



Fascite nodulare intraneurale del nervo interosseo posteriore: caso clinico e revisione della letteratura

Intraneural nodular fasciitis of the posterior interosseous nerve: case report and literature review

Federica Olivero¹, Simona Odella¹, Alessandro Crosio¹, Mauro Magnani¹, Elisabetta Armiraglio², Antonina Parafioriti², Pierluigi Tos¹

¹ UOC Chirurgia della Mano e Microchirurgia Ricostruttiva, ASST Gaetano Pini-CTO, Milano; ² UOC Anatomia Patologica, ASST Gaetano Pini-CTO, Milano

Riassunto

La fascite nodulare è una neoplasia mesenchimale a differenziazione fibro-miofibroblastica, generalmente a sede fasciale, sottocutanea e muscolare. La fascite nodulare intraneurale è molto rara ed è stata riportata solo in otto casi in letteratura. Riportiamo un caso di fascite nodulare intraneurale con coinvolgimento del nervo interosseo posteriore, presentatasi con dolore e sintomi motori rapidamente progressivi; riportiamo inoltre i risultati della revisione della letteratura dove sono stati riportati altri otto casi come il nostro.

Parole chiave: fascite nodulare, NIP

Summary

Nodular fasciitis is a mesenchymal neoplasm with fibro-myofibroblastic differentiation, generally with fascial, subcutaneous and muscular sites. Intraneural nodular fasciitis is very rare and has been reported in only eight cases in the literature. We report a case of intraneural nodular fasciitis with involvement of the posterior interosseous nerve, presenting with rapidly progressive pain and motor symptoms; we also report the results of the literature review where eight other cases were reported.

Key words: intraneural, nodular fasciitis, PIN

Corrispondenza

Federica Olivero

E-mail: fede.olivero@hotmail.it

Conflitto di interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse con l'argomento trattato nell'articolo.

Come citare questo articolo: Olivero F, Odella S, Crosio A, et al. Fascite nodulare intraneurale del nervo interosseo posteriore: caso clinico e revisione della letteratura. Rivista Italiana di Chirurgia della Mano 2022;59:45-49. <https://doi.org/10.53239/2784-9651-2022-6>

© Copyright by Pacini Editore Srl



OPEN ACCESS

L'articolo è OPEN ACCESS e divulgato sulla base della licenza CC BY-NC-ND (Creative Commons Attribuzione - Non commerciale - Non opere derivate 4.0 Internazionale). L'articolo può essere usato indicando la menzione di paternità adeguata e la licenza; solo a scopi non commerciali; solo in originale. Per ulteriori informazioni: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.it>

e muscolare e che meno frequentemente mostra crescita esclusivamente intramuscolare.

Descritta per la prima volta da Konwaller et al. nel 1955¹, sotto il nome di fascitepseudosarcomatosa, a causa della sua ricca attività mitotica e del rapido accrescimento, che la rendono facilmente confondibile con un sarcoma, è stata poi denominata con diversi altri termini in letteratura (fascite proliferativa, fascite infiltrativa e fibromatosi pseudosarcomatosa)², per giungere infine nel 1966, quando Mehregan coniò l'espressione "fascite nodulare".

Colpisce prevalentemente individui tra i 20 e i 35 anni, di entrambi i sessi.

L'eziologia è sconosciuta. Considerata in passato come lesione reattiva a volte riconducibile a un evento traumatico, è attualmente definita come una lesione neoplastica con specifico riarrangiamento molecolare del gene *USP6*. Tale riarrangiamento è stato riscontrato anche nella cisti ossea aneurismatica, nella miosite ossificante, nel fibroma tendineo che mostrano aspetti istologici simili alla fascite nodulare suggerendo una possibile relazione biologica tra queste entità tumorali. (WHO 2019)³⁻⁵.

Localizzazione più frequente sono gli arti superiori (42-48%), vengono poi per frequenza il tronco (17-28%) e gli arti inferiori (17-18%).

Tuttavia, sono state descritte numerose altre localizzazioni, inclusa la ghiandola parotidea, l'orecchio esterno, la cavità orale, il seno e la vulva³. Nei bambini le aree più colpite sono testa e collo^{6,7}.

La fascite nodulare intraneurale è un'evenienza molto rara, in letteratura sono riportati soli 8 casi⁸⁻¹⁵. In questocase report esponiamo il caso di una donna con fascite nodulare intraneurale coinvolgente il nervo interosseo posteriore (NIP), presentatasi con dolore e paralisi rapidamente progressiva dei muscoli estensori del pollice e delle dita lunghe.

Caso clinico

Una donna di 35 anni si presentava alla nostra attenzione nel luglio 2018 con storia di dolore in sede epitrocleare destra da 9 mesi e successivo incremento della sintomatologia associato a rapida comparsa di deficit di estensione delle dita lunghe e pollice.

Negava storia di traumi precedenti, in anamnesi non erano presenti patologie note o precedenti chirurgici.

L'esame obiettivo rilevava tumefazione a livello dei muscoli epitrocleari, dolore alla digitopressione alla piega del gomito, in sede di decorso del NIP. Estensione delle dita lunghe e del pollice molto limitata, prono-supinazione e estensione del polso conservate (ECD e ELP M 1/5, ERC M 4/5). Sensibilità conservata.

Inviata a eseguire studio elettromiografico, questo mostrava

ridotta ampiezza del CMAP del nervo radiale di destra indicativo per sofferenza assonale recente dl nervo dopo l'origine per il ramo del muscolo brachioradiale.

L'ecografia individuava una neoformazione solida ipoecogena non vascolarizzata lungo il decorso del ramo profondo del radiale, distalmente alla separazione dal ramo superficiale, coinvolgente anche il ramo profondo che decorre nel muscolo supinatore, oltre alla presenza di ipotrofia del muscolo supinatore e dei muscoli della regione estensoria. Alla risonanza magnetica si evidenziava una neoformazione ovalare lungo il decorso del nervo radiale, in corrispondenza della suddivisione nei due rami superficiale e profondo. Contorni netti, isointensa col tessuto muscolare in T1, iperintensa nella sequenze DP *fat-sat*, con associata ipotrofia del muscolo supinatore con involuzione adiposa (Fig. 1A, B).



Figura 1A, B. Quadri in RM dove si evidenzia una neoformazione ovalare lungo il decorso del nervo radiale, in corrispondenza della suddivisione nei due rami superficiale e profondo. Contorni netti, isointensa col tessuto muscolare in T1, iperintensa nella sequenze DP *fat-sat*, con associata ipotrofia del muscolo supinatore con involuzione adiposa.

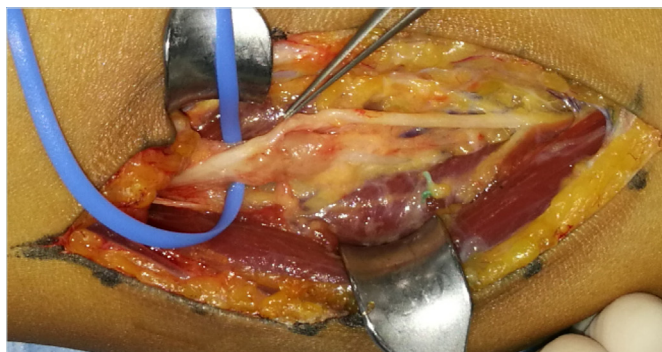


Figura 2. Lesione clivabile dai piani muscolari, con interesse completo del NIP, sulla pinza il ramo sensitivo che verrà preservato – verrà resecata la neoplasia e innetata.

Gli esami diagnostici concordavano quindi per una lesione a origine nervosa, con aspetto coerente a neurofibroma.

La paziente è stata sottoposta a intervento di escissione della neof ormazione a settembre 2018. Durante l'intervento è stata eseguita l'esplorazione del nervo interosseo posteriore mediante accesso volare alla piega del gomito, con identificazione della neof ormazione che appariva di consistenza duro elastica, traslucida, brunastra, apparentemente priva di capsula, di dimensioni di circa 1,5 x 0,5 cm, clivabile dai piani muscolari. La neof ormazione interessava totalmente lo spessore del NIP, risultava invece integro il nervo sensitivo superficiale, che veniva isolato e protetto. Attraverso una elettrostimolazione intraoperatoria dei rami si è identificato il ramo dell'ERC, che non appariva interessato da malattia. Risultavano invece coinvolti i rami per il muscolo supinatore e i muscoli estensori delle dita (Fig. 2).

Si è quindi proceduto a escissione ampia della neof ormazione (circa 4 cm), fino a giungere a tessuto nervoso macroscopicamente sano, e si è deciso per ricostruzione immediata e riempimento del gap con innesto da nervo cutaneo mediale di avambraccio con tecnica microchirurgica (nylon 8/0, colla di fibrina e protezione della sutura prossimale con cappuccio venoso prelevato in sede, mentre si è proceduto a sutura separata dei rami terminali).

Si è quindi eseguita una sutura termino-laterale del moncone prossimale del nervo prelevato con un ramo limitrofo. Alla paziente è stata quindi posizionata una stecca gessata di gomito a protezione della sutura, da mantenere per 20 giorni, con indicazione a mobilizzazione di polso e dita da subito. Sono stati prescritti terapia antalgica e Nicetile in dimissione.

All'esame istologico si è repertata una proliferazione fusocellulare a morfologia fibro/miofibroblastica, priva di atipie, che disloca e in parte infiltra le fibre nervose. Il pattern si presenta disomogeneo con alternanza di aree più riccamente

cellulate e altre più lasse, con matrice mixoide, focali stravasi emorragici e occasionali cellule giganti multinucleate. Il profilo immunofenotipico ha mostrato positività di marcatori miogenici (actina 1A4, actina HHF35), CD10, Beta-catenina e le indagini molecolari, eseguite con metodica FISH, hanno evidenziato riarrangiamento del gene *USP6*. La diagnosi è stata di fascite nodulare

A otto mesi dall'intervento la paziente ha mostrato un recupero dell'estensione delle dita lunghe a M4 e del pollice M3, senza dolore in sede di innesto, ma con comparsa di dolore e segno di Tinel in sede di prelievo dell'innesto nervoso. Non è residuo alcun deficit sensitivo importante.

Discussione

La fascite nodulare è un tumore benigno mesenchimale che si presenta tipicamente come una massa in rapida crescita, circoscritta, non capsulata, di aspetto variabilmente mixoide e di colore marrone chiaro.

Istologicamente le lesioni classiche sono composte da fasci di cellule fibroblastiche spesso disposte in abbondante matrice mixoide. In altri casi il pattern di crescita è più fittamente cellulato e mostra stroma ialino. Possono essere variabilmente presenti stravasi emorragici, infiltrato infiammatorio, cellule giganti simil-osteoclastiche. L'indice mitotico può essere elevato.

All'immunoistochimica la fascite nodulare mostra una differenziazione miofibroblastica, con espressione di actina e variabile di desmina, positività per CD10 e betacatenina.

Data la localizzazione intraneurale del nostro caso, in diagnosi differenziale sono state considerate lesioni a differenziazione schwannica benigne e maligne e neurofibromi¹⁶.

La fascite nodulare intraneurale è rara e solo otto casi sono finora stati riportati in letteratura (Tab. I); tre coinvolgevano il nervo ulnare, due il nervo sciatico, uno il nervo mediano, uno il nervo otturatorio e uno il nervo radiale⁸⁻¹⁵.

La sintomatologia della nostra paziente ha avuto origine con dolore in sede epitrocleare, poi rapidamente associatosi a progressivo deficit motorio di estensione delle dita lunghe e del pollice. Non si è mai presentato un deficit sensitivo.

Negli altri casi in letteratura (di cui solo uno traumatico), solo uno ha mostrato un deficit motorio rapidamente progressivo, riferito al nervo radiale in una donna di 31 anni, con deficit di estensione del polso comparso rapidamente dopo un iniziale deficit solo sensitivo. Due casi sono risultati diagnosi incidentali, senza segni motori o sensitivi, uno presentava solo deficit sensitivi e gli altri tre presentavano deficit sia sensoriali che motori rimasti stabili fino a quando la lesione non è stata rimossa chirurgicamente. Nel caso coinvolto dal trauma il paziente

Tabella I. Casi di fascite nodulare intraneurale presenti in letteratura.

Autore e anno	Età e sesso pz	Nervo coinvolto	Trauma	Sintomi sensitivi	Sintomi motori
Mahon et al. 2004	32, uomo	Ulnare	-	+	+
Ikeda et al. 2005	42, femmina	Ulnare	-	+	+
Parrett et al. 2007	37, femmina	Sciatico	-	-	-
Fallah et al. 2008	34, femmina	Otturatorio	-	-	-
Kakutani et al. 2010	37, femmina	Sciatico	+	+	+
Kim et al. 2011	51, uomo	Ulnare	-	+	+
Yano et al. 2011	79, femmina	Mediano	-	+	-
Sundar et al. 2016	31, femmina	Radiale	-	+	+
Il nostro caso 2019	35, femmina	NIP	-	+	+

ha avuto una progressione acuta della debolezza motoria, tuttavia la gravità dei sintomi si stabilizzò e rimase stabile fino all'intervento chirurgico.

La nostra paziente riferiva comparsa di dolore in sede epitrocleare a ottobre 2017 e comparsa di deficit dell'estensione di pollice, indice e medio da gennaio 2018. Alla nostra osservazione, a luglio 2018, il deficit di estensione delle dita lunghe e del pollice era completo.

Vogliamo quindi evidenziare come la fascite nodulare intraneurale sia una lesione insolita, che può anche presentarsi come una massa in rapida crescita con sviluppo rapido di sintomi neurologici, come nel nostro caso un deficit motorio rapidamente progressivo.

La natura benigna della lesione è oggi ampiamente documentata e nonostante l'atteggiamento osservazionale sia sostenuto da alcuni autori¹⁷, l'escissione chirurgica, eventualmente comprensiva di un margine di tessuto sano perilesionale, è da considerare risolutiva ed è da noi consigliata in particolare in quei casi che mostrino precoci sintomi neurologici, che possono evolvere rapidamente; i rari casi di recidiva locale (se si escludono gli errori di diagnosi) sono da ascrivere sempre a una incompleta escissione della neoplasia.

Bibliografia

- 1 Konwaller BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous fibromatosis (fasciitis). Report of 8 cases. *Am J ClinPathol* 1955;25:241-252. <https://doi.org/10.1093/ajcp/25.3.241>
- 2 Enzinger FM, Weiss SV. *Soft tissues tumors*. New York: Mosby Company 1995, pp. 167-176.
- 3 Abendroth CS, Frauenhoffer EE. Nodular fasciitis of the parotid gland. Report of a case with presentation in an unusual location and cytologic differential diagnosis. *Acta Cyt* 1995;39:379-386.
- 4 Alvegard T. Soft tissue sarcomas. *Acta Oncol* 1996;35(Suppl. 7):117-122. <https://doi.org/10.3109/02841869609101671>

- 5 Erickson-Johnson M, Chou MM, Evers BR, et al. Nodular fasciitis: a novel model of transient neoplasia induced by MYH9-USP6 gene fusion. *Lab Invest* 2011;91:1427-1433. <https://doi.org/10.1038/labinvest.2011.118>
- 6 Weinreb I, Shaw AJ, Perez-Ordóñez B, et al. Nodular fasciitis of the head and neck region: a clinicopathologic description in a series of 30 cases. *J Cutan Pathol* 2009;36:1168-1173. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.2009.01252.x>
- 7 Bemrich-Stolz CJ, Kelly DR, Muensterer OJ, et al. Single institution series of nodular fasciitis in children. *JPediatr Hematol Oncol* 2010;32:354-357. <https://doi.org/10.1097/MPH.0b013e3181df6305>
- 8 Fallah A, Grochmal J, Lu JQ, et al. Nodular fasciitis presenting in the obturator nerve and gracilis muscle. *Can J Neurol Sci* 2008;35:111-114. <https://doi.org/10.1017/s0317167100007678>
- 9 Ikeda K, Hagiwara N, Funaki K, et al. Nodular fasciitis of the ulnar nerve at the palm. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2005;39:249-251. <https://doi.org/10.1080/02844310510006286>
- 10 Kakutani K, Doita M, Nishida K, et al. Intractable sciatica due to intraneural nodular fasciitis detected by positron emission tomography. *Spine (Phila Pa 1976)* 2010;35:E1137-E1140. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181e028b6>
- 11 Kim H, Baik MW, Kim J, et al. Ulnar nerve compression in the cubital tunnel by a nodular fasciitis. *Clin Neurol Neurosurg* 2011;113:803-805. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2011.08.006>
- 12 Mahon JH, Folpe AW, Ferlic RJ. Intraneural nodular fasciitis: case report and literature review. *J Hand Surg Am* 2004;29:148-153. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2003.09.001>
- 13 Parrett BM, Orgill DP, Marsee DK, et al. Novel presentation of intraneural nodular fasciitis of the sciatic nerve. *J Peripher Nerv Syst* 2007;12:61-63. <https://doi.org/10.1111/j.1529-8027.2007.00121.x>
- 14 Yano K, Kazuki K, Yoneda M, et al. Intraneural nodular fasciitis of the median nerve: case report and literature review. *J Hand Surg Am* 2011;36:1347-1351. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2011.05.034>

- ¹⁵ Sundar SJ, Healy AT, Shook SJ, et al. Intraneural nodular fasciitis of the radial nerve with rapidly progressive motor symptoms. *Surg Neurol Int* 2016;7:28. <https://doi.org/10.4103/2152-7806.178776>
- ¹⁶ Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma: analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1228-1238. <https://doi.org/10.1097/00000478-199810000-00008>
- ¹⁷ Oh BH, Kim J, Zheng Z, et al. Treatment of nodular fasciitis occurring on the face. *Ann Dermatol* 2015;27:694-701. <https://doi.org/10.5021/ad.2015.27.6.694>