

Paquidermoperiostosis (Osteoartropatía hipertrófica primaria). Presentación de un caso y revisión de la literatura

Drs. Manuel Carreiro Rodríguez, Dorylú Hernández Blanca, Ivette Montes de Oca, José Luis Sánchez, Egleé Castillo, María Serrao, Miguel Angel Gianonni

Hospital General "Dr. Domingo Luciani", Caracas.

INTRODUCCIÓN

El término "dedos en palillo o hipocráticos", denota un incremento en la convexidad de las uñas con engrosamiento de las falanges distales, secundarios a la proliferación de los tejidos blandos. El diagnóstico se realiza por la pérdida del ángulo de 15° a 20° que normalmente existe entre la curvatura de la porción proximal de la uña y el pliegue ungueal adyacente. La osteoartropatía hipertrófica (Figuras 1-3) se manifiesta por la formación perióstica de hueso nuevo, dedos en palillo de tambor y poliartalgias. Al menos el 90% de los casos de osteoartropatía hipertrófica se producen en pacientes que eventualmente desarrollan algún tipo de neoplasia (principalmente cáncer de pulmón) y con menor frecuencia asociados con enfermedad pulmonar crónica, cirrosis hepática, enfermedad inflamatoria intestinal, o hipertiroidismo (1).

La presencia de dedos en palillo de tambor alerta al clínico sobre la posible existencia de una enfermedad potencialmente grave y lo obliga a realizar una cuidadosa búsqueda a nivel pulmonar, cardíaco, hepático, o intestinal, de una condición que explique el cuadro. Después de estudiar al paciente, en la mayoría de los casos, podrá identificar una causa específica (aun teniendo en cuenta que su aparición puede preceder en varios meses a la de una neoplasia), de no ser así debe sospechar la presencia de una osteoartropatía hipertrófica primaria o paquidermoperiostosis (PDP).

Se presenta un caso de PDP y se discuten las características de esta rara enfermedad.

Definición

La PDP es un raro síndrome caracterizado por afectación del tejido conectivo blando (dedos en palillo de tambor), hueso (cambios periósticos,

acroosteólisis), articulaciones (artritis, artralgiás), piel (seborrea, osteofoliculitis, paquidermia, cutis verticis gyrata) y sistema nervioso autónomo (rubor facial, hiperhidrosis), que ocurre en ausencia de enfermedad cardiovascular, pulmonar, hepática, o endocrina (2).

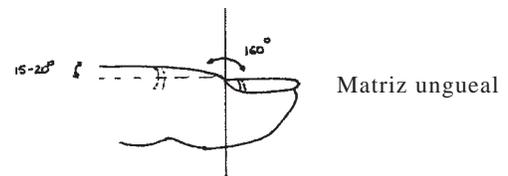


Figura 1. Dedo normal. El ángulo entre la uña y su base es de 160° . El ángulo entre la falange media y la terminal a nivel de la articulación interfalángica distal normalmente es de 180° .

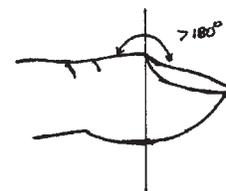


Figura 2. Signo del perfil de Lovibond. Cuando el ángulo entre la uña y su base es mayor de 180° .

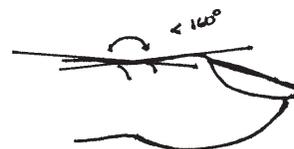


Figura 3. Signo del perfil modificado (Signo de Curth). Cuando el ángulo entre la falange media y la terminal en la articulación interfalángica distal es menor de 160° .

Presentación de un caso

Un paciente masculino de 48 años de edad, de raza negra, acudió al hospital por un cuadro disentérico de varios días de duración, que se demostró posteriormente era de etiología amibiana. Manifestaba la presencia de antecedentes de hipocratismo digital desde los ocho o nueve años de edad, que aumentó de forma progresiva en el tiempo sin ninguna sintomatología asociada durante cuatro o cinco años y luego se estabilizó más o menos en el tiempo. Señalaba igualmente que este trastorno estaba presente en su padre y en todos sus hermanos varones (5 varones y 2 hembras), por la rama materna. Con otra mujer, el padre tuvo otros 11 hijos varones, ninguno de los cuales sufrió de este trastorno. En vista de que su padre y todos sus hermanos tenían esta alteración sin síntomas, nunca fueron estudiados. Ingresó en el ejército para cumplir su servicio militar, pero al querer continuar como suboficial es sometido a un examen médico en el que el llamativo hipocratismo digital motiva su ingreso en el Hospital Militar (1971) para estudio. Permanece hospitalizado durante 36 días sin que se lograra demostrar enfermedad alguna.

El examen físico presentaba una presión arterial de 110/80 mmHg, una frecuencia cardíaca de 64 latidos por minuto y una respiración de 18 por minuto. Era llamativa la presencia de dedos en palillo de tambor en manos y pies, con engrosamiento de la piel y aumento del diámetro de manos y piernas en forma marcada. Las fascias se caracterizaba por la presencia de múltiples pliegues profundos, los orificios de las glándulas sebáceas eran visibles sobre todo la frente (Figuras 4-6).

El tórax normolíneo, con una buena expansibilidad, el ápex en quinto espacio intercostal izquierdo con línea medio clavicular, normoquinético. Los ruidos cardíacos eran regulares, rítmicos, sin soplos ni agregados, los ruidos respiratorios estaban presentes en forma simétrica, de intensidad normal, sin adventicios. La inspección del abdomen revelaba la presencia de una hernia umbilical, era blando depresible, sin visceromegalias ni signos de irritación peritoneal.

Los exámenes de laboratorio reportaron hemoglobina 13,2 g/dl, hematocrito 42,8%, plaquetas: 253 000. La glicemia, urea, creatinina, deshidrogenasa láctica, transaminasas, proteínas totales y fraccionadas, fosfatasas alcalinas, calcio y fósforo estaban dentro de límites normales.

La radiografía de tórax no reveló ninguna alteración. Recibió tratamiento efectivo con metronidazol para el cuadro clínico diarreico.

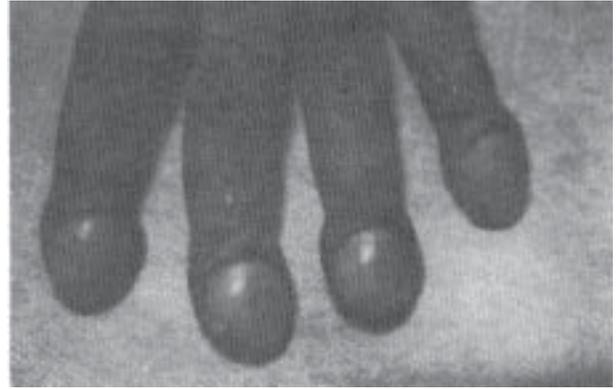


Figura 4. Detalle de la mano izquierda del paciente. Nótese la marcada deformidad de las falanges distales y el engrosamiento de los tejidos blandos periungueales.



Figura 5. Radiografía del dedo pulgar del paciente en la que se aprecia el aumento de las partes blandas y el signo típico de falange en forma de hongo o penacho.

Antecedentes históricos

Los dedos en palillo de tambor son probablemente uno de los signos físicos más antiguos de la medicina (3). Su existencia se ha conocido desde el siglo V antes de Jesucristo, cuando Hipócrates los describió por primera vez en pacientes con empiema. Existe evidencia de que también estaban presentes en Mesoamérica antes de la llegada de los españoles, como lo demuestran los hallazgos obtenidos en esqueletos que datan de hace 2 500 años (4). Sin embargo, a pesar de que su presencia fue reconocida por clínicos de diferentes épocas, no recibieron suficiente atención hasta 1832 cuando Pigeaux hace de ellos una meticolosa descripción y usa por primera vez el término “dedos hipocráticos” para referirse a esta condición (5).

Pero lo que realmente llamó la atención sobre este signo y sirvió de estímulo para su estudio exhaustivo fue la aparición a mediados del siglo pasado de dos hermanos cuya enfermedad desafió a los grandes clínicos alemanes y franceses de la época. Se trató de los hermanos Wilhelm y Karl Hagner. El mayor de ellos, Wilhelm, a la edad de 18 años comenzó a presentar un engrosamiento y aumento del tamaño de los pies, que se extendió en forma progresiva hacia las piernas y rodillas. A los dos años aproximadamente se agregó al cuadro, aumento del tamaño de las manos. Un aumento de tal grado que le impedía realizar cualquier trabajo manual delicado. Estas deformidades progresaron sin la presencia de dolor o alteración en su estado de salud.

El hermano menor Karl, presentó la misma secuencia de cambios, pero a la edad de 17 años. Estos pacientes fueron examinados y estudiados por los mejores médicos de su tiempo, clínicos de la talla de Friedrich, Erb, Virchow, Ternberg y Marie, por mencionar sólo unos pocos, siendo Friedrich, el que realizó la primera descripción del caso de estos dos hermanos de 1868 en un artículo titulado “*Hyperostose des gesammten skelettes*” (hiperostosis de todo el esqueleto) (6).

El 1885, Mangelsdorf (5) reportó por primera vez un caso de dedos de palillo de tambor sin causa aparente.

Veinte años después de la descripción original de Friedreich, Erb en 1888 y Virchow en 1889, reexaminaron a los hermanos Hagner y creyeron que la enfermedad que sufrían era realmente acromegalia (7).

En 1889, Von Bamberger (7) describió por primera vez la asociación entre dedos en palillo de tambor y el engrosamiento con esclerosis de los huesos largos, descripción que amplió en 1891 con detalles sobre los cambios óseos que se producían y su asociación con varias enfermedades (8). Prácticamente en forma simultánea Marie en 1890, desconociendo las observaciones de Bamberger, publicó una descripción completa del proceso, basándose en un caso presentado por Gourand en 1889 (7) en la *Société Médicale des Hôpitaux* de París, de un hombre que presentaba un gran alargamiento de las manos y de los pies, así como dedos en palillo de tambor y sugieren, para denominar la enfermedad, el nombre de “osteoartropatía hipertrófica secundaria” (9).

Como hecho histórico al margen, el paciente de Gourand que sirvió de base para la descripción de Marie, tenía además de las alteraciones mencionadas, engrosamiento de los pliegues faciales, piel de la cara grasosa y glándulas sebáceas prominentes (7). El paciente no tenía realmente una osteoartropatía hipertrófica secundaria sino una paquidermoperiostosis, siendo probablemente la primera y única vez que un autor ha descrito una enfermedad nueva, basándose en otra diferente sin haberla conocido realmente, al menos en un principio.

Wilhelm Hagner fallece en 1891 y la autopsia fue hecha por Arnold quien encontró engrosamiento de todas las partes blandas incluyendo: músculos, ligamentos, tendones y vainas nerviosas, con la presencia de aposiciones periósticas gruesas en casi todos los huesos, y calcificación de los ligamentos. Reunió sus hallazgos y los publicó bajo el título de “Acromegalia, paquiacria u ostitis” (10).

Hasta ese momento sólo se prestó atención a la forma peculiar de la deformidad de los dedos y a los cambios óseos que se producían con la enfermedad, pero pronto comenzó a llamar la atención de los dermatólogos una lesión aparentemente nueva: el engrosamiento masivo de la piel de la frente y del cuero cabelludo que provocaba la formación de múltiples pliegues paralelos y tortuosos. Esta anomalía descrita por primera vez en 1906 por Jadassohn y posteriormente por Unna se denominó “*Cutys verticis gyrata*” (7,11).

En 1922, Stühmer reportó un caso de “*Cutys verticis gyrata*” en un paciente de 29 años que tenía unas manos anormalmente largas con dedos de palillo en tambor, y un caso similar por Sisson en 1926, descrito erróneamente como una acromegalia (7).

En 1927, Grönberg (12) reconoce la asociación entre el "*Cutys verticis gyrata*" y ciertos cambios óseos y describe el caso de un paciente con fascies Leonina, *cutys verticis gyrata* y dedos de palillo de tambor al que le habían negado el ingreso a Estados Unidos pensando en la posibilidad de que se tratara de un caso de lepra. Este autor considera que estas alteraciones eran producto de un trastorno endocrino similar a la acromegalia y las denominó "megalia (hiperplasia) *cutis et ossium*".

No es sino hasta 1935 cuando Touraine, Solente y Golé (13) reconocen que la paquidermoperiostosis es una entidad diferente a la acromegalia y a la osteoartropatía hipertrófica secundaria o pulmonar, descrita por Marie y Bamberger y definen sus características principales en un artículo titulado: "Un *syndrome ostéodermopathique: la pachydermie plicaturee avec pachypériostose des extrémités*", razón por la cual este trastorno también se conoce con el nombre de síndrome de Touraine-Solente-Gole (2,7). Sin embargo, se equivocaron al pensar que ocurría solamente en varones y que no existía ningún indicio de la presencia de factores hereditarios o familiares (14).

Desde 1935 se han presentado muchos casos de este síndrome bajo una gran variedad de nombres: osteofitosis idiopática familiar generalizada, acropaquidermia con paquiperiostitis, hipertrofia crónica de la piel y de los huesos largos, osteoartropatía hipertrófica idiopática crónica, osteodermatopatía hipertroficans y paquidermoperiostosis. El último término es el más utilizado en la actualidad para referirse a este síndrome debido a que hace referencia tanto a las alteraciones que se producen en la piel como a nivel óseo, sin resaltar la presencia de artropatía, que es un hallazgo inconstante (14).

Características clínicas

El comienzo de la enfermedad es insidioso y la progresión lenta. Sigue un patrón más o menos definido caracterizado por: discretos dolores articulares, disminución de la capacidad de trabajo y agrandamiento progresivo de las manos y los pies hasta que finalmente se instala un cuadro clínico característico (15).

Se inicia en la pubertad; la edad de presentación más frecuente oscila entre los trece y los veintidós años, a pesar de que en ocasiones puede ocurrir a mayores edades (7). Afecta predominantemente al

sexo masculino y sobre todo a hermanos (16). No tiene predilección racial (17), se han reportado casos en blancos, japoneses, negros africanos y americanos, hindúes y en indios suramericanos (4,7). Las manifestaciones sistémicas, cuando existen, son mínimas (18). No se logra demostrar la presencia de una enfermedad primaria responsable del cuadro (2,14-19).

Los síntomas y signos principales afectan la piel y los huesos y comprenden:

1. Dedos en palillo de tambor.
2. Periostosis (que provoca alargamiento de los huesos y de las articulaciones) y,
3. Paquidermia (engrosamiento de la piel de la cara), que está de una forma u otra virtualmente presente en todos los casos (2).

1. Dedos en palillo de tambor

Los dedos en palillo de tambor son muy marcados y consisten en un incremento en la cantidad de tejido blando de la falange, aumento y engrosamiento del área de la uña y de su lecho ungueal, y disminución del ángulo normal de la uña 15° (20).

2. Piel

Los cambios que se producen en la piel ocurren predominantemente en cara, frente, cuero cabelludo, manos y pies (16).

Las alteraciones cutáneas son las correspondientes al *cutys verticis gyrata* o paquidermia plegada. La cara adopta un aspecto singular, y proporciona a la fisonomía una expresión de severidad o envejecimiento, que puede culminar en fascies leonina. Esta alteración es poco frecuente, en la mayoría de los pacientes el cuero cabelludo es normal (15).

"Los surcos son de considerable profundidad, y no pueden ser borrados por la tracción; son más o menos paralelos, lineales o curvos y en ocasiones cerebriiformes. En la frente, los surcos y pliegues mayores son horizontales, existen en la región media uno o cuatro pliegues verticales; menos frecuentemente se extienden a la cara y respetan los labios y la nariz. Los párpados con frecuencia son pesados y dolorosos. No es rara la presencia de ptosis. Existe intensa seborrea y los orificios excretorios de las glándulas sebáceas son extremadamente grandes. Puede existir sudoración excesiva (15)".

“La piel de la palma de la mano, especialmente en las eminencias tenar e hipotenar, puede hallarse alterada con un aspecto similar al de la cara, pero con pliegues en miniatura, adoptando en su conjunto una configuración escrotal. Los dedos de las manos y pies están hinchados, con aspecto de salchichas; las uñas son convexas” (15).

La paquidermia puede clasificarse según Matucci-Cerenic y col. (2) en:

Grado 0: sin cambios evidentes.

Grado 1: afectación leve (engrosamiento cutáneo sin formación de pliegues o arrugas).

Grado 2: afectación severa (engrosamiento y formación de pliegues).

3. Partes blandas y hueso

El proceso afecta las partes blandas de las extremidades, los huesos y articulaciones de las mismas.

Los huesos, especialmente aquellos en las partes de los miembros están engrosados sin aumentar de longitud. Esto puede provocar un marcado aumento de las muñecas, las extremidades distales de las piernas y de los tobillos, así como del tamaño de las manos y de los pies. Es raro que el carpo o el tarso se vean afectados. Las vértebras y el cráneo prácticamente nunca lo hacen (16).

“Los elementos más característicos residen en las manos, cuyo aspecto es inconfundible: los dedos fusiformes, engrosados considerablemente, alcanzan su máximo volumen en la articulación de la primera con la segunda falange. La falangeta adopta el típico aspecto en badajo de campana, palillo de tambor o cachiporra, con las uñas en forma de vidrio de reloj” (15).

“El carpo y el metacarpo engrosados, proporcionan a la mano una forma cuadrada especial. La hipertrofia de las muñecas, de carácter progresivo, les comunica un aspecto de empuñadura de sable. La piel se presenta engrosada, de elasticidad disminuida, áspera, rugosa y fría. Alteraciones morfológicas similares sobrevienen en los pies, que aumentan de tamaño (15)”.

El agrandamiento de las manos, muñecas, antebrazos y pies es progresivo durante unos tres o cuatro años, aunque puede prolongarse hasta por diez años, y luego disminuye paulatinamente y finalmente se hace estático, sin alterar la expectativa de vida, pero sí causa una desfiguración que puede

ser muy penosa para el paciente. En casos severos, pueden afectarse áreas extensas del esqueleto, con anquilosis de las articulaciones y de la columna (21,22). Se han descrito sin embargo, casos en los que la paquidermoperiostosis se ha asociado con insuficiencia medular, mielofibrosis y esplenomegalia en 2 hermanos (23). En estos casos, el incremento en la proliferación de fibroblastos y en el depósito de fibras de colágeno en la matriz extracelular de la médula ósea, se pensó podía estar asociado con una anomalía intrínseca en el crecimiento de los fibroblastos que se produciría en la paquidermioperiostosis (24).

Los dedos en palillo de tambor son la primera característica distinguible de este síndrome, presente en el 100% de los pacientes, y en elevado porcentaje de los familiares (29%), pero con frecuencia no es lo que lleva al paciente a consultar al médico. La paquidermia está presente en un elevado porcentaje de pacientes (90%), pero con menor frecuencia en los familiares (6,6%). La presencia de foliculitis ocurre en el 60% de los casos mientras que la seborrea lo está en el 40%; a pesar de que son menos frecuentes que los dedos en palillo de tambor y la periostitis, son fuentes potenciales de incomodidad. La periostitis está presente en prácticamente todos los casos, pero rara vez es dolorosa en contraste con la forma secundaria en la cual la periostitis dolorosa, la artritis y los dedos en palillo de tambor constituyen la triada diagnóstica (2,25).

Radiología

Desde el punto de vista radiológico se evidencia en forma característica un incremento en las partes blandas de las manos, pies, antebrazos, y piernas con formación y aposición de hueso perióstico (22).

Esta neoformación perióstica, se evidencia por la existencia de una gruesa vaina de hueso neoformado, de superficie externa irregular, que afecta sobre todo, la diáfisis de cúbitos, radios, metatarsianos, metacarpianos y falanges proximales y medias. Las falanges distales, rara vez afectadas (15,25).

La radiología al parecer traduce la existencia de dos procesos anatómicos:

1. La neoformación subperióstica o periostitis envainadora.
2. La descalcificación.

1. Periostitis envainadora. En algunos pacientes predominan los fenómenos de neoformación ósea. El hueso se ve envuelto por una fina capa de hueso neoformado a manera de corteza. La superficie interna del hueso neoformado está separada de la cortical del hueso afectado por un estrecho espacio claro, correspondiente a la capa de células de aposición osteoblástica, que no han experimentado aún el proceso final de calcificación. La superficie externa de la capa de neoproducción no ofrece un aspecto regular, sino que muestra finas dentelladas o verrugosidades: es la periostitis verrugosa. En su conjunto, el hueso se ve notablemente espeso y desfigurado, particularmente a nivel de las falanges, metacarpianos y metatarsianos. En su conjunto estos cambios se han denominado *megalia ossium* (15).

2. Rarefacción ósea. La osteoporosis ocurre en forma simultánea con la neoformación ósea, y puede en algunos casos ser el fenómeno predominante. Cuando ocurre es más visible en las epífisis de las falanges, metacarpianos, metatarsianos y huesos largos. La cortical y la compacta experimentan un adelgazamiento a veces considerable, en tanto que la medular pierde sus caracteres arquitecturales (15).

3. Falangeta en penacho. De menor significación que los anteriores, constituye el tercer elemento de la triada radiológica; la última falange adquiere la forma de un hongo o de maza. Fue considerado por Cushing como un carácter osteológico patognomónico de la acromegalia. Sin embargo, pronto se demostró que no era así y que podría observarse también en el síndrome de Toraine, Solente y Golé (15).

Laboratorio

Los exámenes de laboratorio incluidos hematología completa, velocidad de sedimentación globular, cuenta y fórmula leucocitaria, plaquetas, calcio, fósforo, fosfatasas alcalinas, proteínas totales y fraccionadas, electrolitos, funcionalismo renal y hepático, VDRL y examen de orina, no revelan alteraciones. Las pruebas de función tiroidea, adrenal, hipofisaria e hipotalámica también son normales (23).

Incidencia familiar

La incidencia familiar es marcada y se ha observado en más de la mitad de los casos reportados de PDP. Quizás el caso más ilustrativo sea el de los

Cuadro 1

Criterios diagnósticos de la paquidermoperiostosis

Criterios mayores	Criterios menores
Dedos en palillo de tambor	Seborrea
Periostosis	Foliculitis
Paquidermia	Hiperhidrosis
	Artritis o artralgias
	Acro-osteólisis
	Úlcera gástrica o gastritis
	Síndrome neurovegetativo (rubor, palidez).
	Gastropatía hipertrófica
	<i>Cutys verticis gyrata</i> .
3 criterios mayores + 1 criterio menor: forma completa	
2 criterios mayores y algún criterio menor: forma incompleta.	
1 criterio mayor y algún criterio menor: forma frustrada.	
Matucci-Cerenic, et al (2).	

hermanos Hagner que ya se mencionó. Matucci-Cerenic (2), al analizar las veinte familias de los casos de su serie encontraron dedos en palillo de tambor en todas, con síntomas característicos de la enfermedad en grados variables. Los dedos en palillo de tambor según los resultados de este autor son transmitidos con mayor frecuencia por el padre (12 casos) que por la madre (1 caso). La forma de presentación que ocurre en mujeres es mucho menos severa que la que ocurre en sus contrapartes masculinos. De los 65 familiares que evalúa, (36 varones y 29 hembras), encuentra alteraciones en 25 varones y 3 hembras).

A pesar de la elevada prevalencia de esta enfermedad en hombres, el hecho de que se produzca la transmisión hombre-hombre excluye que esté asociada con el gen X. En varios trabajos se concluye que su forma de transmisión es autosómica dominante (25), con una marcada variabilidad de expresión. Como ya se mencionó es fenotípicamente más severa en hombres. Esta variabilidad de expresión es típica del rasgo autosómico dominante.

Formas clínicas y criterios diagnósticos

Toraine, Solente y Golé (13) distinguen tres formas clínicas de paquidermoperiostosis:

1. La llamada “forma completa” con paquidermia y periostosis.
2. La “forma incompleta”, sin afectación del cuero

cabelludo y

3. La "forma frustrada o forme fruste" en la cual están presentes los dedos en palillo de tambor y el engrosamiento de la piel de la cara y/o cuero cabelludo, mientras que los cambios periósticos son mínimos o están ausentes al momento del examen.

Matucci-Cerenic y col. (2), basados en la frecuencia de los síntomas encontrados en la serie que reportan, y en su revisión de la literatura, sugieren una serie de criterios diagnósticos que subdividen en mayores y menores, y que asocian con las tres formas originales de la enfermedad descritas por Touraine, Solente y Gole en su artículo original en 1935. Estos criterios serían:

Criterios mayores: dedos en palillo de tambor, periostosis y paquidermia.

Criterios menores: seborrea, foliculitis, hiperhidrosis, artritis o artralgiás, acro-osteólisis, úlcera o gástrica o gastritis, síndrome neurovegetativo (rubor, palidez), gastropatía hipertrófica y *cutys verticis gyrata*.

La "forma completa" correspondería a aquella en la que están presentes los tres criterios mayores y algún criterio menor. La "forma incompleta" tendría 2 criterios mayores y algún criterio menor. La "forme fruste", con un criterio mayor y algún criterio menor.

En ocasiones, los dedos en palillo de tambor están presentes desde el nacimiento o desde que la persona afectada se puede recordar, sin que se logre detectar una causa secundaria que lo pueda explicar, y sin que encuentren las otras alteraciones propias de la paquidermoperiostosis. Durante mucho tiempo, esta entidad se conoció con el nombre de hipocratismo familiar hereditario, sin embargo, la alteración de las falanges es indistinguible, clínica y radiológicamente, de la osteoartropatía hipertrófica. Hoy en día se tiene el concepto de que más bien es una forma leve de la misma (18,26).

Patogenia

No se conoce cuál es la causa de la enfermedad. Se han reconocido, desde Vogl y Goldficher (7), tres fases en el desarrollo de los cambios que se producen en los dedos:

1. Fase activa (temprana): en la que se producen cortocircuitos arteriovenosos en el lecho ungueal que provocan un aumento del flujo circulatorio periférico, que no atraviesa los lechos capilares normales y produce estasis capilar, hipoxia local, y proliferación del tejido conectivo (27).
2. Fase intermedia: caracterizada por el engrosamiento arterial, en la que se produce hiperplasia endotelial difusa, con células endoteliales activadas, engrosamiento de la membrana basal y esclerosis por depósito de fibras de colágeno.
3. Fase final (tardía): en donde todos los cambios precedentes llevan finalmente a una disminución de la circulación.

Otros autores han propuesto que la disminución del flujo sanguíneo, la hipertrofia de las vasculaturas, la hiperplasia seboreica y la hiperhidrosis son el producto de una hiperactividad simpática sostenida (14).

A pesar de que desde el punto de vista clínico la PDP y la osteoartropatía hipertrófica secundaria comparten características clínicas comunes y que, por lo tanto, fisiopatológicamente deberían estar relacionadas, hasta el presente esta suposición no se ha podido comprobar.

Diagnóstico diferencial

Debe sospecharse siempre el diagnóstico de paquidermoperiostosis, pero tenerse presente que es un diagnóstico esencialmente de exclusión (28). Debe prestarse mucha atención al curso clínico, a la apariencia de la cara y de las extremidades y a la demostración radiológica de periostitis calcificante simétrica, especialmente en los casos más avanzados. En etapas tempranas, el diagnóstico habitualmente es incierto (7).

La dificultad en el diagnóstico no radica en distinguir esta enfermedad de otras alteraciones óseas, sino más bien en distinguirla de la forma secundaria, porque radiológicamente son esencialmente la misma condición (19).

El diagnóstico diferencial de la paquidermoperiostosis se limita básicamente a tres entidades:

1. Osteoartropatía hipertrófica secundaria o pulmonar.
2. Acromegalia
3. Acropaquia tiroidea.

1. Osteoartropatía hipertrófica pulmonar

Existe una semejanza muy importante, sin embargo, puede diferenciarse en base a:

1. La enfermedad tiene un inicio más tardío; se presenta en promedio a los 59 años (29).
2. Los cambios en las extremidades se producen con mayor rapidez en la forma secundaria y probablemente por esta razón es más dolorosa e incapacitante que la forma primaria (7). En estos casos, el inicio es agudo, evolución rápida en el tiempo y su duración es de meses más que de años como en el caso idiopático (18).
3. No existe ningún antecedente familiar.
4. Es lentamente progresiva hasta que se logra remover la causa.
5. Los cambios óseos se acompañan de dolor. El dolor en las articulaciones es frecuente e importante.
6. La piel se ve afectada sólo levemente,
7. Existe una enfermedad subyacente en la esfera pulmonar, cardíaca, etc.
8. Se pensó durante algún tiempo que se podían distinguir estas dos formas por los cambios característicos de la cara y del cuero cabelludo. Sin embargo, en la forma secundaria también se han descrito estas alteraciones (7).

2. Acromegalia

Puede surgir confusión por el aumento progresivo de las manos y de los pies que se produce en estos pacientes, así como por la hipertrofia de la piel. Sin embargo, existen características distintivas: se produce agrandamiento simultáneo de la mandíbula, nariz, de los arcos supraorbitarios. La silla turca puede estar aumentada como resultado de un adenoma, y producirse defectos en los campos visuales.

3. Acropaquia tiroidea

Esta condición ocurre en pacientes hipertiroideos que se vuelven hipertiroideos como resultado del tratamiento quirúrgico o médico. Las porciones distales de los miembros se alargan y puede producirse la presencia de dedos en palillo de tambor. El examen radiológico puede demostrar la presencia de neoformación ósea subperióstica, sin embargo, los metacarpianos y los metatarsianos se afectan con mayor frecuencia que los huesos largos (29,30).

Los cambios óseos y de partes blandas son típicos de la osteoartropatía hipertrófica, ya sea idiopática (paquidermoperiostosis) o pulmonar (secundaria), no ocurren en la acromegalia, la enfermedad de Paget, la osteitis sifilítica, ni en la artritis reumatoide (7). Con menos frecuencia debe diferenciarse de la osteitis deformante, periostitis sifilítica y la lepra.

Tratamiento

Por desconocerse cuál es la causa que subyace a este trastorno no es difícil entender por qué no existe ningún tratamiento específico.

La primera fase del tratamiento consiste en tranquilizar al paciente y hacerle entender la naturaleza de su condición, el hecho de que no altera sus expectativas de vida a largo plazo y que generalmente alcanza una estabilidad en poco tiempo.

En casos severos puede ser necesario el uso de cirugía plástica para corregir las deformidades faciales. Se ha empleado la tarsorrafia para tratar la ptosis y el engrosamiento de los párpados superiores, e incluso ha llegado a practicarse simpatectomía para controlar la hiperhidrosis (22).

Discusión del caso

La historia clínica y el examen físico del paciente que se describe en las páginas precedentes son lo suficientemente demostrativas como para sustentar el diagnóstico de PDP sin lugar a dudas.

La historia familiar, con afectación del padre y de cinco hermanos varones, la aparición de los cambios cutáneos y óseos en la pubertad, la presencia de seborrea e hiperhidrosis, su larga progresión en el tiempo, y la ausencia de una patología asociada que explique todos estos cambios son características clásicas del síndrome descrito por Touraine-Solente-Golé hace más de 50 años.

Si nos atenemos a la descripción clásica de estos autores estamos en presencia de una "forma incompleta" puesto que no existe afectación del cuero cabelludo, pero si nos atenemos a los criterios propuestos por Matucci-Cerenic, et al (2) estaríamos en presencia de una "forma completa" (ver Cuadro 1).

Lamentablemente no pudimos estudiar a los familiares del paciente por vivir en el interior del país y no estar dispuestos a acudir a consulta.

Hasta donde sabemos es la primera vez que se describe un caso de (PDP) en nuestro país con un cuadro tan florido.

REFERENCIAS

1. Kurzrock R, Cohen PR. Cutaneous paraneoplastic syndromes in solid tumors. *Am J Med* 1995;99:662-671.
2. Matucci-Cerenic M, Lotti T, Jajic I, Pignone A, Bussani C, Cagnoni M. The clinical spectrum of pachydermoperiostosis (Primary hypertrophic osteoarthropathy. *Medicine* 1991;70:208-214.
3. Martinez Lavin M. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Klippel J, Dieppe P, editores. *Rheumatology*. St Louis: Mosby-Year Book, Inc; 1994.p.1-7.
4. Martinez Lavin M, Mansilla J, Pineda C, Pijoan C, Ochoa P. Evidence of hipertrophic osteoarthropathy in human skeletal Remains from pre-hispanic mesoamerica. *Ann Intern Med* 1994;120:238-241.
5. Witherspoon JT. Congenital and familiar clubbing of the fingers and toes, with a possibly inherited tendency. *Arch Intern Med* 1936;57:18-31.
6. Friedreich N. Hyperostose des gesammten skelettes. *Virchow's Arch Pathol Anat* 1868;43:83-87.
7. Vogl A, Goldfisher S. Pachydermoperiostosis, primary or idiopathic hipertrophic osteoarthropathy. *Am J Med* 1962;33:166-187.
8. Barberger E. Über knochenveränderungen ver chronischen Lungen-und Hherzkrankheite. *Z Kin Med* 1891;18:193-217.
9. Marie P. De lôstéoarthropathic hypertrophiante pneumique. *Rev Med (París)* 1890;10:1-36.
10. Arnold J. Acromegalia, pachyacrie oder ostitis? Ein anatomischer bericht überden Fall Hagner. *Beitz z Path Anat u z Allg Path* 1891;10:1-80.
11. Unna PG. Cutys verticis gyrata. *Monatschr Brakt Dermat* 1907;45:227-233.
12. Grönberg A. Is cutys verticis gyrata a symptom in an endocrine syndrome which has so far received little attention? *Acta Med Scan* 1927;67:24-42.
13. Touraine A, Solente G, Golé L. Un syndrome ostéodermopathique: La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. *Presse Med* 1935;43:1820-1824.
14. Rimoin DL. Pachydermoperiostosis (Idiopathic clubbing and periostosis). *N Engl J Med* 1965;272:923-931.
15. Shaposnik F. Clínica médica. 2ª edición. Buenos Aires: Librería Científica Vallardi; 1960.
16. Shawarby K, Salah M. Pachydermoperiostosis. *Brit Med J* 1962;1:763-766.
17. Angel JH. Pachydermoperiostosis (idiopathic osteoarthropathy). *Brit Med J* 1957;2:789-792.
18. Berk M. Chronic idiopathic hypertrophic osteoarthropathy. *N Engl J Med* 1952;247:123-126.
19. Camp JD, Scanlan RL. Chronic idiopathic hypertrophic osteoarthropathy. *Radiology* 1948;50:581-593.
20. Mendlowitz M. Clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. *Medicine* 1942;21:269-306.
21. Freund E. Idiopathic familial generalized osteophytosis. *Am J Roentgenol* 1938;39:216-227.
22. Terwindt VAM, Misere FMM, Van Etten JXM. Primary pachydermoperiostosis. *Neth J Med* 1982;25:167-174.
23. Metz EN, Dowell A. Bone marrow failure in hypertrophic osteoarthropathy. *Arch Int Med* 1965;116:759-764.
24. Fontenay-Roupie M, Dupuy E, Berrou E, Tobelem G, Bryckaert M. Increased proliferation of bone marrow-derived fibroblasts in primitive hypertrophic osteoarthropathy with severe myelofibrosis. *Blood* 1995;11:3229-3238.
25. Segal AM, McKenzie AH. Hypertrophic osteoarthropathy: A 10 year retrospective analysis. *Semin Arthritis Rheum* 1982;12:220-232.
26. Ollendorff H, Firschein L, Alpert M. Familial clubbed fingers. *Arch Dermat* 1961;83:828-836.
27. Kerber RE, Vogl A. Pachydermoperiostosis. Peripheral circulatory studies. *Arch Intern* 1973;132:245-248.
28. Baldwin JN. Idiopathic hypertrophic osteoarthropathy. *N Engl J Med* 1959;261:592-595.
29. Hammarsten JF, O'Leary J. Features and significance of hypertrophic osteoarthropathy. *Arch Int Med* 1957;99:431-441.
30. Lazarus JH, Galloway JK. Pachydermoperiostosis: an unusual cause of finger clubbing. *Am J Roentgenol* 1973;118:308-313.