

Paquidermoperiostose associada à neoplasia gástrica

BIBIANA CALLEGARO FORTES¹, GABRIEL DOTTA¹, RAFAELA MARTINEZ COPÊS¹, RAFAEL VALENTINI¹, JOÃO CARLOS NUNES DA SILVA², ODIRLEI ANDRÉ MONTICIELO³

¹ Acadêmicos do Curso de Medicina da Universidade Federal de Santa Maria – UFSM, Santa Maria, RS

² Especialista em Reumatologia; Professor assistente da disciplina de Reumatologia do Departamento de Medicina Interna da UFSM, Santa Maria, RS

³ Mestrado em Clínica Médica pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul - UFRGS; Professor-assistente da disciplina de Reumatologia do Departamento de Medicina Interna da UFSM, Santa Maria, RS

Trabalho realizado no Serviço de Reumatologia do Hospital Universitário de Santa Maria - HUSM Universidade Federal de Santa Maria - UFSM, Santa Maria, RS

Correspondência para: Gabriel Dotta – Serviço de Reumatologia – HUSM – Av. Roraima, Prédio 22, Campus, Camobi – Santa Maria, RS – CEP: 97105-900 – gdotto@gmail.com

A paquidermoperiostose (PDP) ou osteoartropatia hipertrófica primária é uma doença rara, de caráter autossômico dominante, mais comum em homens², que se caracteriza por baqueteamento digital das mãos, periostose e espessamento da pele^{1,3}, principalmente da face. Podem estar presentes também artralgia, artrite, limitação dos movimentos, pseudogota, hiperidrose e ptose palpebral^{1,3}.

A PDP deve ser diferenciada da forma de osteoartropatia secundária, que se instala durante a evolução de algumas doenças cardíacas e pulmonares graves ou mesmo neoplasias, como doenças pulmonares supurativas, neoplasia pulmonar, doença cardíaca congênita cianótica, endocardite infecciosa^{1,4,5}, neoplasia gástrica^{5,14}, entre outras.

Mais de 20% dos pacientes com PDP apresentam gastrite hipertrófica ou úlcera gástrica e, em alguns destes, há elevadas concentrações de pepsinogênio. Outras doenças do aparelho digestório podem ser consideradas associações casuais, como polipose gástrica, doença de Crohn e enteropatia perdedora de proteínas^{3,4}.

A associação de osteoartropatia primária com neoplasia gástrica é rara, havendo poucos casos descritos na

literatura^{5,15}. Descreveremos um paciente com esta associação, hipotetizando que a PDP possa ter sido um fator de risco para câncer gástrico⁵.

RELATO DE CASO

Homem branco, 47 anos, ex-agricultor, tabagista, encaminhado ao ambulatório do Serviço de Reumatologia do Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM) com queixa de poliartralgia simétrica de grandes articulações envolvendo joelhos, tornozelos e quadris há cerca de 20 anos. Apresentava também parestesias nos membros inferiores e mãos durante o repouso e cervicalgia mecânica com limitação de movimentos.

Ao exame físico, o paciente apresentava baqueteamento digital, espessamento cutâneo das palmas das mãos (Figura 1), plantas dos pés e face (Figura 2), aumento de volume dos tornozelos e joelhos, crepitações em joelhos e ombros, além de diminuição da amplitude dos movimentos cervicais.

Exames laboratoriais como hemograma, função hepática, função renal, função tireoideana, função pancreática e eletroforese de proteínas foram todos normais.



Figura 1 – Baqueteamento digital e espessamento cutâneo da palma das mãos.



Figura 2 – Espessamento cutâneo na face.

A radiografia de tórax demonstrou espessamento pleural, confirmado posteriormente com tomografia computadorizada de tórax (TC), que apresentou perda de volume do pulmão esquerdo, desvio do mediastino, espessamento pleural e calcificações na base pulmonar à esquerda. A radiografia de esqueleto apendicular evidenciou espessamento periosteal e cortical generalizado de ossos longos, mais acentuados no fêmur e tíbia (Figura 3) bilateralmente, também acometendo os metacarpianos e as falanges de ambas as mãos. Os achados radiográficos na PDP costumam ser aumento de partes moles e acrosteólise de falanges distais, periostose em ossos longos, geralmente mais proeminente na parte distal dos membros inferiores^{17,18}.

Em 2009, realizou endoscopia digestiva alta (EDA) em outro serviço, que evidenciou gastrite crônica inativa grau I, não atrófica e pesquisa de *Helicobacter pylori* positiva. A EDA foi repetida em janeiro de 2010 no HUSM e mostrou lesão infiltrativa do fundo gástrico. A biópsia desta lesão foi compatível com adenocarcinoma pouco diferenciado com células em anel de sinete no fundo gástrico e mucosa de transição com metaplasia intestinal, consistente com esôfago de Barret na transição esofagogastrica. Diante disso, o paciente foi encaminhado ao serviço de Cirurgia Digestiva e submetido à gastrectomia total após estadiamento. O exame anatomopatológico da peça cirúrgica revelou adenocarcinoma pobremente diferenciado, ulcerado, do tipo difuso de Lauren, metástase em 15 dos 35 linfonodos da pequena curvatura gástrica e 0 de 9 linfonodos da grande curvatura com margens cirúrgicas livres. Depois do tratamento cirúrgico, foi encaminhado para equipe de Oncologia do HUSM para tratamento quimioterápico e encontra-se atualmente em acompanhamento clínico.

DISCUSSÃO

A PDP é uma osteoartropatia primária, com manifestações clínicas diversas, sendo mais característico o baqueamento digital, a periostose e o espessamento cutâneo. Deve ser distinguida da forma secundária, desencadeada por doenças pulmonares, cardíacas ou neoplásicas.

A associação da forma primária com neoplasia gástrica é rara, havendo poucos casos relatados na literatura^{5,14-16}, embora a presença de gastrite hipertrófica e/ou úlcera gástrica estejam presentes em mais de 20% dos pacientes com PDP³.

Após 20 anos do início dos sintomas de PDP, a presença de neoplasia gástrica criou a hipótese de uma possível relação entre esta osteoartropatia e o surgimento de malignidade gástrica, mesmo sem a presença de gastrite hipertrófica concomitante.



Figura 3 – Espessamento das camadas corticais em radiografia da tíbia.

Embora anormalidades genéticas sejam suspeitadas na PDP, os genes causadores ainda não foram identificados. Além disso, estudos sobre a associação entre PDP e carcinogênese têm sido insuficientes. Neste artigo, sugerimos a existência de uma associação entre PDP e neoplasia gástrica.

Dessa forma, a EDA pode vir a ser realizada em algum momento da evolução, tendo em vista que a PDP pode ser um fator de risco para câncer gástrico⁵, e também para investigação concomitante de doenças esofágicas, já que existe um número considerável na literatura de patologias do esôfago associadas à osteoartropatia hipertrófica⁴.

REFERÊNCIAS

1. Favus MJ, Vokes TJ. Paquidermoperiostose. In: Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL *et al.*, (ed). *Harrison medicina interna*. 17ª ed. Rio de Janeiro: Mc Graw Hill; 2008. v.2, p.2414-5.
2. Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. 3ª ed. São Paulo: Artes Médicas; 2008. p. 1108-9.
3. Rodríguez NG, Ruán JI, Pérez MG. Osteoartropatía hipertrófica primária (paquidermoperiostosis). Aportación de 2 casos familiares y revisión de la literatura. *Reumatología Clínica* 2009;5:259-63.
4. Kumar U, Bhatt SP, Misra A. Unusual associations of pachydermoperiostosis. *Indian J Med Sci*. 2008;62:65-8.
5. Ikeda F, Okada H, Mizuno M, Kawamoto H, Okano N, Okazaki H *et al*. Pachydermoperiostosis associated with juvenile polyps of the stomach and gastric adenocarcinoma. *J Gastroenterol*. 2004;39:370-4.
6. Lee SC, Moon HJ, Cho D, Ryang DW, Kim SJ, Chun IK *et al*. Pachydermoperiostosis with cutaneous squamous cells carcinomas. *Int J Dermatol*. 1998;37:693-6.
7. Varan A, Kutluk T, Demirkazik FB, Akyuz C, Buyukpamukcu M. Hypertrophic osteoarthropathy in a child with nasopharyngeal carcinoma. *Pediatr Radiol*. 2000;30: 570-2.
8. Staalman CR, Umans U. Hypertrophic osteoarthropathy in a childhood malignancy. *Med Pediatr Oncol*. 1993;21:676-9.
9. Cox KL, Frates RC Jr, Wong A, Gandhi G. Hereditary generalized juvenile polyposis associated with pulmonary arteriovenous malformation. *Gastroenterology* 1980;78:1566-70.
10. Baert AL, Casteels Van Daele M, Broeckx J, Wijndaele L, Wilms G, Eggermont E. Generalized juvenile polyposis with pulmonary arteriovenous malformations and hypertrophic osteoarthropathy. *AJM Am J Roentgenol*. 1983;141:661-2.
11. Simpson EL, Dalinka MK. Association of hypertrophic osteoarthropathy with gastrointestinal polyposis. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144:983-4.
12. Prieto G, Polanco I, Sarria J, Larrauri J, Lassaleta L. Association of juvenile and adenomatous polyposis with pulmonary arteriovenous malformation and hypertrophic osteoarthropathy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1990;11:133-7.
13. Erkul PE, Ariyurec OM, Altinok D, Bakkaloglu A, Kotiloglu E. Colonic hamartomatous polyposis associated with hypertrophic osteoarthropathy. *Pediatr Radiol*. 1994;24:145-6.
14. Hollis WC. Hypertrophic osteoarthropathy secondary to upper-gastrointestinal-tract neoplasm. *Ann Intern Med*. 1967;66:125-35.
15. Singh A, Jolly SS, Bansal BB. Hypertrophic osteoarthropathy associated with carcinoma of stomach. *Br Med J*. 1960;20:581-2.
16. Parry EHO. Arthropathy due to gastric carcinoma. *Br Med J*. 1958;25:1022.
17. Bedrikow RB, Farias DC, Maia M, Muller H. Você conhece esta síndrome? *An Bras Dermatol*. 2007;82:477-9.
18. Lainetti A, Novaes FS, Miranda LR, Lira SH. Dor articular na osteoartropatia hipertrófica primária: Descrição de caso e revisão de tratamento. *Rev Bras Reumatol*. 2007;47:382-6.