

The background features a light beige color with a collage of various icons. At the top, there are medical symbols such as a hand, a heart with an ECG line, a ribcage, a syringe, a bottle of medicine, a foot, and a virus. Below these, there are icons representing lifestyle and health, including a heart, a flower, a person, a person in a wheelchair, a person reading, a person with arms raised, and a person sitting on the floor. The main title is centered in a dark grey, irregular shape.

# POLICONDRITIS RECIDIVANTE

[inforeuma.com](http://inforeuma.com)

La policondritis recidivante (PR) fue descrita por primera vez en 1923 y el término que la define como recidivante se acuñó en 1960 al constatar que se trataba de una enfermedad que cursaba siguiendo un patrón de brotes.

## ¿QUÉ ES?

La PR es una enfermedad inflamatoria multisistémica, clínicamente heterogénea, caracterizada por inflamación del tejido cartilaginoso, como pueden ser las orejas, la nariz y la tráquea.

## ¿A QUIÉN AFECTA?

El inicio de la enfermedad es más probable después de los 40 y antes de los 60 años, aunque puede aparecer en la infancia y en ancianos de manera puntual. Afecta tanto a hombres como a mujeres, pero en algunas series se describe un ligero predominio en la mujer. Aparentemente todos los grupos étnicos están afectados, aunque con más casos descritos entre caucásicos.

Aproximadamente en un 30% de los casos coexisten otras enfermedades subyacentes, por lo general algún tipo de vasculitis sistémica o conectivopatías. Excepcionalmente, también se ha descrito asociado a enfermedades hematológicas.

## ¿ES FRECUENTE?

La prevalencia e incidencia anual son desconocidas al no tratarse de una enfermedad frecuente. Se estima que la prevalencia puede ser de 1 caso por cada 4 millones de personas y la incidencia de 3,5 casos por millón de habitantes al año.

## ¿CÓMO Y POR QUÉ SE PRODUCE?

No se conoce con claridad cuál o cuáles son los mecanismos que desencadenan esta enfermedad, sin embargo, se acepta que su causa obedezca a una predisposición genética (entre los que desta-

ca el HLA-DR4 y HLA-DR6), que se pone de manifiesto activando el sistema inmune una vez que concurren ciertos factores desencadenantes como agentes tóxicos o infecciosos.

## ¿QUÉ SINTOMAS PRODUCE?

Las manifestaciones clínicas varían desde la condritis nasal y del pabellón auricular intermitente, hasta ocasionales complicaciones orgánicas y potencialmente graves. El inicio de la enfermedad suele ser agudo y asociar síntomas inespecíficos como cansancio, malestar general, fiebre y pérdida de peso. La gravedad, frecuencia de los episodios y duración de las manifestaciones clínicas es variable tanto en la presentación inicial como en el transcurso de la enfermedad.

El signo más característico es el aumento irregular de volumen de la porción cartilaginosa de las orejas incluyendo el conducto auditivo externo respetando los lóbulos (alrededor del 90% de los pacientes). Habitualmente compromete a ambos oídos y puede limitar la capacidad auditiva en función del grado de afectación de la conducción externa del sonido. Los pacientes presentan además dolor en los pabellones auriculares, que muchas veces se anticipa a la evolución completa del proceso inflamatorio. Otras complicaciones asociadas incluyen náuseas, vómitos, tinnitus, vértigo y ataxia.

Los cartílagos nasales se pueden afectar en una cuarta parte de los pacientes presentando las mismas manifestaciones que las orejas. La estructura de la nariz puede resultar gravemente dañada, originando una deformidad en silla de montar. Del mismo modo, los cartílagos traqueales pueden inflamarse provocando pérdida parcial de la permeabilidad al paso del aire con síntomas obstructivos como tos y estridor. Algunos pacientes desarrollan afectaciones laringotraqueales potencialmente graves que cursan con ronquera, afonía, estridor y sibilancias, disnea, o incluso con el colapso de las vías aéreas.

La mayoría de los pacientes (>70%) desarrolla dolor articular durante semanas o meses, siendo con frecuencia la primera forma de presentación (30%). Incluso en algunos casos el dolor articular se acompaña de hinchazón y limitación a la movilidad. Las articulaciones más frecuentemente afectadas suelen ser las muñecas y los nudillos de las manos. De manera poco frecuente puede verse afectado el cartílago costal en las articulaciones paraesternales (esternoclavicular y costocondral). Rara vez puede producir deformidad de la pared torácica (pectus excavatum).

Las manifestaciones cardiovasculares (25-50%) incluyen vasculitis cutánea de vasos grandes, afectación aneurismática y enfermedad de las válvulas aórtica o mitral.

Las afecciones oculares descritas son la proptosis, la conjuntivitis, la queratitis ulcerosa, la epiescleritis/escleritis, la uveítis periférica y el edema periorbital.

Las manifestaciones cutáneas que pueden preceder a la condritis incluyen la aftosis, los nódulos, la púrpura, y las pápulas, siendo la erupción urticaria de configuración anular una manifestación cutánea inicial característica de la PR.

La afectación renal es poco frecuente.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Para diagnosticar esta enfermedad los médicos estudian la presencia de datos clínicos característicos y recurrentes. Este trastorno puede pasar inadvertido durante meses o incluso años, cuando las manifestaciones clínicas son inespecíficas, intermitentes o afectan a órganos de forma aislada.

Ante una sospecha de policondritis recidivante se puede plantear un estudio de imagen de la vía aérea superior y de la tráquea, así como una biopsia del pabellón auricular o de otra área cartilaginosa afectada, pero rara vez es necesaria. Las pruebas de laboratorio no son específicas, pero se realizan

cuando se consideran necesarias para ayudar a excluir otras enfermedades. Si el paciente presenta líquido sinovial de una articulación accesible se recomienda realizar una artrocentesis para análisis de la muestra, pudiendo así completar el estudio diferencial.

Finalmente, el diagnóstico de policondritis recidivante se puede establecer con mayor facilidad si el paciente presenta al menos tres de los siguientes criterios de *Mc Adam* (1976):

1. Condritis bilateral del oído externo
2. Poliartritis inflamatoria
3. Condritis nasal
4. Inflamación ocular
5. Condritis del tracto respiratorio
6. Trastornos cocleares y/o vestibulares

Si no fuera así la presencia de un criterio y una biopsia confirmatoria sería suficiente.

En la actualidad, los criterios diagnósticos más comúnmente empleados son los de Mitchet (1986), que divide los criterios anteriores en mayores y menores, y el diagnóstico se realiza con dos criterios mayores o uno mayor y al menos dos menores (Tabla). Tiene la ventaja que la biopsia no suele ser necesaria excepto en casos atípicos.

Tabla: Criterios de Mitchet:

Criterios mayores	Criterios menores
Condritis auricular Condritis nasal Condritis larigotraqueal	Inflamación ocular Pérdida de audición Disfunción vestibular Artritis seronegativa

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

El tratamiento es principalmente sintomático y no se ha descrito un protocolo terapéutico estándar debido a la excepcionalidad de la enfermedad. La actitud terapéutica debe ser individualizada y de acuerdo con la forma de presentación, la actividad, la evolución, la respuesta inicial al tratamiento y la frecuencia de recaídas. En general el objetivo del tratamiento es controlar los síntomas para preservar las estructuras cartilaginosas, y se debe iniciar lo más precozmente posible. Sin embargo, no se ha demostrado la modificación del curso de la enfermedad a pesar de conseguir controlar las manifestaciones clínicas.

### I. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El tratamiento se puede clasificar en función de la gravedad de los síntomas.

En los **casos menos graves**, se pueden proporcionar fármacos antiinflamatorios no esteroideos, corticoides vía oral a dosis bajas, dapsona y colchicina. Se considerarán casos más leves aquellos cuyas manifestaciones se producen en los pabellones auriculares, cartílago nasal o articulaciones.

En los **casos graves** con afectación orgánica, por ejemplo con compromiso de la vía área superior, tráquea o la sensorialidad acústica; se requerirán corticosteroides sistémicos (pulsos de metilprednisolona o prednisona oral) como tratamiento de primera línea. Alternativamente, puede administrarse metotrexato, azatioprina, ciclosporina y clorambucilo. Los agentes anti-TNF-alfa (infliximab) han probado ser efectivos en algunos casos refractarios.

## 2. CIRUGÍA

La cirugía está indicada en casos y momentos muy concretos. Se deberá valorar siempre los riesgos y los beneficios, y de realizarse, preferentemente cuando el paciente se encuentra estable de su enfermedad.

### ¿CÓMO EVOLUCIONA?

La PR puede seguir un curso grave con complicaciones respiratorias y cardiovasculares, pero por suerte sucede de manera excepcional. En general, se desconocen las manifestaciones clínicas y los parámetros de laboratorio que predicen la gravedad o la evolución de la enfermedad.



Fundación Española de  
**Reumatología**

