

# Manifestações graves nos joelhos na paquidermoperiostose

Rafael Lara de Freitas<sup>1</sup>, Mateus Cabral Rates Santiago<sup>2</sup>, José Dias de Oliveira Neto<sup>3</sup>

## RESUMO

Os autores relatam um caso de Osteoartropatia Hipertrófica Primária do tipo completa em paciente de 26 anos de idade, sexo masculino, com manifestação grave de sinovite periosteal, com derrame articular acentuado de joelho bilateralmente, sem tratamento ortopédico por mais de 10 anos; e descrevem o procedimento de sinovectomia aberta bilateral com reconstrução do mecanismo extensor dos joelhos, procedimento inédito no tratamento dessa patologia. Com o objetivo de mostrar os resultados do procedimento cirúrgico, descrevem a evolução pós operatória do paciente durante 6 meses, concluindo que a terapia empregada trouxe melhora da função dos membros inferiores e inibição do processo de derrame articular, resultando em melhora da qualidade de vida.

**Palavras chave:** osteoartropatia hipertrófica primária; cirurgia; joelho.

## ABSTRACT

The authors report a case of Primary Hypertrophic Osteoarthropathy - complete type - in a 26-year-old male with severe manifestation of periosteal synovitis, and pronounced knee effusion bilaterally, without orthopedic treatment for more than 10 years. Bilateral open synovectomy procedure is described, with reconstruction of the knee extensor mechanism, unpublished procedure in the treatment of this pathology. Results of the surgical procedure are described, with 6 months follow-up.

**Keywords:** synovectomy; surgery; hypertrophic osteoarthropathy; pachydermoperiostosis (PDP).

## INTRODUÇÃO

Paquidermoperiostose ou Osteoartropatia Hipertrófica Primária (OHP) é uma doença muito rara e responsável por apenas 3-5% de todos os casos de osteoartropatia hipertrófica<sup>1</sup>. Touraine<sup>2</sup>, em 1935, foi o primeiro a relatar a síndrome, caracterizada por espessamento cutâneo, ptose palpebral e aumento periosteal distal dos ossos longos com alterações radiográficas e com predominância nas extremidades dos membros<sup>3,4</sup>. Apresenta casos familiares similares e uma incidência até 9 vezes maior nos homens.<sup>5</sup>

Podem se apresentar sob diferentes manifestações cutâneas e articulares. Geralmente, os pacientes buscam auxílio médico pelo aumento progressivo das articulações. Contudo, habitualmente são pouco sintomáticos<sup>6</sup>. Derrame articular pode estar presente na maioria dos casos.

Apresentamos um relato de caso bem documentado de uma manifestação muito grave de sinovite periosteal, com derrame articular acentuado sem tratamento ortopédico por mais de 10 anos, submetido a tratamento cirúrgico.

1. Médico ortopedista, mestre e doutor em ciências médicas pela Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, USP, Ribeirão Preto (SP), Brasil. Professor da Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba. Coordenador do Hospital de Traumatologia e Ortopedia da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil

2. Médico Residente do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

3. Médico Residente do serviço de Ortopedia e Traumatologia do Hospital da Restauração Governador Paulo Guerra, Recife, PE, Brasil

**Autor Responsável:** Rafael Lara de Freitas / **E-mail:** rafael.lara.freitas@terra.com.br

Nosso relato visa descrever uma abordagem cirúrgica ampla para inibir o processo de produção do líquido sinovial, assim como garantir maior estabilidade do joelho para a marcha, com procedimento de sinovectomia aberta bilateral e reconstrução do mecanismo extensor dos joelhos.

## RELATO DE CASO

Paciente 26 anos, sexo masculino, proveniente do interior do estado da Paraíba, Brasil, em acompanhamento clínico e dermatológico, porém sem seguimento ortopédico por aproximadamente 10 anos. Conduzido ao setor ambulatorial para avaliação e conduta pertinente ao derrame articular bilateral dos joelhos de acentuado volume. Relatava dor de leve a moderada intensidade, intermitente, com limitação para marcha e com episódios de falseio no lado esquerdo, principalmente associado a instabilidade patelar. Anteriormente submetido a tratamento com AINES e corticosteroides pela equipe clínica e dermatológica, que resultaram em melhora parcial do quadro de dor, associado a 4 artrocenteses de joelhos, realizadas por médicos generalistas na tentativa de aliviar o volume articular, porém com recidiva e sem melhora clínica funcional, principalmente da estabilidade, nos membros inferiores.

O exame físico geral inicial revelou tecido cutâneo facial espesso e hipertrófico associada a ptose palpebral acentuada (Figura 1). Alega acuidade visual sem alterações apesar da pouca abertura ocular. Avaliação cutânea geral apresentou espessamento associado a hiperidrose palmo-plantar. Avaliação dos sistemas cardiovascular, pulmonar e digestório não evidenciaram alterações nos exames físicos e complementares.



**Figura 1.** Tecido cutâneo facial espesso com aumento do pregueamento cutâneo em região frontal e couro cabeludo associado a maior oleosidade da pele e ptose palpebral acentuada

O paciente referido apresentava manifestações articulares acentuadas atípicas até mesmo para pacientes com OHP. Nos membros superiores pudemos notar aumento de volume de cotovelo, antebraço e punhos. Notou-se o característico dedo em baqueta de tambor, bilateralmente, com acentuada deformidade das falanges distais e unhas com aspecto cupuliforme (Figura 2).

Nos membros inferiores, atenção foi destinada ao acentuado derrame articular bilateral nos joelhos (Figura 3), com dor de leve intensidade e relato de episódios de instabilidade patelar à esquerda. Volume aumentado com presença de massa endurecida e indolor à palpação. Os testes ligamentares e meniscais foram muito prejudicados devido ao grande volume dos joelhos. Ainda nos membros inferiores, observou-se a presença de edema nas pernas, de moderado volume, endurecido, frio, caxifo positivo e hipertrofia acentuada dos artelhos e pele plantar (Figura 3). Além disto, nota-se marcada hiperidrose plantar.

## EXAMES LABORATORIAIS

Paciente foi submetido a exames de laboratório, apresentando hematócrito de 33,8%, hemoglobina 11,1g/dl, leucócitos de  $9.310\text{cels}/\text{mm}^3$  e contagem de plaquetas de  $318.000\text{cels}/\text{mm}^3$ . Volume de hemossedimentação de 11mm/h e Proteína C reativa de 6,0mg/dL. Uréia de 13mg/dL, creatinina de 0,5mg/dL e função hepática normal. Testes para artropatias inflamatórias negativos. Avaliação cardiológica com ECG e Ecocardiograma sem alterações, assim como radiografias torácicas e teste de esforço respiratório.

Exames radiográficos evidenciam formação subperiosteal com espessamento da cortical, sem diminuição do canal medular no úmero, ossos do antebraço, perna e fêmur (Figura 4).



**Figura 2.** Baqueteamento digital, aumento do volume de quirodáctilos, unhas com aspecto cupuliforme e hiperidrose palmar



**Figura 3.** Volumoso derrame articular bilateral, edema de membros inferiores e extremidades com aspecto de "pés de elefante"

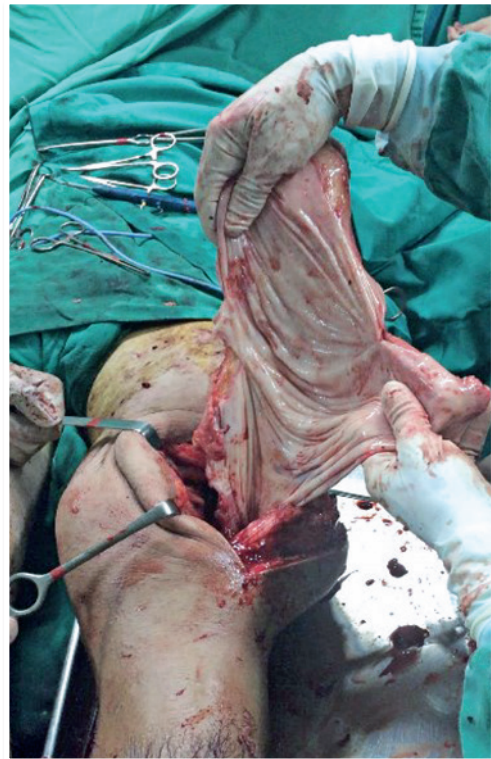


**Figura 4.** Radiografia de antebraço esquerdo evidenciando espessamento das camadas corticais, com alargamento das diáfises e reação periosteal lamelar contínua

Imagem de ressonância magnética evidencia espessamento periosteal com um derrame articular capsulado de grande volume e patelas luxadas anterolateralmente, associada a alongamento das fibras musculares do mecanismo extensor dos joelhos.

### DESCRIÇÃO CIRÚRGICA

Paciente em posição supino com os 2 membros preparados no campo cirúrgico. Optado por uma incisão longitudinal anterior e artrotomia medial, Identificado líquido sinovial amarelo citrino em grande volume, frouxidão do aparato extensor do joelho com patela luxada anterior e lateralmente. Foi observada cápsula articular muito espessada com grande distensão e focos de tecido sinovial (Figura 5). A região periosteal metafisária tinha grande aumento resultante da periostite, consistência endurecida, rígida e hipervascularizada. Realizada sinovectomia e capsulectomia com preservação periosteal. Plastia do vasto medial oblíquo para centralização da patela na tróclea e manutenção do contato trócleo-patelar. Plastia da pele excedente após drenagem do líquido sinovial articular. Procedimento realizado com a devida hemostasia e técnica asséptica adequada.



**Figura 5.** Registro do momento cirúrgico, mostrando cápsula articular espessada

## ANATOMOPATOLÓGICO

A análise patológica dos tecidos revelou proliferação de células fusiformes com núcleos ovalados normocromáticos, deposição colagênica intersticial variável, alternância de zonas densas hipocelulares com áreas hipercelulares, vasos com paredes espessas e ausência de mitose ou necrose (rgk004); com conclusão histopatológica de fibromatose e ausência de atipias celulares.

## SEGUIMENTO AMBULATORIAL

O caso foi acompanhado em ambulatório por período de 6 meses após a cirurgia. A dor apresentou melhora significativa, assim como a sensação de peso nos membros. O derrame articular diminuiu consideravelmente e o diâmetro dos joelhos apresentou circunferências marcadamente inferiores. A mobilidade foi outro fator com evolução positiva, apresentando flexão final em 100°, sendo a perda da flexão final atribuída a artrofibrose prévia e do pós operatório. O paciente demonstrou-se mais confiante com seus joelhos e acredita que os procedimentos possibilitaram melhor qualidade de vida até o presente momento.

## DISCUSSÃO

Esta forma de osteoartropatia hipertrófica, denominada paquidermoperiostose, pode se apresentar por diferentes formas clínicas. A patogênese completa permanece desconhecida<sup>7</sup>. Alguns relatos na literatura expõe diferentes sistemas acometidos por esta osteoartropatia<sup>8,9,10,11</sup>. Devido a baixa prevalência, sua incidência é desconhecida, acometendo mais frequentemente os homens do que mulheres (9:1)<sup>5,6</sup> devido a uma herança autossômica dominante, com variável expressão gênica e penetração incompleta<sup>7,12</sup>.

Shin et al. descreveram 3 formas de paquidermoperiostose: completa (paquidermia com periostose e dedo em baqueta de tambor), incompleta (sem evidência de anormalidades ósseas, mas com discreta paquidermia) e leve (paquidermia com mínima ou ausente periostite).

Jojima et al. descreveram caso cirúrgico de sinovectomia artroscópica após falência com terapia de bisfosfonatos, o que acreditamos ser favorável para casos menos complexos e com pouco tempo de evolução.

A maioria dos pacientes apresentam uma forma leve e progressiva durante a adolescência, sem muita repercussão clínica<sup>13</sup>.

Relatamos um caso clínico de OHP completa, subdiagnosticado por muitos anos e sem a intervenção ortopédica. Para isto, nosso paciente foi submetido a abordagem cirúrgica para sinovectomia aberta e ampla com plastia do mecanismo extensor do joelho.

Apresentamos um relato de caso com uma abordagem cirúrgica para a sinovite dos joelhos de um paciente com a forma completa de paquidermoperiostose. Acreditamos que este procedimento resultará em melhor função do membro e inibição do processo de derrame articular, oferecendo ao paciente portador dessa grave e rara doença melhor qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS

1. Younes M, Touzi M, Bija I, Zrour-Hassen S, Amara N, Ben Hammouda M, et al. Primary hypertrophic osteoarthropathy with bilateral destructive hip arthritis. *Joint Bone Spine* 2006; 73: 477-9.
2. Touraine A, Solente G, Gole L. Un syndrome osteo-dermapathique: la pachydermie plicaturee avec pachyperiostose des extremités. *Presse Med.* 1935; 43: 1820-4.
3. Kumar S, Sidhu S, Mahajan BB. Tourainesoulente- gol. syndrome: a rare case report and review of the literature. *Ann Dermatol.* 2013;25:352-5.
4. Oikarinen A, Palatsi R, Kylm.niemi M, Keski- Oja J, Risteli J, Kallioinen M. Pachydermoperiostosis: analysis of the connective tissue abnormality in one family. *J Am Acad Dermatol.* 1994; 31: 944-53.
5. Jajic I, Jajic Z. Prevalence of primary hypertrophic osteoarthropathy in selected population. *Clin Ex Rheum.* 1992; 10: 73.
6. Resnick D. Enostosis, hyperostosis, and periostitis. In: Resnick D, Kransdorf MJ, eds. *Bone and joint imaging.* 3rd ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2005; 1433-5.
7. Zhang Z, He JW, Fu WZ, Zhang CQ, Zhang ZL. Two novel mutations in the SLC02A1 gene in a Chinese patient with primary hypertrophic osteoarthropathy. *Gene* 2014; 534.
8. Shin KC, Chung WJ, Lee KY, Shin MS, Kim SH, Jo YJ, et al. Pachydermoperiostosis accompanied by heart failure. *J Cardiovasc Ultrasound.*
9. Zanon AB, Faccin MP, Alvarenga Anti SM, Melo Cruz FJS, Rosa RTF. Primary hypertrophic osteoarthropathy: case report and literature review. *Bras J Rheumatol* 2009; 49: 447-55.
10. Rimoim D L. Pachydermoperiostitis (idiopathic clubbing andperiostitis). Genetic and physiological considerations. *N Engl J Med* 5; 272: 924-31.
11. Jojima H, Kinoshita K, Naito M. A case of pachydermoperiostosis treated by oral administration of a bisphosphonate and arthroscopic synovectomy. *Mod Rheumatol* (2007) 17:330-332.
12. Matsumoto T, Tsurumoto T, Shindo H. A case of pachydermoperiostosis associated with arthrit. *Mod Rheumatol* (2003) 13:371-373
13. Cooper RG, Freemont AJ, Riley M, Holt PJL, Anderson DC, Jayson MIV. Bone abnormalities and severe arthritis in pachydermoperiostosis. *Ann Rheum Dis* 1992;51:416-9.