

# UVEÍTIS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE POLICONDRITIS. UN RETO DIAGNÓSTICO.

## **Autores:**

**Joan Josep Cabré Vila y Coral Chancho Rodríguez**

Médicos de familia. EAP Reus-1

**Revisores:** Xavier Mas y Ernest Vinyoles

## **Correspondencia:**

**Joan Josep Cabré Vila**

Dirección electrónica: [jcabre.tarte.ics@gencat.cat](mailto:jcabre.tarte.ics@gencat.cat)

**Publicado:** octubre de 2011

Josep Cabré Vila Joan and Chancho Rodríguez Coral (2011) **Uveítis como primera manifestación de policondritis. Un reto diagnóstico.** Butlletí: Vol 29: Iss 3, Article 5. Available at: <http://pub.bsalut.net/butlleti/vol29/iss3/5>

Éste es un artículo de Open Access distribuido según licencia de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

## INTRODUCCIÓN

La policondritis recidivante es una enfermedad inflamatoria poco común, que se caracteriza por un curso episódico y progresivo, afectando a los cartílagos de oídos, nariz y árbol laringotraqueobronquial. Otras manifestaciones incluyen escleritis, uveítis, pérdida auditiva neurosensorial, poliartritis, anomalías cardíacas, lesiones cutáneas, glomerulonefritis y otros.

Presentamos el caso de un paciente de 72 años con policondritis recidivante, en el que la enfermedad debutó con uveítis y dolor de cabeza. Finalmente se pudo realizar el diagnóstico por cumplir todos los criterios diagnósticos. Además, tuvo un cuadro tóxico con fiebre y pérdida de peso, de 3 meses de evolución previa, que se controló con antiinflamatorios.

El paciente mejoró con corticoides orales y actualmente se encuentra completamente recuperado.

El caso reportado supone una primera manifestación poco habitual de la policondritis y supone un reto diagnóstico para el médico de familia, que se pudo resolver totalmente en nuestro ámbito asistencial.

En resumen, este caso pone de manifiesto: la importancia de considerar enfermedades inflamatorias del tejido conectivo ante queratitis o uveítis con poca respuesta al tratamiento antimicrobiano; así como ilustrar la importancia de los síntomas - guía (en este caso, la condritis auricular) con el fin de establecer el diagnóstico de sospecha.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente hombre de 72 años, con antecedentes personales de intolerancia a la glucosa. No fumador, no consumo de enol ni de drogas. No constan otras enfermedades. No recibe ningún tratamiento medicamentoso. Antecedentes familiares sin interés.

Motivo de consulta:

Consulta hace un mes en urgencias extrahospitalarias por molestias oculares asociadas a cefalea intensa, que requirieron tratamiento analgésico y que fueron catalogadas como epiescleritis. Ante la evolución tórpida de las mismas, consultó a un oftalmólogo privado que las trató con colirios tópicos de antibióticos y corticoides, con mejoría progresiva del cuadro clínico.

Cuando acude a nuestra consulta explicando el proceso, la exploración ocular muestra inyección conjuntival, y aporta informe del oftalmólogo que determina una epiescleritis con uveítis anterior derecha.

Una anamnesis más dirigida nos explica un proceso caracterizado por síndrome tóxico, con pérdida de peso (unos 9 kg en los últimos 3 meses), artritis inflamatoria de predominio en muñecas y articulaciones de las caderas, malestar general, mialgias generalizadas, inapetencia, fatigabilidad, cefalea intensa de predominio hemicraneal derecho y lesiones cutáneas en ambas extremidades inferiores con discreto prurito y resolución espontánea sin tratamiento.

En la exploración física destaca palidez cutánea, una condritis en el pabellón auricular derecho (**Figura 1**) e inyección conjuntival de predominio en esclerótica inferior del ojo derecho (**Figura 2**) (ya que la fotografía fue tomada después de tratamiento tópico con corticoides oculares y antibióticos).

**Figura 1.** Condrítis de pabellón auricular derecho



**Figura 2:** Epiescleritis and uveítis partially resolved in the right eye



Ante este cuadro clínico, se solicitó analítica donde destacaba VSG 116 mm/h, PCR 13 mg/dL, anemia normocítica-normocrómica (Hemoglobina 11,4 g/dL, hematocrito 34,6%, VCM 93,7 fL), glucosa basal 113, Factor reumatoide negativo, ANCA y ANA negativos, Marcadores tumorales (PSA, CEA, CA 15.3, CA 19.9, AFP, B2 microglobulina) negativos, TSH normal, prueba de Mantoux negativa, Serologías febriles negativas.

Ante la sospecha clínica de policondritis se inició tratamiento con 60 mg/día de prednisona.

Una semana después, el enfermo exhibe una gran mejoría clínica, la condritis auricular prácticamente está resuelta, ha mejorado el hambre, no tiene mialgias, ni cefalea ni síntomas oculares. Ha mejorado su agudeza visual. No ha presentado nuevas lesiones cutáneas. La artritis se ha resuelto totalmente. El paciente refiere que en cuestión de horas, prácticamente ya había experimentado mejoría después del tratamiento.

Se citó en 15 días con el fin de valorar la evolución clínica y solicitar nuevo control analítico (comprendiendo la VSG).

Los resultados de los nuevos análisis son: VSG 10 mm y PCR indetectable. Ha recuperado la anemia, con valores actuales de Hb de 14,7 g/dL y hematocrito 44,9%.

Dada la mejoría clínica y analítica, se procede a reducir la dosis de prednisona con la finalidad de mantener la dosis mínima eficaz.

Posteriormente y cuando se había rebajado la dosis a 15 mg/día, apareció condritis del puente nasal, por lo que se aumentó hasta la dosis anteriormente eficaz (30 mg/día). En menos de 72 horas el paciente tuvo una mejora clínica absoluta.

En la actualidad, el paciente está completamente asintomático.

## DISCUSIÓN

La policondritis recidivante es un trastorno inflamatorio poco frecuente que afecta predominantemente el cartílago del pabellón auricular, la nariz y árbol traqueobronquial. Es de causa desconocida. La incidencia aproximada es de un caso cada 3.500.000 habitantes. Existe asociación con el HDA-DR4. La patogenia parece mediada por autoinmunidad contra el colágeno tipo II, que a parte del cartílago auricular, cartílago nasal, tráquea, también se localiza en estructuras oculares y articulares.

En la clínica, se presentan habitualmente inflamaciones recurrentes y progresivas de estructuras cartilaginosas (pabellones auriculares, cartílago nasal, articulaciones, estructuras oculares). También puede existir afectación laringotraqueal, neurológica, renal o cardiovascular <sup>(1-3)</sup>. La afectación ocular es frecuente (50%) <sup>(4,5)</sup>.

Hay que tener en cuenta que hasta un 25% asocian otras enfermedades autoinmunes sistémicas, entre otras, la poliarteritis nodosa, el lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoidea, enfermedad mixta del tejido conectivo y enfermedad de Sjögren. También deben descartarse enfermedades malignas, como linfomas, leucemia mielomonocítica crónica y algunos carcinomas sólidos (ver apartado de diagnóstico diferencial). El diagnóstico se detalla en la **Tabla 1**. El paciente se puede diagnosticar de policondritis recidivante mediante los criterios de la tabla 1 <sup>(6,7)</sup>. El diagnóstico diferencial se refleja en la **Tabla 2**. El tratamiento de elección, son los corticosteroides; hay que mantener la dosis mínima eficaz. Habitualmente se inician a dosis de 1 mg/kg de peso corporal/día. Si existe refractariedad o deben de utilizarse dosis demasiado elevadas de corticoides, pueden utilizarse inmunosupresores (metotrexato, azatioprina).

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de McAdam y modificados de Damiani y Levine.

|   |
|---|
| <p><b>Criterios diagnósticos de Policondritis (criterios de McAdam)<sup>6</sup></b><br/> <i>El diagnóstico requiere 3 o más criterios, más una biopsia positiva de cartílago auricular, nasal o respiratorio.</i></p> |
| Condrítis recidivante de ambos pabellones auriculares,  |
| Artritis inflamatoria no erosiva,   |
| Condrítis del cartílago nasal,  |
| Inflamación de estructuras oculares: queratitis, conjuntivitis, escleritis/epiescleritis, uveítis,  |
| Condrítis de laringe y cartílagos traqueales,   |
| Lesiones cocleares y vestibulares que producen sordera neurosensorial, acúfenos y vértigo.  |
| <i>Como la biopsia no está exenta de riesgos, Damiani y Levine sugirieron una modificación:</i>   |
| <p><b>Criterios modificados de Damiani y Levine <sup>7</sup> para policondritis</b><br/> <i>El diagnóstico requiere sólo un criterio</i></p>  |
| Uno o más de los criterios, con biopsia positiva;   |
| Inflamación del cartílago en dos o más lugares separado, con buena respuesta a los corticoides o a la dapsona;  |
| Tres o más criterios.   |

**Tabla 2.** Diagnóstico diferencial de la policondritis.

|  |
|--|
| <b>Enfermedades que forman el diagnóstico diferencial de la policondritis</b>  |
| Enfermedades reumáticas: vasculitis sistémicas   |
| Artritis reumatoide  |
| Lupus eritematoso sistémico (LES)  |
| Síndrome de Sjögren  |
| Espondilitis anquilosante  |
| Síndrome de Reiter   |
| Síndrome de Cogan  |
| Granulomatosis de Wegener  |
| Enfermedades no reumáticas: enfermedad inflamatoria intestinal, cirrosis biliar primaria, síndromes mielodisplásicas         |
| Enfermedades malignas: Linfomas (Hodgkinianos o no Hodgkinianos, leucemia mielomonocítica crónica, otros carcinomas sólidos. |
| Enfermedades febriles agudas o crónicas  |
| Infección bacteriana del pabellón auricular  |

Este caso representa un reto diagnóstico. Cuando una enfermedad rara como la policondritis recidivante (1-3) tiene una presentación inicial inhabitual (en este caso, síntomas oculares aislados (4,5), como la uveítis o la epiescleritis) nos exige un ejercicio de diagnóstico diferencial que como médicos de familia debemos integrar junto a los signos y síntomas que el paciente no había relatado espontáneamente, para poder realizar un correcto diagnóstico.

También hemos de recordar la importancia de los síntomas-guía (por ejemplo, la condritis auricular en este caso) para realizar un diagnóstico diferencial correcto.

Como se ha dicho, debemos recordar la importancia del diagnóstico diferencial ya que la posibilidad de otras enfermedades reumáticas o incluso enfermedades malignas es elevado (**tabla 2**). Además de descartar enfermedades que cursen con fiebre y síndrome tóxico, ya sean agudas o bien crónicas.

El dolor de cabeza puede estar en relación con la propia enfermedad aguda, si bien en la bibliografía es posible que se asocie con una arteritis cerebral (8).

El tratamiento de esta enfermedad es muy eficaz, de hecho en pocos días el paciente estaba controlado. Tanto con prednisona como con dapsona suelen remitir los síntomas. Si se requieren dosis muy altas, existe la posibilidad de utilizar fármacos inmunosupresores como el metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina. En el presente caso comenzamos con una dosis de 60 mg/día de prednisona, reduciéndola a la mitad en un mes. Cuando apareció la condritis nasal, incrementamos otra vez la dosis a la previa eficaz.

Las recomendaciones que podríamos hacer es seguir los diagnósticos diferenciales, basándonos en el síntoma-guía, y pensar en descartar en primer lugar las enfermedades más frecuentes (infecciosas) seguidas de aquellas con pronóstico grave (malignidades) y realizar un seguimiento adecuado del proceso patológico.

La reflexión del caso sería que cal estar pendiente ante síntomas poco frecuentes pero que tienen una gran sensibilidad para orientar el diagnóstico. También que cuando una patología no evoluciona bien con el tratamiento teórico indicado, hay que plantearse otras posibilidades diagnósticas como era la uveítis/escleritis, en este caso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jaksh-Wartenhorst R. Polychondropathia. Wiener Archives of Internal Medicine. 1923;6: 93–100.
2. Balsa A, Espinosa A, Cuesta M, Macleod TI, Gijón-Baños J, Maddison PJ. Joint symptoms in relapsing polychondritis. Clin Exp Rheumatol 1995; 13(4): 425-30.
3. Peebo BB, Peebo M, Frennesson C. Relapsing polychondritis: a rare disease with varying symptoms. Acta Ophthalmologica Scandinavica. 2004; 82(4): 472–5.
4. Brink HMA, Rademakers J, Verbeek A, Van Ede A, Tilanus S. Ocular manifestations of relapsing polychondritis. Three case histories. Documenta Ophthalmologica. 1994; 87(2): 159–66.
5. Sallam A, Islam T, Parmar DN. Keratouveitis as a First Presentation of Relapsing Polychondritis. Case Reports in Medicine 2010; doi: 10.1155/2010/176514.
6. 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; 55(3): 193-215.
7. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis. Laryngoscope 1979; 89: 929-49.
8. Massry GG, Chung SM, Selhorst JB. Optic neuropathy, headache, and diplopia with MRI suggestive of cerebral arteritis in relapsing polychondritis. J Neuroophthalmol 1995; 15(3): 171-5.