

### Caracterização clínica e radiológica do hamartoma fibroso da infância

*Clinical and radiological characterization of fibrous hamartoma of infancy*

Sr. Editor,

Paciente masculino, recém-nascido, com suspeita de trauma obstétrico por aumento do diâmetro antebraquial. Radiografia local (Figura 1A) demonstrou fratura da ulna, arqueamento do rádio e aumento da espessura e densidade das partes moles adjacentes. Ressonância magnética (Figuras 1B, 1C e 1D) demonstrou formação tissular heterogênea, infiltrativa, de limites imprecisos e, portanto, de difícil mensuração, com epicentro na membrana interóssea dos terços médio e distal do antebraço, infiltrando os planos musculares nas faces volar e dorsal antebraquial e tocando os feixes vasculonervosos, sem sinais de invasão desses feixes. A lesão determinava solução de continuidade do terço médio da ulna e arqueamento do rádio. Observou-se presença de material lipídico de permeio à lesão, traves fibróticas e realce heterogêneo pelo meio de contraste venoso. Após biópsia incisional, o diagnóstico definitivo de hamartoma fibroso da infância foi obtido por meio da histologia e das técnicas de imuno-histoquímica, que demonstraram positividade da vimentina alfa-actina em associação a proteína S-100 e negatividade da desmina.

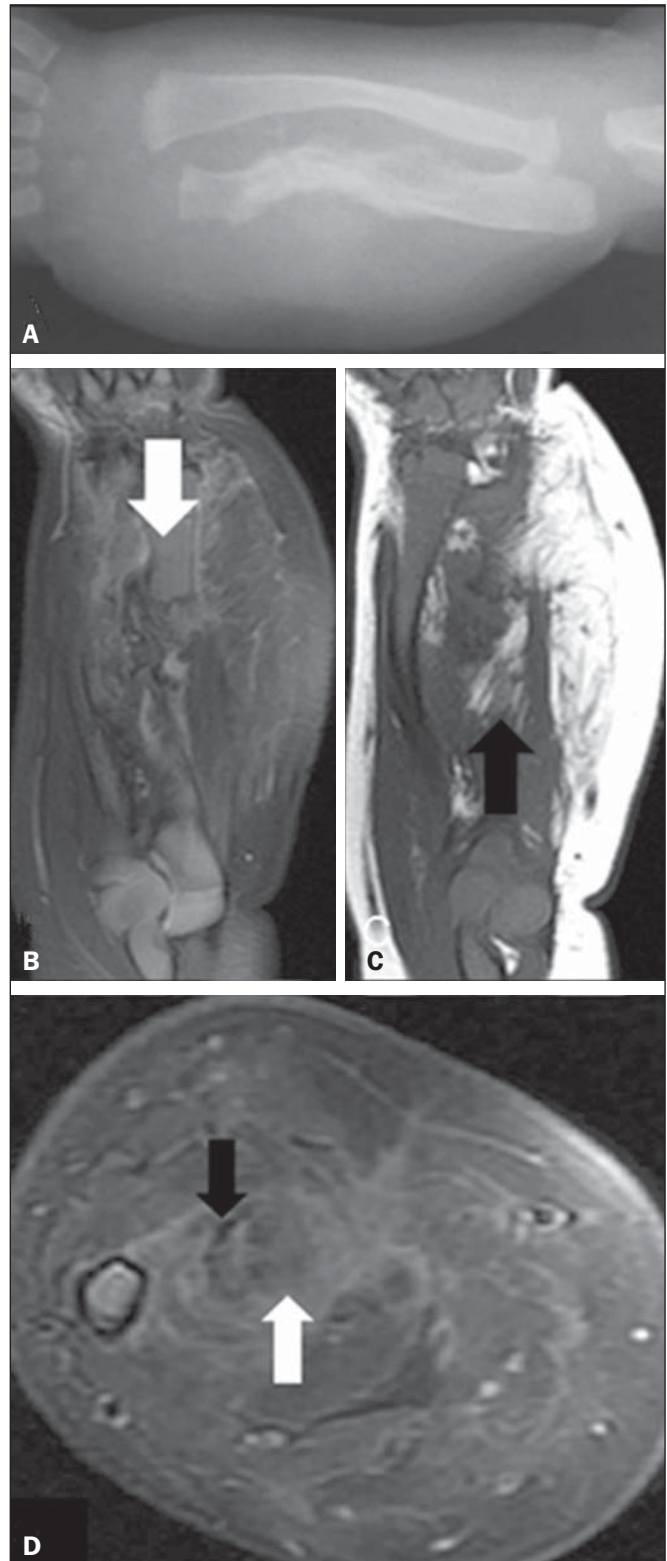
O hamartoma fibroso infantil é um tumor benigno de partes moles que ocorre tipicamente nos dois primeiros anos de vida<sup>(1)</sup> e foi descrito por Reye em 1956 (tumor subdérmico fibromatoso da infância)<sup>(2)</sup>. Há menos de 200 casos registrados na literatura mundial até o momento, sendo 8 deles na literatura latino-americana; 91% dos casos relatados estavam presentes no primeiro ano de vida, 25% destes desde o nascimento<sup>(3)</sup>.

O diagnóstico diferencial envolve todos os tumores das partes moles, e considerando um tumor endurecido e fixo a planos profundos, é importante que não seja confundido com neoplasias malignas, principalmente fibromatose juvenil e sarcomas (em especial rhabdomyosarcomas e fibrossarcomas, típicos da criança jovem). Também devem ser afastados tumores neurais (principalmente neurofibromas) e tumores vasculares<sup>(4,5)</sup>. Reconhecimento de gordura no interior desta lesão ajuda a estreitar o diagnóstico diferencial, juntamente com a idade e a forma de apresentação. A demonstração de trabéculas de tecido fibroso entremeado com gordura em um padrão organizado é fortemente sugestiva de hamartoma fibroso da infância, no contexto clínico apropriado<sup>(6)</sup>.

O hamartoma fibroso infantil não está relacionado a síndromes ou história familiar positiva<sup>(5)</sup>. Lesões maiores tipicamente envolvem estruturas vasculonervosas. Os tumores são infiltrativos, com margens indistintas e sem cápsula, mas geralmente não invadem as estruturas ósseas circunvizinhas<sup>(5)</sup>. A lesão é indolor e tem crescimento imprevisível, que pode ser rápido na primeira infância, lentificando-se após os cinco anos de idade. Não há relatos de involução espontânea ou malignização<sup>(3)</sup>.

O exame histopatológico demonstra compostos de tecido adiposo maduro entremeado por faixas de tecido fibroso denso, rico em miofibroblastos e colágeno<sup>(5)</sup>. Estão presentes, junto às faixas de tecido conjuntivo, ninhos de mesênquima primitivo representados por células pequenas, arredondadas, imaturas, com mitoses raras e sem áreas de atipia, imersos em matriz mixoide, constituindo, possivelmente, um processo anômalo de maturação tecidual.

O tratamento preferencial é a ressecção local completa<sup>(6)</sup>, não sendo necessária complementação com terapias adjuvantes. A recorrência após ressecção completa é incomum (cerca de 10% dos casos)<sup>(5)</sup>.



**Figura 1.** A: Radiografia do antebraço demonstrando fratura associada a irregularidade da ulna, arqueamento do rádio, aumento da espessura e densidade das partes moles do antebraço. B: Ressonância magnética em corte coronal T2 *fat sat* demonstrando a solução de continuidade da ulna (seta), a extensão completa da lesão e a supressão do conteúdo gorduroso. C: Ressonância magnética em corte coronal T1 ressaltando conteúdo lipídico da lesão (seta). D: Ressonância magnética em corte axial DP na região da fratura ulnar demonstrando o estroma fibroso denso captante de contraste, identificando as traves fibróticas (seta preta) e o conteúdo gorduroso com sinal suprimido (seta branca).

REFERÊNCIAS

1. Saab ST, McClain CM, Coffin CM. Fibrous hamartoma of infancy: a clinicopathologic analysis of 60 cases. *Am J Surg Pathol.* 2014;38:394–401.
2. Reye RD. A consideration of certain subdermal fibromatous tumours of infancy. *J Pathol Bacteriol.* 1956;72:149–54.
3. Dickey GE, Sotelo-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol.* 1999;2:236–43.
4. Eich GF, Hoefel JC, Tschäppeler H, et al. Fibrous tumours in children: imaging features of a heterogeneous group of disorders. *Pediatr Radiol.* 1998;28:500–9.
5. Jesus LE, Gameiro VS, Novelli RJ, et al. Hamartoma fibroso infantil: lesão volumosa com envolvimento de plexo braquial. *Acta Ortop Bras.* 2006;14:229–30.

6. Laffan EE, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 2. Tumors of fibroblastic/myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair matrix, and uncertain origin. *Radiographics.* 2009;29:e36.

**Vagner Moysés Vilela<sup>1</sup>, Valéria Mota Ribeiro<sup>1</sup>, Jairo Campos Paiva<sup>1</sup>, Diego Demolinari Pires<sup>1</sup>, Lucas Scodeler Santos<sup>1</sup>**

1. Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Lucas Scodeler Santos. Rua Marquês de Itu, 679, ap. 24, Vila Buarque. São Paulo, SP, Brasil, 01223-000. E-mail: lucasscodeler@yahoo.com.br.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0085>

**Trombose da veia renal esquerda, secundária a compressão pelo processo unciforme pancreático, mimetizando síndrome do “quebra-nozes”**

*Left renal vein thrombosis secondary to compression by the uncinate process of the pancreas, mimicking the nutcracker syndrome*

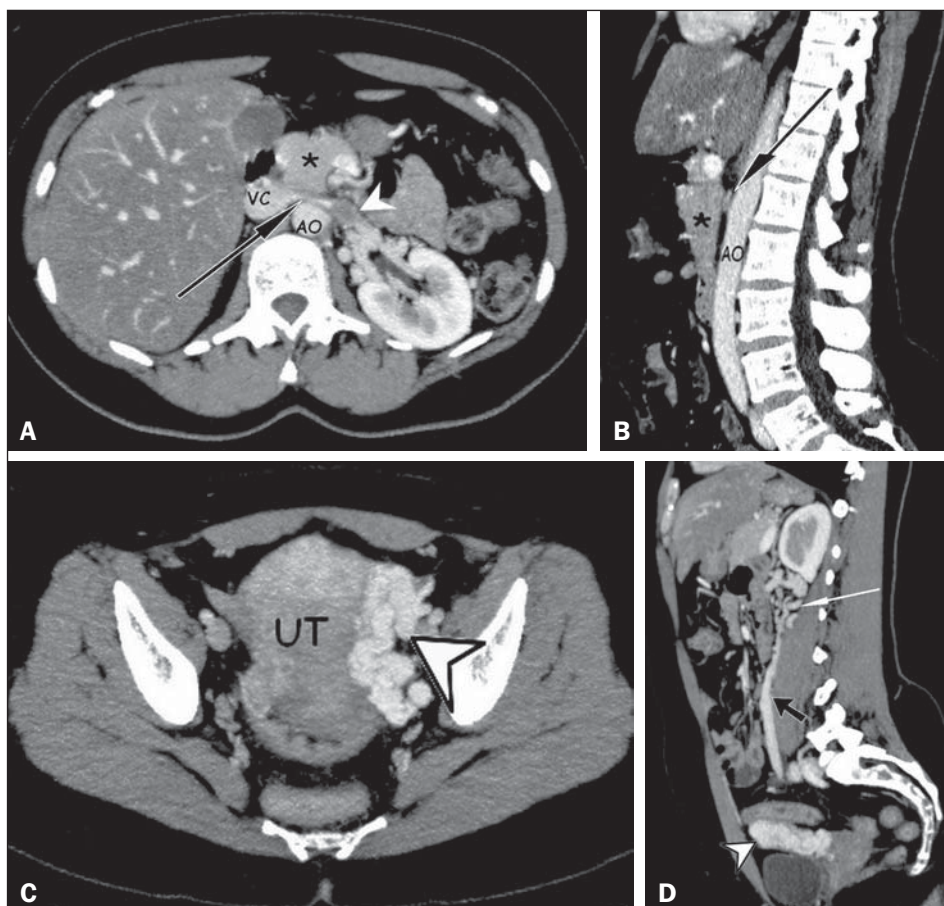
Sr. Editor,

Mulher, 40 anos, apresentando dor em faixa no mesogástrico e flanco esquerdo há cinco meses. Perda ponderal de 5 kg após ter tido dengue recente. Negou comorbidades ou uso de anovulatórios. Exame físico: sinal de Giordano à esquerda. Hemograma e urina I normais. Tomografia computadorizada abdominal mostrou compressão da veia renal esquerda (VRE) pelo processo unciforme pancreático contra a aorta, determinando dilatação do segmento proximal, com um trombo luminal (Figuras 1A e 1B), di-

latação da rede colateral venosa perirrenal, veias gonadais e varizes pélvicas ipsilaterais (Figuras 1C e 1D). A paciente foi submetida a anticoagulação oral por quatro meses e recusou colocação de *stent* na VRE.

As síndromes compressivas vasculares têm incidência inferior a 1%<sup>(1)</sup> e representam o encarceramento vascular entre superfícies rígidas, que ocasiona manifestações determinadas por hipertensão, congestão venosa, trombozes ou isquemia arterial<sup>(1–4)</sup>.

As causas de compressão da VRE incluem formações expansivas retroperitoneais, variações anatômicas e síndrome do “quebra-nozes” (SQN)<sup>(2)</sup>. A SQN é habitualmente ocasionada pelo aprisionamento da VRE entre a artéria mesentérica superior e a aorta abdominal (pinçamento aortomesentérico)<sup>(1–5)</sup>. Raramente a VRE é retroaórtica, e ocorrendo compressão entre a aorta e a coluna, é chamada de SQN posterior<sup>(2–4)</sup>. Fenômeno “quebra-



**Figura 1. A,B:** TC abdominal contrastada, fase arterial, corte axial e reconstrução sagital, respectivamente, mostrando trombo no interior da porção proximal da veia renal esquerda (cabeça de seta branca), que apresenta redução do seu calibre no pinçamento aortomesentérico (setas pretas), próximo à sua junção com a veia cava inferior (VC), devido a compressão extrínseca exercida pelo processo unciforme pancreático (asteriscos) contra a aorta (AO). Achado adicional: hipodensidade difusa do parênquima hepático sugerindo infiltração gordurosa. **C,D:** TC abdominal contrastada, fase arterial, corte axial e reconstrução sagital, respectivamente, identificando dilatação dos vasos pélvicos (cabeças de setas) junto à face lateral esquerda do útero (UT) e da veia gonadal desse lado (seta preta), com veias colaterais ectasiadas no espaço perirrenal ipsilateral (seta branca).