



POLICONDRITIS RECIDIVANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Relapsing polycondritis. About a case.

Edgardo Alvarado-Carrasco,¹ Sebastián Muñoz-Gajardo,¹ Absalón Bustos-Hernández,¹ Khristhofer Quezada-Suazo,¹ Cheryl Mutel-González.²

(1) Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

(2) Servicio de Medicina Interna, Hospital Hernán Henríquez Aravena, Temuco, Chile

Correspondencia:

Edgardo Nicolás Alvarado Carrasco
Barros Arana 04201, Temuco.
e.alvarado02@ufromail.cl

Recibido:

4 de enero de 2021

Aprobado:

7 de abril de 2021

Conflictos de interés:

El autor declara no tener conflictos de interés.

Rev Estud Med Sur. 2021; 9(1):pag-pag

DOI:

11111111111111111111111111111111

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad sistémica inmunomediada caracterizada por episodios inflamatorios recurrentes de tejidos cartilagosos y ricos en proteoglicanos. Es una enfermedad rara.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 52 años, con degeneración del cartílago auricular derecho de 2 años de evolución, tos seca de 8 meses de evolución asociado a disnea progresiva y estridor laríngeo, además nariz en silla de montar. Sin otros antecedentes mórbidos. Consultó en urgencias por aumento de síntomas respiratorios. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) de tórax que evidenció engrosamiento parietal de tráquea. Se realizó biopsia de tabique nasal compatible con PR. Se inició terapia de inducción con corticoides y metotrexato. Paciente presentó recaídas en período de algunos meses, evidenciándose en imágenes disminución progresiva del lumen traqueal, debiendo cambiarse de citotóxico (metotrexato a ciclofosfamida).

DISCUSIÓN: La paciente presenta condritis auricular, condritis nasal y compromiso respiratorio, siendo éstas manifestaciones típicas de esta enfermedad. Se cumplen los criterios mayores de Mitchel que permiten hacer el diagnóstico (sumado al hallazgo compatible de biopsia). El caso se trató con corticoides y citotóxicos, siendo la terapia empírica recomendada. La estenosis traqueal progresiva presente en este caso es una complicación de mal pronóstico y potencialmente mortal.

CONCLUSIÓN: El caso consiste en una presentación típica de esta enfermedad. Dada su gran infrecuencia y escasas publicaciones en la literatura científica nacional, resultaba de interés su reporte.

PALABRAS CLAVE: Policondritis Recurrente; Enfermedades Raras; Enfermedades Reumáticas; Persona de Mediana Edad; Informe de Casos.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Relapsing polychondritis (RP) is an immune-mediated systemic disease characterized by recurrent inflammatory episodes of cartilaginous and rich in proteoglycans tissues. It is a rare disease. **PRESENTATION OF THE CASE:** 52-year-old woman, with degeneration of the right atrial cartilage of 2 years of evolution, dry cough of 8 months of evolution associated with progressive dyspnea and laryngeal stridor, in addition to saddle nose. No other morbid antecedents. Consulted in the emergency medical service due to an increase in respiratory symptoms. A chest computed tomography (CT) scan was performed, which revealed parietal thickening of the trachea. A nasal septum biopsy was performed, compatible with RP. Induction therapy with corticosteroids and methotrexate was started. Patient presented relapses in a period of a few months, showing progressive reduction of the tracheal lumen in images, having to change from cytotoxic (methotrexate to cyclophosphamide).

DISCUSSION: The patient presents auricular chondritis, nasal chondritis and respiratory compromise, these being typical manifestations of this disease. Mitchell's major criteria are met that allow making the diagnosis (in addition to the compatible biopsy finding). The case was treated with corticosteroids and cytotoxic drugs, being the recommended empirical therapy. The progressive tracheal stenosis present in this case is a potentially fatal complication with a poor prognosis.

CONCLUSION: The case consists of a typical presentation of this disease. Given its great infrequency and few publications in the national scientific literature, its report was of interest.

KEYWORDS: Polychondritis, Relapsing; Rare Diseases; Rheumatic Diseases; Middle Aged; Case Reports.

INTRODUCCIÓN

La policondritis recidivante es una enfermedad sistémica inmunomediada caracterizada por episodios inflamatorios recurrentes de tejidos cartilagosos y ricos en proteoglicanos. Predominantemente la afección es a nivel del cartílago auricular, cartílago nasal, las articulaciones y el tracto respiratorio; aunque también puede haber daño en otros órganos o sistemas (oído interno, ojos, corazón, vasos sanguíneos, piel, sistema nervioso central, renal, etc); produciéndose una progresiva deformación anatómica y deterioro funcional de las estructuras involucradas¹⁻⁴.

El primer caso fue descrito en 1923 por Jacks-Wartenhorst⁵. El término propiamente tal de "policondritis recidivante" fue introducido por Pearson et al⁶. En 1976, McAdam et al. propuso los primeros criterios diagnósticos⁷, los que fueron posteriormente modificados por Damiani y Levine⁸ y Michel et al⁹. Estos últimos criterios son los mayormente utilizados en la actualidad⁴, siendo el diagnóstico principalmente clínico¹⁻⁴, aunque podría apoyarse de exámenes de laboratorio, imagen y en ocasiones, biopsias de cartílago².

Respecto a la clínica, las manifestaciones más frecuentes (en más del 80% de los pacientes), son condritis auricular y a nivel articular³. La condritis auricular conduce a inflamación eritematosa e hinchazón del oído externo, con preservación del

lóbulo¹, más frecuentemente es bilateral y puede ser la primera manifestación clínica en el 20% de los casos³. Las manifestaciones articulares son la segunda más frecuente, siendo el patrón principal la poliartritis u oligoartritis intermitente asimétrica aguda que afecta principalmente las articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y rodillas³. También destacable, es la condritis nasal que puede llegar a presentar una deformidad irreversible e indolora denominada "nariz en silla de montar"¹, y la afección del árbol traqueobronquial, siendo característico el engrosamiento de la pared traqueal con destrucción de los anillos cartilagosos³ entre otras manifestaciones; presentándose hasta en la mitad de los pacientes^{1,3}, considerándose la principal causa de morbilidad y mortalidad en estos pacientes⁷. El inicio del cuadro suele ser insidioso, con crisis inflamatorias de dolor agudo seguidas de remisión espontánea de duración variable³.

A nivel epidemiológico, se considera una enfermedad rara, con una incidencia estimada de 3.5 por millón/año^{10,11}. Se observa generalmente en la cuarta y quinta década de la vida, con una ligera preponderancia en el sexo femenino⁴.

Al ser una enfermedad tan infrecuente, en la actualidad siguen existiendo aspectos desconocidos de esta patología, como por ejemplo la etiopatogenia¹⁻³; o no definidos, tal como la falta de directrices estandarizadas

sobre el tratamiento³ (los esquemas terapéuticos actuales son “empíricos”). A esto se debe sumar, que ante las características clínicas diversas e inespecíficas junto a su infrecuencia, se habitúa a pensar en otras hipótesis diagnósticas, lo que tiende a retrasar el diagnóstico y tratamiento^{1,3,12}.

Diversas publicaciones señalan que esta enfermedad ha sido poco investigada^{2,3}, existiendo pocos reportes en los últimos años³. Específicamente en lo que respecta a la literatura científica nacional, son escasos los reportes¹³⁻¹⁵. A continuación, se presenta el caso de una paciente que se atendió el año 2020 en el Hospital Hernán Henríquez Aravena (HHHA) de Temuco y a quien se le realizó este diagnóstico. Paciente brinda su consentimiento informado para este reporte.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 52 años de edad, con antecedentes de degeneración de cartílago auricular derecho de 2 años de evolución (Figura 1), tos seca de 8 meses de evolución asociado a disnea progresiva y estridor laríngeo. Además con aparición de nariz en silla de montar durante los 4 meses previos a consulta (Figura 2). Sin otros antecedentes mórbidos. Hábitos: alcohol ocasional, sin consumo de tabaco. Paciente en marzo del 2020 había sido atendida por especialidad de Medicina Interna en el HHHA, solicitándose algunos exámenes bajo sospecha diagnóstica de vasculitis (granulomatosis con poliangeítis), pero sin posterior confirmación.

Consultó a inicios de abril, en Servicio de Urgencias Adultos del Hospital Hernán Henríquez Aravena de Temuco (SUA-HHHA) por aumento súbito de estridor y disnea basales, se constató taquicárdica, taquipneica, normotensa. Sin otros hallazgos al examen físico general y segmentario. Reacción polimerasa en cadena (PCR) para COVID-19 negativo y antígeno para *Legionella pneumophila* y *Streptococcus pneumoniae* negativos en orina. Exámenes generales, destacaba proteína C reactiva: 60.7, velocidad de sedimentación globular: 66, hemoglobina/hematocrito: 12.5/36.8, leucocitos 13.470 (77.4% de polimorfonucleares), plaquetas: 406.000, resto exámenes normales. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) de cuello y tórax con contraste, destacando la presencia de engrosamiento parietal no obstructivo de tráquea, evidenciándose también bronquiectasia en lóbulo medio de pulmón derecho, dilatación de bronquio segmentario superior derecho, sin otros hallazgos. Se hospitalizó en servicio Medicina Interna del HHHA para estudio.



Figura1. Degeneración del cartílago auricular derecho, de 2 años de evolución. La condritis auricular es una de las manifestaciones más típicas de esta patología.



Figura2. Nariz en silla de montar, otra deformación característica de esta enfermedad.

Evaluada por Otorrinolaringología (ORL): se realizó una nasofibroscofia, evidenciando zonas rino-orofaringeas normales, laringe con edema de bandas y ambas cuerdas vocales con limitación en motilidad pero con buen espacio glótico. Además se realizó biopsia de tabique nasal a derecha (por antecedente de nariz en silla de montar) cuyo resultado informó posteriormente un proceso inflamatorio crónico inespecífico con signos de atrición mecánica, sin presencia de vasculitis ni granulomas, realizándose el diagnóstico de policondritis recidivante. Evaluada también por Reumatología: se decidió iniciar terapia de inducción de remisión con bolos de metilprednisolona (500mg por 3 veces, vía endovenosa) y posterior terapia de mantención con prednisona (60mg por día, vía oral) y metotrexato (15mg por 1 vez a la semana, vía oral). Durante estadía se realizaron exámenes inmunológicos, destacando: factor reumatoideo normal, complemento e inmunoglobulinas normales, ANCAc y ANCAp negativos. Evolucionó en favorables condiciones generales, sin disnea y estridor, sólo con tos seca escasa, por lo que tras 48 horas de evaluación, se decidió el alta.

A inicios de mayo, acudió nuevamente a SUA-HHHA por aumento de tos seca (4 días de evolución) y disnea basal (2 días de evolución). Sin nuevos hallazgos al examen físico segmentario y general. Se descartó causa infecciosa al ingreso (entre otros, PCR COVID-19 negativo) y parámetros inflamatorios normales (PCR 1.5 y procalcitonina 0.028). Hemograma destacaba leucocitosis de 20260 (92.5% polimorfonucleares). Resto de exámenes sin alteraciones significativas. En TAC de tórax sin contraste destacó leve engrosamiento parietal de la tráquea, similar a TAC previo. Debido a antecedentes se decidió hospitalizar en servicio de Medicina Interna del HHHA para manejo de recaída. Reevaluada por Reumatología: se suspendió metotrexato y se indicó iniciar pulsos de ciclofosfamida mensuales, recibiendo 1 gramo por vía endovenosa a los

5 días de hospitalización, la cual fue bien tolerada. Se complementa estudio inmunológico, destacando: anticuerpos antinucleares negativos, anticuerpos ENA negativos, anticuerpos anti-DNA normales, anticuerpos anti-C1q normales. Dada de alta con control ambulatorio e indicación de administrar nuevo pulso de ciclofosfamida en 1 mes, previo control con Reumatología. Se mantuvo corticoterapia con prednisona a dosis de 60 mg por día.

A mediados de junio, consultó nuevamente en SUA-HHHA por presentar cuadro de 1 día de evolución caracterizado por aumento de disnea y estridor laríngeo, sin tos ni fiebre. Exámenes de laboratorio, destacaba PCR 77.2, hemograma normal y PCR COVID-19 negativo; resto sin alteraciones relevantes. En TAC de tórax sin contraste destacó engrosamiento difuso de las paredes traqueales con diámetro transversal menor a 10 milímetros (mm) con leve estenosis luminal; además, discreta dilatación bronquial cilíndrica subsegmentaria del lóbulo superior derecho compatible con atelectasias cicatriciales. Se decidió hospitalizar por nuevo cuadro de descompensación de patología de base e inicio de bolos de metilprednisolona (500mg por 3 veces, vía endovenosa). TAC de tórax de control (3er día de hospitalización) sin contraste y con fase espiratoria (Figura 3), destacó disminución del diámetro traqueal que alcanza un diámetro anteroposterior de 8 mm con área de sección en inspiración de aproximadamente 55 mm² a nivel del arco aórtico, asociado a engrosamiento de partes blandas en las paredes anterior y laterales de la tráquea respetando su pared posterior, también visible en bronquios principales. En fase espiratoria no se objetiva colapso traqueal, con área de sección de aproximadamente 40 mm², a nivel del arco aórtico, tampoco se observa abombamiento de la pared posterior (sin signos de traqueomalacia). Tráquea y bronquios principales permeables. Arquitectura pulmonar conservada.

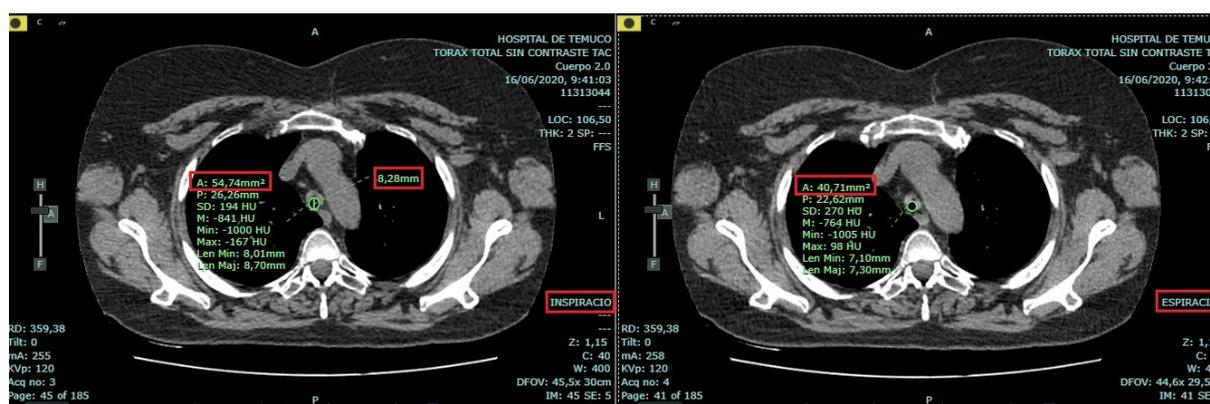


Figura3. TC de tórax dinámico realizado durante 3ra hospitalización. A nivel del arco aórtico, en inspiración: diámetro traqueal anteroposterior de 8 mm. Aproximadamente (aprox.) y área de sección de 55 mm² aprox.; en espiración: área de sección de 40 mm² aprox.

Evaluada por ORL, con nueva nasofibroscofia en la que destaca parálisis cordal derecha en posición intermedia (esto puede ser más probablemente por fijación de cartilago aritenoides dado diagnóstico previo de policondritis recidivante). TAC de tórax de control (11º día de hospitalización) sin contraste y con fase espiratoria reportó engrosamiento parietal y disminución de diámetro traqueal similar a estudio previo (disminución del diámetro traqueal con diámetro anteroposterior de 9 mm y área de sección en inspiración de 55 mm² aproximadamente a nivel del arco aórtico; fase espiratoria sin colapso traqueal, presentando un área de sección de aproximadamente 45 mm² al mismo nivel). Se decidió realizar segundo ciclo de quimioterapia con ciclofosfamida 1 gr endovenoso, que toleró de buena manera. A la espera de una eventual resolución quirúrgica por ORL con prótesis debido a progresiva estenosis traqueal.

DISCUSIÓN

En términos epidemiológicos, el caso se corresponde con la presentación común que señala la literatura, al ser una paciente femenina de 52 años, siendo la presentación más frecuente entre los 40-55 años^{1,4} (aunque también se han reportado casos en los extremos de la vida¹).

Si bien habitúa a existir un retraso en el diagnóstico, pensando primeramente en otras hipótesis diagnósticas que expliquen síntomas o signos que en muchas ocasiones puede ser inespecíficos o generalizados; en este caso, el diagnóstico se realizó rápidamente desde el momento que fue hospitalizada por sintomatología relacionada, pues existían varios elementos clínicos típicos que sustentaban este diagnóstico (condritis auricular, condritis nasal con la deformación “nariz en silla de montar”, compromiso respiratorio manifestado por tos seca, disnea progresiva, estridor laríngeo y estenosis traqueal), sumado a la biopsia de cartilago (en este caso, nasal) que confirma el diagnóstico. Se cumplen los criterios mayores de Michel et al⁹, existiendo inflamación del cartilago a nivel auricular, nasal y laringotraqueal (siendo necesarios para el diagnóstico 2 de 3).

La condritis auricular es la manifestación clínica más común y a menudo, es la principal característica de presentación^{1,6}. Los episodios inflamatorios agudos tienden a resolverse espontáneamente en pocos días o semanas, con recurrencia en intervalos variables³. Los episodios repetidos de condritis pueden producir daños permanentes con la progresiva pérdida de la morfología normal, apareciendo nodular o verrugosa, ladeada o

endurecida por la calcificación³; e incluso, en un pequeño porcentaje de los pacientes, puede ocurrir una deformidad del pabellón auricular denominada “oreja en flor de coliflor”^{1,3}. Otras manifestaciones acompañantes, aunque menos frecuentes, son la ocurrencia de hipoacusia neurosensorial y tinnitus^{1,6}. En el caso descrito, la condritis auricular correspondió a la manifestación clínica inicial (lo cual concuerda con la literatura), evidenciándose una clara degeneración del cartilago auricular derecho como se ilustra en la Figura 1, secundario a los probables repetidos episodios inflamatorios que ocurrieron durante los 2 años de evolución.

Respecto a la condritis nasal, es menos común que la condritis auricular, pero sigue un curso similar y puede ser el síntoma de presentación¹. El proceso inflamatorio involucra el puente nasal, con enrojecimiento agudo, sensibilidad y dolor, generalmente menos acentuado que en el cartilago auricular. La destrucción progresiva del cartilago nasal conduce al aplanamiento característico del puente nasal, lo que finalmente puede resultar en la deformidad irreversible e indolora en “nariz en silla de montar”, observada con mayor frecuencia en pacientes mujeres y menores de 50 años³. En el caso, la paciente desarrolló esta deformación característica, tal como se evidencia en la Figura 2.

Acerca del compromiso del tracto respiratorio, manifestado en este caso por tos seca de 1 año de evolución asociado a disnea progresiva y estridor laríngeo, con múltiples recaídas (aumento de sintomatología respiratoria) en el período de algunos meses y progresiva estenosis traqueal; señalar que en hasta la mitad de los estos pacientes se desarrollan problemas respiratorios durante el curso de la enfermedad¹. Cuando la inflamación se limita a la laringe, los síntomas iniciales incluyen dolor y sensibilidad sobre el cartilago tiroideo y la tráquea, lo que lleva a laringomalacia o estenosis permanente con ronquera, tos no productiva, disnea, estridor y sibilancias³. Respecto a la afectación traqueobronquial, es característico el engrosamiento de la pared traqueal con destrucción de los anillos cartilaginosos. Es posible que se desarrolle un estrechamiento fijo y estenosis a partir del tejido de granulacion y la fibrosis peribronquial. También puede presentarse traqueomalacia³. Por tanto, la condritis laringotraqueal y bronquial crónica puede causar un estrechamiento de las vías respiratorias potencialmente fatal, lo que representa una enfermedad avanzada y de mal pronóstico¹.

La paciente no presentaba otras manifestaciones, como las señaladas por la literatura. Además del compromiso

articular ya expuesto previamente, destacar el compromiso ocular³ (presente en 50 a 60% de los casos. Compromiso suele ser leve y consisten, en orden de frecuencia en: epiescleritis unilateral o bilateral, escleritis y conjuntivitis) y cardiovascular³ (en aproximadamente 25% de estos pacientes, se diagnostican complicaciones cardiovasculares, especialmente en varones, representando la segunda causa de mortalidad. El espectro clínico incluye valvulopatías, aneurisma aórtico, disección aórtica, miocarditis, pericarditis, bloqueo auriculoventricular y vasculitis sistémica). Otras manifestaciones menos frecuentes^{1,3}, pueden ser a nivel de sistema nervioso central, piel y renal.

Respecto al estudio diagnóstico, además de las evaluaciones por las especialidades de Reumatología y Otorrinolaringología, se utilizaron exámenes como TAC de tórax y nasofibroscofia. El TAC de tórax puede revelar engrosamiento edematoso de la pared traqueobronquial con o sin calcificaciones murales, deformidad de las estructuras cartilaginosas y estrechamiento de la tráquea y los bronquios² (en el caso descrito, destaca en las imágenes el engrosamiento traqueal parietal presente desde la primera hospitalización, posteriormente evidenciándose estenosis traqueal). En este punto, se recomienda la realización de TAC de tórax dinámica^{1,3} porque las anomalías de la TAC espiratoria son un marcador de la afección pulmonar mucho más sensible que las anomalías inspiratorias¹ (que fue justamente, lo que se realizó con la paciente en los últimos TAC de tórax de su tercera hospitalización (Figura 3)). Otro examen para evaluar la función respiratoria que se recomienda es la espirometría^{1,2}, que en este caso no fue realizada. Respecto al estudio inmunológico, este permitió descartar la concomitancia de otra enfermedad reumatológica. Esto es de importancia, ya que hasta en un 30% de los casos, puede existir concurrencia de patologías como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, vasculitis, síndrome de Sjögren, etc². La literatura también señala que podrían realizarse evaluaciones a nivel oftalmológico^{1,2}, cardiológico^{1,2} y audiometría^{1,2} (que en este caso no fueron realizadas, ya que la paciente no presentaba compromiso a estos niveles), dada la posible afectación sistémica de esta patología, aunque también se debe destacar, que no existen protocolos estandarizados respecto a esto². Tampoco en la actualidad, existen pruebas de laboratorio específicas para el diagnóstico^{2,3}. Por último, mencionar que los niveles de proteína C reactiva suelen aumentar durante la crisis inflamatoria⁴ (tal como

ocurrió en este caso, al ingreso de la primera y tercera hospitalización), pudiendo utilizarse para evaluar la respuesta al tratamiento¹; además, en sus dos primeras hospitalizaciones al ingreso y habiendo descartado algún proceso infeccioso, el hemograma demostraba leucocitosis (especialmente en la segunda hospitalización), lo que puede interpretarse como un hallazgo de laboratorio propio de la patología³ o secundario al uso de la terapia corticoidal.

Respecto al tratamiento, desde el diagnóstico se emplearon los esquemas terapéuticos que actualmente están recomendados. Dada su infrecuencia, hasta la actualidad no se han realizado suficientes ensayos controlados aleatorizados, por tanto, la terapia se deriva de evidencia empírica basada en casos y opiniones de expertos; siendo el objetivo principal lograr el control de los síntomas y mantener la permeabilidad y estabilidad de las vías respiratorias¹. El tratamiento se adapta empíricamente de manera escalonada al paciente individual, de acuerdo con la gravedad de su enfermedad. En pacientes menos graves, se ha utilizado principalmente antiinflamatorios no esteroideos^{1,3}, en casos de control del dolor e inflamación en formas no graves caracterizadas por afectación de la nariz, oído externo o articulaciones únicamente³. También en este nivel, pueden utilizarse dapsona y colchicina^{1,3}. En pacientes más gravemente afectados o con compromiso orgánico (afectación ocular, laringotraqueal o cardíaca, vasculitis sistémica, etc³), se requiere inmunosupresión sistémica con corticoides o uso de agentes citotóxicos^{1,3} como ciclofosfamida, metotrexato, azatioprina, ciclosporina. La última línea terapéutica farmacológica son los biológicos^{1,3} (según mecanismo de acción, se ha reportado el uso de agentes anti-TNF- α (infliximab, etanercept, adalimumab), anti-IL6 (tocilizumab), anti-CD20 (rituximab), anti-IL1 (anakinra) e inhibidores de la activación de células T (abatacept); aunque la mayoría de estos reportes son con pequeñas series de casos, no existiendo aún ensayos clínicos controlados al respecto)¹. En casos seleccionados, complicados por estenosis bronquial grave, insuficiencia cardíaca intratable debido a insuficiencia valvular o en caso de aneurismas aórticos, podrían ser necesarios procedimientos quirúrgicos o intervencionistas³. En el caso, desde el diagnóstico se utilizaron corticoides sistémicos. Además, inicialmente se utilizó metotrexato, siendo sustituido posteriormente por ciclofosfomida en bolos, dado las recaídas. Dado el severo compromiso a nivel de tracto respiratorio (estenosis traqueal progresiva), se estaba evaluando una posible prótesis a nivel traqueal.

En lo que respecta al diagnóstico diferencial, si bien en este caso el diagnóstico se pudo confirmar rápidamente ante el resultado de la biopsia de cartílago nasal, la literatura señala, que dependiendo del tipo de presentación clínica de la enfermedad, pueden existir diferentes diagnósticos diferenciales. La condritis auricular debe diferenciarse de las condiciones traumáticas y químicas, como congelación y picadura de insectos⁴. La condritis nasal (que puede llegar a manifestarse como "nariz en silla de montar"), debe diferenciarse de la granulomatosis con poliangiitis (presente en hasta el 50% de estos pacientes, según algunas series¹⁷), neoplasia del seno paranasal, linfoma de la línea media, sarcoidosis, infecciones locales por hongos, TBC, sífilis^{4,17}. El compromiso ocular puede ser difícil de diferenciar de la queratitis y la escleritis que pueden ocurrir en la artritis reumatoide, granulomatosis con poliangiitis, poliarteritis nodosa, enfermedad de Behcet⁴.

Por último, respecto al pronóstico se señala que el curso de los síntomas es a menudo impredecible⁴. Los ataques repetidos de inflamación del cartílago a menudo conducen a la destrucción permanente de los tejidos involucrados y causan discapacidad⁴. Los brotes son generalmente frecuentes, aunque pueden estar separados por períodos de años sin remisión¹⁸. Pueden ocurrir complicaciones funcionales severas como sordera, alteración del equilibrio, visión reducida y dolor crónico¹⁸. La mortalidad es más del doble en comparación con la población general², siendo las

causas más frecuentes el colapso u obstrucción de las vías respiratorias, la infección del tracto respiratorio, la enfermedad de las válvulas cardíacas y la aorta, vasculitis sistémica y cánceres (incluidos los trastornos mieloides de la sangre)¹⁸. Para algunos pacientes, sin embargo, la enfermedad es mucho más limitada y leve⁴. También señalar, que algunos reportes recientes han informado mejoras en las tasas de supervivencia^{19,20}. En el caso reportado, se evidencia compromiso severo del tracto respiratorio (estenosis traqueal progresiva), lo que conferiría un peor pronóstico. Además, destacable las múltiples recaídas que sufrió en un período breve de meses, a pesar de estar con el tratamiento farmacológico adecuado.

Como conclusión, podemos señalar que la policondritis recidivante es una enfermedad autoinmune multisistémica rara, de etiología desconocida, que afecta principalmente a estructuras cartilaginosas y ricas en proteoglicanos. Los pacientes presentan un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Hasta la actualidad, el tratamiento sigue siendo empírico, basado en el nivel de actividad de la enfermedad y la gravedad de la afectación de órganos. El caso recién expuesto, consiste en una presentación típica de esta enfermedad (paciente femenina de 52 años, condritis auricular, condritis nasal y compromiso respiratorio manifestado por tos seca, disnea progresiva, estridor laríngeo y posterior estenosis traqueal). Dada su gran infrecuencia y escasos reportes en la literatura científica nacional, resultaba de interés su publicación.

REFERENCIAS

- Kingdon J, Roscamp J, Sangle S, D'Cruz D. Relapsing polychondritis: a clinical review for rheumatologists. *Rheumatology (Oxford)*. 2018;57(9):1525-32.
- Rednic S, Damian L, Talarico R, Scirè C, Tobias A, Costedoat-Chalumeau N, et al. Relapsing polychondritis: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open* 2018;4(1):e000788
- Borgia F, Giuffrida R, Guameri F, Cannavò SP. Relapsing Polychondritis: An Updated Review. *Biomedicine*. 2018;6(3):84
- Longo L, Greco A, Rea A, Lo Vasco VR, De Virgilio A, De Vincentiis M. Relapsing polychondritis: A clinical update. *Autoimmun Rev*. 2016;15(6):539-43
- Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropathia. *Wien Arch F Inn Med*.1923;6:93-100.
- Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. Relapsing polychondritis. *N Engl J Med*. 1960;263:51-8.
- McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson C.M. Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine*. 1976;5:193-215.
- Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis--report of ten cases. *Laryngoscope*. 1979;89:929-46.
- Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis: Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med*. 1986;104:74-8.
- Peebo BB, Peebo M, Frennesson C. Relapsing polychondritis: A rare disease with varying symptoms. *Acta Ophthalmol Scand*. 2004;82:472-5.
- Kent PD, Michet Jr CJ, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16:56-61.
- Hazra N, Dregan A, Charlton J, Gulliford MC, D'Cruz DP. Incidence and mortality of relapsing polychondritis in the UK: a population-based cohort study. *Rheumatology*. 2015;54:2181-7.

13. Vargas P, Loyola K, Schrag B, Solís S. Policondritis recidivante. *Rev argent dermatol.* 2016;97(2):84-9.
14. Barcos P, Ramos C, Díaz JC, Jover E, Fernández C, Alamo M. Tos crónica como presentación de una enfermedad infrecuente. *Rev Chil Enf Respir.* 2013;29:104-7
15. Ramos C, Hasson D, Cabello H. Estenosis traqueal secundaria a policondritis recidivante. *Contacto Científico.* 2017;7(5):240-3
16. Smylie A, Malhotra N, Brassard A. Relapsing polychondritis: a review and guide for the dermatologist. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18:77-86.
17. Pérez M, Villacorta J. Nariz en silla de montar. *Med Clin Pract.* 2018;1(1-2):9
18. Mathian A, Miyara M, Cohen-Aubart F, Haroche H, Hie M, Pha M, et al. Relapsing polychondritis: A 2016 update on clinical features, diagnostic tools, treatment and biological drug use. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2016;30(2):316-33
19. Emmungil H, Aydin S. Relapsing polychondritis. *Eur J Rheumatol.* 2015;2(4):155-9.
20. Puéchal X, Terrier B, Mouthon L, Costedoat-Chalumeau N, Guillevin L, Le Jeune C. Relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine.* 2014;81:118-24.