

PD-130 - (20SPP-9418) - SÍNDROME DE MILROY - UM ENIGMA DIFERENTE

Daniela Alves Silva¹; Ana Lacerda²

1 - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso

Introdução: O linfedema congénito hereditário (Síndrome de Milroy, SM) é uma anomalia genética do desenvolvimento do sistema linfático, caracterizada por edema regional, mais frequente nos membros inferiores mas ocasionalmente nos membros superiores, região genital ou face. Apresenta um risco acrescido de complicações infecciosas e de linfangiosarcoma.

Descrição do caso: Rapaz de 16 anos, que durante o 1º ano de vida havia desenvolvido edema mole da face, de predomínio peri-orbitário; aos 4 anos foi feito o diagnóstico clínico-imagiológico de SM. Após consultas de Pediatria e de Ortopedia, enviado ao Serviço de Oncologia para esclarecimento de massa escapular direita com 3 anos de crescimento progressivo e dor intermitente. Para além do edema da face (estável desde a infância), foi observada tumefação na região escapular direita, sem sinal de Godet, alterações cutâneas, dor à palpação ou alteração da mobilidade do membro superior. Realizada ecografia, TC e RM - massa de tecido adiposo, infiltrando os planos musculares, compatível com angiolipofibromatose. A avaliação analítica não revelou alterações. Sendo a massa conciliável com a patologia de base, teve alta com indicação para tratamento sintomático (drenagem linfática local) e manter vigilância em consulta de Cirurgia Pediátrica.

Comentários / Conclusões

A apresentação de SM na face é extremamente rara; neste rapaz não foi efetuada a confirmação genética, mas a mutação de gene FLT4 está presente apenas em 70% dos casos. Neste contexto, a presença de uma tumefação de novo, podendo ser benigna, deve levantar a suspeição de patologia oncológica, exigindo uma avaliação cuidada e atempada, orientada por especialistas.

Palavras-chave : Milroy, patologia oncológica

Download : [IMG-0432.JPG](#)