



CARTAS AL EDITOR

Osteoartropatía hipertrófica: diagnóstico de exclusión en paciente con acropaquias

Hypertrophic osteoarthropathy: diagnosis of exclusion in a patient with finger clubbing

Sr. Editor:

La osteoartropatía hipertrófica (OAH) es una entidad infrecuente en la edad pediátrica, que puede presentarse secundariamente a otras enfermedades y de forma idiopática primaria o hereditaria, también llamada paquidermoperiostosis o síndrome de Touraine-Solente-Golé. Esta última, de herencia autosómica dominante, se presenta en la infancia precoz, preferentemente en varones (relación 9:1), con aparición de acropaquias, dehiscencia de suturas, diaforesis, periostitis y manifestaciones cutáneas como panadizos¹⁻⁶.

Presentamos el caso de un varón de 3 años y 8 meses, de etnia asiática, adoptado a los 18 meses de edad, remitido a consulta de gastroenterología infantil por sospecha de fibrosis quística en el contexto de acropaquias llamativas en las manos y los pies, diaforesis, hábito malabsortivo y distensión abdominal. Asimismo, presenta infecciones cutáneas de repetición. Antecedentes familiares desconocidos, embarazo mal controlado, prematuridad desconocida y sospecha de hipoxia perinatal pese al desarrollo psicomotor normal. Sin sintomatología respiratoria previa. Intervenido de chalazión en el ojo derecho. Somatometría adecuada para su edad, calendario vacunal actualizado y sin alergias conocidas.

En la exploración física, se muestra colaborador, reactivo. Bien nutrido, hidratado y profundido, con buena masa muscular y color racial. No presenta exantema ni petequias. Auscultación cardiopulmonar rítmica, sin soplo. Buena ventilación bilateral, con algún ruido transmitido de vía área superior. SatO₂: 98%. Abdomen globuloso, blando, depresible, sin masas ni megalias y con ruidos hidroaéreos presentes. Moco claro en el cavum. Acropaquias en los dedos de las manos y los pies, con panadizo en el 2.º dedo de la mano derecha (figura 1).

En cuanto a las pruebas complementarias realizadas, destacan un sistemático de sangre y orina, coagulación, bioquímica con proteinograma, perfil hepático y férrico, normales, salvo discreta ferropenia en tratamiento y velocidad de sedimentación globular de 43 mm. Hormonas



Figura 1 Acropaquias con panadizo en el 2.º dedo de la mano derecha.

tiroideas normales y edad ósea acorde con la cronológica en Pc 50 (4 años, 1 mes). Inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias normales. Estudio de fagocitosis normal. Anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-*Saccharomyces cerevisiae*, anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos, anti-anticuerpos microsomales contra hígado y riñón, negativos. RAST a batería de alimentos (leche de vaca, proteínas vacunas, avellana, pescado y huevo): negativos. Metahemoglobina: 1,50% y carboxihemoglobina: 1,30%. El resto de la gasometría fue venosa normal.

Las ecografías abdominal, cerebral y cardiaca, normales. Radiografía de carpo sin signos de raquitismo y presencia de dehiscencia de suturas en la radiografía craneal. Radiografía de tórax normal, con PPD negativa. Serologías de enfermedad celíaca, hepatitis, cultivos para virus, bacterias y parásitos, negativas. Potenciales evocados auditivos normales. Electrolitos en sudor de 27 mEq/l, dentro de la normalidad. Se solicita una serie ósea completa, apreciándose acrosteólisis de la falange distal del quinto dedo de ambas manos, así como en las falanges distales de todos los dedos de los pies. Reacción perióstica laminar en ambos

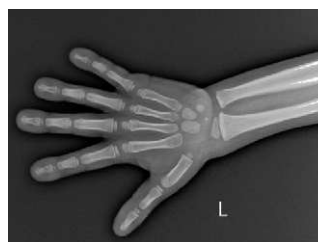


Figura 2 Acrosteólisis de la falange distal del 5.º dedo de ambas manos.

cúbitos y en la tibia derecha. Hallazgos compatibles todos estos con OAH primaria (fig. 2).

En resumen, cabe destacar que las acropaquias son un signo guía en pediatría que precisa un diagnóstico basado fundamentalmente en la historia clínica y la exploración física. El diagnóstico diferencial requiere descartar patología cardíaca, respiratoria, gastrointestinal, endocrina, infecciosa y tumoral¹⁻³. En ausencia de la misma, debemos recordar la existencia de una entidad hereditaria como la OAH⁴.

Bibliografía

1. Altman RD, Tenenbaum J. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Ruddy S, Harris Jr E, Sledge CB, Budd RC, Sergent JS, editores. *Kelley's textbook of Rheumatology*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001. p. 1589-94.
2. Viola I, Joffe S, Brent L. Primary hypertrophic osteoarthropathy. *J Rheumatol*. 2000;27:1562-3.
3. Martínez-Lavin M. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Klippel JH, Dieppe PA, editores. *Rheumatology*. 2nd ed. London: Mosby; 1998. p. 1-4.

4. Dyonisio Fernandes GC, Dos Santos Torres U, Aidar Fernandes TE, Acayaba de Toledo R. Osteoarthropatía hipertrófica primaria: a propósito de un caso. *Reumatol Clin*. 2011;7:212-4.
5. Bauer JS. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Baert AL, editor. *Encyclopedia of diagnostic imaging*. 1st ed. Berlín, Nueva York, Heidelberg: Springer; 2008. p. 929-31.
6. Rodríguez NG, Ruán JI, Pérez MG. Primary hypertrophic osteoarthropathy (pachydermoperiostosis). Report of 2 familial cases and literature review. *Reumatol Clin*. 2009;5: 259-63.

R. da Cuña Vicente^a, E. Moreno Gómez^{a,*},
E. Gallego Matey^a, C. Calvo Romero^a, P. Solís Sánchez^a
y J.M. Herrero Izquierdo^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: draesthermoreno@hotmail.com
(E. Moreno Gómez).

doi:10.1016/j.anpedi.2012.03.003

Pancreatitis y lupus

Pancreatitis and lupus

Sr. Editor:

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad sistémica multiorgánica que puede producir prácticamente cualquier síntoma. Dentro de las formas de inicio es extraordinariamente infrecuente el desarrollo de pancreatitis. Se presenta el caso de una niña de 12 años que acude a urgencias por dolor abdominal intenso en el mesogastrio e hipocondrio, de 48h de evolución, y vómitos biliosos incoercibles. En la anamnesis refiere artralgias en rodillas y hombros, astenia, pérdida de peso desde hace 6 semanas, exantema malar y fotosensibilidad de 15 días de evolución. No refiere ingesta de fármacos, traumatismo abdominal o litiasis. En urgencias, se aprecia defensa en el hemiabdomen superior, con elevación de la amilasa (2.433 U/l), la creatinina (1,66 mg/dl) y la urea (114 mg/dl), por lo que, con el diagnóstico de pancreatitis e insuficiencia renal aguda (IRA), es trasladada a nuestro centro. Al ingreso su peso es de 53,3 kg y sus constantes son normales. Además del dolor abdominal, presenta un exantema malar papular bien definido, sin lesiones orales ni alopecia, y artritis de todas las articulaciones interfalángicas proximales de las manos. En la analítica destaca la elevación de la amilasa y lipasa séricas, y la presencia de linfopenia (780/ μ l), hipocomplementemia (C3 42 mg/dl, C4 8 mg/dl), positividad de ANA (1/640), de anticuerpos anti-ADN (1/64) y cilindruuria. La IRA se filia como prerrenal y la pancreatitis se maneja conservadoramente, iniciando tolerancia por vía oral con éxito 5 días después del ingreso. En la ecografía inicial se observa un aumento del tamaño del páncreas, con hipoeogenicidad periférica compatible con necrosis difusa, y 2

coleccionces, de 6,2 x 3 cm y 4,6 x 1 cm, en el tercio distal del cuerpo y cola, hallazgos confirmados en una RM realizada posteriormente (fig. 1). Una vez resuelta la IRA, se inicia tratamiento con bolos diarios de 1 g de metilprednisolona (MP) IV durante 3 días consecutivos, seguido de la administración de prednisona por vía oral (7,5 mg/día), bolos semanales de 750 mg de MP e hidroxicloroquina (200 mg/12 h), con una magnífica respuesta clínica (SLEDAI [*Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index*] inicial 12 puntos, al alta 4 puntos), por lo que es dada de alta y controlada ambulatoriamente.

El LES es una enfermedad multisistémica en la que los síntomas gastrointestinales son frecuentes, especialmente el dolor abdominal. La pancreatitis aguda (PA) afecta a un 0,7-4%^{1,2} de los pacientes, incluyendo tanto aquellas formas



Figura 1 Corte axial T1 con contraste. Cabeza de páncreas normal (flecha fina). Extensa y severa afectación por pancreatitis en cuerpo y cola con falta de captación de contraste por probables cambios necróticos (flecha gruesa).