

OSTEOARTROPIA HIPERTRÓFICA PRIMÁRIA (PAQUIDERMOPERIOSTOSE): RELATO DE CASOS EM DOIS IRMÃOS*

Tarcísio Nunes Carvalho¹, Cyrillo Rodrigues de Araújo Jr.¹, Sérgio Roberto Fraguas Filho¹,
Marlos Augusto Bittencourt Costa¹, Kim-Ir-Sen Santos Teixeira², Carlos Alberto Ximenes³

Resumo Neste artigo apresentamos dois irmãos acometidos pela osteoartropatia hipertrófica primária (paquidermoperiostose). Esta representa somente 3% a 5% de todos os casos de osteoartropatia hipertrófica. Nos nossos pacientes as alterações nos ossos longos são evidenciadas em radiografias convencionais, constando-se em neoformação óssea periosteal e alargamento das diáfises.

Unitermos: Osteoartropatia hipertrófica primária; Paquidermoperiostose; Radiologia.

Abstract *Primary hypertrophic osteoarthropathy (pachydermoperiostosis): case report of two siblings.*
We report a case of two siblings with primary hypertrophic osteoarthropathy (pachydermoperiostosis). Pachydermoperiostosis represents only 3 to 5 per cent of all cases of hypertrophic osteoarthropathy. These patients presented long bone changes on conventional x-ray films including periosteal new bone formation and expansion of the diaphysis.

Key words: Primary hypertrophic osteoarthropathy; Pachydermoperiostosis; Radiology.

INTRODUÇÃO

A osteoartropatia hipertrófica (OAH) primária, também conhecida como paquidermoperiostose, representa uma forma primária (hereditária ou idiopática) de osteoartropatia hipertrófica. Esta representa aproximadamente 3% a 5% de todos os casos de osteoartropatia hipertrófica e caracteriza-se por espessamento cutâneo (face, couro cabeludo, mãos e pés), aumento da espessura dos ossos das extremidades e dedos hipocráticos⁽¹⁻⁴⁾.

Os primeiros casos foram relatados por Friedreich em 1868 e foram considerados como exemplos de acromegalia⁽⁵⁾. Em 1935, Touraine *et al.* definiram as características desta síndrome como uma entidade distinta e enfatizaram as semelhanças entre a síndrome e a osteoartropatia pulmonar⁽⁶⁾.

Este relato de caso apresenta dois irmãos com “baqueteamento de dedos”, hipertrofia de extremidades e alterações radiológicas compatíveis com osteoartropatia hipertrófica primária.

RELATO DOS CASOS

Caso 1

Homem, branco, 19 anos, encaminhado ao Departamento de Diagnóstico por Imagem para investigação radiológica de artalgia nos joelhos e punhos, e hipertrofia

das mãos e pés. Estas manifestações iniciaram há cerca de cinco anos e aumentaram progressivamente, o que dificultava a realização das suas tarefas manuais.

Ao exame clínico evidenciaram-se espessamento cutâneo dos joelhos e das mãos, características faciais grosseiras com pele oleosa, espessada e rugas, hipertrofia nítida das mãos e dos pés com aumento dos tecidos moles e do volume articular. “Baqueteamento de dedos” e “unhas em vidro de relógio” era bem caracterizado ao exame físico (Figura 1).

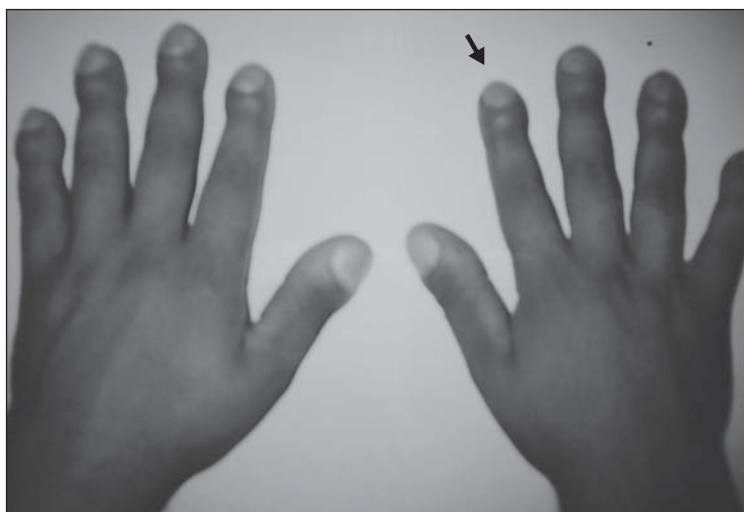


Figura 1. Fotografia das mãos do caso 1. “Baqueteamento dos dedos” (seta) e “unhas em vidro de relógio”.

* Trabalho realizado no Serviço de Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (HC-FMUFG), Goiânia, GO.

1. Médicos Residentes do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

2. Professor Adjunto Doutor do Departamento de Diagnóstico por Imagem e Anatomia Patológica do HC-FMUFG.

3. Professor Adjunto, Chefe do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

Endereço para correspondência: Dr. Tarcísio Nunes Carvalho, Rua C-167, nº 130, Setor Nova Suíça, Goiânia, GO, 74255-100. E-mail: tarcisionunes@hotmail.com.br

Recebido para publicação em 20/3/2003. Aceito, após revisão, em 1/7/2003.



Figura 2. Radiografia do punho esquerdo do caso 1. Neosteogênese periosteal irregular, lamelada e com espessamento cortical da extremidade distal do rádio (setas) e da ulna.



Figura 3. Radiografia das pernas do caso 1. **A,B:** Alterações simétricas e bilaterais, neosteogênese periosteal lamelada da tíbia (setas em **B**) e da fíbula, com espessamento cortical.

O estudo radiológico evidenciou alterações simétricas e bilaterais, com neosteogênese periosteal irregular, lamelada e espessamento cortical da ulna e do rádio (Figura 2). Achado adicional de proliferação periosteal lamelada na tíbia e na fíbula se fazia presente (Figura 3).

Caso 2

Homem, branco, 17 anos, único irmão do paciente do caso 1, encaminhado com manifestações clínicas semelhantes, porém menos intensas que as de seu irmão.

Ao exame clínico notava-se aumento simétrico e bilateral dos punhos e tornozelos, com hipertrofia das mãos e dos pés. Alterações cutâneas e fâneros eram semelhantes.

O estudo radiológico evidenciou alterações ósseas com as características do seu irmão. Neosteogênese periosteal lamelada com espessamento cortical do rádio, ulna, tíbia e fíbula (Figuras 4 e 5).

DISCUSSÃO

A OAH primária é considerada de etiologia desconhecida e de caráter familiar, ocorrendo em cerca de 25% a 30% dos familiares nos casos estudados. Discute-se a participação genética determinada por gene autossômico dominante, com graus



Figura 4. Radiografia do punho esquerdo do caso 2. Espessamento cortical das extremidades distais do rádio e da ulna.

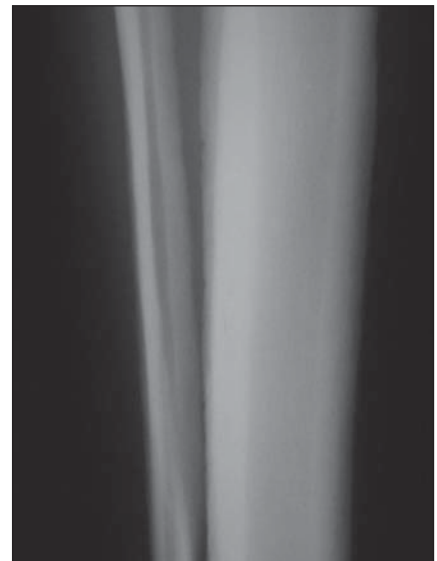


Figura 5. Radiografia da perna direita do caso 2. Reação periosteal lamelada e espessamento cortical da tíbia e da fíbula.

variáveis de penetrabilidade e fenotipicamente de maior intensidade no sexo masculino⁽⁷⁾.

A enfermidade manifesta-se usualmente na puberdade e progride vagarosamente, com autolimitação do seu curso após alguns anos.

Touraine admitiu três formas clínicas de OAH primária: 1) completa, com paquiperiostose e paquidermia das extremidades, face e couro cabeludo; 2) incompleta, com paquiperiostose (acompanhada ou não de artrite) e paquidermia de extremidades ou face, sem comprometimento do couro cabeludo; 3) frustra, quando há apenas “baqueteamento de dedos” e/ou espessamento

de pele circunscrito à face ou couro cabeludo; e as alterações radiológicas, quando presentes, são mínimas⁽²⁾.

Alguns autores consideraram como principais manifestações da OAH primária o aumento do volume das extremidades, dedos hipocráticos, unhas “em vidro de relógio”, paquidermia e queixas neuromusculares e/ou articulares. Entretanto, nos últimos anos vêm sendo descritos quadros

semelhantes de osteoartropatia hipertrófica secundária a doenças pulmonares de caráter supurativo ou infiltrativo ou neoplasias intratorácicas malignas⁽⁸⁻¹⁰⁾ ou benignas⁽¹¹⁾ que exibiam os mesmos sinais clínicos assinalados como patognomônicos da OAH primária. Pelas razões expostas não é possível diferenciar as duas formas, a não ser pelo curso clínico e pela exclusão de lesões pulmonares primitivas. Entretanto, a OAH secundária é de início mais tardio, não apresentando ocorrência familiar nem hereditária e as alterações ósseas são mais agudas e dolorosas⁽⁷⁾. Os achados radiográficos têm algumas diferenças. Na OAH primária a reação periosteal é irregular e mal definida, em contradição com o depósito linear evidenciado na OAH secundária⁽¹⁾.

O diagnóstico de OAH primária é realizado basicamente com achados radiológicos e clínicos, consistindo de proliferação periosteal com neoformação óssea (em camadas finas, tornando-se progressiva-

mente irregulares, ásperas e ondulantes), simétrica e bilateral nos ossos longos, mais evidentes nas inserções de tendões e ligamentos. Os espaços medulares mostram-se normais⁽⁷⁾.

Nos casos em discussão o diagnóstico de OAH primária baseou-se nas alterações clínicas sem qualquer doença pulmonar, na história familiar e nos achados radiográficos característicos, principalmente nos punhos e tornozelos. Os casos classificam-se na forma clínica incompleta, segundo Touraine.

O diagnóstico de OAH primária, portanto, deve ser considerado após exclusão de OAH secundária em qualquer adolescente apresentando artralgia, “baqueteamento” digital e história familiar, e confirmado com os achados radiográficos.

REFERÊNCIAS

- Demirpolat G, Sener RN, Stun EE. MR imaging of pachydermoperiostosis. *J Neuroradiol* 1999;26:61-3.
- Resnick D, Niwayama G. Endostosis, hyperostosis, and periostitis. *In: Resnick D, Niwayama G, eds. Diagnosis of bone and joint disorders*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995:4421-7.
- Rimoin DL. Pachydermoperiostosis (idiopathic clubbing and periostosis): genetic and physiologic consideration. *N Engl J Med* 1965;272:923-31.
- Cantatore FP, Mancini L, Ingrassio AM, Carozzo M. Pachydermoperiostosis: dermatological, neurological and radiological observations. *Clin Rheumatol* 1995;14:705-7.
- Friedreich N. Hyperostose des Gesamten Skelettes. *Virchows Arch J Path Anat* 1868;43:83-7.
- Touraine A, Solente G, Golé L. Un syndrome osteodermopathique: la pachydermie plicaturée avec pachypériostose de extrémités. *Presse Med* 1935;43:1820-4.
- Pastor EH, Cossermelli W, Barros MT, *et al.* Paquidermoperiostose: relato de caso e discussão diagnóstica. *Rev Assoc Med Bras* 1979;25:288-90.
- Gall EA, Bennet GA, Baner W. Generalized hypertrophic osteoarthropathy. A pathologic study of seven cases. *Am J Pathol* 1961;27:349-51.
- Adler JJ, Sharma OP. Hypertrophic osteoarthropathy with intrathoracic Hodgkin's disease. *Am Rev Respir Dis* 1970;102:83-4.
- Ray ES, Fisher HP. Hypertrophic osteoarthropathy in pulmonary malignancies. *Ann Intern Med* 1953;38:239.
- Shapiro RF, Zvaifler NJ. Concurrent intrathoracic Hodgkin's disease and hypertrophic osteoarthropathy. *Chest* 1973;63:912-5.