

Antônio Alberto Ferreira Barbosa¹, Alberto Peters Bambirra², Marcelo Bordalo Rodrigues³

Trabalho realizado no Instituto de Ortopedia e Traumatologia (IOT) e no Instituto de Radiologia (InRad) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil. 1. Médico Residente do Instituto de Radiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InRad/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil. 2. Médico Assistente de Radiologia do Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universi-

dade de São Paulo (IOT/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil. 3. Médico Chefe da Radiologia Músculo-Esquelética do Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (IOT/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Marcelo Bordalo Rodrigues. Avenida Doutor Eneas de Carvalho Aguiar, 255, Pinheiros. São Paulo, SP, Brasil, 05403-001. E-mail: mbordalo@uol.com.br

Barbosa AAF, Bambirra AP, Rodrigues MB. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2012 Jan/Fev;45(1):IX-X.

Paciente do sexo feminino, 61 anos de idade, com queixa de aumento progressivo e difuso do segundo dedo da mão direita há

aproximadamente dez anos, associado a parestesia no segundo e terceiro dedos.



Figura 1. Fotografia da mão da paciente.

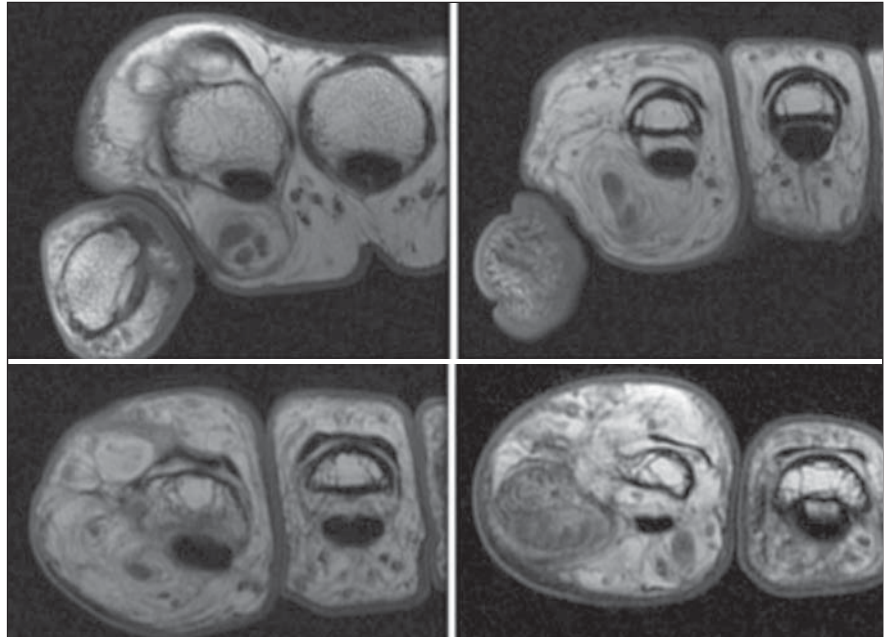


Figura 3. Ressonância magnética (RM), cortes axiais ponderados em T1.



Figura 2. Radiografia em posteroanterior da mão.

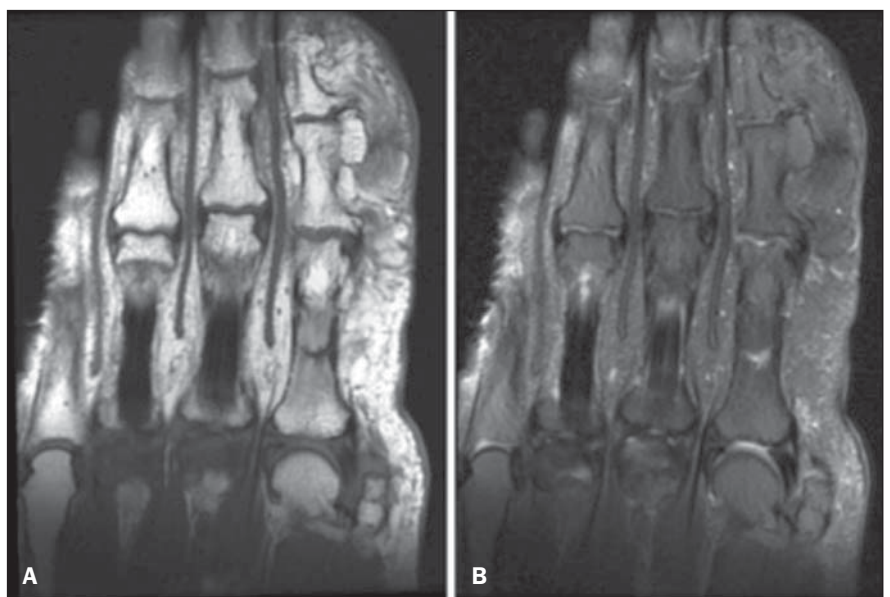


Figura 4. RM, cortes coronais ponderados em T1 sem saturação de gordura (A) e em T2 com saturação de gordura (B).

Descrição das imagens

Figura 1. Fotografia da mão mostra aumento volumétrico difuso do segundo dedo da mão direita.

Figura 2. Radiografia em posteroanterior da mão revela aumento de partes moles difuso, principalmente no aspecto radial do segundo dedo da mão direita, associado a hipertrofia óssea periosteal junto ao aspecto radial das articulações metacarpo-falângicas e interfalângica distal.

Figura 3. Cortes axiais de RM ponderados em T1 evidenciam aumento difuso de tecido adiposo em partes moles, destacando-se o envolvimento do feixe vasculo-neural digital palmar radial.

Figura 4. Cortes coronais de RM ponderados em T1 sem saturação de gordura e em T2 com saturação de gordura confirmam a natureza adiposa do aumento de partes moles e demonstram as hipertrofias ósseas periosteais justa-articulares.

Diagnóstico: Lipomatose do nervo digital palmar radial do segundo dedo da mão direita, associada a macrodactilia (macrodistrofia lipomatosa).

COMENTÁRIOS

A lipomatose neural é lesão benigna rara, caracterizada por crescimento anormal do tecido fibroadiposo da bainha neural. Sua sinonímia é extensa, incluindo hamartoma fibrolipomatoso neural, lipoma perineural, infiltração gordurosa neural, fibrolipoma neural, porém em 2002 a World Health Organization adotou o termo lipomatose neural para esta afecção⁽¹⁾.

Não há uma etiologia conhecida ou predisposição hereditária para este tipo de lesão, no entanto, alguns autores acreditam ser um tumor congênito e outros, um hamartoma cujo crescimento é estimulado por irritação ou inflamação neural⁽²⁾.

Os pacientes, tipicamente, são acometidos antes dos 30 anos de idade, e a maioria ao nascimento ou na infância^(1,3). A extremidade superior é o local mais frequente de acometimento, correspondendo a aproximadamente 78% a 96% dos casos, particularmente o nervo mediano^(1,3). Outros locais menos acometidos são os nervos ulnar, radial, digitais, plantares, cranianos e quiático.

Manifestações clínicas incluem massa com crescimento lento acometendo principalmente punho ou mão, às vezes com sintomas relacionados a neuropatia compressiva do nervo mediano no túnel do carpo.

O achado histológico característico é o espessamento de fascículos neurais, entremeados por infiltração gordurosa (adipócitos maduros) e fibrose endo e perineural⁽⁴⁾.

A macrodactilia, como visto neste caso, é encontrada em cerca de 27% a 67% dos pacientes com lipomatose neural, todavia, o termo lipomatose neural com ou sem macrodactilia é preferido por alguns autores^(1,5). Esta é uma forma rara de gigantismo localizado, congênita e não hereditária, caracterizada por crescimento de todos os elementos mesenquimais na distribuição de um nervo específico, com tecido fibroadiposo⁽¹⁾, sendo neste caso na distribuição do nervo digital radial palmar (Figura 3).

O envolvimento do nervo na macrodistrofia lipomatosa é mais frequente em pacientes do sexo feminino e acomete preferencialmente o segundo e terceiro dedos^(1,6), correspondendo ao território de inervação do nervo mediano, o qual na maioria das vezes está acometido pela doença. Embora a macrodactilia seja geralmente detectada ao nascimento, o auxílio terapêutico é buscado tardiamente, principalmente por razões estéticas ou quando há alterações degenerativas secundárias causando limitação funcional⁽⁴⁾.

O achado patológico marcante da macrodistrofia lipomatosa é o aumento do tecido fibroadiposo, envolvendo medula óssea, periósteo, músculos, bainhas nervosas e tecido subcutâneo. Quando coexistem, a relação causal entre o hamartoma fibrolipomatoso e a macrodistrofia lipomatosa não é bem estabelecida⁽⁴⁾.

Os achados à RM com aspecto de “cabo coaxial” são considerados patognomônicos para o diagnóstico de hamartoma fibrolipomatoso⁽²⁾. Os fascículos nervosos aumentados estão distribuídos homogeneamente pela bainha nervosa e apresentam baixo sinal nas sequências ponderadas em T1 e T2. 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.

Os achados de imagem da macrodistrofia lipomatosa à radiografia simples são o aumento de volume das estruturas ósseas e partes moles, mais proeminentes na extremidade distal e face ventral do membro acometido, além de envolvimento periosteal, principalmente justa-articular (Figura 2)^(1,6,7). Áreas radiotransparentes refletindo um aumento do tecido gorduroso são geralmente detectáveis nas partes moles. As falanges podem estar alongadas e alargadas. À RM, define-se o aumento difuso do conteúdo de gordura nas partes moles (Figuras 3 e 4).

A neurofibromatose tipo I é o principal diagnóstico diferencial da macrodistrofia lipomatosa⁽⁴⁾. Do ponto de vista dos aspectos clínicos, a neurofibromatose difere da macrodistrofia lipomatosa por ser hereditária, ter associação de manchas cutâneas café-com-leite, podendo ser bilateral e com envolvimento de dígitos não contíguos. Aos exames de imagem, a neurofibromatose não apresenta as radiolucências em partes moles (tecido adiposo) e apresenta os neurofibromas, que são detectados como áreas localizadas nodulares de aumento de sinal em imagens ponderadas em T2 à RM. Outros diagnósticos diferenciais de macrodactilia incluem a síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, a hemangiomatose e a linfangiomatose^(1,4).

REFERÊNCIAS

1. Murphey MD, Carroll JF, Fleming DJ, et al. From the archives of the AFIP. Benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics*. 2004;24:1433-66.
2. Marom EM, Helms CA. Fibrolipomatous hamartoma: pathognomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol*. 1999;28:260-4.
3. Blacksin M, Barnes FJ, Lyons MM. MR diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;158:1295-7.
4. Coelho RDS, 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;35:287-91.
5. Murphey MD, Smith WS, Smith SE, et al. From the archives of the AFIP. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1999;19:1253-80.
6. Goldman AB, Kaye JJ. Macrodystrophia lipomatosa: radiographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1977;128:101-5.
7. Singla V, Virmani V, Tuli P, et al. Case Report: Macrodystrophia lipomatosa – illustration of two cases. *Indian J Radiol Imaging*. 2008;18:298-301.