

Mujer de 62 años con aftosis orogenital, lesiones oculares y condritis

F. J. Sanjuán Portugal^a, R. Traspas Tejero^b, C. Llanos Chávarri^c, L. Á. Sánchez Muñoz^a,
J. Castiella Herreros^a y J. Naya Manchado^a

Unidades de ^aMedicina Interna, ^bOftalmología y ^cAnatomía Patológica.
Fundación Hospital Calahorra. La Rioja. España.

Caso clínico

Una mujer de 62 años consultó por la aparición de una tumefacción dolorosa del cartílago auricular izquierdo (fig. 1) y del tabique nasal (fig. 2). La paciente refería sufrir bronquitis agudas con relativa frecuencia, disnea de esfuerzos moderados, artralgias en rodillas, enrojecimiento ocular bilateral y aftas recurrentes en la mucosa oral. La exploración física revelaba fiebre de 38 °C, edema palpebral derecho, uveítis anterior y escleritis difusa en ambos ojos, lesiones papulopustulosas en codos, tórax y pliegue interglúteo, varias ulceraciones en la mucosa oral y dos ulceraciones en los labios mayores de la vulva. En los análisis de sangre destacaban: hemoglobina, 10 g/dl; velocidad de sedimentación globular (VSG), 102 mm/hora; anticuerpos antinucleares (AAN), 1/1.280 (patrón homogéneo), y positividad del antígeno HLA, DR4. Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo y el factor reumatoide fueron negativos. No se hallaron datos de infección por virus herpes en la biopsia de una úlcera vulvar. La prueba de patergia resultó negativa. En la tomografía torácica de alta definición se observaron bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho. La exploración funcional respiratoria sólo mostró una afectación mínima de la difusión del monóxido de carbono.



Fig. 1. Inflamación difusa auricular que respeta el lóbulo.



Fig. 2. Inflamación del cartílago nasal, edema palpebral derecho y escleritis.

Evolución

En la biopsia del cartilago auricular existían alteraciones histológicas compatibles con condritis (fig. 3); no se observaron granulomas y el cultivo fue negativo. Se instauró tratamiento con prednisona (70 mg/día), que consiguió una mejoría rápida de la sintomatología nasoalear pero parcial de la ocular. Al reducir la dosis a 20 mg/día la paciente sufrió un nuevo brote inflamatorio. Con la adición de azatioprina al tratamiento se logró finalmente la remisión clínica.

Diagnóstico

Policondritis recidivante con manifestaciones Behçet-like: síndrome MAGIC (del inglés: *mouth and genital ulcers with inflamed cartilage*).

Discusión

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad sistémica de causa desconocida que se caracteriza por la recurrencia de episodios inflamatorios en tejidos cartilaginosos, especialmente de los pabellones auriculares, nariz, tráquea y bronquios principales, en los que produce una destrucción progresiva. Afecta también a otras estructuras ricas en proteoglicanos, como el ojo, el corazón, los vasos sanguíneos y el oído interno¹. La enfermedad de Behçet (EB) es igualmente una enfermedad multisistémica de origen desconocido, definida por criterios internacionales, que cursa con aftosis orogenital recurrente, lesiones inflamatorias oculares y cutáneas². En 1923, Jaksch-Wartenhorst realizó la primera descripción de la PR, a la que llamó policondropatía, y Pearson introdujo en 1960

el término actual de PR^{3,4}. Por último, Firestein describió en 1985 cinco pacientes con signos de solapamiento entre la PR y la EB, proponiendo el acrónimo MAGIC para denominar esta asociación⁵.

La PR es una enfermedad poco frecuente, con una incidencia de 3,5 casos por millón de habitantes, tiene preferencia por la raza blanca y suele manifestarse hacia la quinta década de la vida en ambos sexos por igual. La patogénesis se le supone autoinmune, tomando como base la presencia de anticuerpos anticógeno tipo II en la mitad de los casos, su asociación con otras enfermedades autoinmunes y la constatación de que el tratamiento inmunosupresor controla con eficacia la enfermedad¹. Existe también una susceptibilidad mayor de padecerla en los portadores del haplotipo HLA-DR4, como nuestra paciente⁶. Se ha especulado sobre la influencia ocasional de factores precipitantes; por ejemplo, en enfermos de sida en quienes el tratamiento antirretroviral, al inducir una recuperación inmunitaria, podría desenmascarar una enfermedad autoinmune subyacente, y en personas que han presentado un brote de policondritis tras someterse a técnicas de *piercing*^{7,8}.

El signo clínico característico de la PR es la condritis de uno o los dos pabellones auriculares (89%-95%): la inflamación respeta el lóbulo por carecer de cartilago y puede confundirse con una pericondritis infecciosa, traumática, por la picadura de un insecto, congelación o quemadura solar. La condritis afecta también a los cartílagos nasal (48-61%), laringotraqueal y bronquial (55-67%). En todas estas localizaciones los brotes inflamatorios repetidos acaban por deformar las estructuras cartilaginosas, con una repercusión variable que oscila entre lo meramente antiestético («orejas caídas», «orejas de boxeador», «nariz en silla de montar») y la amenaza vital que puede suponer la obstrucción de la vía aérea por el edema y colapso del cartilago. Se observan además otras manifestaciones secundarias como fiebre, inflamación ocular (59%) en forma de escleritis, epiescleritis, uveítis o queratitis, disfunción audiovestibular (28%), artritis no erosiva ni deformante (72%), neuropatías centrales o periféricas, afectación cutánea diversa (25%), cardíaca, renal y vasculitis (14%)^{1,9}. La afectación de la vía aérea, aunque infrecuente en la presentación, se manifiesta en el 50% de los pacientes durante el curso de la enfermedad en cualquier zona del tracto respiratorio, incluyendo los bronquios distales. Sin embargo, la presencia de bronquiectasias es un hallazgo poco frecuente; no se acompañan necesariamente de estenosis apreciables en la vía aérea y no está claro si se producen por episodios recurrentes de inflamación del cartilago o por infecciones respiratorias¹⁰. En el caso que presentamos son probablemente secundarias a este último mecanismo.

El diagnóstico de la PR es esencialmente clínico. Por su sencillez suelen utilizarse los criterios de Michet¹¹. Los datos de laboratorio son inespecíficos. Suele haber anemia normocítica normocrómica, leucocitosis ligera y elevación de la VSG. La prevalencia de los AAN es baja: en un estudio de 180 pacientes se detectaron, a títulos significativos (superiores a 1/100) y

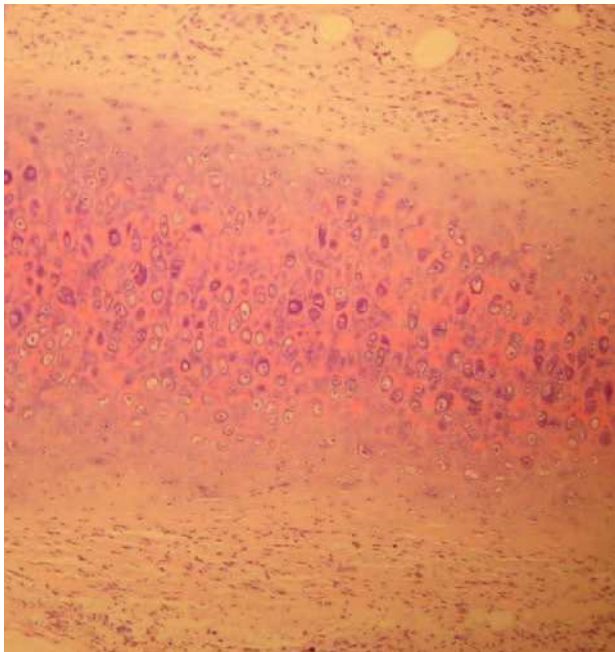


Fig. 3. Cambios degenerativos e infiltrados linfoides del cartilago hialino auricular (HE 10).

con un patrón variable, solamente en el 9% de los casos¹². Su presencia a títulos elevados sugiere la conexión de la PR con otras enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico, la enfermedad mixta del tejido conectivo o el síndrome de Sjögren, asociación que no hemos detectado en el seguimiento de la paciente. La biopsia de cartílago no es imprescindible, salvo en casos de afectación unilateral en los que deba descartarse una otitis externa necrotizante por *Pseudomonas aeruginosa*.

La evolución de la enfermedad es muy variable. Los síntomas en el síndrome MAGIC suelen tener una forma de presentación más concordante con los de la EB, a los que más tarde se unen los característicos de la PR. No sabemos si ambas entidades se hallan estrechamente relacionadas o si el síndrome MAGIC representa únicamente el solapamiento de dos enfermedades reumáticas. La experiencia clínica sugiere que la evolución y pronóstico de cada órgano afectado es el de la enfermedad individual más probablemente responsable de una manifestación clínica en particular. En cuanto al tratamiento de la PR, la prednisona es el fármaco de elección en los episodios agudos. A largo plazo también disminuye la intensidad, duración y frecuencia de los mismos. Otros inmunosupresores como azatioprina, metotrexato y ciclofosfamida se utilizan cuando los pacientes no responden al tratamiento con prednisona o precisan dosis altas de man-

tenimiento. En casos refractarios se han ensayado con éxito fármacos antagonistas del factor de necrosis tumoral¹³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med.* 1998; 129:114-22.
2. International Study Group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet.* 1990;335:1078-80.
3. Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropathia. *Wien Arch F Inn Med.* 1923; 6:93-100.
4. Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. Relapsing polychondritis. *N Engl J Med.* 1960;263:51-8.
5. Firestein GS, Gruber HE, Weisman MH, Zvaifler NJ, Barber J, O'Duffy JD. Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage: MAGIC syndrome. Five patients with features of relapsing polychondritis and Behçet disease. *Am J Med.* 1985;79:65-72.
6. Lang B, Rothenfusser A, Lanchbury JS, Rauh G, Breedveld FC, Urlacher A, et al. Susceptibility to relapsing polychondritis is associated with HLA-DR4. *Arthritis Rheum.* 1993;36:660-4.
7. Dolev JC, Maurer TA, Reddy SG, Ramírez LE, Berger T. Relapsing polychondritis in HIV-infected patients: a report of two cases. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:1023-5.
8. Serratrice J, Ené N, Granel B, Disdier P, De Roux-Serratrice C, Swiader L, et al. Severe relapsing polychondritis occurring after ear piercing. *J Rheumatol.* 2003;30:2716-7.
9. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2003;16:56-61.
10. Behar JV, Choi YW, Hartman TA, Allen NB, McAdams HP. Relapsing polychondritis affecting the lower respiratory tract. *Am J Roentgenol.* 2002; 178:173-7.
11. Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med.* 1986;104:74-8.
12. Piette JC, El-Rassi R, Amoura Z. Antinuclear antibodies in relapsing polychondritis. *Ann Rheum Dis.* 1999;58:656-7.
13. Carter JD. Treatment of relapsing polychondritis with a tumor necrosis factor antagonist. *J Rheumatol.* 2005;32:1413.