

Hamartoma Fibroso Infantil – tumor raro em crianças

Fibrous hamartoma of infancy: A rare tumor in children

Alexandre Pithan Costa¹, Guilherme Eckert Peterson², Iara Lucena³, Jose Carlos Soares de Fraga⁴

RESUMO

O Hamartoma Fibroso Infantil (HFI) é um tumor raro de característica benigna com representação histológica trifásica própria. Acomete tipicamente crianças de até 2 anos, predominantemente do sexo masculino. Apresenta usualmente diâmetro menor de 5 cm, ocorrendo classicamente em áreas como a parede torácica, braços, axilas e região inguinal, porém já foram descritos acometimentos de estruturas genitais, cabeça, pescoço e estruturas distais. Em sua avaliação, patologias como fibrolipoma, lipoblastoma, fibrosarcoma e rhabdomyosarcoma devem sempre ser consideradas como diagnóstico diferencial. Atualmente, em sua abordagem, exames de imagem como ultrassonografia e ressonância nuclear magnética vêm tornando-se importantes ferramentas no processo investigativo e preparatório à terapêutica empregada, que se baseia na excisão da lesão. Apresentamos a seguir um relato de caso de criança com 4 meses de idade com lesão expansiva em braço esquerdo, diagnosticada como HFI após investigação, excisão e análise histopatológica.

UNITERMOS: Hamartoma Fibroso Infantil, Neoplasia Tecido Conjuntivo.

ABSTRACT

Fibrous hamartoma of infancy (FHI) is a rare, benign tumor with a characteristic three-phase histological pattern. It typically affects children up to two years of age, predominantly male. It is usually smaller than 5 cm in diameter, occurring classically in areas such as the chest wall, arms, underarms and groin, but it may as well affect genital structures, head, neck and distal structures. In its evaluation, disorders like fibrolipoma, lipoblastoma, fibrosarcoma and rhabdomyosarcoma should always be considered as a differential diagnosis. Currently, in its approach, imaging tests such as ultrasound and magnetic resonance imaging have become important tools in the investigative and preparatory process for the treatment to be used, which is based on excision of the lesion. The following is a case report of a 4-month old with an expansive lesion in the left arm diagnosed as FHI after investigation, excision and histopathology.

KEYWORDS: *Fibrous Hamartoma of Infancy, Connective Tissue Neoplasm.*

INTRODUÇÃO

O Hamartoma Fibroso Infantil (HFI) é um tumor raro, com cerca de 200 casos descritos na literatura (2), que ocorre usualmente nos primeiros dois anos de vida (2,3,5). Em geral, apresenta diâmetro menor de 5 cm, tem evolução caracteristicamente benigna (2,3). Em virtude de uma variedade importante de manifestações cada vez mais evidente, torna-se de vital importância a realização do diagnóstico diferencial com outras tumorações, especialmente

neoplasias malignas (2) e, para isso, pode-se abrir mão de exames de imagem (5). Apresentamos a seguir um relato de caso de criança com HFI, abordando sua apresentação clínica, diagnóstico diferencial, características radiológicas e tratamento.

APRESENTAÇÃO DO CASO

BBC, 4 meses, masculino, branco, encaminhado para a avaliação médica devido à presença de nódulo no braço

¹ Médico Clínico Geral graduado pela Universidade Federal de Pelotas (UFPel).

² Médico Cirurgião Pediátrico do Hospital Moinhos de Vento, Porto Alegre/RS.

³ Médica radiologista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

⁴ Professor Titular de Cirurgia Pediátrica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Cirurgião Pediátrico dos Hospitais Moinhos de Vento e HCPA.

direito. A lesão foi observada pelos pais aos 2 meses de idade, e, desde então, vinha apresentando crescimento progressivo, tendo duplicado de tamanho no último mês. Não havia relato de sinais flogísticos no local da lesão.

Nascido a termo (37 semanas), parto cesárea, apresentava bom desenvolvimento e ganho ponderal. Havia relato de estridor laríngeo eventual, com endoscopia mostrando laringomalacia leve. Alimentação com leite materno exclusivo. Sem queixa digestiva ou urinária.

Ao exame estava em bom estado geral, mucosas úmidas e coradas. Ausculta respiratória e cardíaca sem anormalidades. Abdome flácido, sem massa à palpação. Testículos na bolsa escrotal e presença de fimose. Apresentava tumor de grandes proporções palpável na região medial do braço esquerdo, de consistência amolecida, não aderido aos planos profundos (Figura 1).

Ultrassonografia com Doppler mostrava lesão expansiva na região posterolateral do braço esquerdo, medindo 3,2x3,0x1,2 cm, apresentando porções de tecido hipoeicoico em meio ao tecido adiposo hipereicoico, formando septos no interior da lesão, com bastante vascularização apenas na superfície externa da lesão junto à derme/epiderme, e com pouco fluxo arterial e venoso no interior da lesão (Figura 2).

Encaminhado à cirurgia, esta evidenciou lesão extremamente aderida à derme/epiderme, que precisou ser ressecada juntamente com a lesão (Figura 3). Não havia invasão de estruturas musculares nem vasculares. Anatomopatológico confirmou o diagnóstico de HFI. O paciente teve ótima evolução, tendo recebido alta após 1 mês da cirurgia.

DISCUSSÃO

O HFI foi descrito pela primeira vez por Reye, em 1956, como um tumor fibroso subdérmico infantil, sendo renomeado por Enzinger em 1965 (1). Atualmente, sua

nosologia ainda não está clara, permanecendo duvidoso se se trata de uma proliferação neoplásica ou não neoplásica (2). A classificação de tumores de tecido mole da Organização Mundial de Saúde de 2002 classifica o HFI como um tumor de células fibroblásticas/miofibroblásticas (2,7). Alguns relatos de caso já foram realizados demonstrando anormalidades citogenéticas (2,5,6,9), indicando uma natureza neoplásica da lesão. Estas alterações mostraram-se heterogêneas, o que pode indicar que o espectro de mudanças citogenéticas do HFI é mais complexo do que o originalmente postulado (6).



Figura 2 – Ultrassonografia da lesão: massa de margens mal definidas, com porções de tecido fibroso (hipoeicoico) em meio ao tecido adiposo (hipereicoico)



Figura 1 – Tumoração na região medial do braço esquerdo, de consistência amolecida, não aderido aos planos profundos.



Figura 3 – Tumor após ressecção: necessidade de remoção de parte de pele que se apresentava muito aderida à lesão.

Este tumor é descrito na literatura como uma massa de tecido mole superficial pouco circunscrita, cujos componentes histológicos são caracteristicamente trifásicos, com proporções que podem variar entre si: 1) presença de tecido adiposo maduro; 2) fascículos de tecido fibrocolagenoso denso; 3) presença de áreas de tecido mesenquimal primitivo ou de células basofílicas imaturas ou ainda de tecido mixoide com células arredondadas (2,7). Este tumor geralmente é diagnosticado durante os primeiros 2 anos de vida, sendo que cerca de 20% estão presentes já ao nascimento (2,5,7), caracterizando-se usualmente por uma massa de crescimento lento, indolor, solitária, firme e móvel (2), sendo que descrições de massas múltiplas já foram realizadas (2). Seu tamanho usualmente varia entre 0,5cm e 4cm, podendo, no entanto, atingir até cerca de 10 cm (2,3). Há, desde o início de sua descrição, predominância no sexo masculino (2-5). São classicamente descritas áreas de predileção de sua ocorrência como sendo a parede torácica, axilas, braços e região inguinal (2-5), porém, ao longo do tempo, outras áreas de ocorrência foram sendo descritas, como diversas estruturas da região genital, cabeça e pescoço e extremidades distais como pulsos, mãos, pernas e pés (2,5), o que acabou por tornar o diagnóstico clínico ainda mais complexo.

Pela variedade de manifestações e locais de acometimento do HFI, torna-se importante sua distinção com outras patologias. Para isso, abre-se mão da análise histológica, além da avaliação das características clínicas, como idade de início da lesão e local anatômico acometido. Citamos aqui como diagnósticos diferenciais o fibrolipoma, o lipoblastoma e o miofibroma, distinguíveis a partir de suas manifestações histológicas, como ausência dos fascículos de tecido fibroso e de células basofílicas ou tecido mixoide, presença de arquitetura lobular distinta e ausência de tecido adiposo abundante, respectivamente. Além destes, outras lesões também devem ser lembradas. O fibrosarcoma pode ser similar ao HFI se este for anormalmente grande, sendo que a detecção de t(12;15) torna-se útil ao diagnóstico. O rhabdomyosarcoma pode lembrar as áreas basofílicas ou de tecido mixoide do HFI, mas a detecção de marcadores miogênicos específicos, como MyoD1, auxilia no seu diagnóstico (2).

Os exames de imagem, como ressonância nuclear magnética (RNM) e ultrassonografia (US), têm sido cada vez mais utilizados como forma de auxílio no diagnóstico e como elemento pré-operatório. À US, o HFI mostra-se como uma massa de margens mal definidas, heterogeneamente hiperecoica, com padrão de heterogenicidade definido por porções de tecido hipoeicoico (componentes fibrosos), presentes em meio ao tecido hiperecoico (componente adiposo). Há, usualmente, pouco ou nenhum componente vascular no interior da massa, que se localiza na camada dérmica e subcutânea. Essas são descrições comuns nos poucos estudos que abordam a US na avaliação do HFI. Lembramos também que alguns destes achados, como as margens mal definidas ou a presença de pouca vascularização, são comuns a algumas lesões, como miofibroma, fibrosarcoma e rhabdomyosarcoma, e, por isso, a análise

histopatológica é essencial. Na RNM, há características que também remetem à descrição histológica prévia, com limites pouco definidos, além de padrão reticular interposto ao tecido adiposo (5).

O tratamento de escolha é a excisão da lesão (3), sendo a história natural da doença de característica benigna, com um índice de recorrência de até 15% relacionado principalmente à excisão incompleta da lesão (2,3). Não há aumento no risco de malignização se a cirurgia for feita mais tardiamente, assim como também não torna o procedimento cirúrgico mais complexo. Comparado a um tumor de mais jovem, que apresenta limites mais imprecisos, um tumor mais antigo apresentará uma cápsula mais bem definida, o que facilita sua excisão (7,10). Recorrência tardia é mais rara, mas já foi observada em até 14 anos após excisão primária (2,4).

COMENTÁRIOS FINAIS

É importante o conhecimento do HFI como diagnóstico diferencial de algumas tumorações que se manifestam em regiões de tecido mole, especialmente por tratar-se de patologia de história natural caracteristicamente benigna. Considerando-se o avanço atual no uso de exames de imagem como métodos complementares de diagnóstico e investigação pré-operatória, citamos aqui como destaque o uso da US e da RNM.

REFERÊNCIAS

1. Enzinger FM. Fibrous hamartoma of infancy. *Cancer* 1965; 18: 241-248.
2. Saab et al. Fibrous Hamartoma of Infancy: A Clinicopathologic Analysis of 60 Cases. *Am J Surg Pathol.* 2014; 38: 394-401.
3. E. Segulier-Lipszyc et al. Fibrous hamartoma of infancy. *J of Pediatric Surgery.* 2011; 46: 753-755.
4. M. Miyamoto et al. Recurrence of fibrous hamartoma of infancy excised 14 years after the primary surgery. *J Neurosurg Pediatrics.* 2010; 5: 136-139
5. Lee, S., Kim, M.-J., Lee, M.-J., Choi, Y.-H., Cheon, J.-E., Koh, M.J. Ultrasonographic features of fibrous hamartoma of infancy. *Skeletal Radiol.* 2014; 43: 649-653
6. Tassano, E., Nozza, P., Tavella, E., Garaventa, A., Panarello, C., Morerio C. Cytogenetic characterization of a fibrous hamartoma of infancy with complex translocations. *Cancer Genet Cytogenet.* 2010; 201: 66- 69
7. Yu, G., Wang, Y., Wang, G., Zhang, D., Sun, Y. Fibrous hamartoma of infancy: a clinical pathological analysis of seventeen cases. *Int J Clin Exp Pathol* 2015;8(3):3374-3377
8. Scott DM., Pena JR., Omura E.F. Fibrous hamartoma of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41: 857-859.
9. Lakshminarayanan R., Konia T., Welborn J. Fibrous hamartoma of infancy: a case report with associated cytogenetic findings. *Arch Pathol Lab Med* 2005; 129: 520-522.
10. Efem S.E., Ekpo M.D. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. *J Clin Pathol* 1993; 46: 522-524.

✉ Endereço para correspondência

Alexandre Pithan Costa

Rua Pompílio Gomes, 548

94.015-080 – Gravataí, RS – Brasil

☎ (51) 9988-9126

✉ alexandre_psk@hotmail.com

Recebido: 28/7/2015 – Aprovado: 6/12/2015