

HOSPITAL PROVINCIAL DE VALENCIA  
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

## Un caso de paquidermo-periostosis

F. MONZONIS

### RESUMEN

Se presenta un caso de hiperperiostosis pura en un enfermo con más de 40 años de evolución del proceso, exponiendo la escasa sintomatología subjetiva y clínica en contraste con la expresividad de la radiografía. Se hace el diagnóstico diferencial con las osteoartropatías hipertrofiantes (Pierre Marie), de la enfermedad de Engelmann, de las periostosis néumicas y de las paquidermo-hiperiostosis.

Descriptores: Hiperperiostosis congénitas.

### SUMMARY

**A case of hyperperiostosis in a patient with over twenty years of the process is reported. The scarce symptomatology and clinical signs contrast with the expressive radiographic picture. A differential diagnosis with the hypertrophic osteoarthropathy, the Engelman's disease and the pneumic periostosis is made.**

**Key words: Congenital hyperostosis.**

Un enfermo de 59 años que acude por una gonalgia, atribuida a un trauma anterior, nos da la oportunidad de presentar un caso poco frecuente de *periostosis* muy evolucionado, de más de cuarenta años, desde los 16-18 años de edad.

Conviene recordar que esta afección se la cataloga dentro de un capítulo todavía no bien definido y que hasta hace poco se la describía dentro del apartado de las *artropatías néumicas*; otras veces como un síndrome que, por reunir lesiones hipertrofiantes de la piel a las periósticas han sido descritas bajo la denominación de *paquidermia plicaturada con paquiperiostosis de las extremidades*.

Posiblemente su bibliografía comience con un caso presentado por TOURNIER en

1891 y que describe bajo el expresivo título de *enfermedad hipertrofiante singular: Lesiones elefantiásicas de las partes blandas y del esqueleto*. Poco antes la memoria original de Pierre-Marie sobre «Osteoartropatía hipertrofiante» aportaba varios casos con lesiones paquidérmicas especialmente localizadas en manos y pies a las que se sumaban fenómenos de hiperperiostosis. Hay que suponer que se refería al mismo tipo de lesiones.

La frecuencia con que estos enfermos asocian las lesiones periósticas a las lesiones de piel localizadas en región frontal, manos y pies los hace entrar en el campo de estudio de la *Dermatología* y su primer intento de clasificación aparece en 1935 en un estudio de TOURAINE, SOLENTE y GOLE;

estos autores reúnen y comentan los pocos casos publicados hasta entonces y los separan ya claramente de las artropatías néumicas de Pierre-Marie. Aunque dedican su atención preferente al aspecto dermatológico no descuidan su sintomatología ósea, incluso hacen una clara diferenciación con los enfermos que presentan únicamente síntomas de hiperostosis y ausencia de afección dérmica. Véase en la fig. 1 las fotografías de dos enfermos presentados en el trabajo de TOURAINE-SOLENTE-GOLE, del cual las reproducimos, que explican sobradamente su estudio dentro del campo de la Dermatología.

Otro síntoma que rara vez falla en estos enfermos son los *dedos hipocráticos*

que hacen pensar en una etiología néumica y que hacen que muchos de estos casos de *hiperostosis puras* vayan incluidos dentro del capítulo de las «Osteoartropatías néumicas» cuya periostosis tiene su origen en afecciones pulmonares crónicas (dilataciones bronquiales, procesos pleurales, tumorales, etc.) o trastornos cardiovasculares que provocan dificultades en el intercambio gaseoso hemático (sobre todo cardiopatías congénitas). Sobre este grupo de afecciones osteo-néumicas hace un estudio exhaustivo el profesor HENRISERRE en 1967 (ver bibliografía).

Todos estos autores, al hacer el estudio clínico, citan casos en los que la única sintomatología es la *periostosis*, especial-

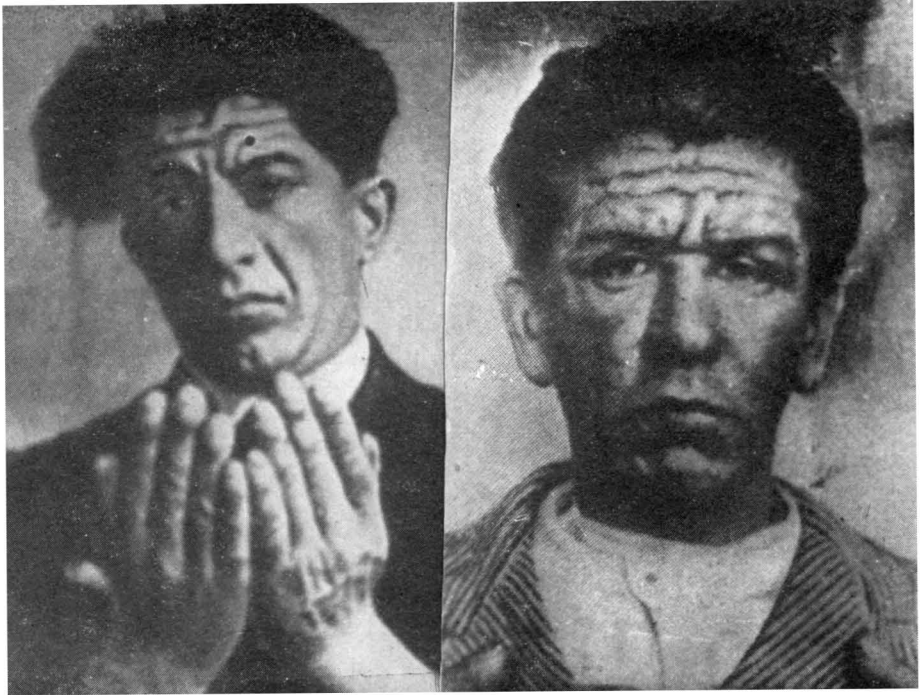


FIG. 1. — Fotografías tomadas del trabajo de TOURAINE, SOLENTE y GOLE, publicadas en *La Presse Medicale*, núm. 2, año 1935.

En ambas se aprecia claramente la hiperqueratosis de la región frontal y dorso de manos; dedos en palillo de tambor. Esta imagen visual tan manifiesta debe hacernos pensar en una periostosis asociada.

mente localizada a nivel de epífisis distales de huesos largos (fémur, tibia, falanges) con total exención de síntomas dermatológicos; tal es el caso de nuestro enfermo.

Igualmente casos aislados y sin más sintomatología que la *hiperostosis* vienen descritos tanto en la «Patología Quirúrgica» del profesor PIULACHS como en la obra del profesor E. DE SALAMANCA sobre «Enfermedades del aparato locomotor».

El profesor E. DE SALAMANCA describe estos enfermos en el capítulo de alteraciones de la osificación perióstica bajo el título de *periostosis* y los separa en dos grupos:

1.º Con reacción dérmica, entre los que incluye la *acropaquia de Hogler*, la

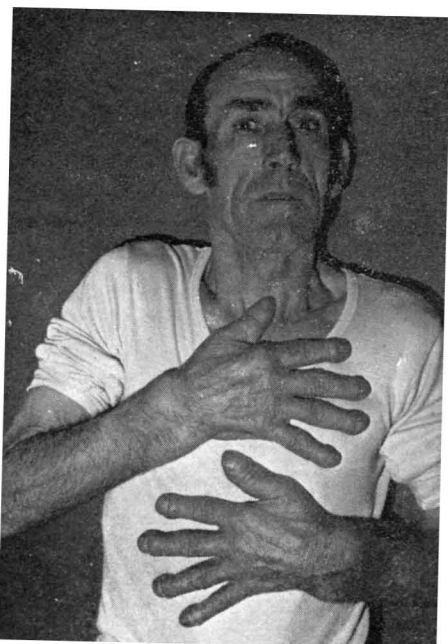


FIG. 2. — Fotografía de Q. L. M. Obsérvese la ausencia total de hiperqueratosis tanto en región frontal como en manos. El hipocratismo digital es muy acentuado. Compruébese en las radiografías correspondientes (fig. 6) la gran proliferación ósea de las falangetas; a ello se debe realmente el falso hipocratismo.



FIG. 3. — Fotografía de la cara palmar de las manos de Q. L. M. Es muy manifiesto el abultamiento de los dedos en palillo de tambor, abultamiento, recordamos, debido a expensas del engrosamiento de las falangetas. Nótese también el gran rodete hipertrófico en las dos muñecas. La movilidad articular es completamente normal e indolora tanto en las radiocarpianas como en las interfalángicas.

enfermedad de Pierre-Marie, la periostosis infantil de Caffey y los ya citados casos de Touraine-Solente y Gole.

2.º Sin reacción dérmica, entre los que incluye las formas congénitas o *enfermedad de Toni* (regresiva) y la *enfermedad de Engelmann* (no regresiva).

El profesor PIULACHS engloba estos enfermos bajo el título general de *paquidermo-periostosis* y en sus formas clínicas hace una clara distinción entre lo que denomina «formas completas» (periostosis más paquidermia) y «formas incompletas», en las que la sintomatología dérmica está ausente por completo. En este último grupo cabe incluir al enfermo del caso que vamos a presentar.

En nuestro enfermo la única sintomatología se reduce a la enorme periostosis. No hay alteración dérmica en región frontal, ni en manos ni pies y si bien presenta *dedos hipocráticos* ello no obedece a ningún proceso cardio-respiratorio, aparatos



FIG. 4



Figs. 4 y 5. — Miembros inferiores de Q. L. M. La gran deformidad de rodillas y gargantas de pies hacen suponer, a primera vista, limitaciones funcionales e impotencias que ni la anamnesis ni la exploración clínica confirman. Las radiografías nos mostrarán que los cartilagos articulares no se encuentran prácticamente afectados, lo que explica la escasa sintomatología subjetiva (véanse figs. 7 y 8).

que se encuentran perfectamente sanos, según informe que nos remiten los servicios respectivos. El hipocratismo digital, en nuestro caso, se debe exclusivamente a la hipertrofia de las falangetas. Recuérdese que el hipocratismo digital de etiología cardio-pulmonar es debido a una «hiperplasia del tejido conjuntivo» subungueal, infiltración edematosa del tejido fibroelástico, dilatación hipertrófica parietal de los vasos del pulpejo, mientras que la falangeta ósea se encuentra normal o, en todo caso, poco alterada.

Se trata de Q. L. M., varón de 59 años, 166 centímetros de talla y 67 kilos de peso; constitución normal. En sus antecedentes familiares no figura ningún dato de interés, ni tampoco entre sus descendientes (cuatro hijos de los que viven tres adultos completamente sanos, uno falleció a los 7 meses de un proceso agudo que se ignora).

Nos llama la atención observar de entrada unas rodillas globosas, fusiformes, sin hidrartrosis y sin edema, ya que el engrosamiento que se aprecia se “palpa” perfectamente que se debe a las partes duras. Las articulaciones radiocarpianas y las tibio-peroneo-astragalinas ofrecen el mismo aspecto de las rodillas. (Ver figs. 2, 3, 4 y 5.)

Las manos presentan un aspecto cuadrado, con dedos en palillo de tambor y uñas en vidrio de reloj. En los pies el único dedo de igual forma es el gordo.

La exploración de las articulaciones descritas, en cuanto hace referencia a su movilidad, es prácticamente normal, tanto en rodillas como gargantas de pies y muñecas y dedos de ambas manos. Sólo llama la atención discretas crepitaciones de tipo artrósico y no más que en cualquier artrosis poco evolucionada.

Preguntado sobre los síntomas subjetivos cuando comenzaron responde que “poco antes del servicio militar”, quizá a los 16-18 años, y las traduce por ligeras molestias a nivel de rodillas y manos, pero que nunca llegaron a ser motivo de preocupación por su escasa intensidad y corta duración. Lo confirma refiriéndonos que siempre se ocupó en trabajos duros (peonaje en campo y albañilería, etc.) y que hasta hoy trabaja en una fábrica sin que nunca, tal afección, fuera motivo de baja laboral. Las molestias que de tarde en tarde

ha sufrido "en los huesos" le han cedido pronto y bien con simples calmantes y refiere que siempre fueron atribuidos a "reumatismo".

Refiere igualmente que estos últimos 5-6 años lo que le preocupó realmente son las algias lumbares, algunas veces con ciatalgias, con dolor intenso y rebeldes al tratamiento (ver fig. 9).

La circulación periférica arterial es normal. En cuanto a la venosa se aprecian discretas dilataciones de la red superficial, pero la profunda es francamente aceptable, ya que no se aprecia el menor síntoma de edema ni trofismos de piel.

La exploración radiográfica nos ofrece un cuadro de hiperperiostosis pura tan florido que no hemos encontrado imágenes tan desarrolladas en ninguno de los textos consultados.

El estudio biológico de estos enfermos no da ningún dato valorable. En nuestro caso las únicas anomalías encontradas fueron una V. S. G. ligeramente aumentada (Katz 27). El test reumatológico sólo dio ligera positividad de la proteína C reactiva. Proteinograma normal. Calcio y fósforo séricos normales. Orina normal.

Sobre la etiopatogenia de este proceso caben demasiadas opiniones, lo cual entendemos que es la mejor prueba de su oscuridad y por tanto nada vamos a añadir.

Sobre tratamiento: el puramente sintomático.

Respecto al diagnóstico diferencial habría que hacerlo:

1.º Con las osteoartropatías hipertrofiantes, al menos en sus fases de comienzo. Recordemos que éstas son siempre secundarias a una lesión visceral crónica (enfermedad de Pierre-Marie).

2.º Con las distintas formas de periostosis néumicas.

3.º Con la enfermedad de Engelmann.

4.º Paquidermo hiperostosis.

Creemos que nuestro enfermo encaja dentro de este último grupo, con ausencia total de lesiones dérmicas, constituyendo un caso de *hiperperiostosis puras*.

Dando por aceptado el aforismo «vale más una imagen que cien palabras» exponemos juntamente una serie de fotografías primero, y radiografías después, del enfermo que nos ocupa. Cada una de las figuras lleva su texto al pie, ahorrándonos más comentarios.



FIG. 6. — Radiografía de ambas manos de Q. L. M. Obsérvese el enorme espesor del periostio alcanzado en todos los huesos de la mano, tanto en falanges como en metacarpianos. Igualmente sorprende la gran periostosis envolvente de las epífisis distales del cúbito y radio.

No obstante, la normalidad de los cartílagos articulares es casi total, tanto en las pequeñas articulaciones de los dedos como en los huesos del carpo. Este respeto articular lo vamos a ver repetido en el resto de las articulaciones (rodillas y gargantas de pies). Este detalle, característica constante en las periostosis puras, explica la escasa afectación articular, sin apenas síntomas subjetivos, bien manifiesta en el caso concreto que nos ocupa, pese a tener una evolución de más de cuarenta años.



FIG. 7. — Radiografías de frente y perfil ambas rodillas. En ellas llama tanto la atención la enorme periostosis envolvente de las epifisis femorotibiales como la integridad anatómica de las superficies articulares, tanto condíleas como de platillos tibiales. Quizá se puede apreciar algún pequeño aflamamiento artrósico marginal externo en platillos y espinas tibiales, no más que el que corresponde a una artrosis funcional de 60 años, seguramente ajena al proceso hiperperiostósico.

En la imagen de perfil se vuelve a confirmar que, pese a la enorme proliferación perióstica de la cara anterior de ambas rótulas, la cara articular mantiene el cartilago en buenas condiciones y totalmente ajeno al proceso patológico del periostio.



FIG. 8. — Radiografías de articulación tibio-peroneo-astragalina derecha e izquierda, de ambos pies del enfermo que nos ocupa. Se repiten en ellas la misma imagen que en las rodillas: gran periostosis envolvente de las epífisis y escasa o ninguna afectación de los cartílagos articulares. Su movilidad es normal, los síntomas subjetivos nulos, deambulación y carga completamente indolora.



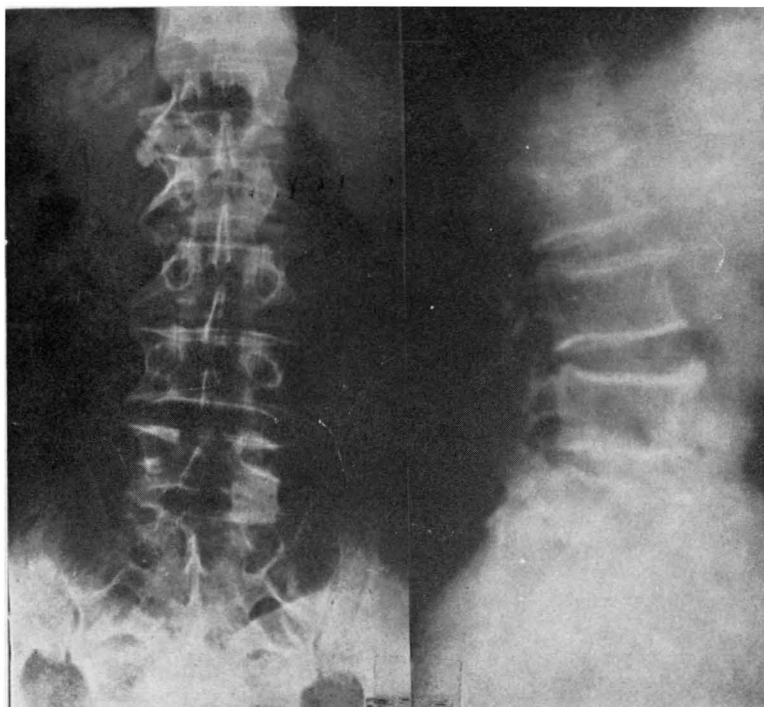


FIG. 9.—Imagen radiográfica de frente y perfil del raquis lumbar de nuestro enfermo. Vértebras en diábolo con discos intervertebrales perfectamente conservados; hacen pensar en un proceso antiguo osteoporótico que dio lugar, primero a la deformidad del soma vertebral y como secuela a una espondiloartrosis muy florida. Justifica sobradamente las crisis de lumbo-ciática que el enfermo refiere desde hace unos 6-8 años, pero entendemos que no deja de ser un proceso añadido y totalmente ajeno a la periostosis que le afecta.

### BIBLIOGRAFÍA

- BARCELÓ, P. y VILASECA (1953): Periostitis proliferante tóxica. *Patología Médica y Clínica*. Pedro Pons. Tomo III, pp. 852-854.
- HENRICK, F. y HAUBRICH, R. (1978): Hiperostosis generalizada con paquidermia. *Diagnóstico Radiológico*. Ed. Jims. Tomo III-1, pp. 132-136.
- JAFFE, H. J. (1977): *Enfermedades metabólicas degenerativas e inflamatorias de huesos y articulaciones. Osteoartropatía hipertrófica idiopática familiar con paquidermia*, pp. 310-317.
- LIENCE DURÁN, E. (1976): Paquidermo-periostosis idiopática. *Medicina Interna*, de Farreras-Roztman, Tomo I, p. 1.091.
- PIULACHS, P. (1957): Paquidermo-periostosis. *Patología Quirúrgica*, Tomo I, pp. 1.325-1.328.
- SALAMANCA, E. DE y SCHULLER, A. (1959): Periostosis. *Enfermedades del Aparato Locomotor*, pp. 65-80.
- SERRÉ, H. (1967): Osteo-artropathies pneumiques. *Encyclopédie Medico-Chirurgicale*. Editions Techniques, París. Appareil Locomoteur, p. 14.247 A10, 1-10.
- TOURAINÉ, A.; SOLENTE, G. y GOLÉ, L. (1935): Syndrome Osteo-dermopathique: la pachydermia plicaturée avec pachyperiostose des extrémités. *La Presse Méd.*, núm. 92, pp. 1.820-1.824.