Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):1071

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-016 - ENFERMEDAD DE GORHAM-STOUT Y DERRAME PLEURAL: REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA

L. Gómez Corchero[1], V. García[2], A. Chamorro Fernández[2]

[1]Departamento de Medicina. Universidad de Salamanca. Salamanca. [2]Medicina Interna. Hospital Universitario de Salamanca. Hospital Clínico. Salamanca.

Resumen

*Objetivos:*Introducción: La enfermedad de Gorham–Stout (EGS) u osteólisis esencial es una patología infrecuente caracterizada por la progresiva desaparición del tejido óseo y su posterior sustitución por tejido fibroso. La etiología continúa siendo desconocida e histológicamente se caracteriza por la proliferación de vasos linfáticos en los canales vasculares óseos. La clínica es variable en función del hueso afectado y el desarrollo de complicaciones, por lo que el tratamiento también lo será. Objetivos: Valorar las características clínicas de los pacientes con EGS que desarrollan como complicación un derrame pleural mediante la realización de una revisión sistemática. Estimar las diferentes opciones terapéuticas disponibles. Establecer el pronóstico tras la presentación del derrame como complicación.

*Material y métodos:*Se ha realizado una búsqueda sistemática en Pubmed con los siguientes términos: "Gorham-Stout", "Gorham&#39s disease", "vanishing bone", "idiopathic osteolysis", "pleural effusion", “chylothorax” y se han seleccionado pacientes que desarrollaron derrame pleural como complicación asociada a esta enfermedad. Se han valorado diferentes variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

*Resultados:*Se seleccionaron 39 artículos con un total de 42 pacientes que cumplían con los criterios de selección (criterios clínicos o anatomía patológica compatible y derrame pleural). En el análisis descriptivo realizado, el 72% fueron varones y el 28% mujeres, y el 45% de los pacientes tenía entre 0 y 9 años cuando presentaron los primeros síntomas. El 100% tenía una anatomía compatible con el diagnóstico de EGS. Destaca la necesidad de tratamiento quirúrgico para solucionar el derrame pleural en un 78% de los casos y la introducción de nuevos fármacos como el sirólimus a partir de 2004. Las técnicas quirúrgicas más utilizadas son la pleurodesis (36%), la ligadura del conducto torácico (18%) y la pleurectomía asociada a las anteriores (11% y 18% respectivamente). Los fármacos más utilizados son el interferón ?2b (27%) y los bifosfonatos (21%), aunque el sirólimus también está dando buenos resultados. La mortalidad fue de un 26%.

*Discusión:*Se expone la primera revisión sistemática realizada sobre la EGS con derrame pleural como complicación. En lo referente a la edad, nuestros resultados coinciden con otros sobre la EGS, donde predomina el decenio de 0 a 9 años. El 100% de los pacientes presentaba anatomía patológica compatible, por lo que existe poca variabilidad en el diagnóstico. Respecto al tratamiento, el más utilizado fue el interferón ?2b aunque la variabilidad en el tratamiento es elevada predominando en el siglo pasado el tratamiento quirúrgico y radioterapéutico; y en el presente, mayor tendencia al médico con casos muy recientes que presentan respuesta muy positiva al sirólimus. La mortalidad (26%) es superior a la EGS sin

afectación pleural (16%).

*Conclusiones:*La revisión sistemática realizada demuestra que la clínica de la EGS con derrame pleural es heterogénea y las opciones terapéuticas también dependen de la región afectada. El pronóstico es incierto y la mortalidad es elevada cuando se desarrollan complicaciones como el derrame pleural. Limitaciones: búsqueda en una sola base de datos. Se descartan los artículos escritos en alemán y francés, sólo se utilizan los escritos en inglés o español. Escaso número de casos registrados. Heterogeneidad entre los datos de los casos aportados.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.