

Exostose múltipla

Aryádine Allinne Machado de Miranda¹, Araceli dos Santos Brito¹, Yanna Pontes Prado¹,
Hudson Laert Machado de Miranda², Sandra Lúcia Euzébio Ribeiro³

ACTA REUMATOL PORT. 2012;37:97-98

INTRODUÇÃO

Osteocondroma ou exostose osteocartilaginosa, é a neoplasia óssea benigna mais frequente, correspondendo a 20% a 50% dos tumores ósseos benignos. Apresentam-se de forma solitária ou múltipla, nesse caso são definidas como exostose múltipla (EM) ou osteocondromatose. Aproximadamente 10% dos pacientes são considerados como casos isolados, não apresentando história familiar de exostose múltipla^{1,2,3,4}.

CASO CLÍNICO

F.P.S., 8 anos, masculino, aos 2 anos de idade mãe observou aparecimento de «caroços» no corpo, com aumento progressivo, sem dor, edema, calor e/ou febre. Procurou serviço de Reumatologia devido aumento dos ossos principalmente nos membros superiores com dificuldade em mobilizar o punho direito (D). Nega casos semelhantes na família, incluindo os 3 irmãos, e pais (consanguíneos de 2º grau). Exame físico: fácies atípica, normocorado, peso: 17,5 kg, altura: 109,3 cm. Auscultação cardíaca e pulmonar normais, abdomen sem visceromegalias. Força muscular normal nos 4 membros. Alargamento da região distal de ulna e rádio D>E (Figura 1A), protuberância em arco costal, fíbula e tibia bilateral D>E (Figura 1B). Laboratório: Hemoglobina 13,3g/dl; Hematócrito 40%; Leucócitos 9400µml; VHS 16mm; PCR SNR; fator reumatóide e ANA HEp-2 negativos, Ureia 30mg/dl, Creatinina 0,6mg/dl; Fosfatase alcalina 304 U/L (75-390), PTH

24,2 pg/ml (11-67), TSH5mU/l (0,4-4). Radiologia: múltiplas exostoses (Figuras 1B, 2A, 3)

DISCUSSÃO

Exostose múltipla não é considerada uma neoplasia verdadeira. Caracterizada pelo aparecimento, na infância e adolescência, de exostoses ósseas cobertas por uma capa de cartilagem hialina^{3,4}.

Pode acometer todas as regiões do esqueleto, mais comumente os ossos tubulares, escápula e asa do ílio-co. Nos ossos longos predominam nas regiões metafisárias (76% dos pacientes), com distribuição geralmente simétrica. São tumores pequenos e assintomáticos, muitas vezes descobertos por acaso, as queixas nor-

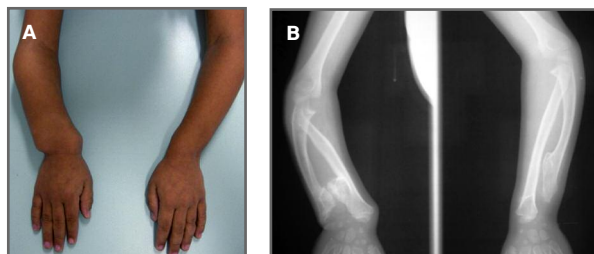


FIGURA 1A e 1B. Exostoses múltiplas nos antebraços, arqueamento e deformidades epifisárias e diáfisárias, causando hipoplasia ulnar E, subluxação radio-carpal (deformidade de Bessel-Hagen)

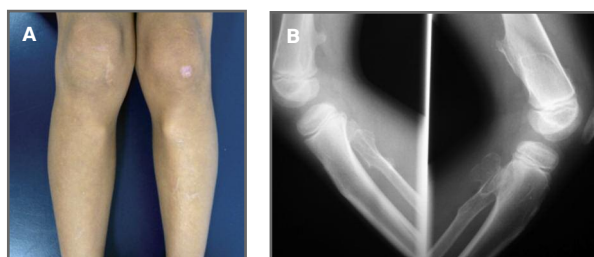


FIGURA 2A e 2B. Múltiplas exostoses com zonas de transição bem definidas, projetando-se para regiões opostas às articulações

1. Residente do Serviço de Reumatologia - HUGV -UFAM

2. Graduando de Medicina Universidade Nilton Lins

3. Professora do Departamento de Clínica Médica, Disciplina de Clínica Médica II da UFAM, Supervisora da Residência Médica em Reumatologia do HUGV-UFAM, Médica Reumatologista do Serviço de Clínica Médica do HUGV-UFAM

Universidade Federal do Amazonas - UFAM; Hospital Universitário Getúlio Vargas - HUGV

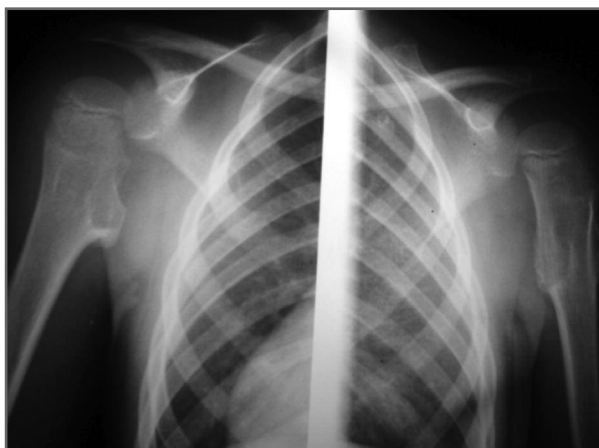


FIGURA 3. Múltiplas exostoses em úmeros

malmente são o arqueamento e desalinhamento ósseo. Aproximadamente 75% dos pacientes apresentam deformidade óssea, envolvendo: joelho, antebraço ou tornozelo; baixa estatura, assimetria das cinturas pélvica e escapular e o encurtamento ulnar do antebraço, acompanhado de desvio ulnar do punho (deformidade de Bessel-Hagen), sendo esta típica de EM hereditária^{3,4,5}. O crescimento das exostoses acompanha o crescimento do indivíduo, cessando com a fusão das epífises^{4,5}.

Na radiografia observa-se a continuidade do osso cortical e esponjoso com o osso adjacente, podem ser lesões sésseis ou pediculadas, geralmente originam-se na metáfise e se orientam em direção oposta à articulação adjacente^{3,4,5}.

Entre os diagnósticos diferenciais estão: condrossarcomas e displasia epifisária hemimélica^{4,5}.

A malignização ocorre em menos de 5% dos casos, para condrossarcoma. Alterações radiológicas sugestivas: reinício do crescimento da lesão após a maturação

do esqueleto; superfície irregular ou indefinida; regiões focais de radiolucência no interior da lesão; erosão ou destruição do osso adjacente; tumoração de tecidos moles com calcificações irregulares ou difusas^{1,3,5,6}. O tratamento consiste na ressecção das exostoses com sinais de transformação maligna, ou complicações: compressão de estruturas tendinosas, nervosas ou vasculares^{4,5,6}.

CONCLUSÃO

Em síntese descrevemos um caso de EM sem historia familiar, com importante comprometimento estético e impotência articular, comprometendo atividades diárias.

CORRESPONDÊNCIA PARA

Sandra Lúcia Euzébio Ribeiro
Rua Ramos Ferreira, nº 1280, Bairro Centro
CEP: 69020-080; Manaus – AM,
Telefone: (92) 36334977
Email: sandraler04@gmail.com

REFERÊNCIAS

1. Kitsoulis P, Galani V, Stefanaki K et al. Osteochondromas: review of the clinical, radiological and pathological features. *In Vivo* 2008; 22:633-646.
2. Marino-Nieto J, Lugo-Vicente H. Rib osteochondroma in a child: case report and review of literature. *Bol Asoc Med P R* 2011;103:47-50.
3. Bovee JV. Multiple osteochondromas. *Orphanet J Rare Dis* 2008;3:3.
4. Gomes FSE, Lewin et al. Osteocondromas: avaliação por imagem das complicações. *Rev Imagem* 2007; 29:53-59.
5. Gomes ACN, Silveira CRS, Paiva RGS et al. Condrossarcoma em paciente com osteocondromatose múltipla: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras* 2006;39:449-451.
6. Ruiz JR, Raul Lopes et al. Osteocondromatose múltipla hereditária com envolvimento costal. *Rev. Col. Bras. Cir* 2008,35: 277-279.