



Trabalhos Científicos

Título: Doença De Gorham-Stout: Relato De Caso

Autores: MARIANA ALBERTINAZZI DE SOUZA PACHANI (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); VANESSA FREITAS VASCONCELOS (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); JULIANA MINIQUELLI BESERRA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); SABRINA MARQUES DE CARVALHO (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); EDUARDO MEKITARIAN FILHO (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); IRENE KAZUE MIURA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); ALINE DA GRACA FEVEREIRO (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); ALESSANDRA GEISLER DAUD LOPES (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); FLAVIO DE OLIVEIRA IHARA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS)

Resumo: Introdução A Doença de Gorham-Stout é uma malformação linfática rara caracterizada por osteólise maciça e perda progressiva da cortical óssea. Apresenta proliferação dos canais vasculares, semelhante a um linfangioma, substituindo o tecido ósseo por fibrose. A apresentação clínica varia de dor intensa a períodos assintomáticos, com manifestações sistêmicas como ascite quilosa. Descrição do Caso Paciente do sexo masculino admitido aos três anos de idade com queixa de distensão abdominal desde os três meses. Ao exame físico com ascite e desconforto respiratório restritivo. Análise de líquido ascítico revelou aspecto quiloso. Paciente evoluiu com derrame pleural, lesões líticas em coluna torácica e arcos costais. Em Angiotomografia de abdome e pelve evidenciado volumosa ascite, pequena lesão cística esplênica e lesões ósseas líticas. Em Biopsia Óssea lesão de natureza vascular sem atipias infiltrativas correspondendo a Doença de Gorham-Stout. Iniciado tratamento com imunossupressor e Propranolol, porém mantendo quadro refratário, evoluindo a óbito três meses após. Discussão A Doença de Gorham-Stout é uma entidade clínica rara e de etiologia desconhecida. Estudos recentes mostram que em apenas 37% dos casos os primeiros sintomas da doença aparecem na primeira década de vida, sendo a maioria diagnosticada na fase adulta. Nosso paciente iniciou sintomatologia aos três meses de vida, com progressão rápida e extenso acometimento de matriz óssea. As malformações linfáticas podem manifestar forma cística, menos de 1% em região abdominal, e quando presentes há pior prognóstico. Nosso paciente apresentava ascite quilosa devido ruptura de formação cística de linfangiomas abdominais. Até o momento não há opção terapêutica disponível inquestionável, embora existam opções paliativas como imunossuppressores e Propranolol, que reduz os níveis sanguíneos de fator de crescimento endotelial vascular, um fator linfangiogênico. Conclusão Este caso relata o diagnóstico em paciente pediátrico com manifestação precoce da Doença de Gorham-Stout e de progressão rápida, com evolução desfavorável à terapêutica com imunossupressão.