

SÍNDROME DE GORHAM, UMA DOENÇA RARA...

Sara Serra,* Maria João Salvador,** Armando Malcata***

O Síndrome de Gorham, também designado de Osteólise maciça idiopática, síndrome de Gorham-Stout, «phantom bone disease», «vanishing bone disease», entre outros, é uma doença rara, com cerca de apenas 200 casos descritos na literatura em humanos (também pode surgir em animais...). A causa é desconhecida, podendo nalguns casos haver relato de traumatismo local prévio. Caracteriza-se por uma proliferação vascular anormal intraóssea, com conseqüente reabsorção óssea excessiva e substituição do tecido ósseo por tecido fibro-vascular. Pode também atingir o tecido subjacente (conjuntivo, muscular e visceral). A forma monostótica é a mais frequente, mas pode também ser poliostótica, sendo os ossos mais atingidos os do crânio, face, coluna vertebral, escápula, costelas e pélvis.

Surge em qualquer idade, sem preferência por sexo ou raça. Em termos clínicos permanece silenciosa até ocorrência de fractura ou deformações articulares. A incapacidade funcional pode ser marcada.

O grau de complicações varia consoante o local ósseo envolvido, sendo as complicações mais graves, o quilotórax, derrame pleural/pericárdico (quando estão envolvidas as escápulas, costelas ou vértebras torácicas) ou lesão neurológica potencialmente ominosa, quando é atingido o crânio ou a coluna.

O diagnóstico, suspeitado pela radiologia, que demonstra osteólise completa, é confirmado pela biópsia, que identifica reabsorção óssea local e proliferação vascular/fibrosa. Devem, no entanto, ser excluídas outras causas de osteólise.

A evolução é imprevisível, podendo ocorrer remissão espontânea ao fim de alguns anos, progre-



Figuras 1, 2 e 3. Imagens das mãos do doente com Síndrome de Gorham, à data actual.

*Interna do Internato Complementar de Reumatologia, Serviço de Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

**Assistente Hospitalar de Reumatologia, Serviço de Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

***Chefe de Serviço, Serviço de Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

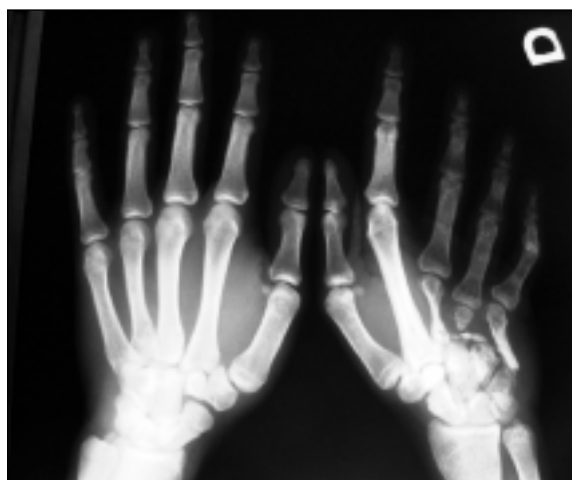


Figura 4 e 5. Radiografias das mãos do doente à data do diagnóstico, com evidente desaparecimento quase total dos 3º, 4º e 5º metacarpos.

dir ou mesmo recorrer após estabilização.

Não existe tratamento eficaz para controlar a doença ou prevenir recorrências. Vários tratamentos foram tentados, com resultados variáveis, entre os quais os bifosfonatos e a radioterapia. Quando surgem complicações torácicas ou neurológicas a opção é cirúrgica.

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, 38 anos, que recorre à nossa consulta por cervicalgia mecânica no contexto de cervicartrose, mas em que o exame objectivo das mãos desperta particular atenção pelas alterações invulgares encontradas. As figuras 1, 2 e 3 ilustram as suas mãos, onde é visível um aparente encurtamento dos 3º, 4º e 5º metacarpos, condicionando um recuo na implantação das falanges proximais desses dedos. Nas radiografias confirma-se um desaparecimento quase completo dos 3º e 4º metacarpos e, em menor extensão, do 5º metacarpo,

por osteólise maciça.

Desde os 14 anos que notara encurtamento progressivo do 3º, 4º e 5º dedos da mão direita, sem dor ou qualquer outra sintomatologia associada ou história de traumatismo prévio.

Aos 16 anos é feito o diagnóstico, no Serviço de Ortopedia do Hospital de São João do Porto, de Síndrome de Gorham, com base nos achados radiográficos e na biópsia óssea.

Até à data actual a doença mantém-se estabilizada, sem agravamento ou surgimento de outras focalizações.

Correspondência para

Sara Serra
Serviço de Reumatologia,
Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto
3000 Coimbra

Referências

1. Duffy BM, Manon R, Patel RR, Welsh JS. A Case of Gorham's Disease with Chylothorax Treated Curatively with Radiation Therapy. *Clinical Medicine & Research* 2005; 3: 83-86.
2. Heyden G, Kindblom LG, Nielsen JM. Disappearing Bone Disease: A Clinical and Histological Study. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 1977; 59: 57-61.
3. Lee WS, Kim SH, Kim I et al. Chylothorax in Gorham's Disease. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 826-829.
4. Gim HRS, Towns G, Chumas P, Holland P, Chakrabarty A. Case Report: Gorham's disease of skull base and cervical spine - confusing picture in a two year old. *Acta Neurochir* 2006; 148: 909-913.
5. Patel DV. Gorham's Disease or Massive Osteolysis. *Clinical Medicine & Research* 2005, 3: 65-74.