

CASOS DE INTERES

POLICONDRITIS RECURRENTE

OLIMPO AGUALIMPIA M.* ANTONIO TORRES M.** ALBERTO BIEDMA L.***

Historia Clínica No. 019128 - Hospital de San Juan de Dios

A. P. - 30 años de edad. Profesión tendero. Natural de Pueblo rico (Risaralda). Procedente de Rozo (Corregimiento de Palmira).

Causa de consulta: Asma y dolor en el pecho.

Enfermedad actual: Desde hace aproximadamente 15 años viene presentando, a intervalos muy variables, episodios de "asma" o dificultad para respirar, agravados por dolor a los lados del esternón y por tos seca que a su vez acentúa el dolor. Estos episodios se acompañan de fiebre moderada, no cuantificada, malestar general, anorexia y dolores articulares, principalmente a nivel de las rodillas, sin signos inflamatorios locales.

Otros síntomas que aqueja el paciente y que han coincidido casi siempre con los períodos de recrudescencia de los anteriores, son: Inflamación dolorosa con exudación blanquecina espesa de la parte superior de la oreja derecha, "como si se tratara de la picadura de un insecto", con atrofia y endurecimiento progresivos de la misma y estrechamiento del orificio externo del conducto auditivo. Catarro nasal, ronquera y a veces pérdida completa de la voz que, como los síntomas anteriores, no regresan completamente cuando cede el período agudo de enfermedad; durante uno de estos "catarros" y en el curso de 2 o 3 días, ocurrió el hundimiento y deformidad de la nariz que existe en la actualidad. Inflamación de los ojos que se manifiesta con enrojecimiento, ardor y fotofobia, casi siempre unilateral y sin supuración

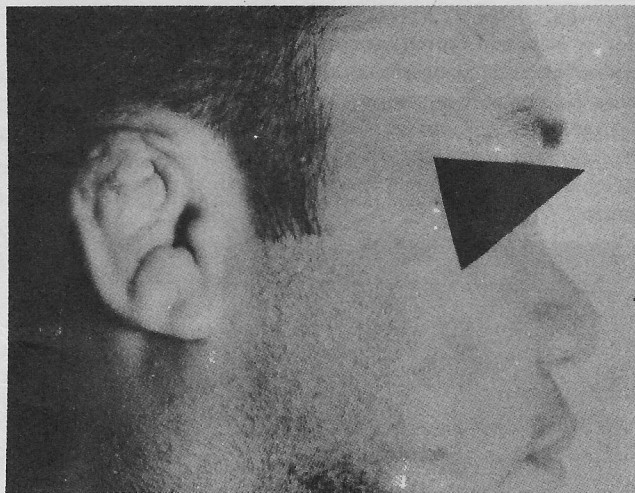
El enfermo ha sido tratado como un asmático, desde el comienzo de los síntomas, sin que las más de las veces haya notado ningún efecto favorable; en cambio sí afirma haber tenido remisiones espontáneas.

Antecedentes personales: Condiciones socioeconómicas regulares; a la edad de 8 años padeció de "Erisipela" y luego estados catarrales frecuentes; cuando se inició la enfermedad actual el médico le aconsejó cambiar de clima, motivo por el cual se trasladó de su pueblo natal al Valle del Cauca, donde puso un negocio de tienda. No fuma y bebe muy ocasionalmente bebidas alcohólicas.

Antecedentes familiares: Dice que la abuela y dos tías sufrieron de "Asma" pero no suministra otros detalles.

EXAMEN FISICO

Mestizo enflaquecido, en quien llama la atención una marcada disminución del tono de la voz, una respiración dificultosa y algo superficial, así como una atrofia de la oreja derecha y una deformidad de la nariz "en silla de montar". (Gráfica 1).



Gráfica 1. Fotografía del paciente mostrando las típicas deformidades de la oreja y la nariz.

Talla: 1.62 mt. Peso: 55 Kg T. A.: 100/70 Pulso: 80/min. Temp: 37°C.

Cabeza: Cráneo normal. Oído izquierdo clínicamente normal.

Oído derecho: El pabellón auricular está atrofiado, deformado y endurecido, en su porción cartilaginosa, conservándose el lóbulo de aspecto y consistencia normales; (Gráfica 1) el conducto auditivo externo está estrechado, pero permeable y deja salir un exudado blanquecino, espeso. El tímpano es de aspecto normal.

Diapasones: Weber izquierdo. Rinne positivo en ambos oídos.

Audiometría: Hipoacusia moderada, para las frecuencias graves, en el oído izquierdo.

Ojos: Aspecto, movimientos y reflejos oculares normales. Durante el primer examen no hay ninguna patología ocular, pero en uno de los controles posteriores se encuentra un proceso de Episcleritis del ojo derecho.

Nariz: Deformidad en silla de montar por ausencia del cartilago cuadrangular en su parte superior, ya que en la inferior persisten zonas duras, aunque sin evidencia de

* Internista del I.C.S.S. y Hospital de San Juan de Dios.

** Dermatólogo del I.C.S.S.

*** Otorrino del I.C.S.S., H.U.V. y Hospital de San Juan de Dios.

calcificaciones. La mucosa nasal es de aspecto normal, hay buena ventilación y no se observan secreciones patológicas.

Boca: Lengua húmeda y limpia. Dentadura en aceptable estado. Amígdalas encastilladas y normales. Buena movilidad del paladar.

Laringoscopia indirecta: Edema marcado del aritenoides izquierdo, el cual se moviliza muy poco. La cuerda vocal está prácticamente fija, en situación casi mediana. Al provocar la adducción de las cuerdas se aprecia un espacio entre ellas, lo cual altera la intensidad y el timbre de la voz. La luz glótica es amplia como para explicar la disnea del paciente.

Cuello: Normal, no se palpan ganglios ni bocio. Los cartílagos laríngeos-tiroides y cricoides son normales a la palpación.

Tórax: Aspecto ligeramente enfisematoso y discreto tiraje intercostal. Dolor a la presión de los cartílagos costales; el dolor se produce espontáneamente durante la inspiración. Respiración ruda y ocasionales sibilancias inspiratorias diseminadas por ambos campos pulmonares.

Abdomen: Normal; no se palpan masas ni visceromegalias.

Extremidades: Normales; no hay fenómenos inflamatorios articulares ni el paciente acusa artralgias en el momento del examen.

Aglutinación para Células L. E.: Negativa

Prueba R. A.: negativa

Serología (V.D.R.L.): negativa

Proteínas: 8,60 Gr. % Albúminas: 4.34 Gr. % Globulinas: 4,26 Gr. % Electroforesis: Albúminas: 51 % G. Alfa 1: 5,1 % G. Alfa 2: 10.6 % G. Beta: 11.9 % G. Gamma: 21,4 %

N. ureico: 10 mg % Creatinina: 1 mg % Ac. úrico: 6,5 mg %

Glicemia: 100 mg % (Folin)

Calcio: 10.9 mg % Fósforo: 4.3 mg %

Transaminasa pirúvica: 9 Us. Transaminasa oxaloacética: 18 Us.

ELECTROCARDIOGRAMA

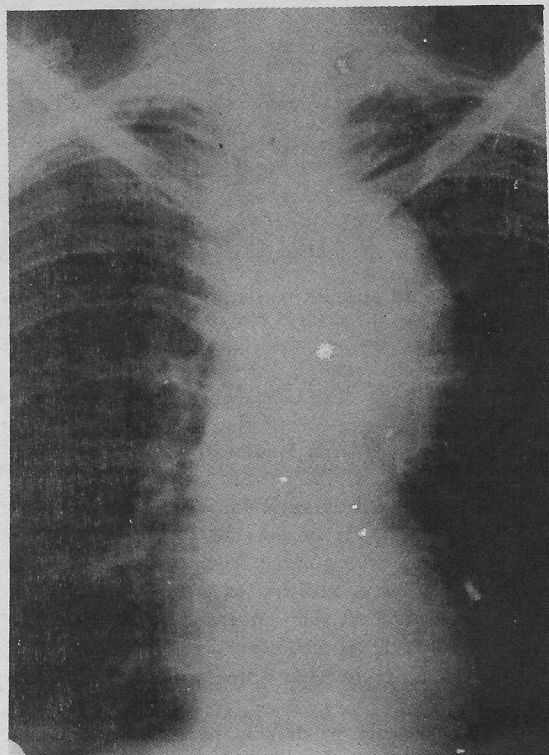
Ritmo: sinusal Frecuencia: 98/min. PR: 0.14 seg. QRS: 0.06 seg. AQRS: + 60° QT: Valor medio. Trazo en límites normales.

RADIOLOGIA

La radiografía comparativa de orejas muestra la alteración de la arquitectura de la oreja derecha, por atrofia y calcificación de la misma.

La radiografía del tórax revela la existencia de un gran aneurisma del cayado aórtico, con algunas placas de calcificación en su pared. (Gráfica 2). A este respecto cabe recordar que el paciente solo tiene 30 años de edad y tanto la anamnesis como la reacción serológica descartan toda posibilidad de una Lúes.

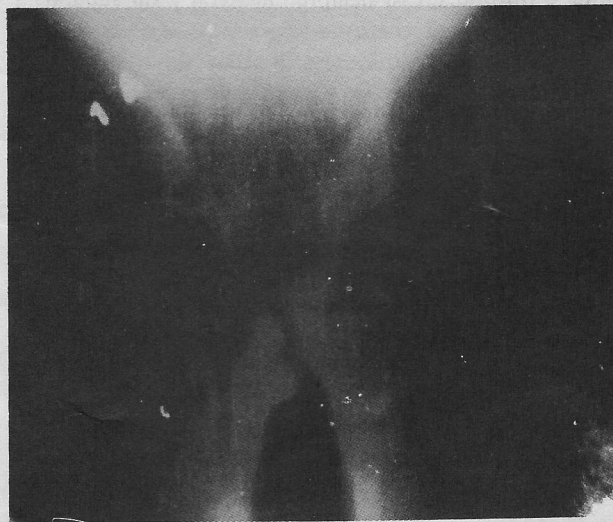
Se practicó una tomografía de laringe que muestra una cuerda vocal derecha completamente normal, mientras la izquierda está infiltrada, junto con el correspondiente seno piriforme; (Gráfica 3) estos hallazgos coinciden con los de la laringoscopia indirecta.



Gráfica 2. Imagen radiográfica de aneurisma y calcificaciones de la aorta, en la porción del cayado.

LABORATORIO

Hemoglobina: 12 Gr. Hematocrito: 43 % Eritrosedimentación: 39mm/hora Leucocitos: 7.500 Neutrófilos: 66 % Eosinófilos: 5 % Linfocitos: 29 %



Gráfica 3. Tomografía de la laringe que muestra la deformidad por infiltración de la cuerda vocal y el seno piriforme izquierdos, mientras del lado derecho se conserva la estructura normal de estos órganos.

PATOLOGIA

Una biopsia de la parte superior de la oreja afectada revela el reemplazo del tejido cartilaginoso normal, por hueso esponjoso. (Gráfica 4).

DIAGNOSTICO

Comparando el cuadro clínico de la enfermedad, tomado de las distintas referencias bibliográficas, con los síntomas y hallazgos clínicos y paraclínicos del paciente, no cabe duda de que nos encontramos ante un caso de los más típicos de **POLICONDRITIS RECURRENTE**, con todas sus manifestaciones características auriculares, nasales, condro-costales, laringotraqueales, oculares, etc., a las cuales se agrega el hallazgo de un aneurisma aórtico, no atribuible a otra enfermedad y que constituye uno de los contados casos descritos en la literatura. Además hemos encontrado compromiso de la cuerda vocal y del seno piriforme izquierdos, con la correspondiente alteración de la intensidad y timbre de la voz.

TRATAMIENTO

El paciente ha sido tratado, desde que se hizo el reconocimiento de su enfermedad, con Prednisona a dosis variables entre 15 y 30 mg./día. Las dosis mínimas que hemos encontrado suficientes para mantenerlo en aceptables condiciones, aunque no completamente asintomático, son de 20 mg. diarios.

En más de una ocasión hemos intentado suplir la Prednisona con otros antiinflamatorios, como la Fenibultazona y la Indometacina, con resultados bastantes desfavorables, por lo que podemos concluir que los esteroides siguen siendo el tratamiento de elección.

DISCUSION

Hemos hecho una revisión de los 60 casos de Policondritis recurrente publicados hasta ahora en la literatura médica mundial. La primera referencia bibliográfica data de 1923 cuando el médico vienés Jacksch Wartenhorst describió, con el nombre de Policondromatía, "un síndrome caracterizado por inflamación dolorosa de las orejas, deformidad de la nariz en silla de montar y poliartralgias".

Las ulteriores publicaciones sobre la enfermedad se han hecho empleando sucesivamente las denominaciones de Condromalacia, Policondritis Crónica Atrofiante, Pericondritis Reumática, Policondritis Condrolítica y Policondritis Recurrente.

Nos da la impresión de que este es el primer caso descrito en Colombia de esta rara enfermedad y de que se trata del segundo en la América Latina. El primero de que tengamos noticias fue el publicado en el Acta Médica Argentina de Mayo de 1.970

MANIFESTACIONES CLINICAS

La Policondritis recurrente es una enfermedad sistémica.



Gráfica 4. Cúadro histológico de biopsia de la oreja mostrando la ausencia de tejido cartilaginoso, el cual ha sido reemplazado por hueso esponjoso.

consistente en la inflamación de los órganos constituídos por tejido cartilaginoso y caracterizada clínicamente por un cuadro febril asociado a alteraciones de la porción cartilaginosa de las orejas, nariz, costillas, laringe, traquea, bronquios y articulaciones. En menor grado pueden ser afectados otros tejidos no cartilagosos y, es así como, han sido descritos: Episcleritis, Iridociclitis, Cataratas, trastornos de la audición, Anemia, alteraciones de la función hepática, Miocarditis, Insuficiencia de la válvula aórtica y Aneurisma del Cayado.

El comienzo de la enfermedad puede ser fulminante, en forma de una bronquitis severa, inclusive con colapso traqueal y muerte rápida por asfixia. En las demás ocasiones se inicia con un cuadro infeccioso febril, acompañado de artralgias, inflamación dolorosa de las orejas, rinitis, dolor a nivel de los cartilagos costales, disnea, tos, ronquera de la voz e irritación de los ojos. Todas estas manifestaciones se presentan en forma simultánea o sucesiva, pero siempre por períodos variables de exacerbación y remisión.

Los síntomas y hallazgos clínicos de la enfermedad, por orden de frecuencia, son los siguientes:

La inflamación del cartilago auricular (90 % de los casos), bilateral en la mayoría de los casos, se manifiesta por enrojecimiento, edema y dolor de la porción cartilaginosa de la oreja, mientras su lóbulo, carente de cartilago, permanece indemne; este hecho es muy valioso para el diagnóstico diferencial de la enfermedad. El conducto auditivo externo se estrecha, por extensión del edema y da salida, como el resto de la oreja, a un exudado blanco o amarillento espeso. A medida que se repiten los episodios inflamatorios, lo cual sucede como dijimos antes a intervalos muy variables, la oreja se va deformando en forma muy típica, por atrofia y calcificación del cartilago de la misma.

La inflamación del cartilago nasal (86 % de los casos) puede manifestarse por fenómenos de Rinitis, con rinorrea y epistaxis; sin embargo, en la gran mayoría de los pacientes,

ocurre la desaparición del tabique y la correspondiente deformidad "en silla de montar", en el transcurso de 2 o 3 días de uno de los episodios de recurrencia de los demás síntomas de la enfermedad, sin que a veces se presenten otros fenómenos inflamatorios locales de la piel y mucosa nasales.

La fiebre (84 % de los casos) suele acompañar a los episodios de mayor actividad de la enfermedad, siendo su intensidad moderada y sus otras características variables.

Artropatías (80 % de los casos) se presentan en formas muy variadas, desde simples artralgiás - lo más frecuente - hasta cuadros de Artritis franca, algunas veces indistinguibles de la Artritis reumatoidea.

El compromiso laringotraqueobronquial (76 % de los casos) consiste casi siempre en disnea inspiratoria, ronquera y tos seca persistente, síntomas que suelen anticiparse a las demás manifestaciones de la enfermedad. En otras ocasiones, como lo mencionamos antes, aparece un cuadro inicial grave, como de Bronconeumonía o estenosis traqueobronquial, que conduce rápidamente a la muerte si no se procede a la traqueostomía de urgencia.

Episcleritis y/o Conjuntivitis (64 % de los casos) pueden aparecer unilateral, bilateral o alternadamente y desaparecen sin dejar secuelas, al sobrevenir la remisión de los demás síntomas de la enfermedad. Menos frecuentemente han sido descritos cuadros de Iridociclitis y Cataratas, atribuibles a la Policondritis recurrente.

La inflamación de los cartílagos costales (54 % de los casos) se traduce en dolor espontáneo y a la presión sobre dichos cartílagos, dolor que se exagera durante la inspiración y con los golpes de tos; este dolor condrocostal es, en muchos casos, la única causa de la disnea que presentan los pacientes.

La sordera (48 % de los casos) se atribuía en un comienzo a la estrechez del conducto auditivo externo, pero posteriormente ha sido observada en ausencia de dicha estrechez; de ahí que, en la actualidad se interprete como debida a inflamación del oído medio o a alteración de los mucopolisacáridos a nivel del oído interno que, como veremos más adelante, es demostrable en estos enfermos.

RADIODIAGNOSTICO

El hallazgo radiográfico más constante, aunque no específico de la Policondritis, es la atrofia, calcificación y aúsoficación del cartilago de las orejas.

El compromiso laringotraqueal, que se manifiesta por estenosis de estos órganos, puede comprobarse con la ayuda de estudios planigráficos.

Finalmente en muy contados casos, ha sido descrita la presencia de aneurisma del cayado aórtico no atribuible a ninguna otra enfermedad.

LABORATORIO

La prueba de laboratorio más característica de la enfermedad consiste en la demostración del aumento de los polisacáridos ácidos en la orina, como manifestación de la destrucción de tejido cartilaginoso. Esta prueba se realiza por medio de técnicas especiales, empleando como reactivo el Carbazole.

Los demás hallazgos de laboratorio, sin ninguna especificidad y relacionados directamente con el grado de actividad de la enfermedad son, en orden de frecuencia: Aceleración de la eritrosedimentación anemia simple, hipoalbuminemia con hiperglobulinemia alfa 2, leucocitosis y positividad de la prueba RA.

ANATOMIA PATOLOGICA

El cuadro histológico más típico de la Policondritis es la pérdida de la basofilia que caracteriza al tejido cartilaginoso. El cartilago afectado no solo se vuelve acidófilo, sino que muestra disolución y fragmentación del centro hacia la periferia e infiltración por linfocitos y plasmodios; a medida que va siendo destruido es reemplazado por colágeno, depósitos de calcio y eventualmente tejido óseo.

ETIOLOGIA

La enfermedad ha sido descrita en todo el mundo, correspondiendo la mayoría de los casos a Europa y Norteamérica, lo cual probablemente esta más relacionado con las facilidades de publicación, que con la incidencia misma. Ambos sexos son afectados en proporción semejante, siendo la edad más frecuente de su aparición entre los 30 y los 50 años.

La etiología es desconocida y se han postulado 2 teorías diferentes para ella: la primera trata de explicar la enfermedad como un proceso inmunológico, apoyándose en los siguientes hechos:

- 1o. El aparente desarrollo de anticuerpos contra el cartilago.
- 2o. La presencia de linfocitos y plasmocitos en la reacción inflamatoria que rodea el proceso, tal como ocurre en los cuadros inmunológicos.
- 3o. La similitud del cuadro clínico y evolución de la enfermedad con los de la Artritis reumatoidea.
- 4o. La respuesta favorable al tratamiento con corticosteroides.

Una segunda teoría considera la Policondritis como de origen metabólico, con base en los puntos siguientes:

- 1o. La histoquímica ha demostrado una disminución de los mucopolisacáridos a nivel del cartilago, cuya excreción esta a su vez aumentada en la orina.
- 2o. Se ha logrado producir en conejos, la necrólisis del tejido cartilaginoso, por medio de la inyección intravenosa de Papaina, fenómeno que regresa con la administración de Cortisona.

30. El mismo cuadro anterior ha sido obtenido con el empleo de dosis altas de Vitamina A, por activación de una enzima proteolítica endógena.

TRATAMIENTO

Los corticosteroides no curan la enfermedad, pero tienen muy buen efecto sobre las manifestaciones agudas y constituyen, en las formas más graves, una medida salvadora de la vida del paciente; las dosis depende naturalmente de la intensidad y gravedad del cuadro clínico. Durante los períodos de remisión se acostumbra dosis de sostenimiento de alrededor de 20 mg. de Prednisona, con el fin de mantener al paciente libre de síntomas. Otros antiinflamatorios como la Fenilbutazona han sido empleados, pero con resultados menos satisfactorios.

BIBLIOGRAFIAS

1. Jaksch-Wartenhorst, R. Polychondrophia. Wien Ztschr inn Med 6: 93,1923.
2. Von Meyenburg, R. Ueber Chondromalacie. Schweiz med Wchnschr 17: 1239, 1936.
3. Altherr, F. Ueber einen Fall von systematisierter Chondromalacie. Virchow's Arch path anat 297:445,1936.
4. Gordon, E.J. Perlman, A.W. Schechter, N. Diffuse inflammation of cartilage. J Bone & Joint Surg 30A: 944,1948.
5. Hilding, A.C. Syndrome of joint and cartilaginous pathologic chanwith destructive iridocyclitis. Comparison with described eye and joint diseases. Arch Int Med 89:445,1952.
6. Harders,H. Beitrag zur Kenntnis eines rheumatischen Syndroms mit allgemeinem Befall des Knorpels. Schweiz med Wchnschr, 84: 712, 1954.
7. Rogers, F. D. Lansbury,J. Atrophy of auricular and nasal cartilages following administration of chorionic gonadotropins in a case of arthritis mutilans with the sicca syndrome. Am J M Sc 229: 55, 1955.
8. Bober,S. Czarniecki,W. Polychondritis chronica atrophicans : Bericht über einen weiteren Fa.. Schweiz med Wchnschr, 85: 448, 1955.
9. Kahn, A. Jr. Kilbury, M.J. Sr. Generalized chondritis of both ears. Ann Otol, 65: 615, 1956.
10. Harwood, T.R. Diffuse perichondritis, chondritis and iritis: report of an autopsied case. Arch Path 65: 81, 1958.
11. Bean, W. B. Drevets, C.C. Chapman,J.S. Chronic atrophic polychondritis. Medicine, 37: 353, 1958.
12. Wiedmann, F.E. Crane, A.R. Gill, R.J. Systemic chondromalacia (von Meyenburg's diseases). A case report. Bull Ayer Clin Lab 4: 45, 1959.
13. Lack, C.H. Chondrolysis in arthritis. J Bone & Joint Surg 41B: 384, 1959.
14. Arundell, F.W. Haserick, J.R. Familial chronic atrophic polychondritis. Arch Dermat. 82: 439,1960
15. Winer, L.H. Kline, H.M. Chronic atrophic polychondritis Arch Dermat 81: 469, 1960.
16. Pearson, C.M. Kline, H.M. Newcomer,V.D. Relapsing polychondritis. New England J Med 263: 51, 1960
17. Degos, R. Guilaine, J. Decaudin, A. Un cas de polychondrite chronique atrophiante. Bull Soc Franc dermat et syph 67:893, 1960.
18. Coste,F. et al. Polychondritis, polyarthritis and Gougerot-Sjögren's syndrome. Rev Rheumat 28: 498, 1961
19. Domart A. et al. Polychondrite atrophiante. Bull Soc franç dermat et syph 68: 176, 1961.
20. Davies, H.R. Kelsall, A.R. Atrophic polychondritis with report of a case. Ann Rheumat Dis 20: 189, 1961.
21. Strobel, V.W. Seifert, G. Zur Panchondritis rheumatica.Ztschr Rheumaforsch 20: 248, 1961.
22. Kaplan, H.L. et al. Relapsing polychondritis. Report of a case J A.M A 180: 164, 1962.
23. Jensen,F. Polychondritis: report of the first danisch case. Acta oto-laryng 54: 423, 1962.
24. Horns, J.W. O'Loughlin, B.J. Tracheal collapse in polychondritis. Am J Roentgenol 87: 844, 1962.
25. Purcelli, F. M. Nahum, A. Monell,C. Relapsing polychondritis with tracheal collapse. Ann Otol Rhin & Laryng 71:1120,1962
26. Middleton, W.S. Diffuse systemic sclerosis. Ann Int Med 57 : 183, 1962
27. Verity, M.A. Larson, W.M. Madden, S.C. Relapsin polychondritis; report of two necropsied cases with histochemical investigation of the cartilage lesion. Am J Path 42:251,1963.
28. Goldwater, C. Relapsing polychondritis; a case report. Acta rheumat scandinav 9: 245, 1963
29. Johnson, H.M. Relapsing polychondritis. Arch Dermat 88:651, 1963.
30. Kaye, R.L. Sones, D.A. Relapsing polychondritis: clinical and pathologic features in fourteen cases. Ann Int Med 60 : 653, 1964.
31. Marshall, J. Le Roux, D.G. Chronic atrophic polychondritis; a South African case. South African M.J. 38: 527, 1964
32. Dolan, D.L. Lemmon, B.G. Teitelbaum, S. Relapsing polychondritis; analytical literature review and studies on pathogenesis. Am J Med 41: 285, 1966
33. Thurston, M.Ch. Curtis, A.C. Relapsing polychondritis; report of a patient with "beefy" red ears and severe polyarthritis. Arch Dermt 93: 664, 1966
34. Self, J. et al. Relapsing polychondritis. Arch Int Med 120:109, 1967.
35. Hewer, R.L. Relapsing polychondritis. Brit Med J 4: 661, 1967.
36. Manigand, G. Pialoux, P. Deparis, M. Polychondrite chronique atrophiante avec stenose tracheale. Presse Medicale. 14: 667, 1968
37. Weiner, J. Chronic atrophic polychondritis. Arch Dermat 97: 353, 1968.
38. Spritzer M.H.W. et al. Relapsing polychondritis; report of a case with vertebral column involvement. J A M A 208:355, 1969
39. Hainer, J.W. Hamilton, G.W. Aortic abnormalities in relapsing polychondritis; report of a case with dissecting aortic aneurysm. New England J Med 280: 1166, 1969
40. Magnin, P.H. Morgenfeld, M.C. Casas, J.G. Policondritis recurrenente. Prensa Med Argentina 57: 509, 1970.