

Policondritis recidivante, un desafío diagnóstico

Autores: Raúl Lisanti, David Gatica, Javier Abal, Lucas Di Giorgi

Servicio de Neumonología Hospital del Carmen, Mendoza
Universidad Nacional de Cuyo

Correspondencia:

David Gatica
Domicilio postal: Leguizamón 378
Mendoza - CP 5501
Tel.: 02616133610
E-mail: drdavidgatica@gmail.com

Recibido: 29.10.2014
Aceptado: 25.02.2015

Resumen

La policondritis recidivante es una enfermedad sistémica, infrecuente, que afecta las estructuras cartilaginosas, predominantemente del pabellón auricular, nariz, articulaciones y árbol traqueobronquial. Se presenta una paciente de sexo femenino de 63 años con historia de estenosis traqueobronquial, condritis clínica, nariz en silla de montar e hipoacusia neurosensorial con diagnóstico de policondritis recidivante. Debido a su baja frecuencia, diagnóstico clínico y similitud con otras enfermedades esta entidad siempre plantea un desafío diagnóstico.

Palabras clave: policondritis recidivante, estenosis traqueal, tos

Abstract

Relapsing Polychondritis, a Constant Challenge

Relapsing Polychondritis is an uncommon, systemic disease that affects the cartilage structures, primarily the elastic cartilage of the ears, nose, joints and the tracheobronchial tree. We present the case of a 63 year-old female with a history of tracheobronchial stenosis, clinical chondritis, saddleback nose and neurosensorial hypoacusis. The diagnosis of Relapsing Polychondritis was reached. Due to its low incidence rate, clinical diagnosis and similarity to other diseases, the diagnosis of this disease always represents a challenge.

Key words: Polychondritis relapsing, tracheal stenosis, cough

Caso clínico

En el año 2011, consulta una paciente de sexo femenino de 63 años de edad por presentar **tos** con escasa expectoración blanquecina. Con antecedentes de extabaquista (índice paquete/año de 3,15) sin exposición ambiental, combustión de biomasa ni exposición a humo de tabaco de segunda mano. No refiere síntomas ni diagnóstico de asma bronquial, ni instrumentación de vía aérea superior. Con antecedentes de sinusitis crónica y nódulos tiroideos. Se realizan radiografías de tórax frente y perfil sin lesiones pleuropulmonares y de senos paranasales con hipertrofia de cornetes. Los cultivos de secreciones nasales y esputo seriado por tres son negativos. La espirometría muestra una limitación ventilatoria obstructiva leve, curva flujo/volumen con obstrucción bronquial sin respuesta al broncodilatador en aerosol. Por

persistencia de la tos se solicita TAC de tórax de alta resolución donde se observan escasas bronquiectasias cilíndricas en vértices pulmonares. En dicha oportunidad, se indican mucolíticos por una semana y broncodilatadores de acción corta a demanda.

Durante un periodo de dos años se pierde contacto con la paciente, quien regresa a nuestro hospital en el año 2013 por presentar tromboembolismo de pulmón. A partir de esta fecha, retoma la consulta con nuestro servicio por presentar **estridor laríngeo** y **disnea** de clase funcional 2-3 mMRC (Medical Research Council Modificado) de 5 meses de evolución. Además presenta **tos** seca (que mejora con la ingesta de analgésicos no esteroideos, automedicados) asociada a goteo nasal posterior; **disfonía** de 2 años de evolución de comienzo brusco con hipoacusia derecha y un episodio de **enrojecimiento de ambos pabellones auriculares**

no dolorosos que cedieron espontáneamente. No refiere dolores articulares ni otros síntomas. Al **examen físico**: la paciente presenta destrucción del tabique nasal, nariz en silla de montar no dolorosa (imagen 1), refiere que estos cambios han comenzado hace dos años aproximadamente; estridor laríngeo y espiración prolongada; tiroides palpable aumentada de tamaño con múltiples nódulos. Saturación arterial de oxígeno 95%, frecuencia cardíaca 81 latidos/minuto, frecuencia respiratoria 20 por minuto, tensión arterial 120 mmHg/70 mmHg.

Ante estos hallazgos clínicos, se solicita analítica sanguínea de rutina que se encuentra dentro de límites normales al igual que el estudio inmunológico de sangre. El examen oftalmológico revela síndrome de ojo seco leve. Ecocardiograma dentro de límites normales. Se realiza una tomografía de cuello/tórax

y posteriormente una videobroncoscopia donde se observa una estenosis de la cara anterior a nivel traqueal (imagen 2a y 2b). La audiometría informa **hipoacusia neurosensorial** de oído derecho. La espirometría en dicho año muestra una limitación ventilatoria obstructiva severa sin respuesta al broncodilatador, al igual que el seguimiento realizado. En la Tabla 1 se muestra la secuencia espirométrica desde el año 2011 al 2014. Con todos estos hallazgos clínicos y exámenes complementarios, se llega al diagnóstico de policondritis recidivante. Se decide realizar una evaluación por especialista en patología traqueal y en conjunto se indica tratamiento con corticoides (metilprednisona) a 60 mg/día (1 mg/kg/día) por un mes y posterior reducción de dosis, así como evaluar el agregado de tratamiento inmunosupresor.

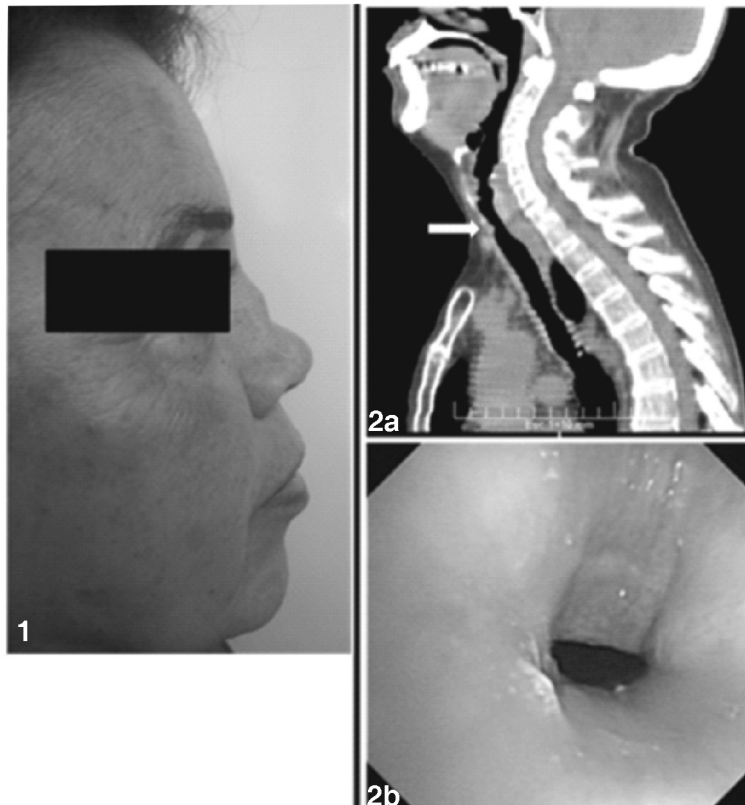
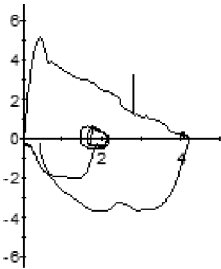
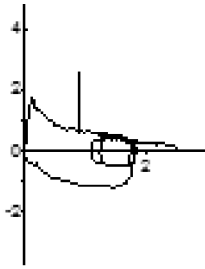
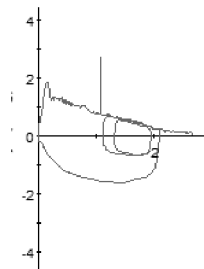


Imagen 1. Alteración del tabique nasal (silla de montar)

Imagen 2a. TAC de cuello y tórax: se observa a 15 mm debajo de la glotis disminución del calibre de la tráquea con un diámetro de 8 mm en la porción más estrecha. Marcado engrosamiento en las paredes anteriores y laterales de la tráquea en la mayor parte de su recorrido. Clara disminución en el calibre anteroposterior de los bronquios fuentes en lo que no parece superar los 4 mm del lado derecho y 5 mm del lado izquierdo. Bronquiectasis cilíndricas en segmentos basales de lóbulo inferior izquierdo. Áreas de atrapamiento aéreo distribuidas de manera difusa.

Imagen 2b. Estenosis traqueal: se observa estenosis de la cara anterior de la tráquea localizada a 3,5 cm distales de cuerdas vocales, con una extensión de 1 cm. Presenta variaciones del calibre con el ciclo respiratorio. Resto de tráquea impresiona con una mucosa congestiva. No se observan lesiones granulomatosas, ulcerativas ni de otro tipo.

TABLA 1. Espirometrías de la paciente a lo largo del tiempo

	2011	2013	2014
CVF (l)	4,29 (144%)	2,53 (84%)	2,97 (99%)
VEF ₁ (l)	2,7 (114%)	0,93(39%)	1,09 (46%)
VEF _{0,5} (l)	1,76	0,58	0,59
VEF ₁ /CVF	63	37	37
PEF (L/min)	277,2	102,1	110
FEF max (L/seg)	4,26 (77%)	2,05 (35%)	1,83 (32%)
FIF 50% (L/min)	86,4 (43%)	67,8 (35%)	107,4 (55%)
FEF 50% (L/min)	113,4 (52%)	33 (15%)	29,4(14%)
FEF 50%/FIF 50%	1,32	0,48	0,27
VEF ₁ /PEF (ml/l/min)	9,74	9,11	9,91
VEF ₁ /VEF _{0,5}	1,53	1,60	1,85
Curva Flujo/Volumen			

Discusión y conclusiones

Todo paciente con tos crónica obliga a plantear una amplia serie de diagnósticos, los cuales varían desde patologías banales hasta graves enfermedades, comenzando muchas veces sin manifestaciones clínicas floridas y exámenes complementarios dentro de límites normales. En algunas ocasiones, el transcurso de la enfermedad en el tiempo aporta datos que permiten llegar al diagnóstico.

En el presente caso, la asociación de nariz en silla de montar, estenosis traqueobronquial, condritis clínica e hipoacusia neurosensorial nos orienta hacia una enfermedad inmunológica como la **policondritis recidivante**, posiblemente primaria debido a la ausencia de marcadores inmunológicos positivos. Si analizamos la primer espirometría vemos que presenta una obstrucción leve con una morfología que no es orientativa de obstrucción de vía aérea superior, pero llama la atención un FIF 50% menor de 100 L/min y una relación VEF₁/VEF_{0,5} mayor a 1,5. En las siguientes espirometrías podemos objetivar una progresión del patrón obstructivo, cambios en la morfología de las curvas flujo/volumen y empeoramiento de los índices que nos sugieren estenosis traqueal¹⁻⁴ (Tabla 2). La configuración de la **curva flujo-volumen** es útil si sospechamos de una lesión

TABLA 2. Índices para evaluar estenosis traqueal

- VEF₁/PEF > 10 ml/L/min
- VEF₁/VEF_{0,5} > 1,5
- FIF50% < 100 L/min
- FEF 50%/FIF50% < 0,3 o > 1

en la vía aérea superior, a pesar de tener valores espirométricos dentro de los límites normales. Hay una gran variedad de patologías asociadas con una curva flujo/volumen anormal, por ejemplo las anomalías anatómicas como la estenosis traqueal, tumores, enfermedad pulmonar obstructiva, disfunción cordal, infección crónica y el análisis de anastomosis en el postoperatorio del trasplante pulmonar, entre otras^{1,5}.

En cuanto a **policondritis recidivante**, se sabe que es una enfermedad sistémica, infrecuente (3,5 casos por millón), caracterizada por inflamación episódica y progresiva de las estructuras cartilaginosas (cartílago elástico del oído, nariz, articulaciones y árbol traqueobronquial) y de otras estructuras ricas en proteoglicanos (corazón, vasos sanguíneos, oído medio y riñones). Afecta más mujeres que varones (3:1) y tiene una edad promedio al momento del diagnóstico de 47 años^{6,7}. Su etiología es desconocida, se observa la presencia de anticuerpos contra el colágeno tipo II durante

TABLA 3. Criterios de Mc Adam

Manifestaciones (se requieren tres o más)	Frecuencia (%)
Condritis auricular bilateral	90
Poliartritis o erosiva seronegativa	75
Condritis nasal	55
Inflamación ocular (conjuntivitis, epiescleritis, escleritis, queratitis, uveítis)	50
Condritis del tracto respiratorio (laringotraqueal)	60
Disfunción vestibular o coclear (hipoacusia neurosensorial, acúfenos, vértigo)	45
Biopsia de cartílago (opcional)	

los ataques agudos^{6, 8}. Debido a la infrecuencia de esta enfermedad, el retraso diagnóstico es la regla oscilando entre 4 meses a 4 años⁷, en nuestro caso el tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico fue de 3 años. Es de hacer notar que el diagnóstico de esta entidad es clínico y se requiere la exclusión de otras patologías. Para su diagnóstico, se utilizan los criterios diagnósticos de Mc Adam y colaboradores, siendo necesaria la presencia de tres o más (Tabla 3)^{9, 10}. La biopsia de cartílago del pabellón auricular es de utilidad cuando presenta condritis clínica. Nuestra paciente presentó cuatro de los siete criterios. Esta patología puede aparecer como una entidad aislada (primaria) en el 60% de los casos y el resto estar asociada con otras enfermedades (secundaria) donde se destacan las enfermedades autoinmunes o como síndrome paraneoplásico^{11, 12}. Dentro de los diagnósticos diferenciales, la granulomatosis con poliangeítis es uno de los más complejos por la similitud clínica y orienta este diagnóstico la presencia de anticuerpos específicos¹⁰. Los tratamientos propuestos varían desde corticoides a inmunosupresores (ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato), inclusive terapias biológicas y contra el factor de necrosis tumoral como infliximab^{7, 13}. Dado que su pronóstico puede ser letal debido a su compromiso respiratorio con colapso de las vías aéreas, se hace necesario, según la evolución, la colocación de stent, traqueotomías y ventilación mecánica continua^{14, 15}.

Conflictos de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Bibliografía

- Modrykamien AM, Gudavalli R, McCarthy K, Liu X, Stoller JK. Detection of upper airway obstruction with spirometry results and the flow-volume loop: a comparison of quantitative and visual inspection criteria. *Respir Care* 2009; 54(4): 474-9.
- Empey DW. Assessment of upper airways obstruction. *Br Med J* 1972;3(5825):503-505.
- Rotman HH, Liss HP, Weg JG. Diagnosis of upper airway obstruction by pulmonary function testing. *Chest* 1975; 68(6): 796-799.
- Miller RD, Hyatt RE. Evaluation of obstructing lesions of the trachea and larynx by flow-volume loops. *Am Rev Respir Dis* 1973; 108(3): 475-481.
- Lunn WW, Sheller JR. Flow volume loops in the evaluation of upper airway obstruction. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28: 721-729.
- Letko E, Zafiraskis P, BaltaTzis S et al. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 31(6): 384-95
- Pérez Gudiño AC, Lugo Zamudio GE, Vargas Avileza AS et al. Policondritis recidivante: análisis de 11 pacientes. *Reumatol Clin* 2007; 3 (4): 166-70.
- Arnaud L, Mathian A, Haroche J et al. Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update. *Autoimmun* 2014; 13(2): 90-5.
- McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R et al. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1976; 55(3): 193-215.
- Silvariño R, Vola ME, Schimchak P et al. Policondritis recidivante: presentación clínica, diagnóstico y tratamiento. *Rev Med Urug* 2009; 25: 168-172.
- Zeuner M, Straub RH, Rauh G et al. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997; 24: 96-101.
- Fariña M, Fernández A, Consani S et al. Asociación de nefropatía por Síndrome de Sjogren y Policondritis Recidivante. *Arch Med Interna (Montevideo)* 2008; 30(2-3): 53-78.
- Mpofu S, Estrach C, Curtis J et al. Treatment of respiratory complications in recalcitrant relapsing polychondritis with infliximab. *Rheumatology* 2003;4 2(9): 1117-8.
- Sarodia B, Dasgupta A, Mehta A. Management of airway manifestations of relapsing polychondritis. Case reports and review of literature. *Chest Cardiopulm Crit Care J* 1999;116: 1669-75.
- Faul J, Kee S, Rizk N. Endobronchial stenting for severe airway obstruction in relapsing polychondritis. *Chest Cardiopulm Crit Care J* 1999; 116: 825-7.