

SÍNDROME DE MAFFUCCI - RELATO DE CASO

Maria Eduarda Rodrigues Ferreira de Lima¹, Luciana Maria Guerra Coimbra Rego Vieira¹, Maria Eduarda Vasconcelos Florêncio Cavalcanti¹, Maria Luísa Ferraz Corrêa de Araújo¹, Thais Lopes Nunes Menezes¹, Laécio Leitão Batista².

Trabalho realizado no Centro Universitário Maurício de Nassau

¹ Estudantes do 6º. período da Graduação do Curso de Medicina do Centro Universitário Maurício de Nassau;

² Professor da Disciplina de Radiologia do Centro Universitário Maurício de Nassau, MD, PhD.

RESUMO

INTRODUÇÃO: A síndrome de Maffucci (SM) é uma displasia mesodérmica não hereditária rara, sem predileção por sexo ou raça. O diagnóstico se dá pela associação de encondromas (tumores benignos cartilaginosos) e hemangiomatose cutânea. Tem potencial de malignização de 15-25%, principalmente para condrossarcoma. Esse trabalho visa relatar um raro caso de uma paciente com SM, atentando aos achados clínicos e radiológicos da doença, e orientando o manejo de casos semelhantes. **RELATO DE CASO:** Mulher, 32 anos, queixa-se de dor em mão direita e dificuldade de fletir alguns dedos da mão. Relata que na infância surgiram manchas vermelho-azuladas na mão direita, que cresceram e passou a sentir “bolinhas endurecidas” abaixo da pele. A radiografia de mão direita mostrava encondromas e tumefações no 3º e 4º quirodáctilos e flebolitos. Ao exame físico, apresentou tumefações azuladas e à palpação calcificações nodulares nas partes moles dessas tumefações e região hipotenar na mão direita, compatíveis com flebolitos. Presença de cicatriz linear na transição no punho direito. A flexão da mão era limitada e parcial nos 3º, 4º e 5º dedos. Força e sensibilidade mantidas na mão. Na consulta inicial, orientamos consulta semestral, com realização de radiografia

digital da mão direita anual.**CONSIDERAÇÕES FINAIS:** SM é uma patologia mesodermal rara, que surge nos primeiros cinco anos de vida e 75% se expressa antes da puberdade. Acomete principalmente a metáfise e diáfise de ossos longos e falanges, podendo ser unilateral e assimétrica. As lesões vasculares são venosas ou linfangiomatosas, comumente englobadas como “hemangioma”. O diagnóstico diferencial é com a síndrome de Ollier, onde há os encondromas, mas não os hemangiomas. As tumefações isoladas são encontradas na gota, que é uma doença inflamatória (artrite) dolorosa e onde a dosagem sanguínea elevada do ácido úrico confirma o diagnóstico. Na SM os hemangiomas maiores podem ser parcialmente tratados com microcirurgia ou esclerose percutânea utilizando álcool, etanolamina ou espuma vascular (polidocanol). É essencial o acompanhamento sistemático anual desses pacientes para flagrar precocemente alterações clínicas (aparecimento de dor; crescimento rápido das tumefações) e radiológicas (rompimento da cortical óssea; lesão osteolítica; infiltração em partes moles), que possam inferir degeneração maligna dos encondromas, o condrossarcoma é o tipo histológico mais comum. Diante de malignização, o osso acometido deverá ser ressecado.

Palavras-chave: encondroma, hemangioma, Maffucci.