

Osteoartropatía hipertrófica (OAH)

Hypertrophic osteoarthropathy

Natalia Londoño Palacio*

RESEÑA HISTÓRICA

La primera descripción que se tiene de esta patología fue hecha por Hipócrates, posteriormente en 1868 se la llamó “*hiperostosis del esqueleto*” y se confundía con la acromegalia. En 1887 y 1888 se describía asociada a una dermatopatía llamada “*cutis verticis girata*”. En 1890 se la llamó “*osteoartropatía hipertrofiante neumónica*” notando desde ese momento la gran asociación con el pulmón apareciendo luego el término de “*paquidermoperiostosis*”. Curiosamente hay descrita una enfermedad similar en perros.

DEFINICIÓN

Se define la osteoartropatía hipertrófica a la presencia de hipocratismo digital y proliferación subperióstica de hueso cortical. Puede asociarse a sinovitis y derrame sinovial pero no es fundamental esta asociación.

El periostio se eleva y se deposita hueso neoformado por debajo del mismo con reducción del hueso endostal.

Los pequeños vasos de los dedos aparecen dilatados, con paredes engrosadas y aumento de cortocircuitos arteriovenosos.



Representa un síndrome clínico de hipocratismo digital (acropaquia) en manos y pies, con aumento de las extremidades secundario a proliferación ósea dolorosa y con sudoración.

Fue inicialmente llamada “*osteoartropatía pulmonar hipertrófica*” pero debido a que se presenta en enfermedades que comprometen otros sistemas, se ha suprimido la palabra pulmonar.

ETIOLOGÍA

Se desconoce la causa de este hallazgo semiológico, pero hay diferentes teorías al respecto, a saber:

- Teoría neurogénica: Se basa en el hecho de que las enfermedades que con mayor frecuencia se asocian, están localizadas en territorio inervado por el nervio vago, además porque la vagotomía resuelve los síntomas.
- Teoría humoral: Se refiere a la presencia de alguna sustancia producida por la enfermedad subyacente y que normalmente sería inactivada o eliminada a su paso por el pulmón. Esta sustancia alcanzaría la circulación general en forma activa e induciría los cambios de OAH. Se ha postulado que la sustancia podría ser: hormona de crecimiento inmunorreactiva, estrógenos, prostaglandinas, ferritina, bradicininas, factor de crecimiento de fibroblastos derivado de las plaquetas, entre otras.

PATOGENIA

Hay una fuerte evidencia de que se trata de una impactación periférica de megacariocitos y agregados plaquetarios en los dedos de manos y pies. Normalmente el lecho capilar pulmonar retiene estas partícu-

* Medicina Interna – Neumología

las, se fragmentan y así entran a la circulación sistémica inactivas. En casos de presencia de cortocircuitos derecha-izquierda, estas partículas pueden evitar el paso por el pulmón, con entrada directa a la circulación sistémica, depósito en sitios distales y producción de sustancias proinflamatorias como el factor de crecimiento de fibroblastos derivado de las plaquetas.

Se ha podido demostrar que pacientes con OAH tienen niveles séricos circulantes elevados de un antígeno contra el factor de Von Willebrand el cual se conoce como marcador de actividad endotelial y plaquetaria.

También se ha demostrado que pacientes con OAH cardiogénico pueden tener trombocitopenia, anticuerpos anticardiolipinas y episodios de trombosis recurrentes.

DIAGNÓSTICO

Se manifiesta clínicamente por dolor, sudoración, sensibilidad a la palpación, sinovitis. Afecta en un 80% las epífisis distales de radio y cúbito; y en 74% las de tibia y peroné.

En la radiografía de huesos largos se confirma la OAH por cambios periostales que aparece como una línea delgada continua de hueso neoformado separado del hueso subyacente por una línea radioluciente más gruesa. En casos leves se afectan solamente las diáfisis de tibia y peroné, pero en casos más severos se afectan mayor número de huesos y puede comprometer epífisis y metáfisis óseas.

La gammagrafía ósea con ^{99m}Tc methylene diphosphonate es altamente sensible para detectar tempranamente la OAH siendo útil para evaluar la extensión y exacta distribución de los cambios periostales.

En el hipocratismo digital se puede medir el perímetro de cada dedo a dos niveles diferentes: lecho ungueal y a nivel de la articulación interfalángica distal. Si la suma de ambas medidas es mayor o igual a 10 se dice que hay hipocratismo digital.

CLASIFICACIÓN

OSTEOARTROPATIA HIPERTROFICA PRIMARIA = Paquidermoperiostitis = Síndrome de Touraine-Solente-Golé.

- Más frecuente en hombres que en mujeres.
- Hereditario, autosómico dominante.
- Representa solo el 3 - 5% de todos los casos.
- Fascies de aspecto leonino por engrosamiento de la piel y cuero cabelludo con marcado surco nasolabial y frente gruesa.

- Dermatitis seborreica.
- Diaforesis en palmas de manos y plantas de pies.
- Acrólisis de falanges terminales de manos y pies.
- Acropaquias por neoformación de hueso.

Osteoartropatía hipertrófica secundaria

Puede ser debida a patologías:

- LOCALIZADAS:
 - Hemiplejía.
 - Aneurisma aórtico.
 - Arteritis infecciosa.
 - Ductus arterioso persistente.
- GENERALIZADAS:
 - Pleuro - pulmonar:
 - Neoplasias: Carcinoma broncogénico, mesotelioma fibroso maligno, enfermedad de Hodgkin, metástasis pulmonares.
 - Infecciones: absceso pulmonar, bronquiectasias, fibrosis quística, tuberculosis pulmonar, empiema.
 - Enfermedad intersticial pulmonar con fibrosis, sarcoidosis, enfisema.
 - Cardiovasculares:
 - Cardiopatías congénitas cianosantes con cortocircuitos arteriovenosos de derecha a izquierda.
 - Infecciones: endocarditis infecciosa, infección de aneurisma de aorta abdominal, en el que se encuentra hipocratismo en pies con ausencia en manos.
 - Hepáticas:
 - Hepatoma.
 - Cirrosis portal y biliar.
 - Atresia biliar.
 - Intestinal:
 - Enfermedad inflamatoria intestinal: colitis ulcerativa, enfermedad de Crohn.
 - Disentería amibiana.
 - Poliposis gastrointestinal.
 - Neoplasias.
 - Abuso de laxantes.
 - Mediastinal:
 - Carcinoma esofágico.
 - Timoma.
 - Acalasia.

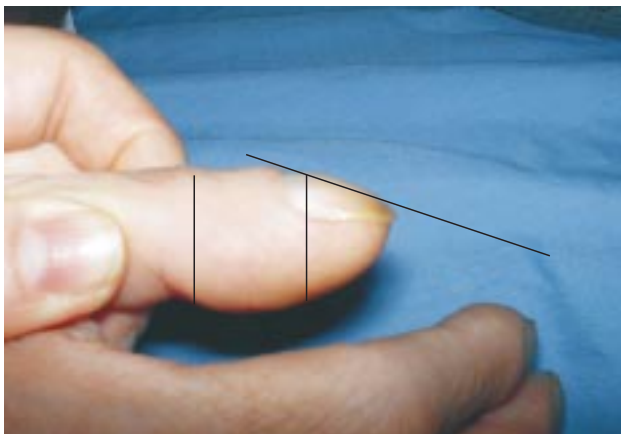
- Misceláneos:
 - Enfermedad de Graves.
 - Carcinoma nasofaríngeo.
 - Talasemia.
 - Síndromes POEMS: polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M, cambios en la piel.

GRADUACIÓN DEL HIPOCRATISMO DIGITAL

- Grado 1 : Reblandecimiento del lecho ungueal.
 Grado 2 : Pérdida del ángulo entre la uña y la piel adyacente, la cual se vuelve dura lisa y brillante.
 Grado 3 : La uñas pierden su forma semejándose a el vidrio de reloj.
 Grado 4 : Las falanges distales de los dedos toman forma en palillo de tambor.



Se describió (8) una reducción gradual en el grado de hipocratismo digital a medida que mejora la Capacidad Vital Forzada (CVF) en un paciente post-transplante pulmonar. Con el fin de objetivar este hecho, los autores realizan dos mediciones DPD/IPD (profundidad de falange distal/profundidad interfalángica).



BIBLIOGRAFIA

1. Murray - Nadel: Textbook of Respiratory Medicine. W.B.Saunders Company, Second edition 1994.
2. Fishman: Fishman's pulmonary diseases and disorders. Mc Graw-Hill Thrid edition 1997.
3. Martínez-Lavín Manuel. Hypertrophic osteoarthropathy. Current Opinion in Rheumatology 1997, 9: 83-86.
4. Dellestable F, Péré P, Régent D, Gaucher A. Hypertrophic osteoarthropathy following aortic surgery. Ann Rheum Dis 1996, 55: 863-67.
5. Dickinson C.J, Martin J.F: Megakariocytes and platelet clumps as the cause of finger clubbing. The Lancet 1987 Dec 19.
6. Loredó J, Fedullo P y cols. Digital clubbing associated with pulmonary artery sarcoma. Chest 1996, 109: 1651-53.
7. Ward R, Chin R, Keyes J, Haponik E. Digital clubbing. Demstration with positron emission tomography. Chest 1995; 107: 1172-73.
8. Sansores R, Villalba-Caloca J, Ramírez-Venegas A y cols. Reversal of digital clubbing after lung transplantation. Chest 1995; 107: 283-85.
9. Abdelkafi S, Dubail D, Bosschaererts T: Superior vena cava syndrome associated with *Nocardia farcinica* infection. Thorax 1997; 52 :492-93.
10. Grathwohl K, Thompson C, Riordan M, y cols: Digital clubbing associated with polymyositis and interstitial lung disease. Chest 1995; 108 :1751-52.
11. Pineda CJ, Martínez-Lavin M y cols: Periostitis in hypertrophic osteoarthropathy: relationship to disease duration. Am J Roentgenol 1987; 148: 773 - 78.
12. Silveri F, De Angelis R, y cols: Hypertrophic osteoarthropathy: endotelium and platelet function. Clin Rheumatol 1996;15: 435-9.
13. Carcassi U: History of hypertrophic osteoarthropathy. Clin Exp Rheumatol 1992 May-Jun, 10 Suppl 7: 3-7.
14. Karnath B. Digital clubbing: a sign of underlying disease. Hospital Physician Sept. 2003.