

Nota clínica

Tumor infraclavicular de crecimiento rápido: fascitis nodular. ¿Se suele sospechar su diagnóstico?

Fast growing infraclavicular tumor. Nodular fasciitis. Is your diagnosis usually suspected?

Rodríguez Sanz MB, González de Godos A, Estébanez Peláez G, Nieto Romero de Ávila GM, Bayo Juanas P, Rodríguez Jiménez J

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

RESUMEN

La fascitis nodular es una neoplasia benigna de etiología desconocida en la mayoría de los casos, que se caracteriza por una proliferación miofibroblástica de la fascia muscular en los tejidos blandos, aunque puede afectar a la dermis y tejido celular subcutáneo. Es de rápido crecimiento y a menudo se confunden con procesos neoplásicos malignos. Afecta con más frecuencia a adultos jóvenes. Presentamos un caso clínico de una mujer de 74 años con antecedentes de leucemia linfocítica crónica de células B con trasplante alogénico que consultó por tumoración en pared torácica, en tercio medio infraclavicular derecha de consistencia dura y rápido crecimiento, tras la realización de ecografía con informe de adenopatía patológica se decidió exéresis quirúrgica para diagnóstico anatómico patológico con resultado de fascitis nodular.

Palabras clave: tumores mesenquimales benignos, fascitis nodular.

ABSTRACT

Nodular fasciitis is a benign neoplasm of unknown etiology in most cases, characterized by a myofibroblastic proliferation of muscle fascia in soft tissues, although it can affect the dermis and subcutaneous cellular tissue. It is fast-growing and often co-merges with malignant neoplastic processes. It most often affects young adults. We present a clinical case of a 74-year-old woman with a history of B-cell chronic lymphoid leukemia with allogeneic transplantation who consulted for a tumor in the thoracic wall, in the right infraclavicular middle third of hard consistency and rapid growth, after ultrasound with a report of pathological adenopathy, surgical excision was decided for pathological anatomical diagnosis with the result of nodular fasciitis.

Key words: benign mesenchymal tumors, nodular fasciitis.

INTRODUCCIÓN

La fascitis nodular (FN) es un proceso proliferativo autolimitado compuesto por fibroblastos y miofibroblastos. Afecta a todas las edades, aunque es más frecuente en adultos jóvenes de 20 a 40 años principalmente. Es de rápido crecimiento y generalmente afecta a las extremidades superiores, el tronco y, a veces, la cabeza y el cuello. La fascitis nodular fue descrita por Konwaler et al en 1955 bajo el término de «fibromatosis subcutánea pseudosarcomatosa (fascitis)¹;

CORRESPONDENCIA

XREF

M^a Belén Rodríguez Sanz
Hospital Universitario Río Hortega
47008 Valladolid
brosanz1@gmail.com

CITA ESTE TRABAJO

Rodríguez Sanz MB, González de Godos A, Estébanez Peláez G, Nieto Romero de Ávila GM, Bayo Juanas P, Rodríguez Jiménez J. Tumor infraclavicular de crecimiento rápido: fascitis nodular. ¿Se suele sospechar su diagnóstico? Cir Andal. 2025;36(1):34-38. DOI: 10.37351/2025361.7

Mehregan definió sus características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas y propuso el término de fascitis nodular, aunque también la denomina fascitis nodular proliferativa² si bien, distingue diferencias entre la forma nodular y la proliferativa.

CASO CLÍNICO

Mujer de 74 años de edad con antecedentes personales de histerectomía total por adenocarcinoma de endometrio y leucemia linfocítica crónica tipo B (LLC-B) con trasplante alogénico en tratamiento con quimioterapia de 5ª línea. Consultó por tumoración de rápido crecimiento en la pared torácica en tercio medio infraclavicular derecha, llegando a alcanzar los 5 cm en 3-4 semanas, indolora y de consistencia dura, de bordes bien definidos y parcialmente adherida a planos profundos. Se realizó ecografía de partes blandas (Figura 1) informando de adenopatía patológica, dados los antecedentes de la paciente y el resultado de la ecografía, se realizó exéresis de la lesión y posterior estudio. El informe anatomopatológico macroscópico fue nódulo de consistencia firme y color grisáceo; al corte, blanquecino que medía 5,3 x 3,5 x 4,2cm. Microscópicamente se informó de lesión de naturaleza mesenquimal de células fusiformes dispuestas de forma fascicular entremezcladas con algunas estructuras vasculares; núcleos alargados con ligera anisocoriosis, se observaron 4 mitosis por campo. La tumoración estaba bien delimitada y rodeada parcialmente por tejido adiposo con restos de fibras musculares estriadas ligeramente atrapadas y mínimamente infiltradas por la lesión (Figura 2). El estudio de inmunohistoquímica (IHQ): Vimentina+; actina +; desmina -; CD34 -; S100 -; CD31 -; CD68 -; calponina+/-; STAT 6 -; beta-catenina-; ALK -, ki 67 en un 5% (Figura 3). El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue de tumor mesenquimal compatible con fascitis nodular.

DISCUSIÓN

La fascitis nodular es un tumor benigno que fue descrito por primera vez en 1955 por Konwaler con el término de «fibromatosis subcutánea pseudosarcomatosa»¹, posteriormente Mehregan en 1966 la definió con el término de fascitis nodular o fascitis nodular proliferativa², describiendo sus características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas. Esta lesión se caracteriza actualmente como un proceso neoplásico autolimitado, pseudosarcomatoso, compuesto de fibroblastos y miofibroblastos de la fascia muscular.

Suele afectar con más frecuencia a pacientes jóvenes, presentando una mayor incidencia entre la tercera y la quinta décadas; a partir de la séptima década se encuentra en un 5% de los casos³ como el caso de nuestra paciente con 74 años. Afecta por igual a hombres y mujeres sin diferencias entre ambos sexos.

La fascitis nodular representa el 11% de todos los tumores benignos de tejidos blandos

La etiopatogenia es poco clara, en la mayoría de los casos (92%) es desconocida como en nuestra paciente, y no se llegó a relacionar esta patología con sus antecedentes previos. Bernstein en 1982⁴ propuso la teoría del antecedente traumático previo por la anatomía

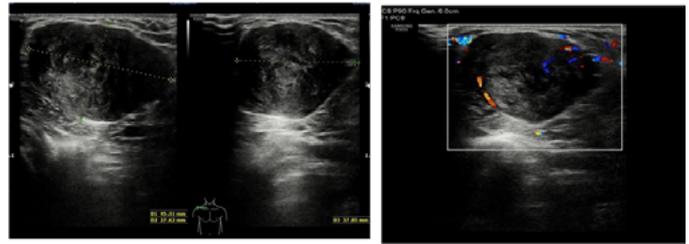


Figura 1

Izquierda: Imagen nodular única de bordes bien definidos y ecogenicidad levemente menor que el tejido muscular adyacente, localizada en el tejido celular subcutáneo de la región supraclavicular derecha, inmediatamente superficial al plano muscular. Derecha: Imagen que muestra incremento de la vascularización predominantemente en la periferia, pero también en la porción central.

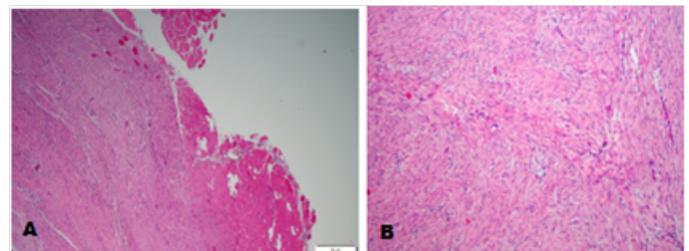


Figura 2

Microscópicamente: A: HE 4x. Nódulo de partes blandas que contacta focalmente con el borde profundo (fibras musculares). B: Proliferación mesenquimal compuesta por células fusiformes ordenadas en fascículos con escasa atipia y aisladas mitosis. HEx10.

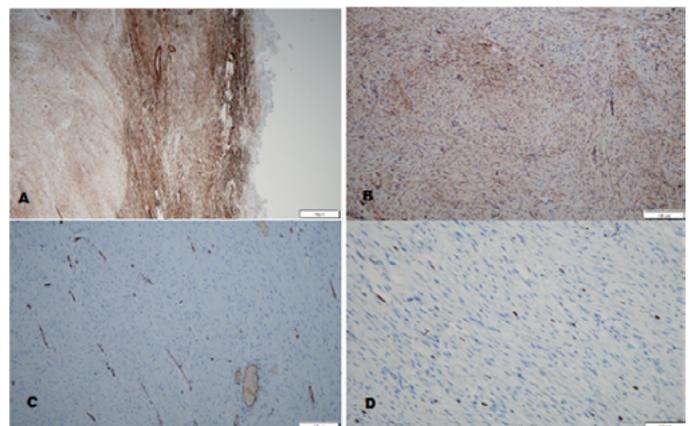


Figura 3

Estudio inmunohistoquímico. A: Ki67 20x. Índice de proliferación bajo, B: Actina 4x. Positividad, C: Beta-catenina 10x. Negativo. D: CD34 10x. Negativo en la proliferación fusocelular y positividad en el endotelio vascular.

patológica, pero estos casos se han confirmado solo en un 5-10%; otros autores como Erickson-Johnson relacionan el desarrollo de la fascitis nodular con un reordenamiento del gen USP6; la más común

es la fusión MYH9-USP6 lo que confirma una naturaleza neoplásica⁵. La USP6 es una desubiquitinasa y un oncogén sobreexpresado en múltiples neoplasias como resultado de un reordenamiento cromosómico somático. La investigación sobre la sobreexpresión de USP6 en FN encontró una translocación que imparte un producto de fusión MYH9-USP6 implicado en más del 90 % de los casos⁶.

También se la ha relacionado con una alteración en el cromosoma 3, en la región 3q21⁷. En la fascitis nodular se ha demostrado la presencia de receptores estrogénicos en las células tumorales

Recientemente, se ha notificado que la senescencia celular a través de CDKN2A/p16 podría ser responsable de la naturaleza autolimitada, se descubrió un mecanismo de retroalimentación negativa, donde USP6 induce la apoptosis mediada por TRAIL^{8,9}. La senescencia celular es un mecanismo supresor de tumores bien conocido que detiene de forma permanente las células en riesgo de transformación maligna.

La mayoría de los casos se originan en la fascia superficial del tejido celular subcutáneo, pero hay casos descritos en tejido muscular, submucoso, en la fascia, intrarticular, intraglandular, como lesión intravascular o intradérmica¹⁰.

La fascitis nodular puede localizarse en cualquier parte del cuerpo, sin embargo, las localizaciones más frecuentes son: extremidades superiores (sobre todo en cara anterior del antebrazo) (45%), seguido del tronco (pared torácica y espalda, en nuestra paciente se localizó en pared anterior de tórax) le sigue en frecuencia cabeza y cuello (15%-20%) que afecta más a lactantes y niños su localización más frecuente es en la región cutánea facial, región parotídea y en el tejido celular subcutáneo de la mandíbula y región malar y en miembros inferiores (principalmente en muslo), siendo rara en manos y pies³.

Suele presentarse como un nódulo solitario o múltiple, habitualmente móvil y ligeramente doloroso a la palpación, acompañado de hipersensibilidad en la zona y su tamaño casi nunca excede los 3 cm, aunque se han descrito casos de hasta 10cm. Su crecimiento es rápido generalmente, en pocas semanas, para luego detenerse¹¹, es decir, es autolimitado; este rápido crecimiento e invasividad puede hacernos pensar en un sarcoma. La consistencia a la palpación suele ser variable y está relacionada con la cantidad de material mucoide que contenga.

El aspecto macroscópico, depende de las cantidades de estroma mixoide y fibroso y de la celularidad de la lesión. Suelen ser de color gris pálido o café claro y de consistencia firme. Generalmente son lesiones bien delimitadas, pero no encapsuladas; las lesiones localizadas en la fascia profunda están mal delimitadas y parecen infiltrar las partes blandas de alrededor. Las lesiones intramusculares tienden a ser ligeramente de mayor tamaño que las situadas en el tejido celular subcutáneo. Al corte la imagen depende de la cantidad de material mixoide y colágeno; a veces, son francamente mucoide¹². Las que presentan matriz predominantemente mixoide son blandas y gelatinosas, las que tienen estroma de colágeno son firmes similares a lesiones fibrosas. Casi nunca las lesiones son hemorrágicas a simple vista, aunque se caractericen por eritrocitos extravasados. La mayoría tienen un tamaño \leq a 2 cm, aunque en ocasiones puede llegar a medir hasta 10cm. Las mitosis son abundantes, pero no se ven atípicas celulares.

Microscópicamente se caracteriza por estar compuesta de fibroblastos y miofibroblastos redondeados de aspecto inmaduro de aspecto similar a los fibroblastos del tejido de granulación. Las células varían poco de tamaño, tienen núcleos ovales de tinción pálida con nucléolos prominentes. Las mitosis son frecuentes pero no se observan mitosis atípicas. Es característica la disposición de las células en haces y fascículos cortos e irregulares acompañados de pequeñas cantidades de colágeno birrefringente maduro. La matriz interpuesta tiene abundantes mucopolisacáridos que se tiñen intensamente con Azul Alcian y son despolimerizados por la hialuronidasa. Tienen un patrón de textura laxa y plumosa que es característico de la FN. Hay formas celulares con pequeñas cantidades de material mixoide intersticial. Se encuentra células linfoides y eritrocitos dispersos entremezcladas con las células fusiformes, en la parte central hay pequeño número de macrófagos con lípidos y células gigantes multinucleadas.

Enzinger y Weiss¹³ clasifican la FN en 4 subtipos principales según su localización y relación con la fascia o el plano de tejido donde se origina en: Tipo subcutáneo, tipo intramuscular y el tipo fascial (**Tabla 1**), hay casos infrecuentes de fascitis nodular en la dermis. Este cuadro histológico puede presentar variaciones menores: la forma intramuscular, a veces contiene fibras musculares atroficas residuales y células gigantes de músculo menos pronunciada; el tipo fascial puede mostrar células dispersas de forma radial alrededor de un área central edematosa con pocas células que contiene una mezcla de material mucoide y fibrina^{14,15}. La morfología de la fascitis nodular puede cambiar con el tiempo de evolución.

Tejido subcutáneo	<ul style="list-style-type: none"> • Es el subtipo más frecuente (de 4 a 10 veces más frecuente) • Es una masa redonda u oval bien delimitada unida a la fascia que crece hacia arriba en el tejido celular subcutáneo
Nivel intramuscular	<ul style="list-style-type: none"> • Es una masa ovoidede unida superficialmente a la fascia • Es la lesión de mayor tamaño • Es más frecuente en cabeza y cuello • Diagnóstico diferencial con sarcoma
Nivel fascial	<ul style="list-style-type: none"> • Es la lesión peor delimitada • Crece a lo largo de los tabiques interlobulillares de la grasa subcutanea • Puede presentar aspecto radial o estrellado y de contorno irregular

Tabla 1 Clasificación histológica de la fascitis nodular la relación con la fascia.

Existen variantes morfológicas de la FN dependiendo si existe proliferación vascular y células de inflamación crónica, de la presencia de grandes células basófilas semejantes a las células ganglionares, de células gigantes y proliferación de cartilago y hueso metaplásico. Estas variantes fueron descritas en 1980 por Lauer y Enzinger¹⁶ como variantes de la fascitis nodular descrita por Konwaler en 1955 (**Tabla 2**).

Fascitis osificante: tienen características de fascitis nodular y miositis osificante.

Fascitis intravascular: es una variante infrecuente que se caracteriza por la afectación de venas o arterias de tamaño pequeño o intermedio.

Tabla 2. Clasificación de las variantes morfológicas de la FN y sus características histológicas.

VARIANTES MORFOLÓGICAS	CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS
FASCITIS OSIFICANTE	Generalmente afecta a mujeres jóvenes sobre todo en las extremidades. Peor delimitadas que la fascitis nodular. Ocasionalmente se encuentra pequeños focos de hueso metaplásico. Presenta células gigantes y proliferación de cartilago y hueso metaplásico.
FASCITIS INTRAVASCULAR	variante infrecuente que se caracteriza por afectación de venas o arterias de tamaño pequeño o intermedio. Se presenta como una masa subcutánea redonda u oval o alargadas, multinodulares o plexiformes, solitaria e indolora de crecimiento lento.
FASCITIS CRANEAL	Generalmente afecta a niños menores de 3 años. Se presenta típicamente como una masa firme y solitaria de menos de 3cm, bien delimitada, de coloración grisácea y consistente firme. Con proliferación de fibroblastos alargados o con morfología estrellada, inmersos en una matriz mixoide e infiltración por células inflamatorias linfoides.
FASCITIS PROLIFERATIVA	Son de crecimiento infiltrativos, puede invadir el músculo subyacente. Presenta crecimiento celular fibroblástico dispuesto en el seno de una matriz mucoide laxa con proliferación vascular, células de inflamación crónica, grandes células basófilas. A causa de su gran actividad mitótica y rápido crecimiento e invasividad puede hacernos pensar en un sarcoma.

Fascitis craneal: Generalmente afecta a niños menores de 3 años; con localización más frecuente en la calota craneal.

Fascitis proliferativa: se origina en la fascia subcutánea o en la porción superficial de la fascia profunda, es considerada una entidad distinta por la OMS.

El estudio inmunohistoquímico es determinante para su diagnóstico histológico, confirma la proliferación de fibroblastos y miofibroblastos, células fusiformes, el patrón de tinción de la actina de músculo liso es típico de los miofibroblastos en "rail de tranvía". Presentan positividad para vimentina, actina de músculo liso y el anticuerpo CD68; la positividad para desmina es rara. Las células gigantes de tipo osteoclasto y, de forma ocasional, la celularidad fusiforme pueden expresar CD 68. Es negativo para desmina, la proteína S-100, CD34 y citoqueratinas 1,3 y Kp17. Recientemente se ha mostrado una expresión de HMGA2 (High Mobility Grupo A2) en el 90% de los pacientes con FN.

Clínicamente se presenta como un tumor que puede alcanzar un diámetro de 2 a 3 cm. en un período de 2 a 6 semanas. Clínicamente las lesiones son descritas como masas bien circunscritas de consistencia suave o elástica, que se adhiere firmemente a estructuras y tejidos subyacentes. En un porcentaje alto de pacientes la lesión puede presentarse asintomática, aunque algunos pacientes describen dolor o sensibilidad en la zona, incluso síntomas neurológicos si la masa comprime algún nervio cercano¹⁸.

Las pruebas de imagen como la radiología simple, la ecografía de tejidos blandos, la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética nuclear permiten localizar la lesión, delimitar su extensión y definir su relación con otras estructuras anatómicas, sin embargo, no existen datos patognomónicos de estas lesiones. En la resonancia magnética muestra una lesión hipointensidad en T1, hiperintensidad en T2, captación periférica de contraste y el denominado signo de la cola fascial. En la tomografía por emisión de positrones (PET) con flúor-18-fluorodesoxiglucosa la tumoración es hipercaptante^{19,20}. Recientemente se realiza el análisis de USP6 FISH como un criterio de diagnóstico deseable, según lo recomendado por el último libro de la OMS "Tumores óseos y de tejidos blandos"¹¹, sin embargo el diagnóstico definitivo lo proporciona el estudio anatomopatológico de la tumoración, que mostrará un proceso neoplásico benigno caracterizado por una proliferación de miofibroblastos y fibroblastos fusiformes, con la utilización de las técnicas de inmunohistoquímica se diferencia la naturaleza de las células de la tumoración. En el caso de nuestra paciente el diagnóstico inicial ecográfico fue de adenopatía y el definitivo histológicamente de FN.

El diagnóstico diferencial incluye tumores benignos y malignos (Tabla 3) por su rápido crecimiento, alta celularidad, actividad mitótica y la posibilidad de infiltración de los bordes tumorales, lo cual pueden conducir a un diagnóstico erróneo de malignidad, siendo la citología, histología e inmunohistoquímica esenciales para la diferenciación entre los distintos tumores³.

Tabla 3. Diagnóstico diferencial de la fascitis nodular con otros tumores.

TUMORACIONES BENIGNAS	TUMORACIONES MALIGNAS
Neurofibroma mixoide	Dermatofibrasarcoma mixoide protuberans
Schwanoma	Neurofibrosarcoma
Tumor neurogenico	Fibrosarcoma
Tumor dermoideo epidermoide	Histiocistoma fobros maligno
Dermatofibroma	Leiomiomasarcoma
Histiocitoma	

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con la extirpación local de la lesión con buenos resultados incluso si la lesión no se extirpa completamente. Se han descritos casos ocasionales de remisión espontánea. Otros autores han propuesto la inyección intralesional de corticoides, pero se aplica en casos especiales. La recidiva tumoral es rara, se evidencia una tasa de recurrencia del 2-7%.

CONCLUSIONES

La fascitis nodular es una neoplasia benigna de rápido crecimiento que plantea el diagnóstico diferencial con otros tumores principalmente con sarcomas, por lo que es importante que los patólogos estén familiarizados con esta lesión con el fin de evitar errores diagnósticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol.* 1955; 25(3):241-52. DOI: 10.1093/ajcp/25.3.241
2. Mehregan AH. Nodular fasciitis. *Arch Dermatol.* 1966; 93:204-210.
3. Lu L, Lao IW, Liu X, Yu L, Wang J. Nodular fasciitis: a retrospective study of 272 cases from China with clinicopathologic and radiologic correlation. *Ann Diagn Pathol.* 2015; 19(3):180-5. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2015.03.013.
4. Bernstein KE, Lattes R. Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a non-recurrent lesion. Clinicopathological study of 134 cases. *Cancer.* 1982; 49(8):1668-78. DOI: 10.1002/1097-0142(19820415).
5. Erickson-Johnson MR, et al. Nodular fasciitis: a novel model of transient neoplasia induced by MYH9-USP6 gene fusion. *Lab. Investig.* 2011; 91:1427-1433. doi: 10.1038/labinvest.2011.118.
6. Hiemcke-Jiwa LS, van Gorp JM, Fisher C, Creytens D, van Diest PJ, Flucke U. USP6- associated neoplasms: a rapidly expanding family of lesions. *Int J Surg Pathol.* 2020; 28 (8): 816 - 825. doi: 1177/1066896920938878
7. Nair P, Barrett A, Theodossy T. Oral nodular fasciitis: case report. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 42:360-2.
8. Matsuda I, et al. Expression of p16 in nodular fasciitis: an implication for the self-limiting and inflammatory nature of the lesion. *In t. J. Clin. Exp. Patol.* 2019; 12:1029-1034.
9. Henrich IC, Young R, Quick L, Oliveira AM, Chou MM. USP6 confers sensitivity to IFN-mediated apoptosis through modulation of TRAIL signaling in Ewing sarcoma. *mole. Cancer Res.* 2018; 16:1834-1843. doi: 10.1158/1541-7786.MCR-18-0289.
10. Zoltán Sági, Zoltán Lippai, Gergő Papp, Lajos Hegyi, Johanna Sági, Katalin Dezső, Károly Szuhai. Nodular fasciitis: a comprehensive, time-correlated investigation of 17 cases *Mod Pathol.* 2021; 34(12):2192-2199. doi: 10.1038/s41379-021-00883-x.
11. Oliveira et al. Nodular fasciitis, In: WHO classification of tumors WHO. Bone and soft tissue tumors. 5th ed. Lyon: IARC, 2020. pp. 49-50.
12. Marrero Riverón LO, Cárdenas Centeno O., Tamayo Figueroa A., González Cabrera RD, Bernal González M. y Sánchez Noda E. Fascitis nodular proliferativa. A propósito de un caso. *Revista Cubana Ortopedia Traumatología.* 1998; 12(1-2):107-11.
13. Enzinger FM, Weiss SW. En: *Benign fibrous tissue tumors. Soft tissue tumors.* 3a St. Louis: Mosby; 1995; pp: 165-99.
14. 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.
15. Hong J., Sang Wan R., Mi JA L., Dong Hun K. y Hyung Ho K. Nodular Fasciitis of the Chest in a Young Woman. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016; 49:67-69.
16. D H Lauer, F M Enzinger. Cranial fasciitis of childhood *Cancer* 1980 15; 45(2):401-6 PMID: 7351023. DOI: 1002/1097-0142(19800115)45:2.
17. Martínez Pérez F, Arribas García I, Álvarez Flórez M, Serrano Álvarez-Buylla A, Méndez Medina R, Martínez Gimeno C. Fascitis nodular en la región frontal: A propósito de un caso excepcional y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac.* 2015; 37:158-62.
18. Hideyuki K., Tsukasa Y., Hiroto K., Yoko H., Toshinori T., Sumihisa O., Kazuhide I., Naoya H., Seiji O. y Takeshi I. Giant Protruding Nodular Fasciitis of the Anterior Chest Wall Clinically Mimicking a Soft Tissue Sarcoma. *Case Reports in Orthopedics.* 2019; Article ID 4174985, 5.
19. Duncan S, Athanasian E, Antonescu C, Roberts C. Resolution of Nodular Fasciitis in the Upper Arm. *J Radiol Case Rep* 2006; 1(1):17-20.
20. Kim ST, Kim HJ, Park SW, Baek JH, Byun HS, Kim YM. Nodular fasciitis in the head and neck: CT and MR imaging findings. *Am J Neuroradiol.* 2005; 26:2617-23.