

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Síndrome de Gorham-Stout: una causa rara de lesiones osteolíticas

Gorham-Stout syndrome: A rare cause of osteolytic lesions

Mariana Santos^{a,*} y Carla Conceição^b

^a Servicio de Neurorradiología, Hospital de Braga, Braga, Portugal

^b Servicio de Neurorradiología, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

Disponible en Internet el 23 de febrero de 2024

Un niño de 6 años que había tenido episodios de disnea, que respondieron a tratamiento broncodilatador, acudió al servicio de urgencias con disnea progresiva de una semana de duración, refractaria a los broncodilatadores. En la exploración física se constató disminución de los ruidos respiratorios y ausencia de fiebre. La analítica fue anodina, sin leucocitosis. La tomografía computarizada torácica mostró derrame pleural de volumen moderado en el lado izquierdo y múltiples lesiones osteolíticas en la columna (fig. 1). La toracocentesis reveló quilotórax. La RM confirmó la presencia de osteólisis difusa en las vértebras y fractura de la C7, con afección craneal (fig. 2). La tomografía por emisión de positrones también detectó múltiples lesiones osteolíticas con afectación de las costillas y espacios intercostales, omóplatos, pelvis, fémures y huesos de los pies. La biopsia de hueso parietal reveló linfangiomatosis sin aumento de la actividad osteoclástica, lo que sugería síndrome de Gorham-Stout, también conocido como enfermedad del hueso fantasma. Se descartaron posibles causas alternativas de osteólisis, como infección, cáncer o trastornos inflamatorios o endocrinos. La constante recurrencia de

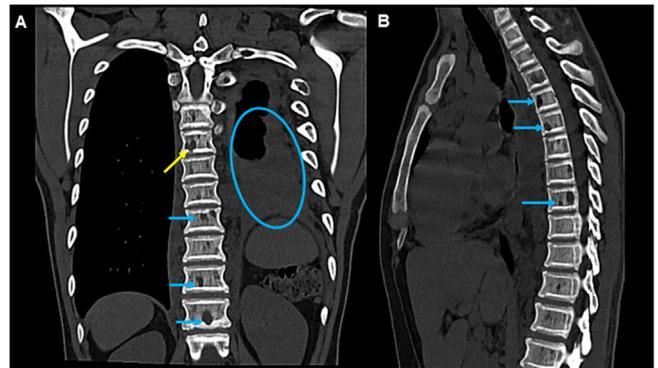


Figura 1 Tomografía computarizada de la columna torácica en ventana ósea. A. Corte axial que muestra derrame pleural de volumen moderado en el lado izquierdo (círculo) y múltiples lesiones líticas bien demarcadas, predominantemente en los cuerpos vertebrales (flechas azules), una de ellas con erosión cortical (flecha amarilla). B. Corte sagital que también muestra las múltiples lesiones líticas con bordes muy definidos en los cuerpos vertebrales (flechas).

quilotórax requirió varias operaciones. Se inició tratamiento con interferón alfa-2b (1,5 millones de UI/m², administrados por vía subcutánea 3 veces por semana) durante 27 meses, tras lo que no hubo recurrencias de quilotó-

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mribdossantos@gmail.com (M. Santos).

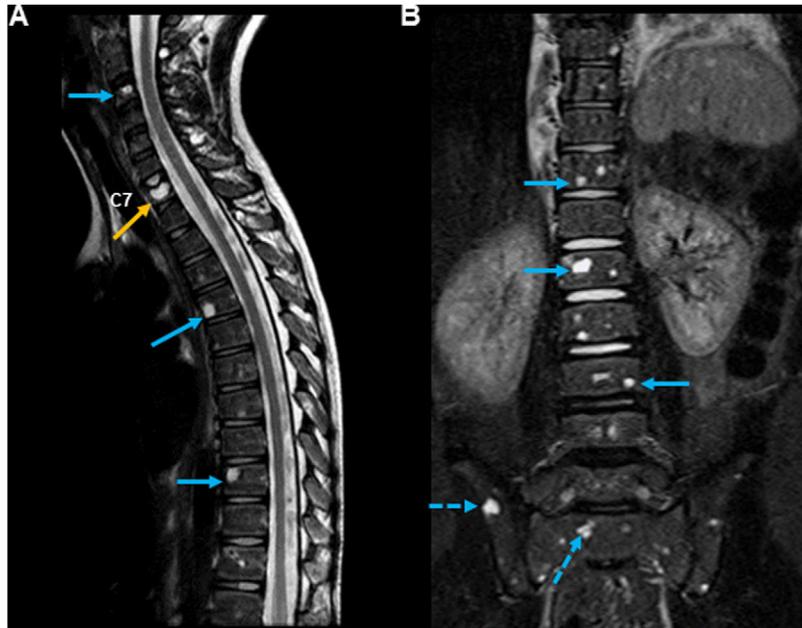


Figura 2 A. Resonancia magnética en secuencia T2 de la columna cervical. Corte sagital que confirma la presencia de múltiples lesiones en los cuerpos vertebrales, con señales hiperintensas (flechas azules) compatibles con fractura por compresión al nivel de C7 (flecha naranja). B. Resonancia magnética en secuencia T2-STIR de la columna torácica y lumbar y del sacro. Corte coronal que muestra lesiones con las mismas características (flechas) y afección sacroilíaca (flechas discontinuas).

rax. A las 27 semanas la RM de seguimiento mostró una reducción y un incremento de volumen leve en las distintas lesiones osteolíticas. La dosis de interferón alfa-2b se aumentó a 3 millones de UI/m², con 3 dosis por semana, durante unos 32 meses, sin efectos secundarios relevantes. Desde ese momento la dosis se redujo progresivamente, y actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con 1,5 millones de UI/m²/semana. La RM de seguimiento a los 10 años mostró que las lesiones óseas se habían estabilizado, en ausencia de complicaciones adicionales significativas y sin afectación de las actividades cotidianas en el paciente. El síndrome de Gorham-Stout es una enfermedad ósea infrecuente caracterizada por una proliferación endotelial vascular (linfangiomatosis) que sustituye al tejido óseo normal, causando osteólisis. La causa de la resorción ósea aumentada en el síndrome de Gorham-Stout no se ha establecido claramente, pero está relacionada con la proliferación linfática y vascular local^{1,2}. El quilotorax puede aparecer por la extensión de la linfangiomatosis a la cavidad pleural, afectando al esqueleto torácico, que consideramos la causa más probable en este caso, o por la invasión del conducto torácico. En la mayoría de los casos la progresión

de la enfermedad es lenta, pero es importante mantener la sospecha clínica para poder iniciar el tratamiento y prevenir las complicaciones³.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Bibliografía

1. 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>.
2. Bosco F, Giustra F, Faccenda C, Boffano M, Ratto N, Piana R. Gorham-Stout disease: A rare bone disorder. *J Orthopaedic Rep*. 2022;1:100028, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jorep.2022.04.005>.
3. Angelini A, Mosele N, Pagliarini E, Ruggieri P. Current concepts from diagnosis to management in Gorham-Stout disease: A systematic narrative review of about 350 cases. *EFORT Open Rev*. 2022;11:35–48, <http://dx.doi.org/10.1530/EOR-21-0083>.