

¹Hernando Cervera-Castillo, ²Juan Carlos Cajigas-Melgoza,
³Lucío Ventura-Ríos, ⁴Verónica Torres-Caballero,
⁵Rosa Elena Prieto-Parra, ⁶María Luisa García-Cervantes,
⁷María del Carmen Hernández-Quiroz, ⁷Olga Vera-Lastra

¹Consulta Externa de Reumatología, Hospital General Regional 25,
Distrito Federal

²Clinica Eugenio Sue y Hospital Español, Distrito Federal

³Hospital Central Sur Pemex, Distrito Federal

⁴Unidad de Medicina Familiar 35, Distrito Federal

⁵Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de
Occidente, Guadalajara Jalisco

⁶Hospital San José Tecnológico de Monterrey, Nuevo León

⁷Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza

Autores 1, 4, 5 y 7, Instituto Mexicano del Seguro Social

Policondritis recidivante:

análisis de 15 casos

Comunicación con: Hernando Cervera-Castillo

Tel. (55) 5797 5343

Correo electrónico: cerverach@aol.com

Resumen

Introducción: la policondritis recidivante es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por episodios recurrentes de inflamación y destrucción cartilaginosa, cuyo curso clínico y tratamiento son variables.

Métodos: se incluyeron 15 casos con diagnóstico de policondritis recidivante. Del expediente se recopilaron características clínicas, tratamientos otorgados y curso evolutivo.

Resultados: se trató de nueve hombres y seis mujeres con edad promedio de 52.4 años; la evolución media fue de 86.7 meses. Las manifestaciones dominantes fueron condritis auricular en 86 %, disfonía en 66 %, artritis en 60 % y afección ocular en 53 %. El tratamiento incluyó corticosteroides en 93 %, metotrexate en 60 %, antiinflamatorios no esteroides en 46 %, inmunosupresores en 46 % y en dos, terapia biológica. Se registraron 34 recidivas en 12 casos. Las principales complicaciones fueron disfonía en siete, estenosis traqueal en seis e hipoacusia en tres. Se registraron tres decesos por complicaciones respiratorias, uno por insuficiencia renal y otro por evento vascular cerebral.

Conclusiones: la mayoría de los 15 casos se caracterizaron por cursos clínicos multisistémicos y complicaciones respiratorias que ameritaron recursos diagnósticos y terapéuticos de alta especialidad. La policondritis recidivante es una entidad compleja, progresiva y potencialmente letal.

Palabras clave

policondritis recurrente

Summary

Background: relapsing polychondritis (RP) is a rare multisystem disease of unknown etiology, characterized by recurrent episodes of inflammation and cartilage destruction. The aim was to present fifteen cases, analyzed in a clinical and therapeutic perspective.

Methods: fifteen cases from three different cities of Mexico, diagnosed with Damiani criteria were included. Clinical features, treatment given and outcome were recorded.

Results: nine men and six women with mean age of 52.4 years met the criteria for RP; the average change was 86.7 months. The dominant clinical manifestations were: 83 % auricular chondritis, 66 % dysphonia, 60 % arthritis and 53 % with eye involvement. Treatment included: 93 % corticosteroids, 60 % methotrexate, and 46 % no steroidal anti-inflammatory, 46 % immunosuppressant, and biologic therapy in two cases. The clinical course showed 34 relapses in twelve cases. Complications included hoarseness in seven cases, six tracheal stenosis, and hearing loss in three cases. There were five deaths, three by respiratory complications, one by renal failure and another with a cerebral vascular event.

Conclusions: the fifteen cases with RP presented characterized by multisystem clinical courses, serious respiratory complications, and diagnostic and therapeutic resources merited highly medical specialized approachment.

Key words

polychondritis relapsing

Introducción

La policondritis recidivante es una rara enfermedad multisistémica de etiología desconocida, caracterizada por inflamación recurrente y progresiva de las estructuras cartilaginosas de la economía, con predilección por los pabellones auriculares, nariz, ojos, estructuras laringotraqueales, cartílagos costal y articular; además, puede gene-

rar vasculitis, glomerulonefritis, daño pulmonar, cardiovascular y neurológico. Epidemiológicamente tiene una incidencia anual de 3.5 casos por millón de habitantes, afecta a uno y otro sexo, la relación hombre mujer es de 1:1 a 1:3, con predominio en la edad madura entre los 40 y 60 años de edad.¹⁻³ Para el diagnóstico se requiere cumplir con tres o más de los criterios propuestos por McAdam en 1976 de manera empírica:⁴

- Condritis auricular bilateral.
- Poliartritis seronegativa no erosiva.
- Condritis nasal.
- Inflamación ocular.
- Condritis del tracto respiratorio.
- Daño audiovestibular.

Estos criterios fueron modificados por Damiani,⁵ quien considera policondritis recidivante en las siguientes condiciones:

- Presencia de tres criterios de McAdam.
- Uno de los criterios de McAdam más la confirmación histológica.
- Condritis en dos sitios separados y respuesta positiva a esteroides o dapsona, o ambos.

Más recientemente, Mitchet redefinió los criterios y estableció policondritis recidivante en dos condiciones:¹

- Episodios de condritis en dos de tres sitios: auricular, nasal o laringotraqueal.
- Manifestaciones clínicas asociadas que incluyen inflamación ocular, pérdida de la audición, disfunción vestibular y artritis seronegativa.

La biopsia cartilaginosa es innecesaria en muchas ocasiones.^{2,6}

No obstante la descripción de los criterios clínicos en policondritis recidivante y su facilidad relativa para establecer el diagnóstico, la presentación clínica de la enfermedad puede ser mucho más amplia, con curso evolutivo y tratamiento variable, desde una presentación limitada, curso benigno y buena respuesta al tratamiento con antiinflamatorios

no esteroides y corticosteroides, hasta una enfermedad severa de participación multisistémica, pobre respuesta a las distintas modalidades terapéuticas y potencialmente letal.⁷⁻¹⁰

En una aproximación a la policondritis recidivante como entidad reumatológica rara de baja incidencia y curso variable, presentamos una serie de 15 pacientes mexicanos con policondritis recidivante analizados desde una perspectiva clínica y terapéutica.

Métodos

Durante un año (noviembre de 2009-noviembre de 2010) se colectaron y revisaron las historias clínicas de 15 pacientes mexicanos adultos de seis centros hospitalarios de la Ciudad de México, Monterrey y Guadalajara, con diagnóstico de policondritis recidivante. Todos los pacientes cumplieron con los criterios clínicos de Damiani.⁵ Del expediente clínico se recopiló información sobre edad, sexo, características clínicas (iniciales y acumuladas), paraclínicas, estados comórbidos, tiempo de retraso en el diagnóstico, tratamientos otorgados y curso evolutivo. Se realizó estadística descriptiva: frecuencias, medias y proporciones.

Resultados

Las historias clínicas de nueve hombres y seis mujeres fueron revisadas, la edad promedio de los pacientes fue de 52.4 años (24 a 84), el tiempo promedio de retraso en el diagnóstico fue de 34.2 meses, el tiempo promedio de evolución de los pacientes fue de 86.7 meses. Las manifestaciones clínicas iniciales fueron condritis auricular en ocho (figura 1) y artritis en cinco,



Figura 1 Deformidad de pabellón auricular (oreja de coliflor) en un paciente con policondritis recidivante, eritema, incremento de volumen y pérdida de firmeza

otras manifestaciones registradas con menor frecuencia fueron disfonía, estenosis traqueal, manifestaciones oculares e hipoacusia. Durante el seguimiento, las manifestaciones dominantes fueron condritis auricular en 13, disfonía en 10, artritis en nueve, manifestaciones oculares en ocho y nasales en seis; el resto de las manifestaciones se anota en el cuadro I.

La biopsia de cartilago se realizó en nueve pacientes, en seis casos fue de pabellón auricular y el resto en tráquea, bronquio, septum nasal y de cornete. Las características microscópicas de las biopsias de pabellón auricular indicaron dermatitis y condritis con infiltrado inflamatorio inespecífico; por biopsia de tráquea se identificó infiltrado inflamatorio crónico y fibrosis difusa; en bronquio se encontró infiltrado inflamatorio crónico con tejido de granulación, y en la biopsia del septum nasal y de cornete los hallazgos fueron infiltrado inflamatorio linfocitario, células plasmáticas, cuerpos de Russell y eosinófilos.

Se registraron estados comórbidos en 10 pacientes, dentro de los que destacan dos casos en cada una de las siguientes condiciones: diabetes mellitus, dislipidemia, hipertensión arterial sistémica y bocio nodular; cuatro casos con tabaquismo (un fumador pasivo). Otras condiciones registradas incluyeron rinitis alérgica, osteoartritis, radiculopatía lumbar, traumatismo de columna vertebral y displasia fibrosa mandibular con múltiples cirugías desde la edad de ocho años en un paciente (figura 2).

Dos pacientes fueron clasificados y tratados inicialmente con el diagnóstico de artritis reumatoide y otro con espondiloartropatía indiferenciada, el cual tres años antes del diagnóstico de la policondritis recidivante presentó dolor de espalda baja, artritis asimétrica, tarsitis derecha, factor reumatoide negativo y las radiografía mostraron cuadratura de cuerpos vertebrales lumbares con esquinas brillantes en L4-L5.

En ocho pacientes con manifestaciones respiratorias se realizó tomografía axial computarizada, la anomalía detectada fue estenosis traqueal en cinco, dos presentaron estenosis leve y tres estenosis entre 40 y 50 % de la luz traqueal, otro presentó estenosis subglótica por la que requirió cánula endotraqueal permanente; en un caso se detectó engrosamiento de bronquios medios y terminales, solo un paciente mostró normalidad traqueal y pulmonar, sin embargo, con tos productiva abundante con cultivos y BAAR negativos, en las pruebas de función respiratoria presentó un patrón obstructivo y recibió manejo con metotrexate e infliximab.

Dentro de las alteraciones de laboratorio registradas en la serie de casos analizada destaca hemoglobina baja (media de 12.3 g/dL), velocidad de sedimentación globular elevada (media de 42.25 mm/hora), leucocitosis (cuenta total media de 10052/dL), proteína C reactiva (PCR) positiva en cuatro de seis pacientes. Las cuentas plaquetarias fueron generalmente normales, solo un paciente presentó trombocitosis transitoria y otro trombocitopenia. Las alteraciones inmunológicas fueron variables y observadas solo en algunos casos: factor reumatoide positivo en 2/6, uno de ellos con antipéptido cí-

clico citrulinado negativo, anticuerpos antinucleares positivos solo en 3/8, complemento normal en 4/4 y los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo fueron positivos en 4/6.

Los pacientes recibieron diferentes esquemas terapéuticos antes de establecer el diagnóstico, predominó el uso de antiinflamatorios no esteroides, antibióticos y corticosteroides. Posterior al diagnóstico, 14 pacientes recibieron corticosteroides a dosis variables entre 15 y 60 mg/día (media de 37 mg/día) y dos recibieron pulsos de metilprednisolona, seis antiinflamatorios no esteroides, principalmente indometacina y otros analgésicos, más bien por síntomas asociados con osteoartritis; nueve recibieron metotrexate, seis como monoterapia a dosis de 10 a 15 mg/semana, solo un paciente recibió un curso de 25 mg/semana, luego la dosis se ajustó a 12.5 mg/semana y en tres casos se combinó metotrexate, dos con infliximab y uno con leflunomida-hidroxicloroquina. Siete pacientes recibieron inmunosupresores, cinco azatioprina, uno de éstos combinando azatioprina con sulfasalazina, cuatro ciclofosfamida, tres en la modalidad de pulsos y otro oral con 100 mg/día, luego la ciclofosfamida en pulso que recibía uno de los paciente fue sustituida por ciclosporina-A.

La evolución clínica de los pacientes fue variable, si bien la mayoría de los pacientes mostró mejoría clínica en las recidivas: se registraron 34 de éstas en 12 pacientes durante el tiempo de seguimiento, la mayoría de los casos tuvo una a dos, pero dos pacientes presentaron ocho y nueve, respectivamente, si bien cabe aclarar que estos dos casos tuvieron padecimientos prolongados de 22 y 32 años de evolución, respectivamente. Generalmente los casos con recidiva incluyeron aquellos con manifestaciones respiratorias. A pesar de una buena respuesta inicial a los diversos tratamientos, algunos casos presentaron complicaciones residuales persistentes: disfonía siete, estenosis traqueal seis (dos leve y tres de 40 a 50% de la luz traqueal, uno con estenosis subglótica), hipoacusia tres (uno de tipo sensorial

Cuadro I Manifestaciones clínicas en policondritis recidivante (n = 15)

Manifestación	*Inicial	Acumulada
Condritis auricular	8	13
Disfonía	1	10
Artritis	5	9
Ocular	3	8
Condritis nasal	1	5
Audiovestibular	2	4
Costocondritis	1	3
Disnea	1	6
Fiebre y fatiga	1	3
Vasculitis	—	2
Convulsiones	1	1
Hemorragia pulmonar	—	1
Derrame pericárdico	—	1
Tos	1	5

*La manifestación clínica en algunos casos fue más de una

severa selectiva izquierda, otro caso por ototubaritis bilateral y otro obstrucción de la trompa de Eustaquio). Otras complicaciones se describen en el cuadro II.

Se registraron cinco decesos, tres por complicaciones respiratorias, uno por insuficiencia renal y otro por evento vascular cerebral.

Discusión

La policondritis recidivante tradicionalmente se considera una enfermedad rara, sin embargo, este concepto está cambiando.¹¹ En la actualidad pueden encontrarse cada vez más informes en la literatura mundial.¹²⁻¹⁴ Este artículo contribuye con esta tendencia mundial con una serie de 15 casos registrados, la mayoría de la Ciudad de México, cuyas características epidemiológicas concuerdan con las informadas en la literatura en relación con la presentación después de los 50 años de edad y predominio del sexo masculino.

La policondritis recidivante es una enfermedad sistémica que puede afectar a todos los órganos y sistemas. A pesar de no conocerse los mecanismos etiopatogénicos, sus manifestaciones clínicas, detección de anticuerpos anticolágena tipo II durante las recidivas, presencia de depósitos granulares de IgG, IgA, IgM y C3 detectados mediante inmunofluorescencia, la asociación con HLA-DR4 hasta en 56.1 % de los casos y la terapéutica

empleada, sugieren mecanismos patogénicos similares a los de otras enfermedades reumatológicas.^{3,15,16} En adición se ha propuesto que la policondritis recidivante puede clasificarse como una variante de vasculitis primaria sistémica.¹⁷

No existen datos histopatológicos patognomónicos en policondritis recidivante y puede encontrarse pérdida de la tinción basofílica de la matriz cartilaginosa acompañada por inflamación, necrosis, fibrosis del cartílago y la interfaz con los tejidos blandos, con proliferación endotelial de los capilares e infiltrado inflamatorio polimorfonuclear y mononuclear con algunas células plasmáticas.^{7,17}

En nueve casos de la serie aquí presentada se realizó biopsia de cartílago, que mostró que las características histológicas encontradas no difieren mucho de las publicadas previamente. En relación con la biopsia de cartílago se ha referido que en muchas ocasiones puede ser innecesaria.^{6,18} El cumplimiento con los criterios clínicos y la disponibilidad del sitio de la toma de la biopsia, parecen determinar la decisión de realizar este procedimiento, no obstante, la biopsia traqueal en ausencia de condritis auricular en uno de nuestros casos fue fundamental para reorientar el diagnóstico.

Las manifestaciones clínicas predominantes en policondritis recidivante son la condritis auricular y la artritis, presentes en aproximadamente la mitad de los casos; otras como la condritis nasal, la afección ocular y la participación del tracto respiratorio, se presentan en combinación con las manifestaciones predominantes en proporciones similares, como ocurrió en nuestra serie.²⁻⁴ La condritis auricular se presenta en más de 85 % de los casos, su inicio es súbito, tiende a ser bilateral, con eritema marcado e incremento de volumen en los pabellones auriculares, genera dolor y edema, se limita a la porción cartilaginosa de los pabellones auriculares incluyendo el hélix, antihélix, trago y algunas veces el conducto auditivo externo; cede de manera espontánea en días a semanas, además, sus recidivas pueden causar pérdida de la firmeza de las orejas y que éstas se deformen a manera de coliflor.^{3,12,19}

La condritis auricular es cardinal para orientar el diagnóstico, dos de nuestros casos no presentaron condritis auricular y fueron catalogados con artritis reumatoide, en uno la condritis se demostró mediante biopsia traqueal y en otro, la condritis auricular y la nasal se presentaron en forma tardía y las manifestaciones dominantes durante tres años fueron la espondiloartropatía indiferenciada. En adición, otro caso que no presentó condritis auricular fue clasificado con diagnósticos diversos como mucocoele, cefalea, vértigo, etcétera, lo que retrasó su diagnóstico por años, no obstante haber presentado una constelación amplia de manifestaciones de policondritis recidivante (condritis nasal, manifestaciones otovestibulares, oculares, respiratorias [estenosis subglótica] y articulares).

Por lo general, la artritis constituye la segunda manifestación clínica de la policondritis recidivante, de tipo poliarticular, no erosiva, de predominio seronegativo que afecta tanto articulaciones pequeñas de miembros superiores (cadera y rodilla)



Figura 2 Cicatriz quirúrgica y ausencia mandibular (flechas blancas) en un paciente con policondritis recidivante; se aprecia deformidad del pabellón auricular (flechas negras)

Cuadro II | Complicaciones clínicas en policondritis recidivante en 15 pacientes

Complicación	n	%
Disfonía	7	25.9
Estenosis traqueal	6	22.2
Hipoacusia	3	11.1
Estridor laríngeo	1	3.7
Nariz en silla de montar	2	7.4
*Infarto cerebral/EVC	2	7.4
Insuficiencia mitral y tricuspídea	1	3.7
*Insuficiencia respiratoria aguda	2	7.4
*Ruptura traqueal, neumomediastino	1	3.7
enfisema subcutáneo e insuficiencia cardiorrespiratoria aguda		
*Insuficiencia renal	2	7.4

EVC = evento vascular cerebral
 *Estas complicaciones derivaron o favorecieron el deceso
 *En algunos pacientes se presentó más de una complicación

como columna, tobillos y tarsos. Otras variantes de participación articular menos frecuentes incluyen patrones oligoarticulares y monoarticulares agudos que simulan artritis sépticas o artritis inducidas por cristales; puede encontrarse condritis costocondral, artritis manubrioesternal y esternoclavicular.^{3,4,12,17} Al inicio, la artritis puede mostrar un patrón migratorio, sin embargo, tiende a parecerse a la artritis reumatoide, artritis reumatoide juvenil o las espondiloartropatías seronegativas.

En nuestros casos, la artritis ocupó el tercer lugar como manifestación clínica, pero fue la manifestación inicial en tres pacientes, predominó el patrón poliarticular en pequeñas articulaciones de manos y carpos, y dos casos presentaron factor reumatoide positivo, además, tres pacientes presenta-

ron costocondritis, uno artritis manubrioesternal y otro con una espondiloartropatía indiferenciada.

La condritis nasal puede presentarse hasta en más de 50 % de los casos (figura 3), es súbita, dolorosa, con incremento de volumen en la pirámide nasal y de los tejidos adyacentes, puede causar epistaxis moderada y ceder espontáneamente.^{3,20} Los ataques repetitivos pueden causar deformidad en silla de montar, similar a la observada en granulomatosis de Wegener, sífilis o lepra.^{19,21} En nuestra serie seis pacientes presentaron participación nasal, dos de ellos desarrollaron deformidad en silla de montar.

Las manifestaciones oculares en policondritis recidivante se han detectado hasta en 60 % de los casos, su espectro incluye prácticamente todas las estructuras del ojo, pueden presentarse como conjuntivitis, blefaritis, queratitis, iritis, epiescleritis, uveítis, parálisis de músculos extraoculares y neuritis óptica.²² En nuestra serie, 53 % presentó manifestaciones oculares, entre ellas blefaritis, conjuntivitis, epiescleritis, exoftalmos, uveítis e iritis. El diagnóstico diferencial desde el punto de vista oftalmológico es amplio, sin embargo, la presencia de lesiones oculares aisladas alejan la posibilidad de asociación con policondritis recidivante.

La afección al tracto respiratorio se presenta entre 25 y 69 %, la frecuencia varía según el órgano afectado, suele manifestarse como laringitis, epiglotis, glotitis, estenosis traqueal, colapso laringotraqueal, participación bronquial y pulmonar. Hasta 50 % de los pacientes puede desarrollar síntomas respiratorios graves relacionados con insuficiencia respiratoria. Clínicamente puede manifestarse como disfonía, afonía, estridor laríngeo, tos, disnea, sibilancias, asfixia, hipersensibilidad en hioides, cartílago tiroides y tráquea.²³⁻²⁵ El involucramiento del tracto respiratorio es de suma importancia, pues es potencialmente letal al complicarse con procesos infecciosos que

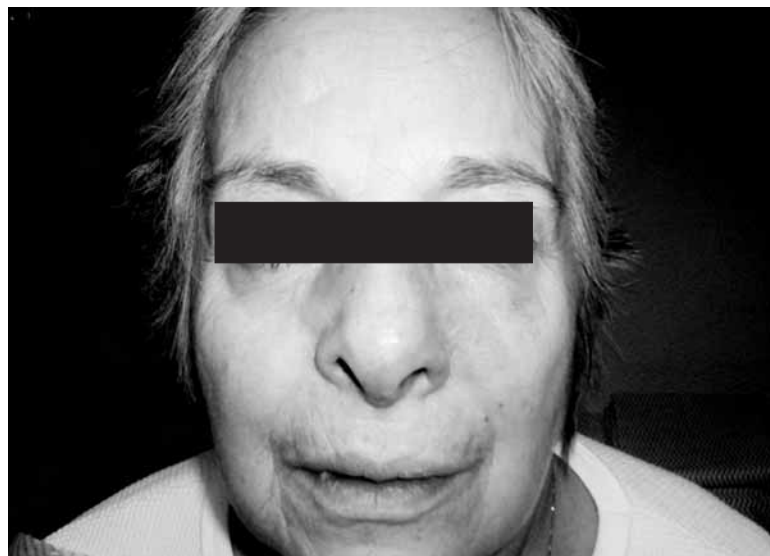


Figura 3 | Condritis nasal en una paciente con policondritis recidivante; se aprecia incremento de volumen y eritema en pirámide nasal

incrementan la mortalidad; adicionalmente puede requerirse traqueostomía e intervenciones quirúrgicas,^{10,26} situación que experimentaron dos de nuestros casos, quienes desarrollaron estenosis subglótica, por lo que fue necesario realizar traqueostomía con aplicación de cánula endotraqueal permanente en un caso, mientras que en el otro se realizó resección quirúrgica de la estenosis, laringoplastia láser, split cricoideo y colocación de injerto de hioides.

En ese mismo sentido se reconoce una mortalidad baja estrictamente relacionada con policondritis recidivante, sin embargo, las complicaciones respiratorias se consideran causa directa de muerte en 10 % de los casos, como ocurrió en tres pacientes, dos con insuficiencia respiratoria aguda y el otro con ruptura traqueal, enfisema subcutáneo y neumomediastino, dos con estenosis traqueal y uno con estenosis subglótica documentada mediante tomografía axial computarizada.^{1,26} Otro deceso ocurrió en un paciente con policondritis recidivante de 22 años de evolución, quien previamente desarrolló hipertensión arterial sistémica, insuficiencia renal crónica y diálisis peritoneal, y un segundo evento vascular cerebral. El quinto deceso se trató de un paciente con edad avanzada quien presentó insuficiencia renal asociada con diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica. La interacción de los estados comórbidos fueron determinantes para el desenlace en estos dos últimos casos.¹

Las manifestaciones clínicas misceláneas en policondritis recidivante incluyen fiebre, daño auditivo vestibular, tinitus, náusea y vómito, síntomas que pueden presentarse en forma persistente o transitoria. También puede haber daño neurológico, renal, regurgitación aórtica, pericarditis, aneurismas aórticos, trombosis y vasculitis.^{3,27} En nuestra revisión de casos encontramos de forma aislada vasculitis en dos pacientes, hemorragia pulmonar, pericarditis, insuficiencia mitral y tricúspide en un paciente, fiebre en tres, hematuria o proteinuria en tres, manifestaciones neurológicas en dos, uno con hematoma en ganglios basales documentado mediante tomografía axial computarizada y otro con convulsiones e infarto cerebral detectado por resonancia magnética.

Se ha descrito que la policondritis recidivante está asociada con diversas patologías, en especial con enfermedades reumatológicas, hematológicas, oncológicas y otras como diabetes mellitus tipo 2. Aunque no identificamos otras enfermedades reumatológicas relacionadas, sí alta comorbilidad, en particular diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia e hiper-

tensión arterial sistémica, entre otras condiciones que dificultan el tratamiento, en especial el empleo de corticosteroides.^{4,18,28}

Aun cuando en policondritis recidivante no se reconoce un esquema terapéutico estándar, los corticosteroides proporcionan una respuesta rápida y se consideran efectivos, por lo general se emplea una dosis media de 25 mg/día aunque dependiendo de la severidad se ha empleado una dosis de hasta 100 mg/día.⁴ Por sus efectos indeseables, contraindicaciones y resistencia se limita el uso de corticosteroides,²⁹ lo que debe llevar a la búsqueda de esquemas alternativos dentro de los que se incluyen los antiinflamatorios no esteroides, en especial indometacina.

Dependiendo de la severidad del padecimiento se utilizan inmunosupresores e inmunomoduladores como azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina-A, dapsona, metotrexate y mico-fenolato de mofetilo, otras modalidades emergentes incluyen el uso de terapia biológica: agentes anti-TNF, en especial infliximab, rituximab, tocilizumab y anakinra, con resultados clínicos variables.^{9,30-36} En nuestra serie empleamos diferentes recursos terapéuticos, como terapia biológica en dos casos. La variabilidad en el tratamiento empleado tiene diversas traducciones:

1. La policondritis recidivante reviste un reto terapéutico.
2. Nuestra serie de policondritis recidivante se caracterizó por expresiones clínicas graves, particularmente respiratorias.
3. Falta estandarización en el tratamiento para policondritis recidivante. Los tratamientos empleados fueron instaurados en diferentes centros hospitalarios, si bien debe considerarse que la prevalencia de la enfermedad no permite el diseño de ensayos clínicos.³⁷

Conclusiones

La policondritis recidivante es una enfermedad reumatológica rara, no obstante está ganando espacios en la comunidad médica internacional. Nuestra serie de 15 pacientes mexicanos se caracterizó por cursos clínicos multisistémicos, complicaciones graves, principalmente respiratorias, que ameritaron recursos diagnósticos y terapéuticos de alta especialidad.

La policondritis recidivante debe considerarse como una entidad compleja, progresiva y potencialmente letal, por lo que la comunidad médica debe estar alerta para reconocerla en forma temprana y tratarla oportunamente.

Referencias

1. Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104(1):74-78.
2. Kent PD, Michet CJ, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16(1):56-61.
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(1):96-101.
4. McAdam LP, O'Hanlian MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature. *Medicine* 1976;55(3):193-215.

5. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis-report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89(6 Pt 1):929-946.
6. Pol K, Jarosz M. Relapsing polychondritis: case report and literature review. *Pol Arch Med* 2009;119(10):680-683.
7. Sanz-Vila MR, Benítez-Bermejo RI, Campos-Fernández C. Condritis bilateral del pabellón auricular. *Reumatol Clin* 2009;5(5):233-234.
8. Freisse T, Brunel AS, Arnaud E, Balducchi JP, Jourdan J, de Wazières, et al. Original presentation of relapsing polychondritis: four cases. *Rev Med Interne* 2008;29(10):801-804.
9. Leroux G, Costedoat-Chalumeau N, Brihaye B, Cohen-Bittan J, Amoura Z, Haroche J, et al. Treatment of relapsing polychondritis with rituximab a retrospective study of nine patients. *Arthritis Rheum* 2009;61(5):577-582.
10. Li W, He L, Zhang L. Laryngotracheobronchial involvement in relapsing polychondritis. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 1999;34(5):314-316.
11. McAdam LP, O'Hanlian MA, Bluestone R, et al. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature. *Medicine* 1976;55(3):193-215. Comment in *Rheumatology* 2007;46(11): 1738-1739.
12. Sharma A, Bamberg P, Wanchu A, Sharma P, Panda NK, Gupta A, et al. Relapsing polychondritis in North India: a report of 10 patients. *Scan J Rheumatol* 2007;36(6):462-465.
13. Pinto P, Brito I, Brito J, Pinto J, Ventura F. Six clinical cases of relapsing polychondritis: review. *Acta Med Port* 2006;19(3):213-216.
14. Sakata A, Nakahara H, Murofushi T. A case of severe dyspnea caused by relapsing polychondritis. *Auris Nasus Larynx* 2006;33(2):215-218.
15. Lang B, Rothenfusser A, Lanchbury JS, Rauh G, Breedveld FC, Urlacher A, et al. Susceptibility to relapsing polychondritis is associated with HLA-DR4. *Arthritis Rheum* 1993;36(5):660-664.
16. Suppiah R, Basu N, Watts R, Luqmani R. Advances in the classification of primary systemic vasculitis. *Int J Adv Rheumatol* 2009;7(1):10-18.
17. Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, Voudouri A, Livir-Rallatos C, Foster CS. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2002;31(6):384-395.
18. Trentham ED, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med* 1998;129(2):114-122.
19. Méndez-Flores S, Vera-Lastra O, Osnaya-Juárez J. Estenosis traqueal como manifestación inicial de policondritis recidivante. Informe de un caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2009;47(6):673-676. Disponible en http://201.144.108.128/revista_medica/index.php?option=com_multicategories&view=article&id=768:estenosis-traqueal-como-manifestacion-inicial-de-policondritis-recidivante-informe-de-un-caso&Itemid=597
20. Candia L, Márquez J, Espinoza LR. Policondritis recidivante. En: Vera-Lastra OL, Halabe-Cherem J, editores. *Vasculitis*. México: Alfil; 2006, p. 351-358.
21. Sane DC, Vidaillet HJ, Burton CS. Saddle nose, read ears, and fatal airway collapse. *Chest* 1987;91(2):268-270.
22. Tenorio G, Bustos-Hinojosa R, Lino-Pérez L. Manifestaciones sistémicas y oculares de policondritis recurrente. *Rev Med Hospital General Mex* 2004;67(4):189-195.
23. Meza-Junco J, Remes-Troche JM, Montañón-Loza A. Policondritis recidivante. Presentación de 5 casos y revisión de la literatura. *Rev Mex Reumatol* 2001;16(5):309-314.
24. Eng J, Sabanathan S. Airway complications in relapsing polychondritis. *Ann Thorac Surg* 1991;51(4):686-692.
25. Lemer DM, Deeb Z. Acute upper airway obstruction resulting from systemic diseases. *South Med J* 1993;86(6):623-627.
26. Lin YT, Zuo Z, Lo PH, Hsueh SS, Ghang WK, Chang KH, et al. Bilateral tension pneumothorax and tension pneumoperitoneum secondary to tracheal tear in a patient with relapsing polychondritis. *J Chin Med Assoc* 2009;72(9):488-491.
27. Barretto SN, Oliveira GH, Michet CJ Jr., Nyman MA, Edwards WD, Kullo IJ. Multiple cardiovascular complications in a patient with relapsing polychondritis. *Mayo Clin Proc* 2002;77(9):971-974.
28. Cohen PR. Granuloma annulare, relapsing polychondritis, sarcoidosis, and systemic lupus erythematosus: conditions whose dermatologic manifestations may occur as hematologic malignancy-associated mucocutaneous paraneoplastic syndromes. *Int J Dermatol* 2006; 45(1):70-80.
29. Nakamaru Y, Takagi D, Maeda M, Furuta Y, Maguchi S. Treatment of relapsing polychondritis. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 2003;106(3):185-191.
30. Cervera-Castillo H, Torres-Caballero V. Policondritis recidivante tratada con metotrexate y celecoxib. *Rev Med IMSS* 2005;43(3):243-245.
31. Goldenberg G, Sanguenza OP, Jorizzo JL. Successful treatment of relapsing polychondritis with mycophenolato mofetil. *J Dermatolog Treat* 2006;17(3):158-159.
32. Marie I, Lahaxe L, Josse S, Levesque H. Sustained response to infliximab in a patient with relapsing polychondritis with aortic involvement. *Rheumatology* 2009;48(10):1328-1329.
33. Carter JD. Treatment of relapsing polychondritis with a tumor necrosis factor antagonist. *J Rheumatol* 2005;32(7):1413.
34. Seymour MW, Home DM, Williams RO, Allard SA. Prolonged response to anti-tumour necrosis factor treatment with adalimumab (Humira) in relapsing polychondritis complicated by aortitis. *Rheumatology* 2007;46(11):1738-1739.

35. Kawai M, Hagihara K, Hirano T, Shima Y, Kuwahara Y, Arimitsu J, et al. Sustained response to tocilizumab, anti-interleukin-6 receptor antibody, in two patients with refractory relapsing polychondritis. *Rheumatology* 2009;48(3):318-319.
36. Vounotrypidis P, Sakellariou T, Zisopoulos D, Berberidis C. Refractory relapsing polychondritis: rapid and sustained response in the treatment with an IL-1 receptor antagonist (anakinra). *Rheumatology* 2006;45(4):491-492.
37. Lahmer T, Treiber M, von Werder A, Foerger F, Knopf A, Heemann U, et al. Relapsing polychondritis: an autoimmune disease with many faces. *Autoimmune Rev* 2010;9(8): 540-546.