

Enfermedad de Gorham o 'del hueso evanescente'. Presentación de un caso con 11 años de seguimiento

Miguel Samaniego Regalado, José Luis Fernández Amaya, Martín Mantic Lugo, Luis Traverso Guerrero
Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)

OBJETIVOS

Presentar un caso de Enfermedad de Gorham-Stout, enfermedad del hueso fantasma, hueso evanescente u osteolisis masiva, una enfermedad rara con aproximadamente 300 casos publicados.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Varón de 48 años. Acude a consulta en marzo de 2011 por omalgia derecha de meses de evolución.
- Refiere el diagnóstico de una enfermedad rara en el mismo hombro a los 12 años de edad a raíz de un traumatismo, para la que no aporta informes ni ha tenido seguimiento. Sin antecedentes familiares.
- A la exploración presenta omalgia difusa y movilidad activa de hombro conservada en todos los arcos de movimiento, sin alteraciones neurovasculares distales.

RESULTADOS

- En RX: osteolisis de escápula y clavícula derechas que orienta hacia la enfermedad de Gorham-Stout. No es posible confirmarlo anatomo-patológicamente puesto que el paciente rechaza someterse a una biopsia.
- En estudios de imagen no se observan lesiones en otros huesos de posible afectación (cráneo/maxilofacial, columna, costillas) y se descartan otras causas para su omalgia.



- El paciente niega limitación funcional y controla el dolor con analgesia de primer escalón, por lo que rechaza tratamiento o intervención y se controla en consultas, estando estable desde el punto de vista clínico y radiológico desde 2011.

CONCLUSIONES

- La enfermedad de Gorham es una enfermedad rara, habitualmente monoostótica y con predilección por huesos de osificación intramembranosa en la que se da una osteolisis masiva.
- Su etiología es incierta, aunque se basa en una proliferación anómala de células vasculares y linfáticas que deriva en la reabsorción ósea.
- El diagnóstico es de exclusión y se basa en la radiología y la anatomía patológica.
- Su evolución natural puede ser la resolución espontánea, la estabilización o una limitación progresiva y una mortalidad del 10% a más del 50% en los casos más graves con afectación de la columna dorsal y quilotórax.
- Las posibilidades terapéuticas incluyen rehabilitación, fármacos antirresortivos, radioterapia o cirugía erradicadora, pero debido a lo infrecuente de esta enfermedad no está claro el manejo ideal.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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) 7(1):35–48. 10.1530/EOR-21-0083