

Doença de Gorham da Cintura Escapular Caso Clínico

M.^ª ADELINA COSTA, LÍGIA CARVALHIDO, ISABEL SILVA, DANIEL FONSECA, HELENA CUNHA,
SODRÉ BORGES, ÉLIO VIEIRA

*Departamento de Radioterapia / Serviço de Pediatria / Serviço de Radiologia
Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil – Centro do Porto*

Sumário

A doença de Gorham é uma entidade rare, de etiologia desconhecida, caracterizada por uma proliferação de vasos de paredes finas, podendo ocasionar osteólise maciça. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 12 anos de idade, com o diagnóstico de doença de Gorham da cintura escapular, terapêutica efectuada e sua evolução.

Palavras-chave: doença de Gorham; osteólise; radioterapia.

Summary

Gorham's disease is a rare skeletal disorder, with unknown etiology, characterized by a proliferation of thin-walled vascular channels, leading to extensive osteolysis. The authors present a case of an 12 year old boy, with the diagnosis of Gorham's disease from the shoulder girdle, the therapeutic approach and follow-up.

Key-words: Gorham disease; osteolysis; radiotherapy.

Introdução

A doença de Gorham foi inicialmente descrita por Jackson em 1938 ^(1, 2) tendo a primeira revisão da literatura sido feita por Gorham, Stout et al em 1955, com a descrição dos 24 casos conhecidos até então ⁽¹⁾.

É uma rara lesão óssea vascular, caracterizada pela proliferação de vasos de paredes finas que ocupam os espaços medulares, ocasionando destruição óssea maciça, com extensa perda da sua matriz ⁽¹⁻⁶⁾.

Outros sinónimos para a doença incluem osteólise maciça, «osso fantasma» ⁽¹⁻³⁾, reabsorção óssea espontânea ^(1, 2), atrofia óssea e osteólise progressivas ⁽²⁾.

A etiologia exacta não é conhecida, havendo autores que a classificam como uma entidade neoplásica, enquanto outros a incluem no grupo dos síndromes osteolíticos idiopáticos ⁽¹⁾. Deve ser considerada como uma entidade distinta, a ser diferenciada dos angiomas ósseos, angiossarcomas, osteólise essencial e osteólise hereditária ou de doença de Winchester ⁽³⁾.

A doença é localmente agressiva, podendo envolver todo um segmento ósseo bem como se estender aos tecidos moles adjacentes ^(1, 5). Envolve mais frequentemente os ossos longos, da cintura escapular e pélvica embora, virtualmente, qualquer osso possa ser afectado ^(1, 6-10).

Apresenta uma ligeira predilecção pelo sexo masculino e predomina na 2.^ª e 3.^ª décadas de vida, embora exista descrito na literatura um caso clínico de uma criança com um mês de idade ^(1, 5).

As manifestações clínicas são extremamente variáveis, podendo ir desde casos assintomáticos, sendo a fractura patológica um achado ocasional, até dores ósseas intensas e incapacitantes, dependendo também da sua localização ^(1, 2, 4, 6). Assim, pode ocorrer dificuldade ou mesmo incapacidade de mobilização dos membros, claudicação, dificuldade na mastigação, alterações respiratórias ou mesmo paraplegia ^(1, 4, 7).

Os aspectos radiográficos compreendem quatro estadios descritos por Torg e Steel em 1969, a saber:

- osteólise intraóssea difusa acompanhada ou não de fractura patológica;
- deformidade consequente da perda de massa óssea;
- ruptura da cortical com invasão dos tecidos moles adjacentes e/ou articulações;
- aspecto característico descrito como «sucked-candy», resultante da diminuição das extremidades dos ossos longos ⁽¹⁾.

Embora estejam descritos casos de regressão espontânea, o tratamento com cirurgia e/ou radioterapia continua a ser prática corrente. Ambas as modalidades terapêuticas têm sido usadas com sucesso e o prognóstico da doença é geralmente favorável. No entanto, e dada a sua raridade, não existem protocolos de tratamento estabelecidos ^(1, 9).

Caso Clínico

C.A.G.T., sexo masculino, 12 anos de idade, raça branca, natural e residente em Fafe.

A primeira manifestação da sua doença data de Outubro de 1992, altura em que sofreu fractura da clavícula direita, após queda. Passados doze meses, e por notar assimetria dos ombros, efectuou radiografia do ombro direito no Hospital de Fafe, que revelou «...alterações destrutivas da metade superior da omoplata e clavícula». A TAC dos ombros mostrou «...alterações destrutivas, com perda franca de substância ao nível dos 2/3 laterais da clavícula e omoplata direitas; sem evidência de derrame articular ou tumorações nas partes moles adjacentes».

Foi submetido a biópsia do acrómio e partes moles adjacentes, cujo exame anatómo-patológico revelou «...tecido adiposo e músculo esquelético sem alterações. Múltiplos fragmentos ósseos representando o compartimento medular, e nos quais se observam sinais de osteólise das trabéculas em consequência da ocupação dos espaços medulares por estruturas vasculares de parede fina e lúmen dilatado, as quais infiltram extensamente o interstício, com redução do componente de tecido adiposo normal. Conclusão: **hemangioma intraósseo**. Não se observam sinais histológicos de malignidade».

Enviado, então, ao Instituto Português de Oncologia – Centro do Porto. Quanto aos seus antecedentes pessoais e familiares, nada há a relatar. Referia dor intensa ao nível do ombro direito, com franca dificuldade na mobilização do mesmo. Ao exame objectivo apresentava um bom estado geral, com desenvolvimento estado-ponderal e psico-motor normais, sendo de salientar apenas assimetria nítida dos ombros, com diminuição da massa muscular ao nível do ombro direito. Os exames laboratoriais efectuados, nomeadamente hemograma e estudo das funções hepática e renal, eram normais. A radiografia do ombro direito revelou «...lesão osteolítica da clavícula e omoplata direitas, com fractura da omoplata» (Fig. 1). Efectuou ressonância magnética nesse mesmo dia, que mostrou «...lesões destrutivas, com múltiplas fragmentações, ao nível da omoplata direita. Desaparecimento quase completo da clavícula ipsilateral, com preservação apenas de um pequeno fragmento justaesternal. Não se verifica extensão do processo à cabeça do humero, que se apresenta íntegra, bem como a sua metadiáfise proximal. Não se observam derrames articulares, que pudessem sugerir um eventual processo infeccioso. Após a injeção de contraste, verifica-se uma captação intensa apenas na omoplata e clavícula, sem ocorrer nas partes moles, a sugerir um processo limitado apenas às estruturas ósseas. Os aspectos descritos (de lesões destrutivas em estruturas ósseas adjacentes), poderão enquadrar-se numa doença de Gorham» (Fig. 2).

Fez uma angiografia do ombro direito, numa tentativa de avaliar a possibilidade de embolização. No entanto, o relatório do referido exame revelou «Presença de inúmeros pequenos vasos a nutrir a região» (Fig. 3), o que tornou inviável a sua prática.

Proposto para tratamento com radioterapia, o qual decorreu de 24.01 a 23.02.1994. Perfez 4000 cGy com um fraccionamento diário de 200cGy, com campos que englobavam a clavícula e omoplata direitas, antero-posteriores e póstero-anteriores, paralelos opostos, em 20 fracções, num total de 30 dias

de tratamento, sem interrupções. A TAC de reavaliação efectuada no fim da radioterapia mostrou aspectos semelhantes aos inicialmente descritos. Manteve-se em *follow-up* regular nas consultas de pediatria e de radioterapia deste Instituto. A radiografia do ombro direito, feita três meses após o término da radioterapia, revelou a existência de calcificações grosseiras no local da lesão, em provável relação com a terapêutica efectuada (Fig. 4). Dezoito meses após o referido tratamento, a criança apresentava-se com bom estado geral, sem queixas dolorosas e sem alterações do crescimento e da função do membro superior direito, mantendo certo grau de assimetria dos ombros.

Conclusão

O quadro clínico apresentado pelo doente, associado aos achados radiológicos encontrados e ao exame histológico, confirmam tratar-se de uma doença de Gorham.

Tal doença coloca ao médico problemas de difícil solução, especialmente quanto à sua abordagem terapêutica. A localização da lesão tem grande influência na modalidade escolhida. No caso descrito, a cirurgia, altamente complexa e mutilante, foi preterida em relação à radioterapia, a qual foi efectiva no alívio sintomático e na estabilização do processo clínico.

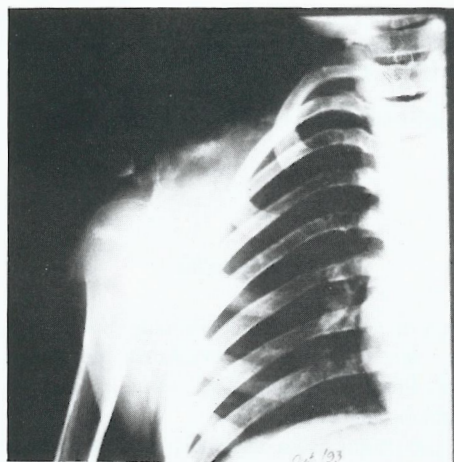


FIG. 1 – Radiografia do ombro direito, evidenciando as lesões descritas.

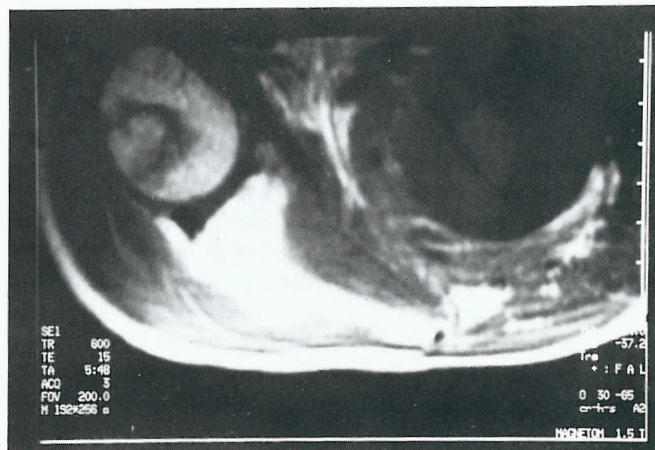


FIG. 2 – RM do ombro direito (corte sagital).

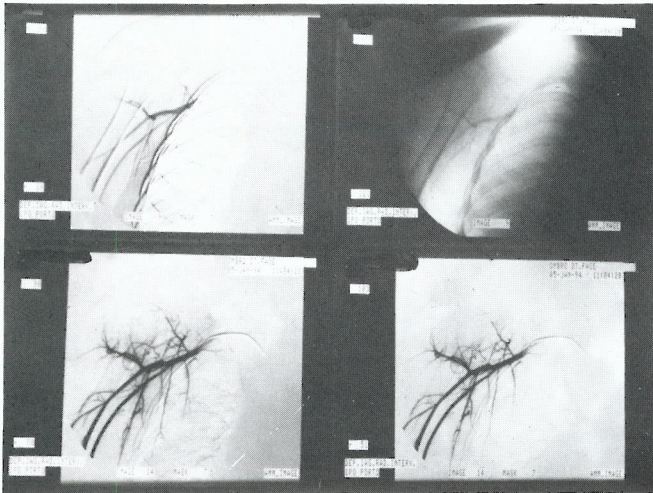


FIG. 3 – Angiografia do braço direito.

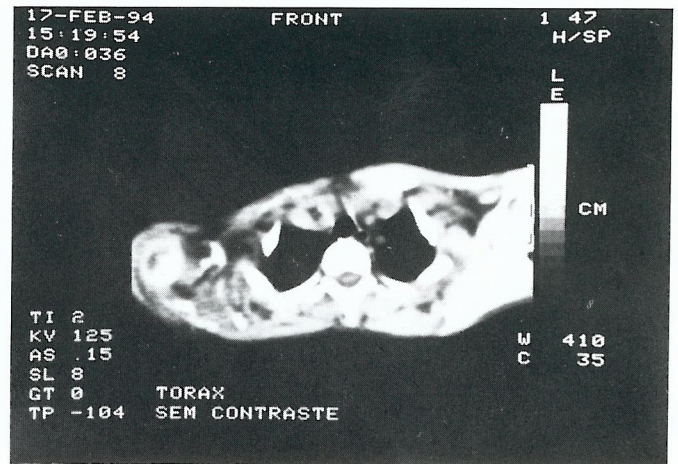


FIG. 4 – Radiografia do ombro direito, 15 meses após radioterapia.

BIBLIOGRAFIA

1. Dunbar SF, Rosenberg A, Mankin H, et al: Gorham's massive osteolysis: the role of radiation therapy and a review of a literatura. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1993; 26: 491-497.
2. Ross DL, Schinella R, Shenkman L: Massive Osteolysis: an unusual cause of bone destruction. *Am J Med* 1978; 65: 367-372.
3. Vinée P, Tanyu MO, Hauenstein KH, et al: CT and MRI of Gorham syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18(6): 985-989.
4. Assoun J, Richardi G, Railhac JJ, et al: CT and MRI of massive osteolysis of Gorham: case report. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18(6): 981-984.
5. Porter KB, O'Brien WF, Towsley G, et al: Pregnancy complicated by Gorham disease. *Obstet Gynecol* 1993; 81: 808-810.
6. Freedy RM, Bell KA: Massive osteolysis (Gorham's disease) of the temporomandibular joint. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 1018-1020.
7. Shives TC, Beabout JW, Unni K: Massive osteolysis. *Clin Orthop Relat Res* 1993; 294: 267-276.
8. Schiel H, Prein J: Seven-year follow-up of vanishing bone disease in a 14-year-old girl. *Head & Neck* 1993; 15: 352-356.
9. Damron TA, Brodke DS, Heiner JP, et al: Case report 803. *Skeletal Radiol* 1993; 22: 464-467.
10. Friedman L, Hoewitz T, Beck M, et al: Case report 672. *Skeletal Radiol* 1991; 20: 307-309.

Correspondência: Maria Adelina Costa
 Instituto Português de Oncologia
 Departamento de Radioterapia
 Rua António Bernardino de Almeida
 4200 Porto