

## **Policondritis recidivante. Presentación de un caso** **Recurrent Polychondritis. Presentation of a case**

Bernerando Sevilla Pérez. (1), Héctor Daniel Muara Álvarez, (2) Eduardo Daniel Expósito García (3).

### **RESUMEN**

Se presenta el caso de un paciente de 32 años de edad que ingresa con diagnóstico de Síndrome Inflamatorio Articular con Pericondritis bilateral para estudio por las manifestaciones clínicas al ingreso, evolutivas y exámenes complementarios; se concluye como Policondritis Recidivante, enfermedad rara de elevada mortalidad, se revisa la literatura y se comentan aspectos clínicos y terapéuticos.

**Palabras claves:** POLICONDRITIS RECURRENTE

- (1) Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor.
- (2) Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor.
- (3) Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Reumatología.

### **INTRODUCCIÓN**

La Policondritis Recidivante descrita inicialmente por Jacksch Martenhorst en 1923, es una enfermedad inflamatoria rara de causa desconocida caracterizada por pérdida progresiva de la integridad estructural de algunos tejidos cartilagosos y daños de órganos de sentidos especiales (1). Su patogenia es desconocida, aunque los ataques contra la colágena tipo II, IX y X y la presencia de inmunidad a proteoglicanos y colágeno tipo II mediadas por células y su asociación a enfermedades autoinmunes como la Tiroiditis de Hashimoto induce aberraciones inmunitarias (2,3,4). El comienzo de la enfermedad suele ser agudo, a menudo con una reacción febril inicial, los cartílagos más afectados son pabellones auriculares, cartílago nasal y anillos traqueales. Otras estructuras como ojos, corazón, articulaciones, también pueden ser afectadas.

Pruebas diagnósticas como la resonancia magnética nuclear la determinación de anticuerpos antinucleares y antilaberínticos, así como la escintigrafía con TC-99m MDP se han utilizado recientemente para identificar la enfermedad (5,6,7).

La presentación de un paciente con estas características y la rareza clínica de esta entidad nos motivaron a la realización de este trabajo.

#### **Caso clínico**

Paciente blanco masculino de 32 años de edad con antecedentes de salud, 15 días previos al ingreso presentó inflamación en la rodilla derecha que más tarde afectó el tobillo de ese lado acompañado de fiebre de 38,5 ° C. El día de ingreso presentaba además inflamación, dolor e hipersensibilidad en ambos pabellones auriculares, lo que le dificultaba apoyar la cabeza sobre los lados. Durante su evolución en sala presentó disnea, ronquera y dolor en la región anterior del cuello. No se encontraron datos de interés en cuanto a los antecedentes desde el punto de vista personal ni familiar al realizar el interrogatorio.

Al examen físico se constató inflamación y edema localizado en el tobillo derecho, pabellones auriculares inflamados e hipersensibilidad al tacto. El resto del examen físico fue negativo. Complementarios: Hemograma con diferencial, glicemia, ácido úrico, electroforesis de proteínas, ecocardiograma, factor reumatoideo, células LE, VDRL, rayos X de tórax AP, EKG normal.

Eritrosedimentación: 96 mm.

Pruebas de función ventilatorias que traducen alteraciones ventilatorias obstructivas ligeras de vías aéreas menores de 2 cm que mejora el 20 % con broncodilatadores.

Biopsia de cartílago auricular que muestra infiltrado inflamatorio de células mononucleares.

Se evoluciona en sala con tratamiento esteroideo (prednisona 60mg diarios) y dada su mejoría clínica se da alta y seguimiento por consulta externa.

## **DISCUSIÓN**

La enfermedad aparece en la edad media de la vida alcanzando su máximo entre los 40 y los 60 años de edad, predominando por igual en ambos sexos.

Aunque se han descrito casos en niños, adolescentes y ancianos, nuestro paciente era de la edad media y sexo masculino(1).

La entidad puede aparecer como expresión única o unida a otras enfermedades de carácter inmunológico o no. Tal asociación no se observó en nuestro paciente (2,3,4).

Las principales manifestaciones clínicas observadas fueron la artritis, inflamación de los pabellones auriculares (fig. 1), fiebre, ronquera y disnea. Otras manifestaciones clínicas descritas en esta enfermedad son: afectación del cartílago nasal, con deformidad en silla de montar, alteraciones oculares como conjuntivitis, episcleritis, iridociclitis y proptosis.

La diplopia, manifestaciones pulmonares caracterizada por inflamación y degeneración de estructuras cartilaginosas y la dermatosis neutrofílica febril aguda se han descrito asociado a este cuadro (8,9,10). Se consideran criterios diagnósticos de esta enfermedad.

1. Condritis auricular bilaterar,
2. Poliartritis seronegativa no erosiva,
3. Condritis nasal,
4. Inflamación ocular
5. Condritis del tracto respiratorio,
6. Disfunción coclear y/o vestibular,
7. Biopsia compatible. Se requieren 3 o más de estos criterios para el diagnóstico de esta enfermedad. Cuatro de ellos estuvieron presentes en nuestro paciente.

La estenosis de vías aéreas con infección e insuficiencia pulmonar, así como la insuficiencia aórtica, principales complicaciones causantes de muerte, estuvieron ausentes en este caso.

La eritrosedimentación acelerada y el patrón obstructivo en las pruebas de función respiratoria constituyen los exámenes complementarios más importantes en este paciente, si bien no existe prueba diagnóstica o concluyente.

La Prednisona fue la terapéutica medicamentosa aplicada. Otras opciones utilizadas más recientemente incluyen antiinflamatorio no esteroideo, inmuno- supresores, ciclosporina y el uso de dilatadores endobronqueales autoexpansibles (3,11,12).

## **ABSTRACT**

A case of a thirty-two-year-old patient admitted and diagnosed Articulatory Inflammatory Syndrome and bilateral Perichondritis for the study of the clinical manifestations, evolution, and complementary tests to reach the conclusion: Relapsing Polychondritis, a rare disease of high mortality rate. The review of literature as well as the clinical and therapeutic aspects are discussed.

**Key words:** POLYCHONDritis, RELAPSING

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Pearson CM, McCarty DJ, editors. Artritis y enfermedades conexas. T2. Ciudad de La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1986.
2. Schumocher HR, Bennetl JC, Plun F, editors. Cecil. Tratado de Medicina Interna V. 3. México:Editorial Interamericana; 1997.
3. Skomsvoll JF, Rodevand E, Ostensen M, Kvambe V, Asknes B. Polychondritis a rare and difficult diagnosis. Tidsskr Nor Laegeforen 1999; 119 (21): 3127-9.
4. Imanishi. Y, Mitagowa. Y, Takizawa M, Konnos, Samuta H, Ohsawa A, et al. Relapsing polychondritis diagnosed by Tc-99m MDP bonc scintigraphyclin. Nucl Med 1999; 24(7): 511-3.

5. Heman-Ackah YD, Remley KB, Goding GS. A new role for magnetic resonance imaging in the diagnosis of laryngeal relapsing polychondritis. *Head Neck* 1999; 21(5): 484-9.
6. Khan JH, Ahmedi. A case of relapsing polychondritis involving the tragal and the conchal bow areas with sparing of the helix and the antihelix. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41 (2pt 2): 299-302.
7. Issing WJ, Selover D, Schulz P. Anti-laby rinthine antibodies in a patient with relapsing polychondritis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999; 256(4):163-6.
8. Marie I, Leves que H, Cailleux N, Courtois H, Mihout B, Iasci L. Diplopia as the first manifestation of relapsing polychondritis. *Ann Rheum Dis* 1998; 57(10):634-5.
9. Lee-Chiong TL. Pulmonary manifestations of ankylosing spondylitis and relapsing polychondritis. *Clin Chest Med* 1998; 19(4): 747-57.
10. Fujimoto N, Tajima S, Ishibashi A, Ura-Ishicou A, Manaxa I. Acute febrile neutrofilic dermatosis (sweet's syndrome) in a patient with relapsing polychondritis. *Br J Dermatol* 1998; 139 (5): 930-1.
11. Faul JL, Kee ST, Rizk Nw. Endobonchial stenting for severe airway obstruction in relapsing polychondritis. *Chest* 1999; 116 (3): 825-7.
12. Sarodia BD, Dasgupta A, Mehta AC. Mana germent of airway manifestation of relapsing polychondritis: case reports and review of literature *Chest* 1999; 116 (6): 1669-75.