

TRATAMENTO CIRÚRGICO DE QUILOTÓRAX BILATERAL EM CRIANÇA COM DOENÇA DE GOHRAM.

Contelli, F.H.A., Fraga, J.C., Takamatu, E.E., Camargo, L.G., Rech, A., Brunetto, A., Antunes, C.R.H., Backes, A. Serv. Cirurgia Pediátrica/HCPA.

Introdução: síndrome de Gorham ou osteólise maciça é uma rara doença de etiologia desconhecida, caracterizada pela proliferação anormal de pequenos vasos, principalmente de capilares linfáticos, que ocasionam destruição do tecido ósseo, com substituição do mesmo por tecido conectivo fibro-vascular. O surgimento de quilotórax piora o prognóstico, pois nesta doença ele é de difícil tratamento, com grande possibilidade de recorrência. Relatamos a seguir uma criança com osteólise maciça de coluna torácica, que apresentou quilotórax bilateral tratado com sucesso através de ligadura do ducto torácico e pleurectomia parietal.

Relato de caso: menino, 2 anos e 2 meses, consulta com história de tosse seca, taquipnéia, febre e perda de peso há 2 semanas. Ao exame apresentava importante deformidade da coluna torácica, sem comprometimento neurológico. Radiografia de tórax evidenciava derrame pleural bilateral e osteólise em corpos vertebrais de T5-T10. Realizada toracocentese bilateral, que mostrou líquido leitoso, com elevação de leucócitos (3500) e triglicérides (1055), com 87% de linfócitos. Derrame pleural recorreu à direita, tendo-se realizando drenagem torácica deste lado. Iniciada dieta com triglicérides de cadeia média. Como a drenagem torácica persistia volumosa após sete dias, iniciada nutrição parenteral total (NPT). Tomografia computadorizada (TC) de tórax demonstrou lesões osteolíticas de vértebras torácicas entre T5-T10, principalmente à esquerda, sem evidência de massa tumoral. Radiografias de ossos longos revelaram lesões osteolíticas em tíbias bilateralmente. Biópsias ósseas foram inconclusivas, mas com neoformação de vasos sugestivas da Síndrome de Gorham. Realizada drenagem torácica também a esquerda por acúmulo de líquido também deste lado. Devido a persistência do derrame bilateral (média de 55 ml/kg/dia) optou-se pela intervenção cirúrgica através de toracotomia direita, com ligadura do ducto torácico associado à pleurectomia parietal parcial. Biópsia de pleura parietal direita evidenciou angioma cavernoso, realizando-se diagnóstico de doença de Gorham. No pós-operatório, recebeu pamidronato (0,5mg/kg/dia). Um mês após a cirurgia tinha ganho peso e não apresentava derrame pleural.

Conclusão: a doença de Gorham é uma entidade rara que ocasiona destruição óssea, com poucos pacientes apresentando quilotórax. Embora o tratamento do quilotórax não está padronizado nesta doença, a cirurgia com ligadura do ducto torácico, associada a pleurectomia parcial, parece ser a melhor opção.