

OSTEOARTROPATIA HIPERTRÓFICA PRIMÁRIA

Francieli de Sousa Rabelo,* Ana Cristina V Oliveira,** Clarissa de C Ferreira,** Jamille N Carneiro,**
Luciana A Almeida,*** Regina A F Von Kirichenheim,**** Cezar Kozak Simann*****

A Osteoartropatia hipertrófica (OAH) é uma síndrome caracterizada por uma proliferação anormal da pele e tecido ósseo das extremidades distais dos membros, com formação óssea periosteal no rádio, falanges ou tíbia.

Na maioria dos casos, a OAH é secundária a uma doença interna severa, tais como neoplasias intratorácicas primárias ou metastáticas (câncer de pulmão, mesotelioma), fibrose cística, bronquiectasia, empiema crônico, doença cianótica congênita, endocardite, cirrose, doença de crohn, retocolite intestinal, amebíase, tumores malignos, doença de graves, síndrome de POEMS, entre outras¹.

Entretanto, existem casos de OAH primária, também conhecida como paquidermoperiostose ou síndrome de Touraine-Solente-Colé, descrita em 1935 por Touraine, que afeta principalmente homens, geralmente em torno do 1 ano de vida ou na puberdade e com predisposição hereditária clara².

Homem, 22 anos, com quadro de artrite em joelhos e tornozelos há 3 anos, evoluindo com acometimento progressivo e acumulativo das articulações dos punhos, cotovelos, mãos e pés, associada à hiperidrose palmar e plantar, dor óssea intensa, com aumento de volume em ossos tubulares ulnar, tibial, radial e fibular. Negava febre, alteração ponderal ou outras queixas. Negava quadro semelhante na família. Fazia uso crônico de AINEs com fraco alívio dos sintomas.

Ao exame físico, apresentava poliartrite e periartrose em punhos, cotovelos, tornozelos, joelhos, associado a derrame articular em joelhos, espessa-

mento palmar e plantar, com hipertrofia e edema difuso de extremidades, baqueteamento digital dos pododáctilos (Figuras 1, 2 e 3). Aparelhos cardiovascular, respiratório e digestivo não apresentavam alterações.

Exames laboratoriais só evidenciavam aumento das provas inflamatórias. Ecocardiograma, tomografia computadorizada de tórax e abdômen e cintilografia óssea estavam normais. A endoscopia digestiva alta (EDA) evidenciou erosões planas hemorrágicas em antro (leve), assim como úlcera duodenal em atividade e duodenite erosiva. Biópsia gástrica confirmou a presença de *H. pylori*.



Figura 1. Baqueteamento digital, unha em vidro de relógio, aumento de volume difuso de mão e periartrose em punho.

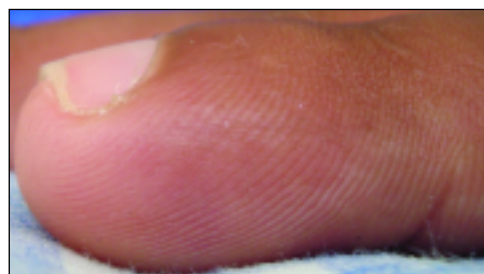


Figura 2. Baqueteamento Digital.

*Médica Residente do Segundo ano de Reumatologia

**Médicas Residentes do Primeiro ano de Reumatologia

***Médica Reumatologista, mestranda na Faculdade de Ciência da Saúde da Universidade de Brasília (UnB)

****Médica Reumatologista

*****Médica Reumatologista

*****Médico Reumatologista, mestre e professor na Faculdade de Medicina da Universidade de Brasília (UnB)
Serviço de Reumatologia, Hospital Universitário de Brasília, Universidade de Brasília



Figura 3. Baqueteamento digital, edema das extremidades («pés de elefante»).



Figura 4. Radiografia da mão direita - preservação do espaço articular e sinais de reação periosteal lamelar.

O estudo radiológico mostrou alargamento dos ossos tubulares, como fêmur, tíbia, fíbula, ulna, rádio, assim como espessamento da cortical e reação periosteal lamelar e irregular (Figuras 4, 5 e 6).

A OAH primária é uma entidade de etiologia desconhecida e com predisposição familiar, provavelmente decorrente da ação de um gene autosômico dominante, com graus variáveis de penetrabilidade e fenotipicamente de maior intensidade no sexo masculino. Manifesta-se normalmente na puberdade e apresenta progressão lenta e autolimitada³.

Touraine et col. considerou 3 apresentações clínicas de OAH primária: completa, incompleta e frusta. A primeira é marcada pela paquidermoperiostose de extremidades, face e couro cabeludo. A segunda, paquidermoperiostose de extremidades ou face, poupando o couro cabeludo e, a terceira, caracterizada por apenas baqueteamento digital,



Figura 5. Radiografia do antebraço esquerdo mostrando espessamento cortical, com reação periosteal lamelar e irregular.



Figura 6. Radiografia do fêmur – espessamento cortical e discreta reação periosteal lamelar.

com espessamento cutâneo restrito a face ou couro cabeludo e alterações radiológicas mínimas³. Todas as doenças que se associam a OAH têm em comum uma produção anormal do fator de crescimento endotelial vascular (VEGF). Distintamente das formas secundárias, na OAH primária ocorre maior espessamento cutâneo, com alteração das

características faciais, as alterações ósseas são menos agudas e dolorosas, tem relação familiar e início mais precoce, além de deficiência orgânica glandular manifestada como hiperidrose, seborréia, acne ou combinações. Os achados radiográficos também são distintos. Ambos expressam proliferação periosteal com neoformação óssea, simétrica e bilateral dos ossos longos, sem alteração dos espaços articulares; porém, na OAH primária, a reação periosteal é irregular e mal definida, podendo acometer epífise dos ossos; enquanto na secundária, o depósito é linear apenas na diáfise e metáfise de ossos longos, poupando a epífise^{3,4,5,6}.

O diagnóstico da OAH primária é estabelecido com base nos achados clínicos e radiológicos do paciente, assim como a exclusão de causas secundárias.

Não há um tratamento específico para a forma primária. Para alívio dos sintomas algícos, o paciente pode fazer uso de anti-inflamatórios (AINEs). Para aqueles pacientes refratários ao tratamento com AINEs, há relatos na literatura do uso de bisfosfonatos^{1,5,7,8}.

Devido a refratariedade aos AINEs e a própria contra-indicação devido a presença de úlcera duodenal, foi proposto o tratamento com bisfosfonatos. Manterá acompanhamento ambulatorial a fim de avaliar a resposta.

Correspondência para

Francieli de Sousa Rabelo
SQN 209 Bloco F Apt: 602
CEP: 70854-060
Brasília – DF
E-mail: francirabelo@yahoo.com.br

Referências

1. Martínez-Lavín M, Vargas A, Rivera-Viñas M. Hypertrophic osteoarthropathy: a palindrome with a pathogenic connotation. *Current Opinion in Rheumatology* 2008;20:88-91
2. Martínez-Lavín M, Pineda C, Valdez T, et al: Primary hypertrophic osteoarthropathy. *Semin Arthritis Rheum* 1988; 17:156-162.
3. Carvalho et al. Osteoartropatia Hipertrófica Primária (Paquidermoperiostose): Relato de casos em dois irmãos. *Radiol Bras* 2004; 37:147-149.
4. Silveira L, Martínez-Lavín M, Pineda C, et al. Vascular endothelial growth factor in hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18:57- 62.
5. Reid R. Bisphosphonates: new indications and methods of administration. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15:458-463.
6. Demirpolat G, Sener RN, Stun EE. MR imaging of pachydermoperiostosis. *J Neuroradiol* 1999;26: 61-63.
7. Guyot-Drouot MH, Solau-Gervais E, Cortet B, et al. Rheumatologic manifestations of pachydermoperiostosis and preliminary experience with bisphosphonates. *J Rheumatol* 2000; 27:2418-2423.
8. Amital H, Applbaum YH, Vasiliev L, Rubinow A. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy: control of pain and symptoms with pamidronate. *Clin Rheumatol* 2004; 23:330-332.