

# Sinovite Hipertrófica Familiar

## *Familial Hypertrophic Synovitis*

Lucila Stange Rezende<sup>(1)</sup>, Acir Rachid Filho<sup>(2)</sup>, Marcelo Schafranski<sup>(3)</sup>, Laura Moeller<sup>(3)</sup>, Cinthia Baú<sup>(3)</sup>,  
Sebastião Radominski<sup>(4)</sup>, Eduardo Paiva<sup>(5)</sup>

### RESUMO

A sinovite hipertrófica familiar é uma condição rara, de origem familiar, que deve ser lembrada no diagnóstico diferencial das artrites da infância. Os autores apresentam o caso de um menino de 7 anos, portador de deformidades dos artelhos em flexão e múltiplos derrames articulares indolores acometendo grandes articulações, desde o nascimento e sem sintomas sistêmicos. O paciente possui uma prima com quadro semelhante.

**Palavras-chave:** sinovite hipertrófica familiar, infância.

### INTRODUÇÃO

As artropatias são causas comuns de incapacidades na infância, sendo a artrite idiopática juvenil uma das mais estudadas. Apresentamos a seguir o relato de um caso de sinovite hipertrófica familiar, entidade rara, mas que deve ser lembrada no diagnóstico diferencial das artrites na criança.

### RELATO DE CASO

Paciente masculino, 7 anos de idade, encaminhado ao Serviço de Reumatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR) com quadro de múltiplos derrames articulares indolores e deformidades dos quirodáticos em flexão, primeiramente observados pela mãe, aos 2 meses de idade. Não havia história de febre, lesões cutâneas, queda do estado geral e incapacidades, a não ser pela dificuldade progressiva para escrever, devido a alterações nas mãos. Apresentava uma história familiar de prima de

### ABSTRACT

*Familial hypertrophic synovitis is a rare condition, of familial origin, that must be remembered in the differential diagnosis of childhood arthritis. The authors report a case of a 7 years old boy with flexion finger deformities and painless joint effusion of the large joints since birth, without systemic involvement. The patient has a cousin with similar manifestations.*

**Keywords:** *familial hypertrophic synovitis, childhood.*

1º grau com quadro semelhante. Ao exame físico, observava-se uma criança em bom estado geral, afebril, apresentando 3º e 4º quirodáticos fletidos à direita e 2º e 3º quirodáticos fletidos à esquerda, com incapacidade para extensão ativa e passiva dos mesmos. Derrames articulares volumosos acometiam joelhos, tornozelos, punhos e mãos, sem dor ou calor local. Foram obtidas radiografias dos punhos, cotovelos, joelhos e tornozelos, mostrando apenas evidências de derrames articulares, sem osteoporose ou erosões (Figuras 1, 2 e 3). O fator antinuclear (FAN) e o fator reumatóide (FR) não foram reagentes, a proteína C reativa (PCR) e a velocidade de hemossedimentação (VHS) eram normais. O anti-DNA era negativo. A análise do líquido sinovial mostrou um líquido turvo, com 400 leucócitos/mm<sup>3</sup>, com 10% de neutrófilos, 10% de linfócitos, 20% de macrófagos e 50% de células mesoteliais. Bactérias não foram visualizadas. Foi feito, então, diagnóstico de sinovite hipertrófica familiar, sendo iniciada colchicina 0,5 mg/dL e o paciente foi encaminhado à fisioterapia e à terapia ocupacional.

Recebido em 21/01/2005. Aprovado, após revisão, em 06/09/2005.

1. Especializanda em Reumatologia do HC-UFPR.
2. Professor Adjunto de Reumatologia do HC-UFPR.
3. Médico(a) Reumatologista do HC-UFPR.
4. Chefe do Serviço de Reumatologia do HC-UFPR.
5. Chefe da Especialização em Reumatologia do HC-UFPR.

Endereço para correspondência: Lucila Stange Rezende, Rua Bruno Filgueira, 2100, apto. 31, Curitiba, CEP 80730-380, PR, Brasil, telefone: (41) 3335-3516, e-mail: lucilasr@uol.com.br



Figura 1 - Radiografia de joelhos (frente) demonstrando aumento de volume de partes moles; ausência de alteração óssea

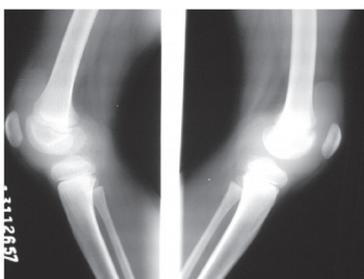


Figura 2 - Radiografia de joelhos (perfil em flexão) demonstrando aumento de volume de partes moles e importante derrame articular bilateralmente; ausência de alterações ósseas

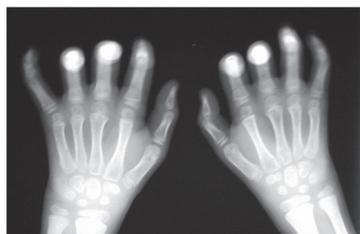


Figura 3 - Radiografia de mãos (frente) mostrando aumento de partes moles, principalmente em punhos; contratura em flexão de interfalângianas proximais, demonstrada pela superposição de imagem

## DISCUSSÃO

A sinovite hipertrófica familiar é uma condição rara, inicialmente descrita por Jacobs<sup>(1)</sup>. Clinicamente não há sinais de envolvimento sistêmico, sendo características as deformidades em flexão de um ou mais dedos e um quadro poliarticular simétrico envolvendo grandes articulações (joelhos, tornozelos, punhos, cotovelos)<sup>(2)</sup>, havendo também relato de comprometimento de pequenas articulações das mãos<sup>(3)</sup>. Não há dor, mas com o tempo pode haver limitação funcional. As provas de atividade inflamatória bem como a análise do líquido sinovial são normais. Ao raio X, observam-se alterações de tecidos moles e, às vezes, discreto achatamento proximal dos centros de ossificação. O exame anatomopatológico afasta outras possibilidades diagnósticas, revelando hiperplasia sinovial, vilosidades necróticas, deposição de material eosinofílico e PAS positivo, além de grande número de células gigantes multinucleadas<sup>(4)</sup>. Estudos mostram que a colchicina parece ser uma opção terapêutica útil.<sup>(3,5)</sup>

Embora rara, a sinovite hipertrófica familiar deve ser lembrada em quadros poliarticulares atípicos, associados a contraturas, que não respondem à terapêutica convencional, evitando-se tratamentos com drogas antiinflamatórias mais agressivas não indicadas para essa doença. O diagnóstico correto torna possível o pronto início da terapêutica e da reabilitação desses pacientes, proporcionando um crescimento e desenvolvimento normal dos mesmos.

## REFERÊNCIAS

- Jacobs JC, Downey JA: Juvenile Rheumatoid Arthritis. The Child with Disabling Illness. Edited by JA Downey, NL Low, Philadelphia, WB Saunders Co. p. 5-24, 1974.
- Hammoudeh M, Siam AR: Familial Hypertrophic Synovitis. Clin Rheumatol 12: 401-4, 1993.
- Hayata AL, Rodrigues CJ, Kochen JA, Rodrigues Pereira RM, Goldstein-Schainberg C: Familial Hypertrophic Synovitis. J Rheumatol 27: 2522-3, 2000.
- Athreya BH, Schumacher HR: Pathologic Features of a Familial Arthropathy Associated with Congenital Flexion Contractures of Fingers. Arthritis Rheum 21: 429-37, 1978.
- Dominguez-Malagon HR, Alfeiran-Ruiz A, Chavarria-Xicotencatl P, Duran-Hernandez MS: Clinical and Cellular Effects of Colchicin in Fibromatosis. Cancer 69: 2478-83, 1992.