



Paquidermoperiostose sob o olhar do dermatologista

Antonio Augusto Claudio Pereira
Prof. Felipe Cupertino

ANAMNESE

Homem • 29 anos • fototipo III • Mecânico industrial

Dor • edema • rigidez articular
Mãos • joelhos • tornozelos

SISREG → REUMATOLOGIA HUCFF/ UFRJ

Diagnóstico de **Artrite Idiopática Juvenil** aos 11 anos
Uso de **MTX** por 16 anos com **resposta clínica insatisfatória**

ANAMNESE

Desenvolvimento de **características faciais grosseiras**
Alterações **digitais e ungueais**

Aumento de oleosidade • Acne • Hiperidrose palmoplantar

Sem histórico de tabagismo, etilismo ou antecedentes familiares relevantes

Sem comorbidades, uso atual de medicamentos ou alergias conhecidas

PARECER À DERMATOLOGIA

PAQUIDERMIA

- Paqui, do grego, "*pakhys*", significa espesso, grosso



CUTIS VERTICIS GYRATA

Condição rara caracterizada pelo espessamento e crescimento excessivo da pele do couro cabeludo, formando sulcos e pregas que lembram giros cerebrais



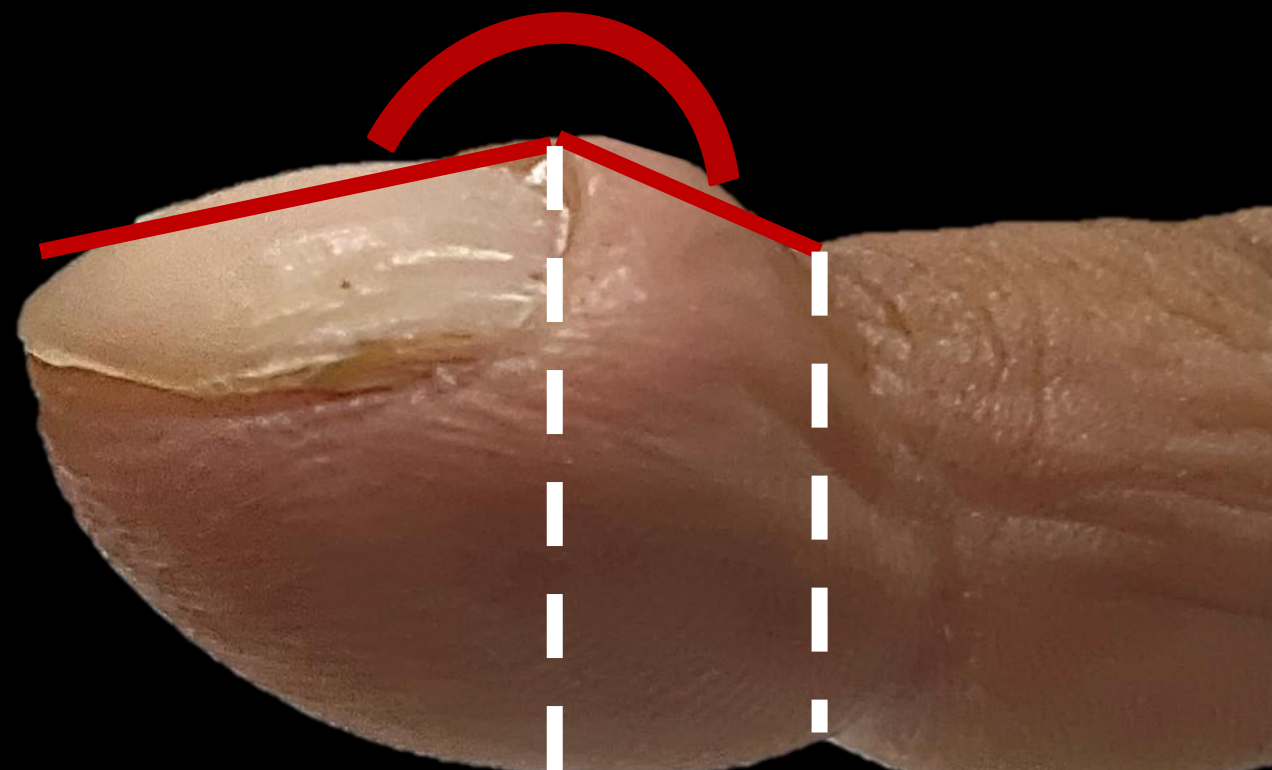




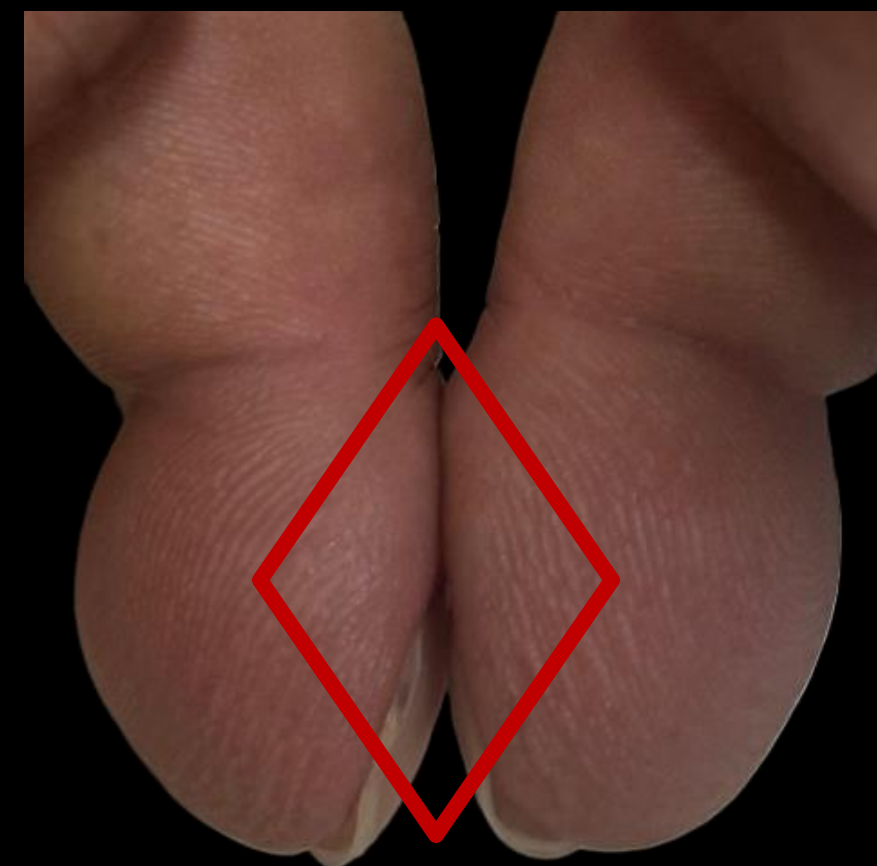
BAQUETEAMENTO DIGITAL



Ângulo de Lovibond $> 180^\circ$



Sinal de Schamroth positivo





UNHAS EM VIDRO DE RELÓGIO



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

OSTEOARTROPATIA HIPERTRÓFICA

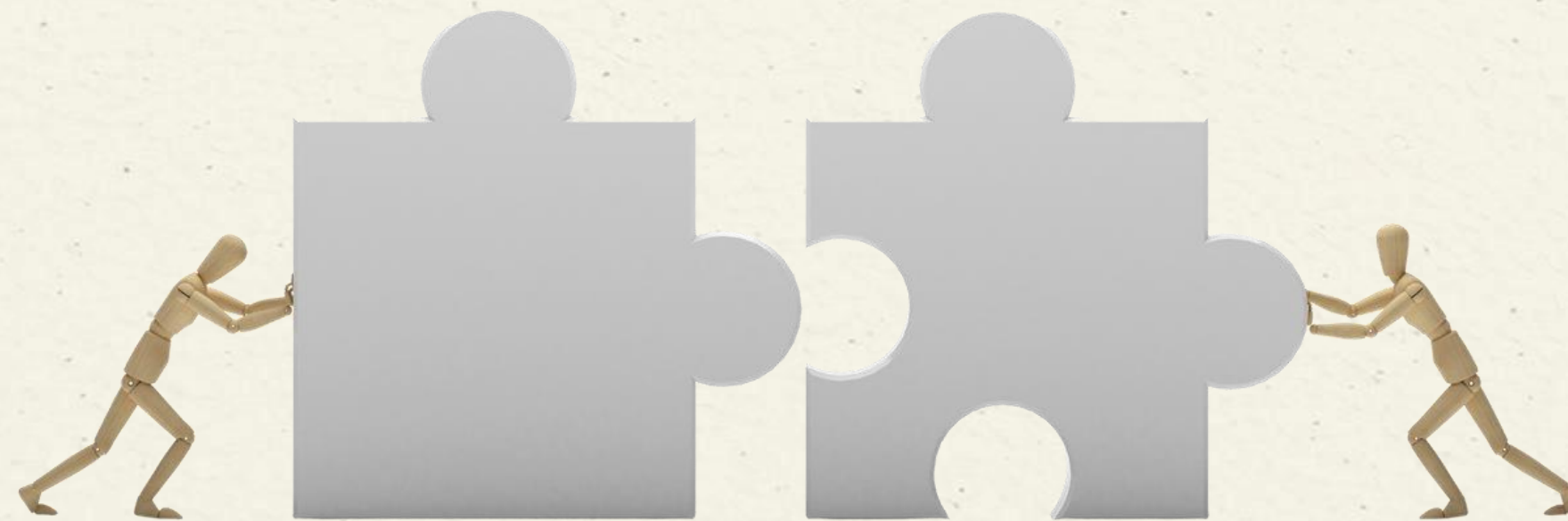
ACROMEGALIA

INVESTIGAÇÃO INICIAL

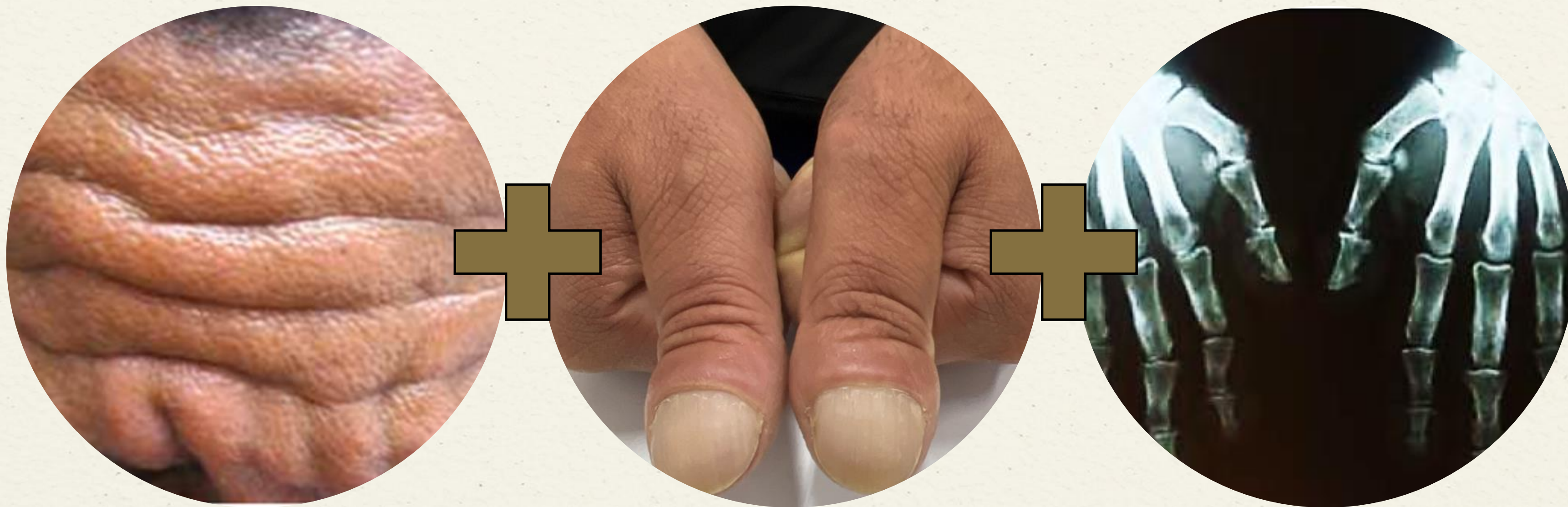
- Exame dos sistemas cardiovascular, respiratório, urinário e gastrointestinal do paciente **não revelou anormalidades significativas**
- Exames laboratoriais (hemograma, eletrólitos, glicemia, função renal, função hepática, função tireoidiana, PTH, **GH, IGF-1**) foram **normais**
- Ecocardiograma transtorácico **normal**
- Prova de função pulmonar, TC tórax **normais**

INVESTIGAÇÃO INICIAL

- Radiografias das extremidades: **espessamento ósseo cortical**
- Cintilografia óssea com ^{99m}Tc -MDP:
 - Reação periosteal hipertrófica benigna
 - **Hiperostose**
 - Aumento da espessura de partes moles



DIAGNÓSTICO



PAQUIDERMOPERIOSTOSE
(OAH primária)

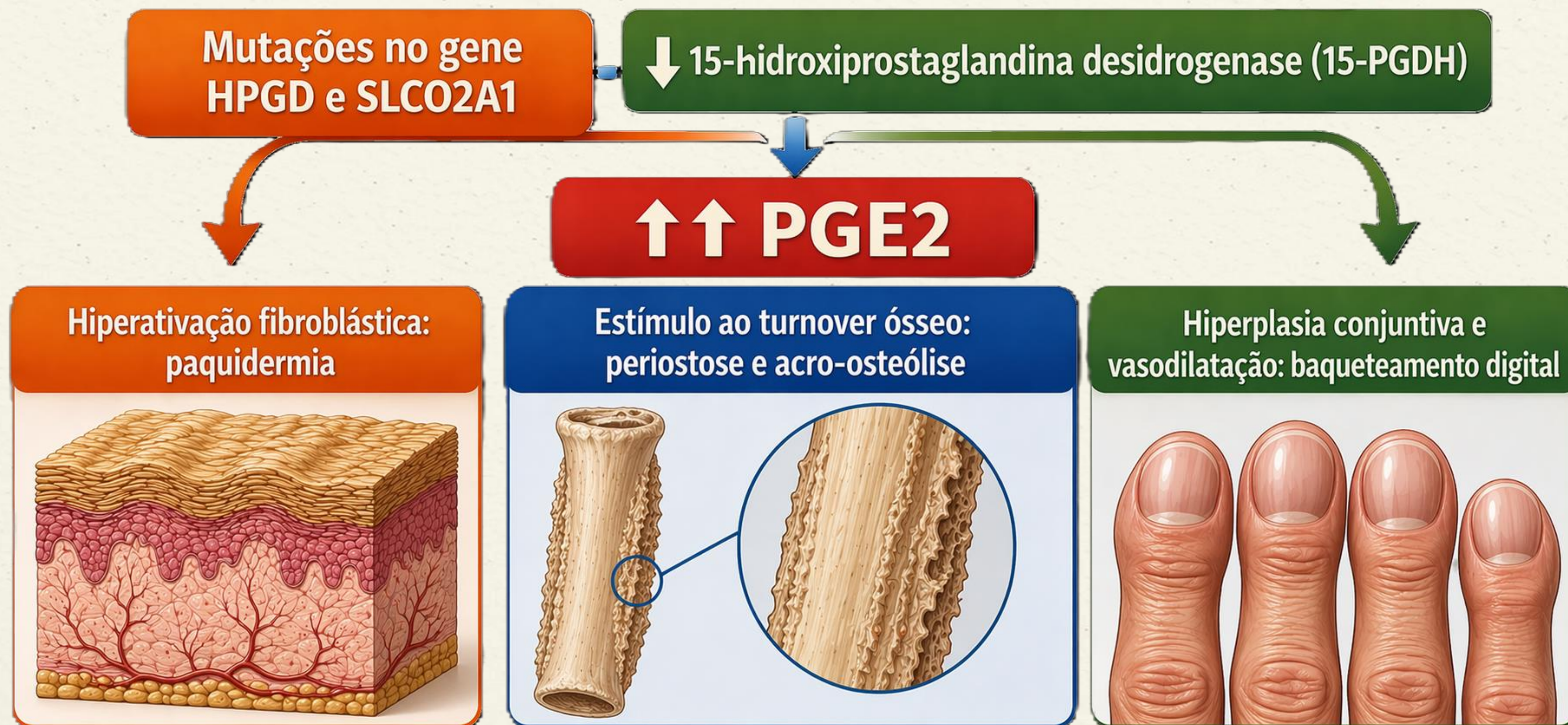
EPIDEMIOLOGIA

- **Paquidermoperiostose** ou osteoartropatia hipertrófica **primária** (OHP)
- Doença hereditária **autossômica dominante** com **penetrância incompleta**
- Descrita pela primeira vez em 1868 (Friederich)
- Síndrome de Touraine-Solente-Golé (1935)
- Prevalência mundial ~0,16%
- **7 homens : 1 mulher**
- Inicia-se entre à infância e à adolescência e progride por 5-20 anos

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

- Forma **completa**: paquidermia, periostose e baqueteamento digital
- Forma **incompleta**: periostose sem paquidermia
- Forma **frustra**: paquidermia com mínima ou nenhuma anomalia esquelética
- Outras manifestações:
 - **Características faciais grosseiras, cútis verticis gyrata, poliartrite, (24%), seborreia, ptose palpebral, hiperidrose, acne, artropatia e acro-osteólise de ossos longos**

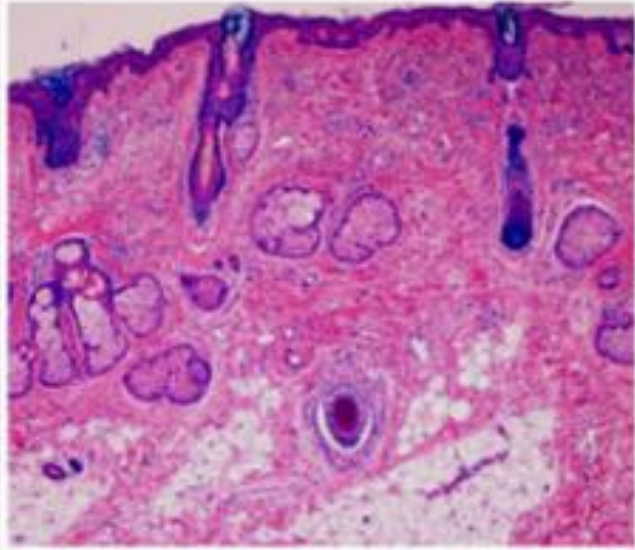
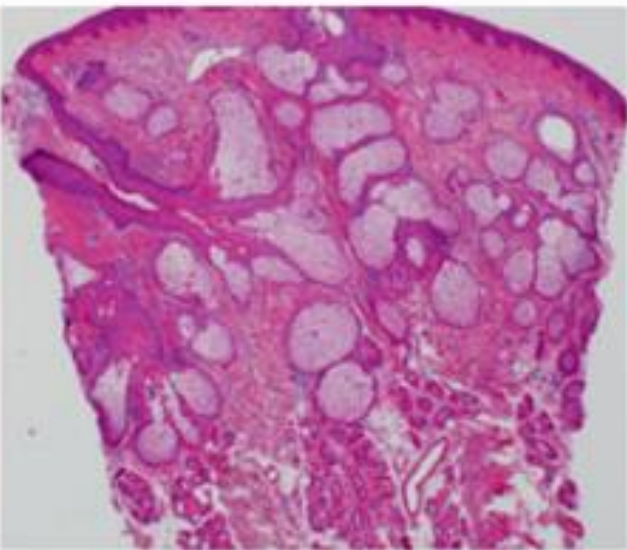
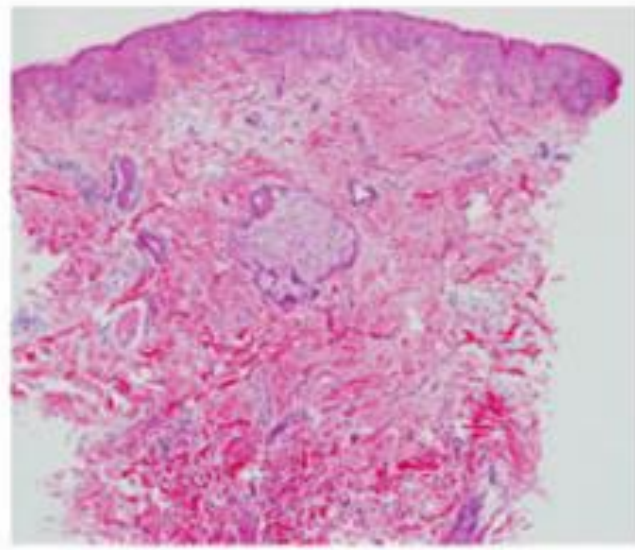
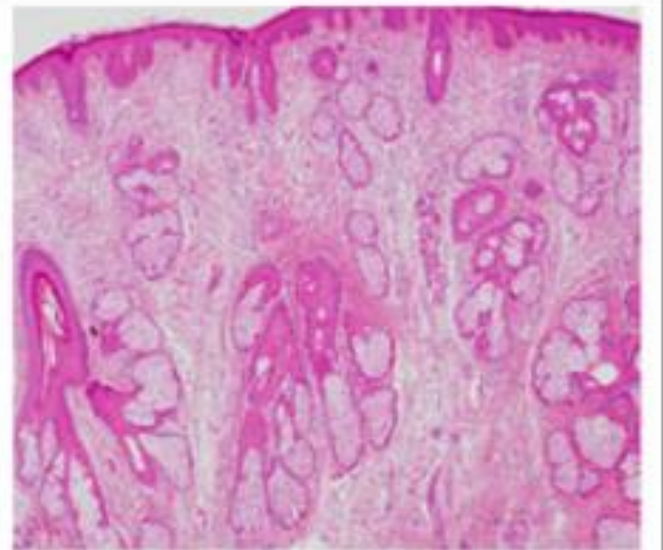
FISIOPATOLOGIA



DIAGNÓSTICO

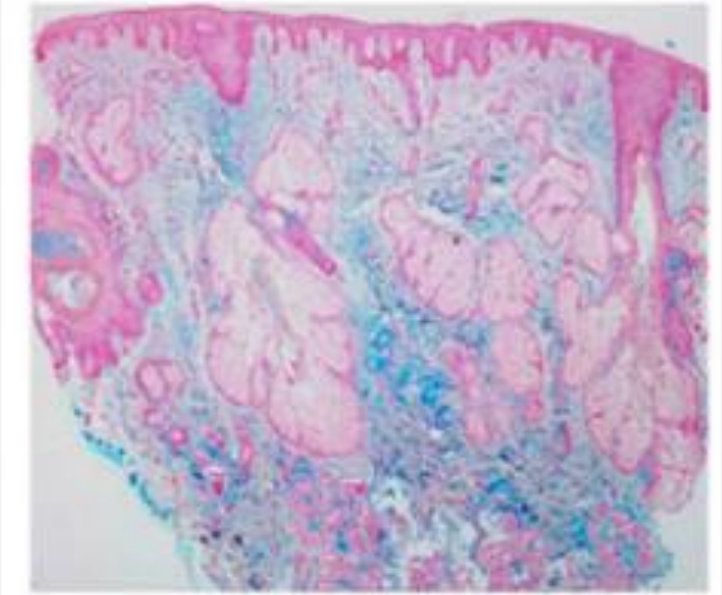
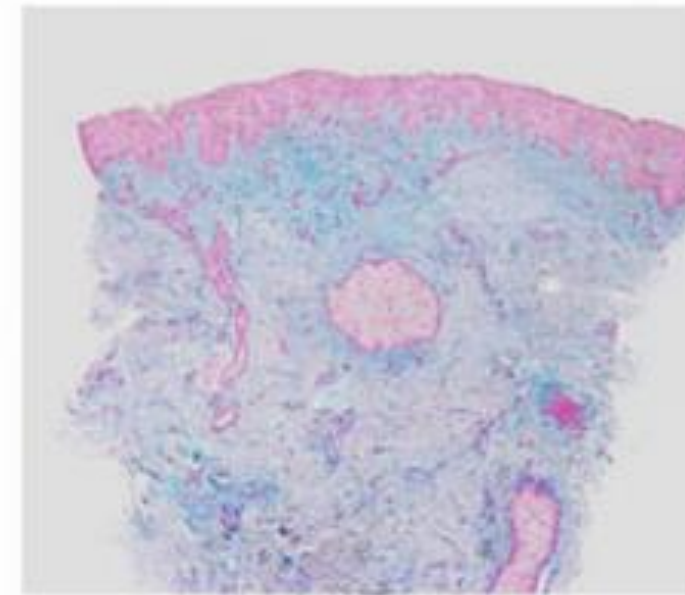
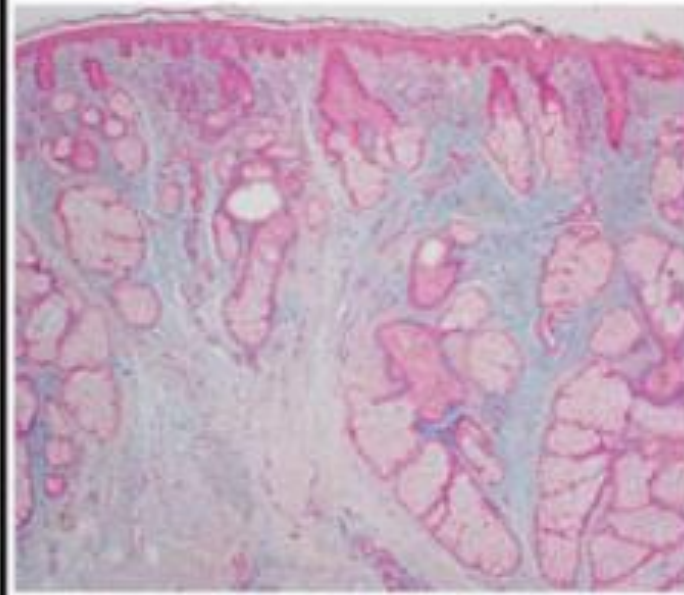
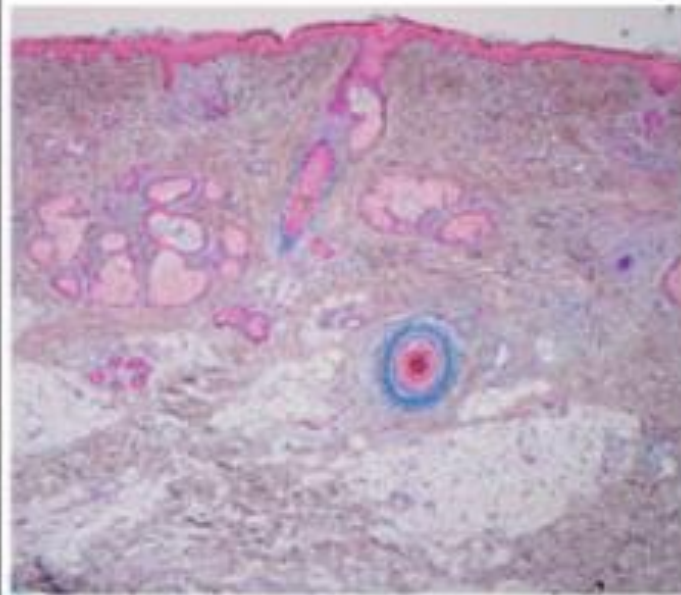
- Achados **clínicos + radiológicos**
- **OAH primária** ou **paquidermoperiostose**
 - 3–5% de todos os casos de OAH
 - Diagnóstico de exclusão
- **OAH secundária**
 - Câncer de pulmão (principalmente o adenocarcinoma)
 - Infecções pulmonares
 - Fibrose cística e cardiopatias congênitas cianogênicas
 - Linfoma de Hodgkin e cirrose

ACHADOS HISTOPATOLÓGICOS

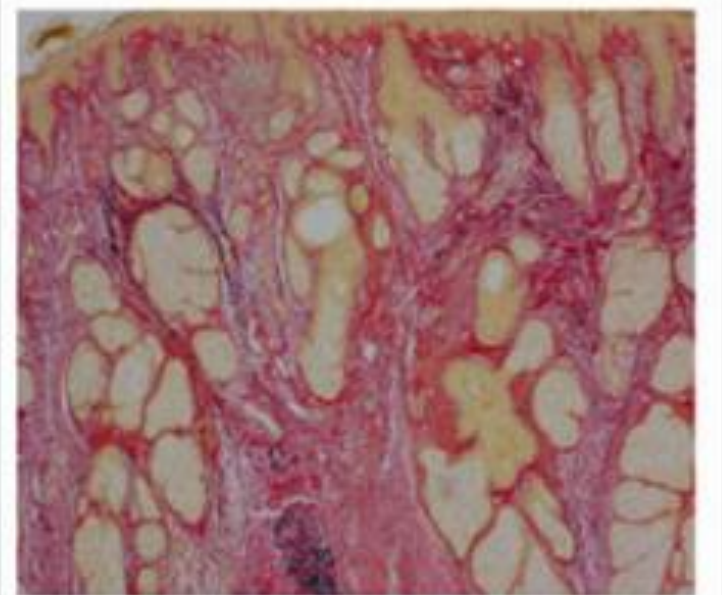
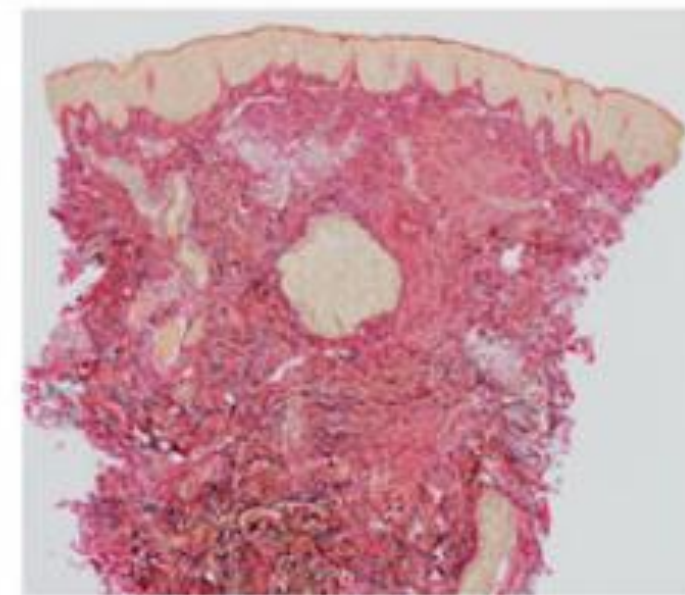
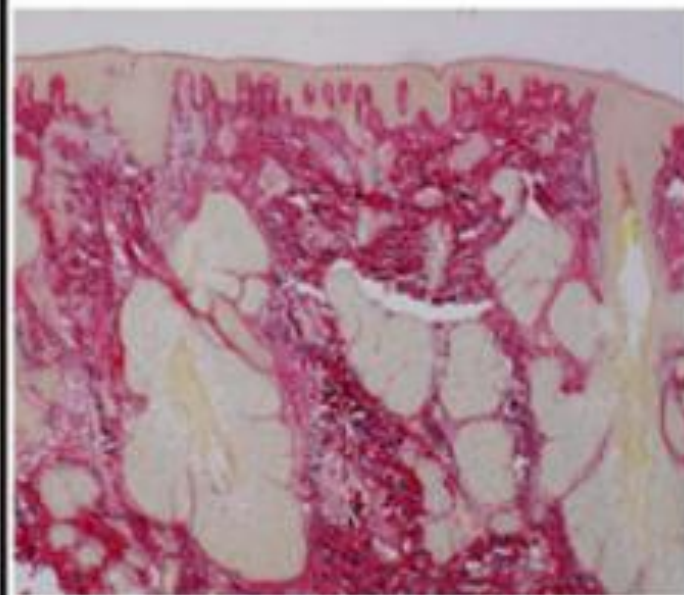
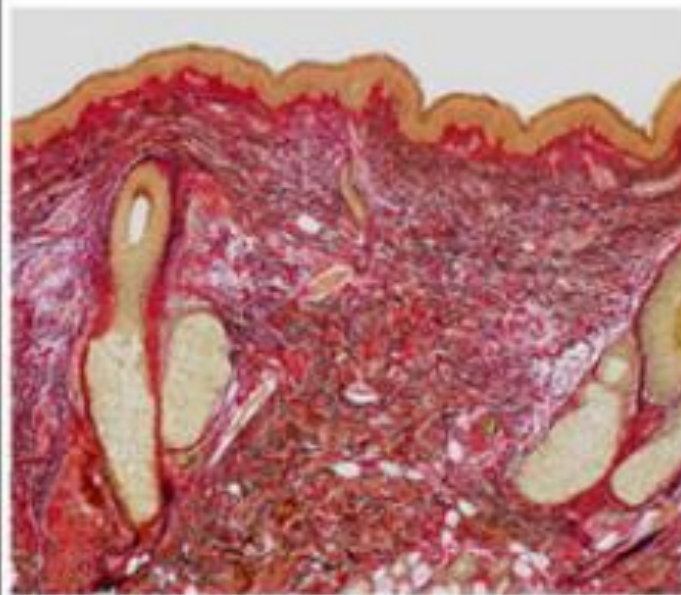
Grau	0	1	2	3
Paquidermia frontal				
Edema dérmico				

ACHADOS HISTOPATOLÓGICOS

**Deposição de
mucina na
derme**

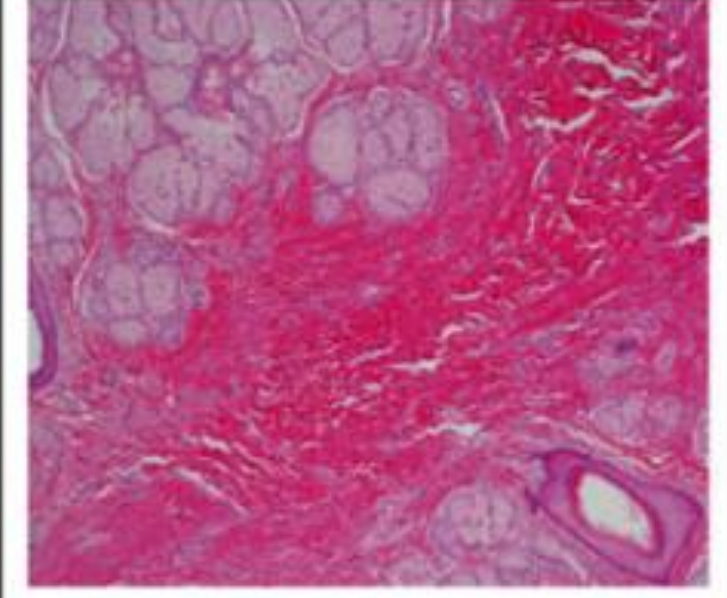
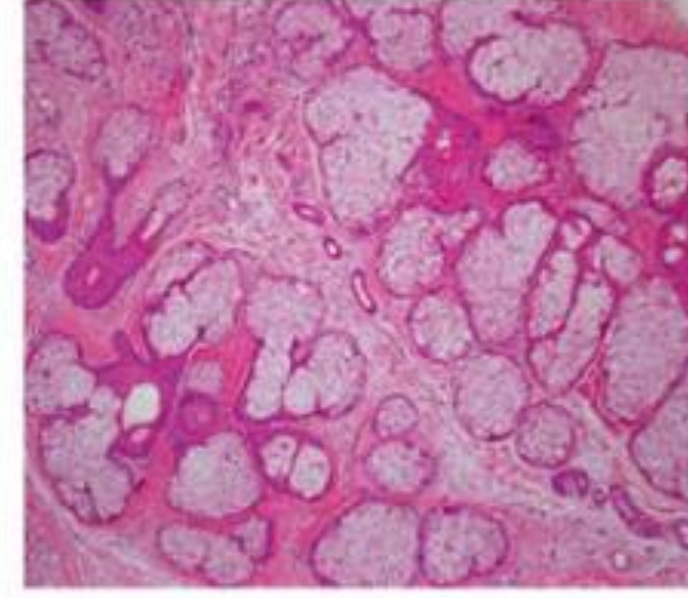
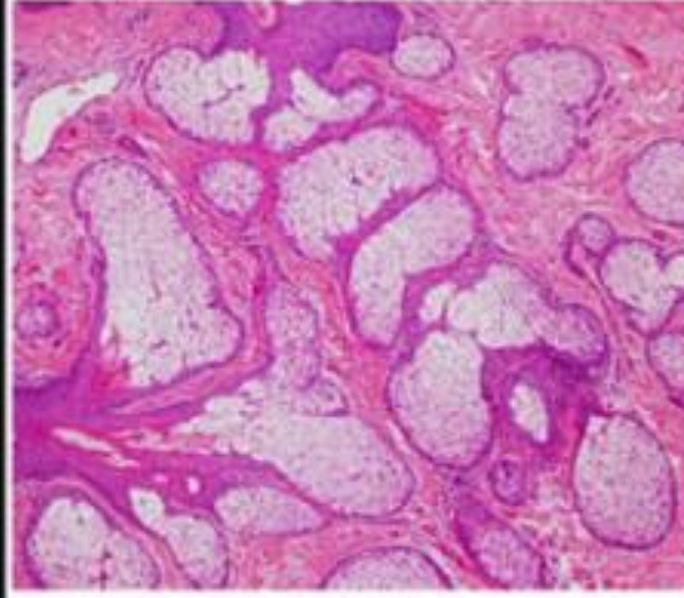
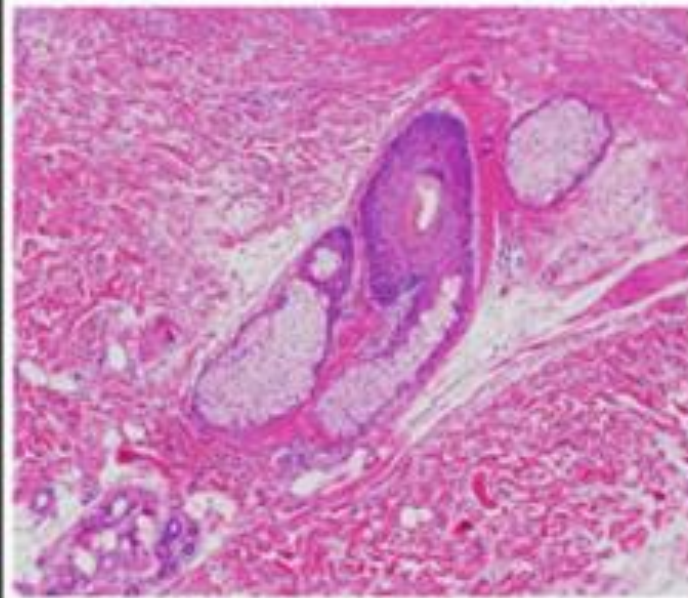


**Degeneração
das fibras
elásticas**

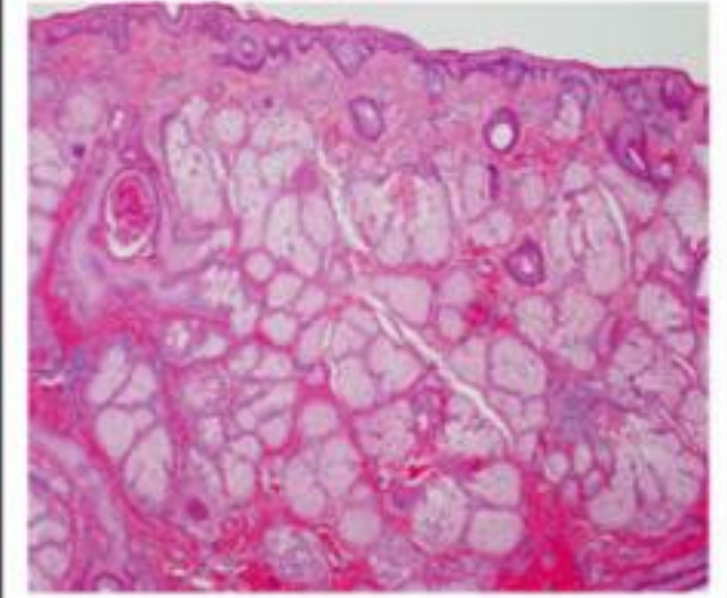
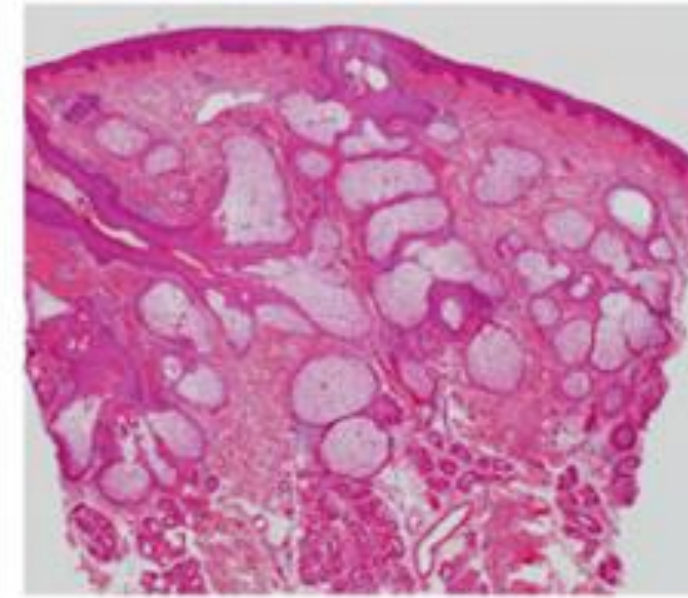
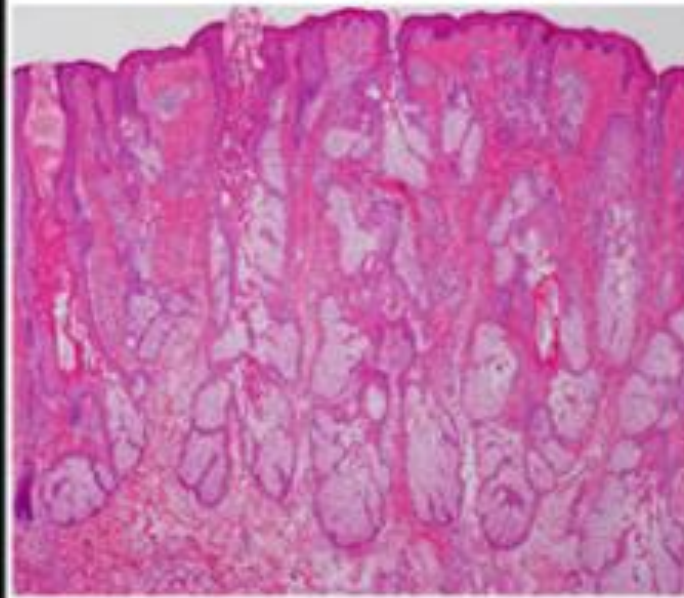
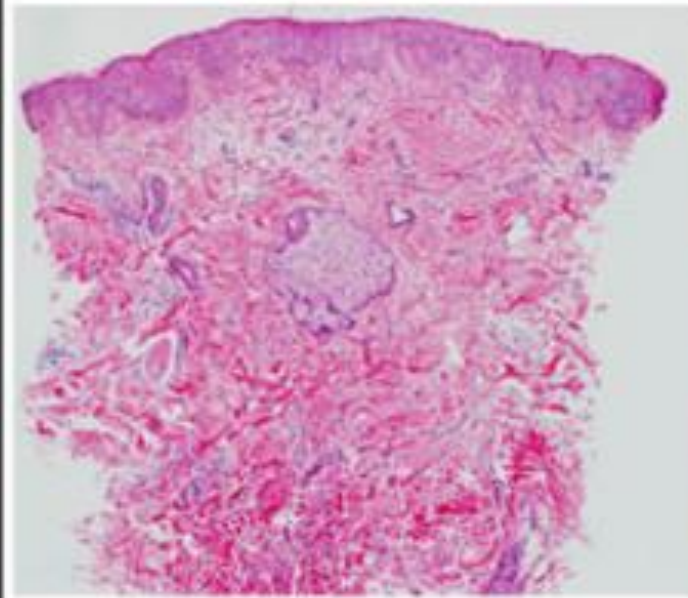


ACHADOS HISTOPATOLÓGICOS

Fibrose



**Hiperplasia
sebácea**



TRATAMENTO

- Não há tratamento padronizado para OAH/ PDP
- Propostas terapêuticas baseadas em relatos de caso:
 - AINES (*etoricoxibe), colchicina, bisfosfonatos
 - **Retinoides, toxina botulínica tipo A, cirurgia plástica**
 - **Controle da oleosidade e tratamento da acne**
 - Tratamento da **hiperidrose**
- Apoio psicológico/ psiquiátrico

TRATAMENTO



Relato de Caso

Tratamento cirúrgico da paquidermoperiostose primária – relato de dois casos

*Surgical Treatment of Primary Pachydermoperiostosis:
Report of Two Cases*

- **Ritidoplastia** com descolamento subperiosteal

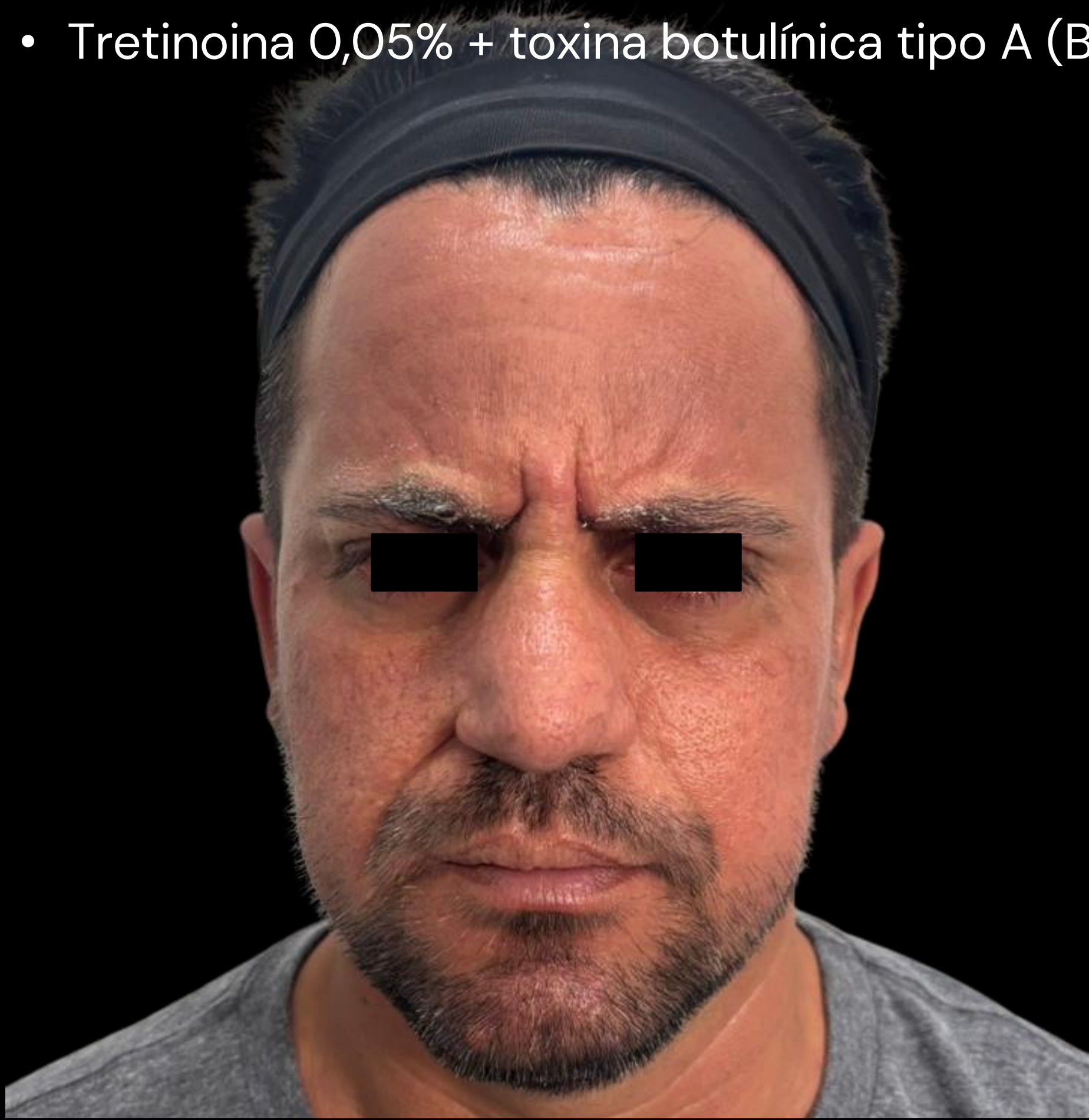
Lima JSF, Costa SM, Chiari Júnior A, Bezerra MM, Polizzi LQR, Polizzi RJ. Surgical treatment of primary pachydermoperiostosis: report of two cases. Rev. Bras. Cir. Plást. 2014;29:165-168



- Tretinoína 0,05% + toxina botulínica tipo A (Botox®) – 60 UI



- Tretinoína 0,05% + toxina botulínica tipo A (Botox®) – 60 UI



- Tretinoína 0,05% + toxina botulínica tipo A (Botox®) – 60 UI

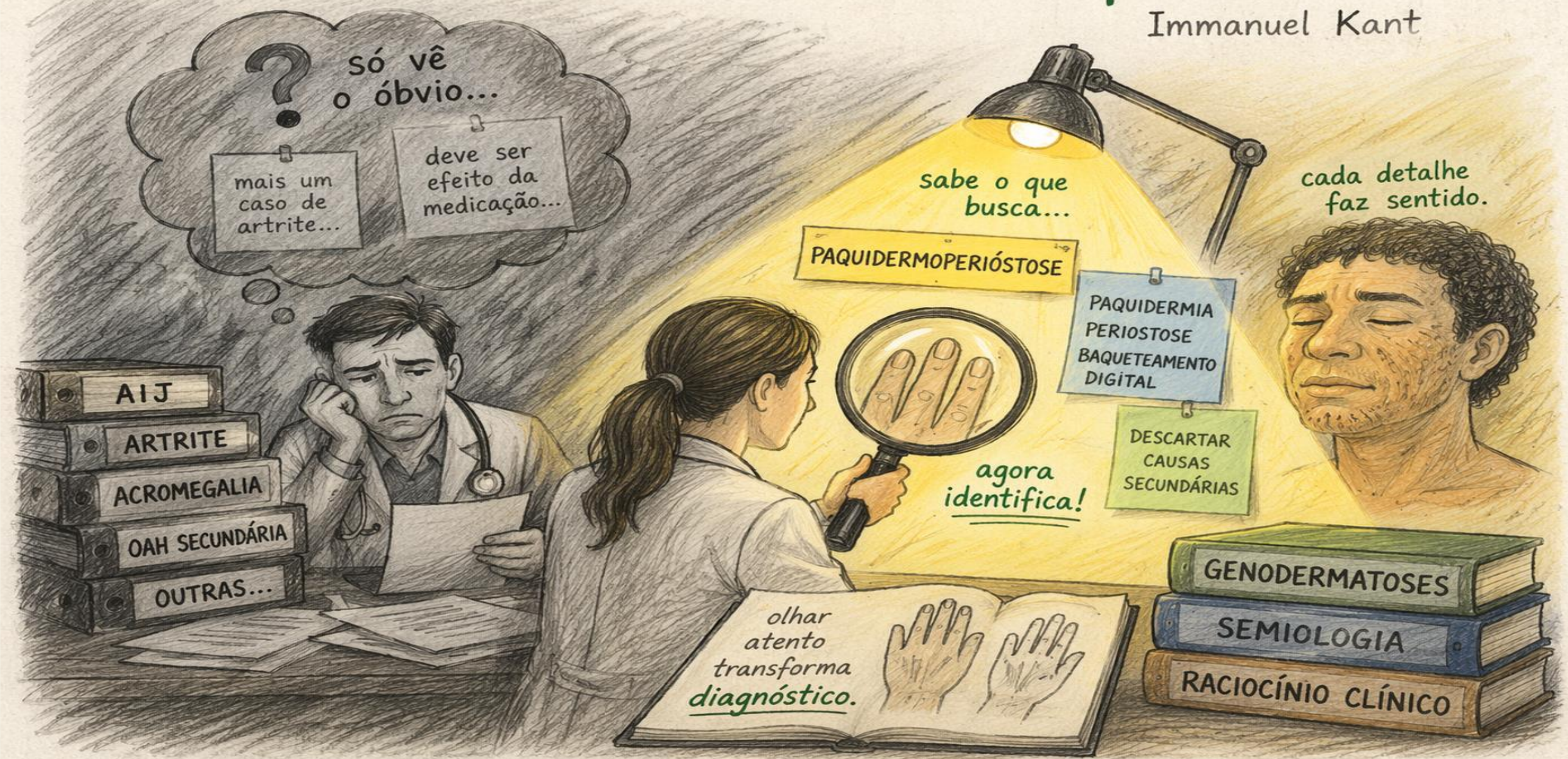


MENSAGENS FINAIS

- A paquidermoperiostose é uma **genodermatose estigmatizante**, com repercussões relevantes na qualidade de vida
- Apesar de rara, deve ser reconhecida como importante **diagnóstico diferencial** entre as causas de espessamento cutâneo e alterações ungueais
- **O olhar do dermatologista** pode ser determinante para o **diagnóstico precoce** e é essencial para o **acompanhamento integral** do paciente

“Quem não sabe o que busca
não identifica o que acha.”

Immanuel Kant



REFERÊNCIAS

1. Lu Q, Xu Y, Zhang Z, Li S, Zhang Z. Primary hypertrophic osteoarthropathy: genetics, clinical features and management. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2023;14:1235040.
2. Honório MG, Ghosn S, Uthman I, Dahdah M, Kibbi AG, Rubeiz N. Treatment of pachydermoperiostosis pachydermia with botulinum toxin type A. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63(6):1036-41.
3. LP, Bezerra GH, Costa VLC. Complete form of pachydermoperiostosis. *An Bras Dermatol*. 2020;95(1):98-101.
4. Albawa'neh A, Al Mansoori MG, Diab S, Al Jasmi F, Akawi N. Etoricoxib as a treatment of choice for patients with SLCO2A1 mutation exhibiting autosomal recessive primary hypertrophic osteoarthropathy: a case report. *Front Genet*. 2022;13:1053999.
5. Tanese K, Niizeki H, Seki A, et al. Pathological characterization of pachydermia in pachydermoperiostosis. *J Dermatol*. 2015;42(7):710-4.
6. Joshi A, Nepal G, Shing YK, Panthi HP, Baral S. Pachydermoperiostosis (Touraine-Solente-Golé syndrome): a case report. *J Med Case Rep*. 2019;13(1):39.
7. Lima JDSF, Costa SMD, Chiari Júnior A, Bezerra MM, Polizzi LQR, Polizzi RJ. Surgical treatment of primary pachydermoperiostosis: report of two cases. *Rev Bras Cir Plást*. 2014;29(2):165-8.

An aerial photograph of a large, modern, multi-story building complex with a yellow roof. The building is surrounded by greenery and a highway. The word "Obrigado" is overlaid in the center.

Obrigado