



11227
110

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GENERAL
CENTRO MEDICO NACIONAL

**POLICONDRITIS RECIDIVANTE
A PROPOSITO DE SEIS CASOS**

**TESIS DE POST-GRADO
CURSO DE ESPECIALIZACION EN
MEDICINA INTERNA
DR. FRANCO HILARIO IBARRA GOMEZ**

Verbo
[Firma]

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:
DR. ALBERTO LIFSHTZ GUINZBERG.
ASESOR DE TESIS:
DR. JOSE LUIS GARCIA VIGIL.

MEXICO, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

2002



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

- I. OBJETIVO
- II. INTRODUCCION
- III. DESCRIPCION DE LOS CASOS
- IV. DISCUSION
- V. CONCLUSIONES
- VI. BIBLIOGRAFIA

1

POLICONDRITIS RECIDIVANTE. A PROPOSITO DE SEIS CASOS

O B J E T I V O

La policondritis recidivante es considerada una enfermedad rara habiendose publicado a la fecha alrededor de 250 casos en la literatura mundial. Hasta donde sabemos no existen en el país informes de éste padecimiento y queremos llamar la atención sobre él debido a que puede confundirse o asociarse con otras enfermedades del tejido conjuntivo.

I N T R O D U C C I O N

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad del tejido conjuntivo de causa desconocida caracterizada por inflamación episódica con destrucción de estructuras cartilaginosas e inflamación de algunos órganos de los sentidos. El primer caso fue descrito por Jaksch-Wartenhorst en 1923 bajo el nombre de policondropatía (1). Debido a su naturaleza episódica, en 1960 Pearson y Col le llamaron policondritis recidivante (2), nombre con el que ahora se conoce al padecimiento. En 1976-McAdams y Col (3) revisaron 159 casos definiendo las formas y el curso clínicos, la respuesta al tratamiento y sugiriendo criterios diagnósticos.

Los tejidos afectados son aquellos con un contenido alto en glucosaminoglucanos tales como el cartílago, la pared aortica, la esclera, la cornea y algunos componentes del oído interno (4). Los datos histopatológicos del cartílago lesionado son pérdida de la tinción basófila de la matriz, cambios inflamatorios, destrucción y reemplazo por tejido fibroso (3, 5).

La ausencia de historia familiar, la mayor incidencia en la edad media de la vida y el compromiso segmentario del cartilago sugieren una enfermedad adquirida (6). Aunque la patogenia exacta no se ha identificado, los resultados de varios estudios sugieren fuertemente un mecanismo inmunológico; se ha demostrado inmunidad medida por celulas contra el cartilago (7, 8), anticuerpos circulantes anticartilago (4) y anticuerpos contra colágena tipo II (9). La asociación de la PR con otras enfermedades del tejido conjuntivo o enfermedades "autoinmunes" hasta en el 30% de los casos (10, 11, 12) tiende a apoyar la teoría de una patogenia inmunológica.

El tratamiento de ésta intrigante enfermedad ha consistido en corticoesteroides a largo plazo, y la mayoría de los textos médicos indican que éste es el tratamiento de elección (13, 14); en algunos casos la azatioprina permite una reducción de la dosis de esteroides (3, 4). Sin embargo, desde 1976 se han informado buenos resultados con dapsona (11, 15, 16), que constituye al menos una buena alternativa, si no es que llega a ser el tratamiento preferido para ésta enfermedad. Anteriormente se creía que el mecanismo de acción de la dapsona se-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

debía a inhibición lisosomal; sin embargo, en la actualidad se sospecha de un efecto inmunomodulador (17).

DESCRIPCION DE LOS CASOS

En el Hospital General del Centro Médico Nacional del IMSS, en un período aproximado de 3 años, observamos 6 casos cuyas características nosográficas se describen a continuación.

Paciente 1.- Varón de 54 años a quien en --- 1979 en otro Hospital se le encontró hipoacusia sensorial bilateral. En I/80 tuvo tenosinovitis en dorso de manos e inflamación del pabellon auricular izquierdo y posteriormente varios episodios de "ojo rojo" bilateral. En IX/80 desarrolló dermatosis de miembros inferiores cuya biopsia no fue diagnostica y posteriormente tenosinovitis de piernas (fig. 1) y antebrazos en 2 ocasiones más. En I/81 se le practicó esplenectomía por pancitopenia ante posibilidad de hiperesplenismo, con lo que se normalizaron las plaquetas y los globulos blancos pero persistio la anemia. En III/81 desarrolló dolor, hiperhemia y edema del dorso de la nariz que se resolvió espontaneamente en unos días. A las 2 semanas apareció dolor-

debía a inhibición lisosomal; sin embargo, en la actualidad se sospecha de un efecto inmunomodulador (17).

DESCRIPCION DE LOS CASOS

En el Hospital General del Centro Médico Nacional del IMSS, en un período aproximado de 3 años, observamos 6 casos cuyas características nosográficas se describen a continuación.

Paciente 1.- Varón de 54 años a quien en --- 1979 en otro Hospital se le encontró hipoacusia sensorial bilateral. En I/80 tuvo tenosinovitis en dorso de manos e inflamación del pabellon auricular izquierdo y posteriormente varios episodios de "ojo rojo" bilateral. En IX/80 desarrolló dermatosis de miembros inferiores cuya biopsia no fue diagnostica y posteriormente tenosinovitis de piernas (fig. 1) y antebrazos en 2 ocasiones más. En I/81 se le practicó esplenectomía por pancitopenia ante posibilidad de hiperesplenismo, con lo que se normalizaron las plaquetas y los globulos blancos pero persistio la anemia. En III/81 desarrolló dolor, hiperhemia y edema del dorso de la nariz que se resolvió espontaneamente en unos días. A las 2 semanas apareció dolor-



FIGURA 1

Fotografía de miembro pelvico izquierdo donde se observa aumento de volumán en trayecto del tendón de Aquiles durante un episodio de tenosinovitis.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

e hiperhemia del oído externo izquierdo, sin compromiso del lóbulo (fig. 2), cuya biopsia mostró condritis (fig. 3). También se detectó nuevo episodio de tenosinovitis de antebrazos. Las células LE y los AAN fueron negativos, la Hb de 10 grs.%. Una evaluación oftalmológica descubrió datos de queratoconjuntivitis seca. Se inició tratamiento con prednisona (PDN) 30 mg. diarios, con lo que desaparecieron la condritis y la tenosinovitis en 10 días, y la anemia en 30. Sin embargo al mes siguiente tuvo hemoptisis, encontrándose a la broncoscopia erosión de la mucosa traqueobronquial.

Este paciente tuvo como datos de PR condritis auricular, recurrente, condritis nasal, conjuntivitis, queratoconjuntivitis seca y compromiso del oído interno. Llamaron la atención la tenosinovitis de repetición y la hemoptisis por erosión de la mucosa traqueobronquial.

Paciente 2.- Varón de 66 años con antecedente de diabetes mellitus tipo II de 15 años de evolución y de varios cuadros de oligoartritis de extremidades. En X/77 inició disminución progresiva bilateral de la agudeza auditiva y tuvo inflamación transitoria del oído externo izquierdo. En IV/78 presentó lesiones papuloeritematosas en brazos y piernas cuyo diagnóstico histopatológico fue de vasculitis leucocitoclastica, (fig. 4) poste

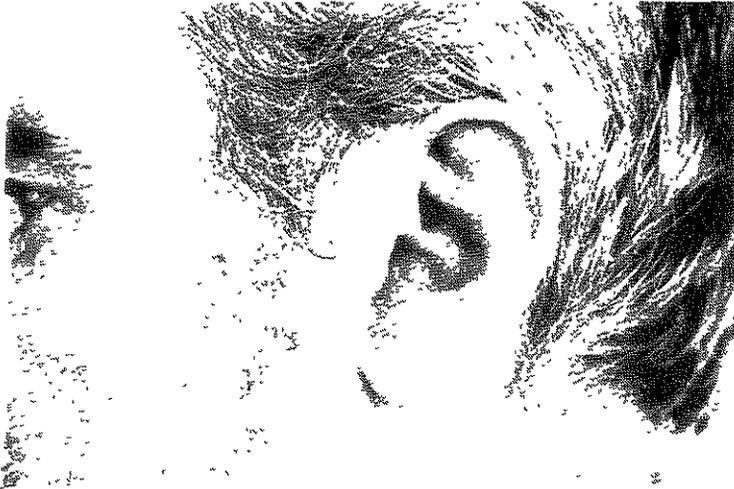


FIGURA 2

Vista lateral del oído externo izquierdo que muestra hiperhemia y ligero edema de los dos tercios superiores del pabellón-auricular compatible con condritis.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

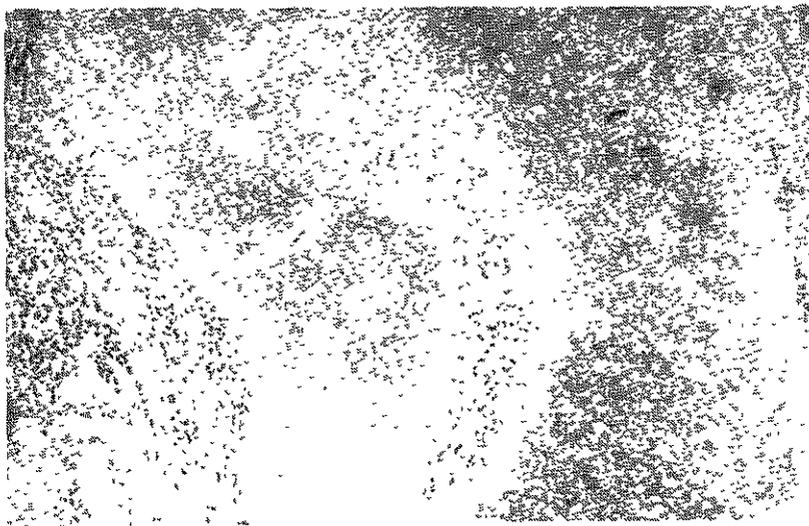


FIGURA 3

Lesión de cartílago con infiltrado infla-
matorio condral y pericondral, pérdida -
de la basofilia y destrucción del cartí-
lago.

TRONCO CON
FALLA DE ORIGEN

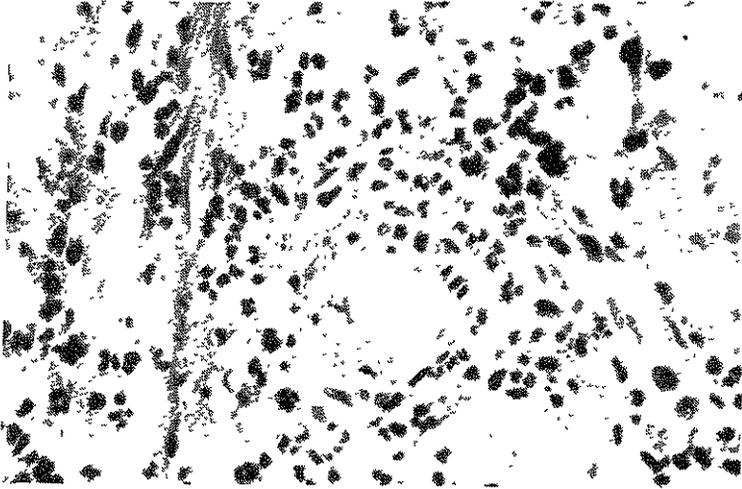


FIGURA 4

Detalle de un vaso que muestra pared engrosada con infiltrado inflamatorio polimorfonuclear, compatible con vasculitis leucocitoclastica.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

riormente cursó con artritis pasajera de rodilla derecha. Las células LE, el factor reumatoide y los AAN fueron negativos, la Hb fue de 9 gr,%. Se observó sequedad de la mucosa bucal y ocular y una prueba de Shirmer fue positiva. Posteriormente tuvo 2 episodios más de inflamación auricular derecha que ameritó ajuste de la dosis de PDN. En IX/79 mientras continuaba con PDN a dosis bajas variables, la Hb se normalizó. En X/80 presentó desprendimiento de retina derecha que se manejó con fotocoagulación. Para entonces una audiometría mostró hipoacusia sensorial bilateral. En III/81 tuvo hemorragia en vítreo derecho.

En resumen este paciente mostro en varias ocasiones condritis auricular, además de oligoartritis, compromiso de oído interno, vasculitis y varias manifestaciones oculares como queratoconjuntivitis seca, desprendimiento de retina y hemorragia en vítreo.

Paciente 3.- Mujer de 48 años que padecía desde 3 años antes artralgiás y en ocasiones artritis de muñecas, rodillas y articulaciones interfalángicas proximales. En una oportunidad tuvo episodio de "ojo rojo" derecho y dermatosis eritematosa en cara anterior de piernas. En XII/80 fué vista por fiebre intermitente de 3 meses de evolución y pérdida de peso, y en las últimas 2 -

semanas, además, dolor y fotofobia del ojo derecho por conjuntivitis y panuveitis. Mejoró con prednisona y homotropina tópicas. En II/81 inicio cuadro de dolor e hiperhemia de ambos pabellones auriculares que remitió con 30 mgs. diarios de PDN. La biopsia fue compatible con contritis, (fig. 5). La velocidad de eritrosedimentación (VES) fue de 64 mm Hg, la Hb de 10 grs. %, CMHG de 32, y los globulos blancos de 7,900 por mm³. El VDRL, las celulas LE, el factor reumatoide, los AAN y el anti-DNA fueron negativos. El complemento y las inmunoglobulinas fueron normales. La Rx del tórax mostró una imágen reticulonodular fina bilateral de predominio en bases y las pruebas funcionales respiratorias un patron restrictivo. Los estudios para micosis y tuberculosis fueron negativos.

Los datos de PR de éste caso fueron conjuntivitis, panuveitis, y la condritis auricular. Tenía además historia de artritis y dermatosis no identificada. Se encontraron lesiones pulmonares intersticiales cuya naturaleza aún no se han definido.

Paciente 4.- Mujer de 40 años a quien se vio en IX/80 por dolor y aumento de volumen de las glándulas parotidas y submaxilares, con disminución de la secre---

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

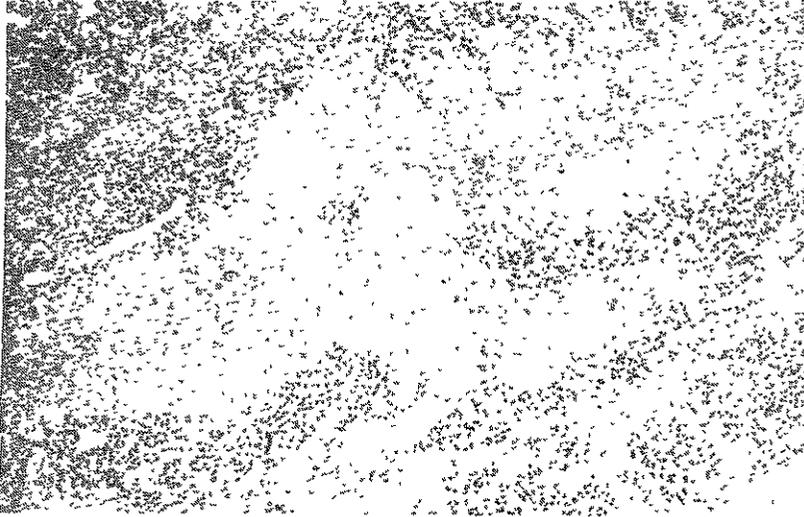


FIGURA 5

Figura que muestra destrucción importante del cartílago, existe fibrosis e infiltrado inflamatorio severo pericondral.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ción salival y una prueba de Shirmer fue positiva. La --
 VES fue de 47 mm Hg, los AAN negativos y el anti-DNA de
 32 Us. Un mes después tuvo fiebre, nuevamente dolor en --
 las parótidas, conjuntivitis, uveitis anterior bilateral,
 adenomegalias cervicales, dermatosis maculopapular en --
 tronco y extremidades, sinovitis de codo derecho, rodi--
 llas, tobillos y muñecas, y posteriormente inflamación --
 de pabellones auriculares. Un estudio audiológico fue -
 normal. Una biopsia de labio mostró sialodentitis cróni--
 ca. La tomografía de laringue reveló datos de laringui--
 tis crónica. Una biopsia sinovial de rodilla derecha mos--
 tro sinovitis aguda inespecifica y vasculitis leucocito--
 clástica (fig. 6). Recibió PDN hasta 200 mg. al día y --
 azatioprina. El factor reumatoide fue negativo y las de--
 terminaciones del complemento normales. Hubo mejoría clí
 nica y se la externó.

En esta paciente se observaron como datos de
 PR episodiso de condritis auricular, conjuntivitis, uvei--
 tis, poliartritis y vasculitis. No podemos asegurar que
 haya tenido compromiso laringueo aunque la tomografía --
 así lo sugirió. Otra manifestación fué el Sdme. de Sjö--
 gren.

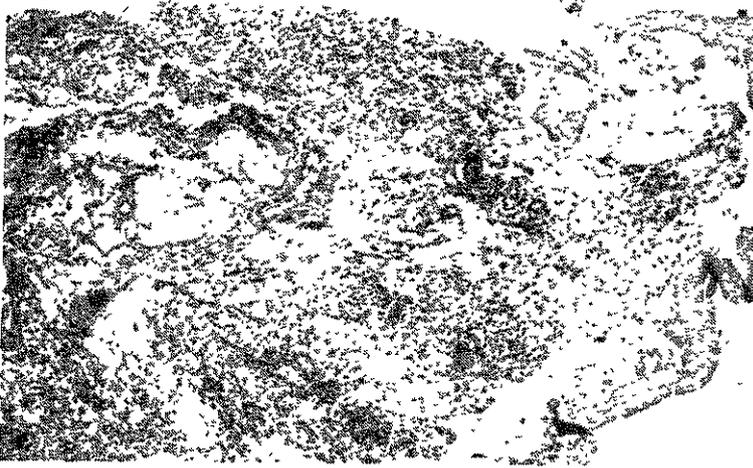


FIGURA 6

Membrana sinovial. Se identifica infil
trado inflamatorio linfocitario en to-
da la membrana y en su seno vasos con-
datos de vasculitis leucocitoclastica.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Paciente 5.- Este varón de 46 años tenía hipoacusia bilateral de 8 años de evolución. En los últimos 8 meses desarrolló epiescleritis en varias ocasiones y episodios de edema y dolor de pabellones auriculares - que remitieron con corticoesteroides. En VII/79 tuvo un nuevo cuadro de inflamación auricular cuya biopsia mostró condritis y pericondritis (fig. 7) que remitió con 20 mgs. diarios de PDN. Una audiometría fue compatible con hipoacusia sensorial bilateral. Por nuevos episodios de condritis auricular ameritó incremento de la dosis de PDN. En XII/79 tuvo sinovitis de codos y rodillas que mejoraron al aumentar la PDN y añadir azatioprina. A los 3 meses desarrollo epiescleritis derecha, y al año, nuevamente condritis auricular; se cambió la azatioprina por ciclofosfamida y se continuó con PDN con lo que ha estado asintomático. Los estudios serológico y bioquímicos fueron normales o negativos; la VES máxima fue de 43 mm. Hg.

Las principales manifestaciones de PR en el paciente fueron condritis auricular recurrente, epiescleritis, daño de oído interno, y sinovitis de codos y rodillas.

Paciente 6.- Hombre de 54 años quien inició 27 años antes con varios cuadros de condritis de pabellón



FIGURA 7

Panorámica de piel y cartilago de pabellon auricular. La epidermis se observa normal. La dermis y la zona pericondral con inflamación por linfocitos que compromete algunas regiones - del cartilago destruyéndolo

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

nes auriculares que remitían espontáneamente. En 1972 - tuvo inflamación del dorso de la nariz. En 1973 presentó poliartralgias y artritis de rodillas y tobillos. -- Posteriormente tuvo conjuntivitis en varias ocasiones y en 1980 una dermatosis recurrente; se le diagnosticó -- vasculitis por biopsia en otro Hospital por lo que fue enviado a nuestro Centro. Se le suspendió progresivamente los esteroides que recibía y se reactivó el cuadro -- con mialgias, artralgias, artritis de tobillos, conjuntivitis, edema y dolor del ala izquierda de la nariz. -- Ameritó nuevamente terapia glucocorticoide. La VES fue de 99 mm. Hg., la Hb de 11.2 grs. %. Factor reumatoide, AAN y anti-DNA negativos. Una biopsia de piel fue compatible con purpura crónica pigmentada. La biopsia de musculo normal. Una audiometría demostró hipoacusia sensorial bilateral. Por mejoría con 30 mg. de PDN se lo externó.

En resumen este paciente tuvo episodios de contritis auricular y nasal, oligoartritis, compromiso auditivo interno y vasculitis.

DISCUSION

La policondritis recidivante es una enfermedad no común pero que cada vez se reconoce con mayor frecuencia. El diagnostico es probable cuando la biopsia de cartílago es compatible y si estan presentes 3 o más de las siguientes manifestaciones clínicas: condritis auricular, artritis seronegativa no erosiva, condritis nasal, inflamación ocular, condritis del tracto respiratorio, y daño coclear y/o vestibular (3). Si el diagnostico clínico es obvio no será necesario obtener biopsia en todos los casos (3, 18). Otras manifestaciones clínicas incluyen insuficiencia aortica, formación de aneurismas, vasculitis, glomerulonefritis, condritis costal, y lesiones oculares variables entre las que se incluyen queratoconjuntivitis seca, conjuntivitis, iritis, epiescleritis y coriorretinitis (2, 3, 5, 19, 20). El compromiso del tracto respiratorio y del sistema cardiovascular, son considerados de mal pronostico, pudiendo producirse la muerte por colapso traqueobronquial o neumonía, ruptura de aneurisma, vasculitis o valvulopatía (21, 22, 23). -- Por laboratorio los hallazgos más frecuentes son VES acelerada, anemia, leucocitosis y aumento de la excreción -

urinaria de mucopolisacaridos (2, 3, 5, 19).

Nuestros pacientes presentaron por lo menos 3 de los criterios diagnosticos propuestos por McAdams - en 1976 y en 3 una biopsia de cartilago fue compatible.- Todos tuvieron condritis auricular y lesiones oculares variadas, 5 artritis, 4 compromiso bilateral de oídos in-ternos, 3 vasculitis cutanea, y 2 condritis nasal. Las - alteraciones de laboratorio fueron VES y leve anemia normocitica y normocromica.

Llamó la atención que el paciente 1 desarro-lló en repetidas ocasiones tenosinovitis tanto de extre-midades superiores como de las inferiores, y él mismo, - tuvo un episodio de hemoptisis cuyo estudio mostró unicamente erosión de la mucosa traqueobronquial como la pro-bable causa.

En la revisión más grande de la literatura - de 159 casos de PR, McAdams (3), encontró queratoconjun-tivitis seca y vasculitis cutanea en alrededor de 9 y 4% de los casos respectivamente. En la mitad de nuestros pacientes detectamos queratoconjuntivitis seca (en uno con

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

síndrome de Sjogr en) y vasculitis cutanea (en uno con -- vasculitis sinovial).

El desprendimiento de retina y hemorragia en v treo vistos en el paciente 2 se pueden atribuir a la - diabetes mellitus que padec a desde varios a os antes, - aunque la primera alteraci n tambi n se ha descrito rara mente en PR pero no la segunda.

C O N C L U S I O N E S

La tenosinovitis recidivante de las extremidades y la hemoptisis por erosión de la mucosa traqueo--bronquial pueden ser manifestaciones de la policondritis recidivante hasta ahora no informadas.

Aunque el número de pacientes es pequeño, --creemos que si se busca intencionadamente, la vasculitis cutanea y principalmente la queratoconjuntivitis seca, - estas pueden ser manifestaciones de la enfermedad más - frecuentes de lo que se piensa.

La enfermedad no parece ser tan rara como antes se pensaba y puede confundirse con otros padecimientos reumatológicos por lo que es necesario familiarizarse con sus principales aspectos clínicos.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropathia. Wien Arch Inn Med 1923; 6: 93.
- 2.- Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. Relapsing polychondritis. N Eng J Med 1960; 263: 51
- 3.- McAdams LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, et al. Relapsing polychondritis. Prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine -- 1976; 55: 193.
- 4.- Hughes RAC, Berry CL, Seifert M, et al. Relapsing-polychondritis: Threes cases with a clinico-pathological study and literature review. Q J Med 1972; 41: 363.
- 5.- Kaye RL, Sones DA. Relapsing polychondritis. Clinical and pathologic features in fourteen cases. Ann Intern Med 1964; 60: 653.
- 6.- Neild GH, Cameron JS, Lessof MH, et al. Relapsing-poly chondritis with crescentic glomerulonephritis. Br Med J 1978; 1: 743.

- 7.- Herman JH, Dennis MV. Immunopathologic studies in relapsing polychondritis. J Clin Invest 1973; 52: 549.
- 8.- Rajapakse DA, Bywaters EHL. Cell mediated immunity to cartilage proteoglycan in relapsing polychondritis. Clin Exp Immunol 1974; 16: 497.
- 9.- Foidart JM, Abe S, Martin GR, et al. Antibodies - to type II collagen in relapsing polychondritis. N Eng J Med 1978; 299: 1203
- 10.- Clayton RN, Hoffenberg R. Relapsing polychondritis: an autoimmune disease Br Med J 1978; II: 999
- 11.- Ridway HB, Hansotia PL, Shorr WF. Relapsing polychondritis. Unusual neurological findings and the therapeutic efficacy of dapsone. Arch Dermatol 1979; 115: 43.
- 12.- Small P, Frenkiel S. Relapsing polychondritis: a feature of systemic lupus erythematosus. Arthritis and Rheum 1980; 23: 361.
- 13.- Hambrick GW: Relapsing polychondritis, in Dermis - DJ (ed): Clinical Dermatology. Hagerstown, Md, ---

Harper and Row Publishers Inc. 1977, vol. 2, pp -
1-3.

- 14.- Rook A: Disorders of conective tissue, in Rook A-
(ed): Textbook of Dermatology, ed 2. London Blac-
kwell Scientific Publications, 1972, vol. 2, pp -
1458-1495.
- 15.- Martin J, Roenigk HH, Lynch W. Relapsing polychon-
dritis treated with dapsone. Arch Dermatol 1976;-
112: 1272.
- 16.- Deschamps P, Leroy D, Mandard JC. Traitment de la
polychondrite chronique atrophiante par les sulfo-
nes. Nouvelle Press Med 1978; 7: 2549.
- 17.- Lang PG, Jr. Sulfones and sulfonamides in dermato-
logy today. Am J Dcrmatol 1979; 1: 479.
- 18.- Killman W. Narrowing of the airway in relapsing --
polychondritis. Radiology 1978; 126: 373.
- 19.- Dolan DL, Lemmon GB, Teitleban SL. Relapsing poly-
chondritis: Analytical literature review and stu--
dies on pathogenesis. Am J Med 1966; 41: 285.
- 20.- Mahindrakar NH, Libman LJ. Relapsing polychondri--

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

tis. J Laryng 1970; 84: 337.

- 21.- Arkin C R., Masi A T. Relapsing polychondritis: Review of current status and case report. Sem Arthritis Rheuw 1975; 5: 41.
- 22.- Owen D S., Jr, Irby, R., Toone, E. Reloping poly--
chinidritis with aortic involvewent. Arthritis ---
Rheum 1970; 13: 877.
- 23.- Gibson G. J., Davis P. Respiratory complications -
of relapsing polychondritis. Thorax 1974; 29: 726.

TESIS CON
FUELLA DE ORIGEN