



Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es



► Caso clínico

Policondritis recidivante, una enfermedad con afección oftálmica

Relapsing polychondritis, a disease with ophthalmic affection

Leonardo García-Rojas Castillo, Diana Aleida González-Guajardo, Miguel Pedroza-Seres

Instituto de Oftalmología Fundación Conde de Valenciana. I. A. P.



Palabras clave:

Policondritis recidivante, escleritis, uveítis, edema macular cistoideo, México.

► Resumen

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad inmunológica asociada con inflamación de estructuras cartilaginosas y otros tejidos compuestos de colágena o proteoglicanos, como el ojo.

Se presenta el caso de una mujer de 22 años, con disminución de la visión de ambos ojos y ojo izquierdo rojo. Se identificó escleritis nodular anterior, uveítis anterior y edema macular cistoideo en ojo izquierdo; en ojo derecho únicamente edema macular cistoideo (EMC). El EMC fue demostrado mediante angiografía con fluoresceína y tomografía por coherencia óptica. Se trató con inmunosupresores sistémicos y esteroide intravítreo en AO con respuesta favorable.

► Abstract

Relapsing polychondritis (RP) is an immune-mediated disease associated with inflammation in cartilaginous structures and other tissues compound by collagen and proteoglycans, as the eye is. A case-report is presented of a 22 year-old female complaining blurred vision of both eyes and red left eye. Slit-lamp biomicroscopy showed a nodular anterior scleritis, anterior uveítis, and cystoid macular edema (CME) in left eye; right eye showed CME only. CME was demonstrated by fluorescein retinal angiography and optical coherence tomography. The patient was treated with systemic immunosuppressors and intravitreal steroids with favorable response and relief of symptoms.

Keywords:

Relapsing polychondritis, scleritis, uveitis, cystoid macular edema, Mexico.

► Introducción

Las enfermedades inmunológicas tienen una afectación multiorgánica. La afectación ocular de dichas enfermedades es frecuente y en ocasiones el diagnóstico se establece por la presentación a nivel ocular. La afectación oftálmica puede darse a diferentes niveles de los tejidos oculares y perioculares, en donde pueden afectarse desde las estructuras orbitarias y glándula lagrimal, hasta la esclera, úvea y retina, entre otras.

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad inmunológica asociada a inflamación de estructuras cartilaginosas y otros tejidos como el auricular, nasal, ocular, cardíaco, renal, del sistema vascular, nervioso central y respiratorio. Su etiología es desconocida, pero parece estar influenciada por susceptibilidad genética e inmunológica. Aproximadamente un tercio de los pacientes que la padecen tienen otra enfermedad asociada. Su presentación clínica es variable, en ocasiones puede ser subclínica y pasar desapercibida. La afectación ocular es frecuente, hasta en 22% en el momento de la presentación y hasta 60% en algún momento de la evolución de la enfermedad. El involucro ocular puede ser leve o severo y manifestarse como epiescleritis, escleritis, adelgazamiento escleral, queratitis ulcerativa periférica, uveítis anterior o posterior, lesiones conjuntivales en parche asalmonado (hiperplasia linfoide) e incluso proptosis.

► Presentación del caso

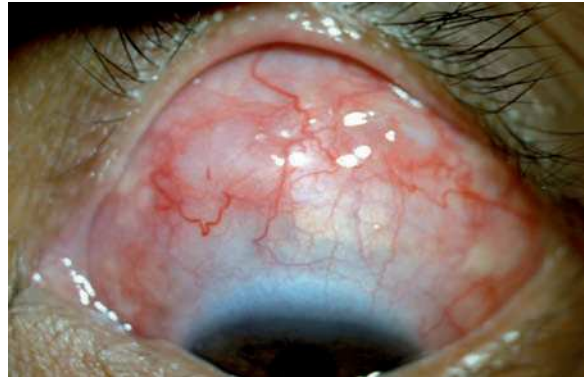
Mujer de 22 años, que acude a consulta de urgencia con los siguientes antecedentes: policondritis

recidivante diagnosticada clínicamente y con biopsia de cartílago auricular hace dos años, tratada previamente con prednisona y metotrexato, al momento de la consulta tratada con homeopatía. Epiescleritis en OI hace un año tratada con indometacina oral, es usuaria de lentes aéreos desde hace seis años; resto de antecedentes negados o sin importancia para el caso. Como padecimiento actual manifestó cuatro meses de evolución con disminución de la AV y *ojo rojo* de predominio izquierdo de 15 días de evolución. A la exploración oftalmológica se identificó su agudeza visual mejor corregida (AVMC) de 20/80 en ojo derecho (OD) y 20/60 en ojo izquierdo (OI), metamorfopsias en los cinco grados centrales, con la rejilla de Amsler en ambos ojos (AO); campos visuales por confrontación completos. Movimientos oculares sin alteraciones y a la exploración de órbita y anexos se observaron cejas, párpados y pestañas sin alteraciones. La presión intraocular por aplanamiento fue de 12 mmHg en AO. En la superficie ocular se observó conjuntiva tarsal sin alteraciones en AO, conjuntiva bulbar íntegra con pterigión nasal en OD y con hiperemia moderada a severa superior en OI; discreto adelgazamiento escleral superior en OD (**Figura 1**) y lesión nodular escleral con hiperemia moderada a severa, tortuosidad vascular que no aclara con fenilefrina al 10% en sector superior de OI (**Figura 2**). En segmento anterior, se observó cámara anterior formada con celularidad de 0.5+ en OD, el OI con cámara anterior formada, celularidad 2+ y *flare* 1+; córnea con depósitos retroqueráticos finos difusos en OI; iris íntegro con pupila redonda, normorefléctica y cristalino transparente en AO. En el segmento posterior se

► **Figura 1.** Izquierda: pterigión nasal. Derecha: adelgazamiento escleral superior.



► **Figura 2.** Izquierda: hiperemia conjuntival y episcleral. Derecha: escleritis nodular anterior superior.



observó vítreo transparente, sin celularidad, papila naranja de bordes bien definidos y excavación de 30%, emergencia vascular central, vasos con relación arteria/vena conservada, brillo foveolar ausente con engrosamiento foveal y presencia de lesiones lobuladas sobre-elevadas, algunas confluentes, de 50 a 150 μm aproximadamente en AO. Se demostró EMC mediante angiografía retiniana con fluoresceína (**Figura 3 y 4**) y tomografía por coherencia óptica en AO (**Figuras 5 y 6**).

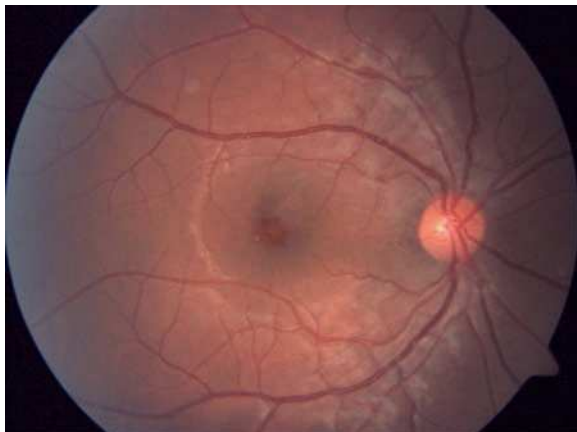
A la paciente se le diagnosticó escleritis nodular anterior de OI, y se sospechó edema macular quístico (EMC) en AO debido a los hallazgos clínicos; por tal motivo se le realizaron fluorangiografía y tomografía por coherencia óptica, mismas que confirmaron el diagnóstico de EMC bilateral.

La paciente fue tratada por oftalmología y reumatología en forma conjunta con indometacina VO, diclofenaco sódico tópico, triamcinolona intravítrea en AO, prednisona 1 mg/kg/día y azatioprina. La paciente tuvo mejoría clínica franca con disminución del EMC (**Figura 7**) y logró una AVMC de 20/30 en AO.

► Discusión

La policondritis no tiene una predilección epidemiológica por sexo ni grupo etario, aunque si es más común en raza caucásica.^{1,2} Su etiología es desconocida, pero parece estar influenciada por susceptibilidad genética e inmunológica por su asociación con el complejo HLA-DR4 y DR6.³ Su

► **Figura 3.** Izquierda: lesiones cistoideas foveales. Derecha: fuga de fluoresceína en patrón petaloide en etapas tardías.



► **Figura 4.** Arriba: lesiones cistoideas foveales. Abajo: fuga de fluoresceína en patrón petaloide en etapas tardías.

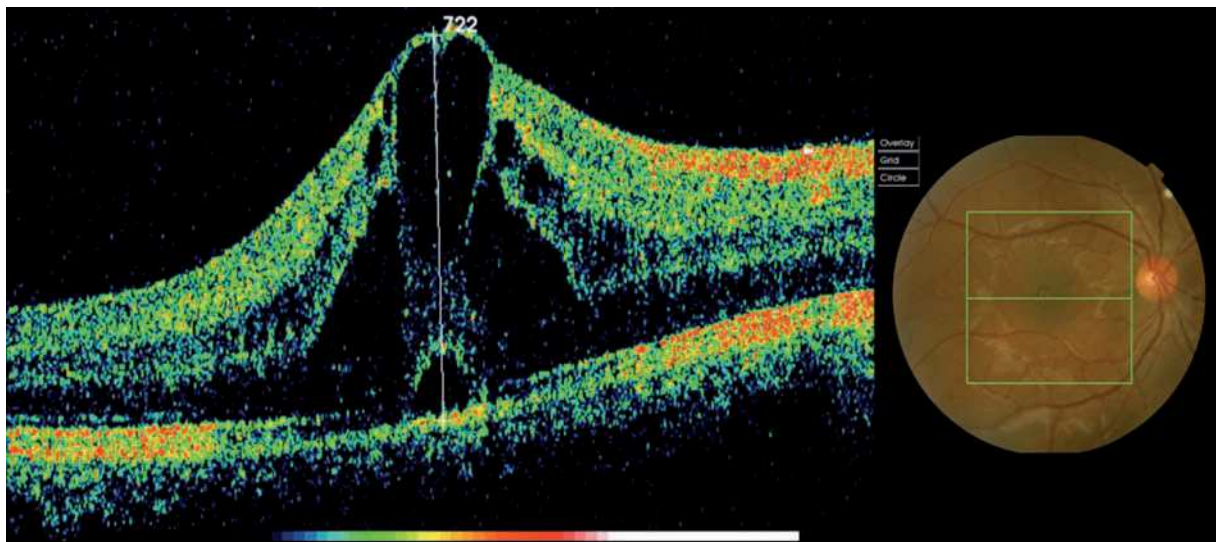


fisiopatología parece estar desencadenada por respuestas inmunológicas hacia antígenos del sistema conectivo, principalmente colágena tipo II, IX, XI, matrilina 1 y algunos proteoglicanos.^{2,4} Aproximadamente un tercio de los pacientes que la padecen tienen otra enfermedad asociada, como vasculitis sistémica, síndrome mielodisplásico o enfermedades del tejido conectivo. Su presentación clínica es variable y en ocasiones puede ser subclínica y pasar desapercibida. Su presentación más frecuente se hace evidente generalmente por inflamación auricular, deformidad nasal o destrucción articular.^{1,5} La afección ocular es frecuente, hasta en 22% en el momento de la presentación y hasta 60% en algún momento de la evolución de la enfermedad.^{1,5}

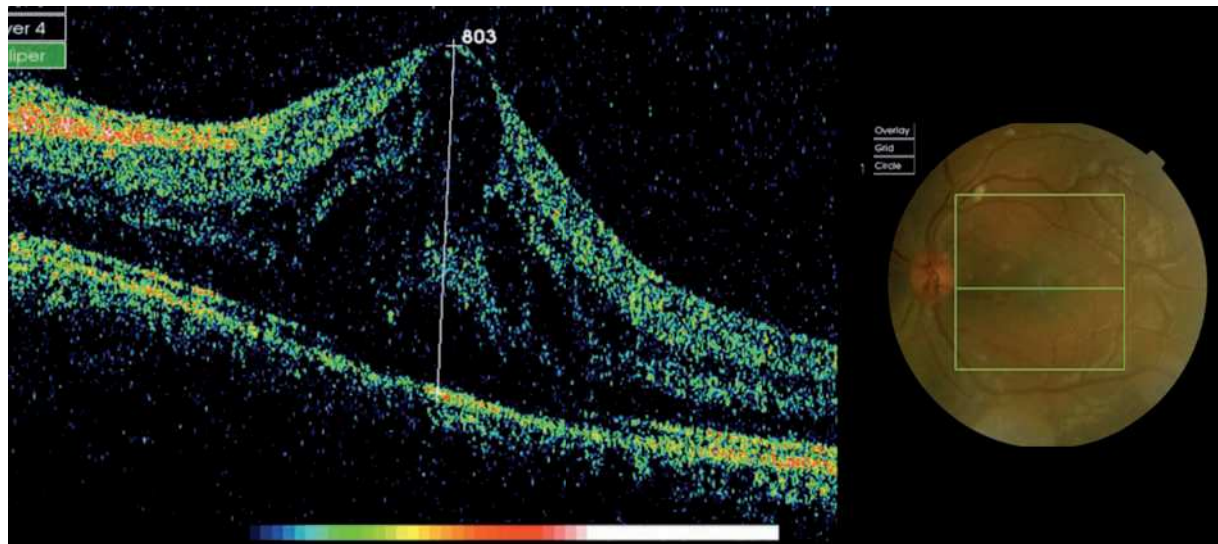
El involucro ocular puede ser leve o severo y manifestarse como epiescleritis, escleritis, adelgazamiento escleral, queratitis ulcerativa periférica, uveítis anterior o posterior, lesiones conjuntivales en parche asalmonado (hiperplasia linfoide) e incluso proptosis.^{5,6} La afección al segmento posterior no es rara, ésta puede estar relacionada a procesos vasculíticos, uveítis y escleritis posteriores. El edema macular cístico (EMC) puede estar asociado como resultado del proceso inflamatorio o vascular.⁵

Los seis criterios descritos por McAdam se han utilizado para el diagnóstico clínico: condritis auricular bilateral, poliartritis inflamatoria seronegativa no erosiva, condritis nasal, inflamación ocular,

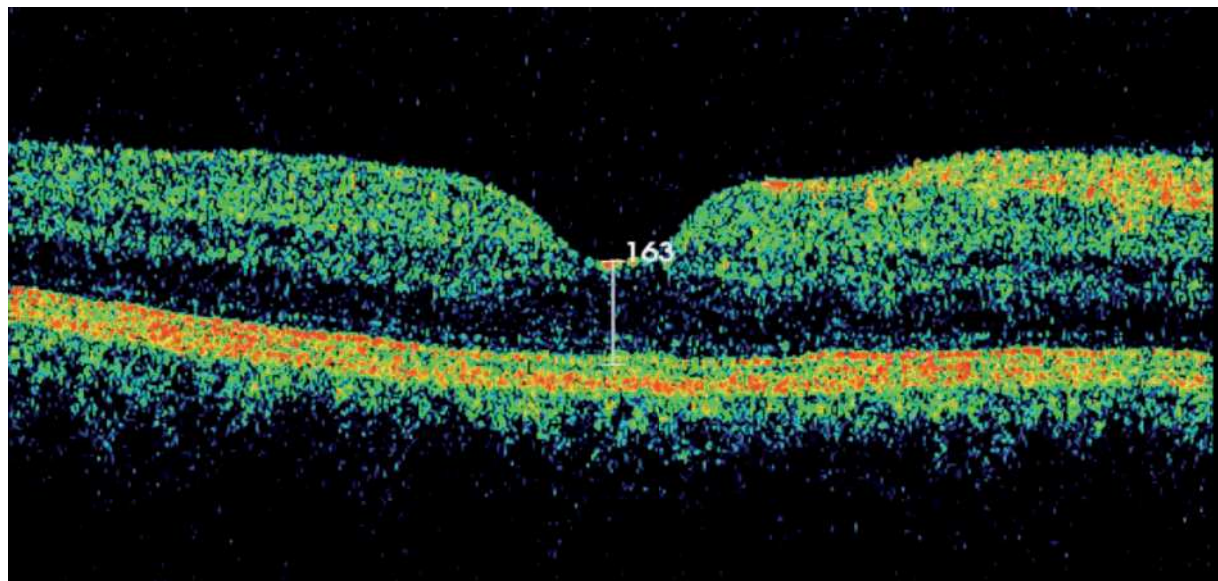
► **Figura 5.** Tomografía por Coherencia Óptica (OCT). Lesiones cistoideas en la retina neurosensorial compatibles con edema macular cistoideo (EMC). AVMC 20/100.



► **Figura 6.** Tomografía por Coherencia Óptica (OCT). Lesiones cistoideas en la retina neurosensorial compatibles con edema macular cistoideo. AV 20/100.



► **Figura 7.** Tomografía por Coherencia Óptica (OCT). Remisión del EMC pos-triamcinolona intravítrea. AVMC 20/30.



condritis del tracto respiratorio y disfunción vestibular o coclear.⁶

El diagnóstico se establece con tres de los criterios de McAdam; o uno o más de éstos con confirmación histológica; o condritis en dos o más sitios separados con respuesta a esteroides.⁷ En ocasiones existe positividad para la presencia de anticuerpos antinucleares y anticólogena tipo II.⁸

No hay una prueba específica para su diagnóstico, éste se establece clínicamente al correlacionar la afección multiorgánica descrita, con apoyo en la información inespecífica de laboratorio (VSG, PCR, anemia, eosinofilia y otras para descartar otras patologías inmunológicas), métodos de imagen y biopsia de cartílago afectado cuando existe duda clínica.¹



El tratamiento debe ser individualizado y de acuerdo a la presentación y evolución de cada paciente. En los casos leves, es posible que la terapia con antiinflamatorios no esteroideos sea suficiente; sin embargo, en los casos más severos son necesarios los esteroides sistémicos (prednisona) y las sulfonas (dapsona).^{1,9} Los casos que no responden a dichos medicamentos, deben ser tratados adicionalmente con inmunosupresores como la ciclofosfamida, la azatioprina o el metotrexato.¹

El pronóstico es muy variable, en la mayoría de los casos el curso es relativamente benigno y evoluciona como una enfermedad crónica indolente; sin embargo, existen casos raros en donde la afectación compromete la calidad de vida significativamente, la función de uno o más órganos e incluso la vida; como en el caso del compromiso visual, disfunción audio-vestibular y cardiopulmonar.¹

Referencias

1. UpToDate. Relapsing Polychondritis. 2010, www.uptodate.com
2. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:56.
3. Hoang-Xaun T, Foster CS, Rice BA. Scleritis in relapsing polychondritis. Response to therapy. *Ophthalmology* 1990;97:892.
4. Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology* 1986;93:681.
5. Yu EN, Jurkunas U, Rubin PA, et al. Obliterative microangiopathy presenting as chronic conjunctivitis in a patient with relapsing polychondritis. *Cornea* 2006;25:621.
6. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976;55:193.
7. Piette JC, El-Rassi R, Amoura Z. Antinuclear antibodies in relapsing polychondritis. *Ann Rheum Dis* 1999;58:656.
8. Alsalameh S, Mollenhauer J, Scheuplein F, et al. Preferential cellular and humoral immune reactivities to native and denatured collagen types IX and XI in a patient with fatal relapsing polychondritis. *J Rheumatol* 1993;20:1419.
9. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, et al. Relapsing polychondritis: Clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997;24:96.