

Asma como forma de presentación de policondritis recidivante

M.T. ELÍAS HERNÁNDEZ, R. SÁNCHEZ GIL, J.L. LÓPEZ CAMPOS, J. CASTILLO GÓMEZ

Servicio de Neumología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

ASTHMA AS PRESENTATION FORM OF RELAPSING POLYCHONDRITIS

RESUMEN

La policondritis recidivante es una enfermedad sistémica, de etiología desconocida, que se caracteriza por una inflamación recurrente, que afecta a estructuras cartilagosas, aparato cardiovascular, ojos y oídos. La afectación respiratoria ocurre en el 56% de los pacientes durante el curso de la enfermedad, pero como forma inicial de presentación sólo ocurre en el 14% de los casos. Los pacientes desarrollan síntomas severos devidos a la afectación de la glotis y del árbol traqueobronquial, siendo la causa de muerte en el 50% de los casos. La inespecificidad de los síntomas respiratorios da lugar a que, si el cuadro no se acompaña inicialmente de signos característicos, pueda confundirse con otro proceso, retrasándose el diagnóstico. Las pruebas de función pulmonar son de enorme importancia, apareciendo un patrón obstructivo no reversible tras broncodilatador, y un plateau en la curva flujo-volumen que va a ayudar a localizar y evaluar la severidad de la obstrucción. La TAC de alta resolución es una exploración no invasiva que identifica las anomalías de la tráquea y de los bronquios con mas precisión que la broncofibroscopia, por lo que debe realizarse al inicio de los síntomas respiratorios junto con las pruebas de función pulmonar.

Presentamos el caso de una paciente cuyo proceso debutó con sintomatología respiratoria sugestiva de asma bronquial, que precedió en seis meses a la aparición del signo guía la condritis nasal.

PALABRAS CLAVE: *Policondritis. Cartílagos. Afectación traqueobronquial*

ABSTRACT

Relapsing polychondritis is a systemic disease of unknown etiology characterised by relapsing inflammation affecting cartilaginous structures, cardiovascular system, eyes and ears. Respiratory involvement occurs in 56% of patients during the disease progression, but only in 14% of cases as an initial presentation. Patients develop severe symptoms due to the disease affecting the glottis and the tracheobronchial tree, which represents the cause of death in 50% of cases. The unspecificity of respiratory symptoms makes that the disease may be confounded with some other if it is not accompanied with a typical presentation, which may cause a delay in the diagnosis. Pulmonary function tests are of great importance, since an obstructive pattern not reversible after bronchodilator administration and a plateau in flow-volume curves are of great help when assessing the severity of the obstruction. High resolution computed tomography is a non-invasive test more precise than bronchoscopy in identifying tracheal and bronchi abnormalities, so it should be performed at the onset of the respiratory symptoms together with the pulmonary function tests.

We present the case of a patient, whose disease started with respiratory semiology suggesting bronchial asthma, which preceded in six months the main sign nasal chondritis.

KEY WORDS: *Polychondritis. Cartilages. Tracheobronchial disorder.*

Elías Hernández MT, Sánchez Gil R, López Campos JL, Castillo Gómez J. Asma como forma de presentación de policondritis recidivante. An Med Interna (Madrid) 2001; 18: 139-142.

INTRODUCCIÓN

La policondritis recidivante (PR) es un proceso inflamatorio, episódico y con frecuencia progresivo, de causa desconocida, que afecta predominantemente al cartílago de las orejas, nariz y árbol traqueobronquial, y también a estructuras internas del ojo y del oído (1). La afectación respiratoria ocurre en el 56% de los pacientes durante el curso de la enfermedad,

pero como forma inicial de presentación sólo ocurre en el 14% de los casos (2). Los pacientes desarrollan síntomas severos devidos a la afectación de la glotis y del árbol traqueobronquial, siendo la causa de muerte en el 50% de los casos.

Presentamos el caso de una paciente cuyo proceso debutó con sintomatología respiratoria compatible con asma bronquial, que precedió en seis meses a la aparición del signo guía: la condritis nasal.

Trabajo aceptado: 13 de Julio de 1999

Correspondencia: M^a Teresa Elías Hernández. Avenida Las Pajanosas n^o 50. Guillena. 41210 Sevilla

CASO APORTADO

Mujer de 31 años, remitida a la consulta desde los Servicios de Urgencias con el diagnóstico de rinoconjuntivitis y asma bronquial. Como antecedentes familiares, tenía parientes de 2º grado con asma y atopia. Antecedentes personales: fumadora (12 paquetes/año); diagnosticada a los 16 años de rinoconjuntivitis alérgica (ácaros y pólenes); cuadros ocasionales de tos seca asociada a la rinoconjuntivitis; y alergia a terramicina. Consulta en urgencias por un cuadro de cuatro días de evolución, consistente en tos seca, sibilancias y disnea, acompañado de rinorrea, congestión nasocular, dolor faríngeo y febrícula (visita 0). La exploración física mostraba congestión nasocular, roncus y sibilancias bilaterales espiratorias; la laringoscopia indirecta mostraba un enrojecimiento de la parte visible de la tráquea, sin otros hallazgos. Hemograma con anemia (Hb 11,5 gr/dl), sin leucocitosis ni eosinofilia, siendo la bioquímica general normal. La Rx de tórax no mostraba hallazgos patológicos, y la Rx de senos paranasales mostraba la existencia de un engrosamiento del cornete derecho. Se le instaura tratamiento con terfenadina, budesonida nasal, formoterol, 1600 microgramos de budesonida inhalada, 30 mgrs de deflazacort en pauta descendente y cefuroxima. Visita 1: A los 15 días de haber iniciado el tratamiento, la vemos por primera vez en la consulta. La paciente se encontraba asintomática, habiendo suspendido la terfenadina y la budesonida tópica. A la exploración física destacaba la existencia de disfonía (que se atribuyó al uso de corticoides inhalados) y algún roncus espiratorio aislado. La espirografía, no basal, mostraba una FVC del 98% (de su valor de referencia) (Tabla I), FEV₁ 73% (de su valor de referencia), FEV₁/FVC 64%, MMEF 39% (de su valor de referencia) y PEF 51% (de su valor de referencia). Había estado realizando registro domiciliario del PEF que se mantenía estable entre 250-260 l/min. Se solicitó hemograma, VSG, PCR, bioquímica general y hepática, elemental de orina, microbiología de esputo, tests cutáneos para neuroalergenos habituales y determinación de Ig E específica en sangre. Visita 2: a los 12 días de la visita 1, la paciente acude de forma espontánea a la consulta por un cuadro febril de 12 días de evolución, astenia, tos con expectoración mucosa fácil y abundante, artralgias en rodillas, tobillos, interfalángicas distales de manos y pies y zona lumbosacra. No había tenido disnea ni sibilancias, aunque sí ruido de secreciones en tráquea y dolor en la parte alta de la tráquea. Llevaba 6 días tomando de nuevo cefuroxima, persistiendo la febrícula. Habían transcurrido 27 días desde el comienzo del cuadro. Los flujos espiratorios continuaban estables en 250 l/min, sin ninguna variabilidad. La espirometría en ese momento mostraba CVF 88% (de su valor de referencia), FEV₁ 73% (de su valor de referencia), FEV₁/CVF 72%, MMEF 45% y PEF 54%. Las pruebas complementarias solicitadas en la visita anterior confirmaban la anemia, que era microcítica (Hb 10gr/dl); no había leucocitosis; bioquímica general y hepática normal; orina normal; VSG 103mm en la primera hora, PCR 138 y microbiología de

esputo negativa. La paciente continuaba realizando tratamiento con formoterol y budesonida inhalada. Se le solicita serología reumática, factor reumatoide (FR), ANA, ANCA, ECA e inmunocomplejos circulantes, siendo todo ello normal o negativo, y se remite al Servicio de Reumatología, en donde es diagnosticada de oligoartritis no erosiva con HLA B₂₇+, iniciando tratamiento con AINEs. 3º visita (dos meses después del comienzo del cuadro): consulta de nuevo por expectoración mucosa muy abundante, diaria, sobre todo en decúbito supino y lateral izquierdo. La fiebre había desaparecido. El PEF domiciliario continuaba estable en 250 l/min, sin ninguna variabilidad, y en la espirografía basal la CVF es del 81% (del valor de referencia), y FEV₁ 65% (del valor de referencia), que mejora un 12% tras broncodilatador. Ante la sospecha de bronquiectasias o bronquiolitis obliterante asociada a alguna enfermedad reumatológica, se le realiza un TAC de alta resolución, en el que sólo encuentran engrosamiento de paredes de bronquios segmentarios del lóbulo medio. Se inicia tratamiento con fisioterapia respiratoria y se sube la dosis de budesonida inhalada. 4º visita (a los 4 meses del comienzo del cuadro): importante mejoría desde el punto de vista clínico. Había desaparecido el ruido de secreciones y la tos, aunque persistía todavía la expectoración pero en menor cuantía. Sin embargo, un control evolutivo, con curva flujo volumen, mostraba un empeoramiento de la obstrucción, que no revertía tras broncodilatador: FVC 94% (de su valor de referencia), FEV₁ 45% (de su valor de referencia), FEV₁/FVC 42%. Se le instaura tratamiento con corticoides orales. 5º visita (a los 5 meses del comienzo del cuadro): tras un mes de tratamiento con corticoides orales en pauta descendente la paciente se encuentra clínicamente mejor, pero en la curva flujo-volumen de control hay una gran caída de PEF, oscilaciones del asa espiratoria, apareciendo además estridor con la espiración forzada. Ante la sospecha de patología obstructiva de vías respiratorias altas es remitida a ORL para valoración. 6ª visita (a los cinco meses y medio del comienzo del cuadro): mientras espera ser vista por ORL acude espontáneamente a la consulta por presentar engrosamiento llamativo y dolor del tabique nasal, sin síntomas riníticos. Cuando la vemos, confirmamos la existencia de deformidad de la nariz en silla de montar. La aparición de ese dato, junto con los anteriores (síntomas respiratorios de vías altas y bajas, fiebre, artritis no erosiva seronegativa, anemia y afectación del cartílago nasal) nos pone ante la sospecha de Policondritis Recidivante. Se le realiza broncofibroscopia, que es mal tolerada por la tos y la disnea, en la que encuentran mala apertura de ambas cuerdas vocales, sobre todo a nivel de la comisura anterior; reducción global del diámetro del tercio superior de tráquea, con enrojecimiento, edema y pérdida de relieve de los cartílagos; con la espiración forzada se reduce significativamente la luz traqueal, por colapso de la pared posterior; en el árbol bronquial derecho encuentran edema y enrojecimiento similar al del tercio superior de tráquea. No se pudo tomar biopsia de cartílago por la mala tolerancia. ORL mientras tanto descarta otra patología a nivel nasal y solicita TAC de

TABLA I

EVOLUCIÓN DE LAS PRUEBAS DE FUNCIÓN PULMONAR DESDE EL COMIENZO DE LOS SÍNTOMAS. EL DÍA 185 INICIÓ TRATAMIENTO CON CORTICOIDES ORALES A ALTAS DOSIS Y SALAZOPIRINA

	Día 15	Día 27	Día 60	Día 120	Día 170	Día 185	Día 200	Día 230
	Basal (TB)	Basal (TB)	Basal (TB)	Basal (TB)				
CVF	98,4% (98%)	88% (89%)	81,2% (86%)	94% (99%)	107% (108%)	96% (97%)	105% (104%)	106% (110%)
FEV1	73% (75%)	73,3% (76%)	64,6% (72%)	45% (48%)	48% (41%)	41% (45%)	47% (52%)	45% (50%)
FEV1/CVF	64% (67%)	72% (74%)	69% (75,1%)	41% (42%)	45% (32,5%)	37% (40%)	39% (43%)	37% (40%)
MMF 25-75%	38% (45,3%)	45,5% (46%)	33,4% (42%)	25,3% (29%)	22% (18%)	17% (23%)	21% (24%)	19% (22%)
PEF	36% (51%)	54% (55%)	43% (61,1%)	31% (34%)			31% (33%)	32% (33%)

Los valores se representan en porcentaje de su valor teórico. TB: tras broncodilatador. CVF: capacidad vital forzada; FEV1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; MMF 25-75%: mesoflujo; PEF: flujo espiratorio pico.

cuello y tráquea en donde se confirma que la tráquea, a nivel subtiroideo tiene un diámetro de 10 mm (Fig. 1). Las pruebas de función pulmonar continuaban mostrando un patrón obstructivo no reversible tras broncodilatador, volúmenes pulmonares normales, resistencia de la vía aérea elevada (163% de su valor teórico) y gasometría arterial normal. A los seis meses del comienzo del cuadro, y con el diagnóstico de Policondritis Recidivante, se inicia tratamiento corticoides orales a altas dosis y salazopirina. Tras tres semanas de tratamiento desaparece el estridor con la espiración forzada y se objetiva una mejoría de la curva flujo volumen y una normalización de reactantes de fase aguda (VSG, PCR), sugestivos de buena respuesta inicial.



Fig. 1. TAC de tráquea, con corte a nivel subtiroideo, en el que el diámetro traqueal es de 10 mm.

DISCUSIÓN

La policondritis recidivante (PR) es un proceso inflamatorio de etiología desconocida, aunque existen datos que apoyan la hipótesis de una etiología inmune (4,5), asociándose en el 30% de los casos con otras enfermedades inmunológicas (6,7). Afecta con mayor frecuencia a personas entre 40 y 60 años, sin diferencias entre sexos ni razas. La expresión clínica de este proceso traduce la afectación de estructuras cartilaginosas, fundamentalmente otorrinolaringológicas, cardiovasculares y de algunos órganos de los sentidos. La afectación laringotraqueobronquial se da en el 49% de los casos, siendo ésta y la afectación cardiovascular indicadoras de mal pronóstico (10). El diagnóstico es clínico, siguiendo los criterios establecidos por McAdam (2) y modificados por Damiani (3), no siendo necesario el estudio anatomopatológico en todos los casos.

El interés de nuestro caso viene dado por la escasa frecuencia de inicio del cuadro con afectación pura de vías respiratorias sin otras manifestaciones acompañantes (oscila según las series entre el 13% (13) y 26% (10)); y la rapidez del diagnóstico desde el comienzo de los síntomas (seis meses), siendo este periodo transcurrido bastante más corto de lo que habitualmente se describe en la literatura (15) (entre 2,5 y 3 años).

La afectación de la vía aérea se da con más frecuencia en mujeres que en hombres, a una edad media de 40,3 años, y puede ser difusa o localizada (14). La sintomatología puede ser muy variada: disnea, tos, afonía, sensación de "estrangulamiento", sibilancias, estridor, estenosis traqueal y bronquial, bronquiectasias y neumonía (15). Esta inespecificidad de la sintomatología hace, que si el cuadro no es florido inicialmen-

te, pueda confundirse con otro proceso, dando lugar a un retraso en el diagnóstico (16,17). Los síntomas relacionados con la afectación laringotraqueal son signos de mal pronóstico, ya que puede dar lugar a insuficiencia respiratoria aguda debida al colapso de la vía aérea (2,10).

Fisiopatológicamente, en las fases más precoces se produce una inflamación de los cartílagos que dan lugar a fragilidad traqueal o bronquial. En el transcurso de la enfermedad se va produciendo una disminución del calibre de la vía aérea y una destrucción de los cartílagos, con evolución a fibrosis. Las infecciones pulmonares son frecuentes debido a la dificultad para eliminar las secreciones y a la ineficacia de la tos (15). El colapso traqueal puede producirse de forma aguda, dando lugar a una muerte súbita (14).

La repercusión sobre la función pulmonar va a depender no sólo de la localización de la lesión, sino de que ésta sea fija o variable. La localización es más importante cuando la obstrucción es variable, ya que si es extratorácica da lugar a una disminución del flujo inspiratorio máximo; y si es intratorácica, lo que se afectan son los flujos espiratorios (14). La serie más amplia en la que se describe detalladamente la función pulmonar de los pacientes afectados es la de Tillie-Leblond (15), en la que la mayoría de los pacientes presentan una disnea severa, con FEV₁ menor del 46%, debido a estenosis traqueobronquial severa. Las pruebas de función pulmonar son de enorme importancia, apareciendo un patrón obstructivo no reversible tras broncodilatador. La curva flujo-volumen va a mostrar generalmente un plateau que va a ayudar a localizar y evaluar la severidad de la obstrucción.

La exploración broncofibroscópica puede ser útil para apreciar la extensión de la reacción inflamatoria, valorar el grado de colapso en relación a los movimientos respiratorios y la estenosis. Sin embargo, es una exploración arriesgada, ya que puede provocar a un colapso de la vía aérea y la muerte súbita. La TAC de alta resolución es una exploración no invasiva que identifica las anomalías de la tráquea y de los bronquios con más precisión que la broncofibroscopia, por lo que debe realizarse al inicio de los síntomas respiratorios (18), junto con las pruebas de función pulmonar.

El diagnóstico diferencial de la afectación respiratoria es amplio, sobre todo cuando estos síntomas no se acompañan de otros signos más característicos: intubación traumática, reacciones granulomatosas del mediastino, neoplasias, betabloqueantes, tráquea en funda de sable del EPOC y traqueobroncopatía osteocondroplástica. También habría que hacerlo con el asma bronquial, ya que en ocasiones se acompaña de sibilancias (16,17).

Inicialmente el manejo de esta enfermedad, incluso de la afectación traqueobronquial, es con corticoides orales, a los que se les puede añadir inmunosupresores dependiendo de la respuesta (14). Sin embargo, en ocasiones se requieren medidas más agresivas: intubación, traqueostomía precoz en los casos de afectación localizada subglótica, soporte ventilatorio con presión positiva continua (19), prótesis endotraqueales (20) e incluso fijación externa de la vía aérea (14). De todas formas, el pronóstico, cuando hay afectación de la vía aérea es malo (2), y peor aún cuando el paciente debuta con estos síntomas, más que cuando aparecen en el transcurso de la enfermedad, siendo además mala la respuesta a los corticoides (14). Sin embargo, no existen en la literatura datos sobre el pronóstico a largo plazo cuando el diagnóstico se establece al poco tiempo de la aparición de los síntomas respiratorios, como es nuestro caso.

Bibliografía

1. Bruce C Gilliland. Policondritis recidivante y otras formas de artritis. En: Kurt J Isselbacher Eugene Braunwald Jean D. Wilson Joseph B, Martin Anthony S. Fauci Dennis L Kasper (eds). Principios de Medicina Interna 13^o ed New York Interamericana. McGraw-Hill 1994; 1960-1961.
2. McAdam LP, O'Halan MA, Blueston R, Pearson CM. Relapsing polichondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976; 55: 193-215.
3. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis. Report of ten cases. *Laryngoscope* 1979; 89: 929-946.
4. Zeuner M, Straub RH, Schlosser U, Rauh G, Schmitz G, Schölmerich, Lang B. Anti-phospholipid-antibodies in patients with relapsing polychondritis. *Lupus* 1998; 7: 12-14.
5. Empson M, Adelstein S, Garsia R, Britton W. Relapsing polichondritis presenting with recurrent venous thrombosis in association with anticardiolipin antibody. *Lupus* 1998; 7: 132-134.
6. Benito JR, Alvarez A, Barero I, Goikoetxea I, Oñate J, Aguirre C. Asociación de policondritis recidivante y colitis ulcerosa. *An Med Interna (Madrid)* 1997; 14: 467-468.
7. Rogerson ME, Higgins EM, Godfrey RC. Tracheal stenosis due to relapsing polychondritis in rheumatoid arthritis. *Thorax* 1987; 42: 905-906.
8. Sane DC, Vidaillet HJ, Burton CS. Cutaneous sings of cardiopulmonary disease. *Chest* 1987; 91: 268-9.
9. Lang-Lazdunski L, Pansard Y, Hvass U. Aortic valve replacement in relapsing polychondritis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 131-2.
10. Michet CJ, Mckenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing Polychondritis. *Ann Intern Med* 1986; 104: 74-78.
11. Wiederman HP, Matthay RA. Pulmonary manifestation of the collagen vascular diseases. *Clin Chest Med* 1989; 10: 710-11.
12. Sánchez Muñoz LA, Virosta Allegue M, Franco-Vicario R, Solano López D, Miguel de la Villa F. Policondritis recidivante de presentación atípica. *An Med Interna (Madrid)* 1996; 13 (4): 181-4.
13. Hughes RAC, Berry CL, Seifert M, Lessof MH. Relapsing polychondritis. Three cases with a clinico-pathologic study and literature review. *Q J Med* 1972; 61: 363-80.
14. Eng J, Sabanathan S. Airway Complications in Relapsing Polychondritis. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 686-92.
15. Tillie-Leblond I, Wallaert B, Leblond D, Salez F, Pérez T, Remy-Jardin M et al. Respiratory involvement in relapsing polychondritis. *Medicine* 1998; 77: 168-76.
16. Johnson AOC, Allen MB, Page RL. Asthma and wheezing. *Lancet* 1992; 340: 18: 178.
17. Doherty MJ, Spence DPS, Graham D, Cheetham BMG, Sun XQ, Earis JE. A vibrating trachea. *Thorax* 1998; 53: 230-1.
18. Remy-Jardin M, Remy J, Deschildre F, Artaud D, Ramon P, Edme JL. Obstructive lesions of central airways: Evaluation by using spiral CT with multiplanar and three dimensional reformations. *Eur Radiol* 1996; 6: 807-16.
19. Adliff M, Ngato D, Keshavjee S, Brenaman S, Granton J. Treatment of diffuse traqueomalacia secondary to relapsing polychondritis with continuous positive airway pressure. *Chest* 1997; 112: 1701-04.
20. Dunne J, Sabanathan S. Use of metallic stents in relapsing polychondritis. *Chest* 1994; 105: 864-67.