

Estenosis traqueal como manifestación inicial de policondritis recidivante. Informe de un caso

RESUMEN

La policondritis recidivante es una enfermedad multisistémica rara de causa desconocida, caracterizada por inflamación recurrente, destrucción del cartílago y del tejido conjuntivo, en especial cartílago auricular y nariz. Las complicaciones de la vía aérea (estenosis laringotraqueal) ocurren de forma tardía en el curso de la enfermedad. Se presenta el caso de un hombre con policondritis recidivante, cuya manifestación inicial fue la estenosis traqueal (estridor laríngeo, disnea de esfuerzos), seguida de lesiones cutáneas, inflamación del cartílago auricular y nasal (deformidad del tabique nasal con apariencia en "silla de montar"). La tomografía computarizada de cuello demostró disminución del diámetro de la tráquea en 50 % y la broncoscopia, disminución concéntrica de la luz de la tráquea de 50 %, continuándose hacia bronquio principal izquierdo y derecho. La biopsia de cartílago auricular con datos de condritis. El paciente fue tratado con esteroides y dilataciones de la estenosis en forma satisfactoria; sin embargo, un año después falleció por insuficiencia respiratoria. La estenosis traqueal es una manifestación de mal pronóstico en policondritis recidivante

SUMMARY

Relapsing polychondritis is a rare multisystemic disease, of unknown origin, characterized by recurrent swelling, destruction of cartilages and connective tissue mainly of the ear and nose cartilages. Complications of the airways (laryngeal and tracheal stenosis) occur late in the disease. We present a case of a male with relapsing polychondritis which appeared initially as a tracheal stenosis (laryngeal stridor, exertional dyspnea) followed by cutaneous lesions, swelling of the ear and nose cartilage (deformity of nose septum in the shape of a saddle). Computerized tomography of the neck showed a decrease in diameter of the trachea about 50 %, bronchoscopy revealed a concentric diminution of the tracheal lumen about 50 % that involved the right and left main bronchi. A biopsy of the ear cartilage showed signs of chondritis. The patient responded satisfactorily to steroids and dilatation of stenosis; however, one year later he died of respiratory insufficiency. Tracheal stenosis is a sign of ominous prognosis in relapsing polychondritis.

¹Departamento de Medicina Interna

²Departamento de Neumología

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social

Comunicación con: Olga Vera-Lastra.
Tel: (55) 5724 5900, extensión 23161.
Correo electrónico: olgavera62@yahoo.com.mx

Recibido: 26 de noviembre de 2008

Aceptado: 6 de octubre de 2009

Introducción

La policondritis recidivante es una enfermedad multisistémica caracterizada por inflamación progresiva de estructuras cartilaginosas y de tejido conjuntivo. Su incidencia anual es de 3.5 casos por millón de habitantes y la edad de presentación es entre los 40 y 60 años.¹⁻³ Los criterios diagnósticos descritos por McAdam y colaboradores son:⁴

1. Condritis auricular bilateral recurrente.
2. Artritis inflamatoria no erosiva.
3. Condritis nasal.

4. Inflamación de estructuras oculares (conjuntivitis, queratitis, escleritis y uveítis).
5. Condritis del tracto respiratorio (laringe o tráquea).
6. Lesión audiovestibular (hipoacusia, vértigo).

El diagnóstico se establece por la presencia de tres o más criterios, que fueron modificados por Daminani y Levine⁵ e incluyen al menos tres de los de McAdam, sin requerirse la confirmación histológica; uno o más signos con confirmación histológica; condritis en dos o más localizaciones anatómicas separadas, con respuesta a esteroides o dapsona. El involucro del tracto respiratorio es importante debi-

Palabras clave

policondritis recurrente
estenosis traqueal
dilatación

Key words

polychondritis, relapsing
tracheal stenosis
dilatation

do a la alta morbilidad y mortalidad que se asocia a esta complicación.¹ La disnea como síntoma inicial se ha informado en 18 % de los casos, con complicaciones del tracto respiratorio en más de 50 %.⁶ Las lesiones al tracto respiratorio, además del cartílago nasal, se han descrito en estructuras supraglótica, tráquea y bronquios, cuyos síntomas además de la disnea, son tos, afonía, sensación de cuerpo extraño y estenosis de la vía aérea, la cual puede ser secundaria a la actividad inflamatoria de la enfermedad, o formación de tejido fibroso que condiciona contracción por cicatrización; la obstrucción se puede complicar con procesos infecciosos.^{7,8}

Aproximadamente en 25 % de las policondritis recidivantes coexisten o preceden otras enfermedades autoinmunes;⁹ la estenosis traqueal secundaria a policondritis recidivante también se ha informado en pacientes con artritis reumatoide.¹⁰ Se reseña un caso de policondritis recidivante cuya presentación inicial fue la disnea por estenosis traqueal.



Figura 1. Paciente con policondritis recidivante. Vista frontal y lateral que muestra deformidad de la nariz por inflamación del cartílago nasal



Figura 2. Paciente con policondritis recidivante que muestra deformidad de los pabellones auriculares ocasionada por inflamación del cartílago auricular

Caso clínico

Hombre de 41 años de edad sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Inició dos años atrás con disnea de esfuerzos progresiva, odinofagia ocasional de predominio a sólidos y dolor en ambos pabellones auriculares. Un año después presentó estridor laríngeo y manifestaciones de deformidad nasal. A la exploración física, paciente con datos de dificultad respiratoria, estridor laríngeo, con deformidad del tabique nasal con apariencia en “silla de montar” (figura 1), pabellones auriculares deformados (figura 2), cuello cilíndrico sin alteraciones aparentes, tráquea central y movable, refiriendo dolor a la palpación, no adenomegalias, tórax simétrico sin alteraciones aparentes, dolor a la palpación de arcos costales, sin integrarse síndrome pleuropulmonar, abdomen sin alteraciones, extremidades íntegras con llenado capilar inmediato; fuerza muscular y sensibilidad conservadas.

Biometría hemática: tiempos de coagulación, química sanguínea y electrolitos séricos dentro de parámetros normales. La tomografía simple de cuello y tórax con disminución del diámetro de la tráquea en 50 % (figura 3). La broncoscopia mostró disminución concéntrica de la luz de la tráquea en 50 %, continuándose hacia el bronquio principal izquierdo y derecho, la carina principal achatada y engrosada. Biopsia de cartílago auricular con presencia de tejido fibroconectivo y actividad fibroblástica, fragmentos hipocelulares con degeneración basófila focal e infiltración focal por tejido conectivo, cuyos datos son sugestivos de condritis (figura 4).

El paciente fue tratado con esteroides y dilataciones de la estenosis satisfactoriamente durante un año, posteriormente falleció por insuficiencia respiratoria.

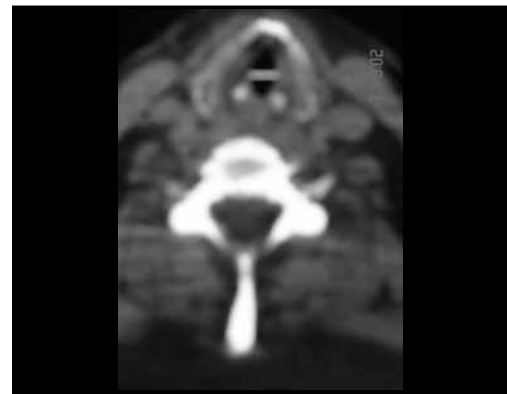


Figura 3. Tomografía computarizada de cuello en la que se observa disminución del diámetro de la tráquea en 50 %

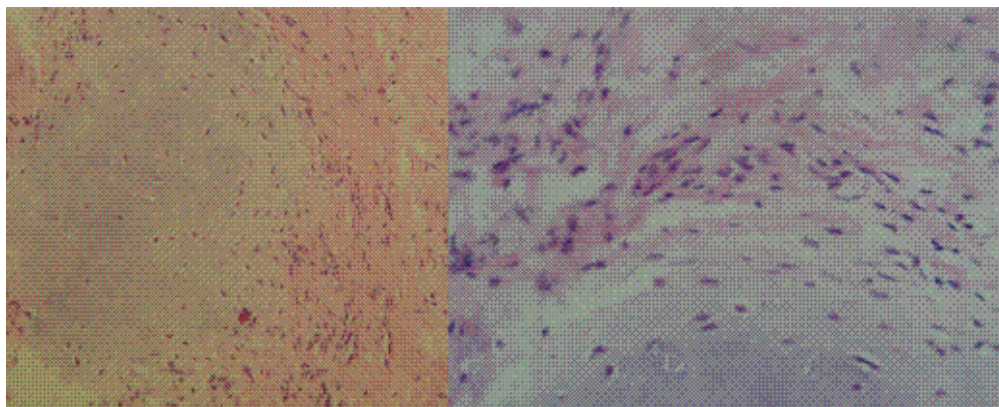


Figura 4. Biopsia de cartílago auricular (hemotoxilina y eosina) que muestra tejido fibroconectivo con actividad fibroblástica muy aparente, fragmentos hipocelulares con degeneración basófila focal e infiltración focal por tejido conectivo, y datos de condritis con presencia de células mononucleares

Discusión

La primera descripción de policondritis recidivante fue realizada por Jaksch-Wartenhorst con el nombre de policondropatía.¹¹ En 1960, Person introdujo el término *policondritis recidivante*.¹² Aunque su etiología es desconocida, su origen autoinmune se basa en la adecuada respuesta a fármacos inmunosupresores y asociación con otras enfermedades autoinmunes y el cumplimiento de los postulados de Koch: el desarrollo de artritis y condritis en animales inmunizados contra la colágena tipo II.¹³⁻¹⁶

La inmunidad humoral está representada por anticuerpos dirigidos contra la colágena tipo II, IX y XI, presentes en el cartílago. También se ha informado la presencia de anticuerpos antimatrilina-1.^{17,18} Un estudio de Lang y colaboradores¹⁹ informó aumento en la expresión del HLA-DR4 en 56.1 % de los pacientes con policondritis recidivante. Se han reseñado casos aislados en los que los factores desencadenantes están relacionados con traumatismo al cartílago.²⁰

La policondritis recidivante es una enfermedad que afecta a casi todos los órganos y sistemas, sus manifestaciones más sobresalientes son afección de oídos, nariz, tracto respiratorio, ojos, corazón, riñones, piel, articulaciones y sistema nervioso.²¹ El presente caso inició con disnea como manifestación de una estenosis traqueal. Cerca de la mitad de los pacientes desarrollan síntomas graves relacionados con insuficiencia respiratoria secundaria a glotitis o afección del tracto respiratorio. La estenosis traqueobronquial se ha informado hasta en 69 %. La afección pulmonar se puede encontrar hasta en 25 % de los pacientes como síntoma inicial y puede ocurrir en cerca de 50 % durante el curso de la enfermedad. Los hallazgos clínicos de afección al tracto respiratorio son disfonía, que puede progresar a afonía, tos, disnea, sibilancias, asfixia e hipersensibilidad en el cartílago tiroides y el cartílago traqueal anterior.²²⁻²⁵ Las infecciones pulmo-

nares son frecuentes como resultado del drenaje inadecuado de las secreciones bronquiales y de la tos ineficiente por colapso de la vía aérea.²¹

La broncoscopia puede demostrar inflamación y colapso del árbol traqueo-bronquial. También se puede apreciar destrucción de los anillos cartilaginosos con colapso traqueal durante la espiración. La broncoscopia muestra el origen y la severidad de la obstrucción, sin embargo, es un procedimiento invasivo que conlleva riesgos; en el presente caso se observó obstrucción de más de 50 % de la luz de la tráquea.^{21,22}

En afección del tracto respiratorio, el tratamiento depende de las manifestaciones que involucren afección laringotraqueal,¹ lo más frecuente es el involucro difuso de vía aérea subglótica hasta bronquios principales.²³ El manejo inicial es con esteroides con adecuada respuesta;²⁴ se emplean dosis altas (1 mg/kg/día) durante los periodos de actividad de la enfermedad y dosis bajas de mantenimiento junto con otros fármacos antiinflamatorios no esteroideos y dapsona; se ha informado, además, el uso de otros agentes inmunosupresores como azatioprina, ciclofosfamida,⁶ mercaptopurina, penicilamina y ciclosporina.²⁴ Gaffney y colaboradores²⁶ han recomendado el uso de nebulizaciones con epinefrina racémica en el manejo de exacerbaciones agudas de la enfermedad; en obstrucción por colapso de la vía aérea sin respuesta al tratamiento se recomienda stents intraluminales y reconstrucción laringotraqueal.²⁷ La traqueostomía con colocación de tubo endotraqueal en ocasiones puede salvar la vida de los pacientes que desarrollan obstrucción de la vía aérea.^{25,28}

En nuestro paciente, la dilatación traqueal fue de utilidad, aunada al tratamiento con esteroides, aunque después de un año el paciente evolucionó hacia insuficiencia respiratoria y murió. Otra manifestación clínica fue la condritis auricular y nasal, manifestaciones clásicas de policondritis recidivante. La condritis auricular se presenta como manifestación inicial en 39 % de los pacientes y se desarrolla posteriormente hasta en 85 %. La porción cartilaginosa de las orejas helix, antihelix, trago y canal auditivo externo, muestra signos de inflamación. El episodio inicial dura días a semanas y es autolimitado. Episodios repetitivos de inflamación pueden causar que las orejas pierdan su firmeza, se ablanden y se deformen, lo cual puede designarse como orejas de coliflor. El meato auditivo externo y la trompa de Eustaquio pueden inflamarse y obstruirse. Estos pacientes sufren frecuentemente otitis media. Una complicación grave es la sordera permanente resultado de afección sensorineural secundaria a vasculitis de la arteria auditiva externa.^{3,21,29}

La afección nasal también se presentó en nuestro paciente y se caracteriza por condritis nasal en 50 % de los pacientes. Los ataques repetidos pueden causar nariz en silla de montar, similar a lo observado en la granulomatosis de

Wegener. Los pacientes pueden experimentar dolor intenso, congestión en la nariz y tejidos adyacentes y en ocasiones epistaxis.^{3,21} Las manifestaciones cardiovasculares no se presentaron en el caso que se reseña; la artritis periférica está asociada con enfermedad diseminada, lo que implica peor pronóstico. Las infecciones respiratorias son la causa de muerte entre 10 y 28 % de los casos, motivo por el que se requieren antibióticos de amplio espectro para mejorar el pronóstico.^{3,21} La tasa de supervivencia es de 74 % a los cinco años y de 55 % a los 10 años.¹ La afección del tracto respiratorio es una de las manifestaciones de mayor gravedad y la principal causa de muerte a pesar del tratamiento médico y quirúrgico; en nuestro paciente, la estenosis traqueal fue la causa de insuficiencia respiratoria y muerte.²⁵

Referencias

1. Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104:74-78.
2. Clark LJ, Wakeel RA, Ormerod AD. Relapsing polychondritis: two cases with tracheal stenosis and inner ear involvement. *J Laryngol Otol* 1992;106:841-844.
3. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Schölmerich J, Lang B. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997;24:31.
4. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis. *Medicine* 1976;55:193-215.
5. Daminani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis. *Laryngoscope* 1979;89:929-946.
6. Lerner DM, Deeb Z. Acute upper airway obstruction resulting from systemic diseases. *South Med J* 1993;86:623-627.
7. Sheffield E, Corrin B. Fatal bronchial stenosis due to isolated relapsing polychondritis. *Histopathology* 1992;20:442-443.
8. Mohsenifar Z, Tashkin DP, Carson SA, Bellamy PE. Pulmonary function in patients with relapsing polychondritis. *Chest* 1982;81:711-717.
9. Batsakis JG, Manning JT. Pathology consultation: relapsing polychondritis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98:83-84.
10. Rogerson ME, Higgins EM, Godfrey RC. Tracheal stenosis due to relapsing polychondritis in rheumatoid arthritis. *Thorax* 1987;42:905-906.
11. Jaksch-Watenhorst R. Polychondropatia. *Wien Arch of Int Med* 1923;6:93-100.
12. Pearson MC, Kline MH, Newcomer DV. Relapsing polychondritis. *N. Engl J Med* 1960;263:51-58.
13. Courtenay JS, Dallman MJ, Dayan AD, Martin A, Mosedale B. Immunization against heterologous type II collagen induces arthritis in mice. *Nature* 1980;283:666-668.
14. Trentham DE, Dyerius RA, David JR. Passive transfer by cells of type II collagen-induced arthritis in rats. *J Clin Invest* 1978;62:359-366.
15. Stuart JM, Cremer MA, Townes AS, Kang AH. Type II collagen-induced arthritis in rats. Passive transfer with serum and evidence that IgG anticollagen antibodies can cause arthritis. *J Exp Med* 1982;155:1-16.
16. Hanson AS, Heinegard D, Holmdahl R. A new animal model for relapsing polychondritis, induced by cartilage matrix protein (matrilin-1). *J Clin Invest* 1999;104:589-598.
17. Hanson AS, Heinegard D, Piette JC, Burkhardt H, Holmdahl R. The occurrence of antibodies to matrilin-1 reflects a tissue-specific response to cartilage of the respiratory tract in patients with relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum* 2001;44:2402-2412.
18. Hansson AS, Johannesson M, Svensson L, Nandakumar KS, Heinegard D, Holmdahl R. Relapsing polychondritis, induced in mice with matrilin 1, is an antibody —and complement— dependent disease. *Am J Pathol* 2004;164:959-966.
19. Lang B, Rothenfusser A, Lanchbury JS. Susceptibility to relapsing polychondritis is associated with HLA-DR4. *Arthritis Rheum* 1993;36:660-664.
20. Serratrice J, Ené N, Granel B, Disdier P, de Roux-Serratrice C, Swiader L, et al. Severe relapsing polychondritis occurring after ear piercing. *J Rheumatol* 2003;30:2716-2717.
21. Candia L, Márquez J, Espinoza LR. Policondritis recidivante. En: Vera-Lastra OL, Halabe-Cherem J, editores. *Vasculitis*. México: Alfíl; 2006, pp. 351-358.
22. Meza-Junco J, Remes-Troche JM, Montañón-Loza A. Policondritis recidivante. Presentación de 5 casos y revisión de la literatura. *Rev Mex Reum* 2001;16:309-314.
23. Eng J, Sebanathan S. Airway complications in relapsing polychondritis. *Ann Thorac Surg* 1991;51:686-692.
24. Lerner DM, Deeb Z. Acute upper airway obstruction resulting from systemic diseases. *South Med J* 1993; 86:623-627.
25. Li W, He L, Zhang L. Laryngotracheobronchial involvement in relapsing polychondritis. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 1999;34:314-316.
26. Gaffney R, Harrison M, Blayney AW. Nebulized racemic ephedrine in the treatment of acute exacerbations of laryngeal relapsing polychondritis. *J Laryngol Otol* 1992;106:63-64.
27. Neville WE, Bolanowski JP, Kotia GG. Clinical experience with the silicone tracheal prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99: 604-613.
28. Mohsenifar Z, Tashkin DP, Carson SA, Bellamy PE. Pulmonary function in patients with relapsing polychondritis. *Chest* 1982;81:711-717.
29. Olvera-Acevedo A, Pérez-Pérez M, Cruz-Domínguez MP, Vera-Lastra OL. Policondritis recidivante. Probable asociación con exposición a cartílago de la columna vertebral por traumatismo. Informe de un caso. *Med Int Mex* 2008;24:165-171.