

Osteoartropatía hipertrófica primaria y queratodermia palmoplantar: a propósito de un caso

Juan Maturana¹, Paulina Fuentes², Antonio Guglielmetti³

RESUMEN

La acropaquia es un trastorno que puede presentarse en forma aislada o formar parte del síndrome de osteoartropatía hipertrófica, entidad caracterizada por periostosis, dolor articular y acropaquia.

Cuando este síndrome es causado por una mutación genética específica, se denomina osteoartropatía hipertrófica primaria.

Este raro desorden hereditario se asocia, además, a alteraciones dermatológicas típicas, como hiperseborrea, acné, engrosamiento de pliegues faciales, entre otras. Una asociación rara vez descrita es la queratodermia palmoplantar.

Se presenta el caso de una mujer de 46 años con osteoartropatía hipertrófica primaria asociada a queratodermia palmoplantar que asistió a la unidad de dermatología del Hospital Gustavo Fricke, Viña del Mar, Chile.

Palabras claves: queratodermia palmoplantar; osteoartropatía hipertrófica primaria; acropaquia; periostosis.

SUMMARY

Clubbing is a disorder that can be an isolated finding or be part of the hypertrophic osteoarthropathy syndrome, an entity characterized by periostosis, joint pain and clubbing. When this syndrome is caused by a specific genetic mutation, it is called primary hypertrophic osteoarthropathy. This rare hereditary disorder is also associated with typical dermatological findings, such as hyperseborrhea, acne and facial feature coarsening. An association rarely described is palmo-plantar keratoderma. We present the case of a 46-year-old woman with primary hypertrophic osteoarthropathy and palmo-plantar keratoderma who came to the dermatology unit of Gustavo Fricke Hospital, Viña del Mar, Chile.

Key words: palmo-plantar keratoderma; primary hypertrophic osteoarthropathy; clubbing; periostosis.

La primera descripción de acropaquia fue hecha alrededor del 400 A.C. por Hipócrates, sin embargo, su diagnóstico, fisiopatología y relevancia clínica es aún controversial.¹

Existen múltiples causas de acropaquia, las que pueden clasificarse dependiendo de si su afectación unilateral o bilateral (Tabla 1).¹

Cuando la acropaquia bilateral se asocia a dolor articular de grandes articulaciones, periostosis de huesos tubulares, derrame articular y paquidermia en distintos grados se constituye el síndrome de osteoartropatía hipertrófica.^{2,3}

Dicho síndrome puede ser causado por las mismas alteraciones que causan la acropaquia, pues, probablemente, constituye una forma evolutiva de ésta;³ sin embargo, se ve más frecuentemente en cáncer pulmonar, infecciones pulmonares, fibrosis quística y shunts cardiacos de derecha a izquierda³.

Cuando la causa subyacente a dichos trastornos es una alteración genética específica, el trastorno se denomina osteoartropatía hipertrófica primaria o paquidermoperiostosis, entidad similar en la clínica, pero con mayor afectación dermatológica.²

¹Interno VII año de Medicina, Universidad de Valparaíso, Valparaíso, Chile.

²Médica internista y dermatóloga. Servicio de Dermatología, Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del Mar, Chile. ³Médico internista y dermatólogo.

Cátedra de Dermatología, Universidad de Valparaíso, Viña del Mar, Chile.

Tabla 1. Enfermedades asociadas a acropaquia

Presentación	Causa
Unilateral	Hemiplejia
	Lesiones vasculares
Bilateral	Origen neoplásico <ul style="list-style-type: none">• Carcinomas broncogénicos• Tumores pleurales• Linfomas
	Origen pulmonar <ul style="list-style-type: none">• Fibrosis quística• Asbestosis• Neumonitis por hipersensibilidad• Enfermedad pulmonar intersticial
	Origen cardíaco <ul style="list-style-type: none">• Cardiopatías cianóticas
	Origen gastrointestinal <ul style="list-style-type: none">• Enfermedades inflamatorias intestinales• Hepatopatías crónicas
	Origen infeccioso <ul style="list-style-type: none">• Tuberculosis• Infección por VIH• Endocarditis infecciosa• Infecciones parasitarias crónicas
	Origen endocrino <ul style="list-style-type: none">• Enfermedad tiroidea
	Origen multisistémico <ul style="list-style-type: none">• Lupus eritematoso sistémico• Síndrome CINCA• Síndrome POEMS

La osteoartropatía hipertrófica primaria (OAHP) se reconoce por acropaquia bilateral, alteraciones morfológicas, como rasgos faciales toscos y “piernas de elefante” y alteraciones dermatológicas como engrosamiento facial con pliegues marcados, hiperhidrosis, hiperseborrea, acné y cutis verticis gyrata.^{2,3}

CASO CLÍNICO

Paciente sexo femenino de 46 años, acudió a la con-



Figura 1
Acropaquia de dedos de manos.



Figura 1b.
Acropaquia de dedos de pies. Pueden observarse las llamadas “piernas de elefante”, típicamente descritas en este cuadro.

sulta dermatológica derivada desde el servicio de urgencia.

Dentro de sus antecedentes se destaca artritis reumatoide no confirmada, sin tratamiento modificador de enfermedad; sin otros antecedentes mórbidos asociados.

Al examen físico se presentó acropaquia bilateral de dedos de manos y pies con engrosamiento articular de muñecas y tobillos, queratodermia palmoplantar focal en zonas de presión, acné, hiperseborrea, hiperplasias

sebáceas múltiples y engrosamiento de piel facial con rasgos toscos (Figuras 1a, 1b, 2, 3).

La paciente presentaba controles previos por reumatología por acropaquia y artralgias. Exámenes solicitados en dichos controles muestran perfil reumatológico básico normal (FR, ANA, ENA), ecocardiograma y radiografía de tórax, ambos sin alteraciones.

La paciente refirió presentar acropaquia y queratodermia palmoplantar desde la niñez y al interrogatorio dirigido manifestó mismas alteraciones en padre y tres de sus seis hermanos (Figura 4).

Con dichos elementos clínicos se configura el diagnóstico de osteoartropatía hipertrófica primaria.

DISCUSIÓN

La osteoartropatía hipertrófica primaria (OAHP) es un trastorno hereditario infrecuente causado por alteraciones genéticas que provocan aumento en la concentración de prostaglandina E₂, lo que conlleva un crecimiento óseo y glandular (tanto sebáceo como sudoríparo) excesivo.^{2,3}

Estas alteraciones se expresan en acropaquia, periostosis y alteraciones dermatológicas como engrosamiento facial, acné, hiperseborrea e hiperhidrosis.^{2,3}

Se han presentado en la literatura pocos casos de la asociación entre acropaquia idiopática y queratodermia palmoplantar, reconociéndose a la OAHP como una causa posible.⁴

Otros casos descritos de dicha asociación se han presentado con el síndrome de Fischer, síndrome de Bureau-Barrière-Thomas, queratodermia palmoplantar de Vörner y síndrome de Volavsek, las que suelen presentar otras alteraciones como onicogriposis, hipotricosis, siringomielia, entre otras,⁴ las que no presenta el caso aquí expuesto.

La OAHP típicamente se presenta con herencia autosómica dominante con penetrancia variable,² tal como en el caso presentado. Una patología que corresponde descartar por la presentación autosómica dominante de queratodermia palmoplantar es el síndrome de Howel-Evans, el que se asocia a cáncer de esófago.

Ya que no se evidenciaron hallazgos sugerentes de ninguna de estas enfermedades en la paciente, se podría asociar la queratodermia palmoplantar a la paquider-



Figura 2

Engrosamiento cutáneo de pliegues frontales y nasogenianos. Ensamchamiento de base nasal.



Figura 3

Queratodermia plantar focal en sitios de apoyo, no transgresiva.

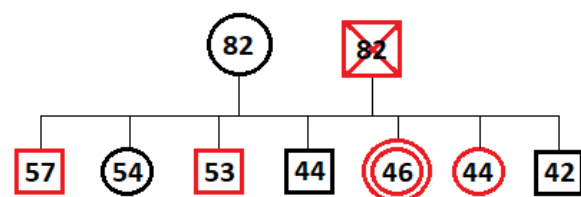


Figura 4

Esquema genealógico de afectación. En color rojo los afectados y en doble halo paciente índice.

mia causada típicamente en la OAHP, a pesar de que la asociación es infrecuente.

Es importante considerar que el enfrentamiento frente al hallazgo de acropaquia bilateral debe ir enfocado al descarte de patologías secundarias, principalmente neoplasias ocultas. La presencia de artralgias o dolor óseo es orientadora a osteoartropatía hipertrófica, ya sea de causa primaria cuando existen antecedentes familiares o de causa secundaria cuando no los hay.¹

Cuando se presenta acropaquia bilateral asintomática, se deben buscar indicios en la anamnesis y examen físico de patologías subyacentes para orientar el estudio imagenológico, serológico, hormonal o bioquímico, según corresponda.¹

Si el examen clínico no aporta información, se solicita una radiografía de tórax de screening, con el fin de derivar oportunamente si se presentan hallazgos sugerentes de patología pulmonar.¹

CONCLUSIÓN

Es importante poder reconocer la acropaquia como una entidad en la que pueden subyacer una serie de patologías, especial mención tienen las neoplasias y cardiopatías cianóticas.

Es por esta razón, que la OAHP es una entidad de descarte, sobre todo cuando no se asocia a herencia familiar.

REFERENCIAS

1. Spicknall, K. Zirvas, M. English JC 3rd. Clubbing: an update on diagnosis, differential diagnosis, pathophysiology, and clinical relevance. *J Am Ac Dermatol*. 2005;52(6):1020-1028
2. Zhang, Z. Zhang, C. Zhang, Z. Primary hypertrophic osteoarthropathy: an update. *Front. Med*. 2013;7(1):60-64
3. Pineda, C. Martinez-Lavín, M. Hypertrophic osteoarthropaty: what a rheumatologist should know about this uncommon condition. *Rheum Dis Clin N am* 39. 2013:383-400
4. Barraud-Klenovsek, M.M, Lübke, J., Burg, G. Primary digital clubbing associated with palmoplantar keratoderma. *Dermatology*, 1997; 194:302-305