

Fractura inestable de pelvis secundaria a osteólisis idiopática: enfermedad de Gorham-Stout. Informe de un caso y revisión de la literatura

Luis Justino Fernández Palomo,^{*,**} Pedro Peláez Dany,^{**} Víctor Orihuela Fuchs,^{***} Alberto Azcona Cervera^{**}

RESUMEN

Las lesiones de la pelvis pueden identificarse en diversas situaciones y en distintos pacientes. Cuando no existe un trauma previo y se identifica una fractura de pelvis, deben considerarse diferentes posibilidades diagnósticas incluyendo metástasis y fracturas en terreno patológico, alteraciones metabólicas o mala calidad de hueso. Presentamos el caso de una mujer de 73 años a quien se le identificó una fractura tipo C de pelvis sin antecedente de trauma. Se estableció diagnóstico de enfermedad de Gorham-Stout, la cual consiste en una osteólisis idiopática de causa desconocida. Este padecimiento es muy raro, afecta sin distinción de sexo o edad y el diagnóstico se establece por exclusión. El tratamiento es controversial y no se ha probado uno que resuelva por completo el problema.

Palabras clave: Osteólisis idiopática, fractura tipo C de pelvis, Gorham-Stout.

Nivel de evidencia: IV

*Unstable pelvic fracture secondary to idiopathic osteolysis:
Gorham-Stout disease: a case report and literature review*

ABSTRACT

Pelvic fractures can be diagnosed in several situations. When an idiopathic lesion with no severe trauma is seen, multiple clinical situations must be discharged including metastasis and metabolic bone alterations or poor bone quality. We present the case of a 73 years female patient with an idiopathic unstable C type pelvic fracture in an osteolytic bone with no previous trauma. She was diagnosed with Gorham-Stout disease, an idiopathic osteolysis with unknown etiology. It is a rare condition, with an exclusion diagnosis, that affects people of any age and gender. Its treatment is controversial. No treatment has proved to be successful and few criteria have been established for the correct diagnosis.

Key words: Idiopathic osteolysis, C type pelvic fracture, Gorham-Stout.

Level of evidence: IV

INTRODUCCIÓN

Las fracturas de pelvis son lesiones que pueden producirse por diferentes mecanismos y en condiciones muy diversas. En pacientes de la tercera edad la osteoporosis es un factor predisponente ante mecanismos de baja energía como caídas. Se han descrito casos de osteólisis que provocan fracturas en diferentes huesos. La pelvis es uno de ellos. La enfermedad de Gorham-Stout es un padecimiento no hereditario de etiología desconocida consistente en un tipo de osteólisis idiopática por una resorción ósea progresiva sustituida por proliferación vascular y linfática que causa un adelgazamiento de las trabéculas óseas, inhibiendo su regeneración y propiciando fracturas.

El diagnóstico es radiográfico e histológico y se establece por exclusión de neoplasia.¹

* Cirujano Ortopedista, Cirugía de Cadera y Pelvis.

** Centro de Ortopedia y Traumatología del Centro Médico ABC, Ciudad de México.

*** Cirujano Ortopedista. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Recibido para publicación: 15/01/2017. Aceptado: 23/02/2017.

Correspondencia: Luis Justino Fernández Palomo

Centro Médico ABC Santa Fe.

Carlos Graef Fernández Núm. 154, Consultorio 522,

Col. Tlaxala, Cuajimalpa, 05300, Ciudad de México.

Teléfonos: 55 1664 7075 y 76

E-mail: ljustino@abchospital.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

En cuanto a su epidemiología puede manifestarse a cualquier edad, no tiene predilección por sexo, los sitios más afectados son mandíbula, hombro y anillo pélvico.

El primer caso del síndrome de Gorham-Stout fue reportado como «el brazo sin hueso» por Jackson en 1838 en un caso de un masculino de 18 años de edad al que le «desapareció» el brazo en un lapso de 11 años;² sin embargo, fue hasta 1955 que Gorham-Stout lo catalogaron como una entidad, una «enfermedad que desvanece los huesos», o huesos fantasmas.³

Hardegger describió cinco grupos de padecimientos con osteólisis idiopática en 1985 y estableció la clasificación más aceptada en la actualidad. La enfermedad de Gorham-Stout corresponde a una osteólisis tipo IV (osteólisis masiva monocéntrica).⁴

No tiene predilección por sexo o raza, es más frecuente en adultos jóvenes; no obstante, hay casos reportados en pacientes de 19 a 85 años.⁵ Los síntomas varían de acuerdo con la región afectada, los más frecuentes son: dolor, inflamación, pérdida de función, aunque pueden existir casos asintomáticos en los que es posible iniciar con fracturas patológicas. Aparte de las manifestaciones óseas se han reportado pacientes con complicaciones (17% de los casos) como linfagiomatosis, quilotorax que terminan en disfunción pulmonar evolucionando tórpidamente hacia la muerte.^{6,7}

Las radiografías convencionales muestran zonas de parches con osteólisis medular o cortical que progresivamente se convierten en zonas de atrofia ósea que pueden evolucionar en fracturas hasta la desaparición del hueso, a menos que exista remisión espontánea.⁸ Los estudios histopatológicos revelan la presencia de tejido angiomatoso en las zonas de hueso osteolítico sin presencia de células atípicas. Los estudios de laboratorio por lo general no presentan alteraciones ni son sugestivos del diagnóstico, pero pueden mostrar una elevación discreta de la fosfatasa alcalina.^{9,10}

Debido a lo inespecífico de los signos y síntomas se han propuesto ocho criterios clínicos según Heffez: 1. Biopsia positiva con tejido angiomatoso, 2. Ausencia de atipia celular, 3. Respuesta mínima o ausente osteoclástica y ausencia de calcificaciones distróficas, 4. Evidencia de resorción ósea progresiva, 5. Ausencia de lesiones expansivas o ulcerativas, 6. Ausencia de afectación visceral, 7. Presencia de lesiones osteolíticas en radiografías, 8. Descartar origen infeccioso, neoplásico, metabólico, inmunológico y hereditario.¹¹

Debido a la falta de conocimiento de la etiología no existe un tratamiento específico, volviendo impredecible su evolución.¹² Puede haber remisión espontánea, dando como resultado deformidad ósea; sin embargo, los casos progresivos han sido tratados con: 1. Terapia médica con bifosfonatos como ácido zoledrónico que disminuye la actividad osteoclástica; 2. Radioterapia de 30 a 45 Gy para detener la progresión osteolítica con éxito en 80% de los casos,¹³ se han reportado efectos adversos como arresto fisiario en niños y adolescentes o malignidad; y 3. Cirugía con resección local hasta amputación. Estudios recientes han demostrado que el uso de interferón alfa-2b disminuye la proliferación anómala de vasos sanguíneos al inhibir IL-6 deteniendo la progresión de la enfermedad.^{14,15}

CASO CLÍNICO

Femenino de 73 años de edad con antecedente de artritis reumatoide y síndrome de Sjögren de 28 años de evolución en tratamiento con plaquenil, metotrexate, ácido fólico y lágrimas artificiales. Sedentaria, permaneciendo la mayor parte del día sentada y deambulando de manera asistida con bastón. Inicia padecimiento actual con dolor localizado en hemipelvis izquierda, de inicio súbito y sin antecedentes de trauma no irradiado, de tipo progresivo hasta volverse incapacitante para la marcha, llevándola al confinamiento en su cama.

Fue valorada por varios médicos sin que se estableciera un diagnóstico específico. Se identificó en rayos X simples y en tomografía simple, fractura del ala del iliaco izquierdo no desplazada. Clínicamente con dolor a la palpación de ambas crestas iliacas y región suprapúbica que aumenta a la movilización de ambas extremidades pélvicas, de predominio izquierdo, con incapacidad para la flexoextensión de la cadera izquierda > 30°, abducción limitada a 30° bilateral aducción de 20° bilateral, rotación interna de 35° externa de 30° bilateral, fuerza disminuida a la flexión de la cadera derecha 4/5 izquierda 3/5, flexión y extensión de las rodillas bilateral 4/5, flexión dorsal y plantar de tobillos 5/5, reflejos rotulianos 2/4 y Aquileos 2/4, sensibilidad sin afección por dermatomas bilateral L2-S1. Sin datos de acortamiento e incapacidad de reincorporarse en pie por dolor severo (10/10 EVA). En imagenología se detectan en proyecciones AP, de entrada y salida de pelvis, fracturas en terreno previamente lesionado de patrón lítico en ambas alas iliacas y en ambas ramas iliopúbicas e isquiopúbicas (*Figuras 1 a 3*).

Se realizaron exámenes de laboratorio de control obteniendo los siguientes resultados: fosfatasa alcalina 129 UI/L (nL 40-117) metodología: p-nitrofenil fosfato.

Elevación de cadenas ligeras kappa y lambda libres en suero: cadena ligera kappa libre: 4.17 mg/dL (vr: 0.3300-1.94), cadena ligera lambda libre: 3.78

mg/dL (vr: 0.5700-2.63), kappa/lambda libre: 1.10 (vr: 0.2600-1.65).

Calcio, fósforo, magnesio y resto de laboratorios (BH, QS, ES, PFH, PFT, PFR) con parámetros normales.

Se realizó estudio tomográfico de pelvis y densitometría ósea (*Figura 4*) en los que se identificaron fracturas de las cuatro ramas pélvicas con zonas importantes de osteólisis, así como fractura del ala del iliaco extendida del reborde de la cresta hasta la articulación sacroiliaca izquierda. Estos datos corresponden a una fractura tipo C de Tile de pelvis con inestabilidad vertical y rotacional. No se documentó alteración de la densidad ósea y los resultados de la densitometría no son compatibles con osteoporosis (*Figura 5*).

También se llevaron a cabo estudios de medicina nuclear consistentes en gammagrama óseo con Tecnesio 99, así como PET CT descartando actividad neoplásica. Sólo se identificaron las zonas de fractura con incremento en la actividad metabólica.

Durante el mismo internamiento se decidió realizar biopsia abierta de lesión iliaca izquierda a través de la primera ventana del abordaje de Letournel. Se identificó el sitio de lesión, se detectó abundante tejido fibroso en el sitio de fractura y bordes óseos friables así como sangrado abundante. Debido a las condiciones macroscópicas del hueso no se realizó osteosíntesis esperando además los resultados histopatológicos definitivos ante la alta sospecha de neoplasia.



Figura 1. Proyección anteroposterior de pelvis. Osteólisis en ramas ilio-púbicas e isquiopúbicas bilaterales y fractura en el ala del iliaco izquierdo no desplazada.



Figura 2. Proyección de entrada de pelvis. Se demuestra la fractura del iliaco sin desplazamiento y las fracturas en cuatro ramas pélvicas.



Figura 3. Proyección de salida de pelvis.



Figura 4. Tomografía 3D. Zona de osteólisis en ilíaco y fractura no desplazada extendida hacia la articulación sacroiliaca izquierda.

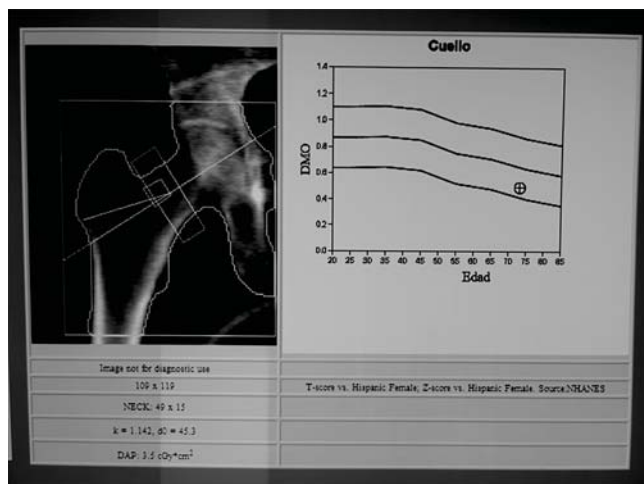


Figura 5. Densitometría ósea. Resultados 99% de masa ósea. Sin datos de osteoporosis.

Los resultados de histopatología reportaron:

Descripción macroscópica: se obtuvieron fragmentos de tejido que miden en conjunto 3 x 1 x 0.5 cm de forma irregular, de color naranja-rojizo, consistencia blanda, con áreas focales de consistencia dura. Se incluyeron cortes representativos para estudio por congelación.

El transoperatorio se reportó como: células atípicas focales, no concluyentes, de las que es necesario estudiar en cortes definitivos y con inmunohistoquímica.

Resultados de inmunohistoquímica: citoqueratina ae1/3: negativa. cd68: positivo en histiocitos. Osteocalcina: negativa.



Figura 6. Proyección anteroposterior de pelvis 18 meses de evolución. Consolidación de la fractura del ala del ilíaco, no se observa la zona de esclerosis de los bordes de fractura. Acortamiento de 1 cm de la extremidad pélvica izquierda. Fracturas de las cuatro ramas pélvicas con consolidación parcial.

Diagnóstico: proliferación fibroblástica reactiva con inflamación crónica con linfocitos e histiocitos y zonas de hemorragia con tejido de granulación, consistente con callo fibrocartilaginoso hipertrófico con proliferación de hueso reactivo. Sin evidencia de lesión neoplásica. No se observan granulomas ni microorganismos. - Negativo para malignidad en la muestra enviada.

Secundario al resultado negativo de malignidad se realizó biopsia de médula ósea con resultado de hiper celularidad con alteración en la maduración de las tres líneas hematopoyéticas: -5% de células plasmáticas cd138 positivas, policlonales. Fibrosis reticulínica grado 1. Sin datos de células atípicas. Se descartó también neoplasia de médula ósea.

Debido a la presencia positiva de los ocho criterios de Heffez se estableció el diagnóstico de síndrome de Gorham-Stout.

Como tratamiento se indicó reposo relativo y deambulación asistida con andadera para movilización mínima; control analgésico con opioides e inicio con alendronato y calcio. Se realizó profilaxis antitrombótica con heparina de bajo peso molecular (clexane 40 mg subcutáneos cada 24 horas) por ocho semanas. Se inició asimismo tratamiento con estroncio vía oral a dosis de 2 g cada 24 horas por cuatro meses. Se realizó control radiográfico cada mes por seis meses.

Se identificó proceso de consolidación parcial después del cuarto mes y presentó una mejoría progresi-

va. Se logró el control completo del dolor y deambulación libre con andadera sin dolor a los 12 meses de evolución. A los 18 meses los controles radiográficos demuestran imagen con proceso de consolidación de las fracturas del iliaco y ramas pélvicas (*Figura 6*).

La paciente continúa en seguimiento y ha logrado readaptarse a sus actividades cotidianas en 90%.

DISCUSIÓN

La revisión de la bibliografía condujo a la conclusión de que no existe un consenso sobre el tratamiento más eficaz. Aparte del tratamiento ortopédico estándar para las fracturas, no uniones y deformidades, el tratamiento médico de la enfermedad de Gorham-Stout se divide en tres grupos:

1. Resección quirúrgica del hueso afectado, con o sin prótesis de sustitución ósea o injertos óseos como método de elección cuando resulte posible.
2. Fármacos antiosteoclásticos (bifosfonatos) e interferón. La acción sinérgica del ácido zoledrónico y el interferón es un tratamiento antiangiogénico potente que es el que actualmente está ofreciendo los mejores resultados.
3. Radioterapia, la cual actúa acelerando la esclerosis de los vasos sanguíneos que presentan proliferación y evita que éstos se regeneren. Dosis totales de 30 a 45 Gy. La regeneración del hueso tras el tratamiento con radiación no es frecuente, pero se ha dado en algunos casos. Los niños presentan un riesgo significativo de desarrollar un sarcoma a largo plazo.

En este caso se descartó la radioterapia debido a la evolución favorable observada en los primeros meses de tratamiento. El síndrome de Gorham-Stout es una patología poco frecuente de rápida evolución sin datos de malignidad a distancia. El desconocimiento de su existencia o de sus criterios diagnósticos por exclusión puede implicar un tratamiento deficiente que complique el pronóstico del paciente.

Debe sospecharse la enfermedad en todo paciente con imágenes radiológicas líticas repentinas y progresivas asociadas a fallo en la consolidación del hueso en ausencia de neoplasia, junto con los hallazgos histológicos de fibrosis medular y de aumento de la vascularidad, características asociadas a resultados negativos para malignidad por biopsia directa, orientándose siempre al diagnóstico mediante el cumplimiento de los criterios de Heffez. El diagnóstico nunca deberá realizarse sin la obtención de una biopsia,

debido a que la presencia de malignidad primaria o metastásica supera esta patología. Ésta es una condición muy poco frecuente y debe ser diagnosticada por exclusión.

El tratamiento deberá ser dirigido e individualizado según el hueso afectado y la condición general del paciente.

El pronóstico es muy variable y depende de la extensión de las lesiones y del hueso afectado, se presenta una mortalidad promedio de 15% cuando la columna vertebral o el tórax se ven afectados.³

Pese a la etiología incierta de esta patología, actualmente la investigación clínica se enfoca en los mecanismos genéticos involucrados identificando como posibles mediadores de la proliferación de tejido linfático al receptor de factor de crecimiento endotelial vascular (VEGFr3) y a la IL-6 como mediador de la osteólisis masiva. Por esta razón el tratamiento deberá orientarse a evitar la reabsorción ósea y controlar los daños mecánicos. Debido a la rareza de esta patología es muy común que no sea diagnosticada y que el tipo de fracturas se atribuya a la osteoporosis. A fin de cuentas el tratamiento médico es similar pero la evolución puede variar considerablemente.

En este caso la fractura no presentó progresión del desplazamiento y la discapacidad residual fue mínima. Fue indispensable el control del dolor y las medidas de reposo para favorecer la evolución.

CONCLUSIÓN

Las fracturas de pelvis en pacientes geriátricos deben ser consideradas como lesiones graves, ya que la posibilidad de comorbilidad es alta. Deben estudiarse condiciones metabólicas para establecer diagnósticos alternos e iniciar tratamiento oportuno como en el caso de la osteoporosis. La enfermedad de Gorham-Stout es una condición muy rara que debe diagnosticarse por exclusión, puesto que la omisión de una metástasis puede ser fatal.

Agradecimiento

Dr. Haiko Nellen Hummen. Medicina Interna, Centro Médico ABC por su participación en el diagnóstico clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Boyer P, Bourgeois P, Boyer O, Catonné Y, Saillant G. Massive Gorham-Stout syndrome of the pelvis. Clin Rheumatol. 2005; 24 (5): 551-555.

2. Jackson JB. A singular case of absorption of bone (a boneless arm). *Boston Med Surg J*. 1838; 18: 368-369.
3. Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone); its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1955; 37-A (5): 985-1004.
4. Hardegger F, Simpson LA, Segmueller G. The syndrome of idiopathic osteolysis. Classification, review, and case report. *J Bone Joint Surg Br*. 1985; 67 (1): 88-93.
5. Möller G, Priemel M, Amling M, Werner M, Kuhlmeier AS, Dellling G. The Gorham-Stout syndrome (Gorham's massive osteolysis). A report of six cases with histopathological findings. *J Bone Joint Surg Br*. 1999; 81 (3): 501-506.
6. El-Kouba G, de Araújo Santos R, Pilluski PC, Severo A, Lech O. Gorham-Stout syndrome: phantom bone disease. *Rev Bras Ortop*. 2015; 45 (6): 618-622.
7. Tolis K, Triantafyllopoulos IK, Tournis S, Papaioannou NA. Gorham-Stout disease of the pelvis: seven years follow up with complete radiological evaluation. *J Musculoskelet Neuronal Interact*. 2016; 16 (1): 79-82.
8. Nikolaou VS, Chytas D, Korres D, Efsthathopoulos N. Vanishing bone disease (Gorham-Stout syndrome): A review of a rare entity. *World J Orthop*. 2014; 5 (5): 694-698.
9. Kery L, Wouters HW. Massive osteolysis. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Br*. 1970; 52 (3): 452-459.
10. Ruggieri P, Montalti M, Angelini A, Alberghini M, Mercuri M. Gorham-Stout disease: the experience of the Rizzoli Institute and review of the literature. *Skeletal Radiol*. 2011; 40 (11): 1391-1397.
11. Heffez L, Doku HC, Carter BL, Feeney JE. Perspectives on massive osteolysis. Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1983; 55 (4): 331-343.
12. Lehmann G, Pfeil A, Böttcher J, Kaiser WA, Füller J, Hein G et al. Benefit of a 17-year long-term bisphosphonate therapy in a patient with Gorham-Stout syndrome. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2009; 129 (7): 967-972.
13. Kim BJ, Kim TH, Kim DJ, Noh D, Ham SJ, Lee S. A successfully treated case of gorham-stout syndrome with sternal involvement. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015; 48 (1): 90-94.
14. Avelar RL, Martins VB, Antunes AA, de Oliveira Neto PJ, Andrade ES. Use of zoledronic acid in the treatment of Gorham's disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010; 74 (3): 319-322.
15. Karim SM, Colman MC, Cipriani NA, Nielsen GP, Schwab JH, Hornicek FJ. Surgical management of Gorham-Stout disease of the pelvis refractory to medical and radiation therapy. *Am J Orthop (Belle Mead NJ)*. 2015; 44 (11): E473-E477.