

Policondritis recidivante: presentación de un caso

Recurrent polychondritis: A case report

Pablo Antonio Hernández Dinza^{1*}

SorgeLeyn Salmon Gaínza¹

Yasmani Rodríguez Aguirre¹

Maritza González Rivero¹

Iraida Calzado Villar¹

¹ Hospital Pediátrico Docente Sur Antonio María Beguez Cesar, Santiago de Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: pablo.hernandez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Paciente del sexo femenino de 31 años de edad, antecedentes de buena salud y madre diabética. Acudió a consulta por presentar condritis biauricular y nasal, artralgias y disnea progresiva de unas 3 semanas de evolución. Por su cuadro clínico bastante típico, así como por los resultados de los estudios complementarios, se diagnostica policondritis recidivante (PR), se prescriben esteroides y tratamiento convencional para la insuficiencia respiratoria crónica (IRC) con evolución tórpida a pesar del tratamiento.

Palabras claves: policondritis recidivante.

ABSTRACT

A 31-year-old female patient, with healthy medical history and a diabetic mother, attended the clinic for biauricular and nasal chondritis, arthralgia and progressive dyspnea of about three weeks' evolution. Due to its typically clinical picture, as well as to the results of complementary studies, recurrent polychondritis (PR) is diagnosed, steroids and conventional treatment are prescribed for chronic respiratory failure (CRF). Despite treatment, the patient had torpid evolution.

Keywords: relapsed polychondritis.

Recibido: 09/05/2018

Aprobado: 21/07/2018

INTRODUCCIÓN

La policondritis recidivante, descrita por primera vez por JakschWatenhorst en 1921,⁽¹⁾ es una enfermedad autoinmune de muy baja frecuencia, lo que explica el por qué es tan poco conocida.

Esta es una enfermedad rara de la que solo se han reportado en la literatura médica unos 600 casos. En su patogenia están presentes los anticuerpos anticolágeno tipo II, con frecuencia relacionados con otras enfermedades autoinmunes. Afecta preferiblemente al sexo femenino.⁽²⁾

La PR es una enfermedad sistémica. Se caracteriza por afectar el tejido cartilaginoso de todo el organismo y sus manifestaciones clínicas más frecuentes son la condritis auricular, nasal y la artritis, lo que provoca con frecuencia el colapso de las vías respiratorias y, por consiguiente, la muerte.⁽³⁻⁶⁾

Sus criterios diagnósticos fueron establecidos por *McAdam* e incluyen condritis nasal, auricular y respiratoria, así como lesión vestibular, inflamación ocular y poliartritis no erosiva. La presencia de tres de estos criterios es suficiente para el diagnóstico o dos de ellos junto con los resultados histológicos.

En la patogenia de esta enfermedad clínica participan inmunocomplejos circulantes y anticuerpos contra el colágeno tipos II y IX.⁽⁷⁾ Un tercio de los casos de PR está relacionado con otras enfermedades autoinmunes como artritis reumatoide, poliartritis nudosa, lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conectivo y síndrome de Sjögren, así como con tiroiditis y síndromes mielodisplásicos. Su presentación clínica es variable, en ocasiones puede ser subclínica y pasar desapercibida.^(8,9)

Presentación del caso

Mujer de 31 años de edad atendida por médicos de la misión médica cubana en el Centro de Diagnóstico Integral “La Haciendita” en el estado de Carabobo, Venezuela. El motivo de la consulta fue disnea y condritis auricular.

La paciente mostraba inflamación bilateral del pabellón auricular y eritema biauricular (Fig. 1), nariz en silla de montar (Fig. 2), artritis en ambas rodillas y tobillos, y disnea, al principio ligera y soportable, que aumentó en los días sucesivos. La paciente no tuvo fiebre, pero sí perdió peso paulatinamente. Este cuadro clínico estaba en su tercera semana de evolución.

La paciente fue atendida en dos ocasiones en los servicios de emergencia debido a los episodios de disnea. Se le indicó aerosoles y β 2 agonistas, pero no hubo una buena respuesta. Acudió por tercera vez a la consulta y entonces se decidió su ingreso en el servicio de terapia por la insuficiencia respiratoria aguda.



Figs. 1 y 2 -Condritis y eritema biauricular.

Se le realizaron estudios complementarios con hemograma completo con velocidad de sedimentación globular, química sanguínea y electrocardiograma normal. En los estudios imagenológicos la radiología de tórax fue normal, mientras la TAC de tórax evidenció condritis respiratoria.

Las espirometrías inicial y evolutivas fueron bajas y mostraron el típico patrón obstructivo laríngeo. La histología de piel y cartílago mostró un infiltrado inflamatorio policondrial. Los marcadores tumorales, así como el factor reumatoideo fueron negativos.

La paciente reaccionó inicialmente a los esteroides, pero luego tuvo episodios de insuficiencia respiratoria de muy difícil tratamiento lo que obligó a los médicos a realizar la traqueotomía y fue necesario asistencia ventilatoria.

Las imágenes que se presentan a continuación se publican con el consentimiento informado de la misma.

Examen clínico



Fig.3 - Nariz en silla de montar.

DISCUSIÓN

La PR es una enfermedad sistémica, afecta preferentemente el tejido cartilaginoso de todo el organismo, y sus manifestaciones clínicas más frecuentes son la condritis auricular, nasal y la artritis.^(3-6,10)

La presencia de condritis auricular, nariz en silla de montar, artritis y condritis respiratoria permitió diagnosticar policondritis recidivante.^(11,12)

Previa discusión multidisciplinaria con dermatólogos, clínicos, alergólogos e intensivistas se indicó tratamiento con esteroides del tipo de la prednisona en dosis inicial de 60 mg/d por vía oral en administración descendente.

Se observó una respuesta inicial positiva con disminución de las condritis lo que coincide con lo descrito en la literatura médica;^(13,14) sin embargo, el cuadro respiratorio tuvo evolución tórpida y progresiva por lo que fue necesaria la traqueotomía y la asistencia ventilatoria.

En el momento del alta hospitalaria el equipo de salud del CDI se le indicó a la paciente un seguimiento con los diferentes especialistas antes mencionados, incluido un psicólogo.

La policondritis es poco frecuente, pero de diagnóstico fácil cuando se manifiestan los síntomas clásicos de la enfermedad. Tiene una evolución variable y el pronóstico más grave es la insuficiencia respiratoria crónica debido a colapso de las vías aéreas.⁽¹⁵⁾

Por lo anteriormente explicado, se considera importante que todo médico conozca los detalles de esta enfermedad que, si bien tiene baja prevalencia individual, colectivamente es numerosa.

REFERENCIAS

1. Lisanti R, Gatica D, Abal J, Di G. Policondritis recidivante, un desafío diagnóstico. Rev. am. med. respir. 2015 Jun [citado 10 Ene 2018]; 15(2):146-149. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-236X2015000200012&lng=es
2. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Schölmerich J, Lang B. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. [Rev. J Rheumatol] 1997 Jan [citado 15 Feb 2018];24(1):96-101. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9002018>
3. UpToDate. Relapsing Polychondritis. 2010, www.uptodate. (com).
4. Alsalameh S, Mollenhauer J, Scheuplein F, Stöss H, Kalden JR, Burkhardt H. Preferential cellular and humoral immune reactivities to native and denatured collagen types IX and XI in a patient with fatal relapsing polychondritis. [Rev. Journal of Rheumatology] 1993 Jan [citado 15 Feb 2018];20(8):1419-1424. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/MED/8230032>

5. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. Curr Opin Rheum. 2004;16:56.
6. Ellen N. Yu, Ula Jurkunas, Peter AD, Rubin; Stefanos Baltatzis; C. Stephen Foster. Obliterative Microangiopathy Presenting as Chronic Conjunctivitis in a Patient With Relapsing Polychondritis. [Rev. Journal of Rheumatology] 2006 JUN [citado 15 Feb 2018];25(5):621-622. Disponible en: <https://insights.ovid.com/pubmed?pmid=16783155>
7. Silvariño R, Vola ME, Schimchak P, Schimchak P, Cairoli E, Alonso J. Policondritis recidivante: presentación clínica, diagnóstico y tratamiento. [Rev Med Urug] 2009 [citado 10 Mar 2018];25:168-172. Disponible en: www.scielo.edu.uy/pdf/rmu/v25n3/v25n3a05.pdf
8. Pérez Gudiño AC, Lugo Zamudioa GE, Vargas Avilesa AS, Palazuelos Irazoqui F, Ortega Andrade L, Ramírez Medrano G, *et al.* Policondritis recidivante: análisis de 11 pacientes [Rev Reumatol Clin.] 2007 [citado 10 Mar 2018];3(4):166-70. Disponible en: www.elsevier.es/es-revistawww.elsevier.es/es-revista-quintessence-tecnica-33-pdf-S1699258X0773615X-S300?
9. Shirota T, Hayashi O, Uchida H, Tonozuka N, Sakai N, Itoh H. Myelodysplastic syndrome associated with relapsing polychondritis: unusual transformation from refractory anemia to chronic myelomonocytic leukemia. Rev Annals of Hematology 1993 July [citado 10 Mar 2018];67(1):45-47. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/BF01709666>
10. Fariña M, Fernández A, Consani S. Asociación de nefropatía por Síndrome de Sjogren y Policondritis Recidivante. Arch Med Interna (Montevideo) 2008;30(2-39):53-78.
11. Grasland A, Hachulla PE, Blétry O, Papo T, Vinceneux P. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. Rheumatology 2004;43:1007-15.
12. Cervera H, Torres V. Policondritis recidivante tratada con metotrexato y celecoxib. Rev Med IMSS 2005;43:243-45.
13. Piette JC, El-Rassi R, Amoura Z. Antinuclear antibodies in relapsing polychondritis. 58 (Ann Rheum Dis 1999). p. 656.
14. Spraggs PDR, Tostevin PMJ, Howard DJ. Management of laryngotracheobronchial sequelae and complications of relapsing polychondritis. Laryngoscope 1997;107:936.
15. Lee KS, Ernst A, Trentham DE, Lunn W. Relapsing polychondritis: prevalence of expiratory CT airway abnormalities. Radiology 2006;240:565-73.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no tienen conflictos de intereses.