



## ARTROPATIA OCRONÓTICA AXIAL

Mónica Bogas,  
Domingos Araújo

Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar  
do Alto Minho, Ponte de Lima

## ARTROPATIA OCRONOTICA AXIAL

Mónica Bogas\*, Domingos Araújo\*\*

Doente do sexo masculino, 63 anos, raça caucasiana, observado, em Outubro de 2005, por história de lombalgia intensa, de instalação recente, muito incapacitante, que teria surgido após esforço físico e que se agravava com todos os movimentos do tronco. Referia, desde longa data, episódios ocasionais, menos intensos, de raquialgia dorsal e lombar mecânicas. No exame osteoarticular constata-se acentuada limitação da mobilidade em todos os planos e segmentos da coluna, predominantemente, dorsal e lombar, com um teste de Schöber de 10-12 cm. Não existiam sinais de mielo ou radiculopatia, nem outras alterações articulares relevantes. Ao exame geral não apresentava dados clínicos relevantes, excepto pigmentação bilateral cinzento-ocronótica das escleróticas (Figura 1). A radiologia mostrava calcificações discais múltiplas e estreitamento acentuado dos espaços intervertebrais nos segmentos dorsal e lombar (Figuras 2 e 3); sem alterações de relevo na bacia, joelhos, mãos e punhos. O estudo analítico não mostrou alterações no hemograma e na bioquímica (nomeadamente nos níveis séricos do cálcio e fósforo, na função renal e hepática e no exame sumário da urina).

O doseamento do ácido homogentísico na urina das 24 horas confirmou o diagnóstico de artropatia ocronótica.

A alcaptonúria é uma doença rara, autossómica recessiva, resultante da deficiência da enzima desoxigenase do ácido homogentísico- (HGD) interveniente na degradação da tirosina. Esta deficiência

origina uma acumulação de ácido homogentísico (HGA) no plasma, acompanhado por uma eliminação excessiva na urina e deposição no tecido con-



**Figura 1.** Pigmentação ocronótica bilateral das escleróticas.

**Figura 2 e 3.** Calcificações discais múltiplas, estreitamento do espaço intervertebral e osteofitose nas radiografias do ráqui dorsal e lombar.

\* Interna de Reumatologia do Serviço do Centro Hospitalar do Alto Minho, Ponte de Lima

\*\*Chefe de serviço e Director do Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar do Alto Minho, Ponte de Lima

juntivo (ocronose). As características clínicas mais comuns resultam da deposição de pigmentos derivados do HGA na cartilagem e noutros tecidos conjuntivos (pele, escleróticas, pavilhões auriculares, válvulas cardíacas e cartilagem articular). O envolvimento das cartilagens articulares nas articulações axiais e periféricas, origina a artropatia ocrónica. Na artropatia ocrónica axial, mais rara que a periférica, a rigidez e a limitação progressiva da mobilidade da coluna lembram a da espondilite anquilosante. No entanto, os achados radiográficos, mostrando calcificações disciais, múltiplas e exuberantes, com estreitamento dos

espaços intervertebrais e osteofitose, são característicos.

O diagnóstico baseia-se nas características clínicas e radiológicas e no doseamento do ácido homogentísico na urina das 24 horas.

**Endereço para correspondência:**

Dr<sup>a</sup> Mónica Bogas  
Serviço de Reumatologia do Centro  
Hospitalar do Alto Minho  
Rua Conde de Bertiandos  
4900 Ponte de Lima  
E-mail: monica.bogas@sapo.pt

## CORRECÇÃO

1. No último número da Acta Reumatológica Portuguesa o artigo DOENÇA ÓSSEA DE PAGET DO CRÂNIO E FACE, ACTA REUM PORT 2006;31:97-9 foi publicado, por lapso, com a figura 4 seleccionada para visualização do parênquima cerebral e não do osso. A versão *online* tem a imagem correcta.
2. No último número da Acta Reumatológica Portuguesa o artigo VALORES DE REFERÊNCIA PARA UMA POPULAÇÃO URBANA PORTUGUESA DA AVALIAÇÃO QUANTITATIVA POR ULTRASSONS DO CALCÂNEO, ACTA REUM PORT 2006;31:65-73 foi publicado, por lapso, com as figura 5 e 6 apresentando uma inversão na legenda: onde está homens deve ler-se mulheres e vice -versa. A versão *online* tem a legenda correcta.