

Policondritis recidivante con traqueotomía permanente. A propósito de un caso.

Relapsing polychondritis with permanent tracheostomy about a case.

Dianet Saray Peña Ramírez.¹ Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-4910-4287>

Ronny Alejandro Diéguez Guach.² Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-2965-0774>

Ernesto Medrano Santos.³ Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-5857-6278>

Danilo Taño Tamayo⁴ Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-0649-9573>

¹ Estudiantes de 5to año de la carrera de Medicina. Alumna Ayudante en Medicina Interna. Universidad de Ciencias Médicas Holguín.

² Estudiante 5to Año Medicina. Alumno Ayudante de Otorrinolaringología. Universidad de Ciencias Médicas Holguín.

³ Médico General. Residente 2do año Terapia Intensiva y Emergencias. Universidad de Ciencias Médicas Holguín.

⁴ Estudiante 3er Año Medicina. Alumno Ayudante de Medicina Interna. Universidad de Ciencias Médicas Holguín

Autor para correspondencia: Email: dianet.pena99@gmail.com

RESUMEN

La policondritis recidivante es una enfermedad autoinmune, de etiología desconocida, infrecuente, caracterizada por lesiones inflamatorias recidivantes, afecta las estructuras cartilaginosas, el sistema cardiovascular y los órganos de los sentidos. Se presenta una paciente femenina de 31 años de edad, con antecedentes de trastornos menstruales, hipertensión arterial, diabetes mellitus, y colagenopatía en la familia. Que presenta un cuadro clínico que evoluciona desde dolores articulares hasta condritis nasal, auricular y traqueal, además de alteraciones vestibulococleares, lo que conllevan al diagnóstico de policondritis recidivante. Actualmente presenta una traqueotomía permanente y responde favorablemente al tratamiento.

Palabras clave: Colagenopatías; Policondritis recidivante; Traqueotomía.

ABSTRACT

Relapsing polychondritis is a rare autoimmune disease of unknown etiology, characterized by recurrent inflammatory lesions, which affects cartilaginous structures, the cardiovascular system and the sense organs. A 31-year-old female patient is presented, with a history of

menstrual disorders, arterial hypertension, diabetes mellitus, and collagenosis in the family. Which presents a clinical picture that evolves from joint pain to nasal, auricular and tracheal chondritis, as well as vestibulocochlear alterations, which lead to the diagnosis of relapsing polychondritis. Nowadays has a permanent tracheostomy and is responding favorably to treatment.

Keywords: Collagen diseases; Relapsing polychondritis; Tracheotomy.

Recibido: 01/04/2022

Aceptado: 14/12/2022

Introducción

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad inflamatoria multisistémica crónica de origen autoinmune, que compromete preferencialmente el tejido cartilaginoso de diversos órganos y sistemas, produciendo una reacción inflamatoria intensa con necrosis de cartílago y tejido conjuntivo. También puede afectar las estructuras con proteoglicanos como ojos corazón, riñón y vasos sanguíneos, produciendo vasculitis ^(1,2)

A pesar de su etiología desconocida, la autoinmunidad cumple el principal rol en su aparición. La presencia de anticuerpos anticolágeno tipo II durante el episodio agudo explicaría el desarrollo de una respuesta autoinmune contra epítopes de algún componente del cartílago, con aparición posterior de un infiltrado inflamatorio pericondral. ⁽¹⁻³⁾

La PR puede afectar a numerosos órganos, con especial predilección por la afección condral y articular. El cuadro clínico puede iniciar con manifestaciones generales. ^(1,3)

La condritis auricular es la afección más frecuente. Puede existir otorrea serosa con lesión permanente y reblandecimiento del cartílago auricular, dando lugar a la típica oreja de cocker. La condritis recidivante de los cartílagos de la pirámide nasal produce una deformidad característica en silla de montar. ⁽²⁾

La condritis laríngea provoca afonía completa que simula una laringitis banal. El paciente puede presentar manifestaciones de obstrucción pulmonar. La inflamación de la tráquea y del cartílago tiroideos puede ocasionar dolor y evolucionar a estenosis local o difusa. ⁽³⁻⁵⁾

Las manifestaciones articulares pueden presentarse como una poliartritis o bien como una oligoartritis aguda o subaguda. La hipoacusia puede presentarse además de otros trastornos vestibulococleares. ⁽⁵⁾

Para su diagnóstico se utilizan los criterios diagnósticos de Mc Adam y colaboradores, siendo necesaria la presencia de tres o más de ellos: condritis auricular bilateral (90%), poliartritis erosiva seronegativa (75%), condritis nasal (55%), inflamación ocular (conjuntivitis, epiescleritis, escleritis, queratitis, uveítis) (50%), condritis del tracto respiratorio (laringotraqueal) (60%), disfunción vestibular o coclear (hipoacusia neurosensorial, acufenos, vértigo) (45%), biopsia de cartílago. ^(3,5)

La supervivencia es a los 5 años del 75% y a los 10 años del 55%. Las causas de muerte más frecuentes son las respiratorias (infecciosas u obstructivas) y las cardiovasculares. El inicio de la enfermedad en pacientes menores de 50 años y la presencia de anemia, deformidad nasal, artritis, estenosis laringotraqueal, vasculitis y microhematuria podrían considerarse como factores predictivos de mal pronóstico. ^(3,5)

El tratamiento farmacológico se basa en la utilización inicial de antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) seguido por corticoides e inmunosupresores. Se ha comunicado el efecto benéfico de la terapia con anticuerpos monoclonales anti-CD4 en pacientes con PR. ⁽¹⁻⁴⁾

En casos que presenten estenosis o colapso de la vía aérea, valvulopatías graves y aneurismas aórticos está indicada la cirugía torácica reparadora. Las cirugías estéticas deberán programarse una vez la enfermedad este compensada. ⁽¹⁻³⁾

El objetivo del presente trabajo fue describir el caso de una paciente femenina de 31 años con manifestaciones clínicas que permiten llegar al diagnóstico de policondritis recidivante a la cual se le tuvo que practicar una traqueotomía permanente. Se considera importante el conocimiento del caso para la comunidad médica en general.

Presentación de Caso

Paciente femenina de 31 años, piel blanca, procedencia urbana, con antecedentes de trastornos menstruales desde su menarquia a los 5 años de edad, diabetes mellitus (DM) tipo II hace aproximadamente 8 años, hipertensión arterial (HTA) hace de 6 años; tratadas con glibenclamida (5 mg) 1 tab/almuerzo y 1 tab/cena, y amlodipino (10mg) 1tab/día.

A los 12 años comenzó a presentar dolores articulares generalizados con predominio en la articulación de las rodillas, intermitentes, que cedían con la administración de antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) por lo que acudió a consulta de reumatología remitida por su médico de cabecera por sospecha de colagenopatía. En consulta se le indica una artroscopia en la rodilla derecha sin resultados positivos, no obstante, debido a las características de los dolores articulares tuvo que abandonar la escuela de baile y continuó con seguimiento en consulta de Reumatología tratándose con esteroides.

Se mantuvo clínicamente estable sin nuevos síntomas por 15 años, presentando recidivas de dolor articular sin respuesta al tratamiento por lo que asistió más a consulta. A los 27 años acude a consulta de Medicina Interna por sospecha de Asma bronquial (AB), por presentar tos recurrente y falta de aire, para lo cual fue tratada con broncodilatadores, sin mejoría clínica, se decidió su ingreso en sala de Medicina Interna para estudio.

- Antecedentes Patológicos Personales (APP): Trastornos Menstruales, HTA, DM, Poliartritis crónica.
- Antecedentes Patológicos Familiares (APF): Lupus Eritematoso Sistémico (LES) (tía-X), HTA (madre-X) DM tipo II (madre-X), Esclerodermia (madre-X), AB (padre).
- Reacción Adversa a Medicamento (RAM): Triamcinolona.

Al interrogatorio la paciente refirió dolores de cabeza recurrentes, irregularidades menstruales y falta de aire que le impedía hablar fluidamente y realizar actividades físicas. Al examen físico se constató decaimiento, dolores articulares generalizados, tráquea central, movable y dolorosa a la palpación, galactorrea y disfonía. Resto del examen físico sin alteraciones.

Se interconsultó con otras especialidades como neumología, endocrinología, neurología, oftalmología, inmunología, alergia y otorrinolaringología. Se sospechó que su diagnóstico podría ser Granulomatosis de Wegener.

Se le indicaron exámenes complementarios humorales e imagenológicos. No se encontraron hallazgos relevantes a excepción de la prueba funcional respiratoria que arrojó obstrucción bronquial severa y la tomografía axial computada (TAC) que mostró estenosis del primer y segundo anillos traqueales. Se practicó fibrolaringoscopia directa para corroborar estrechez a nivel del primer y segundo anillos traqueales y se decidió realizar traqueotomía de urgencia (Imagen 1) para asegurar vía aérea permeable.



Figura 1. Rayos X de tórax vista anteroposterior. Se observa traqueotomía permanente.

Fuente: historia clínica de la paciente.

La paciente continuó con seguimiento y tratamiento con esteroides, inmunosupresores y antimicrobianos. Presentó mejoría clínica que posibilitó la retirada del traqueostomo. Luego de 4 años vuelve a acudir a cuerpo de guardia de su hospital más cercano por presentar falta de aire constante. Al examen físico realizado aparecen nuevos hallazgos como deformidad en el tabique nasal en forma de "silla de montar" (Imagen 2), pabellones auriculares deformes y dolorosos (Imagen 3), hipoacusia bilateral y pérdida del equilibrio añadidos a los datos positivos de su previo ingreso.



Figura 2. Tabique nasal en forma de "silla de montar".

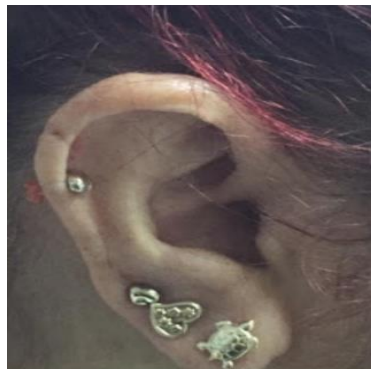


Figura 3. Pabellones auriculares deformes y dolorosos

En este momento se diagnosticó Policondritis Recidivante pues presentaba 5 criterios de McAdam: Condritis auricular bilateral recurrente, Artritis inflamatoria no erosiva, Condritis nasal, Condritis del tracto respiratorio (tráquea) y Lesión audiovestibular (hipoacusia), por

lo que se comenzó tratamiento con azatioprina tabletas (tab) 50 miligramos (mg) vía oral a dosis de 10 mg/día y prednisona (tab 5mg) vía oral a dosis de 10 mg/día. Se realizó cirugía videoasistida para estudio y tratamiento con el objetivo de mejorar capacidad respiratoria y obtener muestra para biopsia. Se obtuvo confirmación histológica positiva para la PR.

Eventualmente los dolores articulares y el decaimiento mejoraron, sin embargo, la falta de aire persistió por lo que fue reevaluada y se le realizó fibrolaringoscopia directa donde se observaron nuevos anillos traqueales comprometidos. En noviembre del 2010 fue ingresada y se le realizaron los siguientes exámenes:

Broncoscopia videoasistida: Tráquea con anillos inflamados, abundante secreción espesa, blanquecina, adherida a pared traqueal; carina engrosada, edematosa. Árbol bronquial derecho: se dificulta acceso porque la paciente comienza con falta de aire, tos húmeda, intranquilidad, no se pudo explorar; árbol bronquial izquierdo: entrada estenosada por secreciones espesas, adheridas a la pared bronquial, anatomía conservada, pero muy edematoso, hiperémico. Se aspiran secreciones y se envían para el laboratorio para estudio. Por lo que se concluye Supuración Pulmonar Aguda.

La paciente posteriormente continuó con varios episodios de la misma índole por lo cual fue intervenida en múltiples ocasiones. Finalmente se decidió realizar traqueostomía permanente para mejorar su calidad de vida.

En estos momentos tiene una evolución favorable respondiendo adecuadamente al tratamiento actual con: prednisolona (20mg) ½ tab diaria, nifedipino (10mg) 1 tab c/12h, furosemida (40mg) 1 tab diaria, omeprazol (20mg) 1cap diaria, azatioprina (50mg) 1tab diaria, insulina simple: D-10U, A-15U, C-15U; insulina lenta 25U 9pm.

Discusión

La policondritis recidivante suele presentar manifestaciones clínicas y por tanto diagnosticarse entre los 40 y 60 años ⁽¹⁾ Sin embargo, en el caso presentado se puede observar la aparición de sintomatología desde edades tempranas, que inicialmente quizás no podían ser sugestivas de la enfermedad *per se*, debido a que no cumplía los criterios diagnósticos todavía, no obstante, no estaría incorrecto asumir que estaban relacionadas con esta.

La aparición de condritis auricular al inicio del cuadro coincide con Quintana Duque *et al.* ⁽⁶⁾ donde fue la característica más frecuente al encontrarla en la totalidad de los casos

estudiados, mientras que difiere de grandes series como la de Michet *et al.* ⁽¹⁾, en la cual la condritis auricular sólo se presentó en el 39% de los casos al inicio de la enfermedad, así como en la descripción clásica de McAdam *et al.* ⁽⁷⁾, en la cual sólo el 26% de pacientes tenía condritis auricular al inicio del cuadro.

La sospecha inicial de una granulomatosis de Wegener se considera correcta, dado que es la entidad que más dificultad puede originar en el diagnóstico diferencial, ya que ambas patologías comparten manifestaciones clínicas, como la afección de las vías aéreas superiores y del tabique nasal. La condritis auricular, tan característica en la PR, es excepcional en el Wegener, mientras que en este último se observa con frecuencia la afección pulmonar y renal, rara en la PR.

En Latinoamérica existe una alta incidencia de PR en el género femenino de acuerdo con la serie de 5 casos publicada en México por Meza-Junco *et al.* ⁽⁸⁾, en la cual todos los pacientes fueron mujeres, hecho que concuerda con nuestro caso.

Una vez diagnosticada la PR, la descripción clínica del caso reportado coincide con la información en bibliografía consultada. Los criterios diagnósticos presentes en este caso fueron: condritis auricular bilateral, artritis inflamatoria no erosiva, condritis nasal, condritis del tracto respiratorio (tráquea) y Lesión audiovestibular (hipoacusia) además de signos de confirmación histológica.

El colapso traqueal con necesidad de traqueostomía evidenciado en el presente caso se manifiesta en la menor parte de los pacientes, cifras que fueron comprobadas en el 42% de la serie de casos publicada por Kong *et al.* ⁽⁹⁾ y en el 9% informado en la serie de Trentham ⁽¹⁰⁾

La paciente evolucionó tórpidamente, por lo que requirió la realización de varios procedimientos invasivos y quirúrgicos debido a la recurrencia del cuadro disneico laríngeo que presentaba, sin embargo, todos los episodios fueron bien manejados, lo que concuerda con otros casos revisados, que manifiestan que la enfermedad aparece generalmente de forma intermitente, y esto conlleva a un mejor pronóstico.

Se decidió optar por la realización de una traqueostomía permanente para evitar las reintervenciones constantes a la que la paciente se estaba sometiendo, siendo un enfoque poco frecuente, pues no se suele realizar este tipo de procedimientos en pacientes con PR frecuentemente.

Este procedimiento en conjunto con el tratamiento de esteroides con inmunosupresores, ha demostrado ser muy efectivo, a pesar de que la disponibilidad de los medicamentos a veces falla, la paciente se ha mantenido sin otras complicaciones.

La sobrevida en la primera serie publicada por Mc Adam *et al.* ⁽⁷⁾, en 1976, fue de 70% a cuatro años. Michet *et al.* ⁽¹⁾ reporta, en 1986, una sobrevida de 74% a cinco años. En la serie publicada por Trentham ⁽¹⁰⁾, en 1998, la supervivencia a ocho años fue de 94%, lo que puede adjudicarse a los progresos en el tratamiento de la enfermedad. Entre los factores que predijeron disminución de la sobrevida en la cohorte de Michet se citan edad avanzada, presencia de anemia al momento del diagnóstico y estenosis laringotraqueal. En contraste con la bibliografía consultada nuestra paciente ha tenido una sobrevida superior a los 10 años luego de realizada la traqueotomía permanente.

Conclusiones

Este reporte manifiesta que el diagnóstico de la policondritis recidivante es eminentemente clínico, ante la presencia de síntomas sugestivos de la enfermedad, debe de diferenciarse de otras enfermedades autoinmunes y colagenopatías, para así encaminar el diagnóstico y lograr una conducta adecuada en el momento preciso. La conducta varía de paciente en paciente según sus características personales, por lo que necesitamos una medicina personalizada y una toma de decisiones adecuada con el objetivo de que el paciente tenga la mejor calidad de vida posible.

Referencias Bibliográficas

1. Molina-Mesa M, Escobar-Mosquera A. Policondritis recidivante. Revista Cubana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello [Internet]. 2022 [citado 6 Feb 2023];6(2). Disponible en: <https://revotorrino.sld.cu/index.php/otl/article/view/355>
2. Vera C, Matamala JM, Feuerhake W, Neira O, Vidal A, Castillo JoL. Encefalopatía subaguda en una paciente con policondritis recidivante. Caso clínico. Rev. méd. Chile [Internet]. 2021 [citado 6 Feb 2023];149(7):1085-9. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872021000701085&lng=es.
3. Ladrón de Guevara D, Cerda F, Ángela Carreño M, Piottante A, Bitar P. Actualización en el estudio de Granulomatosis con poliangeitis (Granulomatosis de Wegener). Rev. chil. radiol. [Internet] 2019 [citado 31 May 2021];25(1):26-34.

- Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082019000100026&lng=es.
- Lisanti R, Gatica D, Abal J, Di G. Policondritis recidivante, un desafío diagnóstico. Rev. am. med. Respir [Internet]. 2015 [citado 24 May 2021];5(2):146-9. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-236X2015000200012&lng=es
 - Ucinia BLP, Viteri TFJ, Peralvo SSP. Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento. Rev Cub de Reu [Internet]. 2020 [citado 6 Feb 2023]; 22(2):1-14. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=97572>
 - Quintana Duque MA. Policondritis recurrente: Estudio de 19 casos en Colombia. Salud, Barranquilla [Internet]. 2007 [citado 24 May 2021];23(1): 1-8. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-55522007000100002&lng=en
 - McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine, Baltimore. 1976. [citado 31 May 2021];55(3):193-215. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/775252/>
 - Meza-Junco J, Remes-Troche JM, Montaña-Loza, A. Policondritis recidivante. Presentación de 5 casos y revisión de la literatura. Rev Mex Reumat [Internet]. 2001 [citado 24 May 2021]; 16:309-14. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4577/457745505003.pdf>
 - Kong K. O, Vasoo S, Tay NS, Chng H. Relapsing polychondritis: an Oriental case series. Singapore medical journal [Internet]. 2003 [citado 31 May 2021]; 44(4), 197–200. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12952032/>
 - Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. Ann Intern Med. [Internet]. 1998 [citado 31 May 2021];129(2):114-22 Disponible en: <https://doi.org/10.7326/0003-4819-129-2-199807150-00011>

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Dianet Saray Peña Ramírez: Conceptualización, revisión bibliográfica, supervisión, edición y redacción final del manuscrito.

Ernesto Medrano Santos: Revisión bibliográfica, revisión y edición del manuscrito, supervisión.

Ronny Alejandro Diéguez Guach: Revisión bibliográfica, análisis citomorfológico, revisión del borrador original y del documento final.

Danilo Taño Tamayo: Análisis citomorfológico, redacción, revisión y edición del manuscrito, supervisión.