópicamente es una lesión nodular no capsulada, con mínima capa de dermis suprayacente que la separa de la epidermis del cuero cabelludo^{24,27}. A nivel microscópico el grado de circunscripción de las células fusocelulares (*spindle cells*) dispuestas de forma desorganizada, en una matriz mixoide, es la característica histológica más nombrada en la literatura^{1-3,10,16,25,33,35}. Se acompaña de linfocitos y capilares con hematiés extravasados (HE 40x) y expansión de áreas de tejido fibroide (*bound fascicles*) comunicadas entre sí. La matriz mixoide se pone de manifiesto con inmunohistoquímica, objetivando los siguientes datos¹⁻³⁷: AzulAlcian-PAS+, adquiriendo una coloración azulada, positividad para actina en las células de músculo liso²⁸, desmina-, S100-, CD34- y cierta actividad osteoclástica CD68+ en histiocitos. La baja frecuencia de esta lesión convierte el análisis anatomopatológico en el método definitivo para distinguir la fascitis craneal de otras lesiones del tejido subcutáneo^{3,21,25,26,33}, como tumor epidermoide, hemangioma, hamartoma, teratoma, quiste dermoide^{18,30}, fascitis nodular¹⁻³⁷, fibromatosis infantil o miofibromatosis²⁷, fibrosarcoma^{12,33}, rhabdomyosarcoma, histiocitosis²², granuloma eosinófilo^{1,12,17,22,33,37}, cefalohematoma, osteomielitis, sarcoidosis, sífilis o meningioma^{1,14,17,33}. En nuestro caso, el estudio microscópico no mostró hallazgos de calcificación, cartílago, metaplasia u osificación heterotópica como en otras variantes histológicas descritas en la literatura¹⁶. Tampoco células gigantes multinucleadas¹.

Estudios sobre la patobiología de la fascitis craneal han descrito el hallazgo en la lesión nodular de Wnt/catenina defectuosa, relacionada puntualmente con la aparición de poliposis adenomatosa familiar¹⁰.

El tratamiento de elección es la resección completa de la lesión¹⁻³⁷. Algunos autores recomiendan además extirpar los bordes del hueso erosionado (raspado) para evitar la recidiva^{14,22,34}. La tasa de recurrencia en casos de resección incompleta ha sido considerada $<2\%$ ^{22,34}, lo que habla de la benignidad de esta entidad. La regresión espontánea de la lesión tan solo se ha descrito en un caso²³, a diferencia de la mayor frecuencia en que este fenómeno ocurre en la fascitis nodular del cuello³. En la literatura se ha descrito el uso de corticoides intralesionales³¹ en subtipos profundos o extensos. Es importante destacar la ausencia de necesidad de tratamiento adyuvante con radioterapia o quimioterapia^{1,3,4,6,14,33,34}, aunque algunos autores recomiendan un seguimiento prolongado, incluso de hasta 3 y 5 años^{1,14}.

Conclusión

La fascitis craneal debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de los tumores craneales pediátricos¹⁵. Es capaz de mimetizar lesiones malignas y agresivas por su localización en la calota con erosión de la tabla externa y rápido crecimiento. El diagnóstico definitivo se obtiene por sus características histológicas. Su bajo riesgo de metástasis hace de otro tipo de lesiones primarias óseas craneales infantiles, como fascitis nodular, fibromatosis, miofibromatosis o sarcoma. La curación se obtiene tras la escisión completa de la lesión y, a criterio del neurocirujano, retirada de los bordes del hueso erosionado (raspado), para evitar la recidiva^{14,22,34}. No se consideran necesarios otros tratamientos adyuvantes.

BIBLIOGRAFÍA

- Lauer DH, Enzinger FM. Cranial fasciitis of childhood. *Cancer*. 1980;45:401-6.
- Laufer KK. Diagnosing cranial fasciitis based on distinguishing radiological features. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;2:370-4.
- 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;E26-30.
- Inamura T, Takeshita I, Nishio S, Fujiwara S, Fukui M. Cranial fasciitis: Case report. *Neurosurgery*. 1991;28:888-9.
- Pagenstecher A. Exclusively intracranial cranial fasciitis in a child. Case report. *J Neurosurg*. 1995;83:744-7.
- Takeda N. Cranial fasciitis presenting with intracranial mass: a case report. *Pediatric Neurosurg*. 2008;44:148-52.
- Agozzino M, Cavallero A, Inzani F, Acchiardi I, Locatelli D, Scagnelli P, et al. Cranial fasciitis with exclusive intracranial extension in an 8-year-old girl. *Acta Neuropathol*. 2006;111:286-8.
- Rapanà A, Iaccarino C, Bellotti A, Marsicano C, Donnianni T, Tedeschi E. Exclusively intracranial and cranial fasciitis of the sayata age. *Childs Nerv Syst*. 2002;18:35-8.
- Yama T, Morioka T, Baba T, Ikezaki K, Fukui M. Cranial fasciitis with massive intracranial extension. *Childs Nerv Syst*. 1995;11:242-5.
- Rakheja D. A subset of cranial fasciitis is associated with dysregulation of the WNT/beta-catenin pathway. *Modern Pathology*. 2008;21:1330-6.
- Boddie DE, Distant S, Blaiklock CT. Cranial fasciitis of childhood: an incidental finding of a lytic skull lesion. *Br J Neurosurg*. 1997;11:445-7.
- Hunter NS, Bulas DI, Chadduck WM, Chandra R. Cranial fasciitis of childhood. *Pediatr Radiol*. 1993;23:398-9.
- Mollejo M, Millán JM, Ballestín C, Serrano C. Cranial fasciitis of childhood with reactive periostitis. *Surg Neurol*. 1990;33:146-9.
- Ringsted J. Cranial fasciitis of childhood. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1985;66:337-9.
- Hoya K, Usui M, Sugiyama Y, Nagashima K. Cranial fasciitis. *Childs Nerv Syst*. 1996;12:556-8.
- Gilbert-Barness E, editor. *Fibroblastic-Myofibroblastic Tumors. Potter's Pathology of the Fetus, Infant and Child*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby-Elsevier; 2007, 1 Box 32. 3.
- Kumon Y, Sakaki S, Sakoh M, Nakano K, Fukui K, Kurihara K. Cranial fasciitis of childhood: a case report. *Surg Neurol*. 1992;38:68-72.
- Martinez-Lange JF, Torroba A, López F, Monzonis MC, Poza M. Cranial fasciitis of the anterior fontanel. *Childs Nerv Syst*. 1997;13:626-8.
- Marciano S, Vanel D, Mathieu MC. Cranial fasciitis in an adult: CT and MR imaging findings. *Eur Radiol*. 1999;9:1650-2.
- Méndez Gallart R, Bouso Montero M, Rios Tallón J, Gómez Tellado M, Capdevilla Puerta A, Candal Alonso J. Fascitis craneal de la infancia: A propósito de un caso y revisión de la literatura. *An Esp Pediatr*. 1996;45:530-2.
- Sato Y, Kitamura T, Suganuma Y, Kotani T, Hata J. Cranial fasciitis of childhood: a case report. *Eur J Pediatr Surg*. 1993;3:107-9.
- Adler R, Wong CA. Cranial fasciitis simulating histiocytosis. *J Pediatr*. 1986;109:85-8.
- Barohn RJ, Kasdon DL. Cranial fasciitis: nodular fasciitis of the head. *Surg Neurol*. 1980;13:283-5.
- Coates D, Faught P, Sadove AB. Cranial fasciitis childhood. *Plast Reconstr Surg*. 1990;85:602-5.
- Enzinger FM, Weiss SW. *Soft Tissue Tumors*. 5th ed. St. Louis: CV Mosby; 2007. p. 102-35.
- Govender P. Cranial fasciitis. Case illustration. *J Neurosurg*. 2001;94:681.
- Hoeffel JC, Galloy MA, Palau R, Lascombes P, Floquet J. Case report: cranial fasciitis in childhood. *Br J Radiol*. 1993;66:1058-60.
- Hussein MR. Cranial fasciitis of childhood: a case report and review of literature. *J Cutan Med*. 2008;35:212-4.
- Keyserling HF, Castillo M, Smith K. Cranial fasciitis of childhood. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:1465-7.
- Larralde M, Boggio P, Schroh R, Cusumano H. Cranial fasciitis of childhood. *Int J Dermatol*. 2003;42:137-8.
- Lee JY, Kim YC, Shin JH. Cranial fasciitis treated with intralesional corticosteroids. *Int J Dermatol*. 2004;43:453-5.
- Longatti P, Marton E, Bonaldi L, Orvieto E. Parasagittal cranial fasciitis after irradiation of a cerebellar medulloblastoma: case report. *Neurosurgery*. 2004;54:1263-7.
- Patterson JW, Moran SL, Konerding H. Cranial fasciitis. *Arch Dermatol*. 1989;125:674-8.
- Sajben FP, Eichenfield LF, O'Grady TC, Cunningham BB. Cranial fasciitis of childhood. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:232-4.
- Sarangarajan R. Cranial and extracranial fasciitis of childhood: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Human Pathology*. 1999;30:1.
- Summers LE, Florez L, Berberian JM, Bhattacharjee M, Walsh JW. Postoperative cranial fasciitis. *J Neurosurg*. 2007;106:1080-5.
- Morioka T, Baba T, Nishio S. Letter to the editor about the case report of Kumon (Kumon Y, Sakaki S, Sakoh M, et al. Cranial fasciitis of childhood: A case report. *Surg Neurol* 38:68-72,1992). *Surg Neurol*. 1993;39:333.