

UVEÏTIS COM A PRIMERA MANIFESTACIÓ DE POLICONDRITIS. UN REpte DIAGNÒSTIC.

Autors:

Joan Josep Cabré Vila i Coral Chanco Rodríguez

Metges de família. EAP Reus-1

Revisors: Xavier Mas i Ernest Vinyoles

Correspondència:

Joan Josep Cabré Vila

Adreça electrònica: jcabre.tarte.ics@gencat.cat

Publicat: octubre de 2011

Josep Cabré Vila Joan and Chanco Rodríguez Coral (2011) **Uveïtis com a primera manifestació de policondritis. Un repte diagnòstic.** Butlletí: Vol 29: Iss 3, Article 5. Available at: <http://pub.bsalut.net/butlleti/vol29/iss3/5>

Aquest es un article Open Access distribuït segons llicència de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

INTRODUCCIÓ

La policondritis recidivant és una malaltia inflamatòria poc comuna, que es caracteritza per un curs episòdic i progressiu afectant els cartílags d'oïdes, nas i arbre laringotraqueobronquial. Altres manifestacions inclouen escleritis, uveïtis, pèrdua auditiva neurosensorial, poliartritis, anomalies cardíques, lesions cutànies, glomerulonefritis i altres.

Presentem el cas d'un pacient de 72 anys amb policondritis recidivant, en el qual la malaltia va debutar amb uveïtis i mal de cap. Finalment es va poder fer el diagnòstic per complir tots els criteris diagnòstics. A més, va tenir un quadre tòxic amb febre i pèrdua de pes, de 3 mesos d'evolució prèvia, que es va controlar amb antiinflamatoris.

El pacient va millorar amb corticoides orals i actualment es troba completament recuperat.

El cas reportat suposa una primera manifestació poc habitual de la policondritis i suposa un repte diagnòstic pel metge de família, però que es va poder resoldre totalment al nostre àmbit assistencial.

En resum, aquest cas posa d'èmfasi: la importància de considerar malalties inflamatòries del teixit connectiu davant queratitis o uveïtis amb poca resposta al tractament antimicrobià; així com il·lustrar la importància dels símptomes - guia (en aquest cas, la condritis auricular) per tal d'establir el diagnòstic de sospita.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Pacient home de 72 anys, amb antecedents personals d'intolerància a la glucosa. No fumador, no consum d'enol ni de drogues. No consten altres malalties. No rep cap tractament medicamentós. Antecedents familiars sense interès.

Motiu de consulta:

Va consultar fa un mes a urgències extrahospitalàries per molèsties oculars associades a cefalea intensa, que va requerir tractament analgèsic i que varen ser catalogades com epiescleritis. Davant la evolució tòrpida de les mateixes, va consultar un oftalmòleg privat que va tractar-les amb col·liris tòpics d'antibiòtics i corticoides, amb milloria progressiva del quadre clínic.

Quan acudeix a la nostra consulta explicant el procés, la exploració ocular mostra injecció conjuntival, i aporta informe de l'oftalmòleg que determina una epiescleritis amb uveïtis anterior dreta.

Una anamnesi més dirigida ens explica un procés caracteritzat per síndrome tòxica, amb pèrdua de pes (uns 9 kg als últims 3 mesos), artritis inflamatòria de predomini en canells i articulacions dels malucs, malestar general, miàlgies generalitzades, inapetència, fatigabilitat, cefalea intensa de predomini hemisfèric dret i lesions cutànies en ambdues extremitats inferiors amb discreta pruija i resolució espontània sense tractament.

A l'exploració física destaca pal·lidesa cutània, una condritis al pavelló auricular dret (**Figura 1**) i injecció conjuntival de predomini en escleròtica inferior de l'ull dret (**Figura 2**) (doncs la fotografia fou presa darrera el tractament tòpic amb corticoides oculars i antibiòtics).

Figura 1. Condritis de pavelló auricular dret



Figura 2: Epiescleritis i uveïtis parcialment resolta en ull dret.



Davant aquest quadre clínic, es va sol·licitar analítica on destacava VSG 116 mm/h, PCR 13 mg/dL, anèmia normocítica-normocròmica (Hemoglobina 11,4 g/dL, hematòcrit 34,6%, VCM 93,7 fL), glucosa basal 113, Factor reumatoide negatiu, ANCAs i ANAs negatius, Marcadors tumorals (PSA, CEA, CA 15.3, CA 19.9, AFP, B2 microglobulina) negatius, TSH normal, prova de Mantoux negativa, Serologies febrils negatives.

Davant la sospita clínica de policondritis s'inicià tractament amb 60 mg/dia de prednisona.

Una setmana després, el malalt exhibeix una gran milloria clínica, la condritis auricular pràcticament està resolta, ha millorat la gana, no té miàlgies, ni cefalea ni símptomes oculars. Ha millorat la seva agudesa visual. No ha presentat noves lesions cutànies. L'artritis s'ha resolt totalment. El pacient refereix que en qüestió d'hores, pràcticament ja havia experimentat millora darrera el tractament.

Es va citar en 15 dies per tal de valorar la evolució clínica i sol·licitar nou control analític (comprentent la VSG).

Els resultats dels nous anàlisis són: VSG 10 mm i PCR indetectable. Ha recuperat la anèmia, amb valors actuals de Hb de 14,7 g/dL i hematòcrit 44,9%.

Atesa la millora clínica i analítica, es procedeix a reduir la dosi de prednisona amb la finalitat de mantenir la dosi mínima eficaç.

Posteriorment i quan s'havia rebaixat la dosi a 15 mg/dia, va aparèixer condritis del pont nasal, per la qual cosa es va augmentar fins la dosi anteriorment eficaç (30 mg/dia). En menys de 72 hores el pacient va tenir una millora clínica absoluta.

En l'actualitat, el pacient està completament asimptomàtic.

DISCUSSIÓ

La policondritis recidivant és un trastorn inflamatori poc freqüent que afecta predominantment el cartílag del pavelló auricular, el nas i arbre traqueobronquial. És de causa desconeguda. La incidència aproximada és d'un cas cada 3.500.000 habitants. Existeix associació amb el HDA-DR4. La patogènia sembla mitjançada per autoimmunitat contra la col·làgena tipus II, que a banda del cartílag auricular, cartílag nasal, tràquea, també es localitza a estructures oculars i articulars.

Dins la clínica, es presenten habitualment inflamacions recurrents i progressives d'estructures cartilaginoses (pavellons auriculars, cartílag nasal, articulacions, estructures oculars). També pot existir afectació laringotraqueal, neurològica, renal o cardiovascular ⁽¹⁻³⁾. L'afectació ocular és freqüent (50%) ^(4,5).

Cal tenir en compte que fins un 25% associen altres malalties autoimmunes sistèmiques, entre d'altres, la poliarteritis nodosa, el lupus eritematós sistèmic, artritis reumatoidea, malaltia mixta del teixit connectiu i malaltia de Sjögren. També han de descartar-se malalties malignes, com ara limfomes, leucèmia mielomonocítica crònica i alguns carcinomes sòlids (veure apartat de diagnòstic diferencial). El diagnòstic es detalla a la Taula 1. El pacient es pot diagnosticar de policondritis recidivant mitjançant els criteris de la **taula 1** ^(6,7). El diagnòstic diferencial es reflecteix a la **Taula 2**. El tractament d'elecció, són els corticosteroides; cal mantenir-ne la dosi mínima eficaç. Habitualment s'inicien a dosi d' 1 mg/kg de pes corporal/dia. Si existeix refractarietat o han d'emprar-se dosis massa elevades de corticoides, poden utilitzar-se immunosupresors (metotrexate, azatioprina).

Taula 1. Criteris diagnòstics de McAdam i modificats de Damiani i Levine.

Criteris diagnòstics de policondritis (criteris de McAdam) ⁶
<i>El diagnòstic requereix 3 o més criteris, més una biòpsia positiva de cartílag auricular, nasal o respiratori.</i>
1) Condritis recidivant d'ambdós pavellons auriculars,
2) Artritis inflammatòria no erosiva,
3) Condritis del cartílag nasal,
4) Inflamació d'estructures oculars: queratitis, conjuntivitis, escleritis/epiescleritis, uveïtis,
5) Condritis de laringe i cartílags traqueals,
6) Lesions coclears i vestibulars que produeixin sordesa neurosensorial, acúfens i vertigen.
<i>Com sigui que la biòpsia no està exempta de riscos, Damiani i Levine varen suggerir una modificació:</i>
Criteris modificats de Damiani i Levine ⁷ per policondritis
<i>El diagnòstic requereix només un criteri</i>
a) Un o més dels criteris, amb biòpsia positiva;
b) Inflamació del cartílag en dos o més llocs separat, amb bona resposta als corticoides o a la dapsona;
c) Tres o més criteris.

Taula 2. Diagnòstic diferencial de la policondritis.

Malalties que formen el diagnòstic diferencial de la policondritis
1) Malalties reumàtiques: vasculitis sistèmiques
2) Artritis reumatoide
3) Lupus eritematós sistèmic (LES)
4) Síndrome de Sjögren
5) Espondilitis anquilosant
6) Síndrome de Reiter
7) Síndrome de Cogan
8) Granulomatosi de Wegener
9) Malalties no reumàtiques: malaltia inflammatòria intestinal, cirrosi biliar primària, síndromes mielodisplàstiques
10) Malalties malignes: Límfomes (Hodgkinians o no Hodgkinians, leucèmia mielomonocítica crònica, altres carcinomes sòlids.
11) Malalties febrils agudes o cròniques
12) Infecció bacteriana del pavelló auricular

Aquest cas representa un repte diagnòstic. Quan una malaltia rara com la policondritis recidivant ⁽¹⁻³⁾ té una presentació inicial inhabitual (en aquest cas, símptomes oculars aïllats ^(4,5), com la uveïtis o la epiescleritis) ens exigeix un exercici de diagnòstic diferencial que com a metges de família hem d'integrar juntament els signes i símptomes que el pacient no havia relatat espontàniament, per tal de fer un correcte diagnòstic.

També hem de recordar la importància dels símptomes-guia (per exemple, la condritis auricular en aquest cas) per tal de realitzar un diagnòstic diferencial correcte.

Com s'ha dit, cal recordar la importància del diagnòstic diferencial doncs la possibilitat d'altres malalties reumàtiques o inclús malalties malignes és elevat (**taula 2**). A més de descartar malalties que cursin amb febre i síndrome tòxica, ja siguin agudes o bé cròniques.

El mal de cap pot estar en relació amb la pròpia malaltia aguda, si bé en la bibliografia és possible que s'associï amb una arteritis cerebral ⁽⁸⁾.

El tractament d'aquesta malaltia és molt eficaç, de fet en pocs dies el pacient estava controlat. Tant amb prednisona com amb dapsona solen remetre els símptomes. Si es requereixen dosis molt altes, hi ha la possibilitat d'emprar fàrmacs immunosupressors com ara el metotrexate, ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina. En el present cas varem començar amb una dosi de 60 mg/dia de prednisona, reduint-la a la meitat en un mes. Quan va aparèixer la condritis nasal, varem incrementar novament la dosi a la prèvia eficaç.

Les recomanacions que podríem fer és de seguir els diagnòstics diferencials, basant-nos en el símptoma-guia, i pensar en descartar en primer lloc les malalties més freqüents (infeccioses) seguit d'aquelles amb pronòstic greu (malignitats) i fer un seguiment adequat del procés patològic.

La reflexió del cas seria que cal estar a l'aguait davant de símptomes poc freqüents però que tenen una gran sensibilitat per tal d'orientar el diagnòstic. També que quan una patologia no evoluciona bé amb el tractament teòric indicat, cal plantejar-se altres possibilitats diagnòstiques com era la uveïtis/escleritis, en aquest cas.

BIBLIOGRAFIA

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.