

Acta Ortopédica Mexicana

Volumen
Volume 16

Número
Number 5

Septiembre-Octubre
September-October 2002

Artículo:

Coxartrosis por ocronosis. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Sociedad Mexicana de Ortopedia, AC

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

Others sections in
this web site:

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Coxartrosis por ocronosis. Reporte de un caso

Raúl A. Figueroa Gama,* Everth Mérida Herrera,** M. Eugenia Plamerín Bucio***

Hospital "Victorio de la Fuente Narváez" IMSS

RESUMEN. Reporte clínico de una paciente del sexo femenino de 62 años de edad con coxartrosis bilateral y antecedente de orina "oscura", a quien durante un reemplazo articular se le detectaron manchas cafés en el cartílago articular, por lo que se tomó una muestra del mismo para estudio anatomopatológico que determinó la presencia de macrófagos con pigmentación granular, con lo que se definió el diagnóstico de artritis ocrónica. No se detectaron otros datos clínicos compatibles. Se hace una revisión bibliográfica del padecimiento, describiendo que la ocronosis consiste en una tríada integrada por artrosis en articulaciones de carga, alcaptonuria y pigmentación oscura del tejido conectivo en general. Se reporta por su extraordinaria frecuencia.

Palabras clave: ocronosis, artritis, alcaptonuria, (enfermedad congénita), genética, neonatal, cadera).

SUMMARY. This is a clinical report of a 62 year old female with bilateral coxartrosis and dark urine, antecedent. During hip arthroplasty was detected brown spots spread in the articular cartilage, a sample of it was taken for histopathological analysis in which ochronotic arthritis was determined, based on macrophages with granular pigmentation finding. No other clinical data was detected. The report has a bibliographic revision in which a typical triad is described: arthrosis of the weight bearing joints, alcaptonuria and dark pigmentation of the connective tissue. This is reported for its extraordinary frequency.

Key words: ochronosis, arthritis, alcaptonuria, (congenital hereditary, and neonatal disease and abnormalities) genetic, hip.

La artritis ocrónica es un padecimiento muy raro 1/1000,000⁷ que se caracteriza por una tríada: Ocronosis (pigmentación del tejido conectivo), artrosis de las articulaciones de carga y alcaptonuria (orina oscura). Este padecimiento es hereditario con carácter recesivo autosómico (rara vez dominante), caracterizado por mutaciones en el gen HGO (homogentísico), localizado en el brazo largo del cromosoma 3, lo que produce un trastorno metabólico caracterizado por ausencia parcial o completa de la oxidasa del ácido homogentísico, enzima solitaria presente en el hígado y en el riñón, responsable del catabolismo de la tirosina y la fenilalanina.¹

En condiciones normales, la tirosina se transforma en ácido homogentísico y éste a su vez en ácido maelil-acetoacético, de esta forma, cuando existe un déficit de la oxidasa del HGO, se produce una elevación de los niveles sé-

ricos de este ácido, lo que origina que se acumule en los tejidos conectivos en los que hay polimerización con las fibras colágenas y por oxidación se forma un pigmento de color café negruzco, parecido a la melanina, que tiñe especialmente el cartílago articular y a los tejidos periarticulares, también puede afectar los discos intervertebrales, membranas timpánicas y al cartílago auricular (ocasionalmente puede calcificar el anillo de las válvulas aórticas).

La acumulación del ácido homogentísico en el cartílago articular, modifica su consistencia y lo hace friable, lo que acelera su degeneración y conduce a la artrosis.

Los signos clínicos suelen aparecer entre la tercera y cuarta década de la vida, cuando la alcaptonuria (oscurecimiento de la orina a medida que se oxigena) es el signo más evidente. En forma ocasional pueden presentarse manchas en la piel, especialmente en los lóbulos de las orejas y la esclerótica de los ojos, así como alteraciones cardíacas por afección de las válvulas y artrosis de columna, cadera y rodillas.⁶ En algunos casos, la artropatía puede ser el único síntoma.

En el sexo masculino, puede presentarse inclusive prostatitis. Se consideró importante publicar este caso clínico por su extraordinaria frecuencia 1/6,503 pacientes atendidos en un período de 10 años en el Servicio de Cirugía de cadera y pelvis del Hospital de Ortopedia "Victorio de la Fuente Narváez" del IMSS y por el interés que reviste en ortopedia este trastorno metabólico.

* Jefe del Servicio de Cirugía de Cadera y Pelvis del Hospital de Ortopedia "Victorio de la Fuente Narváez" del Instituto Mexicano del Seguro Social.

** Médico de base adscrito al mismo servicio.

*** Médica Patóloga del Hospital.

Dirección para correspondencia:

Dr. Raúl Figueroa Gama. Coatepec No. 4, Col. Roma, C.P. 06760, México D.F.

Caso clínico

Paciente del sexo femenino, mestiza, de 62 años de edad, con dolor idiopático de más de 15 años de evolución en ambas caderas, tratada inicialmente con analgésicos no esteroideos con lo que sólo obtenía mejoría transitoria del dolor, por lo que cinco años después se le realizó una artroplastía total de la cadera izquierda, habiendo reportado datos de degeneración articular severa en acetábulo y cabeza femoral, así como datos de inflamación en la cápsula con algunos puntos de color azul oscuro.

Al momento de consulta en el Servicio de Cadera de este hospital (10 años después de la primera cirugía), se encuentra sin dolor en la cadera operada, pero con dolor persistente e intenso en la derecha, que radia a la cara medial de la rodilla del mismo lado, cede con el reposo y se exagera con la deambulación. No se detectaron manchas en la piel, compromiso cardíaco ni otras artralgiás.

Sus signos vitales se encontraron dentro de límites normales, la cadera izquierda con limitación de la movilidad estimada en un 30% y la cadera derecha con dolor durante el apoyo y con limitación total para las rotaciones, flexión de 5 grados y extensión nula, ABD 5 grados, ADD nula. Thomas y Ober positivos. La radiografía en proyección AP de pelvis, mostró en cadera izquierda una prótesis total de cadera con vástago de Müller y un acetábulo, en la cadera derecha pérdida total del espacio articular con aplastamiento de la cabeza femoral y deformación plástica del acetábulo, con un osteófito marginal grande, esclerosis subcondral y geodas tanto en el acetábulo como en la cabeza femoral, principalmente en su zona de carga. En la AP de rodillas con la paciente de pie, sólo se observó una disminución discreta del espacio articular de predominio derecho.

Con el antecedente de la primera cirugía se pensó en la posibilidad de que la enferma cursara con una ocrónosis con manifestaciones exclusivamente articulares y se solicitaron, además de los estudios de laboratorio de rutina, en los que el examen general de orina mostró una orina turbia de color oscuro que tendió a oscurecerse más en un lapso de una hora.

Con el diagnóstico de artropatía ocrónótica, se envió a la paciente a cirugía para artroplastía de la cadera derecha. Durante la misma, se observaron numerosas manchas de color café oscuro en la cápsula con tejido inflamatorio muy marcado y en la sinovial manchas de aspecto "herrumbroso" al igual que en la cabeza femoral. Estos tejidos se enviaron a estudio anatomopatológico que reportó: Sinovial

con infiltración de polimorfonucleares y abundantes linfocitos. En las muestras de cartílago articular se observaron pigmentaciones de color negro y macrófagos con pigmentación granular.

Discusión

Con los datos descritos, se confirma el diagnóstico de una artropatía ocrónótica en la cadera derecha y probablemente en la izquierda. Aparentemente en esta paciente no hubo ningún trastorno hemodinámico cardíaco, por lo que se deduce que no hay lesión de las válvulas del corazón como está descrito en la literatura. Se desconoce si existe artropatía incipiente en columna o en rodilla, pero aparentemente no la hay. En la actualidad no hay ningún tratamiento médico que pueda frenar o revertir este proceso metabólico, pero se considera que si bien pueden existir manchas en otras estructuras, por el momento no hay trastornos aparentes en otras articulaciones y por la edad de la paciente, es poco probable que se presente otro problema secundario.

Se recomendó estudiar el genotipo de esta paciente a través del Servicio de Genética del Centro Médico "La Raza".

Consideramos importante comunicar esto debido a que es poco probable que la mayoría de los ortopedistas tengan oportunidad de enfrentarse a un problema semejante. Sin embargo, es conveniente tener en cuenta que cuando se detecten manchas oscuras en la piel o escleróticas de un enfermo con artrosis en alguna articulación de carga, podría tratarse de un caso de ocrónosis.

Bibliografía

1. Chen AL, Rose DJ, Desai P. Arthroscopic diagnosis and management of ochronotic arthroplasty of the knee. *Arthroscopy: the Journal of arthroscopic and Related Surg* 2002; 17 (8): 869-73.
2. Corra T, Zaccala M, Galante M. Ochronotic arthropathy: rapid destructive hip osteoarthritis associated with metabolic disease. *Clin Rheumatology* 1995; 14: 474-7.
3. Dom K, Pittevels T. Ochronotic arthropathy: the black hip, case report and review of the literature. *Acta Orthopaedica Belg* 1997; 63: 122-5.
4. Harrold AJ. Alcaptonuric arthritis. *J Bone Joint Surg* 1956; 38B: 532-8.
5. Laoussadi S, Menkes C. Artrosis de etiología rara. *Rev Du Rhumatisme* 1994; 61: 118-9.
6. Mäkelä A, Korkala O. Hip Arthroplasty for alcaptonuric ochronosis. *Acta Orthop Scand* 1986; 57: 171-2.
7. Than P, Dejonge T, Szabo G, Kustos T. Multiple familial occurrence of ochronotic arthropathy. *Orthopedics* 1998; 21(5): 590-2.

