

Policondritis Recidivante: A propósito de un caso.

Lilia Correa, Morelys Luna*, Rosanelly Roye, Mariana Villavicencio, Mariela Zamora**

Servicios de Dermatología, *Medicina Interna y **Anatomía Patológica. Hospital Militar Dr. Carlos Arvelo. Caracas, Venezuela.
rosanellyroye@yahoo.com

Resumen:

La policondritis recidivante es un trastorno inflamatorio poco frecuente y de causa desconocida que se caracteriza por afectar preferentemente al cartílago del pabellón auricular y nasal, así como el del árbol laringotraqueobronquial. Evoluciona por brotes y por lo general es progresiva. Su incidencia es mayor entre los 40 y 50 años, pero puede aparecer también en niños y ancianos. Se observa en todas las razas, afecta por igual a ambos sexos y no presenta tendencia familiar. En vista de ser una entidad muy poco frecuente, se presenta el siguiente caso, que cursó con compromiso de los pabellones auriculares y otras manifestaciones asociadas, con una evolución tórpida, así como la revisión de la literatura relacionada.

Palabras clave: policondritis recidivante- condritis- artritis.

Abstrac:

Relapsing polychondritis is a rare inflammatory disorder of unknown etiology characterized by preferentially affecting the cartilage of the auricular and nasal pavilion, as well as the laryngotracheobronchial tree. It evolves in episodes and is generally progressive. Its incidence is higher between 40 and 50 years of age, but it can also occur in children and elders. It is seen in all races, affects both sexes equally and does not show a familial tendency. Since it is a very infrequent entity, we present the following case, which evolved with compromise of the auricular pavilions and other associated manifestations, with a torpid evolution, as well as a revision of the related bibliography.

Key words: polychondritis relapsing – chondritis – arthritis.

Introducción

La policondritis recidivante es un trastorno inflamatorio poco frecuente y de causa desconocida que se caracteriza por afectar preferentemente al cartílago del pabellón auricular y nasal, así como el del árbol laringotraqueobronquial, evoluciona por brotes y es generalmente progresiva⁽¹⁾. En vista de ser una entidad muy poco frecuente, se presenta el siguiente caso que cursó con compromiso de los pabellones auriculares y otras manifestaciones asociadas, con una evolución tórpida.

Caso Clínico

Se trata de paciente masculino de 36 años, de ocupación comerciante, con enfermedad actual de aproximadamente 5 meses de evolución, caracterizada por dolor en el pabellón auricular asociado a eritema, motivo por el cual consultó a distintos médicos, recibiendo diversos antibióticos, sin mejoría. Al mes de la aparición de los síntomas, se asoció dolor punzante en tórax anterior que se exacerbaba con la respiración, sin fiebre u otro

concomitante, por lo que consultó de nuevo a médico quien lo hospitalizó y le indicó esteroides VEV con mejoría total de la sintomatología. A los 3 días de su egreso, recidivó la sintomatología del tórax anterior, aunada a edema, eritema y dolor en ambos pabellones auriculares, con predominio izquierdo, por lo cual consultó al servicio de medicina interna de nuestro centro, quienes decidieron administrarle pulsos de esteroides VEV con mejoría parcial del cuadro clínico y referido a la consulta de dermatología.

Antecedentes personales: Tonsilectomía y corrección de tabique nasal 2 meses previos a enfermedad actual. Niega alergias a medicamentos.

Antecedentes familiares : No contributorios.

Hábitos psicobiológicos: Tabáquicos y alcohólicos: niega.

Exámen funcional: Artralgias y dolor ocular leve.

Exámen físico: Al momento de la primera consulta, paciente en buenas condiciones generales, afebril, estable.

Piel: fototipo IV/VI según Fitzpatrick. Eritema, edema, dolor a la palpación e infiltración del pabellón auricular izquierdo,

con pérdida de la arquitectura normal del mismo (Foto 1). Eritema, edema e infiltración del pabellón auricular derecho (Foto 2). Oftalmológico: eritema conjuntival bilateral a predominio derecho (Foto 3). ORL: eritema y dolor a la palpación de puente nasal (Foto 4). Sistema respiratorio: dolor a la palpación de las articulaciones costocentrales en tórax anterior. Ruidos respiratorios presentes y simétricos, sin agregados. Resto: dentro de límites normales.

Foto 1. Eritema, edema, infiltración con dolor y pérdida de la arquitectura normal, pabellón auricular izquierdo.



Foto 2. Eritema, edema e infiltración dolorosa de pabellón auricular derecho.



LABORATORIO: Hb: 14 gr/dl, Hcto: 44%, Plaquetas: 265.000/mm³, TGO: 28 U, TGP: 49 U, G6PD: normal, reticulocitos: 1%, ANA, AntiSm, AntiDNA, AntiRNP, AntiRo, AntiLa y Factor reumatoide: negativos. Anticuerpos anti péptido cíclico citrulinado: 45 U/ml (alto). EKG: trazo normal

Foto 3. Eritema conjuntival y dorso nasal



Foto 4. Eritema en puente nasal. Edema conjuntival.

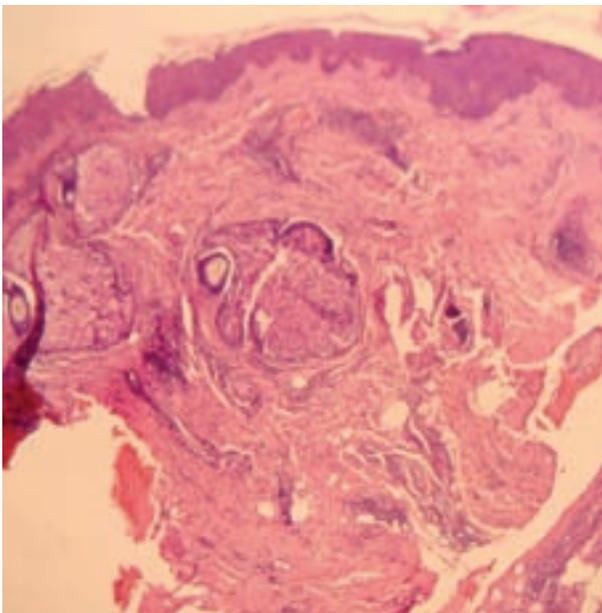


Con la IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA de policondritis recidivante, se realiza biopsia en cuña del pabellón auricular izquierdo y se envía a anatomía patológica reportándose lo siguiente: "Acantosis e hiperqueratosis compacta en la epidermis. Fibrosis e inflamación crónica de la dermis. Los hallazgos indican que la lesión puede estar en la vecindad de una policondritis pero no se evidencia cartílago a pesar de que la muestra incluye tejido celular subcutáneo". (Foto 5)

A pesar de tener una biopsia no concluyente, en vista de cumplir con cinco de los seis criterios de MacAdam, se llega al diagnóstico definitivo de policondritis recidivante. El paciente fue dado de alta con prednisona (100 mgs VO OD) presentando mejoría parcial, por lo que se indica dapsona (100 mgs VO OD) y se aumenta a 150 mgs VO OD, persistiendo sintomático y asociándose disfagia,

odinofagia leve, sensación de cuerpo extraño ocular y poliartralgias. En vista de ésta evolución y el hecho de que el paciente comenzó a presentar parestesias secundarias al tratamiento con dapsona, se decidió omitirla, disminuir esteroides en esquema piramidal por considerar taquifilaxis y comenzar ciclosporina (300 mgs VO OD), indometacina (50 mgs BID), control diario de tensión arterial y evaluación por oftalmología. Tres semanas después, disminuyó el edema y eritema auricular, así como la sintomatología general. Evaluado por el servicio de otorrinolaringología quienes no encontraron evidencia de otras manifestaciones de la enfermedad. Posteriormente se disminuyó progresivamente, hasta omitir, la dosis diaria de ciclosporina para evitar daño renal y se inició azatioprina (100 mg diarios), asociado a prednisona (30 mg diarios), tratamiento que recibe en la actualidad, con mejoría total de la sintomatología.

Foto 5. Acantosis e hiperqueratosis compacta en la epidermis. Fibrosis e inflamación crónica de la dermis(H-E,4X)



Discusión

La etiología de la policondritis recidivante si bien no está del todo clara, muchas líneas de investigación apoyan la teoría inmunológica. Más de 30% de pacientes sufren de una enfermedad autoinmune asociada y se han evidenciado anticuerpos hacia diferentes tipos de colágeno (1)(2). La enfermedad tiene por lo general un curso insidioso con episodios que duran días o semanas y que pueden remitir con o sin tratamiento, los cuales recurren semanas o meses después, destruyendo el cartílago progresivamente. El signo más frecuente es la condritis auricular seguida por

condritis nasal, la cual puede progresar a deformidad en silla de montar (1), ambas manifestaciones las presentaba nuestro paciente.

Esta enfermedad puede afectar otros órganos y sistemas, como por ejemplo el respiratorio (50% de los casos son letales), articular, oftalmológico y cardiovascular (1)(2)(3)(4)(5). En el caso presentado hubo compromiso articular y ocular.

El diagnóstico de la policondritis recidivante es confirmatorio si hay presencia de 3 de los criterios de Mac Adam ó uno de los criterios más biopsia que evidencie inflamación del cartílago ó condritis en dos localizaciones anatómicas distintas, que responda a esteroides o dapsona (1) (Tabla 1). El paciente presentó 5 de los criterios de Mac Adam.

Tabla 1. Criterios de McAdam

| CRITERIOS DIAGNÓSTICOS | CASO CLÍNICO |
|--|--------------|
| 1. Condritis auricular bilateral | PRESENTE |
| 2. Poliartritis inflamatoria seronegativa no erosiva | PRESENTE |
| 3. Condritis nasal | PRESENTE |
| 4. Inflamación ocular | PRESENTE |
| 5. Condritis respiratoria | PRESENTE |
| 6. Daño audiovestibular | AUSENTE |

(Fuente: Frances C. Relapsing Polychondritis. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilcrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7 ed. McGraw-Hill, 2008:1567-1569)

La policondritis recidivante (PR) se puede presentar, en la mayoría de los casos, como un cuadro aislado; sin embargo, según Luthra y colaboradores (6) el 30% puede estar asociada a otra patología, principalmente artritis reumatoide (7)(8), cuyo probable desarrollo hay que vigilar de cerca en nuestro paciente, ya que presentó títulos significativos de anticuerpos anti péptidos citrulinados, cuya presencia es uno de los factores más importantes para predecir el desarrollo de artritis reumatoide en población con factores de riesgo (9)(10).

Estudios demuestran que las enfermedades articulares indiferenciadas con anticuerpos anti péptido citrulinado positivo, evolucionan a artritis reumatoide en el 75% de los casos durante el primer año y en 93% de los casos a los tres años. (9)(10)

El tratamiento de elección consiste en la administración de dapsona, colchicina y AINES en pacientes con

manifestaciones leves, para las manifestaciones más severas se indica esteroides orales o endovenosos dependiendo de la severidad del síntoma. Los esteroides han demostrado disminuir la frecuencia y severidad de los episodios mas no el compromiso de órganos vitales, para lo que se utiliza metotrexate, ciclosporina, ciclofosfamida o azatioprina ⁽¹⁾⁽³⁾ y más reciente, algunos ensayos terapéuticos con rituximab ⁽⁴⁾.

Se han publicado algunos estudios anecdóticos con terapia biológica y trasplante de células madre ⁽¹⁾⁽⁴⁾. La tasa de supervivencia de éstos pacientes es de 74% a los 5 años y de 55% a los 10 años ⁽⁵⁾.

Referencias bibliográficas

1. Frances C. Relapsing Polychondritis. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilcrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7 ed. McGraw-Hill, 2008:1567-1569.
2. Villanueva F, Baldeón W, Acevedo E. Policondritis Recidivante y Artritis Reumatoide. Reporte de un caso. Rev Perú Reum 1996; 2 (2):65-68.
3. Cervera H, Torres V. Policondritis recidivante tratada con metotrexate y celecoxib. Rev Med IMSS 2005; 43 (3):243-245.
4. Leroux G, Costedoat-Chalumeau N, Brihaye B, Cohen-Bittan J, et al. Treatment of relapsing polychondritis with rituximab: a retrospective study of nine patients. Arthritis Rheum 2009; 61(5):577-582.
5. Gonzalez M, Martínez JF, Foures L, Suárez L. Policondritis Recidivante. Rev Cubana Med 1999; 38 (4):288-291.
6. Luthra HS, Mc Kenna CH. Lack of association of HLA-a and B locus antigens with relapsing polychondritis. Tissue Antigens. 1981; 17: 442-3
7. Lang B, Rothenfusser A, Lanchbury JS, et al.: Susceptibility to relapsing polychondritis is associated with HLA-DR4. Arthritis Reum 1993; 36(5): 660-64.
8. Rajae A, Voossoghi AA. Classical rheumatoid arthritis associated with relapsing polychondritis. J Rheumatism 1989; 16: 1263-65.
9. Zedman A, Van Venrooij W, Pruijn G. Use and significance of anti-CCP antibodies in rheumatoid arthritis. Rheumatology 2006; 45:20-25.
10. Avouac J, Gossec L, Dougados M. Diagnostic and predictive value of anti-cyclic citrullinated protein antibodies in rheumatoid arthritis: a systematic literature review. Ann Rheum Dis 2006; 65:845-851.



E-UCV te invita a formar parte de nuestra Asociación

Si eres egresado de la Universidad Central de Venezuela (UCV) o estás interesado en estrechar o mantener vínculos con esta casa de estudios, puedes formar parte de la Asociación de Egresados y Amigos de la UCV.

Con tu afiliación, apoyarás proyectos y programas que estimulen la excelencia académica y la igualdad de oportunidades, además de contribuir con iniciativas que realcen la condición de ciudad universitaria como patrimonio cultural.

Adicionalmente disfrutarás de beneficios como tarjeta de crédito, adquisición de equipos de computación a precios competitivos, telefonía móvil con tarifas especiales y descuentos en tintorerías, entre otros.

Para mayor información, consulta www.egresadosucv.org o llama por los teléfonos: 58 212 7930884, 7939642



Si te preocupa el cuidado y la salud de tu piel acude al Dermatólogo

El Dermatólogo es el médico especialista indicado para diagnosticar y tratar los problemas relacionados con tu piel.

No dudes en consultarlo ante cualquier sospecha de tener alguna afección cutánea. Es el único capacitado para ayudarte.

La salud de tu piel es primordial para nosotros