



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

Osteolisis generalizada en un paciente con síndrome de Gorham-Stout

Massive Osteolysis in a Patient with Gorham-Stout Syndrome

Irene María López García*, María Teresa Lorenzo Domínguez, Ana María Fernández Martínez y María Teresa Cuesta Marcos

Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de junio de 2020

Aceptado el 15 de julio de 2020

On-line el 28 de agosto de 2020

Presentación del caso clínico

Se trata de un varón de 20 años referido por presentar lesiones líticas en una radiografía de pelvis. Tiene el antecedente de lumbalgia crónica invalidante desde los 14 años, coincidente con una lesión deportiva. No presenta antecedentes familiares de osteolisis. La exploración física documentó un fenotipo ectomorfo, rectificación lumbar y palpación dolorosa en las últimas vértebras lumbares; ausencia de alteraciones neurológicas. Los marcadores de nefropatía eran negativos.

La serie ósea radiológica demostró lesiones líticas en la calota craneal, el sacro, la pelvis, los fémures, los arcos costales y la vértebra L4 (fig. 1). La resonancia magnética confirmó la osteolisis descrita (fig. 2), osteolisis difusa en cuerpos vertebrales y elementos posteriores de columna cervical, dorsal y lumbar, múltiples aplastamientos vertebrales dorsales e hiper cifosis secundaria (fig. 3). La tomografía computarizada evidenció destrucción de la cortical en los cuerpos vertebrales (fig. 4).

Las pruebas de imagen demostraron un linfangioma laterocervical izquierdo (fig. 5) y esplenomegalia multiquística compatible con el diagnóstico de linfangioma abdominal difuso (fig. 6). La biopsia ósea reveló un discreto infiltrado linfoide medular, sin signos de malignidad.

Con base en los hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos se concluyó el diagnóstico de síndrome de Gorham-Stout. El paciente desestimó la radioterapia y comenzó tratamiento oral con ácido alendrónico (70 mg/semana) y sirolimus (2 mg/día) hasta un próximo control.

Discusión/comentario

El síndrome de Gorham-Stout es una enfermedad ósea esporádica con 300 casos descritos¹, aproximadamente 50 en la columna vertebral². Se caracteriza por una osteolisis progresiva sin regeneración ósea, con destrucción de la cortical, provocada por linfangiogénesis y hemangiogénesis no neoplásica a nivel medular, que puede infiltrar tejidos blandos y provocar fibrosis³⁻⁵. La afectación suele ser regional o multifocal⁵, preferentemente en el esqueleto axial³. El curso evolutivo es impredecible, con hasta un 16% de letalidad⁶. El diagnóstico se realiza por exclusión, descartando linfangiomatosis, que no lesiona la cortical^{3,7}. La resonancia magnética contrastada con gadolinio permite monitorizar la evolución del paciente⁸, demostrando linfangiogénesis en las lesiones activas⁹. La multifocalidad y la extensa afectación de la columna hacen excepcional este caso.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irene.lopgar1@gmail.com (I.M. López García).

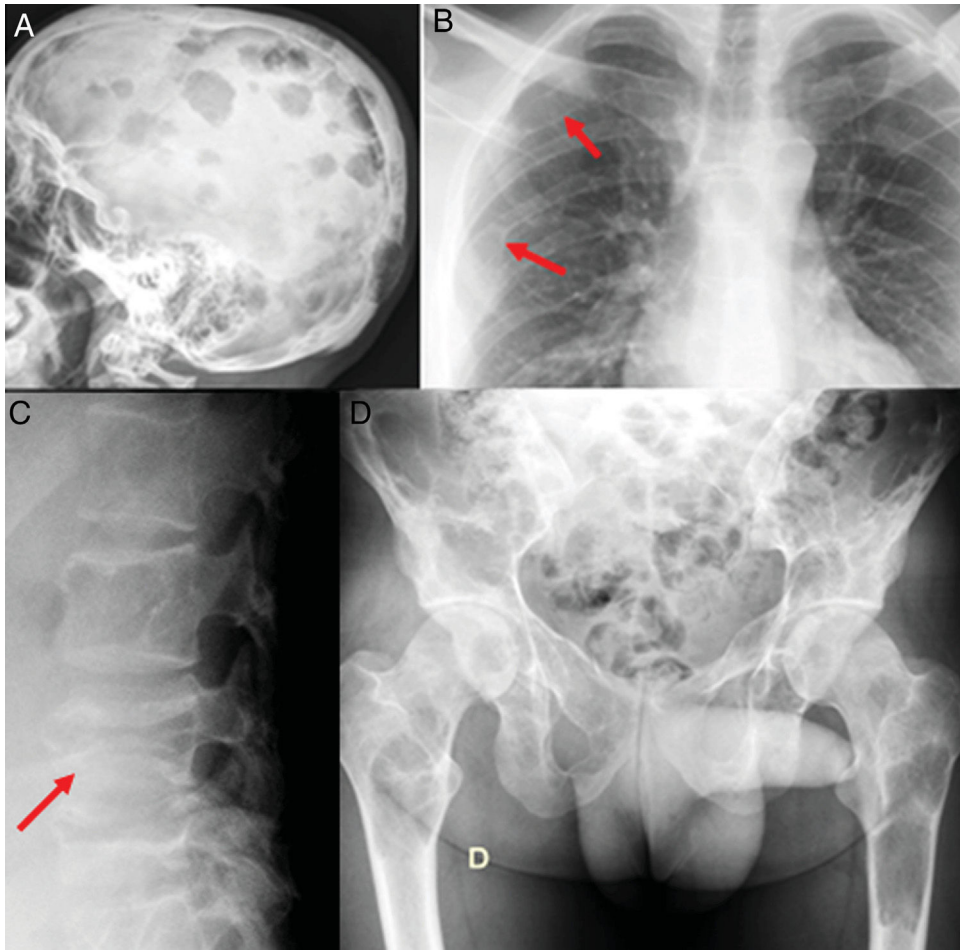


Figura 1. Serie ósea radiográfica. A) Múltiples lesiones líticas en calota con contornos geográficos y sin esclerosis. B) Las flechas señalan lesiones osteolíticas en el cuarto y sexto arcos costales posteriores derechos. C) Fractura-aplastamiento de L4. D) Extensas lesiones líticas en sacro, pelvis y ambos fémures.

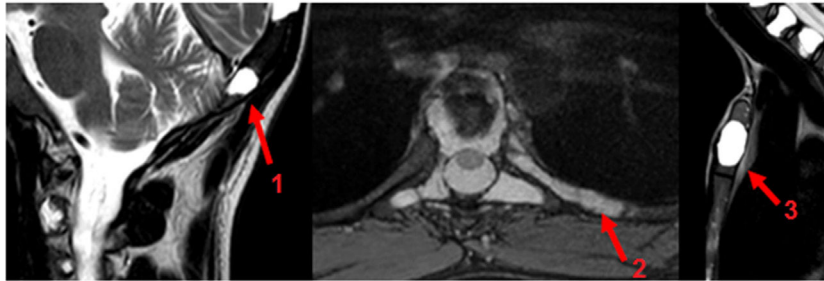


Figura 2. Imágenes de RM donde se identifican lesiones óseas focales hiperintensas. En planos sagital STIR de calota craneal (flecha 1) y esternal (flecha 3). Imagen en el plano axial T2 Med del quinto arco costal posterior izquierdo (flecha 2).

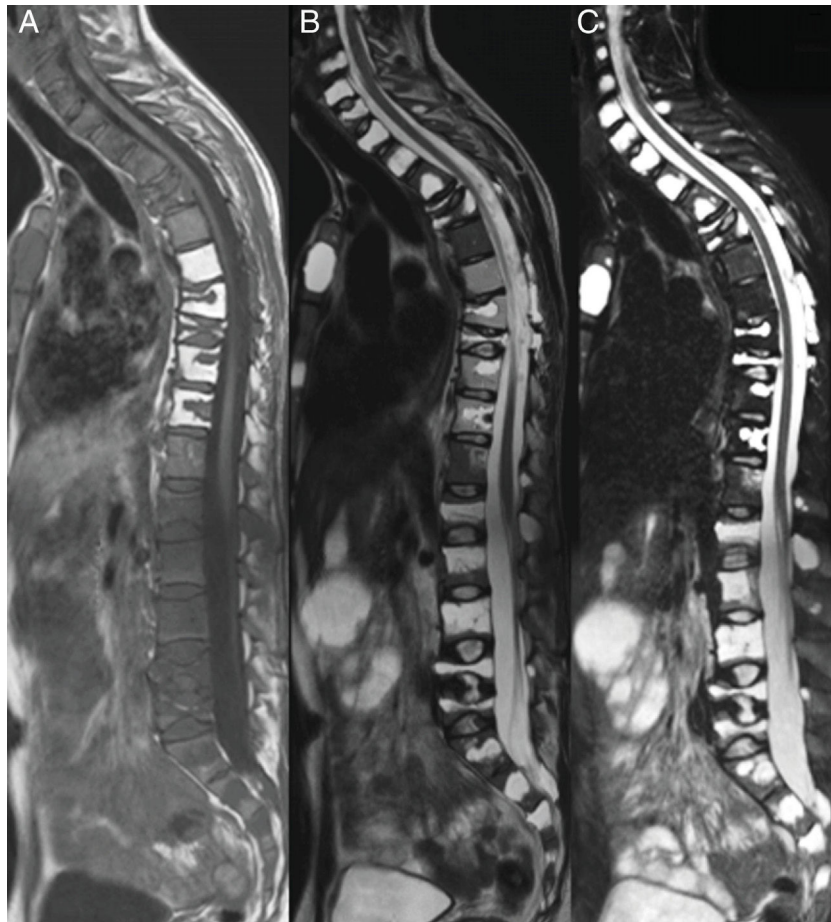


Figura 3. Imágenes de RM donde se visualizan múltiples aplastamientos vertebrales con hiperostosis secundaria, en el plano sagital de la columna cervical, dorsal y lumbar potenciadas en T1 (A), TT2 (B) y STIR (C). Múltiples lesiones que se comportan hipointensas en T1 e hiperintensas en TT2-STIR con distribución difusa.

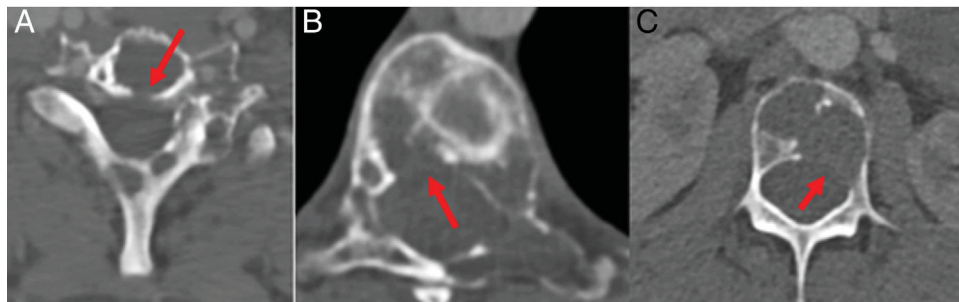


Figura 4. TC con ventana de hueso de columna cervical, dorsal y lumbar. Múltiples lesiones líticas con destrucción de la cortical ósea (flechas). A) En el margen posterior del cuerpo vertebral C6. B) En el margen posterolateral derecho del cuerpo vertebral T8. C) En el margen posterolateral izquierdo del cuerpo vertebral L3.

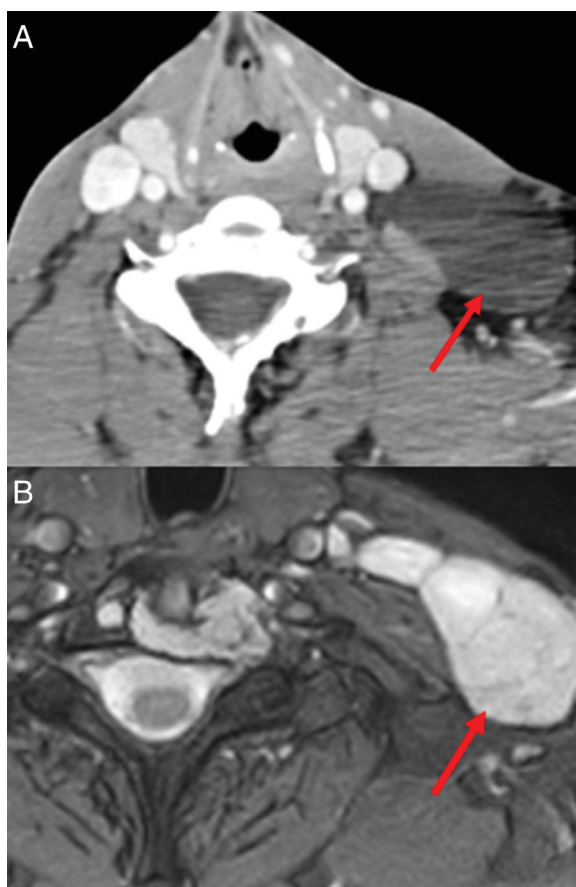


Figura 5. A) TC cervical. B) RM cervical axial T2 Med. Masa laterocervical izquierda con señal líquido y septos (flechas) en relación con linfangioma.

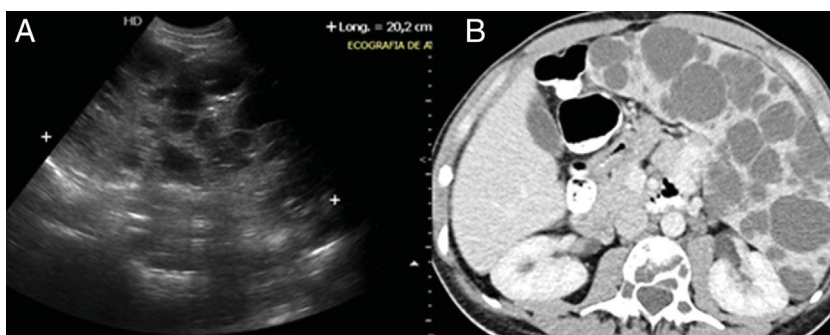


Figura 6. A) Ecografía abdominal. B) TC de abdomen con contraste intravenoso en fase venosa portal. Gran esplenomegalia multiquistica de 20 cm de diámetro longitudinal en relación con linfangioma difuso.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Dellinger MT, Garg N, Olsen BR. Viewpoints on vessels and vanishing bones in Gorham-Stout disease. *Bone*. 2014;63:47–52, <http://dx.doi.org/10.1016/j.bone.2014.02.011>.
- Du CZ, Li S, Xu L, Zhou QS, Zhu ZZ, Sun X, et al. Spinal Gorham-Stout syndrome: Radiological changes and spinal deformities. *Quant Imaging Med Surg*. 2019;9:565–78, <http://dx.doi.org/10.21037/qims.2019.03.17>.
- Lala S, Mulliken JB, Alomari AI, Fishman SJ, Kozakewich HP, Chaudry G. Gorham-Stout disease and generalized lymphatic anomaly-clinical, radiologic, and histologic differentiation. *Skeletal Radiol*. 2013;42:917–24, <http://dx.doi.org/10.1007/s00256-012-1565-4>.
- Nikolaou VS, Chytas D, Korres D, Efstathopoulos N. Vanishing bone disease (Gorham-Stout syndrome): A review of a rare entity. *World J Orthop*. 2014;5:694–8, <http://dx.doi.org/10.5312/wjo.v5.i5.694>.
- Cano B, Insa S, Cifrián C, Cortinas H, Hernández M. Hallazgos radiológicos del síndrome de Gorham-Stout. *Radiología*. 2006;48:33–6, [http://dx.doi.org/10.1016/S0033-8338\(06\)73127-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0033-8338(06)73127-7).
- Kai B, Ryan A, Munk PL, Dunlop P. Gorham disease of bone: Three cases and review of radiological features. *Clin Radiol*. 2006;61:1058–64, <http://dx.doi.org/10.1016/j.crad.2006.04.014>.
- Iacobas I, Adams DM, Pimpalwar S, Phung T, Blei F, Burrows P, et al. Multidisciplinary guidelines for initial evaluation of complicated lymphatic anomalies-Expert opinion consensus. *Pediatr Blood Cancer*. 2020;67:e28036, <https://doi.org/10.1002/psc.28036>.
- Martínez-León MI, Weil-Lara B, Herrero-Hernández A, Ceres-Ruiz L. El síndrome del hueso evanescente. *Radiología*. 2001;43:439–44, [http://dx.doi.org/10.1016/S0033-8338\(01\)77016-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0033-8338(01)77016-6).
- De Keyser CE, Saltzherr MS, Bos EM, Zillikens MC. A large skull defect due to Gorham-Stout disease: Case report and literature review on pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Front Endocrinol*. 2020;11:37, <http://dx.doi.org/10.3389/fendo.2020.00037>.