

Hospital Clínicoquirúrgico Intermunicipal "Mártires del 9 de abril" Sagua la Grande

## POLICONDRITIS RECIDIVANTE

*Dr. Modesto González Cortiñas, Dr. José Francisco Martínez Delgado, Dra. Lourdes Foures Vergara y Dra. Lillian Suárez Valdés*

### RESUMEN

Se informó el caso de un paciente de 68 años con policondritis recidivante, afectación del VII par craneal durante la evolución y diabetes mellitus asociada. Se corroboró que el paciente cumplió todos los criterios diagnósticos de la enfermedad, aunque fue necesaria la biopsia de cartilago de la oreja por tener afectación unilateral. Presentó fiebre de 40 días de duración y la sepsis respiratoria empeoró a la evolución, pero fue controlada con antibióticos de amplio espectro. Comenzó a mejorar, aun sin tratamiento esteroideo y completó su mejoría con el uso de éste.

*Descriptor DeCS:* POLICONDRITIS RECURRENTE.

La policondritis recidivante es una rara enfermedad autoinmune, caracterizada por inflamación y destrucción diseminada y progresiva de estructuras cartilaginosas y tejido conectivo.<sup>1</sup> Cada episodio puede durar varios días o semanas y se resuelve con tratamiento o sin él.<sup>2</sup> Fue descrita en 1923 por *Jakson-Wartenhorst*.<sup>3,4</sup>

Constituyen rasgos clínicos comunes la condritis auricular, nasal y del tracto respiratorio, con compromiso de órganos de especial sentido, como los ojos y aparato audiovestibular. La poliartritis y el compromiso vascular son también comunes.<sup>1-4</sup> Informes previos han descrito evidencias clínicas e histopatológicas de vasculitis cerebral en esta entidad.<sup>5</sup>

Su origen se desconoce, pero se ha considerado que puede ser un desorden autoinmune por la evidencia de respuesta

celular y humoral contra estructuras cartilaginosas, como el proteoglicán y colágenos tipos II, IX y XI. Más del 30 % de los pacientes con policondritis recidivante padecen también otra enfermedad autoinmune, reumatológica o hematológica asociada.<sup>1,6-8</sup>

A continuación presentamos a un paciente con policondritis recidivante, parálisis facial y diabetes mellitus asociada.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 68 años de edad, piel negra, con antecedentes familiares de diabetes mellitus. Hace 25 años padece cuadros de artralgias recurrentes que interesan grandes y pequeñas articulaciones, de un mes de duración aproxima-

damente y una frecuencia de presentación de 2 a 3 veces al año; según refiere, «llegaban a inflamarse» las articulaciones, y mejoraba con antiinflamatorios no esteroideos.

Desde hace 15 ó 20 años padece episodios de ronquera y carraspera frecuentes y, en ocasiones, llega a la afonía, razones por las que visitó al especialista en ORL en múltiples oportunidades, pero el examen siempre resultaba normal, aunque nunca se le realizó la laringoscopia. Tiene grandes dificultades para la audición desde hace 10 años, lo que ha ido exacerbándose cada vez más.

Hace aproximadamente 10 años comenzó a presentar también condritis esternal, con gran inflamación y dolor que coincidió con los cuadros de artralgias.

En esta ocasión, el 24 de julio de 1998 comenzó con dolor de garganta, cefalea frontal y dolor en ambos oídos, con fiebre de 38,5 °C; además, tos con expectoración blanquecina. Ingresó el 8 de agosto de 1998 con astenia marcada, poliartralgias, fiebre de 38,5 °C e inflamación de la nariz, que comprometía el tabique nasal y le causaba mucho dolor; asimismo, desde el día antes de ingresar presentó parálisis facial periférica derecha con signo de Bell.

Al realizar el examen clínico comprobamos la presencia de signo de Bell y dolor a la movilización de la nariz. En el examen respiratorio detectamos estertores roncós diseminados y crepitantes en bases pulmonares y en el aparato cardiovascular, soplo sistólico en borde esternal izquierdo, grados II, III/VI.

En los exámenes complementarios realizados al ingreso se informó: Rayos X de tórax: aumento de la trama hiliobasal izquierda; líquido cefalorraquídeo: normal; hemograma: Hb= 116 g/L; Leucocitos:  $20 \times 10^9/L$  P-092 L-008; VSG = 110 mm/h; Glucemia = 8,4 mmol/L.

La evolución del paciente en sala fue la siguiente:

12/8/98: Presenta disfonía y exacerbación de la toma del VII par. Aparece conjuntivitis bilateral y mantiene fiebre e iguales síntomas que al ingreso.

17/8/98: Es valorado por el especialista en Cardiología. Se le realiza ecocardiograma donde se informa fibroesclerosis del aparato valvular mitroaórtico. No se observan vegetaciones.

18/8/98: Exacerbación de todos los síntomas y signos. Hiperglucemia y Benedict naranja. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intermedios.

24/8/98: Se encuentra mejor, pero mantiene todos los síntomas, incluso la fiebre. Presenta disfonía marcada. Ha aparecido pericondritis en oreja izquierda que respeta el lóbulo. Espustos BAAR: codificación 0. Espudo bacteriológico: Se aísla una *Klebsiella pneumoniae*. Se comienza tratamiento con gentamicina y rocephín, que se prolonga por 7 d.

31/8/98: Mantiene ojos rojos y con secreciones. Mucosa oral enrojecida, con múltiples aftas bucales. Pocos síntomas respiratorios. Mantiene fiebre. Hemocultivos sin crecimiento, al igual que el medulocultivo. Médula reactiva.

14/9/98: No hace más fiebre. Mejoría clínica. Duración total de la fiebre 40 d. VSG = 100 mm/h. Mantiene cefalea. Dolor en ojo derecho, pulsos temporales presentes.

18/9/98: Se comienza con 40 mg de prednisona, después de realizar biopsia de cartílago en oreja afectada.

30/9/98: Se realiza audiometría con el resultado de hipoacusia sensorineural severa bilateral. Continúa muy buena evolución con esteroides. VSG= 42 mm/h. El oftalmólogo plantea episcleritis en ojo derecho; se comienza tratamiento con esteroides en gotas oculares.

1/10/98: Resultado de biopsia: microscopia: tejido cartilaginoso que muestra pérdida de la basofilia con degeneración de la sustancia fundamental, así como infiltrado perivascular e intersticial de células linfoplasmocitarias.

9/10/98: Se mantiene tratamiento con 10 mg de prednisona, esteroides en gotas oftálmicas, 3 tabletas diarias de glibenclamida. Presenta perfecto estado general. Se egresa.

15/1/99: Mantiene episcleritis como único síntoma. Se le indica tratamiento esteroideo oftálmico y glibenclamida.

## COMENTARIO

Nuestro paciente cumplía los criterios diagnósticos para la policondritis recurrente.<sup>1,2</sup> A pesar de estar presentes todos los elementos clínicos y de que la condritis auricular respetó siempre el lóbulo, realizamos biopsia de cartílago de la oreja por haber tenido toma unilateral, mediante la cual detectamos los elementos histopatológicos típicos de esta entidad.<sup>3</sup>

Aunque la tasa de supervivencia para estos enfermos es de 74 % a los 5 años y de 55 % a los 10 años,<sup>1</sup> pensamos que la evolución tan prolongada de la enfermedad en el nuestro se deba a que fueron las artralgias y la costocondritis las que primaron en los comienzos de la enfermedad, pues en algunos trabajos,<sup>9</sup> se señala que la artritis periférica está asociada con enfermedad diseminada lo que implica un peor pronóstico.

Se ha señalado que las infecciones respiratorias son la causa de muerte entre 10-28 % de los casos,<sup>2</sup> para otros constituye la primera causa de muerte.<sup>4</sup> Nuestro paciente llevó tratamiento con antibióticos de amplio espectro, lo que ayudó a su recuperación durante esta afección.

De cualquier forma, estas infecciones contribuyen a reducir la supervivencia.

La fiebre ha sido observada al comienzo de la enfermedad en el 22 % de los pacientes,<sup>2</sup> pocos han presentado una fiebre de origen desconocido. El ojo es un sitio frecuente de afectación. Las presentaciones más comunes son escleritis y episcleritis local o difusa; nuestro paciente mantiene la episcleritis como manifestación única, a pesar del tratamiento esteroideo local. La conjuntivitis puede aparecer y fue la manifestación ocular de inicio; en el caso que nos ocupa, bilateral. Otras manifestaciones que pueden observarse son: iritis, coriorretinitis, queratitis y menos comunes, la neuritis óptica, escleromalacia, desprendimiento de retina, proptosis, exoftalmos, glaucoma y parálisis de músculos extraoculares.<sup>1,4</sup>

Las úlceras aftosas pueden encontrarse en la enfermedad.<sup>1</sup> Pueden aparecer otras lesiones mucocutáneas como eritema nudoso, paniculitis, livedo reticularis y urticaria.<sup>1,4</sup>

La sordera y otras manifestaciones auditivas se deben a una condritis de los huesecillos del oído y a vasculitis de la arteria auditiva interna, que provocan una hipoacusia neurosensorial,<sup>1,2</sup> como presenta este paciente de años de evolución.

Entre las enfermedades asociadas con la policondritis recidivante se encuentran el *lupus* eritematoso sistémico, la artritis reumatoidea, el síndrome de Sjögren, la vasculitis sistémica, la esclerosis sistémica, la enfermedad mixta del tejido conectivo, la de Behcet, crioglobulinemia esencial mixta, enfermedad tiroidea, enfermedad inflamatoria intestinal, las espondiloartropatías, y la diabetes mellitus. Dentro de las enfermedades malignas: el linfoma Hodgkin y el no Hodgkin, la

leucemia mielomonocítica crónica, el síndrome dismielopoyético y el carcinoma en varios órganos. En muchos casos estas entidades preceden en meses o años a la policondritis recidivante.<sup>1,2,4,6-8</sup>

Se desconoce la patogénesis de la enfermedad en el sistema nervioso central, pero puede estar relacionada con arteritis cerebral.<sup>5</sup> Cuadros neurológicos diversos

han sido descritos en el curso de la enfermedad, e incluyen: cefalea, convulsiones, hemiplejía, síndrome cerebeloso, siringobulbia, y síndrome de Claude-Bernard-Horner. Los pares craneales II, III, IV, VI, VII y VIII pueden afectarse y causar parálisis ocular, neuritis óptica, pérdida de la audición y parálisis facial.<sup>1,4,6</sup>

## SUMMARY

The case of a 68-year-old patient with relapsing polychondritis, affection of the VII cranial par during the evaluation and associated diabetes mellitus was presented. It was confirmed that the patient met all the diagnostic criteria of the disease, although it was necessary the biopsy of the cartilage of the ear for having unilateral affection. He also had fever during 40 days and the respiratory sepsis got worse, but it was controlled with antibiotics of wide spectrum. He began to improve even without steroid treatment and he recovered completely on using it.

*Subject headings:* POLYCHONDRITIS, RELAPSING.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Haridsankul V. Relapsing polychondritis. En: Klippel JH. Primer on the rheumatic diseases. Iied. Atlanta: Arthritis Foundation, 1997:310-2.
2. Luthra HS, Michet CJ. Relapsing polychondritis. En: Klippel JH, Dieppe PA. Rheumatology. St Louis: Mosby, 1994:31.1-31.4.
3. Velasco E. Otras enfermedades con manifestaciones articulares. En: Querol JR. Reumatología clínica. Barcelona: Espaxs, 1983:296-312.
4. Vinceneux P. Policondritis atrofiante. En: Kahn MF, Peltier AP. Mladies dites systemiques. Flammarion, 1982:532-43.
5. Massry GG, Chung SM, Selhorst JB. Optic neuropathy, headache, and diplopia with MRI suggestive of cerebral arteritis in relapsing polychondritis. J Neuroophthalmol 1995;15(3):171-5.
6. Firestein GS, Gruber HE, Weisman MH, Zvaifler NJ, Barber J, O'Duffy JD. Magic syndrome: relapsing polychondritis and Behcet's disease. Am J Med 1985;79:65-72.
7. Harada M, Yoshida H, Mimura Y, Ohishi M, Miyazima I, Ichikawa F, et al. Relapsing polychondritis associated with subclinical Sjogren's syndrome and phlegmon of the neck. Intern Med 1995;34(8):768-71.
8. Hebbbar M, Hebbbar-Savean K, Fenaux P. Systemic diseases in myelodysplastic syndromes. Rev Med Intern 1995;16(12):8978-704.
9. Balsa A, Espinosa A, Cuesta M, Macleod TI, Gijon-Banos J, Maddison PJ. Joint symptoms in relapsing polychondritis. Clin Esp Rheumatol 1995;13(4):425-30.

Recibido: 22 de marzo de 1999. Aprobado: 29 de junio de 1999.

Dr. *Modesto González Cortiñas*. Hospital Clínicoquirúrgico Intermunicipal "Mártires del 9 de Abril". Carretera C/N Km 1, Sagua La Grande, Villa Clara, Cuba. CP 52310.