

Osteoartropatía hipertrófica primaria: a propósito de un caso

A case of primary hypertrophic osteoarthropathy

Sr. Editor:

La osteoartropatía hipertrófica (OAH) es un síndrome infrecuente, caracterizado por artritis, periostitis bilateral y simétrica, además de hipocratismo digital bilateral en manos y pies; puede ser clasificada como primaria (hereditaria o idiopática, que corresponde a menos del 5% de los casos) o secundaria (frecuentemente asociada a neoplasias intratorácicas y condiciones inflamatorias)^{1,2}. A continuación presentamos un caso de OAH primaria cuyo interés radica en la presencia de hallazgos clínicos y de imagen clásicos de esta enfermedad tan poco frecuente, así como en el prolongado tiempo de evolución de los síntomas hasta el diagnóstico.

Se trata de un varón de 45 años consultado en el Servicio de Reumatología por queja de poliartralgia, notablemente en muñecas, rodillas y tobillos, asociada al aumento del largo y ancho de las extremidades de los dedos de las manos hace cerca de 30 años. Negaba otras quejas constitucionales o sistémicas. No poseía antecedentes patológicos y negaba etilismo y tabaquismo. En la exploración física se mostró en buen estado general, con color normal, hidratado, con auscultación cardíaca y pulmonar sin alteraciones, y examen abdominal normal; el examen neurológico no evidenció alteraciones. Adicionalmente el paciente presentaba hipocratismo digital y uñas «en vidrio de reloj» en manos (fig. 1A) y pies (fig. 1B). Poseía aumento de los pliegues cutáneos en el cuero cabelludo y en la región frontal, así como intensificación de la oleosidad de la piel.

El paciente fue sometido a exámenes de laboratorio, que no evidenciaron alteraciones relevantes. El estudio radiológico de los huesos largos mostró espesamiento cortical con reacción periosteal (fig. 1C). A partir del cuadro clínico y de los exámenes de imagen, y después de la exclusión minuciosa de causas secundarias, se realizó el diagnóstico de OAH primaria. Se inició el tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, con mejora del cuadro de artralgia.

Actualmente el paciente se encuentra asintomático, en seguimiento ambulatorio.

La OAH primaria, también conocida como paquidermoperiostosis, fue descrita inicialmente por Friedreich en 1868; es una enfermedad de carácter autosómico dominante, que afecta predominantemente a los hombres (9:1), manifestándose en un pico de presentación durante el primer año de vida y el otro durante la adolescencia³. Clínicamente se traduce en hipocratismo digital con uñas «en vidrio de reloj», aumento del volumen de extremidades, artralgia, mialgia, rasgos faciales de aspecto burdo, con piel arrugada y oleosa en la región frontal, además de *cutis gyrate* (crecimiento redundante de la piel del cuero cabelludo, con formación de surcos semejantes a los giros corticales cerebrales)^{2,4}.

Los hallazgos radiológicos característicos son espesamiento cortical y periostitis de huesos largos, de acometimiento bilateral y simétrico; la reacción periosteal es irregular y frecuentemente involucra epífisis; existe preservación de los espacios articulares y ausencia de erosiones u osteopenia periarticular¹. Para diferenciación diagnóstica con OAH secundaria es necesario descartar cuidadosamente una serie de condiciones, pulmonares y extrapulmonares. Las causas pulmonares incluyen bronquiectasia, fibrosis pulmonar, fibrosis quística, sarcoidosis, neoplasias primarias o metastásicas (las más frecuentes), mesotelioma y enfermedades infecciosas como tuberculosis y empiema crónico^{4,5}. Las causas extrapulmonares comprenden algunas neoplasias (enfermedad de Hodgkin, carcinoma de esófago), así como cardiopatías congénitas cianóticas, endocarditis infecciosa, policitemia vera, cirrosis hepática, pielonefritis y colitis ulcerosa, entre otras^{4,5}.

El diagnóstico diferencial de la OAH primaria comprende acromegalia, hiperostosis cortical generalizada (enfermedad de Van Buchem), displasia epifisaria, displasias diafisarias e hipervitaminosis A, entre otras condiciones⁶⁻⁸. Sin embargo, en la acromegalia el crecimiento del paciente es desproporcionado y ocurren deformaciones del macizo facial, además de prognatismo⁷. En la enfermedad de Van Buchem no se observan hipocratismo digital ni alteraciones cutáneas, y a diferencia de



Figura 1. A) Hipocratismo digital y uñas «en vidrio de reloj». B) Aumento de las extremidades en dedos de los pies y uñas «en vidrio de reloj». C) Radiografía de antebrazo izquierdo que evidencia espesamiento cortical en radio y cúbito, además de reacción periosteal (flechas).

la OAH, la reacción periosteal no involucra epífisis^{6,8}. Otra patología con la que se hace diagnóstico diferencial es la acropaquía tiroidea, pero en esta comúnmente ocurren exoftalmos, mixedema (sin engrosamiento cutáneo) y otros hallazgos de hipertiroidismo⁷.

No existe tratamiento específico, siendo indicado el uso de antiinflamatorios no esteroideos en pacientes sintomáticos; octreotide y pamidronato han sido empleados en casos refractarios. En los casos de OAH secundaria puede ocurrir alivio de los síntomas y de las manifestaciones después del tratamiento satisfactorio de la causa de base³.

Bibliografía

1. Bauer JS. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Baert AL, editor. *Encyclopedia of diagnostic imaging*. 1.ª ed. Berlín, Nueva York, Heidelberg: Springer; 2008. p. 929-31.
2. Rodríguez NG, Ruán JI, Pérez MG. Primary hypertrophic osteoarthropathy (pachydermoperiostosis). Report of 2 familial cases and literature review. *Reumatol Clin*. 2009;5:259-63.
3. Mader R. Proliferative bone diseases. En: Firestein GS, Budd RC, Harris Jr ED, McInnes IB, Ruddy S, Sargent JS, editores. *Kelley's textbook of rheumatology*. 8.ª ed. Filadelfia: Elsevier Saunders; 2008. p. 1606-8.
4. Martínez-Lavin M, Matucci-Cerinic M, Jajic I, Pineda C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol*. 1993;20:1386-7.
5. Silva L, Andreu JL, Muñoz P, Isasi C, López A. Hypertrophic osteoarthropathy associated with gastrointestinal stromal tumour. *Ann Rheum Dis*. 2006;65:681-2.
6. Rastogi R, Suma GN, Prakash R, Rastogi UC, Bhargava S, Rastogi V. Pachydermoperiostosis or primary hypertrophic osteoarthropathy: A rare clinicoradiologic case. *Indian J Radiol Imaging*. 2009;19:123-6.
7. Gorlin R, Cohen M, Hennekam R. Syndromes affecting bone: other skeletal dysplasias. En: Gorlin R, Cohen M, Hennekam R, editors. *Syndromes of the head and neck*. 4.ª ed. Nueva York: Oxford University Press; 2001. p. 343-7.
8. Resnick D. Enostosis, hyperostosis, and periostitis. En: Resnick D, editor. *Diagnosis of bone and joint disorders*. 4.ª ed. Filadelfia: W. B. Saunders; 2002. p. 4870-919.

Gisele Cristine Dyonísio Fernandes*,
Ulysses dos Santos Torres, Tatiane Ester Aida Fernandes y
Roberto Acayaba de Toledo

Servicio de Reumatología, Facultad de Medicina de São José do Rio Preto, Hospital de Base, São Paulo, Brasil

* Autor para correspondencia. Servicio de Reumatología, Facultad de Medicina de São José do Rio Preto, Hospital de Base, Avda. Brigadeiro Faria Lima, 5416, Vila São Pedro. CEP: 15090-000, São José do Rio Preto. SP. Brasil.

Correo electrónico: gifernandes60@hotmail.com (G.C.D. Fernandes).

doi:10.1016/j.reuma.2010.07.008