Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Gorham-Stout Apresentando-Se Com Quilotórax E Lesão Osteolítica Em Arcos Costais: Relato De Caso

Autores: PABLO SARMIENTO PESANTEZ (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), GILBERTO BUENO FISCHER (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), HELENA TERESINHA MOCELIN (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), VICTORIA PILAU SCHEID (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), JULIA DANEZI PICCINI (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), CRISTIANO FEIJÓ ANDRADE (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), JULIO DE OLIVEIRA ESPINEL (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), MATHIAS POCZYZTS (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), MARIA ALICE MATIAS CARDOZO (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), LAURA IVONY LOTICE BRUNI (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), LORENA SUZUMURA CINTRA (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), GABRIELLE GARCIA TOZZETTO (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), DANIELA FREDI SANTI (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), RUHANA DALLA COSTA (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO), PEDRO BANDEIRA ALEIXO (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO)

Resumo: A doença de Gorham-Stout (GSD), também conhecida como “doença do osso fantasma”, é caracterizada por osteólise progressiva com substituição do tecido ósseo por tecido linfático (1). A apresentação e a sintomatologia são variáveis8203; e dependem da localização e extensão do processo osteolítico. Dada a raridade da doença e suas diversas manifestações, como o quilotórax, o diagnóstico preciso pode ser desafiador."Menino, 14 anos, queixa de dor torácica ao decúbito dorsal há 90 dias (d). Realizado Raio X de tórax (RxT) com impressão de fratura em 3 arcos costais à direita, tratado com analgésicos, sem melhora. Negava trauma. Novo RxT revelou derrame pleural (DP) bilateral volumoso, recebeu antibióticos. Após 10 dias iniciou com dispneia, prostração, dor ventilatório-dependente e perda ponderal de 8 kg. A tomografia de tórax mostrou áreas de rarefação óssea e DP bilateral volumoso. Foi drenado, apresentando triglicerídeos no líquido pleural (71 mg/dl). Persistiu com drenagem à esquerda, sendo transferido para investigação diagnostica. Foram descartadas neoplasias e tuberculose. Optado por pleuroscopia com biópsia de costela: DP quiloso (triglicerídeos 1452 mg/dl). O anatomopatológico revelou sinais de reabsorção óssea e áreas osteoclásticas com presença de proliferação vascular linfática difusa. Imunohistoquímica positiva para podoplanina (D2-40), compatíveis com GSD. Iniciado manejo com dieta para quilotórax porém mantinha alto débito (+ de 1litro/dia) pelos drenos. Optou-se por suspender dieta via oral, iniciar nutrição parenteral total e uso de octreotide, sem resposta. Iniciado sirolimo, ácido zoledrônico (dose única) vitamina D e Cálcio. Houve redução gradual do volume pelos drenos torácicos, sendo retirado o da esquerda após 54d. Recebeu alta após 66d de internação, com mínimo esforço ventilatório e melhora da dor torácica. O dreno à direita foi removido 33d após a alta. Manteve tratamento domiciliar com sirolimo, cálcio, vitamina D e dieta para quilotórax. """"A GSD é uma síndrome rara que acomete qualquer faixa etária, sendo mais prevalente em jovens (2)(3). A patogênese é pouco esclarecida, mas envolve a ativação de osteoclastos e a proliferação de vasos linfáticos (3)(4). As manifestações clínicas variam de acordo com os ossos afetados. O quilotórax é uma complicação grave, associada a pior prognóstico, com taxa de mortalidade de 40%. A biópsia óssea, com imunohistoquímica positiva para podoplanina D2-40 foi fundamental para o diagnóstico (3). O tratamento é desafiador. O sirolimo tem demonstrado bons resultados, reduzindo as lesões por meio da inibição da atividade osteoclástica. O ácido zoledrônico, combinado com o cálcio e a vitamina D, ajudam a controlar a reabsorção óssea, e a radioterapia pré e/ou pós-cirúrgica pode ser utilizada em casos refratários (5)(6). A associação desses tratamentos oferece uma abordagem promissora para o manejo da doença, podendo diminuir a progressão da osteólise melhorando a qualidade de vida dos pacientes.