

PAQUIDERMOPERIOSTOSE: RELATO DE CASO

PACHYDERMOPERIOSTOSIS: CASE REPORT

RICARDO C. LAGE*, CARLOS A.S. BOMTEMPO**, GILDA A. FERREIRA***, MARCO ANTÔNIO P. CARVALHO****

RESUMO

A paquidermoperiostose, forma primária da osteoartropatia hipertrófica, é doença rara de etiologia desconhecida e incidência familiar, caracterizada por periostose de ossos longos e alterações hipertróficas da pele. As manifestações articulares ocorrem em 30% a 40% dos casos e podem ser a principal queixa do paciente. Neste artigo, é relatado o caso de paciente jovem, do sexo masculino, encaminhado ao reumatologista com dor e derrame em joelhos e tornozelos. Foram observadas ainda acne na face, acentuação das pregas cutâneas na região frontal, ptose bpalpebral, alongamento dos dedos das mãos e baqueteamento digital. As radiografias dos ossos longos dos membros superiores e inferiores evidenciaram periostose. Iniciou-se piroxicam 20mg/dia, com melhora das manifestações articulares, entretanto essa medicação foi suspensa devido a hemorragia digestiva alta. Prescreveu-se, então, prednisona 10 mg/dia, com boa resposta.

Palavras-chave: Osteoartropatia hipertrófica primária / diagnóstico; Osteoartropatia hipertrófica primária / quimioterapia

INTRODUÇÃO

A paquidermoperiostose, forma primária da osteoartropatia hipertrófica (OAH), é uma síndrome caracterizada pela presença de alterações hipertróficas da pele e proliferação periostal de ossos longos. É uma doença rara, que representa 3% a 5% dos casos de OAH, sendo assim denominada por causa de suas alterações cutâneas mais exuberantes (paquidermia)¹⁻³. A forma secundária da OAH, muito mais freqüente, pode ser generalizada ou localizada, dependendo da doença de base associada. As cardiopatias congênitas cianogênicas, as neoplasias primárias ou metastáticas dos pulmões e as infecções pulmonares predominam entre essas doenças^{4,5}.

O conhecimento da paquidermoperiostose é importante, pois pode haver confusão diagnóstica com doenças que abrangem diferentes especialidades médicas, como a hanseníase e a acromegalia. A observação de baqueteamento digital e periostose radiográfica constitui a chave para o seu diagnóstico⁵.

Neste artigo, é relatado o caso de paciente jovem, masculino, cuja queixa principal era artrite de membros inferiores.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 25 anos de idade, melanodérmico, apresentou, em 1997, dor e derrame articular nos joelhos e tornozelos, sem calor ou redução da ampli-

tude de movimento. O exame da face evidenciou espessamento e oleosidade da pele, acne extensas, bléfaroptose bilateral e acentuação do pregueamento cutâneo da região frontal. A avaliação das extremidades revelou antebraços e pernas alargados distalmente, quirodáctilos alongados e baqueteamento digital, sendo essas as primeiras alterações notadas pelo paciente em torno dos 16 anos (Figura 1). As radiografias de ossos longos evidenciaram periostose (Figura 2). Os exames complementares, como hemograma, velocidade de hemossedimentação, proteína C reativa e radiografia de tórax foram normais; o fator reumatóide foi negativo e a análise do líquido sinovial mostrou padrão não inflamatório. O exame histopatológico da pele demonstrou derme profunda e hipoderme com degeneração mucóide e feixes de colágeno espesso, associados a discreto infiltrado inflamatório mononuclear, perivascular e folicular, compatível com paquidermoperiostose (Figura 3)⁶. A propedêutica para acromegalia, doença da tireóide (acropatia tireóidea) e hanseníase foi negativa, assim como não houve evidência de outra afecção associada. A investigação familiar revelou-se negativa para doenças reumáticas. Iniciou-se piroxicam 20mg/dia, com melhora das manifestações articulares, suspendendo-se a medicação devido à hemorragia digestiva alta grave. Prescreveu-se, então, prednisona 10mg/dia, e o paciente mantém-se estável após quatro anos de acompanhamento.

DISCUSSÃO

As primeiras descrições da OAH datam de mais de um século, mas o reconhecimento da forma primária (paquidermoperiostose) é atribuída a Touraine et al⁷, em 1935. A etiologia da paquidermoperiostose não é ainda muito conhecida, mas membros da mesma família são acometidos em cerca de 40% dos casos, sendo descrita herança autossômica dominante com penetração variável. Predomina no sexo masculino (9:1) e há distribuição bimodal de início

*Residente (R2) do Serviço de Reumatologia do HC/UFMG

**Mestrando do Serviço de Reumatologia do HC/UFMG

***Mestre em Reumatologia, preceptora do Serviço de Reumatologia do HC/UFMG

****Prof. Adjunto, Doutor, Chefe do Serviço de Reumatologia do HC/UFMG

Serviço de Reumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais

Endereço para correspondência:
Serviço de Reumatologia
Alameda Álvaro Celso, 179
Ambulatório Bías Fortes, 2º andar
Santa Efigênia, Belo Horizonte-MG
CEP: 30150260
Tel: 32489532 Fax: 32267681
e-mail: ricolage@ig.com.br

Data de Submissão:
31/07/03
Data de Aprovação:
13/01/04

dos sintomas, com um pico no primeiro ano de vida e outro na puberdade^{1,4,8}. No caso em questão, as manifestações iniciaram-se por volta dos 16 anos de idade.

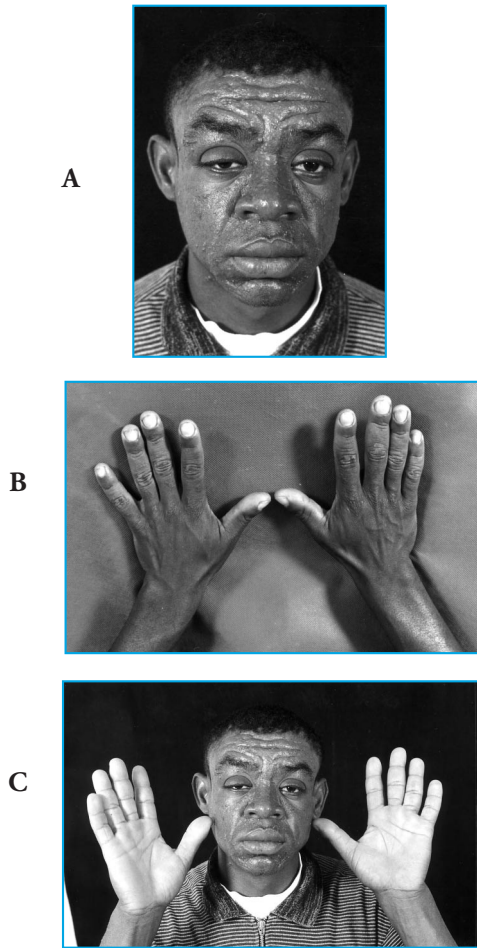


Figura 1 - A) Face com alterações hipertróficas da pele, acentuação do pregueamento cutâneo da região frontal e blefaroptose bilateral. B) Alargamento dos punhos e baqueteamento digital. C) Alongamento dos dedos das mãos.

A patogênese da OAH não está bem esclarecida. As principais hipóteses baseiam-se em estudos de indivíduos com cardiopatias cianogênicas. Distúrbio da interação plaqueta-endotélio com liberação de fatores de crescimento de fibroblastos, capazes de provocar proliferação periosteal e aumento do tecido conjuntivo cutâneo parece ter papel chave no desenvolvimento da síndrome. O *shunt* direita-esquerda, presente nesses pacientes, impediria a fragmentação de plaquetas que ocorre normalmente na circulação pulmonar. As plaquetas não-fragmentadas, em contato com o endotélio, liberariam fatores de crescimento. Em indivíduos com paquidermoperiostose demonstrou-se aumento do nível sérico do antígeno do fator de Von Willebrand, um sinal de ativação plaquetária^{9,10}.

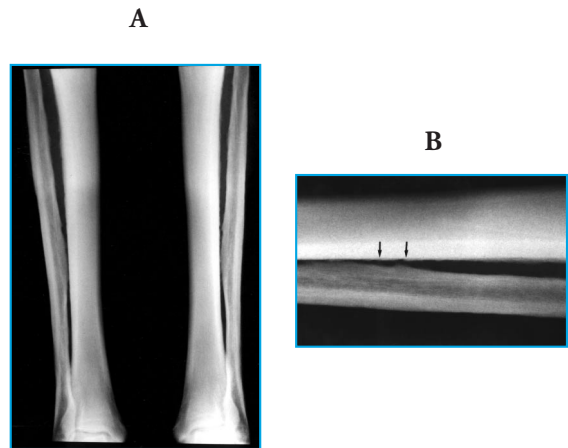


Figura 2 - A) Radiografia dos ossos da perna em AP, mostrando espessamento cortical e periostose. B) Detalhe da radiografia anterior, mostrando proliferação periosteal na tíbia e na fíbula esquerdas (setas).

O diagnóstico é feito pela observação de baqueteamento digital e de periostose radiográfica, além das alterações cutâneas que se manifestam por anormalidades glandulares (acne, hiperhidrose e seborréia) e alterações hipertróficas da pele (espessamento cutâneo da face, “pés de elefante”, blefaroptose). *Cutis verticis gyrata* representa o estágio mais avançado de hipertrofia e pregueamento cutâneo da região frontal e couro cabeludo, causando aspecto semelhante a giros cerebrais. As radiografias mostram, além da periostose, espessamento cortical dos ossos longos e, em alguns casos, acrosteólise, uma reabsorção de falanges distais de mãos e pés, consequência de aumento da remodelação óssea^{3,5,8}.

Na forma primária da OAH, o hemograma e a radiografia de tórax são, habitualmente, normais; o fator reumatóide e o fator antinuclear, negativos. As provas de atividade inflamatória são normais ou elevadas. No paciente em questão, toda a propedêutica mostrou-se normal.

A pesquisa de uma doença de base deve ser sempre considerada. A presença de emagrecimento, provas de atividade inflamatória elevada e clínica articular mais exuberante alertam para a forma secundária. O acometimento articular da paquidermoperiostose é, usualmente, pouco sintomático e ocorre em 30% a 40% dos casos, sendo os joelhos e tornozelos as articulações mais acometidas^{3,11}. Os pacientes podem apresentar dor e calor nas extremidades dos ossos longos, próximas às articulações, onde ocorre proliferação periosteal mais intensa. Normalmente, as efusões articulares não se devem a sinovite propriamente dita, e sim a reação simpática à periostose adjacente. O líquido sinovial, habitualmente, mostra padrão não inflamatório, com baixa contagem de leucócitos, como observado no caso em questão⁸.

A terapia mais eficaz em pacientes com a forma secundária de OAH consiste no tratamento da doença de base.

Nos casos de paquidermoperiostose, ou seja, na forma primária de OAH, os anti-inflamatórios não hormonais, os corticosteróides e a colchicina parecem ser os agentes mais úteis no alívio dos sintomas articulares da enfermidade^{1,2,4}. Estudos preliminares demonstraram benefício com dose única venosa de pamidronato na redução de sintomas a longo prazo². No entanto, até o momento, o tratamento relatado parece não alterar o curso evolutivo da moléstia, habitualmente auto-limitado, com remissão na idade adulta.

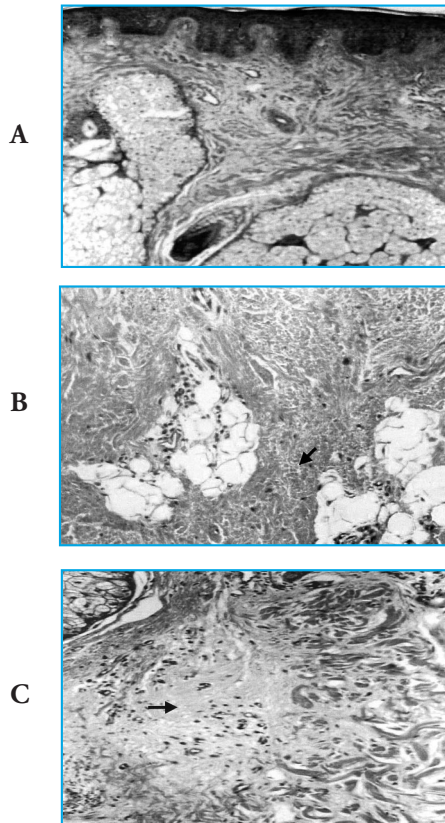


Figura 3 - A) Corte histológico da pele da região frontal, mostrando derme profunda, com feixes de colágeno espesso. B) Espessamento dos septos interadiposos na hipoderme (seta). C) Maior aumento mostrando depósito de material mucinoso na derme (seta).

ABSTRACT

Pachydermoperiostosis or primary hypertrophic osteoarthropathy is a rare disease of unknown etiology with a familial incidence. It is characterized by periostosis of long bones and hypertrophic skin changes. Joint manifestations occur in 30 to 40% of cases and may be the

main complaint. A case of a young male patient, referred to a rheumatologist with pain and effusion of the knees and ankles, is described. Coarse facial features, acne, ptosis of the eyelids, and digital clubbing were also observed. Periostosis of the appendicular bones were demonstrated by x-rays. Joint manifestations were successfully treated with Piroxicam, 20 mg, daily, but the occurrence of high digestive hemorrhage required the interruption of this medication. Prednisone, 10 mg, daily, was then administered with positive response.

Keywords: Primary hypertrophic osteoarthropathy / diagnosis; Primary hypertrophic osteoarthropathy/ drug therapy

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Martínez-Lavín M. Hypertrophic Osteoarthropathy. In: Klippel JH, Dieppe PA, editors. *Rheumatology*. London: Gower Medical; 1994.
- 2- Guyot-Drouot MH, Solau-Gervais E, Cortet B, Deprez X, Chastanet P, Cotten A et al. Rheumatologic manifestations of pachydermoperiostosis and preliminary experience with bisphosphonates. *J Rheumatol* 2000; 27:2418-23.
- 3- Vilela SA, Araújo CMS, Natour M, Fernandes ARC. Aspectos radiológicos da osteoartropatia hipertrófica primária. *Rev Bras Reumatol* 1996; 36:103-5.
- 4- Altman RD, Tenenbaum J. Hypertrophic osteoarthropathy. In: Kelly WN, editor. *Textbook of Rheumatology*. Philadelphia: WB Saunders; 2001. p.1589-94.
- 5- Martínez-Lavín M, Cerinic-Martucci M, Jajic I, Pineda C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1993; 20:1386-7.
- 6- Hambrick Jr GW, Carter DM. Pachydermoperiostosis. *Arch Dermatol* 1966; 94:594-608.
- 7- Touraine A, Solente G, Gole L. Un syndrome osteodermopathique: la pachydermie plicature avec pachyperiostose des extremities. *Presse Med* 1935; 43:1820-4.
- 8- Martínez-Lavín M, Pineda C, Valdez T, Cajigas JC, Weisman M, Gerber N et al. Primary hypertrophic osteoarthropathy. *Sem Arthritis Rheum* 1988; 17:156-62.
- 9- Martínez-Lavín M. Digital Clubbing and hypertrophic osteoarthropathy: a unifying hypothesis. *J Rheumatol* 1987; 14: 6-7.
- 10- Martínez-Lavín M. Hypertrophic osteoarthropathy. *Curr Opin Rheum* 1997; 9:83-6
- 11- Macedo LMG, Torminn FB, Gonçalves HAT, Nóbrega MB, Ferreira MS, Maia ABA et al. Paquidermoperiostose: relato de um caso e revisão da literatura. *Rev Bras Reumatol* 1990; 30:67-70.