



Manifestaciones osteoarticulares de la amiloidosis

P. M'Bappe, G. Grateau

Numerosas variedades de amiloidosis afectan al sistema osteoarticular. Las manifestaciones más variadas se dan en la amiloidosis inmunoglobulínica (amiloidosis AL). Es muy importante conocerlas, ya que, aunque no comprometen el pronóstico vital, pueden revelar esta enfermedad, cuyo diagnóstico suele ser tardío. Los depósitos afectan a estructuras articulares y periarticulares. La afección articular es polimorfa, pero la forma más frecuente es una poliartritis bilateral simétrica, de instauración progresiva, que afecta sobre todo a hombros, muñecas, articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y rodillas, semejante a la artritis reumatoide. El síndrome del túnel carpiano es frecuente y a menudo revela la enfermedad. En casos más inusuales, la amiloidosis AL puede presentarse como una pseudopoliartritis rizomélica o una enfermedad de Horton. La afectación muscular se manifiesta por un déficit, más asociado a una atrofia que a una pseudohipertrofia. La infiltración de la médula es frecuente en la amiloidosis AL, aunque sin un síntoma definido. En casos más excepcionales, la amiloidosis se expresa en forma de tumor óseo (amiloidoma), aislado o integrado en una forma multisistémica de amiloidosis AL. La amiloidosis por beta-2-microglobulina sólo aparece en pacientes sometidos a diálisis durante largo tiempo. En Francia, se ha vuelto excepcional gracias a los avances en las técnicas de depuración y, sobre todo, al desarrollo del trasplante renal. Esta forma de amiloidosis se manifiesta también por un síndrome del túnel carpiano, artropatías crónicas y, sobre todo, por una espondiloartropatía destructiva. La amiloidosis de la transtiretina, tanto en su forma genética como en su forma senil, también causa un síndrome del túnel carpiano. Con el envejecimiento, se observan depósitos amiloides en las estructuras articulares (meniscos, cartílagos, discos intervertebrales, articulaciones), de los que no se conoce con precisión su naturaleza y su significado clínico.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Beta-2-microglobulina; Síndrome del túnel carpiano; Pseudoartritis reumatoidea

Plan

■ Introducción	1
■ Manifestaciones osteoarticulares de la amiloidosis AL	2
Artropatía amiloide	2
Afección ósea	5
■ Manifestaciones osteoarticulares de la amiloidosis beta-2-microglobulina	6
Síndromes del túnel	6
Artropatías crónicas	6
■ Manifestaciones osteoarticulares de la amiloidosis de la transtiretina	8
Amiloidosis de la transtiretina hereditaria	8
Amiloidosis senil de la transtiretina	8
■ Depósitos amiloides articulares y envejecimiento	8
■ Conclusión	8

■ Introducción

Las amiloidosis (*amyloidosis* en inglés) son un conjunto de enfermedades caracterizadas por la presencia de una lesión histopatológica específica (*amyloid* en inglés). En este artículo sólo se tratarán las formas de amiloidosis que incluyan una afección osteoarticular, entre las que la amiloidosis inmunoglobulínica (amiloidosis AL) ocupa el primer puesto. Otras formas de depósitos localizados y de patogenicidad no establecida se citarán de manera sucinta. En cambio, la amiloidosis AA, que puede complicar las enfermedades inflamatorias crónicas, no será tratada aquí porque no afecta al sistema osteoarticular. Hay que recordar que la artritis reumatoide (AR) y la espondiloartritis anquilosante son, en los países occidentales, las primeras causas de amiloidosis AA.

Las amiloidosis están definidas por el depósito extracelular de proteínas que comparten determinadas afinidades

Cuadro 1.

Nomenclatura y clasificación actual de las amiloidosis (según [2]).

Proteína amiloide	Precursor	Amiloidosis generalizada (G) o localizada(L)	Etiología
AL	Cadena ligera de Ig (κ , λ)	G	Primaria, asociada a mieloma o a la enfermedad de Waldenström
		L	Vías aerodigestivas superiores, aparato urinario, hueso, tubo digestivo
AH	Cadena pesada de IgG (γ)	G, L	(primaria) o asociada a mieloma
ATTR	Transtiretina mutada Transtiretina normal ApoSAA	G	Familiar
		G	Senil
		L	Tendones
AApoA1	ApoA1	G	Reactiva (secundaria) a inflamación crónica
		L	Familiar Aorta, menisco
AApoAII	ApoAII	G	Familiar
		¿G?	Esporádica renal
AApoAIV	ApoAIV	L	Senil
		L	Medular, renal
AGel	Gelsolina	G	Familiar (finlandesa)
AFib	Cadena α de fibrinógeno	G	Familiar
ALis	Lisozima	G	Familiar
ALect2	Factor quimiotáctico leucocítico 2	G	Renal
A β 2M	β 2-microglobulina	G	Asociada a la insuficiencia renal crónica terminal
ACist	Cistatina C	G	Hemorragia cerebral familiar
A β	Precursor de la proteína β APP	L	Enfermedad de Alzheimer, angiopatía amiloide cerebral
ABri*	ABriPP	L	Demencia familiar, británica
ADan	ADanPP	L	Demencia familiar, danesa
APrP	Precursor de la proteína priónica	L	Enfermedades por priones
ACal	Procalcitonina	L	Asociada al cáncer medular de glándula tiroidea
AIAPP	Polipéptido amiloide de los islotes	L	Islotes de Langerhans de la diabetes de tipo 2, insulinoma
AANF	Factor atrial natriurético	L	Amiloidosis auricular aislada
APro	Prolactina	L	Hipófisis senil, prolactinoma
AMed	Lactaderina	L	Medía arterial, aorta senil
AIns	Insulina	L	Iatrogénica
AQuer	Queratoepitelina	L	Distrofias córneas familiares
ALac	Lactoferrina	L	Córnea
AOaap	Proteína asociada a ameloblasto odontogénico	L	Tumor odontogénico
ASemI	Semenogelina I	L	Vesículas seminales
ATau	Tau	L	Enfermedad de Alzheimer Demencia frontotemporal Cerebro senil

Ig; inmunoglobulina. ABriPP y ADanPP proceden del mismo gen.

tintoriales, un aspecto fibrilar en microscopía electrónica y una conformación espacial denominada «beta plegada». Se han realizado grandes progresos en el conocimiento de las características clínicas, bioquímicas y genéticas de las amiloidosis. Antes consideradas como simples enfermedades por sobrecarga, hoy en día se clasifican como enfermedades de proteínas mal plegadas. Así, hoy sabemos que las anomalías en la configuración espacial de numerosas proteínas son esenciales en la etiopatogenia de estas afecciones, cuyo resultado final común es la fibra amiloide. Sin embargo, no se conocen bien [1] los mecanismos de la formación fibrilar ni tampoco sus mecanismos lesionales. Ante la gran diversidad bioquímica de los depósitos amiloides [2] (Cuadro 1), el clínico debe realizar un diagnóstico preciso de la naturaleza de la sustancia amiloide, y para ello tiene que confrontar los datos clínicos, biológicos e histopatológicos. Así como el diagnóstico histopatológico se basa siempre en la coloración con rojo

Congo, la tipificación de la amiloidosis requiere un estudio inmunohistoquímico. En relación con la amiloidosis osteoarticular, las tres proteínas amiloides que se deben considerar son las cadenas ligeras de inmunoglobulina (Ig), la beta-2-microglobulina y la transtiretina. Este análisis resulta de especial utilidad para distinguir las diversas formas de amiloidosis del túnel carpiano [1].

■ Manifestaciones osteoarticulares de la amiloidosis AL

Artropatía amiloide

No se conoce bien la epidemiología de las diversas variedades de amiloidosis. El estudio de la Clínica Mayo

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349157>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349157>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)