

HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO DE NERVO MEDIANO

Relato de caso

Paulo José Lorenzoni¹, Marcos Cristiano Lange², Cláudia Sueli Kamoi Kay³, Carlos Eduardo Silvado⁴, Rosana Herminia Scola⁴, Lineu César Werneck⁵

RESUMO - O hamartoma fibrolipomatoso é neoplasia benigna rara que em alguns casos esta associada com macrodactilia. Descrevemos o caso de homem de 31 anos que apresentava desde o nascimento aumento de volume em região de punho, segundo e terceiro quirodáctilos da mão esquerda. Aos 23 anos iniciou dor contínua, de forte intensidade, predominante no período noturno e de evolução progressiva em mão esquerda. Associada à dor havia hipoestesia e parestesias de predomínio nos segundo e terceiro quirodáctilos esquerdos. A investigação complementar com radiografia, ultrassonografia, estudo eletrofisiológico e ressonância magnética de mão e punho esquerdos confirmaram a suspeita de síndrome do túnel do carpo secundária a macrodactilia com hamartoma fibrolipomatoso do nervo mediano. O paciente foi submetido à decompressão cirúrgica do túnel do carpo esquerdo devido a ausência de resposta ao tratamento clínico e evoluiu com melhora dos sintomas em avaliação após três meses do procedimento.

PALAVRAS-CHAVE: hamartoma fibrolipomatoso, macrodactilia, nervo mediano, eletromiografia, condução nervosa.

Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve: case report

ABSTRACT - Fibrolipomatous hamartoma is a rare benign neoplasm that in some cases is associated with macrodactylia. We describe a 31-years-old man who had a tissue enlargement in the wrist, second and third fingers of the left hand since infancy. At 23-years-old he began with continuous, progressive and high intensity pain that occurred more frequently at night, localized in the left hand. It was associated with paraesthesias and hypostesias predominantly at the fingers described above. Investigation with X-ray, ultrasonography, electrodiagnosis, magnetic resonance image of the left wrist and hand showed carpal tunnel syndrome with macrodactylia by fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. The patient did not have good response to clinical therapy, so he was submitted to a surgical decompression of the left carpal tunnel, and after three months of follow up is asymptomatic.

KEY WORDS: fibrolipomatous hamartoma, macrodactylia, median nerve, electromyography, nervous conduction.

O hamartoma fibrolipomatoso (HF) é neoplasia benigna rara, descrita inicialmente por Mason, em 1953, caracterizada por um crescimento anormal do tecido fibrolipomatoso da bainha nervosa¹⁻⁴. A associação desta patologia com macrodactilia pode ocorrer quando o crescimento fibrolipomatoso segue o território do nervo, e nestes casos pode ser chamada de macrodistrofia lipomatosa^{2,5}. O acometimento do nervo na macrodistrofia lipomatosa, quando presente, assume o mesmo aspecto do hamar-

toma fibrolipomatoso, que também é designado como neurolipoma, infiltrado lipomatoso ou lipofibroma de nervo^{1,2}.

O nervo mediano é o mais frequentemente envolvido, porém existem relatos de envolvimento dos nervos ulnar, radial, digitais, plantares, cranianos e ciático^{2,6}. Desde a primeira descrição da doença, poucos casos foram descritos na literatura nacional, o que nos levou a apresentar este relato com acometimento de nervo mediano.

Serviço de Doenças Neuromusculares e Neurologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba PR, Brasil (UFPR): ¹Médico Residente de Neurofisiologia Clínica; ²Médico Residente de Neurologia; ³Médica Neurofisiologista Clínica; ⁴Professor Adjunto; ⁵Professor Titular.

Recebido 30 Dezembro 2004, recebido na forma final 29 Março 2005. Aceito 16 Maio 2005.

Dra Rosana Herminia Scola - Serviço de Doenças Neuromusculares / Hospital de Clínicas da UFPR - Rua General Carneiro 181/3º andar - 80060-900 Curitiba PR - Brasil. E-mail: scola@hc.ufpr.br

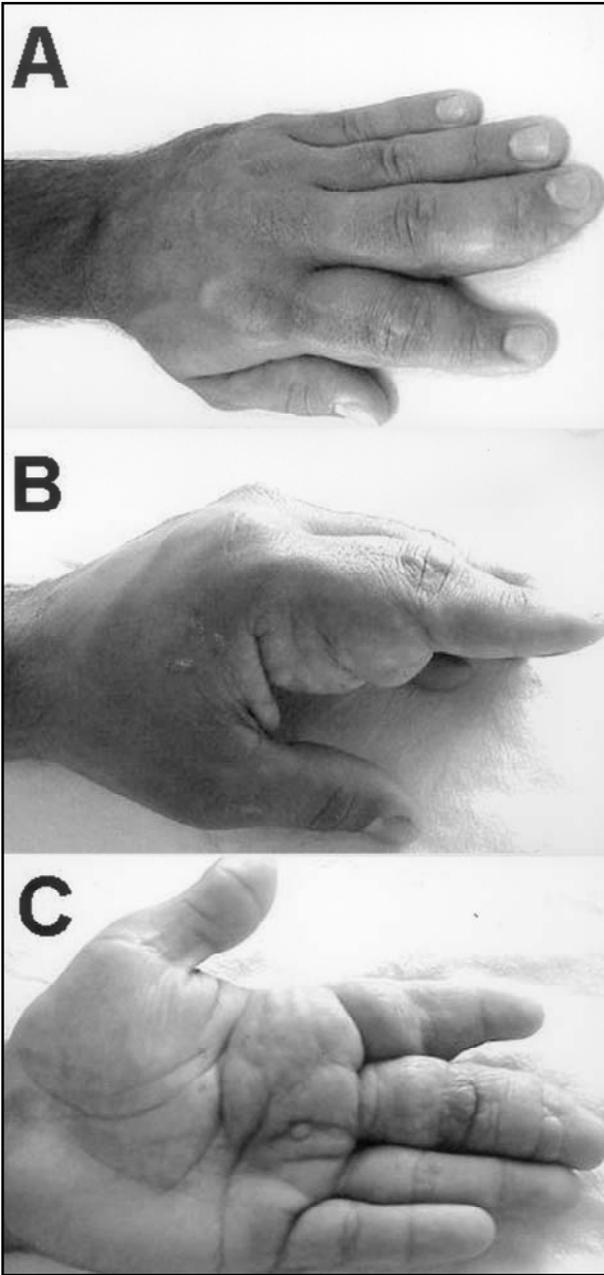


Fig 1. Aumento de volume de partes moles em segundo e terceiro quirodáctilos (A) com nódulos subcutâneos sugestivos de lipomas em região tenar e em primeiro quirodáctilo esquerdo (B e C).

CASO

Descrevemos o caso de um homem de 31 anos com progressivo aumento de volume, sem limitação do movimento, no punho e mão esquerda (regiões tenar e hipotenar) desde a infância. Há oito meses apresentava história de dor e parestesia em região do punho esquerdo com irradiação para segundo e terceiro quirodáctilo, predominante no período noturno. Não havia familiares com sintomas semelhantes. Ao exame físico geral apresentava macrodactilia com nódulos subcutâneos sugestivos de lipomas (Fig 1). O exame neurológico mostrava

diminuição de força nos seguintes músculos da mão esquerda: oponente do polegar, abductor curto do polegar e flexor curto do polegar (Medical Research Council: grau 4). A força nos demais músculos era normal. Reflexo profundo nos flexores dos dedos estava reduzido à esquerda, mas os demais eram normais. As sensibilidades tátil, dolorosa e vibratória estavam diminuídas no território do nervo mediano esquerdo.

A investigação mostrou hemograma, plaquetas, bioquímica, enzimas musculares, provas de função hepática, coagulograma, velocidade de hemossedimentação, parcial de urina e função tireoideana normais. A radiografia simples da mão esquerda demonstrava deformidade cortical da falange proximal e média do segundo e terceiro quirodáctilos com aumento de partes moles. A ultrassonografia evidenciou acentuado aumento do nervo mediano ao nível do túnel do carpo, com espessamento fusiforme, imagens hipoecogênicas, longitudinalmente orientadas por bandas hiperecogênicas em seu interior, sendo a área transversal do nervo mediano de 69 mm compatível com hamartoma fibromatoso de nervo mediano. Na ressonância magnética (RM) observou-se acentuado aumento do primeiro e segundo quirodáctilo decorrente de partes moles caracterizadas por hipersinal em T1, compatível com tecido gorduroso, com acentuado aumento do calibre do nervo mediano ao nível do túnel do carpo (Fig 2). Durante o trajeto do nervo mediano do punho até a mão observam-se em seu interior imagens serpegninas hipointensas em T1 e "STIR" (fascículos neurais com fibrose epineural) separadas por áreas com hipersinal em T1, semelhantes a gordura (Fig 2).

O estudo da condução nervosa motora apresentava potencial de ação muscular composto com latência distal aumentada, amplitude e velocidade de condução nervosa diminuídas de nervo mediano esquerdo (Tabela). O estudo de condução nervosa sensitiva foi anormal devido a latência distal aumentada e amplitude diminuída do potencial de ação sensitivo em nervo mediano esquerdo (Tabela). A eletromiografia de agulha mostrou sinais de desinervação ativa e crônica em músculo oponente do polegar esquerdo e desinervação crônica em músculo abductor curto do polegar esquerdo, sendo normal nos músculos flexor longo do polegar, quadrado pronador, pronador redondo, flexor radial do carpo e flexor superficial dos dedos esquerdos. Com o diagnóstico de síndrome do túnel do carpo por hamartoma fibroso o paciente foi submetido à descompressão cirúrgica devido à falta de resposta ao tratamento clínico, evoluindo com melhora dos sintomas dolorosos, porém com piora da força no músculo oponente do polegar esquerdo após 3 meses do procedimento.

DISCUSSÃO

O HF ocorre com maior frequência em crianças, sendo considerado, por alguns, um tumor congênito e, por outros, um hamartoma cujo crescimen-

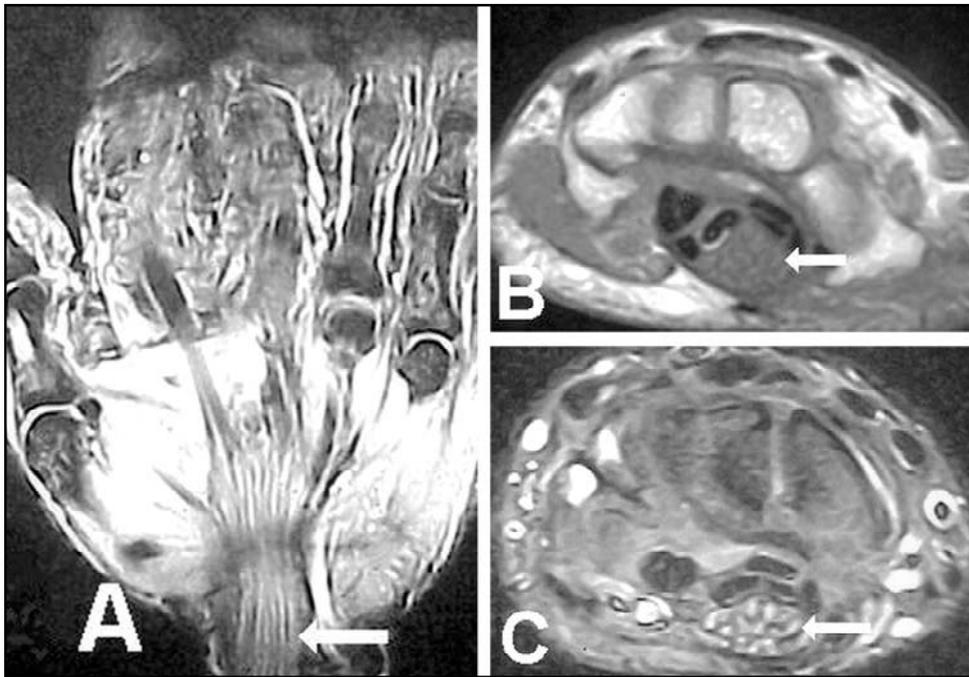


Fig 2. (A): Imagens de ressonância magnética no plano sagital demonstrando aumento de volume de partes moles em primeiro, segundo e terceiro quirodáctilos (macroductilia) com espessamento do nervo mediano no túnel do carpo (seta). (B/C): O nervo mediano com calibre aumentado no plano axial (0,8 X 1,5 cm) adquirindo o aspecto de "cabo coaxial" (setas), com baixo sinal em T1 e T2, com hiper-sinal em T1 e hipo-sinal em T2 da gordura circundante, entremeados a fascículos nervosos espessados.

Tabela. Estudo da condução nervosa.

Nervo	Latências (ms)		Amplitude (µV)			Velocidade (m/s)	
	Distal	NL	Distal	Proximal	NL	NL	
Motor							
Mediano com captação no músculo Abdutor curto do polegar	12,6	< 4,2	2200	2170	> 5000	42,2	> 50,0
Mediano com captação no músculo Oponente do polegar	12,6	< 4,2	2870	2670	> 5000	46,3	> 50,0
Mediano com captação no músculo Flexor radial carpo	2,58	< 4,4	34300	33700		70,8	> 50,0
Ulnar com captação no músculo Abdutor do 5º dígito	2,94	< 3,9	13200	13200	> 5000	63,3	> 50,0
Sensitivo							
Mediano 1º dígito	9,36	< 2,9	0,83		> 15,0		
Mediano 2º dígito	15,1	< 3,6	2,00		> 15,0		
Mediano 3º dígito	14,8	< 3,6	3,33		> 15,0		
Mediano 4º dígito	13,0	*	1,50				
Mediano palma/punho	-	*	-				
Radial 1º dígito	2,60	< 2,8	12,7		> 10,0		
Ulnar 4º dígito	3,0	*	12,0				
Ulnar 5º dígito	2,40	< 3,1	36,0	20,7	> 15,0	58,5	> 48,0
Ulnar palma/punho	1,16	*	30,0				

NL, normal, - ausente, *: diferença entre o nervo mediano e ulnar menor que 0,5 ms.

to é estimulado por irritação ou inflamação do nervo, infreqüentemente associado a trauma^{7,8}. O nervo mediano é acometido em mais de 80% dos casos, porém também ocorre em outros nervos^{1,6-8}. Esta maior freqüência do nervo mediano não tem causa bem definida, sendo uma possibilidade o fato de este nervo tornar-se sintomático mais precocemente que os demais, devido à sua compressão pelo retináculo flexor no túnel do carpo. Os achados clínicos e de imagem são considerados suficientes para o diagnóstico, sendo a confirmação histopatológica necessária em poucos casos⁶. Os sinais e sintomas precoces são mínimos e, tardiamente, estão relacionados à compressão do nervo no túnel do carpo e incluem dor, déficits motores e parestesia⁶. Em 27% a 66% dos casos os achados diagnósticos do HF incluem macrodactilia, na forma de macrodistrofia lipomatosa, que é causada pelo aumento do crescimento ósseo com depósito de gordura no tecido celular subcutâneo, tendões, músculos e nervos^{5,7,8}. Esta é uma forma rara de gigantismo localizada, congênita e não-hereditária, caracterizado por crescimento de todos os elementos mesenquimais na distribuição de um nervo específico, com predominância do tecido fibroadiposo^{5,7,8}.

Os achados da eletro-neuromiografia são variáveis dependendo do momento em que é realizado o exame e da gravidade da doença, podendo ser normal em pacientes com pouco tempo de evolução. Naqueles com maior tempo de evolução e gravidade, a eletro-neuromiografia pode avaliar precocemente outros nervos, que ainda não estão clinicamente afetados.

Os achados de imagem são os que fornecem a maioria dos diagnósticos desta doença. Na radiografia simples há aumento de volume das estruturas ósseas e partes moles, mais proeminentes na extremidade distal e na face ventral do membro acometido, além de envolvimento periosteal⁶. Na RM os fascículos nervosos aumentados estão dis-

tribuídos homoganeamente pela bainha nervosa, apresentam baixo sinal nas seqüências ponderadas em T1 e T2^{6,9}. A infiltração homogênea de gordura entre os fascículos nervosos aparece com alto sinal em imagens ponderadas em T1 e baixo sinal em imagens ponderadas em T2 com supressão de gordura^{6,9}. Em casos associados à macrodactilia pode ser visualizado aumento difuso do conteúdo de gordura nas partes moles^{6,9}. Nosso caso demonstra todos os achados à RM descritos previamente, incluindo ainda o aspecto patognomônico de "cabo coaxial"^{6,9}.

A abordagem cirúrgica pode ser necessária pelo grau de comprometimento ou tipo do nervo em questão, embora em 33% a 60% dos casos ainda pode haver recorrência da lesão nervosa após tratamento cirúrgico³. O tratamento nos pacientes com acometimento do nervo mediano inclui exploração e liberação cirúrgica do túnel do carpo, para melhora sintomática e preservação da função neurológica, tendo em vista a dificuldade da abordagem estética, quando associada à macrodistrofia lipomatosa^{2,3,8}.

REFERÊNCIAS

1. Mason ML. Proceedings of the American Society for Surgery of the Hand: presentation of cases. *J Bone Joint Surg Am* 1953;35:273-275.
2. Al-Qattan MM. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve and its associated conditions. *J Hand Surg (Br)* 2001;26:368-372.
3. Brodwater BK, Major NM, Goldner RD, Layfield LJ. Macrodystrophia lipomatosa with associated fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *Pediatr Surg Int* 2000;16:216-218.
4. De Maeseneer M, Jaovisidha S, Lenchik L, et al. Fibrolipomatous hamartoma: MR imaging findings. *Skeletal Radiol* 1997;26:155-160.
5. Amadio PC, Reiman HM, Dobyms JH. Lipofibromatous hamartoma of nerve. *J Hand Surg* 13:67-75.
6. Coelho RD, Simão MN, Trad CS. Hamartoma fibrolipomatoso e macrodistrofia lipomatosa: análise dos achados clínicos e de imagem em quatro casos, com revisão da literatura. *Radiol Bras* 2002;35:287-291.
7. Silverman TA, Enzinger FM. Fibrolipomatous hamartoma of nerve: a clinicopathologic analysis of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 1985;9:7-14.
8. Meyer BU, Röricht S, Schmitt R. Bilateral fibrolipomatous hamartoma of the median nerve with macrocheiria and late-onset nerve entrapment syndrome. *Muscle Nerve* 1998;21:656-658.
9. Martin EM, Helms CA. Fibrolipomatous hamartoma: pathognomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol* 1999;28:260-264.