

CASO CLÍNICO

Policondritis recidivante asociada a trago accesorio. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura.

Enrique Úraga,* Enrique Loayza,** Verónica Úraga,*** Jessica López,*** Annette Morán,**** Vladimir Preciado***

- * Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga - Guayaquil - Ecuador". Director del Posgrado de Dermatología UCSG
- ** Dermatopatólogo. Director del Departamento de Dermatología Hospital Luis Vernaza. Guayaquil - Ecuador
- *** Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga - Guayaquil - Ecuador".

Correspondencia a:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Patología de Orejas. Policondritis recidivante. Trago accesorio.

Fecha de recepción: 19-07-2021
Fecha de aceptación: 02-08-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

La Policondritis Recidivante es una enfermedad inflamatoria de aparición recurrente del tejido conjuntivo, de infrecuente observación y que se localiza preferencialmente en el pabellón auricular, nariz y en el árbol traqueo bronquial. El Trago Accesorio esta definido como estructuras auriculares supernumerarias congénitas consideradas como una curiosidad anatómica, que corresponde a una anomalía del primer arco branquial, presente desde el nacimiento, pudiendo contener glándulas ecrinas, unidades pilosebáceas y cartílago.

Se presenta el caso de un paciente de 66 años quien consulta por presentar un proceso inflamatorio, acentuado, bilateral de pabellones auriculares con pocos días de evolución pero con carácter recidivante, si bien en los anteriores episodios el proceso era unilateral. El cuadro se presentó por primera ocasión 7 años antes. En la región del trago del apéndice auricular derecho se aprecia tumoración de apariencia pedunculada de alrededor de 2 cms de diámetro que el recuerda ha estado presente toda la vida y que corresponde a un trago accesorio unilateral. Se realiza estudio histopatológico de la zona inflamada y se realiza una breve revisión bibliográfica de ambos temas.

INTRODUCCIÓN

La patología de las orejas corresponde a uno de esos capítulos de la dermatología algo olvidados que pueden ser específicos de la zona, o bien ser parte de un cuadro generalizado o una complicación o extensión de otros procesos.

La Policondritis Recidivante (PR) es una enfermedad inflamatoria de aparición repetitiva del tejido conjuntivo, de infrecuente observación y que se localiza preferencialmente en todas las estructuras cartilaginosas como el pabellón auricular, nariz y en el árbol traqueobronquial,

pared del tórax, articulaciones periféricas e igualmente en otras áreas ricas en proteoglicanos como ojos, oído medio, riñón, corazón y vasos sanguíneos.¹⁻²⁻³

Esta entidad fué descrita por Jaksch-Wartenhost en Praga en 1923 quien la llamó policondromatía, luego la enfermedad recibió diferentes denominaciones como condromalacia sistémica, pancondritis, policondritis atrófica crónica y condritis reumatoide, para finalmente Pearson et al. en 1960 le dieran su nombre definitivo y más apropiado como PR,⁴ siendo considerada

como una enfermedad multisistémica, crónica, de un probable origen autoinmune³ y con una incidencia estimada de 3,5 casos por millón de habitantes y año.

El Trago Accesorio (TA) es una entidad que bibliográficamente es citada con una gran variedad de nombres como poliotia, pabellón auricular accesorio, oreja supernumeraria, apéndice branquial o preauricular entre muchos otros. Son estructuras auriculares supernumerarias congénitas consideradas como una curiosidad anatómica que corresponden a una anomalía del primer arco branquial y que, siendo una malformación esta siempre presente desde el nacimiento, aunque muchas veces no es tomada en cuenta. Puede contener glándulas ecrinas, unidades pilosebáceas y cartílago. Su origen puede ser hereditario y se reportan casos familiares, pero igualmente puede ser simplemente embriopático.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 66 años, hipertenso controlado y con antecedentes de alergia medicamentosa a la penicilina. Un hijo con diagnóstico de xeroderma pigmentoso.

El paciente consulta por presentar eritema y edema de región auricular, bilateral, acompañado de dolor moderado en ambos lados, pero con predominio del lado izquierdo. El eritema e inflamación respetan el lóbulo de las orejas (Fig. 1 y 2). Los pabellones se encuentran edematosos y con marcado aumento de su volumen (Fig. 3 y 4). En la oreja derecha naciendo de la parte anterior del trago se observa una tumoración de aspecto pediculado, color de la piel normal, con forma que semeja un pendiente en forma de gota y que se corresponde claramente con el diagnóstico de TA.

El paciente refiere que el cuadro se remonta a siete años antes cuando presentó un primer episodio con similares características, pero solo en el lado izquierdo y que dos años después tuvo un segundo cuadro, pero en esta ocasión, el problema se presentó en la oreja derecha, habiendo sido tratado en ambos casos como celulitis aguda.

Se solicita biopsia del nódulo de pabellón auricular izquierdo y se envía para estudio histopatológico con diagnóstico presuntivo de celulitis vs policondritis recidivante.

El estudio histopatológico reportó Epidermis de aspecto normal. La dermis muestra un leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial a predominio de linfocitos con dilatación de los capilares (Fig. 5). El cartílago subyacente muestra arquitectura adecuada con focos de degeneración eosinofílica hacia la periferia e infiltrado próximo al cartílago (Fig. 6). Estos cambios histológicos son compatibles con Policondritis Recidivante.

Con este diagnóstico se solicitan exámenes de laboratorio con la intención de iniciar tratamiento con dapsona, encontrándose los mismos dentro de la normalidad y la G6FDH dentro de límites usuales.



Figura 1. Eritema e inflamación del pabellón auricular derecho. Respeto del lóbulo. Presencia de tumoración pedunculada que nace en la zona anterior del trago.



Figura 2. Eritema e inflamación del pabellón auricular izquierdo. Respeto del lóbulo. Se observa el sitio de la biopsia.



Figuras 3 y 4. Con la misma disposición de las fotos anteriores, se observa en una vista posterior notorio edema con gran aumento de volumen de las dos orejas.

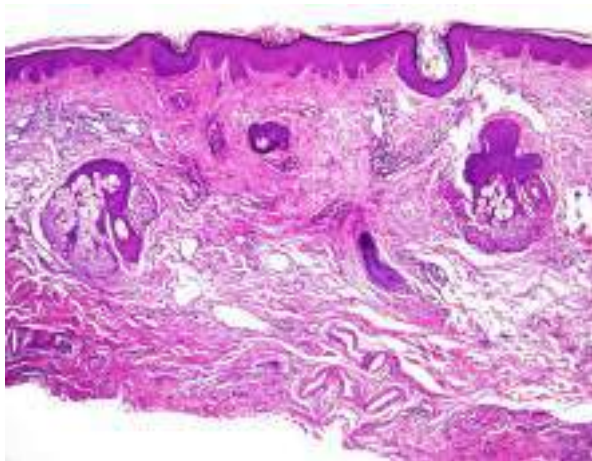


Figura 5. Dermis con infiltrado perivascular superficial con dilatación de los capilares.

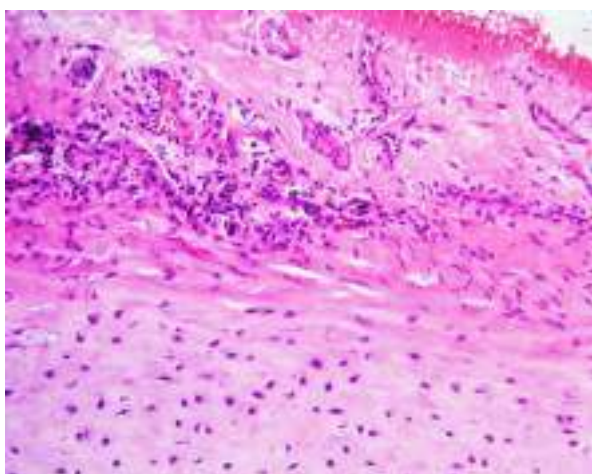


Figura 6. Cartílago subyacente con focos de degeneración eosinofílica hacia la periferia e infiltrado próximo al cartílago.

Se inicia tratamiento con dapsona a la dosis de 50 mg (1/2 tableta diaria) por 7 días y luego 100mg/d (1 tableta) después de almuerzo, se asocia 1 mg de ácido fólico diaria por vía oral y se cita al paciente en 40 días para su evaluación.

El paciente no retorna en la fecha indicada, sino que lo hace 5 meses después, señalando que tomó la medicación por un mes y medio y que tuvo mejoría prácticamente total sin que hasta el momento presente recidiva. Durante el examen físico, solo se aprecia leve aumento del tamaño de la oreja derecha y ausencia de inflamación. Se le indica al paciente aplicación tópica de pimecrolimus al 1% por las noches durante una semana y luego BID por dos meses. El paciente no ha retornado para su control.

DISCUSIÓN

De la Policondritis Recidivante

La etiología de la PR permanece oscura, múltiples teorías han sido invocadas, desde una predisposición genética demostrada en la región Ir del antígeno de histocompatibilidad humano (HLA) clase II⁶ o, en otro caso por asociación con HLA/DR4/DQ8 en las células presentadoras de antígenos y en los linfocitos CD4T helper positivos en los sitios de lesión.⁷⁻⁸ Finalmente diversos reportes sugieren que eventos como agresiones mecánicas, químicas, infecciosas y el cáncer, dirigidos a estructuras cartilaginosas, pueden provocar la aparición de PR en pacientes genéticamente susceptibles.⁸ Borgia et al. en su artículo de revisión también hacen hincapié sobre teorías relacionadas con anticuerpos circulantes contra los colágenos II, IX y XI en pacientes con PR, lo que sugiere que la autoinmunidad específica del cartílago puede desempeñar un papel crucial en la patogénesis de la PR y, si se considera que el colágeno tipo II representa el 95 % del contenido total del colágeno del cartílago se puede entender que tal vez represente un objetivo primario muy importante de la autoinmunidad y, de hecho, se han detectado anticuerpos contra CII en un tercio de los pacientes con PR. Otros antígenos blanco aceptados son; la matrilina -1 y las proteínas de la matriz oligomérica del cartílago, cuyas variaciones en sus niveles han sido detectadas durante los episodios de PR, lo que probablemente refleja un aumento de la liberación desde el cartílago dañado.⁹

Clínicamente, el hecho más característico y común es el compromiso auricular, pero como señalamos anteriormente, otros sitios del cuerpo pueden estar comprometidos. El compromiso auricular se observa en aproximadamente 90% de los casos y el ataque está restringido estrictamente a los fragmentos cartilagosos de la aurícula con respeto total de los lóbulos.

Los pacientes por lo común buscan atención médica por presentar cambios en el color de la oreja, sensibilidad y/o dolor. Los episodios presentan un patrón con recaídas y remisiones y pueden dejar como secuela deformidad del pabellón auricular, siendo de acotar que en un tercio de los pacientes con PR existe afectación del oído con alteración de la audición, tinnitus y vértigo.¹⁰

No existen signos patognomónicos que guíen hacia el diagnóstico de PR, en realidad se lo hace por la suma de varios hechos que han sido reunidos por diversos autores para elaborar varios criterios diagnósticos como son el de Mc Adam y col en 1976,¹¹ Damiani y Levine en 1979¹² y Michet y col en 1986.¹³ El primero solicita 3 de 6 hechos clínicos para el diagnóstico y no le es indispensable la histopatología, en cambio Damiani la incluye y solicita entonces la suma de un criterio clínico de los 6 de Mc Adams más la positividad de la histopatología y sumado a esto la respuesta terapéutica a la DDS o corticoterapia para confirmar el diagnóstico de PR.¹⁰

Resumiendo entonces, Mc Adam, en 1976 emite sus criterios¹¹ y especifica que:

El diagnóstico de policondritis recidivante se realiza en pacientes que presentan tres o más de las siguientes características clínicas:

1. Condritis auricular bilateral recurrente
2. Condritis nasal
3. Poliartritis inflamatoria no erosiva
4. Inflamación ocular (queratitis, uveítis, escleritis y/o epiescleritis)
5. Inflamación laríngeo-traqueal-bronquial
6. Deterioro auditivo (pérdida neurosensorial, vértigo y/o acúfenos)

En 1979 estos criterios fueron revisados por Damiani y Levine¹²⁻¹⁴ quienes redefinen la positividad del diagnóstico de la siguiente manera:

1. El paciente demuestra tres o más de los criterios de McAdam. No es necesaria la confirmación histológica
2. El paciente demuestra uno o más de los criterios de McAdams con una confirmación histológica
3. El paciente presenta condritis en al menos dos localizaciones anatómicas separadas, que responden al tratamiento con corticosteroides

Es interesante que la PR tiene a su vez manifestaciones cutáneas en un 14 a 37 % de los casos y que diversos autores han señalado,¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁷ entre ellas, púrpura, pápulas, nódulos semejando eritema nudoso, aftosis, erupción urticarial, úlceras de oreja, livedo reticularis, eritema elevatum diutinum, pustulosis, flebitis superficial, úlceras de los miembros, necrosis distal. Hay que señalar que las manifestaciones cutáneas son a veces la primera manifestación de la PR en el 12% de los casos.¹⁸ No debemos olvidar que el cuadro presenta además manifestaciones oculares, respiratorias, musculoesqueléticas, hematológicas, cardiovasculares, neurológicas, renales.¹⁹

El estudio histopatológico con frecuencia muestra infiltrado celular de linfocitos, neutrófilos y células plasmáticas, más evidentes en la interfaz cartílago-piel, así como el reducido número de condrocitos en las zonas de destrucción del cartílago. En general la biopsia del cartílago es similar en todos los órganos examinados. Hay pérdida de mucopolisacáridos de la matriz y el cartílago pierde su tinción basófila con hematoxilina y eosina. Hay una inflamación pericondrial en la que participan principalmente linfocitos, pero los neutrófilos pueden ser predominantes en las lesiones tempranas.²⁰

Por lo menos un tercio de los pacientes con PR muestran enfermedades asociadas de diversa índole²⁰ siendo la lista de las mismas bastante larga y en ella se incluyen trastornos autoinmunes como LES, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome de Sjögren, dermatomiositis, vasculitis.²¹ Se ha descrito un número creciente de casos de PR relacionados con enfer-

medades malignas, en especial síndrome mielodisplásico y, aunque con menor frecuencia, tumores sólidos (vejiga, mama, pulmón, colon páncreas) u otras neoplasias hematológicas como linfoma. Hay reportes de asociación con pustulosis palmoplantar,²² síndrome de Sweet,²³⁻²⁴ eritema nudoso.²⁵

Diagnóstico Diferencial de la PR

La condritis o inflamación del oído externo también puede producirse con un traumatismo o una infección, sin embargo en esta última causa, el lóbulo de la oreja suele estar atacado, mientras que la PR esta siempre respetado. Si la condritis auricular es bilateral, recurrente, se resuelve espontáneamente y se asocia a otras características de la PR, el diagnóstico de PR puede hacerse con facilidad, pero si el proceso es unilateral, se debe considerar siempre una infección por *Pseudomonas aeruginosa* con otitis externa necrotizante.²⁰

Del Trago Accesorio

Ya indicamos que en la oreja derecha a nivel del trago se observaba una tumoración clínicamente compatible de manera absoluta con TA. Durante la etapa embriológica los pabellones auriculares se originan y desarrollan a partir de seis proliferaciones mesenquimatosas en el día 42 de la gestación, las cuales están ubicadas en los extremos dorsales del primer y segundo arco branquial, rodeando la hendidura laríngea. Durante el desarrollo embriológico, los primeros arcos branquiales crecen ventralmente hacia la línea media para formar la mandíbula. El trago, única zona del pabellón auricular que deriva del arco mandibular, se desarrolla a partir de la porción dorsal. El TA se encuentra a lo largo de la migración de los primeros arcos branquiales. Inicialmente se ubican en parte inferior del cuello, cuando el maxilar inferior se desarrolla suben hasta ubicarse en las zonas laterales de la cabeza a la altura de los ojos, para luego fusionarse y dar origen a las orejas.⁵

Del primer arco branquial se derivan el trago, el hélix y la rama superior del antehélix y del segundo se forman la concha, el antehélix y el antitrigo. Generalmente se

presenta como lesión solitaria, pero puede ser múltiples,²⁶ uni o bilaterales siendo la presentación más frecuente a nivel de la región preauricular cerca del trago e igualmente pueden tener otras localizaciones como por ejemplo el cuello²⁷⁻²⁸ a lo largo del músculo esternocleidomastoideo. Sin embargo, estos pacientes deben ser examinados dado que pueden asociarse con otras malformaciones o con otros síndromes (Goldenhar, Townes-Brocks, Treacher-Collins Wolf-Hirschhorn, Delleman, Noonan, asociación VACTERL, etc).²⁶⁻²⁹⁻³⁰⁻³¹

Estas lesiones se clasifican generalmente de acuerdo a ubicación y patrones de presentación. De acuerdo a la localización se las ha dividido en dos grupos, el primero corresponde a las lesiones ubicadas en la cara y el segundo a las localizadas en la subunidad auricular, y estos dos grupos a su vez se subdividen en otros subgrupos de acuerdo a la zona tomada bien sea de cara o boca, o bien de otro lado de acuerdo con la zona anatómica comprometida del pabellón auricular.

De acuerdo al patrón de presentación a su vez se la ha dividido en (Fig 7):

a) Pedunculados que a su vez se subdividen en:

- Esféricos
- Ovoides
- Lobulados
- Nodulares

b) Sésiles

c) Areoladas

d) Remanentes

e) Deprimidas

Dado que se trata de una malformación congénita menor y de carácter benigna, el tratamiento no es realmente necesario, si por motivos estéticos se desea su eliminación, la extirpación quirúrgica debe ser completa para evitar complicaciones sobre todo cuando la anomalía es profunda y evitando siempre extirpaciones con método de afeitado o similares.²⁸

En nuestro paciente la lesión se ubica dentro de las formas pedunculadas y en el subtipo ovoide.

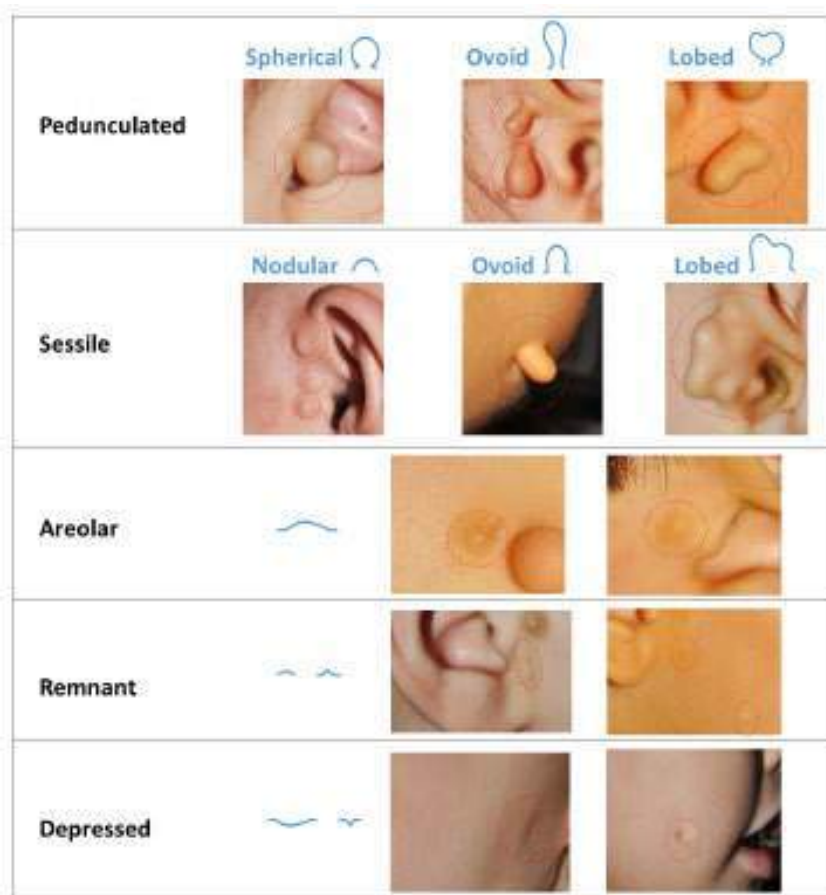
Patrones de acuerdo a la forma de presentación (tomado de Zeumer M. et al. en³²)

Figura 7. Tomada de.³² Se aprecia en forma visual los patrones de presentación del TA. Nuestro caso correspondería a la forma pedunculada ovoide.

TRATAMIENTO

En lo que al TA se refiere recalcamos que en realidad no es necesario salvo por motivos estéticos.

En cuanto a la PR las formas leves de la enfermedad tan solo requieren antiinflamatorios o corticoides orales en dosis bajas. Las formas más severas o refractarias se tratan con dapsona o prednisona en dosis más elevadas, existen reportes de casos muy severos en que se ha utilizado terapia inmunosupresora (MTX, azatioprina, mofetil micofenolato) e incluso publicaciones de casos tratados con terapia biológica (infliximab etanercept, tozilizumab, rituximab).⁴⁻³³

CONCLUSIÓN

Hemos presentado un caso de asociación de TA y PR, en la literatura a nuestro alcance no hemos encontrado reportes al respecto. El diagnóstico de la PR se hizo en base del aspecto clínico, evolución episódica, inicialmente unilateral, cambiando de lado del pabellón afectado en cada brote para finalmente tornarse bilateral, el respeto de los lóbulos de las orejas, la sintomatología acorde con el cuadro y el estudio histopatológico que apoya el diagnóstico, cumpliendo así los criterios modificados por Damiani, asociado a una buena respuesta terapéutica con la dapsona. La presentación de los dos cuadros en una misma ubicación, es decir en el pabellón auricular es muy infrecuente lo que apoya nuestro interés en esta comunicación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sharma A, Dutt-Law A, Bambery P, Sagar V, Wanchu A, Dhir V. Relapsing polychondritis: clinical presentations, disease activity and outcomes. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 198.
2. Vargas P, Loyola K, Schrag B y Solís S. Policondritis recidivante. *Rev. argent. dermatol.* 2016; 97: versión On-line ISSN 1851-300X
3. Martínez Z, Montis MC, Saracíbar N, Sxoloeta R. Policondritis recidivante: una entidad no siempre fácil de diagnosticar. *PIEL* 2012; 27: 283-294
4. Ucinia LP, Viteri FJ, Peralvo MF, Peralvo JA. Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento. *Revista Cubana de Reumatología.* 2020;22:e142
5. Cabeza R, Dosil VL, San Nicasio CS, Velázquez D, Mauleón C, Hernanz JM. Trago Accesorio. *Acta Pediatr Esp.* 2006; 64: 115-116
6. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, et al. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997; 24: 96.
7. Cuestas D, Peñaranda E, Mora S, Cortes C, Galvis I, Patiño M, Velasquez O. Relapsing polychondritis, an underestimated dermatological urgency: case report and literature review. *International Journal of Dermatology* 2017, 56, 1379-1386
8. Arnaud L, Mathian A, Haroche J, Florochov G, Amoura Z. Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update. *Autoimmunity Reviews* 2014;13: 90-95
9. Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F, Cannavo S. Relapsing Polychondritis: An Updated Review. *Bio-medicines* 2018; 6: 84- 14 pags.
10. Emmungil H, Aydin SZ. Relapsing polychondritis. *Eur J Rheumatol* 2015; 4: 155-9
11. McAdam, L.P.; O'Hanlan, M.A.; Bluestone, R.; Pearson, C.M. Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976, 5, 193-215
12. Damiani, J.M.; Levine, H.L. Relapsing polychondritis—Report of ten cases. *Laryngoscope* 1979, 89, 929-946
13. Michet, C.J.; McKenna, C.H.; Luthra, H.S.; O'Fallon, W.M. Relapsing polychondritis: Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann. Intern. Med.* 1986, 104, 74-78
14. Smylie AL, Malhotra N, Brassard A. Relapsing Polychondritis: A Review and Guide for the Dermatologist. *Am J Clin Dermatol* 2016 DOI 10.1007/s40257-016-0226-0
15. Tronquoy A, de Quatrebarbes J, Picard D, et al. Papular and annular fixed urticarial eruption: a characteristic skin manifestation in patients with relapsing polychondritis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:1161-6.
16. Shimizu J, Oka H, Yamano Y, et al. Cutaneous manifestations of patients with relapsing polychondritis: an association with extracutaneous complications. *Clin Rheumatol.* 2016;35:781-3.
17. Tognetti L, Rubegni P, Vitiell G, Bormioli S, Carraro A, Cinotti E, Fimiani M, Maggi E. Persistent unilateral ulcer of the ear as the first manifestation of relapsing polychondritis *Clinical and Experimental Dermatology* 2018 ;43:817-831
18. Francés C, El Rassi R, Laporte JL, Rybojad M, Papo T, Piette JC. Dermatologic Manifestations of Relapsing Polychondritis A Study of 200 Cases at a Single Center *MEDICINE* 2001;80:173-9,
19. Rapini RP, Warner NB. Relapsing polychondritis. *Clinics in Dermatology* 2006; 24: 482- 485
20. Chopra R, Chaudhary N, Kay J. Relapsing Polychondritis. *Rheum Dis Clin N Am* 2013;39: 263-276
21. File I, Trinn C, Mátyus Z, Ujhelyi L, BallaJ, Mátyus J. Relapsing polychondritis with p-ANCA associated vasculitis: Which triggers the other? *World J Clin Cases* 2014;2: 912-917
22. Kwon WJ, Kim MS, Park JY, Cho EB, Park EJ, Kim KH, Kim KJ. A Case of Relapsing Polychondritis with Palmoplantar Pustulosis. *Indian J Dermatol* 2016;61:693-694
23. Washio K, Oka M, Ohno K, Shimizu H, Kawano S, Kunisada M, Nishigori C. Case of recurrent Sweet's syndrome in a patient with relapsing polychondritis and myelodysplastic syndrome. *J Dermatol* 2012 ;39:731-3
24. Lu PH, Lin YC, WuYH. Relapsing polychondritis complicated with Sweet's Syndrome and normolipemic neutrophilic xanthomatosis successfully treated by dapsone. *International Journal of Dermatology* 2011; 50: 212-214
25. Castrejón I, Ibáñez M, Vicente E, Steegmann JL, Castañeda S. Relapsing Polychondritis Associated With a Lymphoplasmocytic Lymphoma and

- Eritema Nodosum Reumatol Clin. 2007;3:45-7
26. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2012;78:776
 27. Yin X-F, Shi J, Hua Z-X, Miao X, Zhou B-R. Case series of neck accessory tragus. J Cosmet Dermatol. 2019;00:1-3
 28. Monteagudo B, Carballeira I, León E, Corrales A, Romarís R, Cabanillas M, Fernández R. Trago accesorio. PIEL 2010;25: 450-453
 29. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. CUTIS 2011;88:62-64
 30. Bahrani B, Kachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. International Journal of Dermatology 2014; 53: 1442-1446
 31. Cantalejo FB, Alós AP, Fontestad NR. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas Med Cutan Iber Lat Am 2009;37:94-97
 32. Hwang J, Cho J, Burm JS. Accessory auricle: Classification according to location, protrusion pattern and body shape. Archives of Plastic Surgery 2018;45:411-417
 33. Lekpa FK, Chevalier X. Refractory relapsing poly-chondritis: challenges and solutions. Rheumatology: Research and Reviews 2018;10 1-11