

R. Méndez Gallart, M. Bouso Montero<sup>1</sup>,  
J. Ríos Tallón, M. Gómez Tellado,  
A. Capdevila Puerta<sup>1</sup>, J. Candal Alonso

*An Esp Pediatr* 1996;45:530-532.

### Introducción

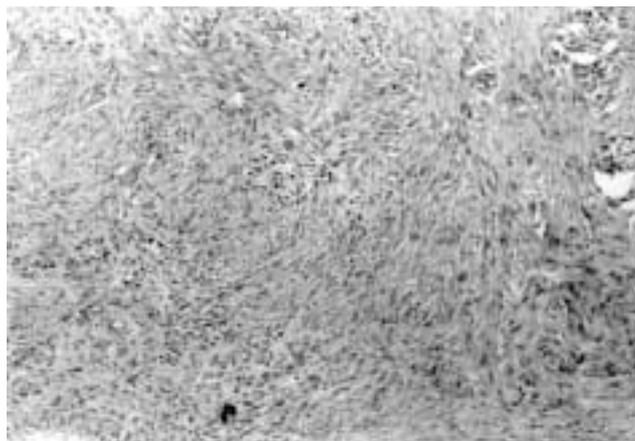
La «*fascitis craneal de la infancia*» fue descrita por primera vez por Lauer y Ezinger en 1980<sup>(1)</sup>. Desde entonces, únicamente se han descrito 30 casos en la literatura. Esta tumoración es histológicamente similar a la *fascitis nodular*<sup>(1,5)</sup>, una lesión tumoral benigna de la fascia muscular que se observa en tronco y extremidades de adultos jóvenes. Típicamente la fascitis craneal se presenta en niños menores de 12 años, en forma de masa de crecimiento rápido localizada a nivel craneal superficial, pudiendo erosionar el plano óseo subyacente. La histología característica muestra un patrón fibroblástico inmaduro pseudosarcomatoso no invasivo sobre una matriz mixoide. La resección completa es curativa y en ningún trabajo se han descrito recurrencias o malignización.

### Caso clínico

Niña de 2 años de edad previamente sana, remitida a nuestro centro por la presencia de una masa dolorosa occipitoparietal izquierda evidenciada inicialmente por su madre a los 4 meses de vida. No hay antecedentes de traumatismos previos. Clínicamente se objetiva una masa firme, dura, no dolorosa, adherida, de 1,5 x 1,5 cm, situada en región occipitoparietal izquierda próxima a pabellón auricular. La piel subyacente y el pelo son de aspecto y textura normal, no apreciándose signos inflamatorios ni adenopatías satélites. El examen neurológico fue normal. La radiografía simple de cráneo practicada reveló su origen en partes blandas, sin desestructuración ósea. La ultrasonografía mostró una tumoración nodular hiperecogénica homogénea subcutánea que no invade la tabla ósea...

Fue intervenida con un diagnóstico de presunción de quiste dermoide, realizándose exéresis completa de la masa. El tumor se encontraba firmemente adherido a la piel y a la fascia del músculo occipital, si bien no se observó erosión ósea. El informe patológico muestra una tumoración bien delimitada pero no encapsulada, constituida por fibroblastos de morfología alargada o estrellada inmersos en una matriz mixoide y con una dis-

## Fascitis craneal de la infancia: A propósito de un caso y revisión de la literatura



**Figura 1.** Hallazgos microscópicos de la tumoración, donde se aprecia el patrón típico con fibroblastos de morfología alargada inmersos en una matriz mixoide. El pleomorfismo celular es escaso y existen algunos focos inflamatorios (H y E con magnificación x 40).

posición nodular. No se observa pleomorfismo celular ni figuras de mitosis. Ocasionales focos de células inflamatorias crónicas completan el cuadro histológico (Fig. 1). La tinción de azul alcian fue intensamente positiva en la matriz intercelular, indicando la presencia de mucina. Las técnicas inmunohistoquímicas para la proteína S-100 y la proteína glial fibrilar fueron negativas. Los hallazgos son similares a los descritos en la fascitis nodular, etiquetándose de fascitis craneal de la infancia por la localización y la edad característica de aparición. La evolución fue favorable, no apreciándose recurrencias tras un seguimiento de 12 meses después de la intervención.

### Discusión

La fascitis craneal de la infancia fue descrita en 1980 por Lauer y Enzinger como una variante de la fascitis nodular descrita por Konwaler en 1955<sup>(4)</sup>, con la que tiene en común su aspecto histológico, y de la que se diferencia por la edad de presentación y la localización específica en la calota<sup>(1,12)</sup>. Mientras que la edad de los pacientes con fascitis nodular oscila entre los 20 y 35 años, la mayoría de los casos de fascitis craneal ocurren en niños menores de 3 años<sup>(2)</sup>. En cuanto a la localización, el propio nombre de la entidad, fascitis craneal, enfatiza la zona de afectación. A diferencia de ésta, la fascitis nodular afecta fundamentalmente a extremidades superiores y tronco<sup>(16)</sup>.

Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>1</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil «Teresa Herrera». Complejo Hospitalario «Juan Canalejo». La Coruña.  
Correspondencia: Dr. Roberto Méndez Gallart. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil «Teresa Herrera». Complejo Hospitalario «Juan Canalejo». Las Jubias, s/n. 15006 La Coruña.  
Recibido: Diciembre 1995  
Aceptado: Mayo 1996

Tabla I Resumen de todos los casos publicados en la literatura de fascitis craneal hasta la fecha

<i>Autor/Año</i>	<i>Edad</i>	<i>Sexo</i>	<i>Localización</i>	<i>Erosión ósea</i>	<i>Seguimiento</i>	<i>Tamaño</i>
Lauer, Enzinger/ 1980	21 m	M	Temporal	Presente en 8 de los 9 casos descritos	NRD 3 a	< 3,5 cm
9 casos	18 m	M	Frontoparietal		-	< 3,5 cm
	7 m	M	Occipitoparietal		-	< 3,5 cm
	6 a	F	Occipital		NRD 4 m	< 3,5 cm
	2 m	M	Parietal		NRD 1 a	< 3,5 cm
	5 a	F	Temporal		NRD 6,5 a	< 3,5 cm
	3 sem	M	Frontal		NRD 3,8 a	9 cm
	18 m	F	Temporoparietal		NRD 6 a	3,5 cm
	4 m	M	Temporal		-	3,5 cm
Barohn/1980	Birth	F	Frontal	Sí		-
1 caso						
Pasquier/1984	2 sem	M	Parietal	Sí	NRD 1 a	-
1 caso						
Ringsted/1985	6 a	M	Parietal	Sí	NRD 5 a	-
1 caso						
Adler/1986	20 m	M	Parietotemporal y otro Temporal no extirpado	Sí	3 nódulos tras 8 m en la parte no excindida	-
1 caso						
Patterson/1989	7 a	M	Parietotemporal	Sí	NRD 7 a	-
2 casos	3 a	F		No	NRD 1 a	-
Mollejo/1990	11 a	F	Occipital	Sí	NRD 1 a	9 cm
1 caso						
Coates/1990	3 a	M	Occipitoparietal	No	NRD 1 a	2,8 cm
1 caso						
Koyama/1991	1 a	M	Temporoparietal	Sí	-	3 cm
1 caso						
DiNardo/1991	6-13 a	4 M-2 F	Occipital y base del cráneo llegando al cuello	-	NRD 1-8 a	0,6-1,8 cm
6 casos						
Inamura/1991	2 a	M	Occipital	No	NRD 1 a	3 cm
1 caso						
Kumon/1992	5 a	M	Frontal	Erosión tabla ósea int., ext. y duramadre	NRD 1 a	10 cm
1 caso						
Hoeffel/1992	6 a	F	Temporal	Sí	NRD 1 a	2 cm
1 caso						
Sato/1993	7 a	M	Temporal	Sí	NRD 1 a	2,9 cm
1 caso						
Hunter/1993	9 m	M	Parietotemporal	Sí	-	3 cm
1 caso						
Nuevo caso/1995	2 a	F	Occipitoparietal	No	NRD 1 a	1,5 cm
1 caso						

(NRD: No recurrencia después de...)

La fascitis craneal de la infancia es un tumor muy infrecuente, con 30 casos descritos en la literatura, a los que añadimos nuestra actual aportación (Tabla I).

Es un tumor fibroblástico de rápido crecimiento, con una fase rápida inicial y estabilización posterior, siendo la duración preoperatoria media de 2 meses. Deriva de estratos profundos de la fascia, periostio craneal o capa fibromembranosa que cubre fontanelas y cisuras<sup>(3)</sup>.

Se presenta típicamente como una masa firme y solitaria en la región temporoparietal parietooccipital, de menos de 3,5 cm.

Tan sólo tres de los 30 casos descritos superaban esta medida, alcanzando los 10 cm<sup>(8)</sup>. El 75% presenta erosión del plano óseo subyacente, apareciendo como una lesión lítica que puede tener un margen esclerótico en la radiografía de cráneo<sup>(10)</sup>. La tabla interna suele estar intacta, aunque la lesión puede extenderse hasta la duramadre. No se ha descrito afectación de leptomeninges.

La mayoría de los casos se dan en niños menores de 3 años, con un rango de edad comprendido entre el recién nacido y los 11 años. Existe una predilección por el sexo masculino, con dos varones por cada mujer afectada<sup>(1,2,4,6)</sup>.

Macroscópicamente la masa se encuentra típicamente bien delimitada, de coloración grisácea y consistente firme. El diagnóstico definitivo se realiza con examen histológico, observándose una proliferación de fibroblastos alargados o con morfología estrellada, inmersos en una matriz mixoide, con áreas focales de hemorragia e infiltración por células inflamatorias linfoides<sup>(5)</sup>. Los fibroblastos se disponen ocasionalmente en un patrón vagamente estoriforme. Existen figuras de mitosis pero ninguna atipia. Puede encontrarse en la lesión metaplasia ósea reactiva<sup>(8)</sup>.

Dentro de los diagnósticos diferenciales que se plantean, el más importante es el fibrosarcoma, siendo este último más celular que la fascitis, y las células más atípicas, con ocasionales mitosis anómalas. Debe realizarse también el diagnóstico diferencial con otros tumores «mixoides»: neurofibroma, neurilemona e histiocitoma fibroso benigno y maligno<sup>(11)</sup>. En cuanto a las formas juveniles de fibromatosis muestran un patrón de crecimiento con pocas células y más colágeno intersticial, y, desde el punto de vista clínico son masas de mayor tamaño y más adheridas a tejidos profundos<sup>(16)</sup>.

La fascitis craneal tiene curso benigno, con recurrencias no descritas tras la excisión quirúrgica completa y después de un seguimiento medio de un año<sup>(1,7,9,15)</sup>.

## Bibliografía

- 1 Lauer DH, Enzinger FM. Cranial fasciitis of childhood. *Cancer* 1980;**15**:401-406.
- 2 Hunter NS, Bulas DJ, Chadduck WH. Cranial fasciitis of childhood. *Pediatr Radiol* 1993;**23**:398-399.
- 3 Coates DB, Faught P, Sadove AM. Cranial fasciitis of childhood. *Plast Reconstr Surg* 1990;**85**:602-605.
- 4 Sato Y, Kitamura T, Suganuma Y y cols. Cranial fasciitis of childhood: a case report. *Eur J Pediatr Surg* 1993;**3**:107-109.
- 5 Inamura T, Takeshita Y, Nishio S y cols. Cranial fasciitis: case report. *Neurosurgery* 1991;**28**:888-889.
- 6 Hoeffel JC, Galloy MA, Palau R y cols. Case report: Cranial fasciitis of childhood. *Br J Radiol* 1993;**66**:1058-1060.
- 7 Morioka T, Baba T, Nishio S. Cranial fasciitis of childhood: a case report (letter). *Surg Neurol* 1993;**39**:333.
- 8 Kumon Y, Sakaki S, Sakoh M y cols. Cranial fasciitis of childhood: a case report. *Surg Neurol* 1992;**38**:68-72.
- 9 Koyama T, Nakamura N, Wada T y cols. Cranial fasciitis of childhood. *No To Shinkei* 1991;**43**:1163-1168.
- 10 Mollejo M, Millan DM, Ballestin C y cols. Cranial fasciitis of childhood with reactive periostitis. *Surg Neurol* 1990;**33**:146-149.
- 11 Adler R, Wong CA. Cranial fasciitis simulating histiocytosis. *J Pediatr* 1986;**109**:85-88.
- 12 Barohn RJ, Kasdon DL. Cranial fasciitis: nodular fasciitis of the head. *Surg Neurol* 1980;**13**:283-285.
- 13 Pasquier B, Keddari E, Pasquier D y cols. Fasciite crânienne de l'enfant. *Ann Pathol* 1984;**4**:371-375.
- 14 Patterson JW, Moran SL, Konerding H. Cranial fasciitis. *Arch Dermatol* 1989;**125**:674-678.
- 15 Ringsted J, Ladefoged C, Bjerre P. Cranial fasciitis of childhood. *Acta Neuropathol* 1985;**66**:337-339.
- 16 Di Nardo L, Wetmore RF, Potsic WP. Nodular fasciitis of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;**117**:1001-1002.