

## Hematologia e Oncologia | Caso Clínico

### EP-126 - (1JDP-10250) - OSTEOCONDROMAS MÚLTIPLOS HEREDITÁRIOS, TUMORES BENIGNOS MAS GRANDES ALTERAÇÕES FUNCIONAIS

Marisa Rodrigues<sup>1,2</sup>; Catarina Almeida<sup>1,2</sup>; Raquel Bragança<sup>2</sup>; Joana Freitas<sup>3</sup>; Cristina Castro<sup>2</sup>; Nuno Farinha<sup>4</sup>; Ana Maia<sup>2</sup>

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica do Centro Materno Pediátrico do Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 2 - Serviço de Pediatria do Centro Materno Pediátrico do Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 3 - Unidade de Ortopedia Pediátrica do Centro Materno Pediátrico do Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 4 - Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica do Centro Materno Pediátrico do Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto

#### Introdução / Descrição do Caso

A exostose ou osteocondroma é o tumor ósseo benigno mais frequente em pediatria. A maioria apresenta-se de forma isolada, podendo ser múltiplos na forma hereditária autossômica dominante.

Descreve-se o caso de um adolescente de 13 anos, do sexo masculino, referenciado à consulta de Hematologia e Oncologia Pediátrica aos 2 anos de idade por tumefacção localizada no antebraço esquerdo, de consistência pétrea, não dolorosa. As radiografias do membro superior esquerdo e torácica identificaram uma volumosa exostose no terço distal do antebraço e duas exostoses a nível da grade costal patognomónicas de osteocondromas. Posteriormente foi observado um aumento do número e volume das exostoses, com atingimento do esqueleto axial e apendicular, incluindo todos os ossos longos. Estas lesões condicionaram um compromisso funcional progressivo associado às deformidades, principalmente nos membros inferiores com desvio angular em valgo dos joelhos e tornozelos com um padrão de marcha alterado, assim como uma dificuldade de adaptação à doença. Necessitou procedimentos cirúrgicos para exérese de lesões ósseas devido a dor e/ou impotência funcional/risco de agravamento da deformidade dos membros.

É seguido em várias especialidades para assegurar um tratamento de suporte adequado e melhorar a qualidade de vida nesta patologia em que não está ainda disponível nenhum tratamento curativo.

#### Comentários / Conclusões

Esta patologia embora benigna cursa com lesões que alteram significativamente a qualidade de vida necessitando de um tratamento de suporte com apoio multidisciplinar durante toda a vida. De destacar igualmente a importância do rastreio de uma possível transformação maligna.

**Palavras-chave :** Osteocondromas, Exostoses