

NOTAS CLÍNICAS

Tumor paravertebral dorsal solitario: caracterización radiológica e histopatológica de un caso pediátrico de fascitis nodular

Solitary dorsal paravertebral tumor: radiological and histopathological characterization of a pediatric case of nodular fasciitis

Javier Arredondo Montero¹, Teresa Dot Gómara², Sara Hernández-Martín¹, Mónica Bronte Anaut³, Marta Montes²

RESUMEN

La fascitis nodular es una lesión benigna de tejidos blandos de rápida proliferación fibroblástica o miofibroblástica, excepcional en pediatría. Presentamos el caso de un varón de siete años, sin antecedentes, que debutó con una tumoración dorsal asintomática identificada incidentalmente. La resonancia magnética mostró una lesión paravertebral dorsal izquierda con hipointensidad en T1, hiperintensidad en T2, captación periférica de contraste y el denominado *signo de la cola fascial*. Se realizó una resección quirúrgica completa de la lesión. El estudio histopatológico mostró una proliferación de células fusiformes o estrelladas con núcleos sin atipia en un estroma mixoide o collagenizado. El perfil inmunohistoquímico mostró positividad para actina de músculo liso SMA, actina músculo específica HHHF35 y calponina. Se diagnosticó fascitis nodular, entidad que presenta un diagnóstico diferencial amplio y complejo. La presencia de signos radiológicos específicos y la adecuada caracterización inmunohistoquímica de la lesión contribuyen a realizar un diagnóstico preciso.

Palabras clave. Fascitis nodular. Dorsal. Paravertebral. Pediatría. Signo de la cola de la fascia.

ABSTRACT

Nodular fasciitis is a benign soft tissue lesion with rapid fibroblastic or myofibroblastic proliferation, rarely observed in pediatric patients. Here, we present the case of a seven-year-old boy with no relevant medical records, in whom an asymptomatic dorsal tumor was incidentally identified. Magnetic resonance imaging showed a left dorsal paravertebral lesion with hypointensity on T1, hyperintensity on T2, peripheral contrast enhancement, and the so-called *fascial tail sign*. Complete surgical resection of the lesion was achieved. The histopathological study showed a proliferation of spindle or stellate cells with nuclei without atypia in a myxoid or collagenized stroma. The immunohistochemical profile showed positivity for smooth muscle actin, muscle-specific actin antibody HHHF35, and calponin. The lesion was diagnosed as nodular fasciitis, an entity with broad and complex differential diagnosis. Presence of specific radiological signs and adequate immunohistochemical characterization of the lesion help perform an accurate diagnosis.

Keywords. Nodular fasciitis. Dorsal. Paravertebral. Pediatric. Fascial tail sign.

1. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Pamplona España.
2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Pamplona. España.
3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Araba. Osakidetza. Vitoria. España.

Recibido: 19/07/2022 • Revisado: 17/08/2022 • Aceptado: 16/09/2022

Correspondencia:

Javier Arredondo Montero [Javier.montero.arredondo@gmail.com]

Citación:

Arredondo Montero J, Dot Gómara T, Hernández-Martín S, Bronte Anaut M, Montes M. Tumor paravertebral dorsal solitario: caracterización radiológica e histopatológica de un caso pediátrico de fascitis nodular. An Sist Sanit Navar 2022; 45(3): e1025. <https://doi.org/10.23938/ASSN.1025>



INTRODUCCIÓN

La fascitis nodular (FN) es una lesión benigna de tejidos blandos de rápido crecimiento, caracterizada por una proliferación fibroblástica o miofibroblástica¹. El caso presentado corresponde a una FN pediátrica localizada en la región paravertebral dorsal izquierda, una localización no previamente descrita. La inespecificidad de los hallazgos clínicos y radiológicos y el extenso diagnóstico diferencial histopatológico de la FN, que incluye entre otras entidades los sarcomas de partes blandas, hacen de esta patología un importante reto diagnóstico y terapéutico.

CASO CLÍNICO

Niño de siete años, asintomático, sin antecedentes médicos relevantes, que acude por presentar tumorción dorsal, identificada incidentalmente por su madre, de dos semanas de evolución. La exploración física reveló la presencia de una lesión sólida, nodular, gomosa y parcialmente móvil, de aproximadamente 1,5 centímetros, que se localizaba en la región paravertebral dorsal izquierda. No se identificaron cambios cutáneos asociados. El resto de la exploración no mostró alteraciones.

Se realizó un estudio ecográfico que mostró en el espesor de la musculatura paravertebral dorsal izquierda una imagen sólida hipoecoica bien definida de 15 milímetros y de morfología nodular que presentaba un au-

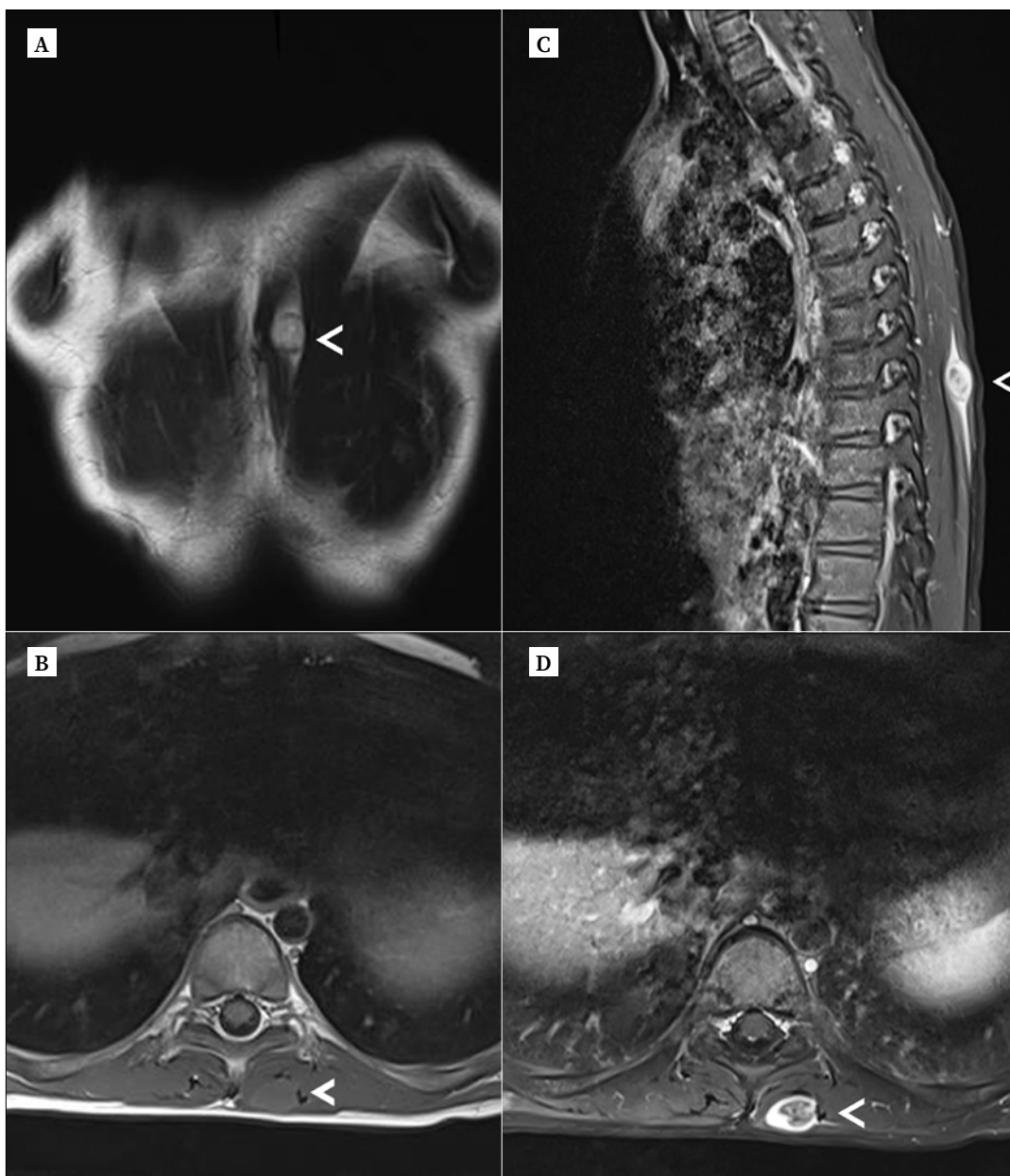


Figura 1. Resonancia magnética. Lesión del paciente. A. Secuencia ponderada en T2, corte coronal. Lesión nodular, hiperintensa y bien definida (punta de flecha blanca). B. Secuencia ponderada en T1, corte axial. Lesión nodular, hipointensa y bien definida (punta de flecha blanca). C. Vista sagital. Tras la administración de contraste, hay un realce periférico de la lesión. Nótese la presencia del signo de la cola fascial (punta de flecha blanca). D. Vista axial. Después de la administración de contraste, hay un realce del borde periférico (punta de flecha blanca).



Figura 2. Imagen intraoperatoria que muestra una pequeña lesión nodular encapsulada, con una extensión cordonal seccionada caudalmente (sujeta en la imagen mediante fórceps hemostático). El extremo craneal de la lesión, que también presentaba una extensión cordonal, está referenciado por el lazo azul.

mento del flujo Doppler. Ante los hallazgos, se solicitó una resonancia magnética (RM) que mostró una lesión nodular, encapsulada y de bordes bien definidos, localizada a nivel de D7-D8, que se encontraba incluida en la musculatura paravertebral izquierda, y que presentaba carácter expansivo, dado que se observó desplazamiento de los haces musculares adyacentes. La lesión, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, presentaba captación periférica de contraste y el denominado *signo de la cola fascial* (Fig. 1). Los estudios analíticos básicos y el perfil de marcadores tumorales en suero no mostraron alteraciones.

Ante estos hallazgos se indicó la extirpación quirúrgica de la lesión. Se identificó una lesión nodular, de aspecto neural, que parecía depender de una estructura cordonal fibrosa (Fig. 2). Se realizó una resección macroscópica completa de la lesión. La evolución postoperatoria fue favorable, y el paciente no presentó ninguna complicación reseñable.

El estudio histológico mostró un tumor bien delimitado, formado por células fusiformes, algunas estrelladas, con núcleos no atípicos, en un estroma con áreas mixoides y áreas colagenizadas, con permeación de linfocitos y hematíes (Fig. 3). El perfil inmunohistoquímico mostró positividad para los anticuerpos actina de músculo liso SMA, actina musculo-específica HHHF35 y calponina (Fig. 4), con negatividad para S100, SOX10, neurofilamentos (descartando origen neural), desmina y caldesmón (descartando origen muscular liso) y marcadores epiteliales CK AE1-AE3, EMA. Se descartó el diagnóstico de sarcoma fibromixóide de bajo grado (negatividad de MUC4 y ausencia de reordenamiento del gen FUS mediante FISH). Nuestro caso también planteaba el diagnóstico de miofibroma, con el que comparte rasgos inmunofenotípicos. Fue descartado por carecer del típico patrón bifásico formado por haces de células fusiformes alternando con áreas de aspecto hemangiopericitóide. Con todos estos datos se estableció el diagnóstico de FN. El paciente se encuentra dado de alta, asintomático y en seguimiento evolutivo.

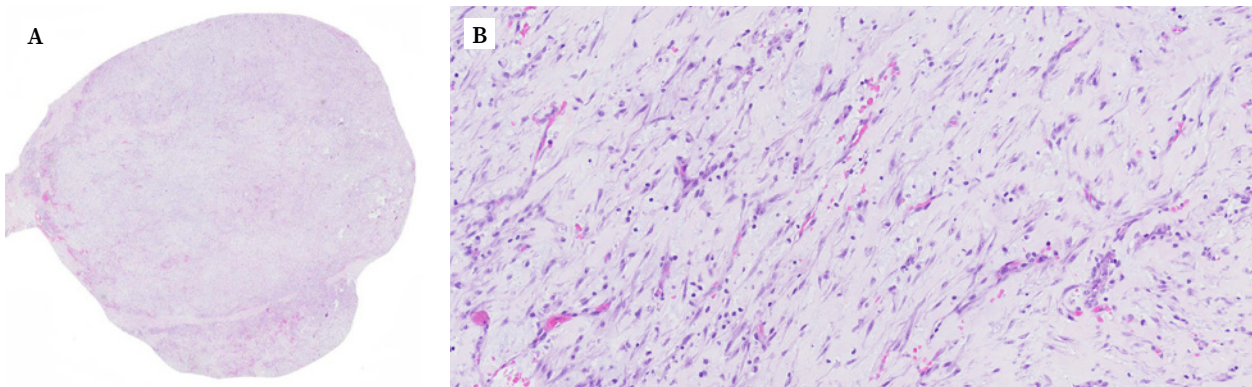


Figura 3. Estudio histológico de la lesión. A. Neoformación bien delimitada. B. Proliferación de células fusiformes sin atipia, inmersas en un estroma mixóide, con permeación de linfocitos y hematíes. Hematoxilina-eosina. A: 5x, B : 200x.

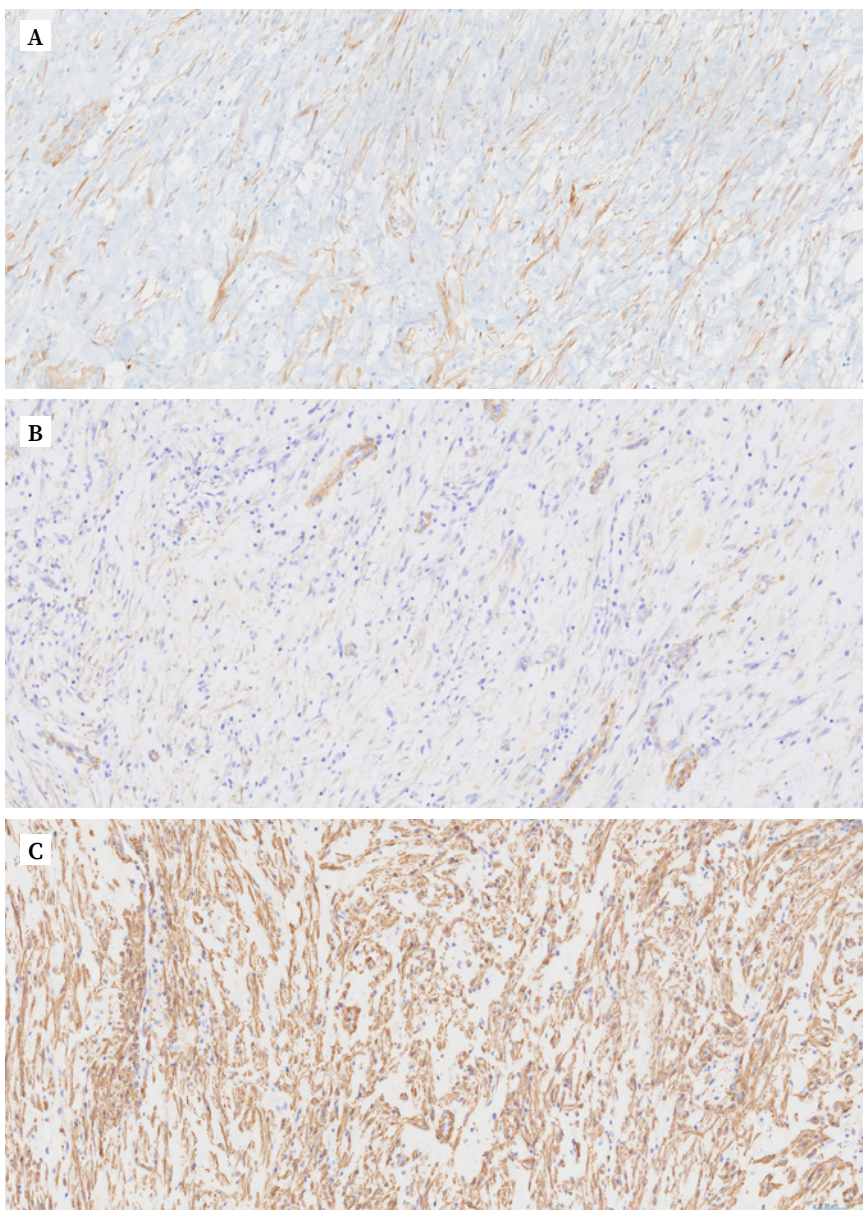


Figura 4. Estudio inmunohistoquímico de la lesión. A. Calponina. B. Actina musculo específica HHF35. C. Actina de músculo liso SMA. 200x

DISCUSIÓN

La FN es una lesión benigna de tejidos blandos, caracterizada por una rápida proliferación fibroblástica o miofibroblástica. Las localizaciones más frecuentes son las extremidades, el tronco y la región cervicofacial¹⁻³, aunque se han descrito otras localizaciones como el mesenterio o el retroperitoneo^{4,5}. Aunque la mayoría son intramusculares o fasciales, también se han descrito FN intraneurales⁶.

Esta entidad es más frecuente en pacientes de 20 a 40 años y, aunque existe descripción de casos

previos, se la considera muy infrecuente en población pediátrica⁷. La presentación clínica habitual descrita en la literatura científica es una masa indolora de rápido crecimiento⁸, generalmente con un tamaño inferior a 3 cm^{7,8} y asintomática, aunque algunos pacientes refieren eritema cutáneo en la zona afectada o molestias locales inespecíficas⁷. Estas características coinciden con el caso presentado: nuestro paciente debutó con una lesión asintomática de 1,5 cm, de rápido crecimiento, que fue detectada incidentalmente. Sin embargo, la localización presentada es excepcional para una FN; solo hemos identificado un caso descrito de FN

dorsal que afectaba al foramen intervertebral L1/L2 en un paciente varón de 16 años con una fístula arteriovenosa dural espinal concomitante¹¹. El caso que presentamos es, hasta donde sabemos, el primer caso pediátrico publicado en la literatura en esta localización.

Aunque los hallazgos radiológicos suelen ser inespecíficos, se han descrito algunos signos guía radiológicos que parecen asociarse específicamente a esta lesión, pudiendo constituir una herramienta útil para el diagnóstico. Wu y col⁹ realizaron una caracterización radiológica exhaustiva de la FN, demostrando que el *signo de la cola fascial* se asociaba estadísticamente con la FN en comparación con otras lesiones de partes blandas. El estudio ecográfico que solicitamos inicialmente mostró hallazgos inespecíficos que justificaron la realización de una RMN, la cual sí mostró el denominado *signo de la cola fascial*. Sin embargo, debe considerarse que la serie de Wu y col⁹ corresponde a pacientes adultos y que esta es, hasta donde sabemos, la primera vez que se caracteriza este hallazgo en la población pediátrica.

La cirugía es el tratamiento de elección de la FN, siendo poco frecuente la recidiva en los casos con escisión completa¹⁻³.

La confirmación del diagnóstico se realiza mediante el estudio histopatológico. La FN se caracteriza por una proliferación de células fusiformes en un estroma mixoide o colagenizado, con permeación de linfocitos y extravasación hemática. Las células fusiformes muestran positividad para anticuerpos frente a vimentina, calponina, actina muscular específica HFF35 y actina de músculo liso SMA.

Esta entidad plantea numerosos diagnósticos diferenciales con lesiones benignas y malignas. El hecho de que esta lesión pueda presentar una elevada celularidad, un alto índice mitótico y bordes infiltrativos aumenta el riesgo de diagnosticarla erróneamente como un sarcoma de tejidos blandos¹⁰. Los reordenamientos de USP6, localizados en el cromosoma 17p13.2 son característicos de esta entidad (se identifican hasta en el 90% de los casos)⁵.

En conclusión, la FN es una entidad poco frecuente en la población pediátrica con una compleja caracterización radiológica y un amplio diagnóstico diferencial a nivel histológico que incluye entidades con una terapéutica y un pronóstico radicalmente distintos a los de la FN. El *signo de la cola fascial*, característico de la FN en adultos, parece ser extra-

polable a la población pediátrica. Ante una lesión dorsal de las características de la aquí presentada, debe considerarse el diagnóstico de FN.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación externa para la realización de este estudio.

Agradecimientos

A los padres del paciente, por su disposición y colaboración en la publicación de este caso clínico.

Contribución de autores

JAM, MBA: Conceptualización y diseño del estudio; búsqueda y selección de la literatura, obtención de recursos, extracción de datos, análisis; investigación; metodología; administración del proyecto; validación; visualización; redacción - borrador original; redacción - revisión y edición.

SHM, MM, TDG: Análisis; investigación; redacción - borrador original; redacción - revisión y edición.

Todos los autores mencionados han hecho una contribución sustancial, directa e intelectual al trabajo, y lo han aprobado para su publicación.

Disponibilidad de datos

Datos no disponibles.

Declaración ética

Antes de la presentación de este artículo, se obtuvo el consentimiento informado verbal y escrito de los tutores legales del paciente cuyas fotografías clínicas se incluyen en esta publicación. Se accedió a las historias clínicas del paciente de acuerdo con la normativa hospitalaria específica aplicable a este tipo de casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. SÁPI Z, LIPPAI Z, PAPP G, HEGYI L, SÁPI J, DEZSŐ K et al. Nodular fasciitis: a comprehensive, time-correlated investigation of 17 cases. *Mod Pathol* 2021; 34(12): 2192-2199. <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00883-x>
2. HSEU A, WATTERS K, PEREZ-ATAYDE A, SILVERA VM, RAHBAR R. Pediatric nodular fasciitis in the head and neck: evaluation and management. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 141(1): 54-59. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2014.2797>

3. SUH JH, YOON JS, PARK CB. Nodular fasciitis on chest wall in a teenager: a case report and review of the literature. *J Thorac Dis* 2014; 6(6): e108-110. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2014.05.18>
4. SHIGA M, OKAMOTO K, MATSUMOTO M, MAEDA H, DABANAKA K, NAMIKAWA T et al. Nodular fasciitis in the mesentery, a differential diagnosis of peritoneal carcinomatosis. *World J Gastroenterol* 2014; 20(5): 1361-1364. <https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i5.1361>
5. FABBRO MA, COSTA L, CIMAGLIA ML, DONADIO P, SPATA E, DANTE S. [Retroperitoneal nodular fasciitis: analysis of a case]. *Pediatr Med Chir* 1995; 17(5): 447-449.
6. DOMAZET I, NJIRIC N, JAKOVCEVIC A, BITUNJAC A, DOMAZET K, PAŠALIĆ I et al. Intraneural nodular fasciitis of the dorsal scapular nerve: case report and review of the literature. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg* 2021 [Epub ahead of print]. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1739218>
7. QIU Y, HU X, HE X, ZENG WJ, ZHANG HY. Clinicopathological and genetic findings of infantile nodular fasciitis. *Chin Med J (Engl)* 2021; 134(22): 2768-2770. <https://doi.org/10.1097/CM9.0000000000001727>
8. PANDIAN TK, ZEIDAN MM, IBRAHIM KA, MOIR CR, ISHITANI MB, ZARROUG AE. Nodular fasciitis in the pediatric population: a single center experience. *J Pediatr Surg* 2013; 48(7): 1486-1489. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.12.041>
9. WU SY, ZHAO J, CHEN HY, HU MM, ZHENG YY, MIN JK et al. MR imaging features and a redefinition of the classification system for nodular fasciitis. *Medicine (Baltimore)* 2020; 99(45): e22906. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000022906>
10. TOMITA S, THOMPSON K, CARVER T, VAZQUEZ WD. Nodular fasciitis: a sarcomatous impersonator. *J Pediatr Surg* 2009; 44(5): e17-e19. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.01.047>
11. CHU CL, LU YJ, LEE TH, JUNG SM, CHU YC, WONG HF. Concomitant spinal dural arteriovenous fistula and nodular fasciitis in an adolescent: case report. *BMC Pediatr* 2022; 22(1): 30. <https://doi.org/10.1186/s12887-021-03032-0>