

## POLICONDritis RECIDIVANTE: PRESENTACION DE DOS CASOS

Dra. Erika Páez C.\*  
 Dra. Milagros Sosa B. \*\*  
 Dr. Jesús Contreras\*\*\*  
 Dra. Yínett Miranda\*\*\*\*  
 Dr. Guillermo Planas Girón\*\*\*\*\*

Páez C.E, Sosa B.M, Contreras J, Miranda Y, Planas G.G.  
**Policondritis Recidivante.** Derna Venez 1996; 34:159-164

### RESUMEN:

La Policondritis Recidivante es una enfermedad poco frecuente, de probable etiología autoinmune, que afecta principalmente el tejido cartilaginoso, siendo la manifestación clínica más frecuente la inflamación y destrucción del pabellón auricular. Nosotros describimos 2 casos con Policondritis Recidivante, tratados con prednisona y diaminodimetilsulfona (DDS) que evolucionaron satisfactoriamente.

**Palabras clave:** Policondritis Recidivante.

### ABSTRACT

Relapsing Polychondritis is a nonfrequent disease, of probable autoimmune etiology, that mainly affects cartilage type tissue, the ears (common clinical manifestation is the inflammation and destruction of the ear).

We describe two cases with relapsing polychondritis treated with prednisone and dapsone that evolved satisfactorily.

**Key words:** Relapsing Polychondritis.

### INTRODUCCION:

Policondritis Recidivante (PR) es una enfermedad rara que se manifiesta por episodios recurrentes de inflamación en los tejidos cartilaginosos situados en cualquier parte del cuerpo.<sup>(1)</sup> Este síndrome fue descrito por primera vez en 1923 por Jaksch-Wartenhorst, reportándolo bajo el nombre de "Policondriopatia". Pearson, Kline y Newcomer en 1960 revisaron 14 casos reportados y debido a lo episódico

de esta enfermedad sugirieron llamarla Policondritis Recidivante.<sup>(2)</sup>

La inflamación episódica del cartílago conduce a una degeneración de su estructura, especialmente de la matriz y a su posterior reemplazo por tejido fibroso.<sup>(2)</sup> en la mayoría de los pacientes hay una tendencia de la enfermedad a presentar un curso intermitente, en otros, el patrón de la PR es autolimitado o progresivo.<sup>(3)</sup>

Los tres tipos de cartílagos pueden estar comprometidos en la policondritis, el cartílago elástico afectado puede inflamarse el oído externo; el cartílago hialino inflamado puede desencadenar una artritis en articulaciones periféricas y el fibrocartilago puede

verse involucrado en articulaciones axiales tales como sacroilíacas y sínfisis del pubis.

Otros tejidos ricos en proteoglicanos tales como los ojos y las válvulas aórticas también pueden estar inflamados y ocasionalmente se observa vasculitis cutánea o sistémica.

Dada la asociación de la PR a otras enfermedades autoinmunes y su capacidad de respuesta a drogas inmunosupresoras se ha considerado una enfermedad de origen inmunológico.<sup>(3)</sup>

Nosotros, en el presente estudio, reportamos 2 casos de Policondritis Recidivante evaluados y tratados en el Instituto de Biomedicina del Hospi-

\* Médico Dermatólogo  
 \*\* Médico Residente del Servicio de Traumatología, Hospital Luis Salazar Domínguez, Guaremas.  
 \*\*\* Médico Internista.  
 \*\*\*\* Médico Residente del Servicio de Endocrinología, Hospital Vargas de Caracas.  
 \*\*\*\*\* Médico Dermatopatólogo.

al Vargas de Caracas y adicionalmente se realizó una revisión de la literatura.

## REPORTE DE CASOS

Caso N° 1: Paciente masculino de 45 años de edad quien consulta por enrojecimiento y aumento de volumen en oreja derecha de 2 meses de evolución, por lo que recibió tratamiento con antibióticos sin mejoría del cuadro clínico. Al examen físico inicial se evidencia eritema y engrosamiento del hélix y antihélix sin compromiso del lóbulo (Fig. N° 1). No presentaba adenopatías, fiebre u otros signos. Se practicó Biopsia incisional profunda (incluso cartílago) la cual

reportó: acantosis moderada, tejido conjuntivo fibroso, infiltrado crónico perivascular (Fig. N° 2). A nivel de cartílago se ven múltiples acúmulos basofílicos, zonas hipocelulares y células con núcleos picnóticos de pequeño tamaño (Fig. N° 3).

### Diagnóstico planteado: Condrítis

Se realizaron los siguientes estudios paraclínicos:

- Exámenes de laboratorio: VSG elevada (1 ra. hora: 40 mm/2da. hora: 60 mm).
- Perfil inmunológico (ANA, células LE, y CH50): negativo.

- Pruebas intradérmicas (Leichsmanina, Esporotriquina y PPD): Negativo.

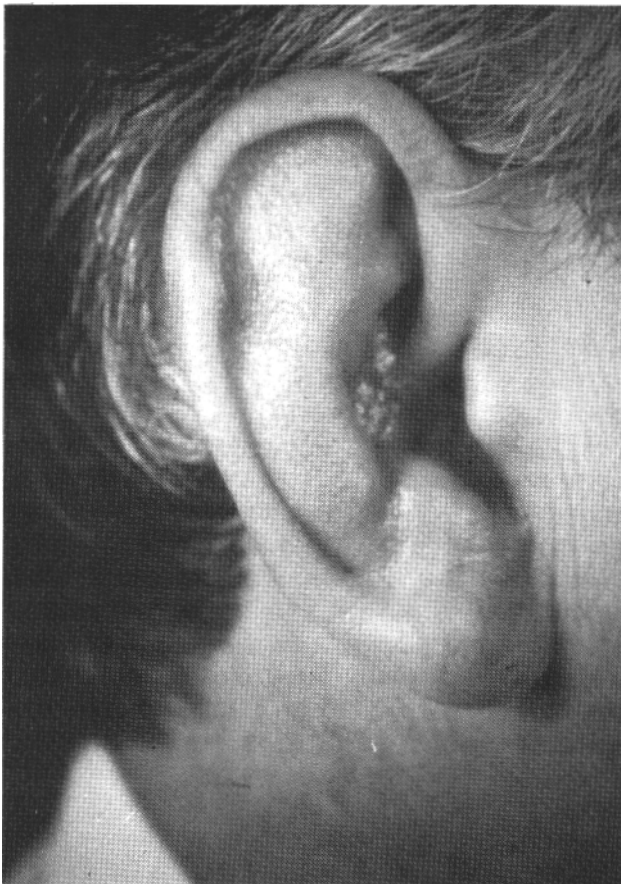
- Descarte de Hansen: Negativo.

- Evaluación por Servicio de Cardiología y ORL: Normal.

Se decide iniciar tratamiento con AINES y DDS (100 mg/día + vitamina C).

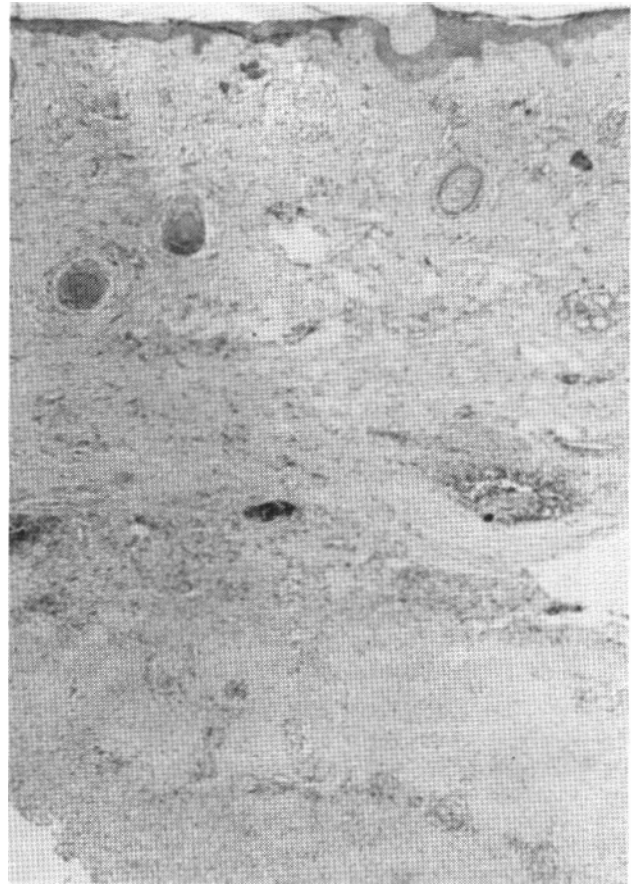
Un mes más tarde persiste proceso inflamatorio en el pabellón auricular derecho y se evidencian signos de inflamación en el izquierdo. Se asocia al tratamiento anterior Meticorten (20 mg/día, el cual es administrado por

FIGURA 1



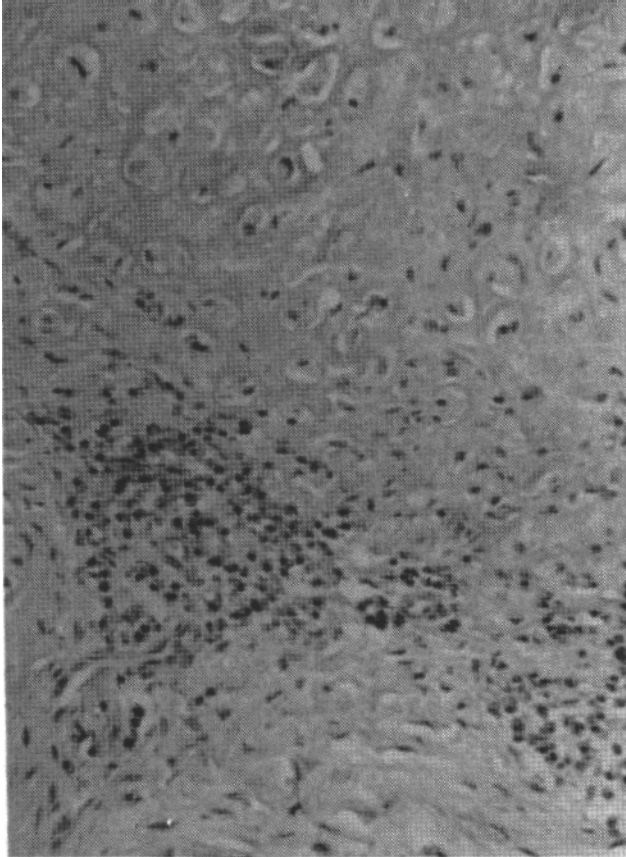
Caso N° 1. Aumento de volumen de hélix y antihélix, sin compromiso de lóbulo.

FIGURA 2



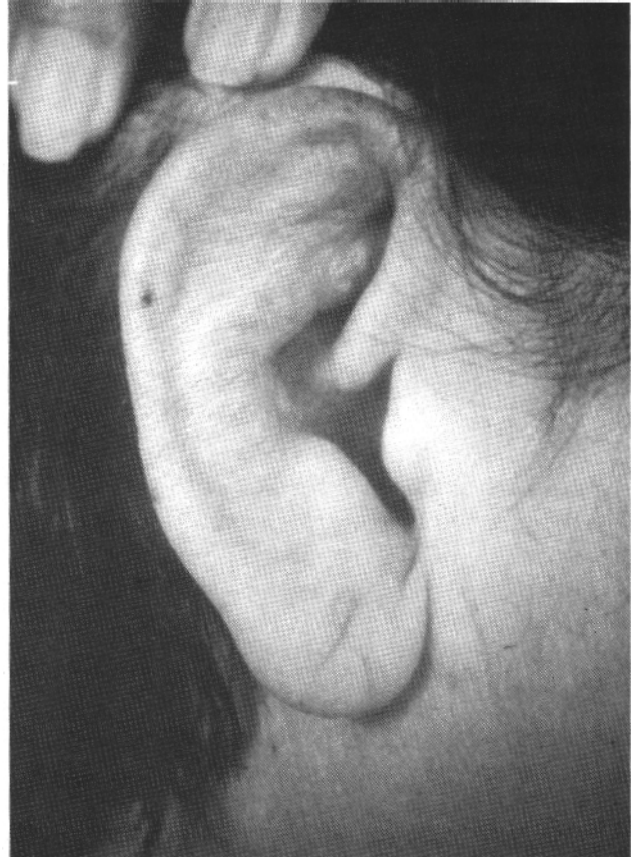
Biopsia incisional profunda, que incluye cartílago.

FIGURA 3



A nivel de cartilago: Múltiples acumulos basofílicos, zonas hipocelulares y células con núcleos pianóticas.

FIGURA 4



Caso N° 2. Reblandecimiento de hélix y antihélix con atrofia de la piel.

un período de 3 meses, manteniéndose el DDS por 6 meses. El paciente se mantuvo asintomático por un período de un año, cuando presenta nuevamente signos de inflamación en pabellones auriculares y dolor articular en 1, 2, 3, 4 dedo de ambas manos, sin signos de inflamación. Se decide iniciar prednisona 50 mg/día que recibe por 3 meses y DDS 100 mg día por 4 meses el cual se reduce 50 mg por 6 meses más; quedando como secuela fibrosis de ambos pabellones auriculares. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático desde hace cuatro años.

Caso N° 2: Paciente femenino de 58 años de edad quien consulta por

episodios de aumento de volumen y enrojecimiento de ambos pabellones auriculares de 2 años de evolución, por lo que recibió tratamiento en múltiples oportunidades sin mejoría del cuadro clínico. Al examen físico inicial se observó a nivel de ambos pabellones auriculares: piel atrófica, acompañada de reblandecimiento del hélix y antihélix (Fig. N° 4), ensanchamiento del puente nasal y dolor a la digitopresión de la parrilla costal. Se practicó Biopsia incisional profunda la cual reportó alteraciones a nivel de dermis y cartilago sugestivas de Poli-condritis.

Se realizaron los siguientes estudios paraclínicos:

- Exámenes de laboratorio: VSG elevada (1 ra. hora: 50 mm/2da. hora: 70 mm).
- Perfil inmunológico (ANA, Células de LE y CH50): Negativo.
- Pruebas intradérmicas (Leishmanina, Esporotriquina y PPD): Negativas.
- Descarte de Hansen: Negativo.

Se decide iniciar tratamiento con DDS (50 mg/día) y Meticorten (50 mg/día). Se omite este último a los 6 meses, manteniéndose el DDS por un período de 1 año; observándose evolución satisfactoria del cuadro clínico

Ocho meses más tarde acude al control mostrando sobrepeso, algias generalizadas, hiporexia, dolor torácico, por lo que se decide solicitar pruebas de funcionalismo tiroideo, demostrándose el diagnóstico de Hipotiroidismo (TSH: 35, T4: 0,32, Anticuerpos antitiroideos positivos) iniciándose tratamiento con Levotiroxina.

La paciente consulta nuevamente 3 meses después de omitido el DDS por presentar aumento de volumen, enrojecimiento y dolor del Trago y Antitrago del pabellón auricular derecho, por lo que se reinicia DDS a dosis de 100 mg/día, presentando remisión del cuadro clínico a las 2 semanas aproximadamente, pero mantiene dosis de DDS 50 mg/día.

## DISCUSION

La P.R. ocurre igualmente en ambos sexos, con un pico de incidencia en la 4ta. y Sta. década de la vida. Tanto la etiología como la patogénesis de la R R. son desconocidas. La influencia favorable de drogas inmunosupresoras y la asociación ocasional con otras enfermedades autoinmunes sugieren que se trata de una patología autoinmune<sup>(3)</sup> Los hallazgos de depósitos de inmunoglobulinas y complemento en el cartílago inflamado sustentan la posibilidad de que la inmunidad contra el colágeno tipo II desempeñe un papel patogénico en la enfermedad.<sup>(1)</sup> Además, la presencia de moléculas de histocompatibilidad (MHC) clase II relacionada con la P.R. proveen una evidencia adicional importante de que se trata de una entidad inmunológica mediada por células T en analogía con la Artritis Reumatoide.<sup>(3)</sup>

La característica fundamental es la inflamación del cartílago y de los tejidos conectivos, causando dolor y síntomas constitucionales tales como fie-

bre, malestar y fatiga. El inicio es generalmente abrupto y frecuentemente dramático, simulando una infección bacteriana. En algunos pacientes, la Policondritis es autolimitada y en otros ésta asume un curso crónico prolongado.<sup>(3)</sup> La presentación clínica más frecuente corresponde a una Condritis Auricular caracterizada por rubor, calor, edema y dolor limitados a la porción cartilaginosa de los oídos externos; inicialmente se observa compromiso de un solo pabellón auricular y el lóbulo de la oreja se encuentra típicamente indemne.<sup>(1)</sup> La condritis nasal sigue la misma evolución de la auricular. Los episodios recurrentes de condritis, por lo común, traen como consecuencia la destrucción de las estructuras cartilaginosas-normales con reemplazo de las mismas por tejido fibroso; clínicamente este proceso resulta en la aparición de orejas en "coliflor" o deformidad de septum nasal en "nariz en silla de montar".

La artritis que puede afectar una o más articulaciones, bien sean mayores o menores, es la segunda forma más frecuente de presentación; en el momento de su aparición es a menudo migratoria, pero puede ser también monoarticular y difícil de diferenciar de una artritis infecciosa o gotosa. Las articulaciones costocondrales son frecuentemente afectadas, manifestándose por dolor a la digitopresión de la parrilla costal.<sup>(3)</sup>

Otras localizaciones menos frecuentes, incluyen los ojos, en los que la inflamación puede afectar cualquier porción de este o de sus estructuras anexas, manifestándose como conjuntivitis, epiescleritis o queratitis. El compromiso del tracto respiratorio puede producir ronquera, sensación de obstrucción traqueal y disnea. Las lesiones a nivel audiovestibular pueden provocar náuseas, vómitos, vértigos,

tinnitus o sordera. A nivel del sistema cardiovascular se describe daño en las válvulas cardíacas o aorta ascendente. Una vasculitis necrotizante de pequeños o medianos vasos puede ocurrir en pacientes con Policondritis.

En la mayoría de los casos afecta solo la piel pero en algunos instancias la afectación de órganos internos puede comprometer la vida. Nuestros pacientes mostraron la característica clínica clásica e inicial de ésta enfermedad, dada por la condritis auricular, además en el caso 1 la otra manifestación fue artralgiás en dedos de las manos y en el caso 2 se evidenció compromiso del cartílago nasal y condrocostal desarrollando simultáneamente un cuadro de hipotiroidismo.

El parámetro de laboratorio que muestra una anomalía casi constante es la velocidad de eritrósedimentación (VSG). El recuento leucocitario puede estar elevado, y el nivel de hemoglobina/hematocrito están disminuidos en más de la mitad de los pacientes.<sup>(1)</sup> En ambos pacientes estudiados el único resultado de laboratorio que se encontró alterado fue la VSG elevada.

Autoanticuerpos para el colágeno tipo II han sido reportados en la R R., pero su rol en la inmunopatogénesis de este desorden aún permanece desconocido. Numerosas publicaciones sugieren que los anticuerpos para el colágeno tipo II están presentes en un 33 a 67% de los casos, aunque ésta incidencia puede ser sobreestimada ya que ellos pueden ser detectados solo si el suero es tomado durante la fase aguda de la enfermedad. Su aplicación, además de representar un valor diagnóstico en las etapas tempranas de la enfermedad, puede ser útil como parámetro de seguimiento de la misma durante el tratamiento.<sup>(6)</sup>

Casi invariablemente, la P.R. es inicialmente mal diagnosticada como una pericondritis infecciosa de la oreja. La causa más común de inflamación de la oreja es el traumatismo, picadura de insecto o exposición prolongada al sol o al frío extremo.

La enfermedad más grave que puede presentarse como una P.R. es la Granulomatosis de Wegener, sin embargo, a diferencia de la Policondritis, este desorden ataca tardíamente de manera altamente destructiva a los tejidos que no contienen cartílago pudiendo ser diferenciada de aquella por la presencia de granulomas en la biopsia y hallazgos de anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos positivos en el suero. Causas raras de inflamación de la oreja incluyen Lepra, TBC o enfermedades micóticas; y una entidad llamada Condromatosis Nodular Crónica del Hélix.

Aunque anormalidades endocrinas tales como Diabetes, enfermedad de Addison, Hipertiroidismo, Ocronosis y Acromegalia pueden causar calcificaciones en la oreja radiológicamente detectables, estas no producen inflamación y por lo tanto son fácilmente diferenciables.<sup>(3)</sup>

La P.R. puede desarrollarse en pacientes con una variedad de enfermedades autoinmunes pre-existentes tales como: Artritis Reumatoide, LES, Tiroiditis de Hashimoto, Síndrome de Sjogren, Diabetes Mellitus, Espondilitis Anquilosante, Enfermedad de Reiter, Glomerulonefritis, Poliarteritis Nodosa, Colitis Ulcerativa, Cirrosis Biliar Primaria, Fibrosis Pulmonar, entre otras.<sup>(3-6)</sup>

En el caso 2, observamos la coexistencia de P.R. con Hipotiroidismo, sustentado por una mente por pruebas tiroideas alteradas y anticuerpos antitiroideos positivos.

El tratamiento de la Policondritis es frecuentemente insatisfactorio. La administración prolongada de drogas antiinflamatorias es necesaria para mejorar la sintomatología. En crisis menos severas y limitadas de Policondritis Recidivante se puede iniciar tratamiento con AINES, sin embargo, muchos pacientes requieren terapia con Prednisona a dosis que oscilan entre 20 a 60 mg diarios.

El uso de Dapsona (DDS) en esta patología está basado en su capacidad como inhibidor de las enzimas lisosomales responsables de la destrucción del cartílago. Numerosos estudios reportan excelentes resultados como monoterapia con dosis iniciales de 25 a 50 mg e incrementos hasta 100 mg diarios. Otros autores reportan resultados pocos satisfactorios y efectos tóxicos importantes, tales como grado variable de hemólisis, náuseas, cefalea, erupción cutánea y síndrome tipo, mononucleosis infecciosa. En el caso N° 1 la respuesta con DDS como tratamiento único reportó escasa mejoría, por lo que se asoció un ciclo con Prednisona observándose evolución satisfactoria. En el caso N° 2 se inició simultáneamente DDS y Prednisona, siendo esta última, administrada por un ciclo debido a su poca tolerancia, manteniéndose el DDS por un período de 1 año, sin embargo, 3 meses después presenta nuevo episodio que es controlado solo con DDS. Realmente la Dapsona a pesar de la respuesta variable no puede ser descartada como opción única o combinada en la policondritis.

Otras opciones de tratamiento incluyen Metotrexate oral a dosis de 7,5 a 20 mg semanal; lo cual contribuye con el manejo de la enfermedad y disminuye los requerimientos de Prednisona.

De igual forma, también ha sido

reportado el uso de Ciclosporina A en un caso de Policondritis Recidivante a dosis de 3 mg/Kg/día, obteniéndose buena respuesta terapéutica a las 4 semanas de tratamiento y sin efectos secundarios.<sup>(6,7)</sup>

Más recientemente ha sido descrito el uso de Monoclonales (CD4 mab) en P.R. severa basado en la experiencia satisfactoria con otras enfermedades autoinmunes.<sup>(8)</sup>

El curso de la Policondritis Recidivante es impredecible. La Condritis Aguda dura, en la mayoría de los casos, de 1 a 2 semanas; en otros puede ser más prolongada. Algunos pacientes muestran un curso relativamente más leve con escasos episodios de Condritis; otros pueden mostrar episodios múltiples de la misma. El grado de destrucción y fibrosis tisular es difícil de predecir en una fase temprana de la enfermedad. El curso de la enfermedad en nuestros casos ha sido relativamente leve ya que solo el caso 2 ha presentado varios episodios de condritis, sin embargo en ambos casos la destrucción del cartílago auricular en ambos casos fue importante.

Alrededor de un tercio de estos pacientes fallecen a consecuencia de la enfermedad, debido principalmente a complicaciones respiratorias y cardiovasculares. La causa más frecuente de muerte es el colapso o la obstrucción de las vías aéreas.

El porcentaje de supervivencia y las causas de muerte fueron determinadas en 112 pacientes vistos en una institución médica mediante el análisis de las manifestaciones clínicas presentes durante o antes del diagnóstico así como otras variables, estudiada durante el período de seguimiento. El porcentaje de sobrevivencia a 5 y 10 años

después del diagnóstico fue de 74% y 55% respectivamente. Las causas más frecuentes de muerte fueron infección, vasculitis y malignidad. Sólo el 10% de las muertes podría ser atribuida a la afectación de las vías aéreas por la condritis. La anemia presente en el momento del diagnóstico fue un marcador de disminución de la supervivencia en el grupo estudiado. Para pacientes menores de 51 años de edad, la deformidad nasal en silla de montar y la vasculitis sistémica fueron los signos de peor pronóstico. Para pacientes mayores, solo la anemia predijo resultados. La necesidad de terapia con corticosteroides no influyó en la sobrevida.<sup>(9)</sup>

En conclusión, la policondritis es una enfermedad poco frecuente que inflama y destruye el tejido cartilaginoso, cuya etiología y patogénesis es desconocida, sin embargo, existen hallazgos inmunológicos que la definen como una enfermedad autoinmune:

- Asociación con DR4.
- Presencia de Complemento y anticuerpos IgG en la zona afectada.

- Anticuerpos contra el colágeno tipo II en el suero de los pacientes.
- Asociación con otras enfermedades autoinmune.
- Respuesta a drogas inmunosupresoras.

Clínicamente se manifiesta con episodios de:

- Dolor y deformidad del pabellón auricular y/o nariz.
- Ronquera.
- Artritis no deformante.
- Sordera leve.
- Fiebre.
- Malestar general.

El diagnóstico clínico se confirma con la biopsia de la zona afectada que debe incluir cartilago. Es importante un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar la destrucción o mutilación del tejido cartilaginoso.

## BIBLIOGRAFIA

1. Katz S.I.: Policondritis Recidivante In: Dermatología en Medicina General. Editado por Fitzpatrick y col. New York. Mac GrawHill 1987. p. 2.047.
2. Arkin CH., Nasi A. Relapsing Polycondritis: Review of current status and case report. Rheumatism 1975; 5: 41-61.
3. Trentham D.E.: Polychondritis in Rich R.R. (eds): Clinical Immunology principles and Practice. Fleisher, Schawrtz, Shearer, strober. 1996. p. 1.396.
4. Hedfors E. Hannar H, Theorell H. Relapsing Polychondritis. Presentations of 4 cases. Dermatologica 1982, 164: 47-53.
5. Rowell NR., Gotterill JA. Relapsing Polychondritis. British journal of Dermatology. 1973; 88: 387.
6. Anstey A., Mayou S., Morgan K et al. Relapsing Polychondritis: autoimmunity to tipe II collagen and treatment with ciclosporin A. Br. J. Dermatol. 1991;125:588-591.
7. Ormerod AD., Clark LJ. Relapsing Polychondritis Treatment with cyclosporin A. Br. J. Dermatol 1992; 127: 300-301.
8. Van Der PA., Miltemburg AM., Breedveld f. Anti CD4 monoclonal antibody for relapsing polychondritis. The Lancet. 1991; 337: 1.349.
9. Micket C., Mckenna C., Luthra H., et al. Relapsing Polychondritis. Ann Med. Int. 1986; 104: 78-84.

Touma D.J. et al.

**"Recurrent rapidly progressive infiltrated plaques and bullae".**  
Arch. Dermatol. dec 1996; 132: 1432-34

## PLACAS ERITEMATOSAS INFILTRADAS Y AMPOLLAS RECURRENTES

Se presenta el caso de un paciente con placas eritematosas, e infiltradas con ampollas de varios años de evolución, recurrente, con remisiones al usar prednisona. Se estudió y por biopsia de piel se diagnostica lepra con fenómeno reacciona) tipo eritema nodoso.

Se presenta una revisión de las manifestaciones clínicas e histopatológicas, así como, el tratamiento de esta entidad.

***Dra. Mará Paola Leonardis Lozzi***