

## ASOCIACION DE OFTALMOLOGIA

Sesión del día 30 de junio de 1969

### COMPLICACIONES OCULARES DE LA POLICONDRITIS RECIDIVANTE

M. BURCH BARRAQUER, J. M.<sup>a</sup> NADAL ABELLA

La policondritis recidivante es una afección caracterizada por la inflamación que afecta selectivamente a los cartílagos, tanto articulares como no articulares, esta característica es lo que separa esta afección de las enfermedades del colágeno. Cualquier cartílago puede afectarse, pero los que lo hacen con mayor frecuencia son los del *pabellón auricular y tabique nasal*. Pueden también afectarse los cartílagos de las articulaciones de la laringe, tráquea, epiglotis, costillas, tiroides, bronquios, trompa de Eustaquio. El síndrome se acompaña de fiebre, malestar general, y poliartralgia. En algunos casos existen inflamaciones oculares y afectación del oído interno, con vértigo y dificultades auditivas. El pronóstico de la enfermedad es grave, puede producirse la muerte por estenosis traqueal o bronquial.

La rareza de la presentación de la enfermedad ha motivado una abundante sinonimia. Si es posible encontrarla en la literatura denominada bajo los siguientes epígrafes:

*Condromalacia generalizada* (síndrome de von Meyenburg-Altherr), *policondritis crónica atroficans*, *policondritis condrolítica*, *policondritis atrófica crónica familiar*, *policondritis reumática*. El término que empleamos nosotros de policondritis recidivante, término empleado en las publicaciones más recientes sobre la afección y con él figura en el *Tesaurus de Reumatología* del año 1965.

Primera observación por JACHS-WARTENHORST en 1923. Total de 21 casos; en España por BARCELÓ y colaboradores, y últimamente ANDERSON y autores americanos durante los años 1967 y 1968 la han estudiado nuevamente.

La enfermedad se presenta a cualquier edad, existiendo casos en la literatura desde los 2 años a los 61 años de edad. Es más común en las edades medias de la vida sin predominancia de sexo alguno. La mayoría de los enfermos muestra tres o más cartílagos enfermos. El cartílago más frecuente-

mente afecto es el de la oreja, que en las fases agudas muestra un pabellón rojo, hinchado, doloroso, muy sensible a la presión. Es de señalar que el lóbulo de la oreja permanece indemne. En los enfermos con ataques repetidos o prolongados, el cartilago de la oreja se colapsa, doblándose sobre sí mismo, el mismo proceso en el cartilago del tabique nasal produce deformidad en la silla de montar, y va precedida por fases de rinorea y frecuentes epistaxis.

La afectación articular, clínicamente sugiere trastornos muy parecidos a la artritis reumatoide, afectándose pequeñas y grandes articulaciones, aunque las radiografías no muestran ni destrucción ni atrofia del hueso adyacente.

La complicación más grave es la producida por la lesión cartilaginosa traqueal o bronquial, entre los casos publicados existen 5 en los que la muerte se produce por estenosis traqueal o bronquial, producida por el tejido de granulación secundario a la afectación cartilaginosa.

La afectación ocular, poco común, se caracteriza por lesiones descritas de episcleritis, conjuntivitis, iritis, queratitis, queratoconjuntivitis, corioretinitis y neuritis óptica.

El curso de la enfermedad se caracteriza por su carácter recidivante. Los brotes en algunos enfermos se presentan en forma casi continua, en otros puede aparecer después de años de intervalo. Las recaídas tienden a aparecer en los mismos cartílagos ya anteriormente afectados; como consecuencia de los mismos aparecen obstrucciones ventilatorias progresivas por afectación laringotraqueal, que requieren algunas veces una traqueotomía permanente. Las pruebas del laboratorio no son específicas para la policondritis recidivante. Todos los enfermos muestran cifras elevadas de su velocidad de sedimentación globular. La determinación de mucopolisacáridos ácidos en orina, en algunos casos ha mostrado cifras elevadas de los mismos. El examen que más ayuda para diagnóstico, es la *biopsia* del cartilago afecto. Ésta debe ser obtenida de regiones que no desfiguren al paciente, y que hayan sido recientemente afectadas. En ellas es posible observar una reacción inflamatoria con condrolisis que conduce a una sustitución del tejido cartilaginoso por tejido fibroso, con pérdida de la basofilia normal. Las áreas en donde es posible visualizar disolución del cartilago, existen islas de células inflamatorias mononucleares. En otras zonas existe un tejido fibroso maduro que reemplaza las zonas desprovistas de cartilago.

*Historia clínica.*— Es una enferma de 2 años mandada y estudiada por el Servicio de Infancia del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo (Director Dr. BONET RODÉS).

La enfermedad actual se había iniciado en enero de 1968 por un proceso conjuntival-corneal, seguido a los pocos días de signos inflamatorios de las articulaciones tibioastragalinias bilaterales, seguidas de la afectación de la rodilla izquierda y fuerte hinchazón de ambos pabellones auriculares.

Los pabellones auriculares edematosos, principalmente en su cara externa,

lo que aumenta notablemente el grosor de los mismos, cuya mitad superior, aparece ligeramente plegada sobre la parte inferior. La oreja tumefacta e inflamada mostraba sin embargo un lóbulo perfectamente normal. Ambas articulaciones tibioastragalinas y la rodilla izquierda aparecían inflamadas, con edema, calor y rubor periarticulares. En la rodilla era posible apreciar choque rotuliano, aunque no había limitación de su flexión. El resto de la exploración física de la enferma era normal.

Los datos de laboratorio mostraron hematies, 3,600,000; hemoglobina, 10,7 g.; hematocrito de 34; leucocitos, 9,400; NB, 3; NS, 58; EO; BO; L, 38; M, 1; V.S.G., 80 a la primera hora. Antiestreptolisinas 60 u. Proteína C reactiva: negativa. LATEX RA negativa. Fósforo, 4,2 mg % calcio, 9 mg %; Fosfatasa alcalina, 50 uB %. Proteínas totales 68, 7 g/litro. Albúmina, 31,4; Globulinas, 2,7;  $\alpha_1$ , 12,2;  $\beta$ , 8,1;  $\gamma$ , 14,3.

La exploración radiológica de la enferma mostró un tórax normal y las radiografías de las articulaciones afectas, rodilla izquierda y ambas tibioastragalinas, sólo mostraron alteraciones inflamatorias de los tejidos blandos.

Se practicó una biopsia del cartílago auricular, observándose una destrucción activa del cartílago, con disolución de la sustancia fundamental, proceso que podía observarse en la periferia del cartílago, penetrando en profundidad con liberación de los condrocitos, y fragmentos del cartílago en la zona adyacente edematosa, que mostraba un infiltrado denso, formado en su mayor parte por células mononucleadas, linfocitos. En algunos puntos se observaba la sustitución del tejido cartilaginoso por tejido conectivo vascular, inicio de la fibrosis cicatricial resolutive.

Se administraron a la enferma 15 mg de prednisona, por vía oral, con mejoría rápida de sus trastornos inflamatorios articulares, y ligera disminución de la turgencia de ambos pabellones auriculares, y mejoría de su querato-conjuntivitis. La V.S.G. practicada 8 días después de iniciado el tratamiento, se había reducido a 40 mm a la primera hora. La enferma fue dada de alta con instrucciones de seguir el tratamiento en su domicilio. Un mes más tarde la enferma presentaba una completa desaparición de sus trastornos articulares, persistiendo sin embargo una ligera tumefacción, con hiperpigmentación inflamatoria en ambos pabellones auriculares, que persistían ligeramente plegados. La dosis de prednisona fue reducida a 10 mg por día, por vía oral.

Estos son los datos resumidos del Servicio del Dr. BONEY, pues este trabajo se publicará en colaboración y de una manera extensa en Anales de S. Pablo, con colaboración con dicho Servicio y el Dr. MORAGAS.

En el examen del aparato ocular de la niña M. del C. S. F. pueden observarse los siguientes datos: Anexos oculares (párpados, conjuntiva, aparato lagrimal) normales. Simétricamente y en ambas córneas se observan manchas blancas situadas en el área central de la córnea, en número de 6 a 0, de forma redondeada y diámetro variable entre 1 y 3 mm ocupando en profundidad el parénquima corneal en sus capas medias en relación con la estructura propia de la córnea y algunos elementos más superficiales, pero que no llegan a formar aparente relieve en la superficie epitelial. El epitelio y la Bowman aparecen íntegros y no toman los colorantes de fluoresceína ni el azul de metileno, lo que confirma la integridad superficial. Las manchas observadas a la lupa aparecen formadas por puntos blancos agregados y confluentes y separados entre sí por tejido corneal sano sin edema ni vascularización que denoten un proceso activo. Asimismo por fuera del área central afectada la córnea se presenta totalmente normal. La sensibilidad corneal es normal, el contacto con una fina hebra de algodón provoca la reacción de defensa con rápida oclusión palpebral. El resto del globo ocular se aprecia normal, no se observa reacción periquerática, ni sinquias del iris, el cual se dilata regularmente después de algunas instalaciones de fenilefrina. Con la pupila dilatada y observando con el oftalmoscopio, a través de la córnea paracentral

sana, se llega a iluminar y a observar el fondo del ojo, con cierta dificultad debida principalmente a los movimientos incontrolados de la cabeza de la niña, en las zonas visualizadas del fondo de ojo no se observaron lesiones que llamaran la atención.

El aspecto morfológico de las lesiones corneales, su bilateralidad, su localización central en las capas medias de las láminas corneales, la falta de reacción inflamatoria, permite encuadrarlas dentro de las degeneraciones parenquimatosas corneales de la clasificación de FRANCHESQUETTI y FORMI, las cuales pueden manifestarse cronológicamente como congénitas o adquiridas en los primeros meses o años de la vida y siempre antes de la pubertad. Pueden adoptar formas nodulares y granulosas con cierto relieve en la superficie, tipo Groenow, o más profundas en el parénquima, tipo maculoso de Febr-Fleischer-Hambresin (1926). La característica más destacada es el carácter hereditario y familiar de la lesión ya sea dominante o recesivo que puede manifestarse congénitamente o en los primeros años de la vida hasta la pubertad. Estas lesiones de carácter distrófico pueden iniciarse solapadamente o previos discretos síntomas inflamatorios premonitorios los cuales pueden repetir en el curso de la afección o persistir la opacidad indefinidamente con el mismo aspecto estacionado.

La causa etiológica permanece oscura, según FUCHS se trataría de una distrofia celular. PRELAT la atribuye a un origen neurodistrófico posiblemente ligada a una avitaminosis. MARGOTTA ha observado en algunos pacientes la coincidencia de insuficiencia endocrina con metabolismo basal aumentado en un 14%, posiblemente de origen hereditario. WEHRLI ha encontrado en un caso un bacilo ácido resistente que ha identificado al bacilo de Koch y sugiere la posibilidad de una inflamación tuberculosa análoga al lupus de la cara. El papel de la herencia parece evidente en algunos casos, pero el mecanismo de intervención de este factor en la transmisión de las lesiones es desconocido.

La coincidencia de este tipo de distrofia corneal con la policondritis recidivante *es posiblemente un hecho inédito* ya que no la hemos hallado en la literatura oftalmológica a nuestro alcance, ya que en todos los trabajos hablan de episcleritis y conjuntivitis.

Este tipo de distrofia maculosa (tacheté de los franceses) puede coincidir en ocasiones con otras manifestaciones generales que constituyen síndromes ya descritos en la literatura, pero ninguno de ellos coincide con las manifestaciones propias de la policondritis recidivante del caso que nos ocupa. El síndrome de Jules-François (distrofia dermo-condro-carneana) con el que podría confundirse a un examen superficial y somero, discrepa notoriamente de la sintomatología general propia de la policondritis recidivante que nos ocupa. El síndrome de François caracterizado por la tríada: a) alteración de la osificación encondral y anomalías del desarrollo esquelético a nivel de manos y pies interesando los huesos cortos del carpo y tarso (pie bot tipo Friedreich)

limitación de movimientos. b) Síntomas cutáneos formados por nódulos dérmicos, con el aspecto y localización de los xantomas en la cara posterior del codo, en la nariz y en el pabellón de la oreja, formados por el colesterol. c) Síntomas oculares consistentes en una distrofia superficial subepitelial formada por manchas blancas o pigmentadas con elevaciones en la superficie. Los exámenes de laboratorio son en el síndrome de François todos negativos incluso la velocidad de sedimentación globular. El síndrome de François entra de lleno en el grupo de las lipoidosis junto con la enfermedad de Gaucher, de Schuller-Christian, de Nieman-Pich y en la gran familia de las Tesaurosismosis.

Tampoco cabe la confusión con la disostosis múltiple de Hurler, ni con la condrodistrofia deformante hereditaria, llamada por MARAÑÓN exostosis cartilaginosa múltiple, ni con la enfermedad de Braliford-Morquio: afección familiar congénita con discondrosis que produce rarefacción, destrucción y deformidades de los huesos, afecta el esqueleto de los miembros y va acompañada de escleróticas azules.

Por las consideraciones precedentes podemos concluir que la degeneración maculosa de la córnea puede manifestarse como un hecho coincidente de la policondritis recidivante, hecho que consideramos inédito, pero que no puede extrañarnos dado el mismo origen embriológico mesodérmico del parénquima corneal y el tejido cartilaginoso.

Últimamente hemos vuelto a ver a la niña (5-IV-1969) con un cuadro prácticamente igual; las degeneraciones son parenquimatosas, de las capas medias de la córnea, de diámetros diferentes, de localización central, estando sanas la córnea periférica y el ojo sin reacción ciliar y blanco, dando fondo del ojo normal. Estado general bien.

*Servicio de Oftalmología del Hospital de la Santa Cruz  
y San Pablo. (Director: Dr. M. BURCH.)*