



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Diagnóstico De Linfangiomatose Difusa

Autores: ANA CAROLINA VILLAS BÔAS VILLELA ROSSI (SANTA CASA DE SÃO PAULO), FLAVIA COLUCCI E YARSHELL (SANTA CASA DE SÃO PAULO), SILVANA ANTONIETTA D'ALESSIO DE SOUZA (SANTA CASA DE SÃO PAULO), GIULIANA D'ELIA DENAPOLI (SANTA CASA DE SÃO PAULO), AYRTON PIASSI BERTELLI (SANTA CASA DE SÃO PAULO), ALESSANDRA CAVALCANTE FERNANDES (SANTA CASA DE SÃO PAULO), GIULIANA TARPANI (SANTA CASA DE SÃO PAULO), CATARINA CEOLIN SILVA (SANTA CASA DE SÃO PAULO)

Resumo: A linfangiomatose é uma condição rara caracterizada por linfangiomas difusos que podem afetar várias estruturas do corpo. Quando apresenta-se com destruição óssea, é chamada de doença de Gorham-Stout. O diagnóstico requer critérios sugestivos e a etiologia e tratamento ainda não são bem definidos. Paciente masculino de 7 anos, D.L.A, procurou atendimento após um trauma de bicicleta, percebendo aumento de volume na coxa esquerda. A ultrassonografia inicial mostrou uma coleção de 2 x 0,5 x 0,5 cm na região do trauma. O tratamento com antibióticos e anti-inflamatórios foi ineficaz, levando à internação para investigação diagnóstica. Ressonância magnética e RX revelaram múltiplas lesões líticas císticas em ossos e partes moles. RX de tórax revelou derrame pleural esquerdo, com drenagem de 1 litro de secreção leitosa, indicativa de quilotórax. Diante do quadro e produção contínua de quilo optado por iniciar tratamento contínuo com sirolimus, que proporcionou uma melhor qualidade de vida e permitiu a desospitalização do paciente após. Realizada biópsia de íliaco e fêmur esquerdo além de tecido conjuntivo e adiposo entremeado por canais vasculares com anátomo patológico e imuno histoquímica com D2-40, que ressaltou a lesão vascular favorecendo o diagnóstico de linfangiomatose. Diante da somatória de achados realizado diagnóstico de Linfangiomatose difusa – com importante suspeita de Síndrome de Gorham-Stout. Paciente encaminhado para centro especializado para seguimento investigativo e de tratamento. A síndrome de Gorham-Stout é rara e costuma afetar múltiplos ossos simultaneamente, podendo variar de lesões assintomáticas a fraturas patológicas, dor e disfunção neurológica devido à compressão ou lise óssea. Está frequentemente associada a quilotórax, quilo pericárdio ou ascite quilosa. O diagnóstico é desafiador devido à ausência de características histopatológicas específicas. O tratamento depende dos sintomas e pode envolver múltiplas abordagens terapêuticas, incluindo fármacos, cirurgia e radioterapia. Dentre o arsenal terapêutico, está o sirolimus, medicamento que demonstrou eficácia na redução de malformações linfáticas e sintomas, melhorando a qualidade de vida ao reduzir doença óssea e derrames pleural e pericárdico. A linfangiomatose disseminada, embora rara, deve ser considerada na presença de quilotórax sem trauma. O entendimento da fisiopatologia, critérios diagnósticos e abordagens terapêuticas ainda necessita de mais estudos. No caso relatado, o paciente teve quilotórax e lesões controladas, permitindo alta e seguimento ambulatorial, mas o manejo pode ser complexo em outros casos.