

Policondritis atrofiante

T. Papo

La policondritis atrofiante es responsable de la inflamación recidivante de numerosos cartílagos (oreja, nariz, árbol traqueobronquial, articulaciones, etc.). Puede incluir complicaciones viscerales graves, principalmente respiratorias y cardiovasculares. El origen de esta enfermedad rara es desconocido, a pesar de que regularmente se pone de manifiesto una autoinmunidad. Es posible una asociación a diferentes patologías reumatológicas o sistémicas. En el paciente anciano con policondritis, es frecuente encontrar una dismielopoyesis. Aunque el tratamiento médico se basa esencialmente en la corticoterapia por vía sistémica, se han utilizado también los inmunomoduladores y diversos procedimientos (neumología intervencional, cirugía) para los que es necesaria una experiencia especializada.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Condritis; Epiescleritis; Traqueomalacia; Valvulopatía; Mielodisplasia

Plan

■ Introducción	1
■ Fisiopatología	1
■ Manifestaciones clínicas	2
Condritis	2
Manifestaciones extracondríticas	3
■ Manifestaciones biológicas	3
■ Diagnóstico	4
■ Evolución	4
■ Tratamiento	4

■ Introducción

La policondritis atrofiante (PCA) es una conectivopatía rara caracterizada por la inflamación recidivante de los cartílagos de la oreja, de la nariz, de la laringe y del árbol traqueobronquial [1,2]. Afecta a ambos sexos, con un ligero predominio femenino (proporción mujeres/varones de 1,21). Es más frecuente en el adulto entre 40-50 años, pero también en las edades extremas de la vida (de 6 a 87 años).

Descrita por primera vez en 1923, la policondritis se ha considerado durante mucho tiempo como una afección excepcional [3,4]. En realidad, su frecuencia parece subestimada, aunque su incidencia anual es baja, evaluada en 3,5 casos por millón de habitantes.

■ Fisiopatología

La patogenia de la policondritis es mal conocida [5]. La inflamación es principalmente pericondral. Diversos argumentos indirectos sugieren la intervención de un mecanismo

inmunológico: mayor susceptibilidad en los pacientes portadores del antígeno leucocitario humano (HLA) DR4 (HLA-DR4), asociación frecuente a algunas enfermedades inmunitarias (vasculitis, lupus eritematoso, síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, tiroiditis, diabetes), observación en el contexto de una restauración de la inmunidad (bajo triterapia por una infección por el virus de la inmunodeficiencia humana), cirrosis biliar, rectocolitis hemorrágica, enfermedad de Crohn, etc., que se pone de manifiesto por depósitos de inmunoglobulinas y de complemento en el seno de las lesiones condriticas, presencia de anticuerpos anticartílago dirigidos especialmente contra los colágenos II, IX y XI, elevación electiva de algunas citocinas (proteína quimiotáctica de monocitos-1 [MCP-1], proteína inflamatoria de macrófagos-1 [MIP-1], interleucina-8 [IL-8]) que estimulan la estirpe monocito-macrofagocítica, respuesta linfocítica T específica de péptidos del colágeno II y, por último, la frecuente eficacia de los corticoides [6,7].

La reactividad humoral contra el colágeno de tipo II, presente en el cartílago auricular, sería menos específica que la respuesta a anticuerpos anticolágenos IX y XI, abundantes en el cartílago del pabellón auricular.

La reproducción de la enfermedad en el modelo animal tras inmunización con el colágeno tipo II ha aportado un «elemento de prueba». Los modelos animales de la década de 1980 se basaban esencialmente en conseguir una condritis tras la inmunización de una cepa de ratas por el colágeno II. También se desarrolló un modelo murino, que necesitaba la conjunción de una inmunización por el colágeno II y un traumatismo en la oreja para desencadenar la condritis [8].

Resulta interesante la observación de que, en el ser humano, un simple *piercing* podría dar lugar a una auténtica condritis. También se ha conseguido una condritis aislada de las vías respiratorias en la rata tras la inmunización contra la matrilina-1, que es una proteína no colágeno de la matriz cartilaginosa, que se encuentra específicamente en el cartílago auricular, nasal, traqueal y costal, pero que está ausente en el cartílago articular adulto. La etapa siguiente consiste en «humanizar» un ratón doble transgénico

para las moléculas HLA de clase II. Éste desarrolla, tras la inmunización al colágeno II, una policondritis bastante completa, que integra una poliartritis y una condritis auricular (presente en el 25% de los casos).

Recientemente se ha podido obtener otro modelo animal de policondritis y de artritis de forma espontánea, sin inmunización por el colágeno de tipo II o la matrilina-1 ni lesión cartilaginosa previa. Se trata de un ratón transgénico para un gen humano HLA de clase II. El paralelismo con la afectación humana integra la aparición en la mediana edad de una poliartritis con condritis del hocico y de las orejas, una intensa respuesta inmunitaria antimatrilina-1 y, sobre todo, una evolución por accesos inflamatorios pericondrales repetidos que conducen a una atrofia que simula el aspecto en «coliflor», y posteriormente arrugado, de la oreja humana. En este modelo, la vacunación con células dendríticas «cargadas» de colágeno II previene la enfermedad.

De este modo, la respuesta anticolágeno II, que es un autoantígeno putativo en la artritis reumatoide y la policondritis, sería responsable sobre todo de una enfermedad articular. La reactividad cruzada anticolágeno IX y XI se asocia a la aparición de una condritis extraarticular.

■ Manifestaciones clínicas

El modo de inicio de la PCA es muy variable, tanto en su ritmo de instauración como en la naturaleza de las manifestaciones inaugurales. La aparición de las condritis a veces se retrasa varios meses o años en relación con los primeros signos, sobre todo articulares u oculares, que posteriormente permiten el diagnóstico. En casos excepcionales, la enfermedad se manifiesta por una fiebre prolongada aislada. El retraso diagnóstico medio, que se evalúa a partir del síntoma inicial, es del orden de 3 años.

Condritis

Para el diagnóstico, es indispensable poner de manifiesto las condritis características de la PCA. Su aparición suele ser súbita. El paciente no siempre las señala espontáneamente, ya que a menudo son transitorias, y deben buscarse sistemáticamente durante el interrogatorio. Evolucionan en dos fases: uno o varios accesos inflamatorios y, posteriormente, en algunos casos, una atrofia definitiva de las piezas cartilaginosas.

La condritis del pabellón auricular (85% de los casos) es la más específica (Fig. 1). En el estadio agudo, da lugar a una tumefacción uni o bilateral, caliente, roja o violácea, dolorosa espontáneamente o al menor contacto. Se puede afectar toda la

parte cartilaginosa de la oreja (hélix, antihélix, trago, conducto auditivo externo). En cambio, el lóbulo, no cartilaginoso, está siempre respetado, lo que diferencia la condritis de una pericondritis infecciosa.

La remisión aparece espontáneamente, en algunos días o semanas. La frecuencia de las recidivas es muy variable. En el estadio de atrofia, inconstante, el pabellón toma un aspecto anormalmente liso, incluso flácido, relacionado con la desaparición del relieve cartilaginoso normal. Excepcionalmente, se puede observar un cierto grado de calcificación. Cuando se realiza (raramente en la práctica), el aspecto en la resonancia magnética (RM) integra un pabellón auricular tumefacto, con hiperséñal en potenciación T2 y en secuencia de difusión. La biopsia del cartílago auricular (que ya no se realiza sistemáticamente), realizada durante un acceso, es sugestiva cuando muestra la asociación de un infiltrado inflamatorio y lesiones degenerativas marcadas del cartílago.

La condritis nasal (65% de los casos) produce en el estado agudo una tumefacción nasal menos inflamatoria que la del pabellón auricular, que se acompaña raramente de rinorrea o epistaxis. El estadio de atrofia, que puede sucederle o aparecer de entrada sin inflamación previa, da lugar a una deformación adquirida y definitiva «en silla de montar» como resultado del colapso del tabique cartilaginoso. La comparación con documentos fotográficos anteriores permite en algunas ocasiones autenticar una deformidad mínima debutante.

Las condritis del árbol respiratorio, menos frecuentes (55% de los casos) pero potencialmente graves, aparecen con más frecuencia en la mujer. La obstrucción de las vías aéreas se relaciona con:

- la inflamación bronquial que reduce la luz;
- la destrucción progresiva del cartílago laringotraqueal, responsable de un colapso dinámico en la fase precoz de la enfermedad;
- y una fibrosis cicatricial que fija definitivamente la estenosis.

En algunas ocasiones, la obstrucción se ve agravada por una parálisis de una cuerda vocal. A menudo, la afectación del árbol respiratorio es difusa [9]. Puede ser asintomática y detectarse únicamente por las pruebas funcionales respiratorias. Las condritis del espacio glótico y subglótico de la tráquea se acompañan de signos clínicos casi constantemente. El colapso traqueal puede ser brutal y producir un paro respiratorio mortal.

La afectación de los cartílagos de la laringe se traduce por dolor espontáneo o provocado por la palpación supratiroidea y, sobre todo, por una disfonía o una afonía que no deben banalizarse y, de nuevo, deben investigarse de forma activa en la anamnesis.

En algunas ocasiones, conduce a la constitución de una estenosis irreversible responsable de una disnea de predominio inspiratorio. La aparición de accesos ulteriores puede precisar una traqueotomía. La afectación de la tráquea y/o de los bronquios proximales se puede asociar a la afectación laríngea o aparecer de forma aislada. Da lugar a una disnea espiratoria acompañada en algunas ocasiones de dolor, de tos y de infecciones broncopulmonares repetidas y a veces graves.

La principal complicación es la aparición de una insuficiencia respiratoria obstructiva como resultado de las estenosis definitivas y/o de una condromalacia, responsable de un colapso espiratorio tranqueobronquial. Los fenómenos de obstrucción se pueden complicar a largo plazo con dilataciones de los bronquios que, a su vez, también se pueden complicar (sobreinfección, etc.).

Las lesiones se cuantifican y visualizan mediante las pruebas funcionales respiratorias, con estudio de la curva flujo-volumen, la tomografía computarizada (TC) en modo helicoidal con reconstrucción espacial e incluso la gammagrafía de ventilación o la RM. La TC torácica helicoidal multicorte utilizando un protocolo específico de adquisición dinámica de los volúmenes espiratorios permite realizar la detección sistemática con gran sensibilidad de los trastornos espiratorios precoces.

Una infección bronquial banal o un procedimiento endoscópico desfavorable pueden precipitar la aparición de una insuficiencia respiratoria aguda. La fibrobroncoscopia presenta un alto riesgo, por lo que su indicación se debe discutir cuidadosamente debido al riesgo de asfixia ligada a la traqueomalacia o a una estenosis subglótica infravalorada. Si se realiza, debe ser tras un estudio sistemático que conste al menos de pruebas funcionales respiratorias (PFR) y una TC helicoidal traqueobronquial,



Figura 1. Condritis nasal (pie de marmita), secuelar y auricular activa.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3465282>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3465282>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)