

Artropatía degenerativa en un paciente en hemodiálisis

M. A. Basterrechea Sanz, F. García-Martín, A. Bayo Berzosa^a, P. González-Peramato^b, M. Sánchez-Heras y G. de Arriba de la Fuente

Sección de Nefrología. Servicios de ^aRadiología y ^bAnatomía Patológica.
Hospital General Universitario de Guadalajara. Departamento de Medicina. Universidad de Alcalá. Madrid.

Caso clínico

Se trata de un varón de 70 años de edad diagnosticado de insuficiencia renal crónica secundaria a enfermedad de Alport que en 1979 inició hemodiálisis domiciliaria con membrana de cuprofán y en 1998 pasó a diálisis en el hospital con membrana de polisulfona. Desde 1993 presenta, de forma progresiva, dolores óseos en hombros y caderas, observándose en la radiología lesiones quísticas destructivas en ambos cuellos femorales. En 1994 fue intervenido de síndrome del túnel del carpo izquierdo y tres años más tarde del derecho.

Los estudios analíticos a lo largo de su evolución han mostrado valores de Ca^{++} 10,5-11,2 mg/dl, P 4-5,6 mg/dl, hormona paratiroides (PTH) intacta entre 350-400 pg/ml, aluminio sérico 45 µg/l (normal < 15 µg/l) y beta₂-microglobulina 45,6 µg/ml (normal < 2,4 µg/ml). En octubre de 2000 presenta impotencia funcional y aumento del dolor en cadera derecha, que le condiciona inestabilidad a la marcha, con aumento radiológico de las lesiones óseas destructivas, sobre todo en cuello femoral (fig. 1). En la TAC abdominopélvica se observan erosiones y lesiones líticas con rotura de cortical que afectan a ceja cotiloidea, cuello femoral e isquion, con importante masa de tejidos blandos periarticular que se extiende hasta región isquiática (fig. 2).



Fig. 1. Lesiones óseas destructivas en cuello femoral derecho.



Fig. 2. Tomografía axial computarizada (TAC), erosiones y lesiones líticas con roturas de cortical a nivel de cuello femoral con importante masa de tejidos blandos periarticular.

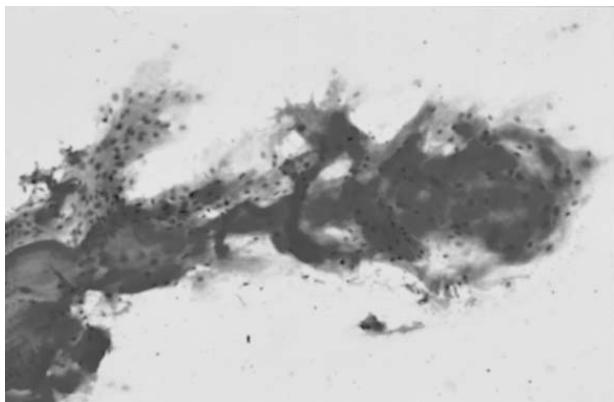


Fig. 3. Tinción Rojo Congo de tejido fibroso.

Evolución

Se realizó punción-aspiración con aguja fina de partes blandas (tejido fibroadiposo) de cadera derecha. El examen histológico del tejido fibroso con técnica de Rojo Congo mostró abundante material teñido de rojo (fig. 3) que refringe verde manzana con luz polarizada (fig. 4).

Diagnóstico

Amiloidosis asociada a la diálisis con síndrome del túnel del carpo bilateral, artropatía destructiva y afectación de partes blandas.

Discusión

En 1985 Gejyo et al¹ identificaron a la beta₂-microglobulina ($\beta_2\text{-mg}$) como la proteína fibrilar constituyente de la amiloidosis asociada a la diálisis (Am-D). Su incidencia es progresiva y acumulativa con los años en diálisis, siendo prácticamente inexistente en los pacientes con menos de 5 años en diálisis, de un 50% después de 15 años y en la totalidad (100%) después de 20 años de hemodiálisis².

La eliminación de la $\beta_2\text{-mg}$ es casi exclusivamente renal, por tanto en pacientes con insuficiencia re-

nal crónica en tratamiento sustitutivo las concentraciones plasmáticas elevadas dependen de la eliminación a través del filtro durante la diálisis y de un supuesto aumento de producción. Hoy parece existir acuerdo en dos aspectos determinantes: las membranas no biocompatibles (cuprofán) estimularían la síntesis de $\beta_2\text{-mg}$, mientras que las membranas biocompatibles (polisulfona, poliacrilonitrilo) tienen una mayor capacidad de eliminación de $\beta_2\text{-mg}$ ³, así como determinadas técnicas de depuración extrarrenal con mayor participación de mecanismos convectivos que la hemodiálisis convencional⁴.

Estudios clínicoepidemiológicos evidencian una mayor incidencia de Am-D en pacientes de edad avanzada respecto a los jóvenes con igualdad de tiempo en hemodiálisis, y un desarrollo más precoz y grave. No se conoce con exactitud los mecanismos que condicionan esta mayor predisposición, aunque probablemente sea debido a una mayor sensibilidad del tejido óseo del anciano a la acción de las citoquinas de lesión ósea, favorecida por la patología ósea intrínseca de la edad⁵. Otros factores implicados, aunque parecen tener un papel aún no bien determinado, serían la osteodistrofia renal, los depósitos de aluminio y los depósitos sinoviales de hemosiderina⁵.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el síndrome del túnel carpiano, la artropatía amiloide y la afectación visceral^{2,6-8}. El síndrome del túnel carpiano representa la primera manifestación en el 75% de los pacientes, tiene mayor incidencia en el sexo masculino, es frecuente el desarrollo bilateral, las exacerbaciones del cuadro clínico durante la hemodiálisis y recidivas tras la cirugía. La artropatía amiloide incluye sinovitis crónica, fracturas patológicas (cuello de fémur), espondiloartropatía destructiva, lesiones osteolíticas (geodas) y rotura espontánea de tendones. La afectación visceral es rara; se presenta tardíamente en la evolución de la enfermedad y con poca o nula traducción clínica.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante la demostración de depósitos de sustancia amiloide en el estudio histológico del tejido-órgano afecto. La escintigrafía con $\beta_2\text{-mg}$ recombinante marcada con ¹¹¹In radiactivo es una prueba no invasiva que permite detectar los depósitos con alta especificidad y sensibilidad⁹.

Una vez establecida la Am-D, el tratamiento es exclusivamente sintomático o quirúrgico del síndrome del túnel del carpo o de las fracturas. En estadios iniciales el trasplante renal detiene la evolución y mejora los síntomas articulares.

La mejor estrategia en la prevención es el trasplante temprano o el uso de membranas sintéticas más porosas y biocompatibles. Otros factores relacionados con la diálisis, como el agua ultrapurificada (exenta de pirógenos y contaminantes), así como el baño con bicarbonato, pueden retrasar su aparición^{9,10}.

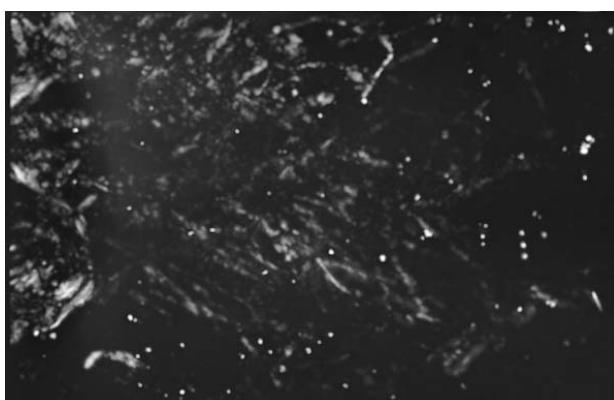


Fig. 4. Birrefringencia con luz polarizada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gejyo F, Yamada T, Odani S, Nakagawa Y, Arakawa M, Kunitomo T, et al. A new form of amyloid protein associated with chronic hemodialysis was identified as beta₂-microglobulin. *Biochem Biophys Res Commun* 1985;129:701-6.
2. Campistol JM, Solé M, Muñoz-Gómez J. Amiloidosis asociada a la diálisis. *Nefrología* 1990;10(Suppl 3):23-7.
3. Drüeke TB. B₂-microglobulin and amyloidosis. *Nephrol Dial Transplant* 2000;15(Suppl 1):17-24.
4. Wizemann W, Külz M, Techert F, Nederlof B. Efficacy of haemofiltration. *Nephrol Dial Transplant* 2001;16(Suppl 4):27-30.
5. Jadoul M. Dialysis-related amyloidosis: importance of biocompatibility and age. *Nephrol Dial Transplant* 1998;13(Suppl 7):61-4.
6. Fernández E, Torras J. Amiloidosis asociada a diálisis. *Med Clin (Barc)* 1990;94:451-3.
7. Koch K. Dialysis-related amyloidosis. *Kidney Int* 1992;41:1416-29.
8. Floege J, Ketteler M. B₂-microglobulin-derived amyloidosis. *Kidney Int* 2001;59(Suppl 78):164-71.
9. Floege J, Schäffer J, Koch KM. Scintigraphic methods to detect beta₂-microglobulin associated amyloidosis (AB₂-microglobulin amyloidosis). *Nephrol Dial Transplant* 2001;16(Suppl 4):12-6.
10. Lonnenmann G, Koch KM. Efficacy of ultra-pure dialysate in the therapy and prevention of haemodialysis-associated amyloidosis. *Nephrol Dial Transplant* 2001;16(Suppl 4):17-22.

