

## **Policondritis recidivante**

Relapsing polychondritis

María Cristina Molina Mesa<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6654-5589>

Aymée Escobar Mosquera<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2559-6571>

<sup>1</sup>Hospital Universitario “Manuel Fajardo Rivero”. “La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Militar Central “Luis Díaz Soto”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [mariacristinamolnimesa@gmail.com](mailto:mariacristinamolnimesa@gmail.com)

### **RESUMEN**

**Introducción:** La policondritis recidivante es una enfermedad crónica, autoinmune, infrecuente, con incidencia de 3:5 por millón. Afecta mujeres y hombres por igual, con inflamaciones recurrentes de cartílagos, pabellón auricular, nariz, laringotraqueales o de otros cartílagos.

**Objetivo:** Presentar un caso infrecuente de policondritis recidivante.

**Caso clínico:** Paciente femenina, que desde la edad de doce años comenzó con dolores articulares sobre todo en la rodilla, disnea que ha progresado en el tiempo, disfonía que se hizo evidente hasta llegar a una afonía, hipoacusia que al inicio era unilateral ligera hasta llegar a moderada bilateral, estenosis de los primeros anillos traqueales por lo que se le realizó traqueostomía.

**Conclusiones:** La policondritis recidivante es una enfermedad autoinmune, que tiene repercusión en múltiples aparatos y sistemas, en ocasiones de difícil diagnóstico si sus síntomas iniciales no son alteraciones del pabellón auricular y cartílagos de la nariz como se describe en esta paciente. El tratamiento médico fundamental es esteroides e inmunosupresores, la supervivencia después de los 8 años de evolución es de 94 %.

**Palabras clave:** policondritis recidivante; disfonía; estenosis traqueal.

## ABSTRACT

**Introduction:** Relapsing polychondritis is a chronic, autoimmune disease, infrequent, with an incidence of 3:5 per million, affects women and men equally, with recurrent inflammation of cartilage, pinna, nose, laryngotracheal or other cartilage.

**Objective:** To present an infrequent case of relapsing polychondritis.

**Clinical case:** Female patient, who from the age of twelve began with joint pain, especially in the knee, dyspnea that has progressed over time, dysphonia that became evident until it reached total aphonia, hearing loss that was initially mild unilateral, until reach moderate bilateral, stenosis of the first tracheal rings for which a tracheostomy was performed.

**Conclusions:** Relapsing polychondritis is an autoimmune disease, which has repercussions on multiple devices and systems, and is sometimes difficult to diagnose if its initial symptoms are not alterations of the auricle and cartilage of the nose, as described in this patient; the fundamental medical treatment is steroids and immunosuppressants, survival after 8 years of evolution is 94%.

**Keywords:** relapsing polychondritis; dysphonia; tracheal stenosis.

Recibido:14/03/2022

Aceptado: 12/04/2022

## Introducción

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad inflamatoria multisistémica crónica de origen autoinmune, que compromete preferencialmente el tejido cartilaginoso de diversos órganos y sistemas, produciendo una reacción inflamatoria intensa con necrosis de cartílago y tejido conjuntivo, principalmente de pabellón auricular, nariz, laringe, tráquea, articulaciones costochondrales y anillos valvulares cardíacos. También puede afectar las estructuras con proteoglicanos como ojos corazón, riñón y vasos sanguíneos, produciendo vasculitis.<sup>(1,2)</sup>

Descrita en 1921 por *Jaksch-Wartenhorst*, y denominada condropatía en 1923. En 1960 se sugiere el nombre de policondritis recidivante por su naturaleza episódica que lleva a la degeneración de cartílagos.<sup>(3)</sup>

En su patogenia participan inmunocomplejos circulantes, anticuerpos contra colágeno tipo *II*, *IX* y *XI* y se asocia con el antígeno HLADRA; la presencia de inmunidad a proteoglicanos y colágeno de tipo *II*, mediada por células y su asociación a enfermedades autoinmunes como la Tiroiditis de Hashimoto induce a aberraciones inmunitarias.<sup>(4,5,6)</sup>

Hay casos de PR relacionados con el traumatismo del cartílago posterior a la colocación de piercing en el pabellón auricular. El cartílago, en general, es uno de los tejidos menos vascularizados del organismo humano y se ha propuesto que la exposición de la matriz proteica cartilaginosa tras un accidente o por punción voluntaria, pueden ser el disparador que facilita la expresión de auto anticuerpos contra el colágeno. Esta asociación se ha encontrado en plazos relativamente cortos de uno a seis meses.

La policondritis recidivante es muy poco frecuente, con una incidencia anual de 3,5 casos por 1 000 000 habitantes. Afecta ambos sexos por igual, alrededor de la cuarta década de la vida, aunque se han notificado casos en ambos extremos de la vida.<sup>(1,2,5)</sup>

Por la importancia de esta enfermedad, se definió como objetivo de este trabajo, presentar un caso infrecuente de policondritis recidivante.

## Caso clínico

Paciente femenina de 43 años de edad, color de la piel blanca, de la provincia de Holguín. Con antecedentes patológicos familiares de madre fallecida con esclerodermia, hermano que padece de esquizofrenia e hijo operado de estenosis mitral.

Tiene historia de padecer desde los 12 años de edad de dolores articulares en las rodillas que le imposibilitaba hacer ejercicios, por lo que es valorada por reumatología, que con una artroscopia le hacen diagnóstico de fibromialgia y comienza tratamiento con esteroides.

Además de los dolores articulares aparece decaimiento marcado, dolores retroauriculares, dolor en pabellón auricular (hélix y antihélix) respetando lóbulo de la oreja, otodinia, hipoacusia, vértigos, obstrucción nasal y disnea, por este último síntoma le hacen diagnóstico de asma bronquial, y es tratada con esteroides y broncodilatadores, no mejorando a pesar del tratamiento. Se mantiene en consulta cada tres meses por reumatología donde le prescriben ciclos de prednisolona.

En el 2002 debuta con diabetes mellitus tipo *II*. En el 2004 con hipertensión arterial y después de múltiples tratamientos en su área de salud, se decide trasladarla a La Habana.

En el 2009 ingresa en el Hospital “Dr. Luis Díaz Soto” en el Servicio de Medicina Interna con interconsulta a otorrinolaringología por disnea intensa al reposo que le impedía caminar y leer. En esta última especialidad deciden hacerle una nasofibroscoopia. Se encuentra engrosamiento del cartílago cuadrangular, sinequia entre cornete inferior y septum nasal, deformidad nasal en silla de montar (Fig. 1).



**Fig. 1** – Deformidad nasal en forma de silla de montar.

Otoscoopia: líquido de color cetrino en caja timpánica más evidente en oído derecho por lo que se le coloca drenaje transtimpánico.

Laringoscopia video asistida: estenosis de los primeros anillos traqueales por lo que se decidió traqueotomía.

Se le realizan pruebas complementarias: Eritrosedimentación:104mm/h, Glicemia:10,7 mmol, Hemoglobina, Creatinina, TGP, TGO, Triglicéridos, Urea, Rayos x de Tórax y Ultrasonido abdominal normales.

Audiometría: hipoacusia de conducción ligera oído izquierdo y moderada oído derecho.

En el año 2010, ingresa en el servicio de otorrinolaringología, se interconsulta con el Servicio de Reumatología del Hospital “Hermanos Ameijeiras” por dolores articulares, la deformidad nasal, los dolores del pabellón auricular, y se le hace el diagnóstico de policondritis recidivante. En el 2010 tiene 4 ingresos por igual sintomatología y para seguimiento de su evolución traqueo bronquial, sin poder prescindir de la traqueotomía.

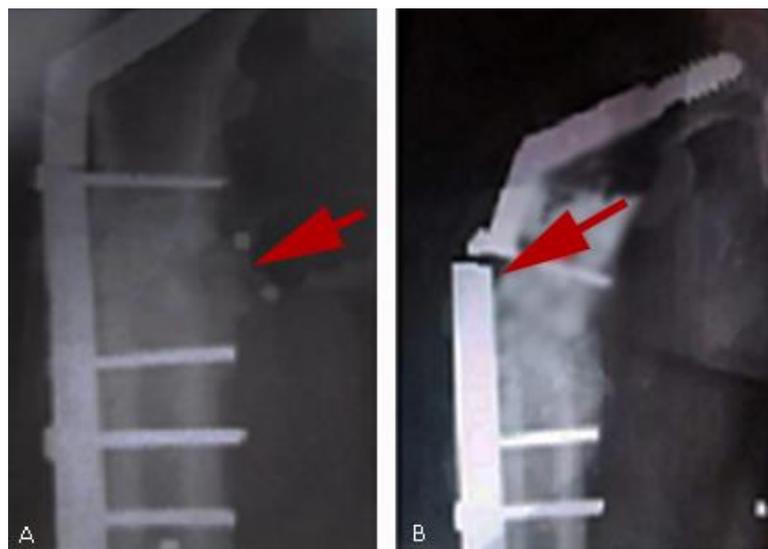
En el 2011 ingresó en 2 ocasiones por deterioro de su capacidad respiratoria realizándose endoscopia del árbol respiratorio (Fig. 2).



**Fig. 2** – Cuerdas vocales engrosadas, espacio glótico disminuido.

En el 2012 ingresó por tos y disnea a pesar de mantener la traqueotomía, por esto se realiza interconsulta con el servicio de neumología del Hospital “Calixto García” para realizar examen endoscópico (broncoscopia). En este proceder se observa engrosamiento de la Carina, cierre de los primeros anillos de ambos bronquios principales sobre todo el derecho, con deformidad de su arquitectura, secreciones serosas que salen del árbol bronquial derecho y estenosis subglótica donde se interpreta como una progresión de su enfermedad de base.

En el 2020 sufre fractura espontánea de fémur derecho y es operada, para colocación de material de osteosíntesis, el cual se fractura y es llevada en dos ocasiones más al salón de operaciones (Figs. 3a y 3b).



**Figs. 3** – Imágenes de las fracturas:A) Fractura del fémur derecho B) Fractura del material de osteosíntesis

El tratamiento impuesto fue:

- Ciclofosfamida 1g cada 3 meses por un año y luego Azatioprina una tableta diaria por 3 meses
- Aerosoles de Betametazona y Salbutamol cada 8 h
- Insulina lenta 10 uds en desayuno
- Insulina simple 10 uds en comida
- Verapamilo 80mg 1 tableta cada 8 h

## Discusión

Los pacientes con policondritis recidivante presentan un espectro amplio de síntomas y signos que a menudo suponen un dilema diagnóstico importante. Suelen consultar al médico primario, al otorrinolaringólogo, al reumatólogo o al oftalmólogo.<sup>(5)</sup>

Debido a que es una enfermedad rara, los síntomas pueden atribuirse a otras enfermedades y pasar de 1 a 2 años inadvertidos, otros autores plantean que puede ser hasta 3 años antes de hacerse el diagnóstico.<sup>(6,7)</sup>

El comienzo suele ser agudo, a menudo con una reacción febril inicial. Los cartílagos más afectados son pabellones auriculares, cartílago nasal y anillos traqueales. Otras estructuras también pueden ser afectadas como corazón, articulaciones y ojos,<sup>(6,8,9)</sup> la uveítis y la pérdida de visión progresiva, pueden aparecer como síntomas iniciales aislados, según comenta *Sallam*.<sup>(1)</sup>

*Mc Adam* y otros<sup>(10)</sup> plantean que antiguamente los criterios de diagnóstico se dividían en mayores y menores, considerándose como mayores la condritis auricular, nasal y laringotraqueales; y el resto menores. Estos criterios fueron modificados en 1986 por *Damiani y Levine*.<sup>(11)</sup>

En los pacientes con PR la broncoscopia es decisiva para identificar el sitio exacto. La naturaleza y la gravedad de la parte afectada, casi siempre revela inflamación del árbol bronquial y colapso dinámico o estrechamiento de la vía aérea superior, sea estenosis subglótica o sinequia en la fosa nasal, ocluyendo totalmente la vía aérea superior, otros autores plantean que en ocasiones puede ser la disnea el primer síntoma de la enfermedad.<sup>(12)</sup>

Diversas enfermedades pueden preceder, asociarse o seguir a la PR: tales como:<sup>(13)</sup>

- Reumáticas. R (30 - 35 %): Poliarteritis nudosa, Lupus eritematoso sistémico, Artritis reumatoide, Síndrome de Sjögren, Vasculitis de Schölein-Henochi.
- Endocrinas (15 %): Hipotiroidismo, Diabetes Mellitus.
- Cardiovasculares: Miocarditis, Bloqueo cardíaco.
- Articulares: Condrosarcoma.
- Hematológicas (5-10 %): Síndromes mielodisplásicos, Linfomas.
- Gastrointestinales: Enfermedad inflamatoria intestinal.
- Infecciosas: Como el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

La piel es un órgano muy importante como marcador de enfermedades subyacentes. Cuando la PR afecta solo a órganos internos como el árbol traqueo bronquial su diagnóstico es difícil, en cambio cuando afecta la piel, como la de los pabellones auriculares o de la nariz, que tienen estructuras cartilaginosas, el diagnóstico es más sencillo mediante una biopsia cutánea.<sup>(13)</sup>

Se concluye que la PR es una enfermedad autoinmune, que tiene repercusión en múltiples aparatos y sistemas, en ocasiones de difícil diagnóstico si sus síntomas iniciales no son alteraciones del pabellón auricular y cartílagos de la nariz como se describe en esta paciente. El tratamiento médico fundamental es con esteroides e inmunosupresores. La supervivencia después de los 8 años de evolución es de 94 %.

## Referencias bibliográficas

1. Sallam A, Islam T, Parmar DN. Keratouveitis as a first presentation of relapsing polychondritis. PubMed. Case Rep Med. 2010 [acceso 21/02/2020];176514. Disponible en: <http://downloads.hindawi.com/journals/crim/2010/176514.pdf>
2. Puéchal X, Terrier B, Mouthon L, Costedoat-Chalumeau N, Guillevin L, Le Jeune C. Relapsing polychondritis. Joint Bone Spine. 2014;81(2):118-24. DOI: <https://doi.org.10.1016/j.jbspin.2014.01.001>
3. Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropatia. Wien Arch Intern Med. 1923;6:93-100.
4. Koenig AS, Abruzzo JL. Leflunomide induced fevers, thrombocytosis and leukocytosis in a patient with relapsing polychondritis. J Rheumatol. 2002 [acceso 16/02/2020];29:192-192. Disponible en: <http://www.jrheum.org/content/29/1/192.short>

5. Starr JC, Taneja N, Brasher GW. Relapsing polychondritis following alopecia areata. Hindawi Publishing Corporation. Case Rep Med. 2010 [acceso 16/02/2020];6:231-58. Disponible en: <http://downloads.hindawi.com/journals/crim/2010/623158.pdf>
6. Michon A, Arlet JB, Pouchot J. Policondritis recidivante. EMC-Aparato Locomotor. 2016 [acceso 21/02/2020];49(3):1-9. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1286935X16791398>
7. Gorospe L, Barrios D, Criado IS, de la Puente Bujidos C. Diagnóstico de policondritis recidivante en una paciente con tos crónica y sin condritis nasal ni auricular. Reumatología Clínica. 2019 [acceso 16/02/2020];15(5):51-2 Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_serial&pid=1817-5996&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_serial&pid=1817-5996&lng=es&nrm=iso)
8. Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F, Cannavò SP. Relapsing polychondritis: An updated review. Biomedicine. 2018 [acceso 16/02/2020];6(3):84. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2227-9059/6/3/84/pd>
9. Díaz Pérez AL, Mendoza LC, Carvajal DÁ, Valladares CJ. Policondritis recidivante. Informe de un caso. Rev. 16 de Abril. 2016 [acceso 16/02/2020];54(260):69-74. Disponible en: [http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16\\_04/article/view/358](http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/358)
10. McAdam L, Lawrence P, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson C. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine (Baltimore). 1976 [acceso 12/02/2020];55:193-215. Disponible en: [https://journals.lww.com/mdjournal/citation/1976/05000/relapsing\\_polychondritis\\_prosp\\_ective\\_study\\_of\\_23.1.aspx](https://journals.lww.com/mdjournal/citation/1976/05000/relapsing_polychondritis_prosp_ective_study_of_23.1.aspx)
11. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis -report of ten cases. Laryngoscope. 1979;89:929-46.
12. Silvariño R, Vola ME, Schimchak P, Cairolí E, Alonso J. Policondritis recidivante: presentación clínica, diagnóstico y tratamiento. Revista Médica del Uruguay. 2009 [acceso 16/02/2020];25(3):168-72. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-03902009000300005](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902009000300005)
13. Rovenský J, Sedláčková M. Relapsing Polychondritis. J Rheum Dis Treat. 2016 [acceso 16/02/2020];2:6-43. Disponible en: <https://clinmedjournals.org/articles/jrdt/journal-of-rheumatic-diseases-and-treatment-jrdt-2-043.pdf>

### Conflicto de intereses

Las autoras declaran que no existen conflicto de intereses de ningún tipo.