



Hurtado García R¹, Nortes Cañizares E¹, Ruiz Maciá JA², Paredes Martínez ML³

1 Servicio de Medicina Interna

2 Servicio de Anatomía Patológica

3 Servicio de Radiología

Hospital Comarcal de la Vega Baja - Orihuela - Alicante (España)

Síndrome de Gorham

Correspondencia: Roberto Hurtado García - Servicio de Medicina Interna - Hospital Vega Baja de Orihuela - Carretera Orihuela-Almoradi, s/n - 03314 San Bartolomé -Orihuela- Alicante (España)

Correo electrónico: robelix2@gmail.com

Fecha de recepción: 18/12/2017

Fecha de aceptación: 17/01/2018

Presentamos imágenes correspondientes a un varón de cincuenta años en seguimiento en el Servicio de Medicina Interna por lumbalgia y coxalgia de dos años de evolución, que fue diagnosticado de enfermedad de Gorham-Stout. En la resonancia magnética de cadera se aprecia un patrón óseo alterado de forma difusa sin lesiones líticas ni escleróticas. En cadera se observa una necrosis bilateral de cabeza femoral (Figuras 1 y 2).

En la analítica sanguínea destacaba únicamente una fosfatasa alcalina de 185 UI/L. El resultado de la biopsia de cabeza femoral informaba de vasodilatación con contorno irregular de aspecto malformativo; la tinción con marcador D2-40 informaba de proliferación vascular y no linfática (Figura 3).

La enfermedad de Gorham-Stout o síndrome de Gorham, también conocida como enfermedad del hueso evanescente, es un cuadro clínico caracteri-

zado por la destrucción progresiva de tejido óseo (osteolisis) y crecimiento de tejido linfático y vascular en las áreas afectas.

A pesar de poder verse afectada cualquier estructura ósea, la afectación más frecuente es a nivel de costillas, vértebras y pelvis. La etiología es desconocida, aunque se sospecha que las alteraciones en factores de crecimiento vascular, los cambios en el pH y el déficit de oxígeno pueden estar involucrados en la fisiopatología de la enfermedad, ya que los cambios bioquímicos que se producen en el tejido por estas causas favorecen un crecimiento y remodelado alterados de las estructuras afectas.

La clínica suele comenzar con fracturas y dolor intenso, existiendo variedad de síntomas según el hueso enfermo (pérdida de dientes en el caso de la mandíbula o signos neurológicos en caso de las vértebras).

Figura 1

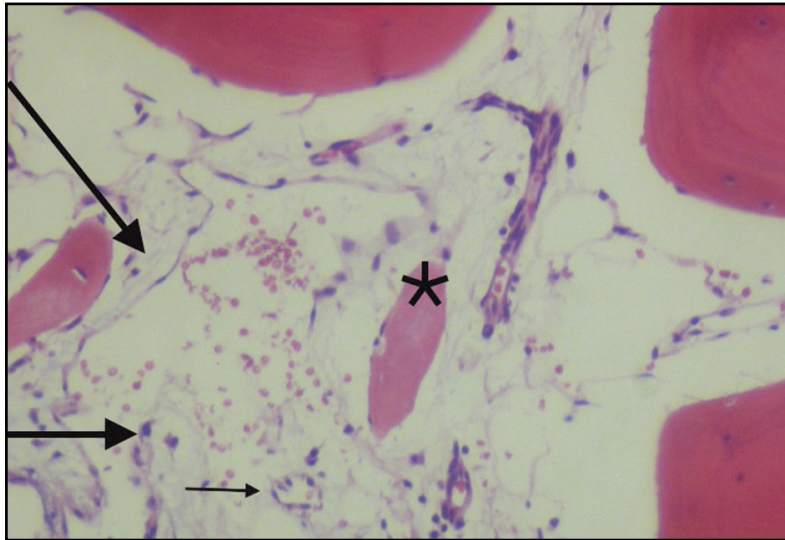


Figura 2





Figura 3



El tratamiento se basa en bifosfonatos e interferón α -2B. Sirolimus también se plantea como alternativa terapéutica, si bien las series son testimoniales. Además, está indicada la adopción de medidas de soporte que puedan reducir o detener el quilotórax o estabilizar las regiones esqueléticas afectadas.

La radioterapia puede ser utilizada en combinación con estas terapias pero, por lo general, se reserva para la enfermedad refractaria o de progresión rápida.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de interés.