

OSTEOARTROPATIA HIPERTRÓFICA Y CIRROSIS HEPÁTICA. PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Dr. Rafael Pila Peláez; Dr. Rafael Pila Pérez; Dra. Carmen Guerra Rodríguez

Hospital Clínico Quirúrgico Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se comunica un nuevo caso de osteoartropatía hipertrófica asociada a cirrosis hepática. Se sugiere la posibilidad de aparición de acropaquia como signo precoz de hepatopatía alcohólica. Se revisa la literatura y se exponen brevemente algunas hipótesis implicadas en el desarrollo de este interesante síndrome.

DeCS: OSTEOARTROPATIA HIPERTROFICA.

ABSTRACT

A new case of hypertrophic osteoarthropathy is studied associated with hepatic cirrhosis. The possibility of occurring an acropachy as early sign of alcoholic hepatopathy is suggested. Literature is reviewed, and some hypothesis involved in the development of this interesting syndrome are presented.

DeCS: HYPERTROPHIC OSTEOARTHROPATHY.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la osteoartropatía hipertrófica (OAH), viene definido por la existencia simultánea de acropaquia, periostitis de huesos largos y sinovitis crónica, acompañado en ocasiones de ginecomastia, hiperhidrosis, trastornos tróficos de la piel (1). El síndrome de la OAH ha sido asociado a múltiples enfermedades, fundamentalmente intratorácicas y dentro de ellas a las neoplasias pulmonares, así como a gran número de enfermedades extratorácicas. (2-8)

Ha sido escasamente descrito asociado a cirrosis hepática (2,9) lo que quizás se deba a una insuficiente búsqueda en este tipo de pacientes. El objetivo de esta presentación es el haber estudiado recientemente a un enfermo con OAH asociada a cirrosis hepática de etiología alcohólica.

CASO CLÍNICO

R.P.G., varón de 43 años, ingresa en nuestro servicio por astenia, anorexia, aumento de volumen del abdomen y trastornos tróficos de miembros inferiores. En sus antecedentes personales destaca el etilismo importante desde los 15 años de edad. Desde los veinte presenta acropaquia de manos y pies que ha ido aumentando progresivamente.

Presenta sudoración abundante de manos y pies desde hace varios años.

Examen físico:

Ictero ligero en escleras, arañas vasculares de la cara y el tórax, acropaquia de manos, coloración marrón parda en ambos tobillos y pies. Engrosamiento y deformidad en rodillas y tobillos, sin derrame intraarticular. Boca séptica con lengua roja depapilada.

Aparatos respiratorios y cardiovascular: Normales.

Abdomen: aumentado de volumen con circulación colateral mixta. Maniobra de Tarral: positiva. Hepatomegalia de 10 cm, sin nódulos ni soplos en su superficie y borde duro. Esplenomegalia de 3 cm, dura e indolora.

Los exámenes de laboratorio mostraron los siguientes resultados: Hto 042; Hb 111 g/l; VSG 101 mm/1hora; leucocitos $6,9 \times 10^9$ /l con fórmula normal; bilirrubina total 47 mmol/l; TGO 37 UI; TGP 382 UI; fosfatasa alcalina 61 UI; estudio de la coagulación: plaquetas 80×10^9 /l; T. Protrombina control 14, pacientes 32; resto del coagulograma normal. Se le determinaron de inmunoglobulinas resultando IgG 1.550mg; IgA 920 mg; IgM 190 mg.

Se practicó la gasometría de sangre arterial y capilar con resultados normales, llama la atención en la gasometría de sangre venosa que la presión de oxígeno está algo aumentada y la de CO₂ disminuida, conteo de addis: normal, células LE negativas (en tres ocasiones)

HBsAg negativo, alfafetoproteína negativa, serología negativa. Las exploraciones radiológicas: Rx de tórax y urograma excretor: fueron normales; mucosografía esofágica con várices esofágicas sin otras alteraciones; survey óseo: imágenes típicas de periostitis hipertróficas de extremidad distal de ambos fémures y tibias.

Ecografía abdominal: hígado aumentado de volumen, nodular, esplenomegalia moderada con ascitis libre en cavidad compatible con cirrosis hepática.

Laparoscopia: importantes signos de hipertensión portal en peritoneo, meso y ligamento redondo con hígado aumentado de tamaño a expensas de ambos lóbulos, con superficie nodular y coloración rojiza. Se tomó biopsia del lóbulo izquierdo cuyo resultado fue compatible con cirrosis hepática.

Discreto infiltrado (H y E 100 x).

Se impone tratamiento que mejora su cuadro clínico, y se le da el alta con el diagnóstico antes mencionado.

DISCUSION

De la OAH existen descritos dos tipos fundamentales, uno primario o ideopático, que aparece generalmente en la pubertad y en varios miembros de una familia, se afirma que su origen es hereditario y que se transmite de forma autosómica dominante. Se acompaña de paquidermia de la cara y de las extremidades, y es denominado paquidermoperiostosis (10,11).

La OAH secundaria ha sido clásicamente descrita asociada a enfermedades intratorácicas, como los procesos crónicos (Bronquiectasias, Abscesos, Empiemas). Posteriormente se ha asociado a las neoplasias pulmonares (12-15) a las que con frecuencia procede, concediéndole en este momento un valor importante en el diagnóstico precoz del carcinoma broncogénico. Llama la atención por otra parte, su excepcional asociación con la tuberculosis pulmonar (16). Se ha descrito acompañado a las metástasis pulmonares de otros procesos extratorácicos (15).

Es de destacar su frecuente asociación con los neurilenomas diafragmáticos (17). Se han conocido casos de asociación de OAH a endocarditis bacteriana (18), enfermedades cardíacas cianóticas (19), enfermedades de tiroides (20), carcinoma nasofaríngeo (21), embarazo (22), abuso de purgantes (23), enfermedad de Hodgkin (24) y periarteritis nudosa (25). Entre las enfermedades abdominales, se han descrito asociadas a la OAH la fibrosis quística del páncreas (26), acalasia y úlcus péptico esofágico (27), linfoma intestinal (28), cáncer gástrico (29) y enfermedades inflamatorias del intestino (30).

Entre las enfermedades hepáticas descritas asociadas a la OAH, tenemos el hepatocarcinoma (31); hepatitis alcohólicas (3,4) y la cirrosis hepática, tanto biliar como portal (5-7).

En este caso que hemos tenido la oportunidad de estudiar, el enfermo presenta acropaquia desde su juventud, tras largo tiempo de ingesta etílica cotidiana, lo que en ausencia de otro caso familiar, y no existiendo patología torácica, nos induce a pensar que pudiera tratarse de una manifestación precoz de su hepatopatía alcohólica.

Señalaremos algunas interpretaciones fisiopatológicas que se han dado para explicar la existencia de OAH asociada a cirrosis hepática. Se han encontrado vías anormales de perfusión pulmonar en necropsias de pacientes cirróticos, las cuales se han sugerido como causa mayor de la hipoxemia en la cirrosis. Estudios practicados con radionúclidos para la detección de anastomosis a través de pequeños alveolos pulmonares, han demostrado la existencia de capilares pulmonares dilatados o comunicaciones arteriovenosas demasiado pequeñas para ser detectadas por angiografía (32). Este mecanismo puede ser el responsable de la hipoxemia encontrada en los pacientes portadores de cirrosis hepáticas.

Por otra parte, la aparición de acropaquias, con cianosis o sin ella, no es demasiado frecuente en la cirrosis alcohólica, se observa más en la cirrosis biliar. La aparición de acropaquias se acompaña de una disminución del flujo capilar distal y de una disminución del consumo de oxígeno al nivel de los dedos, con disminución también en las diferencias entre el contenido de oxígeno y CO₂ en la sangre arterial y venosa de las manos (33), hechos que hemos tenido ocasión de comprobar en nuestro enfermo. Se ha dado importancia también a sustancias vasoactivas como la ferritina reducida, bradiquinina y la histamina que ejercieran un efecto vasodilatador periférico en estos casos (32,33).

También se han señalado a los estrógenos (22) otro mecanismo que explicaría la fisiopatología de la OAH, basado en la existencia de un mecanismo reflejo que abra las comunicaciones arteriovenosas, ya que la sección del vago ha hecho regresar las manifestaciones de la OAH en algunos trabajos comunicados (34).

Otra teoría patogénica que explicaría la asociación de carcinoma broncogénico y OAH es la referente al papel de la hormona del crecimiento (35,36).

Se ha descrito un caso de neoplasia pulmonar con ginecomastia y OAH, en el que el preoperatorio se demostró una diferencia arteriovenosa de hormona del crecimiento inmunorreactiva próxima al tumor, y que tras la extirpación del mismo regresaron, tanto la ginecomastia, como la OAH (37) lo que sugiere la existencia de un factor (Growth hormone-like) producido por el tumor que sería el responsable de las manifestaciones acompañantes descritas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hammarsten JO' Learly J. The features and significance of hypertrophic osteoarthropathy. Arch Int. Med. 1985; 119 (2):431-434.
2. Buchan D, Mitchell D. Hypertrophic osteoarthropahty in portal cirrhosis. Ann Int Med 1977;(4): 130-135.
3. Rodríguez Rivero L. Dedos hipocráticos y osteoartropatía hipertrofiante: Viejas y nuevas ideas. Rev Cub Med 1973; 12 (1): 3-7.

4. De Meyer G, Sarasin, P. Un cas D' osteoarthropathie hyperthophinte preumique de Pierre Marie associee a' une cirrhose biliare. Schweiz Med Wschr, 1990; 110 (2): 1320-1323.
5. Guenter C, Hammarter J. Hipertrophic osteoarthropathy in cirrhosis of the liver. Am Rev Resp Dis 1994; 105 (6): 590-594.
6. Han S. Collins L. Hypertrophic osteoarthropathy in Cirrohosis of the liver: Report of two cases. Radiology 1989; 111 (4): 795-800.
7. Hansoti R, Sjan W. Cirrhosis of the liver simulating congenital heart disease. Circulation 1986; 43 (3): 71-77.
8. Isselbacher K, Scully R. Hepatic cirrhosis with cyanosis. New Engl J Med 1987; 287(2): 1307-1309.
9. Kief E, Mc Carty D. Hyperthrophic osteoarthropathy with arthritis and synovial calcification. Arth Rheum 1984; 25(5): 261-264.
10. Djian A, Sabasquin J, Beasley N. "Trois observations fortuites de pachydermo periostose. Rev Rheum 1996; 53(3): 528-533.
11. Trujillo Rodríguez F. Paquidermoperiostosis a propósito de la observación de tres casos. Rev Clin Esp 1984; 132 (5): 71-76.
12. Shumacher HR. Articular manifestations of hypertrophic pulmonary osteoarthropathy in broncogenic carcinoma. A clinical and pathologic study. Arth Rheum 1986;29 (5): 629-636.
13. Dwight R, Austin L. Adenocarcinoma of the lung with arthralgia, osseous changes and on enlarged Sella Turcica New Engl J Med 1988; 15(2): 708-713.
14. Calabro J. Cancer and arthritis. Artha Rheum 1987; (4) : 523-566.
15. Firooznia, H.: Hyperthrophic pulmonary osteoarthopathy in pulmonary metastases. Radiology 1995; 125 (6): 269-272.
16. Shon Neck A, Ginsburg L. Pulmonary Hypertrophic osteoarthropathy. Its obscence in pulmonary tuberculosis. New Engl J Med 1988; 278(6): 1079-1083.
17. Traverdi, S.: Neurilemmoma of the diaphgram causing severe hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. Brit J Dis Chest 1988; 82 (2): 214-216.
18. Walker K. Hypertrophic osteoarthropathy. Report of a rare association with endocarditis. Med J Australia 1995;34(5): 537-541.
19. Trevor R. Hyperthophic osteoarthropathy in association with congenital cyanotic heart disease: Report of two cases. Ann Intern Med 1980;68(1):660-665.
20. Torres Reyes E, Staple T. Roentgenographic appearance of thiroid acropachy. Clin Radiol 1995; 3682): 95-111.

21. Jafee I. Nasopharyngeal carcinoma. Unusual case Reports. *Otorrinolarilgol* 1989; 13(2): 711.
22. Borden E, Holling H. Hyperthophyc osteoarthropathy and pregnancy. *Ann Int Med*, 1980;81(5): 577-579.
23. Silk D. Reversible finger clubbing in a case of purgative abuse. *Gastroenterology*, 1985;68(2): 790-792.
24. Kay Ch, Rosenberg M. Burd R. Hypertrophyc osteoarthropathy and chilhood hodgkin' s disease. *Radiology* 1984;122(5): 177-180.
25. Tonge K. Periostal reaction in polyarteritis nodosa. *Brit J Radiol* 1993; 55(4): 698-701.
26. Grossman H, Denning C, Baker D. Hypertropic osteoarthropathy in cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 1988;72(6):107-110.
27. Peyman MA. Achalasia of cardias, carcinoma of esophagus and hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Brit Med J* 1979;21(4): 23-27.
28. Sillaro García C. Osteoartropatía hipertrófica asociada a enfermedad gastrointestinal. Aportación de dos nuevos casos y revisión de la literatura. *Rev Clin Esp* 1988; 150(4): 367-371.
29. Singh A, Jolly S, Bawsal B. Hypertrophic osteoartrophy associated with carcinoma of the stomach. *Brit Med J*, 1984;23(2): 581-584.
30. Farman J. Ulcerative colitis associated with hypertrophic osteoarthropathy. *Dig Dis*, 1986;21(4): 130-133.
31. Morgan AG. A new syndrome associated with hepatocelular carcinoma. *Gastroenterology*, 1984;63(5): 340-342.
32. Wolfe J. Hypoxemia of cirrhosis. Detection of abnormal small pulmonar vascular channels by a cuantitative radionuclied method. *Am J Med* 1992;68(2): 746-750.
33. Bashour FA. Clubbing of the digits. Physiological consideration. *J Lab Clin Med*, 1991;78(4): 613-619.
34. Rutherford R. The distribution of extremity blood flow before and after vegectomy in patient hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Dis Chest* 1996; 77(5): 19-25.
35. Dupont B. Plasma growth hormone and hypertrophic osteoarthropathy in carcinoma of the bronchus. *Acta Med Scand* 1994;200(4): 25-31.
36. Beck C, Burger H. Evidence for the precence of immune reactive growth in cancers of the lungs and stomach. *Cancer* 1992;40(2): 75-81.

37. Aguirre Evrasty C. Cáncer de pulmón, osteoartropatía y ginecomastia. Rev Clin Esp 1979;152(3): 151-156.

Recibido: 2 de septiembre de 1997

Aprobado: 16 de febrero de 1998