

## CASO CLÍNICO

# Síndrome de Gorham-Stout y gestación

P.A. Doblás, I. Eguiluz, M.A. Barber, J.R. Andérica, J.V. Hijano, M. Suárez, E. Valdivia, I. Aguilera, J.M. Larracochea y M. Abehsera

Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Materno-Infantil. Complejo Regional Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

## SUMMARY

Gorham-Stout disease is an extremely rare bone disease characterised by loss of bone mass, and is often associated with angiomatous proliferation (an angioma is a tumour characterised by hyperplasia or excessive development of vascular tissue). Bone destruction may occur in only one bone, or in various adjacent bones at the same time. We describe the clinical case of a gestant with Gorham-Stout syndrome, diagnosed before pregnancy. We also make an extensive review of current literature.

## INTRODUCCIÓN

Gorham y Stout describieron en 1955 un síndrome que cursa con proliferación vascular, con angiomatosis y linfangiomatosis ósea que produce una osteolisis progresiva del esqueleto, con pérdida de masa ósea<sup>1,2</sup>. Es también conocida como la enfermedad de los «huesos fantasmas» o de los «huesos perdidos».

## CASO CLÍNICO

Primigesta de 31 años, con historia de enfermedad de Gorham, que comenzó a los 18 años de edad, con dolor intenso en zona púbica producido por la existencia de una fractura patológica de la rama isquiopubiana izquierda, que le impedía la deambulación y la bipedestación. Sufrió posteriormente varias intervenciones quirúrgicas traumatológicas sobre pelvis ósea por fracturas repetidas, y en ambas rodillas por luxación rotuliana. El curso de la enfermedad no había sido favorable con aumento de la afectación ósea a

pesar del tratamiento médico instaurado durante 4 años con fármacos inhibidores de la reabsorción de calcio, hasta hace aproximadamente 2 años, momento en el que se ha estabilizado su curso.

En la actualidad, la paciente tiene imposibilitada la deambulación con normalidad, y es necesario para su desplazamiento el uso de silla de ruedas. Como tratamiento realiza fisioterapia para conservar masa muscular (piscina, acupuntura) e intenta controlar espasmos musculares, que aparecen con cierta frecuencia. En la actualidad la pérdida de masa ósea está detenida.

La gestación ha sido planificada y cursa en todo momento de forma normal con controles obstétricos frecuentes y estrictos; se le indicó reposo relativo hasta la semana 28 y a partir de ahí reposo absoluto en cama para evitar fracturas en pelvis ósea y minimizar los riesgos. Comenzó con un cuadro de diabetes gestacional, diagnosticada en la semana 28 de gestación.

En la semana 29 ingresa en nuestro hospital para control maternofetal; durante esta estancia la paciente se encuentra asintomática, los registros cardiotocográficos fueron normales en todo momento y las ecografías revelaban una ecobiometría con 2 semanas más que amenorrea, con placenta normoinsera tipo I, líquido amniótico en cantidad normal y flujo Doppler en arterias umbilical y cerebral media normales.

En la semana 31 y 5 días comienza con intensas molestias hipogástricas, que la propia paciente refiere como similares a las sentidas antes de las fracturas, por lo que se decide finalizar la gestación ante el riesgo de una nueva fractura de pelvis y extracción fetal mediante cesárea electiva previa maduración fetal con betametasona, para evitar el trabajo de parto. Se realiza la cesárea sin incidencias, obteniéndose una mujer de 2.260 g. Con buena adaptación cardiorrespiratoria inmediata y test de Apgar 5/10. El postoperatorio cursó de forma satisfactoria y la recién nacida no sufrió complicaciones neonatales.

\_\_\_\_\_   
Aceptado para su publicación el 12 de marzo de 2002.

## DISCUSIÓN

Es una enfermedad extremadamente rara que produce una hemangiomatosis osteolítica<sup>3</sup>. Se produce una espontánea y progresiva resorción ósea, en ausencia de signos infecciosos o de malignidad<sup>4</sup>. Están descritos casos de aparición de la enfermedad post-traumatismos<sup>5</sup>. Característicamente cursa con una osteólisis masiva y la presencia de hemangionas cutáneas y de localización en otras partes de la economía del organismo<sup>6</sup>.

La etiología de la enfermedad es desconocida y está producida por la resorción ósea espontánea y progresiva<sup>7</sup>, debido a una hiperactividad de los osteoclastos, que conduce a la osteólisis de forma espontánea y evolución progresiva<sup>8-10</sup>, produciéndose un reemplazo del hueso por tejido angiomatoso<sup>11</sup>. La enfermedad tiene un comportamiento denominado *tumor-like*<sup>12,13</sup>, con formación de tumores vasculares. Según Choi et al<sup>14</sup>, la enfermedad produciría hemangioendotelomas, hemangiopericiomas y se han descrito casos de angiosarcomas.

Clínicamente se puede ver afectado cualquier hueso de la economía<sup>15</sup>; los más frecuentes son la cintura escapular, la columna vertebral y los huesos largos, aunque se han descrito casos con otras afectaciones como la mandíbula<sup>16-26</sup>, e incluso, en casos graves, fracturas patológicas<sup>27</sup>. La evolución de la enfermedad es impredecible con un pronóstico realmente incierto. Se trata de una enfermedad de tipo crónico que normalmente afecta a niños y jóvenes<sup>28</sup>, que puede ser letal en determinados casos, con una mortalidad estimada alrededor del 16%. La muerte ocurre, según Choma et al<sup>29</sup>, por afección grave de la pared costal, sección medular, shock séptico y cuadros de asfixia por aspiración.

El diagnóstico de la enfermedad es extremadamente difícil, y está fundamentado básicamente en la historia clínica, normalmente de inicio en la infancia, y en las pruebas radiológicas complementarias que nos llevarían a sospechar el diagnóstico, que sólo se puede confirmar mediante anatomía patológica, y es necesario practicar una biopsia ósea en todos los casos que se sospeche la enfermedad<sup>30</sup>. Entre las pruebas complementarias tienen gran importancia la tomografía axial computarizada (TAC), la resonancia magnética nuclear (RMN) y la angiografía<sup>31-36</sup>. La imagen típica radiológica sería: el aumento de la translucencia y una pérdida de masa ósea<sup>37</sup>. El diagnóstico diferencial se debe realizar fundamentalmente con la necrosis ósea avascular<sup>38</sup>.

Se ha descrito que las formas de afección torácica presenten complicaciones, como pleuritis y derrame

pleural<sup>39-41</sup> y en forma de quilótorax<sup>42,43</sup>, que se produciría por la afectación torácica de la enfermedad que implicaría al conducto torácico. Riantawan et al describen un quilótorax grave bilateral como complicación de osteólisis grave en un síndrome de Gorham<sup>44</sup>, que es una complicación rara, pero que en esta enfermedad en particular aparece con llamativa frecuencia, y que además puede presentar no sólo complicaciones respiratorias, sino también déficits de tipo neurológico<sup>28</sup>. Se ha descrito la asociación del síndrome de Gorham con el carcinoma colorrectal<sup>45</sup>. Con el síndrome de Kasabach-Merritt, que es una patología frecuentemente relacionada con esta entidad<sup>46,47</sup>, que consiste en hemangiomas gigantes que producen secuestro plaquetar con trombopenia, anemia y que clínicamente se manifiesta como púrpura. Lotz et al<sup>48</sup> en un artículo describen un caso con asociación a neurofibromas y neurofibromas cutáneos.

El tratamiento depende de la evolución que presente la enfermedad y en estadios precoces se puede optar por un tratamiento médico conservador. Moller et al<sup>30</sup> describen el uso de fármacos con la intención de disminuir la resorción ósea, como son la calcitonina y los bifosfonatos. En determinados casos puede estar indicada la cirugía<sup>49,50</sup>, pero en la mayoría de ellos el tratamiento de elección será la radioterapia<sup>51-54</sup>. Según Meyman et al, el tratamiento de elección sería la radioterapia a dosis de 30-50 Gy<sup>55</sup>.

Como ya se ha referido anteriormente, el pronóstico de la enfermedad es impredecible<sup>55-58</sup>, ya que este síndrome cursa con diferentes manifestaciones clínicas, dependiendo de la zona del esqueleto afectada, y presenta una evolución muy diferente dependiendo del propio paciente.

Como ya se ha comentado con anterioridad, la enfermedad de Gorham es una entidad nosológica extremadamente rara, cuyo desconocimiento para los obstetras es prácticamente total, en particular su comportamiento durante la gestación, y las medidas que son necesarias durante la misma. Debido a la escasa experiencia sobre este síndrome, por su ya comentada rareza, en la bibliografía actual, como es obvio, escasean los artículos que hagan referencia a este tema, y no existe ninguna serie con casos suficientes para poder formar una correcta actuación sobre este mal durante el período de gestación. Porter et al<sup>59</sup> describen el único caso que hemos encontrado en la bibliografía actual de síndrome de Gorham y embarazo. Estos autores describen el caso de una paciente que, en situación clínica estable, realizó una consulta preconcepcional. El embarazo no se desaconsejó, y posteriormente se realizaron controles de embarazo y ultrasonográficos estrictos, en los que no se objetivó

alguna alteración maternofetal. En el momento del parto surgió como complicación un cuadro grave de hipertensión inducida por el embarazo, que desencadenó un cuadro de trombopenia importante. El parto terminó por vía vaginal, y posteriormente la madre y el recién nacido evolucionaron de forma excelente.

### CONCLUSIONES

El síndrome de Gorham-Stout es una entidad extremadamente rara. Su desconocimiento no nos permite tener una pauta predeterminada de actuación desde el punto de vista obstétrico. En la bibliografía actual sí existen numerosos artículos sobre la clínica y la etiopatogenia del síndrome. Desde el punto de vista de un obstetra, no existe prácticamente bibliografía alguna, lo que nos lleva a mantener durante el embarazo una actitud de alerta máxima, con un control gestacional riguroso, con evaluación del bienestar fetal estricta. Se debe tener una actitud con respecto a la vía del parto expectante, la decisión de una u otra debe basarse en criterios obstétricos y en la evolución de la propia enfermedad durante el embarazo.

### RESUMEN

La enfermedad de Gorham-Stout es una enfermedad extremadamente rara del hueso caracterizada por la pérdida de masa ósea asociada a menudo a proliferación angiomas (un angioma es un tumor caracterizado por la hiperplasia o desarrollo excesivo del tejido vascular sanguíneo). La destrucción del hueso puede ocurrir en un solo hueso exclusivamente o en varios huesos adyacentes a la vez. Describimos un caso clínico de una gestante con síndrome de Gorham diagnosticado antes del embarazo y realizamos una extensa revisión sobre la bibliografía existente en la actualidad.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Vélez A, Herrera M, Del Rio E, Ruiz-Maldonado R. Gorham's syndrome. *Int J Dermatol* 1993;32:884-7.
2. Saraux A, Menard N, Ehrhart A, Baron D, Le Goff P. Inflammatory Gorham disease. *Rev Rhum Ed Fr* 1993;60:614-6.
3. Zarrouk H, Dowlati A, Dowlati Y, Pierard GE. What is your diagnosis? Osteolytic hemangiomatosis or Gorham's disease. *Ann Dermatol Venereol* 1991;118:727-8.
4. Giraudet LE, Quintrec JS, Peyrache MD, Courpied JP, Menkes CJ, Kerboull M. Idiopathic massive osteolysis of the femur. Syndrome called Gorham-Stout syndrome. *Press Med* 1995;24:719-21.

5. Leu HJ, Brunner U. Posttraumatic osteolytic haemangiomatosis (disappearing bone or Gorham syndrome). *Dtsch Med Wochenschr* 1981;106:1424-8.
6. Hsu TS, Cooper LT, Maus TP, Miller EA, Barlow JH, Davis MD. Cutaneous and gastrointestinal tract hemangiomas associated with disappearing bones: Gorham syndrome. *Int J Dermatol* 2001;40:726-8.
7. Tandler P, Trager D, Adler CP. Spontaneous idiopathic osteolysis (Gorham syndrome). A case report. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1984;122:635-8.
8. Prabhu SS, Colaco MP, Pradhan MR, Johari AN, Devany G. Massive osteolysis-Gorham's syndrome. *Indian Pediatr.* 1994;31:1542-4.
9. Grabowski MT, Schmitt E, Schmitt O. 2 cases of a rare syndrome of idiopathic osteolysis (Gorham-Stout syndrome). *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol* 1985;50:333-8.
10. Grabowski MT, Mittelmeier H. The syndrome of idiopathic Gorham-Stout osteolysis. *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol* 1985;50:210-3.
11. Krzok G, Flossel C. Gorham-Stout syndrome and diffuse skeletal hemangiomatosis. *Beitr Orthop Traumatol* 1988;35:219-25.
12. Kulenkampff HA, Richter GM, Hasse WE, Adler CP. Massive pelvic osteolysis in the Gorham-Stout syndrome. *Int Orthop* 1990;14:361-6.
13. Pedicelli G, Mattia P, Zorzoli AA, Sorrone A, De Martino F, Sciotta V. Gorham syndrome. *JAMA* 1984;252:1449-51.
14. Choi JJ, Murphey MD. Angiomatous skeletal lesions. *Semin Musculoskelet Radiol* 2000;4:103-12.
15. González Ruperez J, Lorenzo JC, Henkes J, Ferrandiz C, Peyri J. Gorham's disease. *Actas Dermosifiliogr.* 1982;73:95-8.
16. Gissler HM, Schonekaes K, Panke J. Gorham syndrome-massive osteolysis of the cervical vertebrae. *Rontgenpraxis* 2001;53:241-4.
17. Grelet V, Chataigner H, Onimus M. Spinal localization of Gorham's syndrome. Case report. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1999;85:81-7.
18. Florchinger A, Bottger E, Claass-Bottger F, Georgi M, Harms J. Gorham-Stout syndrome of the spine. Case report and review of the literature. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr*, 1998;168:68-76.
19. Chung C, Yu JS, Resnick D, Vaughan LM, Haghghi P. Gorham syndrome of the thorax and cervical spine: CT and MRI findings. *Skeletal Radiol* 1997;26:55-9.
20. Pans S, Simon JP, Dierickx C. Massive osteolysis of the shoulder (Gorham-Stout syndrome). *J Shoulder Elbow Surg* 1999;8:281-3.
21. Damron TA, Brodke DS, Heiner JP, Swan JS, DeSouky S. Case report 803: Gorham's disease (Gorham-Stout syndrome) of scapula. *Skeletal Radiol* 1993;22:464-7.
22. Glass-Royal M, Stull MA. Musculoskeletal case of the day. Gorham syndrome of the right clavicle and scapula. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154:1335-6.
23. Stove J, Reichelt A. Massive osteolysis of the pelvis, femur and sacral bone with a Gorham-Stout syndrome. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1995;114:207-10.
24. Klein M, Metelmann HR, Gross U. Massive osteolysis (Gorham-Stout syndrome) in the maxillofacial region: an unusual manifestation. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1996;25:376-8.
25. Fisher KL, Pogrel MA. Gorham's syndrome (massive osteolysis): a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1990;48:1222-5.
26. Mathias K, Hoffmann J, Martin K. Gorham-Stout syndrome of the mandible. *Radiologie* 1986;26:439-41.

27. Sato K, Sugiura H, Yamamura S, Mieno T, Nagasaka T, Nakashima N. Gorham massive osteolysis. *Arch Orthop Trauma Surg* 1997;116:510-3.
28. Szabo C, Habre W. Gorham syndrome: anaesthetic management. *Anaesthesia* 2000;55:157-9.
29. Choma ND, Biscotti CV, Bauer TW, Mehta AC, Licata AA. Gorham's syndrome: a case report and review of the literature. *Am J Med* 1987;83:1151-6.
30. Moller 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;81:501-6.
31. Zidkova H, Kolar J, Sprindrich J, Matejovsky Z, Sercl M. Radiodiagnosis of the Gorham-Stout syndrome. *Cas Lek Cesk* 1980;119:1344-7.
32. Segmuller G. Spontaneous osteolysis of the carpus (Gorham syndrome?). *Handchirurgie* 1980;12:93-6.
33. Vinee P, Tanyu MO, Hauenstein KH, Sigmund G, Stover B, Adler CP. CT and MRI of Gorham syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:985-9.
34. Igel BJ, Shah H, Williamson MR, Sell JJ. Gorham's syndrome. Correlative imaging using nuclear medicine, plain film, and 3-D CT. *Clin Nucl Med* 1994;19:1017-9.
35. Marymont JV. Comparative imaging. Massive osteolysis (Gorham's syndrome, disappearing bone disease). *Clin Nucl Med* 1987;12:153-4.
36. Laor T, Hoffer FA, Burrows PE, Kozakewich HP. MR lymphangiography in infants, children, and young adults. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:1111-7.
37. Gowin W, Rahmzadeh R. Radiologic diagnosis of massive idiopathic osteolysis (Gorham-Stout syndrome). *Rontgenpraxis* 1985;38:128-34.
38. Rao P, Kotwal PP, Goel S. Painless destruction of the shoulder joint: a case report. *Clin Rheumatol* 2001;20:143-6.
39. Dutheil-Doco A, Ducou le Pointe H, Larroquet M, Josset P, Tournier G, Montagne JP. Gorham disease with prominent pleuropulmonary manifestation. *J Radiol* 1997;78:665-7.
40. Rousselin L, Roche G, Carette MF. Pleural effusions (chylous or nonchylous) with regional osteolysis: A case evocative of Gorham's disease. *Poumon Coeur* 1977;33:203-7.
41. Stanojevic M, Arsic R, Stanojevic J. Osteolysis of the rib with pleural effusion-Gorham's disease. *Plucne Bolesti Tuberk* 1982;34:220-3.
42. Tie ML, Poland GA, Rosenow EC, 3rd. Chylothorax in Gorham's syndrome. A common complication of a rare disease. *Chest* 1994;105:208-13.
43. Romero J, Kunz R, Munch U, Neff U. Successful treatment of a cheilothorax in lymphangiomatosis of the ribs (Gorham-Stout syndrome). *Schweiz Med Wochenschr* 1989;119:671-7.
44. Riantawan P, Tansupasawasdikul S, Subhannachart P. Bilateral chylothorax complicating massive osteolysis (Gorham's syndrome). *Thorax* 1996;51:1277-8.
45. Ng SE, Wang YT. Gorham's syndrome with pleural effusion and colonic carcinoma. *Singapore Med J* 1995;36:102-4.
46. Kerhoas Nicolas CK, Le Bidaut M, Dosquet C, Enjolras O, Stalder JF. Kasabach-Merritt syndrome of the leg associated with osteolysis or Gorham sign. *Ann Dermatol Venerol* 1997;124:852-4.
47. Carrington PR, Rowley MJ, Fowler M, Megison RP, Meyers P. Kasabach-Merritt syndrome with bone involvement: the pseudomalignant sign of Gorham. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:117-9.
48. Lotz W, Ebert M, Fasske E. Massive osteolysis (Gorham-Stout's syndrome) with local neurofibromatosis. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1982;137:55-62.
49. Wildforster U. Gorham syndrome. Presentation of a case. *Neurochirurgia (Stuttg)* 1986;29:198-200.
50. Mangar D, Murtha PA, Aquilina TC, Connell GR. Anesthesia for a patient with Gorham's syndrome: «disappearing bone disease». *Anesthesiology* 1994;80:466-8.
51. Bek V, Haicl Z, Kolar J, Bednar B. Radiotherapy in massive angiomatous osteolysis (Gorham-Stout's syndrome). *Strahlentherapie* 1981;157:813-8.
52. Bek V, Haicl Z, Kolar J. Radiotherapy of the Gorham - Stout syndrome. *Cesk Radiol* 1981;35:291-8.
53. McNeil KD, Fong KM, Walker QJ, Jessup P, Zimmerman PV. Gorham's syndrome: a usually fatal cause of pleural effusion treated successfully with radiotherapy. *Thorax* 1996;51:1275-6.
54. Christ F, Siemes HD, Stiens R. Pelvic bone angiomas. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1984;140:79-83.
55. Meyman K, Hering KG, Jaspers U, Machtens E. Gorham-Stout syndrome - progressive osteolysis with viscerocranial involvement. *Strahlentherapie* 1985;161:625-7.
56. Wilkinson IB, Kinnear WJ. Young patient with Gorham's syndrome. *Thorax* 1996;51:1279.
57. Jaspers U, Knolle G, Machtens E, Schule H, Schwenzer N, Winkelmeier M, et al. Follow-up in Gorham-Stout syndrome. *Fortschr Kiefer Gesichtschir* 1986;31:144-9.
58. Kolar J, Zidkova H, Vohralik M, Stryhal F, Horacek F. Long-term partial remission of Gorham syndrome. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1981;134:214-5.
59. Porter KB, O'Brien WF, Towsley G, Cates JD, Watts DB. Pregnancy complicated by Gorham disease. *Obstet Gynecol* 1993;81:808-10.