

Você conhece esta síndrome? *Do you know this syndrome?**

Viviane Priscila Gonçalves
Luís Eduardo Moreira Teixeira

Mariana Rodrigues Pimenta
Bernardo Gontijo

RELATO DO CASO

Paciente de 18 anos, do sexo feminino, leucodérmica, procurou o Serviço de Ortopedia do Hospital das Clínicas de Belo Horizonte com queixa de dor no tornozelo direito desde os seis anos de idade com piora progressiva, sem relação com a hora do dia, iniciada após entorse no local.

História prévia de anemia ferropriva grave, que requereu transfusão sangüínea, sem relato de melena, hematoquesia ou hematêmese. A investigação do trato gastrointestinal com endoscopia digestiva alta revelou esofagite grau I com gastrite erosiva plana do antro, de moderada intensidade. À colonoscopia não se detectaram malformações vasculares.

Paciente foi encaminhada à Dermatologia para avaliação e tratamento de lesões angiomasas cutâneas, surgidas aos quatro anos de idade, atualmente estáveis.

Ao exame físico foram evidenciadas as seguintes alterações:

- nódulos palpáveis no úmero proximal direito, crista ilíaca bilateralmente, falanges proximais do segundo e terceiro quirodáctilos direitos, alguns

dolorosos à palpação;

- aumento de volume do tornozelo direito;
- presença de nódulos angiomasos nas regiões umbilical, inframamária direita, palmar esquerda e plantar direita (Figuras 1, 2, 3);
- mácula hiperocrômica na região epigástrica;
- deformidades dos dedos na mão direita (Figuras 4 e 5).

As radiografias dos tornozelos, mãos, quadris e úmero revelaram imagens sugestivas de condromatose sinovial e de encondromas (Figura 5). A cintilografia óssea evidenciou achados sugestivos de encondromatose.

A paciente foi submetida à sinovectomia no tornozelo direito, e durante a cirurgia foi identificada hiperproliferação da sinóvia anteromedial. A análise anatomopatológica da peça cirúrgica demonstrou proliferação de canais vasculares irregulares, tortuosos, ectásicos e revestidos por uma camada de células endoteliais sem atipia, concluindo-se pelo diagnóstico histopatológico de "hemanjioma cavernoso".



FIGURA 1: Nódulo angiomaso na região umbilical



FIGURA 2: Nódulo angiomaso na região palmar



FIGURA 3: Nódulo angiomatoso na região plantar

QUE SÍNDROME É ESTA? Síndrome de Maffucci

A Síndrome de Maffucci é uma displasia mesodérmica congênita rara, caracterizada pela associação de malformações venosas cutâneas com discondroplasia, que constitui uma displasia no tecido cartilaginoso.¹ Não apresenta preferência por sexo ou raça.²

As lesões de pele surgem geralmente na infância, em torno dos quatro anos de idade, porém, em 27% dos pacientes, podem estar presentes ao nascimento.^{2,3} Essas lesões crescem proporcionalmente com a criança e não tendem à resolução espontânea. Linfangiomas estão freqüentemente associados e podem ser a única manifestação cutânea da doença.¹ Outros achados cutâneos têm sido relatados e incluem alterações pigmentares, particularmente



FIGURA 4: Deformidades nos dedos da mão direita devido às alterações ósseas

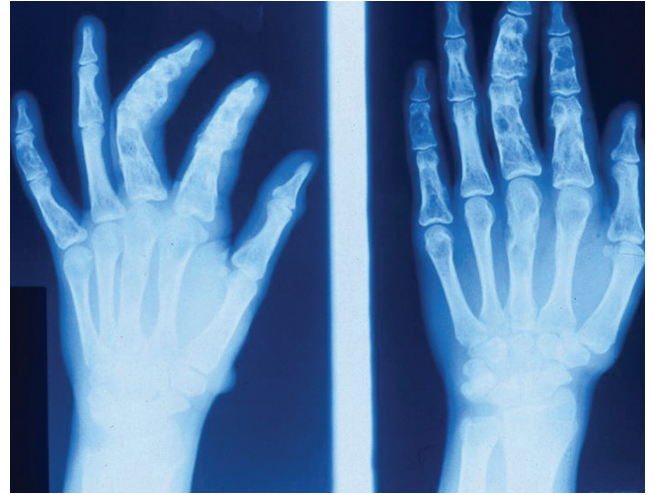


FIGURA 5: Radiografia das mãos mostrando encondromas

manchas café-com-leite.^{1,4} O trato gastrointestinal pode apresentar anomalias vasculares.^{3,5,8}

Os encondromas são tumores benignos formadores de cartilagem e têm aspecto osteolítico à radiografia. Podem ser unilaterais ou assimétricos e acometem preferencialmente falanges, metacarpos, metatarsos e a metáfise de ossos longos.^{5,9-11} O crescimento dos ossos afetados é distorcido e retardado devido à interferência na cartilagem epifisária, levando a fraturas patológicas.

Vários tumores mesodérmicos benignos e malignos têm sido relatados na síndrome de Maffucci, e a doença tem alto potencial maligno. O tumor maligno mais comum é o condrossarcoma, que pode surgir a partir dos encondromas, ocorrendo em 15% dos casos. Outras neoplasias mesodérmicas malignas podem estar associadas e incluem: fibrossarcoma, angiossarcoma, linfangiossarcoma, osteossarcoma e tumores de ovário benignos e malignos. Tumores não mesodérmicos, como gliomas e adenocarcinoma de pâncreas, também têm sido descritos.^{2,5,10,11}

O alto potencial maligno da doença justifica a necessidade de cuidadoso seguimento dos pacientes. Lesões que crescem rapidamente ou que são sintomáticas devem ser avaliadas radiológica e histologicamente. Alguns autores sugerem a realização periódica de métodos de imagem do abdômen, pelve e sistema nervoso central para rastreamento.³

O tratamento cirúrgico das lesões de pele justifica-se por razões estéticas.¹ □

REFERÊNCIAS

1. Atherton DJ, Moss C. Naevi and other developmental defects. In: Burns DA, Kinghorn BP, Breathnach SP, editors. *Rook's Textbook of Dermatology*. 7th ed. Great Britain Blackwell: 2004. p.15.85.
2. Kaplan RP, Wang JT, Amron DM, Kaplan L. Maffucci's syndrome: two case reports with a literature review. *J Am Acad Dermatol*. 1993;29:894-9.
3. Shepherd V, Godbolt A, Casey T. Maffucci's syndrome with extensive gastrointestinal involvement. *Aust J Dermatol*. 2005;46:33.
4. Loewinger RJ, Lichtenstein JR, Dodson WE, Eisen AZ. Maffucci's syndrome: a mesenchymal dysplasia and multiple tumor syndrome. *Br J Dermatol*. 1977;96:317-22.
5. Lee NH, Choi EH, Choi WK, Lee SH, Ahn SK. Maffucci's syndrome with oral and intestinal haemangioma. *Br J Dermatol*. 1999;140:968-9.
6. Sakurane HF, Sugai T, Saito T. The association of blue rubber bleb nevus and Maffucci's syndrome. *Arch Dermatol*. 1967;95:28-36.
7. Hall BD, Seattle MD. Intestinal hemangiomas and Maffucci's syndrome. *Arch Dermatol*. 1972;105:608.
8. Lu R, Krathen RA, Sanchez RL, May NC, Hsu S. Multiple glomangiomas: potential for confusion with blue rubber bleb nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:731-2.
9. Seçkin Ü, Borman P, Özoran K. Maffucci's syndrome. *Arthritis Rheum*. 2000;43:1672.
10. Sebai NE, Zaraa I, Zeglaoui F, Kharfi M, Kamoun MR. Maffucci's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol Suppl*. 2003;17:404.
11. Bertucci V, Krafchik BR. What syndrome is this? Ollier disease + vascular lesions: Maffucci's syndrome. *Pediatr Dermatol*. 1995;12:55-58.

* Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG - Belo Horizonte (MG), Brasil.

Viviane Priscila Gonçalves

Médica Residente de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG - Belo Horizonte (MG), Brasil.

Mariana Rodrigues Pimenta

Médica Residente de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG - Belo Horizonte (MG), Brasil.

Luís Eduardo Moreira Teixeira

Médico Assistente do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG - Belo Horizonte (MG), Brasil.

Bernardo Gontijo

Professor Adjunto-Doutor de Dermatologia da Faculdade de Medicina Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG - Belo Horizonte (MG), Brasil.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Viviane Priscila Gonçalves

Rua Padre Marinbo, 480/1001 - Bairro Santa Efigênia

30140-040 - Belo Horizonte - MG

Tel: (31) 3222-7484

E-mail: viviprig@yahoo.com.br