

Onico-paquidermo-periostitis psoriásica: presentación de un caso

Alberto Ortiz, Susana Roverano, Sergio Paira

Sección de Reumatología. Hospital Cullen. Santa Fe.

Resumen

Fournie fue el primero en describir una rara entidad llamada onico-paquidermo-periostitis psoriásica. Ésta se caracteriza por el compromiso de la última falange del dedo gordo del pie, con aumento de partes blandas, onicopatía psoriásica y periostitis en la última falange. Paquidermoperiostitis es un síndrome osteoarticular caracterizado clínicamente por la presencia de artralgias/artritis de las rodillas, tobillos y muñecas. Los pacientes se presentan con “dedos en palillos de tambor”, hiperlaxitud de la articulación interfalángica distal, cianosis o palidez, sudoración de manos y pies, periostosis de huesos largos y acroosteólisis de la falange distal.

Nosotros presentamos un caso con POPP y OAH de desarrollo simultáneo.

Introducción

La psoriasis es un trastorno cutáneo crónico que puede afectar al 2% de la población; de ellos, un 5% a 7% sufre de artritis concomitante, aunque este porcentaje puede ser más alto (40%) cuando hay mayor severidad de la enfermedad de base. La artritis psoriásica se caracteriza por la presencia de entesopatía en áreas de inserción de tendones y ligamentos¹. Fournie describió por primera vez una rara entidad caracterizada por el compromiso limitado a las últimas falanges, en un principio del primer dedo del pie, con aumento de partes blandas, distrofias ungueales características de psoriasis y reacción perióstica de la última falange, llamada Onico-Paquidermo-Periostitis Psoriásica (POPP), existiendo menos de 20 casos publicados^{2,3}.

La osteoartropatía hipertrófica primaria (OAH) o Paquidermoperiostosis o Síndrome de Touraine Solente y Golé es un raro síndrome de predominio masculino y transmisión autosómica dominante (9:1) en su forma primaria, que se caracteriza por engrosamiento de la piel y periostosis sobre todo de las partes distales de los miembros resultando en una lesión característica que son los “dedos en palillo de tambor” (clubbing)^{4,5}.

Correspondencia

E-mail: albertoortiz_4@hotmail.com

Summary

Fournie was who first described a rare entity called psoriatic onychopachydermo-periostitis (POPP). It is characterized by the involvement of the last phalanges of the first toe, with widening of soft tissue, unguinal dystrophy-like psoriasis disease and periostitis in the last phalange. Pachidermoperiostitis is an osteoarticular syndrome clinically characterized by the presence of arthralgias/arthritis of the knees, ankles and wrists. The patients presented with digital clubbing, hyperextensibility of distal interphalangeal joints, cyanosis or pallor, hands and feet sweating, periostosis of large bones and acroosteolysis of distal phalanges.

We present a case of POPP and OAH that developed simultaneously.

Dada la rareza de ambas entidades y la facilidad con la que se las puede confundir clínicamente, presentamos un caso en donde se combinan ambas patologías simultáneamente.

Caso

Hombre de 17 años de edad, empleado de fábrica de madera que consulta por artritis bilateral de rodillas de comienzo brusco, crónica, persistente, de 4 meses de evolución, pérdida de peso de 4 kg en 4 meses; habiendo sido tratado con penicilina benzatínica 1.200.000 UI intramuscular, 15 días previos a la consulta y diclofenac 75 mg por día desde que comenzaron los síntomas.

En el examen físico presenta artritis de ambas rodillas y engrosamiento de las partes blandas de la región distal de los dedos de manos y pies (dedos “en palillo de tambor”) (Figura 1). Ángulo hiponiquial 1: 185°. Ángulo hiponiquial 2: 19°. Ángulo de Lovibond: 190. Índice digital: 1.2 y uñas “en vidrio de reloj” (Figura 2); las uñas presentaban, además, estrías longitudinales en los dedos de las manos y longitudinales y transversales en los dedos de los pies y onicólisis en la uña del 5° dedo de la mano derecha (Figura 3).

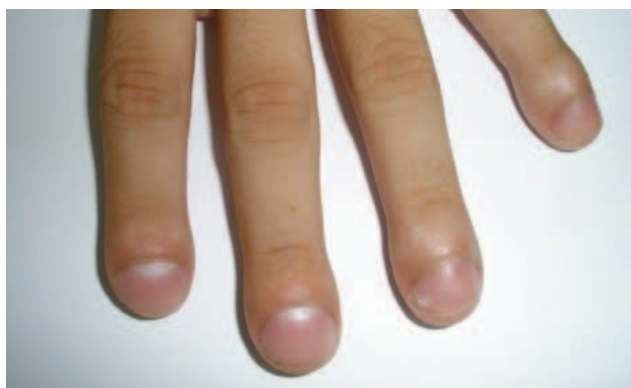


Figura 1. Clubbing en manos.

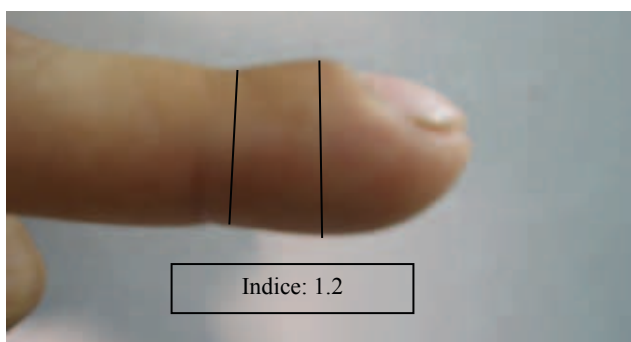


Figura 2. Perfil dedo índice: engrosamiento tejido celular debajo de la uña y perifalange.

No se evidenció compromiso de articulaciones sacroilíacas, entesitis, dactilitis, ni lesiones cutáneas de psoriasis, siendo el resto del examen físico normal.

Laboratorio de ingreso: Hemoglobina 14 g/dl, Hematocrito 40%, recuento de plaquetas 200.000, VSG 14 mm/1^o h, función renal, hepatograma, Ac úrico, fosfatemia, calcemia, proteinograma por electroforesis y sedimento urinario normales. FAN por hep2, anti-ADNn por crithidea, FR y HLA B27 negativos, complemento normal.

Rx pies frente: se evidenció periostitis de la última falange de los dedos gordos (Figura 4) y aumento de partes blandas en la parte distal de los dedos de manos y pies. Las radiografías de huesos largos y tórax, al igual que la TAC de tórax y el centellograma óseo total fueron normales.

Se realiza artrocentesis e infiltración de ambas rodillas con acetato de triamcinolona, no pudiéndose extraer líquido sinovial para estudio y se medicó al paciente con indometacina 75 mg/día y dosis ascendentes de sulfasalazina hasta los 2 g/día. Abandona tratamiento y se pierde seguimiento por 4 años. Es reevaluado sin artritis, persiste el clubbing y las lesiones ungueales. Escarificación y cultivo ungueal negativos



Figura 3. Onicólisis

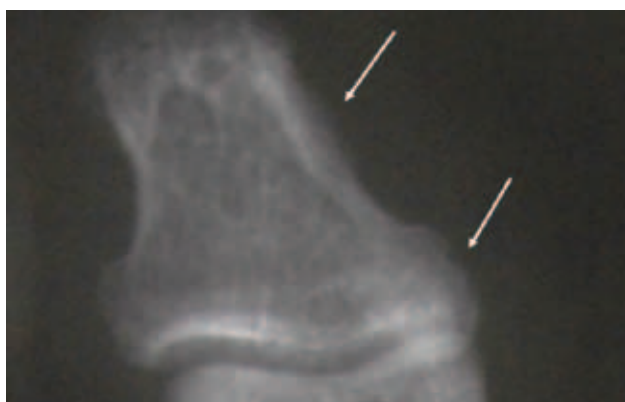


Figura 4. Rx frente falange distal dedo gordo l.

para hongos. Se constata clubbing en el hermano del paciente y antecedentes familiares de psoriasis (tío).

Discusión

Nuestro paciente presentaba como característica principal dedos en palillo de tambor, hipocratismo digital o clubbing, definido como la deformación bulbosa de la porción distal de los dedos, por engrosamiento del tejido celular subcutáneo debajo de la uña y perifalange, con la consecuente obliteración del ángulo formado entre la uña y la cara dorsal de la piel de la falange distal⁴. El ángulo de Lovibon mayor a 180°, el ángulo hiponiquial mayor a 160° y el índice digital mayor a 1 demuestran el aumento de partes blandas debajo de la uña, diferenciando al clubbing del pseudo clubbing (Tabla 1). También existen métodos radiológicos que ponen en evidencia el aumento de partes blandas debajo de la uña⁴ aunque no fueron utilizados por nosotros. El clubbing puede presentarse solo o asociado a la Osteoartropatía Hipertrófica (OAH) que puede ser primaria y denominarse Síndrome de Touraine Solente

y Golé o secundaria a Espondiloartritis [anteriormente llamadas Espondiloartropatía Sero Negativas (EASN)], procesos cianóticos, infecciosos, neoplásicos, que fueron descartados en nuestro paciente (Tabla 2).

Considerando las lesiones digitales como un verdadero clubbing y habiendo descartado las causas secundarias, consideramos como primer diagnóstico la osteoartropatía hipertrófica primaria, ya que el hermano del paciente presentaba también hipocratismo digital.

Este síndrome clínico radiológico fue descrito por primera vez en 1868 por Friedreich, y Touraine Solente y Golé reconocieron esta entidad como un desorden familiar.

El hipocratismo digital se ha observado en el 90% de los pacientes, a veces acompañado de edemas en miembros inferiores; la paquidermia se presenta en la mayoría de los casos (90%), ésta compromete párpados en un 30-40% provocando ptosis palpebral; cutis vertis girata (24%) y es el resultado del compromiso crónico del cuero cabelludo. Se han observado otras lesiones cutáneas como foliculitis (60%), seborrea (40%) e hiperhidrosis (44-67%)⁵.

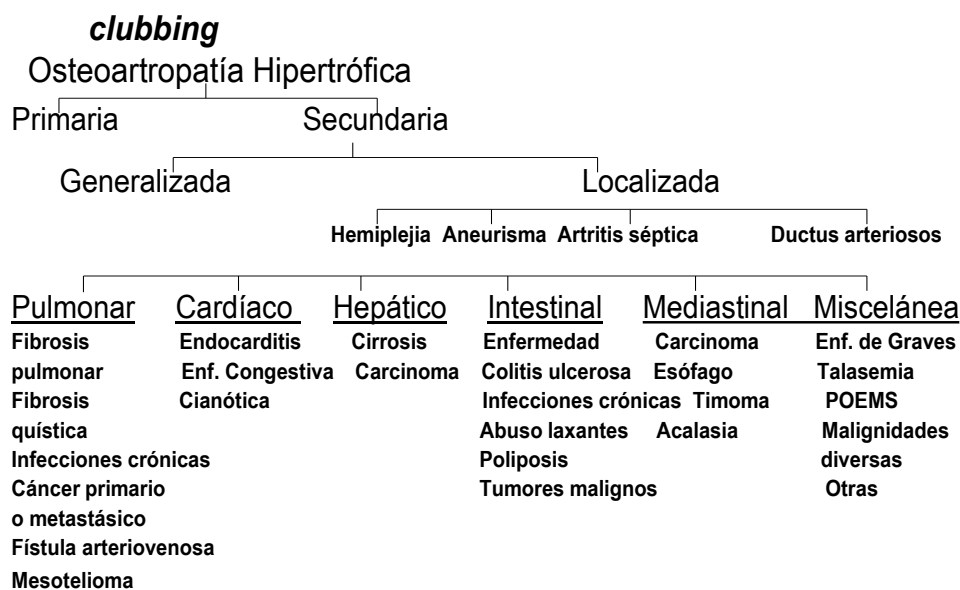
La periostosis es una de las características de la tríada sintomática de este síndrome, junto con paquidermia y artritis⁶. En la periostosis, a diferencia de la periostitis, no hay componente inflamatorio ya que se produce por la aposición de capas periósticas como consecuencia de un desbalance entre la osteogénesis y la osteólisis; el engrosamiento perióstico puede ser lineal o grosero, afectando en un principio a la diáfisis y luego a la metáfisis y epífisis de

| Clubbing | Pseudo Clubbing |
|------------------------------|----------------------|
| Osteoartropatía Hipertrófica | Sarcoidosis |
| Espondiloartritis | Acropaquia |
| | Acromegalia |
| | Hipertiroidismo |
| | Artritis Reumatoidea |
| | Espondiloartritis |

Tabla 1. Causas de clubbing y pseudo clubbing.

los huesos tubulares largos⁷ y esto no depende de la naturaleza primaria o secundaria del síndrome, como se creía en un principio, sino del tiempo de evolución. La tibia y el peroné son los lugares más frecuentemente afectados (82 y 76% respectivamente), luego le siguen el fémur y cúbito (71%), metatarso (65%), radio y metacarpo (53%), húmero (47%), falanges de manos (29%) y, por último, falanges proximales de pies (24%)⁸. El compromiso de las falanges distales puede manifestarse como osteólisis, pero nuestro paciente presentaba periostitis en la falange distal de ambos dedos gordos de pies, no coincidiendo estas lesiones con las manifestaciones radiológicas de la Osteoartropatía Hipertrófica. Nuestro paciente no había manifestado todas las características de la Osteoartropatía Hipertrófica, presentando solo clubbing, artritis y al antecedente familiar. Sin embargo, Touraine Solente y Golé describen tres formas clínicas: completa (paquidermia y periostosis), incompleta (periostosis sin paquidermia) y frustra

(paquidermia con mínimos cambios periósticos)^{6,9}. Matucci y col. utilizan criterios mayores (clubbing, periostosis y paquidermia) y menores (seborrea, foliculitis, hiperhidrosis, artritis o artralgiás, acroosteólisis, úlcera gástrica y/o gastritis, síndrome neurovegetativo) para clasificar a la Osteoartropatía Hipertrófica de la siguiente manera: completa (3 criterios mayores y algún criterio menor), incompleta (2 criterios mayores y algún criterio menor) y frustra (1 criterio mayor y algún criterio menor)⁵. Por lo tanto, consideramos que nuestro



*Martínez Lavín M. Curr Opin Rheumatol 1997;9:83-86.

Tabla 2. Clasificación y causas de Osteoartropatía Hipertrófica.

caso presenta una Osteoartropatía Hipertrófica primaria frustra por presentar un criterio mayor, el clubbing y uno menor, artritis.

Otro aspecto relevante del caso fue el compromiso ungueal, con estrías longitudinales, transversales y onicólisis. En la Osteoartropatía Hipertrófica y en el 13% de la población normal se pueden observar estrías longitudinales, pero el compromiso ungueal se observa en el 80% de los pacientes con psoriasis, la onicólisis se presenta solo en esta enfermedad, excluyendo otras causas como traumatismos, liquen o micosis y es muy importante para diagnosticar una artritis psoriásica sin compromiso cutáneo, como puede suceder en el 16% de los casos¹⁰.

La presencia de periostitis en la falange distal del dedo gordo es sugestiva de Artropatía Psoriásica, sumado a la oligoartritis, estrías ungueales, onicólisis y clubbing, llegamos a la conclusión que nuestro paciente podría presentar también una Onico-Paquidermo-Periostitis Psoriásica¹¹⁻¹³.

Helliwell y col. proponen una clasificación de la artritis psoriásica: 1-Artritis periférica. 2-Espondiloartropatía. 3-Enfermedad ósea extraarticular, incluyendo pacientes con sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y síndrome osteomielítico^{1,3}. La Onico-Paquidermo-Periostitis Psoriásica pertenecería a este último grupo, siendo una entesopatía del aparato ligamentario que fija la uña a la última falange, existiendo menos de 20 casos descriptos en la literatura hasta la fecha.

En conclusión, este paciente presenta ambos diagnósticos, Osteoartropatía Hipertrófica primaria en su forma clínica frustra y Onico-Paquidermo-Periostitis Psoriásica sin compromiso cutáneo hasta la actualidad, existiendo solo un caso de similares características en la literatura, con la diferencia de que este último presentaba compromiso cutáneo de Psoriasis y la Osteoartropatía Hipertrófica era incompleta¹⁴.

Bibliografía

1. Thomas Ruzicka. Psoriatic Arthritis. New types, New treatments. *Arch Dermatol* 1996;132:215-219.
2. J. M. Mahoney, R. Scott. Psoriatic Onychopachydermoperiostitis (POPP). A Perplexing Case Study. *J Am Podiatr Med Assoc* 2009;99(2):140-143.
3. Anne-Marie Boisseau-Garsaud, Marie Beylot - Barry, Robert Baran, et al. Psoriatic Onychopachydermo-Periostitis. A Variant of Psoriatic Distal Interphalangeal Arthritis? *Arch Dermatol* 1996;132:176-180.
4. Ana-Luiza S. Moreira, Nelson S. Klaus L Irion, et al. Clubbed Fingers: Radiological Evaluation of the nail Bed Thickness. *Clinical Anatomy* 2008;21:314-318.
5. Marco Matucci-Cerenic, Torello Lotti, Mario Cagnoni, et al. The Clinical Spectrum of Pachydermoperiostosis (Primary Hypertrophic Osteoarthropaty). *Medicine* 1991;70(3):208-214.
6. H.R. Schumacher Jr. Hypertrophic osteoarthropathy: rheumatologic manifestations. *Clinical and Experimental Rheumatology* 1992;10(7):35-40.
7. Manuel Martinez Lavin. Hypertrophic osteoarthropathy. *Curr Opin Rheumatol* 1997;9:83-86.
8. Carlos J Pineda, Manuel Martinez Lavin, Donald Resnick, et al. Periostitis in Hypertrophic Osteoarthropathy. *AJR* 1987;148:773-778.
9. Tourine A, Solente G, Golé L. Un syndrome osteodermopathique: la pachydermie plicaturee avec pachypariostose des extremités. *Presse Med.* 1935;43:1820-4.
10. C.J. Eastmond and V. Wrigth. The nail dystrophy of psoriatic arthritis. *Ann Rheum Dis* 1979;38:226-228.
11. Philippe Goupille, Valerie Védere, Jean-Pierre Valat, et al. Incidence of Osteoperiostitis of the Great Toe in Psoriatic Arthritis. *J Rheumatol* 1996;23:1553-6.
12. Donald Resnick, Gen Niwayama. Enteses and Entesopathy. *Radiology* 1983;146:1-9.
13. Dennis McGonagle, Wayne Gibbon, Paul Emery. Classification of inflammatory arthritis by enthesitis. *Lancet* 1998;352:1137-40.
14. P. Fietta, P. Manganelli. Pachydermoperiostosis and psoriatic onychopathy: an unusual association. *JEADV* 2003;17:73-76.