

## Comunicación breve

## Osteoartropatía hipertrófica hepática en un niño con enfermedad colestática

María Martha Katsicas\*, Fabiana Bonsignore\*, Mirta Ciocca\*\*, Ricardo Russo\*

### RESUMEN

La osteoartropatía hipertrófica hepática es una rara entidad que se asocia con enfermedades hepáticas graves, en especial relacionadas con colestasis crónica. Se define por la presencia de hipocratismo digital, reacción perióstica y artritis. Describimos el caso de un paciente con osteoartropatía hipertrófica hepática que se desarrolló después de un cuadro de enfermedad hepática con colestasis persistente, quien presentó poliartritis que imposibilitaba la deambulacion. Los signos clínicos y radiológicos desaparecieron después del trasplante hepático.

**Palabras clave:** osteoartropatía hipertrófica, colestasis, niños.

### SUMMARY

Hepatic hypertrophic osteoarthropathy is a rare condition associated with severe liver diseases, especially those causing chronic cholestasis. It is defined by arthritis, digital clubbing and periosteal reaction. We report a patient with hepatic disease and persistent cholestasis who developed hepatic hypertrophic osteoarthropathy and disabling arthritis. His symptoms and radiological findings resolved after successful liver transplantation.

**Key words:** hypertrophic osteoarthropathy, cholestasis, children.

### INTRODUCCIÓN

La osteoartropatía hipertrófica hepática (OAH) se define por la presencia de hipocratismo digital, periostitis y artritis. Se clasifica en primaria o familiar y secundaria a varias entidades, con mayor frecuencia enfermedad pulmonar crónica y enfermedad cardíaca cianótica.<sup>1-3</sup>

La OAH hepática ya ha sido descrita en niños, especialmente con las enfermedades hepáticas que cursan con colestasis persistente.<sup>2</sup> Describimos un niño con colestasis persistente que desarrolló OAH.

### HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 14 años cuya enfermedad comenzó a los 10 años con insuficiencia hepática fulminante de etiología indeterminada, por lo que se le realizó trasplante hepático. Recibió tratamiento inmunosu-

presivo con: m-prednisona 2 mg/kg/día, azatioprina 2 mg/kg/día y ciclosporina 3 mg/kg/día. Seis meses después del trasplante, el niño presentó un cuadro clínico caracterizado por ictericia, coluria, acolia, fiebre y vómitos. Su laboratorio mostraba: bilirrubina total (BT) 4 mg/dl (VN: 0-1 mg/dl), bilirrubina directa (BD) 3 mg/dl (VN: 0-0,2 mg/dl), transaminasa glutámico oxalacética (GOT): 208 U (VN: 7-67), transaminasa glutámico pirúvica (GPT): 223 U (VN: 7-61), gamma-glutamyltranspeptidasa (GGT): 223 U/l (VN: 16-58 UI/l). Con estos datos se diagnosticó colangitis infecciosa y se indicó tratamiento con ceftriaxona (100 mg/kg/día). Debido a la persistencia del cuadro de colestasis se efectuó biopsia hepática que mostró signos de obstrucción incompleta del tracto biliar y colangitis, sin hallazgos de rechazo crónico. Se efectuaron dilatación percutánea y reconstrucción quirúrgica de la vía biliar, sin éxito, con persistencia del cuadro colestático. El paciente evolucionó hacia la cirrosis biliar. Se decidió el retrasplante. En ese momento se encontraba recibiendo tratamiento con: m-prednisona 0,2 mg/kg/día, ácido ursodesoxicólico (10 mg/kg/día) y ciclosporina 2 mg/kg/día (ciclosporinemia 126 ng/ml). Al cabo de 2 años de colestasis persistente, con valores de laboratorio que oscilaron en los siguientes rangos: BT: 1,1-6,7 mg/dl; BD: 0,8-5,4 mg/dl; GGT: 101-138 U, el paciente presentó un cuadro articular caracterizado por dolor y tumefacción en el tobillo izquierdo. Se agregaron posteriormente artritis en codos, rodillas, muñecas y tobillo derecho. En ambos tobillos la artritis se acompañó de periartritis. Todas las articulaciones comprometidas presentaban dolor a la palpación y en forma espontánea, con limitación en el rango de movilidad y deterioro de la capacidad

\* Servicio de Inmunología (área Reumatología). Servicio de

\*\* Gastroenterología (área Hepatología). Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Pichincha 1890. (1425) Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia: [rrusso@garrahan.gov.ar](mailto:rrusso@garrahan.gov.ar)

funcional (Steinbrocker III). La artritis no tenía relación horaria. La compresión de las diáfisis de húmeros, radio izquierdo y tibias también despertaba dolor. Los dedos de manos y pies mostraban aspecto en palillo de tambor y uñas en vidrio de reloj. El paciente no tenía antecedentes familiares de hipocratismo digital y no se encontró evidencia de patología cardiopulmonar en los estudios realizados (ecocardiograma, radiografías y estudio funcional respiratorio) que demostraran cortocircuito de derecha a izquierda. Las imágenes radiológicas mostraron: periostitis laminar en la región diafisaria de húmeros, cúbitos, radios, cuarto metacarpiano derecho (*Fotografía 1*) y quinto metatarsiano izquierdo (*Fotografía 2*). Coincidente con la aparición del cuadro articular se observó aumento de los valores de laboratorio indicadores de colestasis: BT: 21,7 mg/dl; BD: 19 mg/dl; GGT 138 U/l, así como VSG acelerada: 123 mm. Se descartaron causas infecciosas, tanto virales como bacterianas que pudieran justificar la poliartritis. Los datos clínicos y radiológicos, sumados a los antecedentes, apoyaron el diagnóstico de OAH hepática. Se indicó entonces tratamiento con naproxeno (20 mg/kg/día) y codeína (0,5 mg/kg/dosis) por el intenso dolor, sin buena respuesta.

Seis meses después, el paciente recibió su segundo trasplante hepático con donante cadavérico. El aspecto articular mostró notable mejoría en forma progresiva y en la última visita ya no presentaba artritis ni dolor,

FOTOGRAFÍA 1. Radiografía de mano, reacción perióstica, con depósitos laminares sobre diáfisis del cuarto metacarpiano (flecha)



con recuperación del rango de movilidad articular. El hipocratismo digital no era evidente 18 meses después del trasplante. Las radiografías a 2 años del trasplante fueron normales.

## DISCUSIÓN

La osteoartropatía hipertrófica (OAH) se define por la presencia de hipocratismo digital, periostitis simétrica de huesos largos y artritis.<sup>1,2</sup> La OAH secundaria se asocia más frecuentemente a enfermedad pulmonar crónica en adultos y con malformaciones congénitas cardíacas cianóticas en niños. Menos frecuentemente, la OAH se observa en presencia de patología hepática predominantemente colestática.<sup>1-3</sup>

La presencia de enfermedad hepática grave con colestasis persistente y la aparición de poliartritis en un niño con hipocratismo digital, hicieron sospechar el diagnóstico de OAH, el cual se definió al observar reacción perióstica en las radiografías solicitadas. Las características clínicas de la artritis (muy dolorosa, con periartritis), la ausencia de rigidez matinal y la respuesta satisfactoria a los AINE, así como la presencia de periostitis y enfermedad de base del paciente, permitieron excluir artritis idiopática juvenil.

El niño que describimos tuvo una enfermedad hepática colestática prolongada que precedió y acompañó el desarrollo de artritis. Se observó una coincidencia de la exa-

FOTOGRAFÍA 2. Radiografía de pie, reacción perióstica diafisaria con depósitos laminares sobre el quinto metatarsiano (flecha)



cerbación de la patología hepática colestásica y el compromiso articular. Este hallazgo de coincidencia temporal entre patología hepática y articular ya había sido notado por Pitt y col.,<sup>4</sup> quienes describieron que 6 de 7 casos con OAH hepática presentaron una descompensación hepática coincidente con la artritis.

Los hallazgos radiológicos encontrados en pacientes con OAH consisten en periostitis laminar diafisaria en huesos largos y constituyen un signo necesario para el diagnóstico.<sup>1</sup> La apariencia de la periostitis es variable. Se describieron elevación simétrica del periostio, áreas irregulares de fusión entre el hueso nuevo y la corteza y láminas que se depositan como catáfilas de cebolla. Las radiografías en nuestro caso mostraron periostitis diafisaria, con características de depósito en láminas.

Otra forma de detectar los cambios esqueléticos es la centellografía ósea,<sup>5</sup> método que no fue necesario en nuestro paciente.

El paciente no presentaba rechazo crónico, el cual ya fue descrito asociado con OAH por otros autores.<sup>6</sup>

La OAH hepática puede resolverse al desaparecer el cuadro de colestasis.<sup>2</sup> En este sentido, distintos autores demostraron que el trasplante hepático fue la solución del cuadro de OAH en pacientes con patología hepática.<sup>2-7</sup> Nuestro paciente resolvió el cuadro de poliartritis a los 6 meses del trasplante hepático y el hipocratismo digital desapareció al cabo de 18 meses.

La etiología de esta entidad es aún desconocida. Factores genéticos estarían relacionados con la forma primaria, pero se desco-

noce si existe alguna participación de esos factores en la OAH secundaria.<sup>8</sup> Existen diferentes hipótesis acerca de la relación entre la patología hepática y la OAH. Una de ellas propone que la persistencia en la circulación de metabolitos biliares, originada por un déficit en la excreción biliar, induciría los cambios óseos.<sup>2</sup>

La OAH es una entidad poco frecuente, pero debe ser de interés y reconocimiento del pediatra, para lograr un diagnóstico oportuno y contribuir con la indicación del trasplante hepático. ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Epstein O, Ajdukiewicz A, Dick R, Sherlock S. Hypertrophic hepatic osteoarthropathy. Clinical, roentgenologic, biochemical, hormonal and cardiorespiratory studies, and review of the literature. *Am J Med* 1979; 67:88-97.
2. Taillandier J, Alemanni M, Samuel D, Bismuth H. Hepatic hypertrophic osteoarthropathy: The value of liver transplantation. *Clin Exp Rheum* 1998; 16:80-81.
3. Martínez-Lavin M, Matucci-Cerinic M, Jajic I, Pinedo C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1993; 20:1386-7.
4. Pitt P, Mowot A, Williams R, Hamilton E. Hepatic hypertrophic osteoarthropathy and liver transplantation. *Ann Rheum Dis* 1994; 53:338-40.
5. Ozcay F, Ozbek N, Saatci U. Relapsing hypertrophic osteoarthropathy in a child with bronchiectasis. *Indian Pediatr* 2002; 39:1152-1156.
6. Taillandier J, Alemani M, Samuel D. Osteoarticular complication after hepatic transplantation. *Rev Rhum Mal Osteartic* 1991; 58:361.
7. Vickers C, Herbert A, Neuberger J, Elais E. Improvement in hypertrophic hepatic osteoarthropathy after liver transplantation (carta). *Lancet* 1988; 2:968.
8. Stoolman CR, Umans U. Hypertrophic osteoarthropathy in childhood malignancy. *Med Pediatr Oncol* 1993; 21:676-679.