

**P 1482**

**Síndrome de Gorham: relato de caso**

Lauro Manoel Etchepare Dornelles; Carlos Eduardo Bastiani; Ricardo Gehrke Becker; Carlos Alberto Souza Macedo; Carlos Roberto Galia; Ricardo Rosito; Cristiano Valter Diesel; Marcelo Reuwsaat Guimaraes; Felipe Oliveira de Carvalho; Luiza Barbosa Horta Barb - HCPA

**INTRODUÇÃO:** A Síndrome de Gorham (SG) é uma doença rara, caracterizada pela destruição óssea extensa associada à angiomatose óssea. O tratamento não apresenta uniformidade na literatura, mais comumente realizado com radioterapia. Bifosfonados e interferons podem representar alternativas terapêuticas. **OBJETIVOS:** O presente relato descreve um paciente com Osteólise Maciça na cintura pélvica, submetido ao tratamento com radioterapia e bifosfonado. Apresentou melhora inicial, mas posteriormente evoluiu com diagnóstico de Angiossarcoma. **MÉTODOS:** Paciente de 44 anos, masculino, radiografia da bacia com lise completa do ísquio esquerdo. A ressonância magnética nuclear (RMN) demonstrava captação heterogênea acometendo a parte óssea na região posterior do acetábulo, ílio, ísquio, sacro e também nos tecidos peri-articulares. Duas biópsias ósseas fechadas e uma aberta foram negativas para tumor ósseo primário ou metastático. Devido à instabilidade posterior do quadril ocorreram duas luxações; realizado cirurgia de Girdlestone. Anatomopatológico (AP) evidenciou a destruição óssea, presença de fibrose, ausência de células tumorais e formação de vasos de paredes delgadas no interior do osso, confirmando o diagnóstico de SG. O paciente foi submetido à radioterapia e passou a usar alendronato de sódio. **RESULTADOS:** Cerca de seis anos após o diagnóstico, apresentou piora do quadro algico, RNM evidenciou expansão da lesão. Nova biópsia apresentando atipias celulares, optado por hemipelvectomy externa; AP compatível com Angiossarcoma, envolvendo difusamente musculatura esquelética, subcutâneo, dermaeossos. **CONCLUSÃO:** O desenvolvimento dessa doença baseia-se na substituição do tecido ósseo normal por um tecido vascular expansivo, não neoplásico, semelhante a um hemangiona ou linfangioma. O diagnóstico do caso descrito foi realizado pela tríade: clínica, imagens, histologia, e excluídas todas as patologias que pudesse originar osteólise. **Unitermos:** Gorham; Angiomatose; Angiossarcoma