



IMAGENS EM DERMATOLOGIA

Forma completa da paquidermoperiostose^{☆,☆☆}

Mônica Larissa Padilha Honório ^{*}, Guilherme Holanda Bezerra 
e Vivianne Lira da Câmara Costa 



Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, RN, Brasil

Recebido em 24 de dezembro de 2018; aceito em 26 de abril de 2019
Disponível na Internet em 10 de fevereiro de 2020

PALAVRAS-CHAVE

Adolescente;
Hereditariedade;
Osteoartropatia
hipertrófica primária

Resumo A paquidermoperiostose ou osteoartropatia hipertrófica primária é uma doença hereditária rara, caracterizada por baqueteamento digital, paquidermia e periostose. Sua patogênese é incerta e o diagnóstico é firmado com base em dados clínicos e radiológicos. Relata-se uma forma completa da síndrome em paciente do sexo masculino com quadro iniciado na adolescência, com achados clínicos e radiológicos compatíveis. Apresentam-se os os três achados cardinais, além de outras manifestações associadas, como hiperidrose e acne.

© 2019 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

Paquidermoperiostose (PDP) ou osteoartropatia hipertrófica primária (OHP) é uma doença hereditária rara descrita pela primeira vez em 1868.¹ Sua real incidência é desconhecida,² mas foram relatados 286 casos em pesquisa no Medline. Predomina em adolescentes do sexo masculino, com uma relação homem:mulher de aproximadamente 7:1.³

A osteoartropatia hipertrófica (OAH) é dividida em formas primárias e secundárias. A PDP é a forma primária, respon-

sável por 3%-5% de todos os casos de OAH. A OAH secundária, também chamada de OAH pulmonar, está associada a doenças cardiopulmonares subjacentes e malignidades. O diagnóstico de PDP é firmado com base em dados clínicos e radiológicos.^{1,2}

Relata-se um caso de PDP em paciente jovem do sexo masculino.

Relato do caso

Paciente do sexo masculino, 24 anos, relatou espessamento cutâneo na face e no couro cabeludo, desde a adolescência, além de aumento de volume das mãos e dos pés. Referiu também acne desde a adolescência. Negou história familiar de caso semelhante. Ao exame físico identificaram-se pápulas foliculares eritematosas e pústulas na face, espessamento cutâneo, acentuação dos sulcos faciais com circunvoluções cutâneas (*cutis verticis gyrata*) na fronte (fig. 1) e couro cabeludo, onde também havia nódulos de consistência amolecida com alopecia sobre suas superfícies,

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.04.009>

^{*} Como citar este artigo: Honório MLP, Bezerra GH, Costa VLC. Complete form of pachydermoperiostosis. An Bras Dermatol. 2020;95:98–101.

^{☆☆} Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia, Hospital Universitário Onofre Lopes, Natal, RN, Brasil.

^{*} Autor para correspondência.

E-mail: monicalarissa14@gmail.com (M.L. Honório).



Figura 1 Pápulas eritematosas e pústulas na face, espessamento cutâneo, acentuação dos sulcos faciais com circunvoluções cutâneas (*cutis verticis gyrata*) na fronte.



Figura 2 Couro cabeludo com circunvoluções cutâneas e nódulos de consistência amolecida com alopecia sobre suas superfícies.

compatível com foliculite abcedante (fig. 2). Mãos e pés com aumento do volume e baqueteamento digital, com unhas em vidro de relógio (fig. 3), além de sudorese aumentada nas mãos e nos pés (hiperidrose). As radiografias de mãos, punhos e joelhos mostraram reação periosteal hipertrófica benigna com alargamento de ossos por hiperostose, além de

densificação e aumento da espessura de partes moles adjacentes (fig. 4). Os níveis de fator de crescimento semelhante à insulina-1 (IGF-1) apresentavam-se normais. Com base nas características clínicas (paquidermia, hipocratismo digital e periostose), a forma completa de PDP foi diagnosticada.

Discussão

A PDP é uma síndrome genética caracterizada por três sintomas principais: baqueteamento digital, paquidermia (espessamento e enrugamento da pele facial e/ou couro cabeludo), periostose (aumento do tecido periarticular e neoformação óssea subperiosteal). Outras manifestações são: características faciais grosseiras, poliartrite, *cutis verticis gyrata* (24%), seborreia, ptose palpebral, hiperidrose, acne, artropatia e acro-osteólise de ossos longos.^{1,2}

As apresentações clínicas geralmente reconhecidas são a forma completa, que envolve os três principais sintomas, a forma incompleta, com periostose sem paquidermia, e a forma frustra, com paquidermia e mínima ou nenhuma anomalia esquelética. Ambas as formas são autossômicas dominantes com penetrância incompleta e herança recessiva tem sido sugerida.¹⁻⁴ Geralmente o quadro inicia-se na infância ou adolescência e progride gradualmente por 5-20 anos, até estabilização.³

A patogênese da PDP ainda não está claramente entendida. A doença foi mapeada para a banda 4q33-q34 e foram identificadas mutações no gene HPGD, que codifica a 15-hidroxi prostaglandina desidrogenase, a principal enzima de degradação de prostaglandinas.^{5,6}

Níveis aumentados de prostaglandina E2 (PGE2), resultante de degradação defeituosa devido a mutações nos genes HPGD e SLCO2A1, parecem contribuir para a patogênese da PDP. A gravidade da paquidermia e alterações histológicas associadas foram correlacionadas com níveis séricos de PGE2 e genótipos SLCO2A1. A PGE2 pode mimetizar a atividade de osteoblastos e osteoclastos, que podem ser responsáveis pela acro-osteólise e formação óssea periosteal. Além disso, os efeitos vasodilatadores locais prolongados da PGE2 podem explicar o baqueteamento digital.^{7,8}

O caso relatado mostra uma forma completa da síndrome em paciente do sexo masculino com quadro iniciado na adolescência (epidemiologia típica), com achados clínicos e radiológicos compatíveis. Apresentava os três achados cardinais, além de outras manifestações associadas, como hiperidrose e acne. Apesar de haver história familiar em um terço dos pacientes com PDP,³ nosso paciente não tinha parentes com características suspeitas desse diagnóstico. Os níveis de IGF-1 foram normais, contribuíram para descartar hipótese de acromegalia, um importante diagnóstico diferencial.³

Não foi estabelecido um tratamento definitivo para a doença. Os sintomas são manejados com anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs), analgésicos simples e endovenosos, bem como bisfosfonatos. Além disso, o tamoxifeno tem sido relatado como eficaz para artralgia refratária aos AINEs.³

O relato em questão relembra a importância de se considerar PDP como diagnóstico possível na dermatologia e mostra que firmar um diagnóstico de PDP pode ser extre-

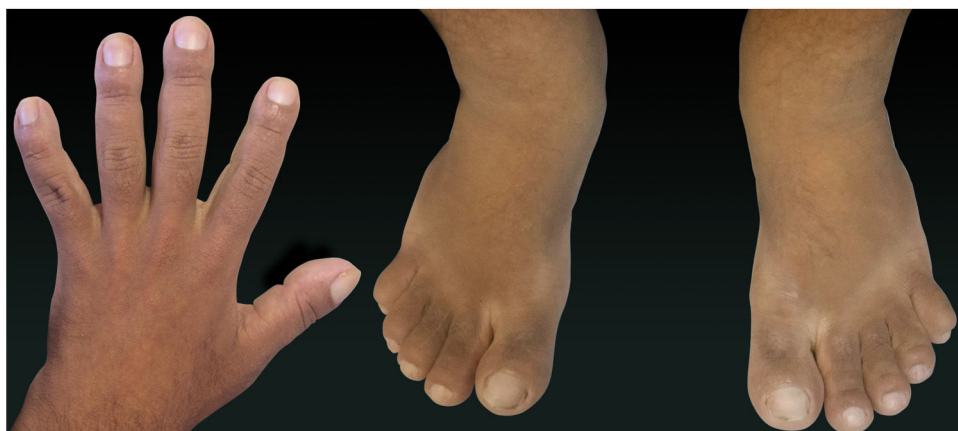


Figura 3 Quirodáctilos e pododáctilos apresentam aumento do volume e baqueteamento digital, com unhas em vidro de relógio.



Figura 4 Reação periosteal hipertrófica benigna nas metáfises e epífises do fêmur, tíbia e fíbula bilateralmente, com alargamento de ossos por hiperostose. Densificação e aumento da espessura de partes moles adjacentes ao joelho, notadamente nas faces anterior e lateral.

mamente desafiador mesmo para médicos mais experientes, sobretudo devido à raridade da doença.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Mônica Larissa Padilha Honório: Elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Guilherme Holanda Bezerra: Elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura.

Vivianne Lira da Câmara Costa: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.

Conflitos de interesse

Nenhum.

Referências

1. Sandoval AR, Flores-Robles BJ, Llanos JC, Porres S, Dardón JD, Harrison RM. Cutis verticis gyrata as a clinical manifestation of Touraine-Solente-Gole' syndrome (pachydermoperiostosis). *BMJ Case Rep.* 2013;2013.
2. Lee S, Park SY, Kwon HJ, Lee CH, Kim OH, Rhee Y. Identification of the Mutations in the Prostaglandin Transporter Gene *SLCO2A1* and Clinical Characterization in Korean Patients with Pachydermoperiostosis. *J Korean Med Sci.* 2016;31:735–42.
3. Abdullah NRA, Jason WLC, Nasruddin AB. Pachydermoperiostosis: a rare mimicker of acromegaly. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2017:2017.
4. Karimova MM, Halimova ZY, Urmanova YM, Korbonits M, Cranston T, Grossman AB. Pachydermoperiostosis Masquerading as Acromegaly. *J Endocr Soc.* 2017;1:109–12.
5. Uppal S, Diggle CP, Carr IM, Fishwick CW, Ahmed M, Ibrahim GH, et al. Mutations in 15-hydroxyprostaglandin dehydrogenase cause primary hypertrophic osteoarthropathy. *Nat Genet.* 2008;40:789–93.
6. Nakazawa S, Niizeki H, Matsuda M, Nakabayashi K, Seki A, Mori T, et al. Involvement of prostaglandin E2 in the first Japanese case of pachydermoperiostosis with HPGD

- mutation and recalcitrant leg ulcer. *J Dermatol Sci.* 2015;78:153–5.
7. Kim HJ, Koo KY, Shin DY, Kim DY, Lee JS, Lee MG. Complete form of pachydermoperiostosis with *SLCO2A1* gene mutation in a Korean family. *J Dermatol.* 2015;42:655–7.
 8. Coggins KG, Coffman TM, Koller BH. The Hippocratic finger points the blame at PGE2. *Nat Genet.* 2008;40:691–2.