

Enfermedad de Gorham en la columna lumbar

Luis Manuel Malpica Ramírez,* Luis Guillermo Fernández de Lara Castilla,** Leoncio Alfonso Sebastián Cuautli Tapia,*** Yolanda Cuéllar Muñoz,**** Daniel Solís Sánchez,¹ Julio de Jesús Malpica Ramírez²

RESUMEN

El diagnóstico de la enfermedad de Gorham-Stout se hace, principalmente, por exclusión. Este padecimiento fue descrito en 1838 por Jackson y clasificado por algunos autores como un tipo de osteólisis idiopática. Es una entidad clínica agresiva, con una evolución impredecible que depende de la destrucción ósea. En este artículo se comunica un caso y se realiza una discusión de la bibliografía.

Palabras clave: Gorham, osteólisis idiopática, diagnóstico por exclusión, radioterapia.

ABSTRACT

The diagnosis of Gorham-Stout disease is mainly made by exclusion. It was described by Jackson in 1838, and classified by some authors as one of the kind of idiopathic osteolysis. It is an aggressive clinical entity of unknown etiology, with unpredictable evolution, depending on bone destruction. This paper reports the case of a patient with this disease and makes a literature review.

Keywords: Gorham, idiopathic osteolysis, exclusion diagnosis, radiotherapy.

La enfermedad de Gorham-Stout es una entidad clínica poca frecuente cuyo origen aún no se ha establecido;¹ Se distingue por la proliferación de canales vasculares y la pérdida de matriz ósea;² se diagnostica principalmente por exclusión, su evolución es impredecible, causa morbilidad elevada y, actualmente, no hay guías establecidas para su tratamiento.

CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de un paciente de 56 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, con antecedentes de tabaquismo y alcoholismo suspendidos hacía 15 años. Tenía diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con una tableta de 850 mg de clorhidrato de metformina y una de glibenclamida, cada 8 h. En una ocasión recibió una transfusión de concentrado eritrocitario debido a anemia. Registró una pérdida de peso de 32 kg en tres meses. Inició el cuadro en noviembre de 2010, con dolor en los miembros pélvicos y recibió tratamiento médico con analgésicos antiesteroides (AINE) con los que sólo consiguió un alivio de los síntomas; en enero de 2011 manifestó dolor lumbar tipo punzante de intensidad leve, parestesias, disestesias y paresias en los miembros pélvicos; el 26 de marzo de 2011 tuvo exacerbación del dolor que llegó a ser severo e incapacidad para la marcha por paresia en las extremidades inferiores. En la exploración física del paciente se encontró que la edad aparente era congruente con la cronológica, la facies no era característica; en posición de decúbito dorsal, se encontró íntegro anatómicamente, de constitución longilínea, frágil, con musculatura hipotrófica, sin movimientos anormales, marcha no valorable. La

* Residente de cuarto año de ortopedia y traumatología.
** Profesor titular del curso de ortopedia y traumatología.
*** Médico adscrito al Servicio de Ortopedia y Traumatología.
**** Médico adscrito y jefatura del servicio de Patología.
¹ Médico residente de tercer año de ortopedia y traumatología.
² Médico residente de segundo año de ortopedia y traumatología.
Hospital Regional Puebla, ISSSTE, Puebla, Pue., México.

Correspondencia: Dr. Luis Manuel Malpica Ramírez. Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital Regional Puebla, ISSSTE. 14 Sur 4336, colonia Jardines de San Manuel, CP 72150, Puebla, Pue. Correo electrónico: amalpica17@hotmail.com; alfabricapeskis666@gmail.com
Recibido: agosto, 2012. Aceptado: octubre, 2012.

Este artículo debe citarse como: Malpica-Ramírez LM, Fernández de Lara-Castilla LG, Cuautli-Tapia LAS, Cuéllar-Muñoz Y y col. Enfermedad de Gorham en la columna lumbar. Rev Esp Méd Quir 2012;17(4):330-333.

revisión cardiopulmonar resultó sin datos anormales a la exploración, abdomen blando depresible, no doloroso, mínimo panículo adiposo, peristalsis normoaudible, sin visceromegalias o adenomegalias, columna dorsal y lumbar sin deformidad visible, pero con dolor a la palpación en la línea espinal lumbar, sin escalón, con dolor a la palpación en los músculos paraespinales lumbares, las maniobras de Lasegué y Bragard se encontraron positivas de manera bilateral, el Fabere-Patrick fue negativo bilateralmente. Las extremidades inferiores estaban íntegras anatómicamente, pero con hipotrofia muscular con arcos de movilidad pasivos completos, con una fuerza muscular L2L3L4L5S1 con 1/5, hipoestesias L4L5S1 bilateral, ROTS 1 L4S1 bilateral, pulsos distales presentes y normales con llenado capilar distal menor de dos segundos. Los signos vitales al ingreso fueron los siguientes: frecuencia cardíaca de 76 lpm, frecuencia respiratoria de 20, temperatura de 36 grados, presión arterial de 120/80, con una talla de 168 cm, peso de 50 kg y un índice de masa corporal de 17.35.

Los estudios de gabinete iniciales incluyeron radiografías simples anteroposterior y lateral de la columna lumbosacra, y una TAC simple de la misma región en la cual se halló una lesión osteolítica en L5, masiva, que afectaba parte de L4, el espacio intersomático en L4-L5, y gran parte del cuerpo de L5, que causaba disminución del diámetro del conducto vertebral y forámenes y espondilolistesis L4-L5 (Figuras 1 y 2).

En la resonancia magnética nuclear se observaron cambios importantes en las estructuras óseas, con pérdida de la estructura anatómica normal, datos sugestivos de compresión importante de la médula espinal, en el espacio L4-L5, sin datos de infiltración de las partes blandas adyacentes (Figura 3).

Se decidió internar al paciente para continuar con su estudio. Los marcadores tumorales (alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionario, antígeno prostático específico, Ca125), las reacciones febriles y la prueba de rosa de bengala, las baciloscopias en esputo, el PCR de *M. tuberculosis* y la detección de la proteína de Bence-Jones en orina se encontraron negativos; los análisis de laboratorio (que incluyeron citometría hemática, electrolitos séricos con Ca, Mg, P, TP, TPT, grupo y RH, y pruebas de funcionamiento hepático) se hallaron dentro de los valores de referencia, con un descontrol



Figura 1. Radiografía lateral de columna lumbosacra. Se aprecia la imagen de la osteolisis en L4 y L5, por aumento de la radiotransparencia somática vertebral, distorsión anatómica del cuerpo vertebral de L5, parte de la plataforma inferior de L4 y la espondilolistesis L4-L5.

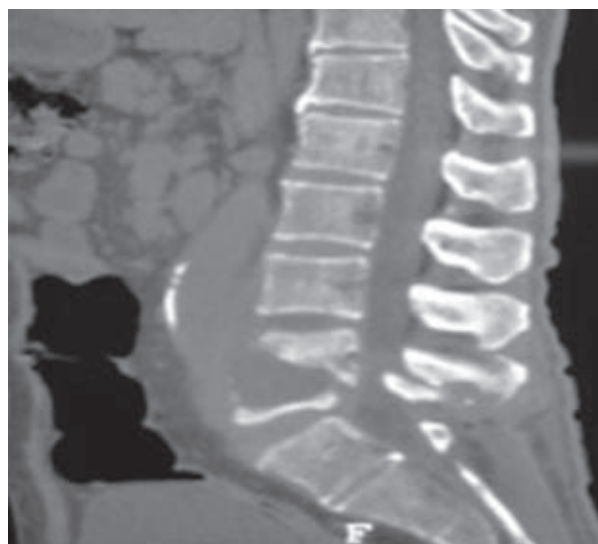


Figura 2. Corte sagital de TAC simple de columna lumbosacra con pérdida de la densidad ósea somática vertebral de L4 y L5, que confirma los hallazgos radiográficos previos, además de que se aprecia la afectación del diámetro del conducto vertebral en esos niveles.

glucémico que se trató durante el internamiento. La VSG se encontró elevada con 53 mm/h, la PCR negativa, con elevación de DHL a 310 U/L. Se hizo un USG renal y de la vías urinarias que reportó un proceso inflamatorio

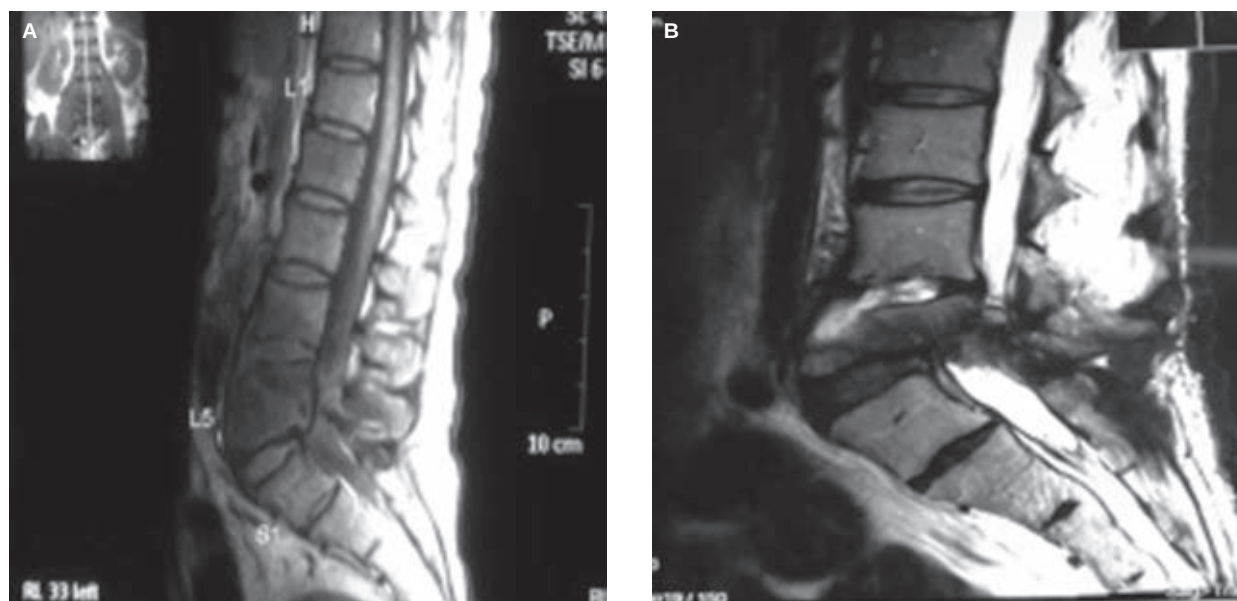


Figura 3. Resonancia magnética nuclear de columna lumbosacra. **A.** Corte sagital de T1. Se aprecia la disminución de la intensidad de la señal de la médula espinal, desde L4 a distal, compresión importante en el espacio L4-L5, disminución de la intensidad de los cuerpos vertebrales de L4 y L5, así como cambios estructurales y mínima infiltración de las partes blandas prevertebrales. **B.** Corte sagital T2 que muestra hiperintensidad de señal disco intervertebral L4-L5, que sugiere colección hacia anterior, hipointensidad señal en la médula espinal en el espacio L4-L5, pérdida de la estructura anatómica de los cuerpos vertebrales.

crónico y ectasia renal bilateral. En el USG prostático no se hallaron datos de hiperplasia. Se realizaron una gammagrafía ósea con metilendifosfonatos marcados con Tc99m con hipercaptación L5, electromiografía de las extremidades inferiores con reporte de radiculopatía bilateral L4-L5, de predominio izquierdo, además de neuropatía sensoriomotora probablemente secundaria a factor metabólico. Se le realizó una biopsia de la lesión de L4-L5 de la que se obtuvo un reporte controvertido y no concluyente; se realizó un segundo tiempo quirúrgico consistente en laminectomía amplia L5 bilateral, biopsia, estabilización con sistema transpedicular L3-L4-S1 con barras, tornillos y *crosslink*, fusión posterolateral con colocación de injerto óseo autólogo y heterólogo (Figura 4).

Se hizo el análisis histopatológico en dos centros distintos y se obtuvieron los siguientes reportes:

1. Reporte 1. *Porciones [de] tejido fibroso, con depósito de colágena hialinizada que engloba y disocia porciones [de] músculo esquelético con datos de necrosis, regeneración [de] fibras, focos [de] infiltrado linfocitario y vascularización, no [se observa] atipia celular o evidencia de neoplasia.*

2. Reporte 2, conjunto del Hospital B2385-11: *osteólisis masiva (enfermedad ósea evanescente, de Gorham y desaparición ósea). Se realizaron múltiples marcadores de inmunohistoquímica y todos fueron negativos.*

Actualmente el paciente se encuentra internado en el Hospital Regional Puebla por complicaciones de las úlceras de decúbito en la región sacra, se ha sometido a sesiones de radioterapia y bisfosfonatos. Su pronóstico es reservado, limitado para la función en virtud de los segmentos afectados y las secuelas neurológicas.

DISCUSIÓN

En 1838, Jackson fue el primero en describir esta enfermedad que ha sido nombrada de diversas formas. Gorham y Stout introdujeron el término de “osteólisis masiva” y reportaron 24 casos en 1955.³ Actualmente, puede categorizarse entre los síndromes provocados por malformaciones vasculares, específicamente venosa o venosa linfática,⁴ y Hardegger la ubica entre las osteólisis idiopáticas.⁵

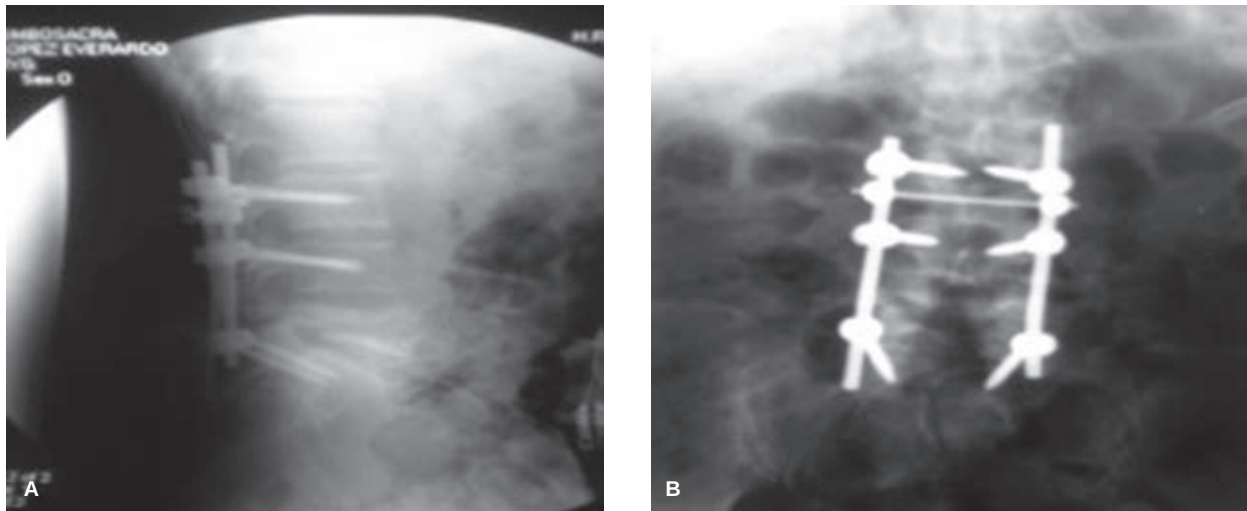


Figura 4A. Proyección radiográfica anteroposterior de la columna lumbosacra. **B.** Radiografía lateral posquirúrgica en la que se aprecia la estabilización con tornillos y barras en los niveles L3, L4 y S1.

Es un diagnóstico diferencial al investigar la causa de las lesiones osteolíticas,⁶ no se ha encontrado un patrón hereditario.^{1,3} Hasta 1999 se reportaron 175 casos y, hasta 2005, se publicaron 28 reportes de afectación de la columna vertebral; el curso es impredecible, no se asocia con síntomas específicos, en la fase aguda pueden aparecer fracturas, dolor localizado, tumefacción, deformidad progresiva y contracturas; si hay una fractura asociada puede aparecer un incremento de la DHL y de la fosfatasa alcalina, pero no hay regeneración ósea aun si la lisis cesa. Las modalidades de tratamiento que han demostrado efectividad incluyen los bisfosfonatos y la radioterapia.

REFERENCIAS

1. Gorham W, Stout A. Massive osteolysis (Acute spontaneous absorption of bone, Phantom bone, disappearing bone). *JBJS Am* 1955;37-A:5.
2. Möller G, Priemel M. The Gorham-Stout syndrome, a report of six cases with histopathological findings. *JBJS Br* 1999;81-B:501-6.
3. Chong S. The Gorham disease of the cervical spine-a case report and review of the literature. *Spine* 2003;28:18.
4. Romero A, Echebarría A. Malformaciones vasculares como marcadores sindrómicos. *An Sist Sanit Navar* 2004;27(supl. 1).
5. Aizawa T, et al. Gorham disease of the spine: A case report and treatment strategies for this enigmatic bone disease. *Tohoku J Exp Med* 2005;205:187-196.
6. Weber K. Evaluation of the adult patient (aged >40 years) with a destructive bone lesion. *JAAOS* 2010;18:169-179.