

**Policondritis recidivante presentada como falso absceso de tabique**

---

CARLOS O'CONNOR REINA<sup>1</sup>; MARÍA TERESA GARCÍA IRIARTE<sup>2</sup>; FRANCISCO JAVIER BARRÓN REYES<sup>3</sup>; JULIO SÁNCHEZ ROMÁN<sup>4</sup>; ERNESTO GARCÍA MONGE<sup>5</sup>; DIEGO GÓMEZ ÁNGEL<sup>6</sup>.

HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO

FECHA DE RECEPCIÓN: JULIO 1999

FECHA DE ACEPTACIÓN: AGOSTO 1999

BIBLID [0213-9162 (1999); 2; 25-36]

CORRESPONDENCIA:

CARLOS O'CONNOR REINA

C/ DOÑA MARIA CORONEL 35/37

SEVILLA 41003

TFNO. 954213389

*Resumen*

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad sistémica poco frecuente de etiología desconocida, que se caracteriza por episodios inflamatorios intermitentes de estructuras cartilaginosas, el sistema audiovestibular, el sistema cardiovascular y los órganos de la visión. Dichos episodios finalizan con la destrucción de las estructuras afectadas. Presentamos el caso de una paciente cuya primera manifestación de PR fue una importante colección

---

<sup>1</sup> Médico residente O.R.L. Colaborador Docente O.R.L. Facultad de Medicina de Sevilla. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

<sup>2</sup> Especialista en Otorrinolaringología. Colaborador Docente O.R.L. Facultad de Medicina de Sevilla.

<sup>3</sup> Médico Adjunto O.R.L. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

<sup>4</sup> Jefe de Servicio Unidad de Colagenosis. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

<sup>5</sup> Jefe de Servicio O.R.L. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Profesor Asociado O.R.L. Facultad de Medicina Sevilla.

<sup>6</sup> Profesor Titular Unidad Docente O.R.L. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

inflamatoria septal que fue etiquetada a la inspección como absceso del tabique. La enferma presentaba simultáneamente leve edematización de ambos pabellones sin otras manifestaciones reseñables. La inflamación nasal como presentación inicial de una PR es una situación inusual que sucede en menos del 20% de los enfermos diagnosticados de PR. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de tumefacciones septales.

Palabras clave: Policondritis recidivante, absceso del tabique.

### *Abstract*

Relapsing Polychondritis (RP) is an uncommon systemic disease of unknown aetiology, characterized by recurrent relapsing inflammatory episodes of cartilaginous structures, audiovestibular system, cardiovascular system and optic organs. We report a case of a patient who had as first manifestation of RP a big septal collection that was diagnosed initially by inspection like a septal abscess. Nasal inflammation as first episode of RP is an unusual situation that happens in less than 20% of the patients. RP should be ruled out when a differential diagnosis of an acquired midline nasal mass is done.

Key Words: Relapsing Polychondritis, Septal Abscess.

### *Introducción*

La Policondritis Recidivante (PR) es un enfermedad poco frecuente de etiología desconocida que se cree de origen autoinmune relacionada con las enfermedades del colágeno (1). Suele afectar el cartilago auricular, nasal, el del tracto respiratorio superior, las articulaciones, el sistema cardiovascular y puede presentarse con o sin inflamación ocular. Se caracteriza por episodios inflamatorios recurrentes que dejan como secuela a largo plazo la destrucción de las estructuras afectadas.

La primera publicación de esta enfermedad data de 1923 (2). Posteriormente Pearson, en 1960 (3) la revisó y la bautizó con su nombre actual. Un estudio sobre la literatura mundial realizado en 1976 presentaba 159 casos publicados (4). El interés de esta enfermedad para el otorrinolaringólogo es que las estructuras afectadas (nariz, pabellones, oído, laringe y tráquea) suelen interesar la esfera O.R.L. con lo que el primer especialista que puede efectuar

un diagnóstico con seguridad es él. Por otra parte a diferencia de otras conectivopatías esta enfermedad presenta unas características propias que le confieren la posibilidad de realizar un diagnóstico clínico certero, prescindiendo de la biopsia, simplemente con una correcta exploración O.R.L.(5)

### *Caso clínico*

El 8 de Enero de 1997 acudió a nuestra consulta de Urgencias una paciente de 34 años con el diagnóstico emitido por su médico de cabecera y por su especialista de rinopatía alérgica, complicada con un absceso del tabique nasal. Los antecedentes de la enferma no eran significativos. No se quejaba de dolor, estaba afebril, no existían antecedentes traumáticos en el area nasal ni de forunculosis. La principal queja de la enferma era la obstrucción nasal. En la exploración llamaba la atención la gran tumefacción septal fluctuante que ocupaba todo el vestibulo nasal (Fig 1). Dicha tumefacción presentaba una evolución de varias semanas. No era dolorosa a la presión ni existían signos de supuración visibles. Por otra parte, mediante la rinoscopia anterior se visualizaba una inflamación de toda la mucosa de la fosa nasal y del dorso nasal. Existía también edematización y enrojecimiento de ambos pabellones auriculares (Fig 2,3) sin signos de supuración activa ni de dolor a la presión. El resto de la exploración O.R.L. fue anodina. Debido a la fluctuación de la tumefacción del tabique decidimos drenárselo (Fig4) obteniendo 5 cc de liquido serosoamarillento. El análisis de dicho liquido reveló valores elevados de ADA 80 u/l (<10u/l), así como abundante celularidad plasmocelular. El hemograma presentaba una velocidad de sedimentación de 45 mm/h (1 a 10 mm/h) y una elevada proteína C reactiva de 24.1 u (<5u) estando el resto de los parametros normales. Se ingresó para su estudio solicitándose ANCA, ANA, MPO, PR3 siendo todos ellos negativos. La combinación de la inflamación de ambos pabellones auriculares junto con la nariz y la negatividad de las pruebas inmunológicas nos sugirió el diagnóstico de policondritis recidivante que fue confirmado posteriormente mediante biopsia ambulatoria del pabellón auricular. La biopsia mostraba un intenso infiltrado del cartilago auricular compuesto por linfocitos, células plásmaticas e histiocitos.(fig 5) La enferma fue dada de alta a los 5 días de su ingreso y a los 15 días acudió para revisión presentando deformidad nasal en silla de montar (Fig 5). Con objeto de descartar patologia cardiovascular se realizó RMN torácica siendo normal. La paciente se encuentra actualmente asintomática bajo tratamiento con deflazacor 30 mg al día.

## *Discusión*

La afectación de la nariz dentro del contexto de una enfermedad sistémica constituye un desafío diagnóstico del que el otorrinolaringólogo juega un papel fundamental por ser el especialista que mejor conocimiento posee sobre esta zona. La afectación septal puede deberse a causas locales o sistémicas.

La entidad clínica local más importante de destrucción del tabique septal, independientemente de los traumatismos, es el absceso del tabique. Este proceso suele producirse como consecuencia de un forúnculo nasal o por la infección secundaria de un hematoma septal. Se presenta como tumefacción fluctuante dolorosa a la presión, acompañada de malestar general. El germen causante suele ser el *Staphylococcus aureus*. El tratamiento consiste en el drenaje inmediato del pus mediante incisión amplia de la mucosa septal. Suele evolucionar si no se trata correctamente a deformidad en silla de montar.

Las enfermedades sistémicas fundamentales que pueden afectar la nariz de manera específica se dividen en: a) enfermedades granulomatosas (Wegener, Sarcoidosis y S. de Churg Straus. b) Enfermedades infecciosas (TBC y Micosis) c) Linfomas d) Policondritis recidivante.

### A) Enfermedades Granulomatosas

- a.1) Granulomatosis de Wegener: La imagen propia de esta enfermedad es la presencia de múltiples costras localizadas sobre toda la mucosa de las fosas nasales y la nasofaringe. Al retirar las costras la mucosa se torna friable y sanguinolenta, ulcerándose. En un estadio más evolucionado se visualizan formaciones granulomatosas localizadas por toda la mucosa nasal. Posteriormente evoluciona a la perforación septal y a la deformidad en silla de montar. En el 91% de los casos existe afectación de la mucosa de los senos paranasales. Existe afectación sistémica provocada por la vasculitis de pequeños vasos de pulmones y riñones. El diagnóstico se fundamenta en la biopsia y en la presencia de títulos positivos de ANCA. El tratamiento se basa en la corticoterapia, ciclofosfamida y azatioprina.

a.2) Sarcoidosis: La afectación nasal puede ser externa o interna. Externamente se puede presentar como una o múltiples pápulas elevadas que suelen agruparse y formar protuberancias rojoazuladas. Las lesiones son firmes y elásticas a la palpación infiltrando el completo grosor de la dermis. Otra forma de sarcoidosis nasal es el lupus pernio, que son lesiones con evolución crónica violáceas con predilección por áreas sensibles al frío como nariz, mejillas, orejas y dedos. La afectación intranasal se caracteriza por la aparición de costras difusas por toda la mucosa nasal o por la aparición de rinoopatía vasomotora.

El diagnóstico se fundamenta en tres criterios:

- a) La clínica del enfermo y la imagen de la radiografía torácica
- b) La biopsia nasal con la presencia de granulomas no caseificantes
- c) Establecer un diagnóstico de exclusión con otras enfermedades granulomatosas

El tratamiento se fundamenta en la corticoterapia.

a.3) S. de Churg Strauss: Se considera como una vasculitis granulomatosa. Se define como vasculitis necrotizante rica en eosinófilos del tracto respiratorio superior afectando a los vasos pequeños y de mediano calibre, asociándose a asma y eosinofilia. Se caracteriza por presentar 3 fases:

- a) Fase de Pródromos que puede durar durante años, y consiste en una enfermedad alérgica (rinitis alérgica o poliposis nasal) normalmente acompañada de asma.
- b) Suele existir eosinofilia en sangre periférica y en tejidos, acompañando a una neumonía crónica eosinofílica o gastroenteritis eosinofílica.
- c) Manifestaciones derivadas de una vasculitis sistémica.

El hallazgo nasal más frecuente son los pólipos nasales. El diagnóstico se fundamenta en la biopsia con la presencia de granulomas necrotizantes epiteliales eosinofílicos.

El tratamiento es con corticoides.

B) Enfermedades infecciosas:

b.1) Tuberculosis nasal

Es poco común en la cavidad nasal.(6) Se caracteriza por rinorrea constante, costras, dolor y obstrucción nasal. Suele afectar el septum nasal en su porción anterior y el cornete inferior, pudiendo presentarse como una úlcera superficial o como una masa papilomatosa. La perforación septal no es infrecuente. El diagnóstico se fundamenta en la baciloscopia, cultivos positivos y biopsia. El tratamiento es el mismo que para la pulmonar.

b.2) Micosis

Rhinoscleroma, Rhinosporidiosis, Mucormicosis, Aspergillosis, Candidiasis, Actinomicosis, Histoplasmosis y Blastomicosis. Son infecciones poco frecuentes propias de enfermos inmunodeprimidos, cuya presencia obliga a descartar dicho estado de inmunosupresión. Son causantes de sinusitis crónica. No presentan predilección por el septum nasal. Suelen presentarse como inflamación granulomatosa crónica de la mucosa nasal acompañándose de rinorrea mucopurulenta.

C) Linfomas

El linfoma de células sustituye el término de granuloma maligno de línea media o reticulosis polimorfa.

A diferencia de la ulceración difusa de toda la mucosa nasal que es propia de la granulomatosis de Wegener, las lesiones linfomatosas suelen ser unilaterales con afectación de tejidos blandos de nariz, labio superior, cavidad oral y seno maxilar con posible inclusión de la órbita. Las lesiones tienen una evolución explosiva y suelen ir acompañadas por sobreinfecciones por gérmenes anaerobios. No suelen afectar otros elementos de las vías aéreas superiores. La diferencia fundamental entre el Wegener y el linfoma radica en el análisis anatomopatológico. En el linfoma existe un infiltrado polimórfico con un patrón angiocéntrico y angoinvasivo (7) mientras que en el Wegener se caracteriza por una vasculitis con granulomas necrotizantes. El diagnóstico se fundamenta en la biopsia. El tratamiento fundamental es la radioterapia en la enfermedad localizada. En la enfermedad sistémica debe ser tratado con terapia combinada.

#### D) Policondritis Recidivante.

La policondritis recidivante se caracteriza por presentar episodios recurrentes inflamatorios de estructuras cartilaginosas ( orejas, nariz, traquea y articulaciones) que culminan con la destrucción de las mismas. Se desconoce su etiología pero se postula su naturaleza autoinmune ya que algunas veces se hallan presentes anticuerpos anticógeno tipo II (8) junto con una velocidad de sedimentación elevada.

Mc Adam en 1976 (4) propuso unos criterios clínicos que permiten realizar un diagnóstico de esta enfermedad. La presencia de tres o mas de estos criterios junto con una biopsia compatible permite diagnosticar la policondritis recidivante con seguridad: (1) Condritis auricular bilateral (2) Poliartrosis no erosiva seronegativa (3) Condritis nasal (4) Inflamación Ocular (conjuntivitis, queratitis, escleritis, uveitis) (5) Condritis del tracto respiratorio superior (laringe, traquea) (6) Disfunción audiovestibular. Posteriormente Damiani (9) propuso unos nuevos criterios diagnósticos basados en: (1) Tres o más signos de Mc Adam sin biopsia (2) Uno o mas de los signos de Mc Adam junto con confirmación histológica (3) Afectación de dos o mas localizaciones anatómicas con respuesta positiva a tratamiento con corticoides o dapsona.

La enfermedad presenta una evolución lenta. El pronóstico viene marcado por la afectación traqueal (10) y del sistema cardiovascular. Los enfermos suelen fallecer por neumonía a consecuencia de la retención de secreciones derivadas de la inflamación de los cartílagos traqueales. El tratamiento a largo plazo es con ciclos de corticoides.

De lo anteriormente expuesto se deduce la vital importancia de esta enfermedad para el otorrinolaringólogo ya que la mayoría de los criterios clínicos se localizan en el área O.R.L.

### *Bibliografía*

1. Standefer JA, Mattox DE. Head and Neck manifestation of collagen vascular diseases. *Otolaryngol-Clin-North-Am.* 1986;19:181-210.
2. Jaksch-Watenhorst, R. Polychandropathia. *Wien. Arch. f. Inn. Med.* 1923;6:93-100
3. Pearson, C.M. Henry M.K., Newcomer V.D. Relapsing Polychondritis. *N. Eng. J. Med.* 1960;263(2):51-58.

4. McAdam L.P., O'Hanlan M.A., Bluestone R., Pearson C.M. Relapsing Polychondritis : Prospective study of 23 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1976;55:193-215
5. Fornadley J.A., Donna J.S., Ostrov B.E., Warren W.S. The role of MRI when relapsing polychondritis is suspected but not proven. *Int J. Pediatr. Otorhinolaryngol* 1995;31:101-107.
6. Waldman SR. Nasa Tuberculosis: A forgotten entity. *Laryngoscope* 1981;91:11-16
7. Strickler JG. Polymorphic reticulosis: a reappraisal. *Hum Pathol* 1994;25(7):659-665
8. Buckley L.M., Philip A.A. Progressive aortic valve inflammation occurring despite apparent, remission of relapsing polychondritis. *Arthritis and Rheuma.* 1992; 35(7):812-814
9. Damiani JM, Levine HL: Relapsing Polychondritis Report of ten cases. *Laryngoscope.* 1979; 89:929-945
10. Batsakis J.G. Manning J.T. Relapsing Polychondritis. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1989;98:83-84



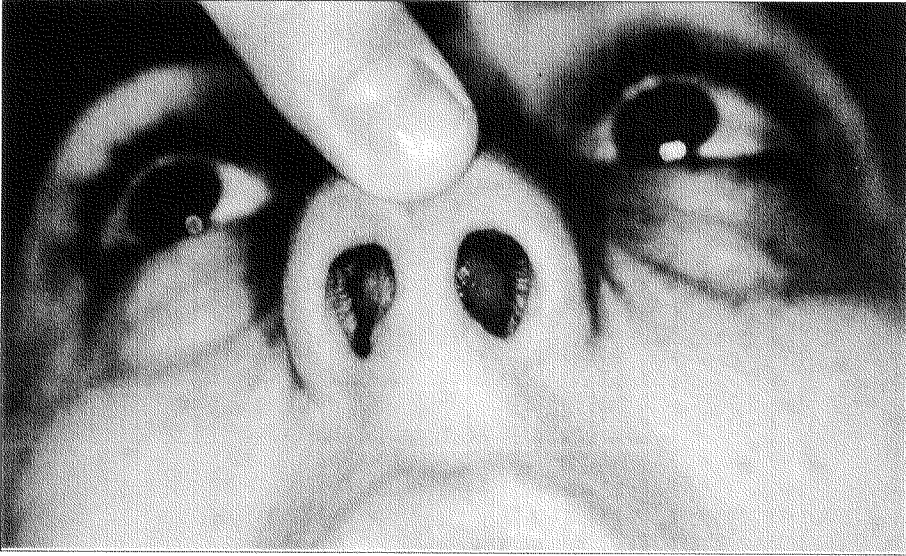


Figura 1: Tumefacción septal que obstruye completamente el vestibulo nasal.



Figura 2: Condrítis de pabellón auricular izquierdo.



Figura 3: Condrítis de pabellón auricular derecho.

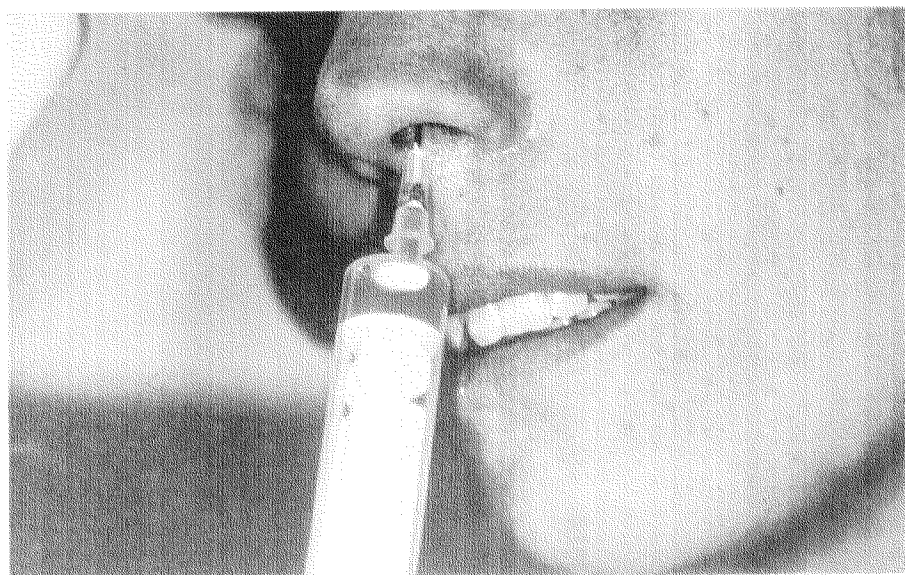


Figura 4: Drenaje de líquido seroso del tabique nasal.

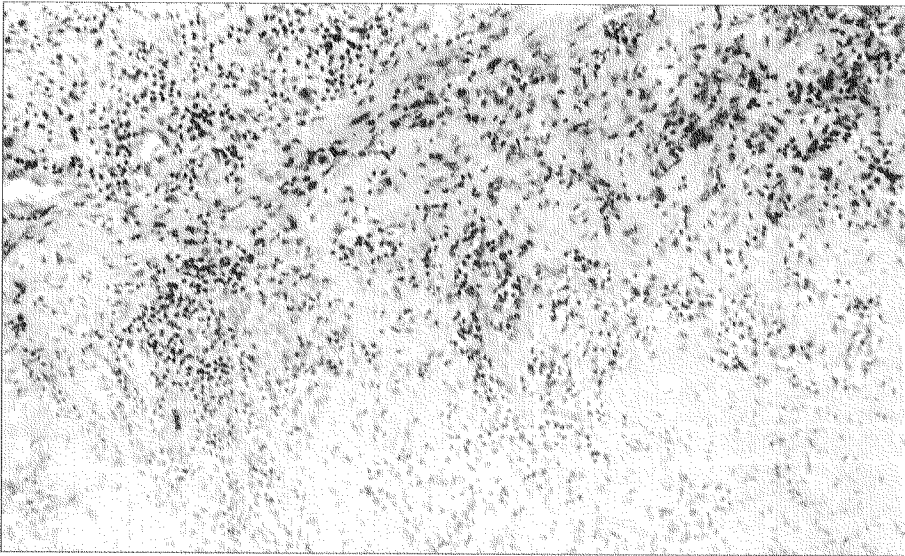


Figura 5: Histopatología mostrando infiltrado multicelular plasmocelular del cartilago auricular.



Figura 6: Deformidad en silla de montar.