

Síndrome de Gorham-Stout

A. Moreno-Regidor, D. Borrego-Ratero y A. de Cabo-Rodríguez
 Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.

Objetivo. Presentación de un caso de osteólisis idiopática y de las posibilidades etiológicas y terapéuticas del síndrome de Gorham-Stout.

Caso clínico. Paciente de 74 años con una osteólisis progresiva de la cabeza femoral derecha sin ningún dato clínico de interés salvo el dolor y el acortamiento de 3 cm. Se realiza la sustitución protésica y se inicia el tratamiento con difosfonatos. El estudio histopatológico reveló una proliferación fibroangioblástica y elevada actividad resorptiva llegando al Diagnóstico de osteólisis idiopática de la cabeza femoral (Síndrome de Gorham-Stout).

Resultado. Tras año y medio el paciente está asintomático y no se observa ningún signo de progresión de la enfermedad.

Conclusión. La osteólisis idiopática es debida al aumento de la actividad osteoclástica, por lo que el tratamiento anti-resorptivo con difosfonatos podría prevenir su progresión.

Palabras clave: Gorham-Stout, osteólisis idiopática, tratamiento, bifosfonatos.

Gorham-Stout syndrome

Objective. A case of idiopathic osteolysis is reported and the etiologic and therapeutic possibilities of the Gorham-Stout syndrome are discussed.

Case report. A 74-year-old patient had progressive osteolysis of the right femoral head with no clinical finding of interest other than pain and shortening by 3 cm. The patient was treated by hip replacement and biphosphonates. Microscopic study revealed fibroangioblastic proliferation and intense resorptive activity, resulting in the diagnosis of idiopathic osteolysis of the femoral head (Gorham-Stout syndrome).

Result. After a year and a half of follow-up, the patient is asymptomatic and there is no sign of disease progression.

Conclusion. Since idiopathic osteolysis is due to osteoclastic activity, antiresorptive treatment with biphosphonates may curtail its progression.

Key words: Gorham-Stout, idiopathic osteolysis, treatment, biphosphonates.

El síndrome de Gorham-Stout es una enfermedad rara en la que se produce una resorción espontánea y progresiva del hueso sin conocerse todavía su mecanismo patogénico.

El primer caso fue descrito en 1838 por Jackson¹, y en 1955 Gorham y Stout¹ definieron específicamente la enfermedad e hicieron una revisión bibliográfica de 24 casos. Hasta la fecha no llega a 200 el número de casos publicados en la literatura, llamándose este síndrome de muy diferentes formas como osteólisis masiva, enfermedad de los huesos evanescentes, absorción espontánea del hueso o hueso fantasma, pero haciendo referencia siempre a una misma entidad¹⁻³.

Correspondencia:

A. Moreno Regidor.
 Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
 Hospital Virgen de la Vega.
 Paseo de San Vicente, 58-182.
 37007 Salamanca.

Recibido: diciembre de 2002.
 Aceptado: marzo de 2003.

El síndrome de Gorham-Stout es más frecuente en adultos jóvenes sin antecedentes familiares de dicha enfermedad. Se presenta como una osteólisis idiopática progresiva que puede afectar a cualquier hueso, pero con mayor preferencia por la cintura escapular (26%) y la mandíbula (15%), pudiéndose extender a huesos adyacentes y haciendo desaparecer, incluso por completo, el hueso afecto hasta que se produce la detención espontánea de la lisis tras varios años, dejando deformidades y alteraciones funcionales graves que pueden llevar a la muerte si está involucrada la parrilla costal o los cuerpos vertebrales⁴⁻⁸.

La clínica de estos pacientes consiste en dolor e inflamación localizados en la zona del hueso afecto seguido de una deformidad progresiva, sin síntomas generales ni alteraciones analíticas.

El diagnóstico se realiza por la clínica y por el estudio histopatológico, en el que se observa un tejido de granulación rico en capilares dilatados e infiltrados fibroblásticos rodeando zonas de resorción ósea con un elevado número de osteoclastos, lo que permite descartar otras enfermedades



Figura 1. Lesión lítica en cara superoexterna de la cabeza femoral.



Figura 2. Progresión de la osteólisis hasta el cuello femoral.

en las que hay resorción ósea^{2,4,7} y otras osteólisis idiopáticas^{2,9,10} en las que existen antecedentes familiares de enfermedad ósea, enfermedad renal o de osteoporosis idiopática.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 74 años con dolor progresivo en cadera derecha desde hace dos años sin ningún traumatismo previo ni antecedentes personales o familiares de interés.

En la exploración física se aprecia una actitud en rotación externa y acortamiento de 3 cm y limitación de los últimos grados de los arcos de movimiento secundaria al dolor que se desencadena por el mismo. El estudio analítico era completamente normal y en la radiografía anteroposterior de esa cadera se apreciaba una lesión lítica superoexterna en la cabeza del fémur que hizo pensar en una necrosis idiopática de la cabeza femoral, por lo que se propuso la realización de una artroplastia total de cadera (fig. 1). En el momento de la cirugía, 4 meses más tarde, la lesión lítica se había extendido hasta afectar el cuello femoral (fig. 2).

Se intervino quirúrgicamente, mediante un abordaje posterolateral, resecaando un tejido inflamatorio muy vascu-

larizado, se implantó una prótesis total de cadera sin cementar y se inició, ya desde el postoperatorio inmediato, el tratamiento con difosfonatos.

El estudio anatomopatológico reveló una marcada proliferación fibroangioblástica y una elevada actividad resortiva osteoclástica del hueso trabecular. Tras año y medio de seguimiento, el paciente está asintomático realizando sus actividades cotidianas sin ninguna limitación, y no se observa ninguna progresión osteolítica local ni ningún otro foco de la enfermedad (fig. 3).

DISCUSIÓN

El síndrome de Gorham-Stout consiste en la presencia de osteólisis monocéntrica en adultos sin antecedentes familiares de enfermedades óseas o renales, lo que permite diferenciarlo de otras entidades en las que existe osteólisis idiopática^{9,11}.

Su etiopatogenia es desconocida, aunque lo que está claro es que hay una resorción ósea focal secundaria a un incremento de la actividad osteoclástica inducida, no tanto por el aumento del número de osteoclastos sino por la mayor sensibilidad a enzimas y hormonas estimuladoras de los precursores de los mismos^{6,12}.



Figura 3. Tras año y medio de la artroplastia total de cadera, recubierta de hidroxapatita y no cementada, no se observó progresión de la enfermedad.

Otras hipótesis barajadas eran las que sugerían la presencia de un hemangioma con formación de capilares invadiendo el periostio y alterando el *turnover* óseo a favor de la resorción osteoclástica, o la presencia de un hamartoma silente que se activaría por un microtraumatismo^{5,9}. Estas hipótesis no se han podido comprobar, aunque se basan en los estudios anatomopatológicos en los que se encontraba una proliferación angiomatosa de vasos sanguíneos y linfáticos asociada a la osteólisis.

Se han ensayado diferentes tratamientos con escaso éxito, como el uso de testosterona, somatotrofina y otras hormonas, calcio, extracto suprarrenal o de placenta, vitamina D, aminoácidos y radiaciones ultravioleta⁵. También se intentó el tratamiento con injertos óseos o con radioterapia sin obtener buenos resultados y el uso del interferón alfa no está claro^{4,13}.

En conclusión, por todo lo expuesto, es decir, si existe una resorción ósea causada por un aumento en la actividad

osteoclástica, parece lógico tratar el síndrome de Gorham-Stout con terapia antirresortiva con bifosfonatos para detener la progresión osteolítica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campbell J, Almond HGA, Johnson R. Massive osteolysis of the humerus with spontaneous recovery. Report of a case. *J Bone Joint Surg Br* 1975;57B:238-40.
2. Beals RK, Bird CB. Carpal and tarsal osteolysis. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1975; 57A:681-6.
3. Durán Sacristán H, Ferrández Portal L, Gómez Castresana F, Rodríguez Pena D. Massive osteolysis of the scapula and Ribs. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1977;59A:405-6.
4. Cannon R. Massive osteolysis. A review of seven cases. *J Bone Joint Surg Br* 1986;68B:24-8.
5. Choma ND, Biscotti CV, Bauer TW, Metha AC, Licata AA. Gorham's syndrome: A case report and review of the literature. *Am J Med* 1987;83:1551-6.
6. Möller G, Priemel M, Amling M, Werner M, Kuhlmeier AS, Delling G. The Gorham-Stout syndrome (Gorham's massive osteolysis). *J Bone Joint Surg Br* 1999;81B:501-6.
7. Knoch F, Grill F, Herneth AM, Kainberger F, Lang S, Ploier R, et al. Skeletal cystic angiomas with severe hip joint deformation resembling massive osteolysis. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;121:485-8.
8. Yoo Y, Hong H, Chung W, Choi JA, Kim J, Kang S. MRI of Gorham's disease: findings in two cases. *Skeletal Radiol* 2002;31:301-6.
9. Hardegger F, Simpson LA, Segmueller G. The syndrome of idiopathic osteolysis. *J Bone Joint Surg Br* 1985;67B:89-93.
10. Tookman AG, Paice EW, White AG. Idiopathic multicentric osteolysis with acro-osteolysis. A case report. *J Bone Joint Surg Br* 1985;67B:86-8.
11. Tauro B. Multicentric Gorham's disease. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74B:928-9.
12. Hirayama T, Sabokbar A, Itonaga I, Watt-Smith S, Athanasou NA. Cellular and humoral mechanisms of osteoclast formation and bone resorption in Gorham-Stout disease. *J Pathol* 2001;195:624-30.
13. Hagberg H, Lamberg K, Aström G. Alpha-2b interferon and oral clodronate for Gorham's disease. *Lancet* 1997;350: 1822-3.

Conflicto de intereses. Los autores no hemos recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Por otra parte, ninguna entidad comercial ha pagado ni pagará a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estemos afiliados.