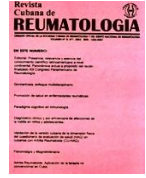


# Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología  
Volumen XVII, Número 2, Suplemento 1; 2015 ISSN: 1817-5996  
[www.revreumatologia.sld.cu](http://www.revreumatologia.sld.cu)



## ESTUDIO DE CASOS

### Paquidermoperiostosis. A propósito de un caso

### Pachydermoperiostosis. Concerning a case

Xidix Toirac Cabrera <sup>I</sup>, Ariandi Yuliet González Rodríguez <sup>I</sup>, Ana Teresa Cedeño Sánchez <sup>I</sup>

<sup>I</sup> Especialista de 1er Grado en Reumatología. Hospital Militar Dr. Carlos J Finlay. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

#### RESUMEN

La osteoartropatía hipertrófica es una afección poco frecuente y puede ser secundaria a múltiples padecimientos dentro de los que juegan un papel fundamental las afecciones pulmonares, presenta manifestaciones clínicas específicas que hacen suponer su diagnóstico aunque el diagnóstico diferencial en ocasiones se torna difícil de realizar. Se presenta un paciente de 29 años de edad al cual se le realiza el diagnóstico de esta afección.

**Palabras clave:** espondilitis anquilosante, osteoartropatía hipertrófica, paquidermoperiostosis.

#### ABSTRACT

The osteoarthropathy hypertrophic is a not very frequent affection and it can be secondary to multiple sufferings inside those that play a fundamental paper the lung affections, presents specific clinical manifestations that make suppose its diagnosis although the differential diagnosis in occasions you restitution difficult to carry out. A patient is presented from 29 years of age to which is carried out the I diagnose of this affection.

**Keywords:** ankylosing spondylitis, hypertrophic osteoarthropathy, pachydermoperiostosis.

## INTRODUCCIÓN

La Osteoartropatía hipertrófica es un síndrome caracterizado por una proliferación excesiva de la piel y los huesos en las partes más distales de las extremidades, deformidad bulbosa en las puntas de los dedos, (hipocratismo digital o como dedos en palillo de tambor), proliferación del periostio de los huesos tubulares y derrames sinoviales.<sup>1</sup>

El hipocratismo digital es, quizá, el signo clínico más antiguo de la medicina, ya que fue descrito por Hipócrates, desde el año 400 a.C, hace ya más de 2500 años. Los estudios paleopatológicos han mostrado cambios típicos de osteoartropatía hipertrófica en restos esqueléticos prehispanicos que datan de la era hipocrática (*circa 500 años a.c.*). Con el advenimiento de la radiología, Bamberger (1889) y Marie (1890) pudieron reconocer el síndrome completo.<sup>2</sup>

Además de los humanos, afecta también otros mamíferos superiores. La literatura veterinaria contiene descripciones de esta afección en diversos tipos de animales, en los cuales el síndrome aparece como respuesta a las mismas patologías internas que las descritas en los humanos.<sup>1</sup>

Aparece en edades tempranas de vida, con un pico alrededor de los 30 años. Se clasifica en primaria o secundaria según su origen. Hay suficientes evidencias para afirmar que el hipocratismo digital es la manifestación inicial y más conspicua del síndrome completo de osteoartropatía hipertrófica<sup>1,3</sup>

La forma primaria se transmite por herencia autosómica dominante y relacionada con el sexo.

Se conocen tres formas de presentación. La completa (Periostosis y paquidermia), La incompleta (Sin paquidermia), y la frustrada (Paquidermia con cambios esqueléticos mínimos).

No existe ninguna prueba serológica útil en el diagnóstico de la osteoartropatía hipertrófica. Muestran con frecuencia diversas alteraciones que reflejan la patología subyacente que ocasionó la enfermedad. Los reactantes de fase aguda suelen ser negativos, el factor reumatoideo, los anticuerpos antinucleares y el complemento rara vez se alteran y estará siempre relacionado con la enfermedad que origina el trastorno.<sup>3,4</sup>

Las radiografías simples de las extremidades son las más importantes, ya que pueden detectar anomalías presentes en los pacientes asintomáticos. La proliferación perióstica es un proceso de evolución ordenada que depende tanto de la

cronicidad como de la intensidad del padecimiento subyacente. La periostitis progresa en tres diferentes dimensiones: en su localización dentro del hueso, en el número de huesos afectados y en la configuración de la proliferación perióstica. Así, en la afección leve, hay pocos huesos afectados.<sup>4,5</sup>

En la osteoartropatía hipertrófica se preserva el espacio articular y no existen erosiones ni osteopenia periarticular.<sup>5</sup>

Otros estudios imagenológicos pueden ser útil en el diagnóstico de la misma como son la gammagrafía ósea, IRM y la TAC.<sup>5</sup>

El diagnóstico diferencial incluye una serie de afecciones entre las que destacan la artritis reumatoide, oateoartritis, tumores malignos, la acromegalia, la acropaquia tiroidea y el síndrome de POEMS.<sup>2,5-7</sup>

El tratamiento se debe basar primeramente en corregir la afección subyacente, analgésicos, AINES, esteroides, bifosfonatos y fisioterapia.<sup>8-10</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Resumen de historia clínica

Paciente: masculino/29 años.

Motivo de Consulta: Dolor Lumbar

### Historia de la enfermedad actual:

Paciente masculino, blanco, de 29 años de edad, con antecedentes de buena salud, que acude a consulta por presentar desde hace un año aproximadamente dolores articulares que interesan pequeñas articulaciones de ambas manos, además refiere sudoración excesiva de las mismas (hiperhidrosis), cansancio fácil, decaimiento moderado en ocasiones, así como lesiones cutáneas que interesan la frente y el cuero cabelludo, sin otros síntomas.

### Datos positivos recogidos al Examen Físico

Piel: Hiperhidrosis, facies seborreica, pliegues frontales prominentes, piel de la frente, cara, manos y pies con aumento de los pliegues y engrosada, base de la nariz ensanchada, surco naso geniano muy pronunciado, acné en zona facial. [Figuras 1 y Figura 2]

SOMA: Manos y pies agrandados, dedos de las manos y los pies cortos con tendencia a la deformidad en “palillos de tambor y uñas en “vidrio de reloj”. Índice digital 1,09. [Figura 3]

Rodilla Derecha: Aumenta de volumen, con derrame sinovial de moderada intensidad, sin cambios en la temperatura local, dolorosas a la palpación, con limitación de la flexo/extensión y discreta hipotrofia de cuádriceps.

### Exámenes complementarios

Hemograma con diferencial:

Hb: 13,3 g/l

Leucocitos: 7.9 x 9.8/l

Conteo de plaquetas: 225 x 10<sup>9</sup>/l

VSG: 32 mm/h

Hemoquímica

PCR: negativa

TGP: 18 u/L

Creatinina: 88 mmol/l

Colesterol: 5.13 mmol/l

Triglicéridos 1,3 mmol/l

Ácido úrico: 289 mmol/l

Fosfatasa Alcalina: 145 mmol/l

Urea: 3,8 mmol/l

Factor reumatoideo: Negativo  
cituria: negativa.

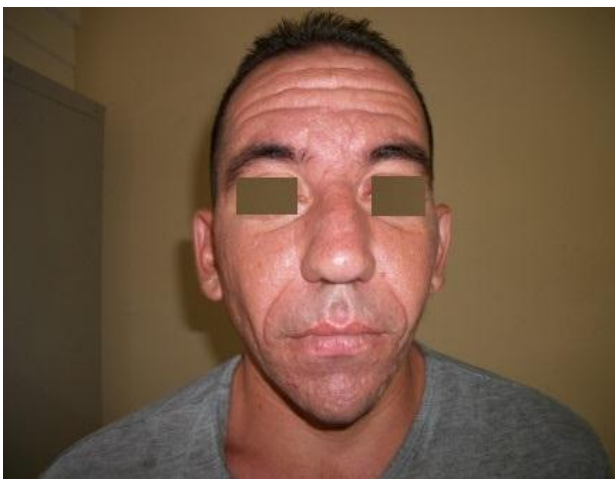
Rx Tórax PA: negativo

Ultrasonido abdominal: negativo

Rayos x ambas manos y muñecas AP: zonas de periostitis en borde radial de la articulación radio carpiana y del periostio de los metacarpianos de ambas manos.

Rayos x pelvis ósea: zonas de periostitis del borde cotiloideo de los acetábulos de ambas caderas.

**Figura 1.** Pliegues frontales prominentes, base de la nariz ensanchada, surco naso geniano muy pronunciado



**Figura 2.** Hiperhidrosis, facies seboreica, acné en zona facial



**Figura 3.** Dedos de las manos cortos en "palillos de tambor y uñas en "vidrio de reloj"



### DISCUSIÓN

Teniendo en cuenta que es un paciente masculino, joven, de 29 años de edad, con antecedentes de buena salud y que presenta como datos positivos el interrogatorio el dolor articular en las manos acompañado de hiperhidrosis, con datos significativos al examen físico como son el aumento de los pliegues frontales con el engrosamiento de la piel en la frente, cara, manos y pies, con presencia de dedos en palillos de tambor, uñas en vidrio de reloj y engrosamiento de manos y pies con aumento de volumen y dolor en rodilla derecha sin otros signos de inflamación planteamos el diagnóstico de una osteopatía hipertrófica primaria (paquidermoperiostosis).

La conducta terapéutica que se ha seguido es con el objetivo de aliviar el dolor, mejorar fuerza muscular y reeducar al paciente

posturalmente, para ello se ha utilizado piroxicam 20 mg diarios por vía rectal, crioterapia y tratamiento fisioterapéutico y de rehabilitación, además se interconsultó el caso con dermatología y cirugía estética.

### CONCLUSIONES

La paquidermoperiostosis es una afección poco frecuente, la importancia de su diagnóstico radica en la realización de un correcto diagnóstico diferencial con el objetivo de descartar otras patologías que pueden propiciar la presencia de estas manifestaciones clínicas y que pueden poner en peligro la vida del paciente o ensombrecer el pronóstico del mismo.

Consideramos que este reporte resulta válido debido a que es una afección poco frecuente, presentando perspectivas para estudios epidemiológicos sobre comportamiento en nuestro medio de esta afección.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alarcón Segovia D. *Tratado hispanoamericano de Reumatología, volumen II*, Bogotá: Ed. Nomos S.A.; 2006.

2. Martínez-Lavín M, Mansilla J, Pineda C, Pijoán C. Evidence of hypertrophic osteoarthropathy in human skeletal remains from prehispanic Mesoamerica. *Ann Intern Med* 1994;12:238-41.

3. Santos-Durán J, Yuste-Chaves M, Martínez-González O, Alonso-San Pablo M, Sánchez-Estella, J. Pachydermoperiostosis (Touraine-Solente-Golé syndrome). Case report. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)*.2007;98(2):116-20.

4. Gómez Rodríguez N, Ibáñez Ruán J, González Pérez M. Osteoartropatía hipertrófica primaria (paquidermoperiostosis).

Aportación de 2 casos familiares y revisión de la literatura. *Reumatología Clínica*.2009;5(6): 259-63.

5. Solís-Cartas U, Morejón-Gómez J, de-Armas-Hernández A. Espondilitis anquilosante y enfermedad de Von Recklinhausen. Una asociación infrecuente. *Revista Cubana de Reumatología [Internet]*. 2014 [citado 2014 Sep 4];16(2):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/articulo/view/327>

6. Morales Callaghan A, Horndler Argarate C, García Latasa de Aranibar, F, Zubiri Ara M. Paquidermodactilia: Una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida. *Actas Dermo-Sifiliográficas*.2010;101(7):652-4.

7. Moreno M, Cortés C, Peñaranda E. Osteoartropatía hipertrófica primaria. *Reglamento de publicaciones*.2011;172.

8. Milera-Rodríguez J, Solís-Cartas U, Gil-Armenteros R, Guanche-Hernández M. Artropatía de Charcot y Osteomielitis en un paciente diabético. *Revista Cubana de Reumatología [Internet]*. 2014 [citado 2014 dic 23]; 16(2):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/articulo/view/326>

9. Solís-Cartas U, Torres-Carballeira R, de-Armas-Hernandez A, Garcia-Gonzalez V. Dolor óseo como forma de presentación de un mieloma múltiple. *Revista Cubana de Reumatología [Internet]*. 2014 [citado 2014 Sep 4]; 16(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/articulo/view/357>

10. Hurtado P, Pachajoa, H. Cutis verticis gyrata. *Medicina Int*.2010;70(4):132.

Los autores refieren no tener conflictos de intereses

Recibido: 27 de diciembre de 2014

Aprobado 3 de abril de 2015

Publicado: 31 de mayo de 2015

Autor de la correspondencia: Dr. Xidix Toirac Cabrera. E-mail: [xtc@infomed.sld.cu](mailto:xtc@infomed.sld.cu). Hospital Militar Dr. Carlos J Finlay, Avenida 31 y 114. Marianao. La Habana, Cuba.