



## Relato de Caso

# Doença de Gorham: caso clínico<sup>☆</sup>



Pedro Sá<sup>a,\*</sup>, Pedro Marques<sup>a</sup>, Carolina Oliveira<sup>a</sup>, André Sá Rodrigues<sup>b</sup>,  
Nelson Amorim<sup>b</sup> e Rui Pinto<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Unidade Local de Saúde Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal

<sup>b</sup> Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 25 de abril de 2014

Aceito em 28 de abril de 2014

On-line em 4 de março de 2015

Palavras-chave:

Osteólise essencial/pathologia

Osteólise essencial/diagnóstico

Doenças raras/etiologia

Keywords:

Essential osteolysis/pathology

Essential osteolysis/diagnosis

Rare diseases/etiology

### R E S U M O

A doença de Gorham, também conhecida por osteólise maciça idiopática, é uma patologia rara, caracterizada por uma proliferação vascular que resulta na destruição e reabsorção da matriz óssea, de etiologia desconhecida. Foi descrita pela primeira vez em 1838 por Jackson, mas foram Gorham e Stout, em 1955, que definiram a doença como uma entidade específica. Com uma apresentação clínica variável, geralmente tem um comportamento progressivo. O tratamento permanece controverso, não há um tratamento padrão. Essa patologia apresenta geralmente um prognóstico favorável. É apresentado um caso de doença de Gorham com envolvimento do quadril esquerdo, num doente do sexo masculino, sem antecedentes de relevo.

© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

### Gorham's disease: clinical case

#### A B S T R A C T

Gorham's disease, also known as idiopathic massive osteolysis, is a rare pathological condition characterized by vascular proliferation that results in destruction and reabsorption of the bone matrix, of unknown etiology. It was first described by Jackson in 1838, but it was Gorham and Stout, in 1955, who defined this disease as a specific entity. It has variable clinical presentation and generally has progressive behavior. Controversy continues regarding the treatment and there is no standard treatment. This pathological condition generally presents a favorable prognosis. Here, a case of Gorham's disease with involvement of the left hip is presented, in a male patient without relevant antecedents.

© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

<sup>☆</sup> Trabalho desenvolvido no Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [pmgs4@iol.pt](mailto:pmgs4@iol.pt) (P. Sá).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2014.04.007>

0102-3616/© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

## Introdução

A doença de Gorham apresenta-se como uma osteólise idiopática progressiva de um osso ou ossos adjacentes à volta de um foco, sem respeitar as fronteiras articulares.

Pode afetar qualquer parte do esqueleto. Os locais mais acometidos são o crânio, o ombro e a pélvis.<sup>1</sup>

A apresentação clínica depende do local envolvido e decorrem por vezes vários meses/anos até o diagnóstico. Em determinados casos, a doença manifesta-se de forma aguda, com dor incapacitante. A primeira manifestação são as fraturas espontâneas comuns. Noutros pacientes, a doença de Gorham apresenta um curso insidioso, com fraqueza muscular progressiva.

Essa doença tem um caráter progressivo na maioria dos pacientes e pode, em determinados casos, ser um processo autolimitado. O curso natural dessa patologia geralmente é benigno e apresenta como complicações eventualmente fatais os derrames pericárdicos e pleurais, quando o mediastino é atingido.

Os exames radiológicos, notadamente raio X (RX), tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM), associados a biópsia óssea, são essenciais no diagnóstico diferencial dessa patologia rara.

O tratamento médico da doença de Gorham inclui radioterapia, fármacos antiosteoclásticos (bifosfanatos) e a interferona  $\alpha$ -2b. As opções cirúrgicas incluem a ressecção da lesão e o preenchimento com enxerto autólogo/heterólogo ou reconstrução da articulação com recurso a artroplastias.

## Relato do caso

Doente com 48 anos, sexo masculino, etnia branca, antecedentes de consumo de drogas endovenosas, observado em consulta externa de ortopedia por coxalgia esquerda, com cinco anos de evolução, com perda progressiva do arco de movimento e capacidade de marcha e necessidade de apoio externo para deambular. Sem história prévia de traumatismo.

Ao exame objetivo apresentou dor à palpação da região trocantérica esquerda, bem como durante a rotação interna/externa passiva. Verificou-se, durante os movimentos ativos, limitação da flexão (30°) da anca esquerda, bem como rotação interna (10°-15°) e rotação externa (15°-20°). Apresentou um Harris Hip Score de 36,65.

Fez RX em carga da bacia (fig. 1), no qual se verificou aparente necrose óssea da cabeça e do colo femoral à esquerda. O TC da anca esquerda (figs. 2 A e B) revelou reabsorção óssea completa da cabeça e do colo femoral à esquerda. A RMN da anca esquerda (fig. 3) revelou, também, reabsorção óssea completa do fêmur proximal, bem como a presença de uma «massa» vascular no espaço articular, com invasão da fossa e da parede superior do acetábulo esquerdo e da asa do íliaco ipsilateral. Ainda fez cintilografia óssea que revelou destruição da articulação coxo-femoral esquerda, com fixação tardia do radiofármaco.

Foi feita uma biópsia dirigida por TC na anca esquerda. O resultado anatomopatológico foi compatível com doença



Figura 1 – RX da bacia em carga (incidência AP).

de Gorham e revelou a presença de vasos de pequeno calibre dispersos.

O paciente encontra-se em vigilância na consulta externa de ortopedia e foi proposta artroplastia total da anca esquerda.

## Discussão

A doença de Gorham, também conhecida como síndrome de Gorham-Stout, é uma doença idiopática rara, que se caracteriza por uma extensa perda de matriz óssea, que é substituída por tecido fibrótico e canais vasculares/linfáticos proliferativos. Existem aproximadamente 200 casos reportados na literatura.<sup>2</sup> Foi descrito pela primeira vez em 1838 por Jackson<sup>3,4</sup> um caso de um adulto, sexo masculino, em que se verificou reabsorção óssea completa do úmero ao longo de 11 anos. Em 1955, Gorham e Stout<sup>5</sup> definiram essa patologia como uma entidade específica, após publicação de revisão de 24 casos da doença, e descreveram que «a doença de Gorham geralmente está associada a uma angiomatose de vasos sanguíneos e linfáticos».

A maioria dos casos ocorre em crianças ou em adultos com menos de 40 anos. Aproximadamente 60% dos casos ocorrem em doentes do sexo masculino e não há predisposição genética aparente.<sup>6</sup> O ombro<sup>7,8</sup> e a pélvis<sup>9</sup> são os locais mais afetados por essa síndrome, embora possa afetar qualquer osso.<sup>10</sup> Quando atinge as costelas, a escápula ou a coluna torácica, pode levar ao aparecimento do quilotórax por invasão direta de linfangiectasias na cavidade pleural ou via ducto torácico.<sup>11</sup> Nesses casos, é necessário fazer drenagem cirúrgica. Caso contrário, apresenta uma taxa de morbidade/mortalidade elevada.<sup>11</sup> Contudo, geralmente apresenta uma evolução benigna.

De caráter progressivo, embora em determinados casos apresente-se como uma patologia autolimitada, a sua etiologia/patofisiologia permanece desconhecida. O processo patológico caracteriza-se pela substituição de osso normal por tecido vascular não neoplásico, de comportamento agressivo,<sup>10,12</sup> semelhante a um hemangioma/linfangioma. No estágio precoce da lesão, o osso é reabsorvido e substituído por tecido conjuntivo fibroso hipervascular e/ou angiomaso.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2708158>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2708158>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)