



PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DEL ECUADOR

FACULTAD DE MEDICINA

TRABAJO DE TITULACIÓN

**“CASO CLÍNICO: PACIENTE DE 55 AÑOS CON ARTERITIS DE TAKAYASU VS
POLICONDRITIS RECIDIVANTE”**

MARÍA CLAUDIA CAZORLA ARTEAGA

EGRESADA DE LA FACULTAD DE MEDICINA EN ABRIL 2017

DIRECTOR DE CASO CLÍNICO:

DR. RAMIRO RAMADAN

ÍNDICE

| | |
|-------------------------------|----|
| 1) Resumen | 3 |
| 2) Introducción | 4 |
| 3) Justificación | 7 |
| 4) Aspectos Bioéticos | 7 |
| 5) Marco Teórico | 8 |
| 6) Descripción del Caso | 20 |
| 7) Discusión | 27 |
| 8) Conclusión | 29 |
| 9) Bibliografía | 29 |

1. RESUMEN:

Un paciente masculino de 55 años acude con una historia de 10 años de evolución de claudicación intermitente, astenia e hipoacusia. Al examen físico en miembros superiores se evidencia disminución de pulso radial; en miembros inferiores se aprecian lesiones dérmicas eritemato-violáceas y manchas color ocre, disminución de pulsos pedios especialmente izquierdo, resto de pulsos distales normales. Paciente acude con resultados de exámenes complementarios solicitados anteriormente, en la Angiotomografía se evidencia principalmente estenosis a nivel de subclavia izquierda, carótida interna derecha e iliacas.

Este paciente ha sido estudiado en dos casas de salud evidenciando como posible diagnóstico en una de ellas Policondritis Recidivante y en otra Arteritis de Takayasu, tanto la clínica del paciente como los hallazgos en exámenes complementarios se demuestra que cumple criterios diagnósticos para las dos patologías.

La arteritis de Takayasu se define como una vasculitis crónica que afecta principalmente la aorta y sus ramas. La policondritis recidivante es una enfermedad inflamatoria sistémica que afecta principalmente a estructuras cartilaginosas. Las dos patologías al momento tienen una etiología desconocida pero se cree que son de origen autoinmune; es de suma importancia un diagnóstico y tratamiento oportuno debido a sus graves complicaciones.

2. INTRODUCCIÓN:

La arteritis de Takayasu es una panarteritis, que afecta principalmente la aorta y sus ramas, es una enfermedad crónica granulomatosa. Es un proceso inflamatorio de la pared arterial que produce oclusión parcial y/o total, estenosis, dilatación y/o formación de aneurismas. La etiología de esta patología hasta el momento es incierta, pero se cree que tiene un origen autoinmune; se ha encontrado una asociación con antígeno leucocitario humano, HLA-A10, B5, Bw52, DR2, DR4, B67, B22, B39, B44, y B52, adicional a esto se encontró un locus a nivel de IL12b y CD36d, lo que sugiere que puede haber herencia familiar. Dentro de esto se identificó que el HLA-Bw52 está relacionado con complicaciones cardiovasculares y peor pronóstico. (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014) (Rafaelle Serra, 2016), (Arnaud, 2016), (Natsuko Tamura, 2016).

Esta enfermedad tiene mayor prevalencia en India, Japón y América del Sur. La incidencia anual de Takayasu a nivel mundial es de 0,4 a 2,6 casos por millón; se ha encontrado una mayor prevalencia en Japón siendo esta de 40 casos por millón, difiriendo así de los resultados a nivel mundial ya que estos son de 4,6 a 8 por millón. En México se reportó una incidencia de 0,09 casos por millón, lastimosamente no se cuenta con datos en América del Sur. La relación en la presentación de Takayasu entre mujeres y hombres en Japón es de 9,4:1 y Brasil presenta datos similares. Solo el 13% de pacientes presenta esta patología en una edad mayor a 40 años por lo que el Colegio Americano de Reumatología incluyó la edad menor a 40 años entre los criterios diagnósticos para esta arteritis. (Durga Prasanna Misra, 2016) (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014) (Sanjay Jain, 2015).

La Arteritis de Takayasu tiene como manifestaciones clínicas más frecuentes claudicación vascular, Síndrome de Raynaud, presencia de nódulos subcutáneos, disminución de pulsos distales e hipertensión. Para su diagnóstico se aplican los criterios del Colegio Americano de

Reumatología y/o los criterios de Ishikawa, con apoyo de exámenes complementarios. El tratamiento de esta patología hasta el momento está en estudio. El manejo actualmente se realiza con corticoesteroides, inmunosupresores, agentes biológicos (anticuerpos monoclonales, inhibidores de TNF), o cirugía endovascular. (Rafaelle Serra, 2016) (Durga Prasanna Misra, 2016) (Fátima Rodríguez, 2015).

Por su parte la policondritis recidivante es una enfermedad inflamatoria multisistémica que afecta principalmente a estructuras con alto contenido de proteoglicanos. Es un proceso inflamatorio que involucra estructuras cartilaginosas produciendo condritis en oídos, puente nasal, laringe y el árbol traqueal entre otros. La etiología de esta patología hasta el momento es desconocida pero se cree que tiene un origen autoinmune, posiblemente hay una asociación con HLA-DR4, se han encontrado anticuerpos contra colágeno tipo II, IX y XI, y matrilin-1. También se ha asociado la etiología a una regeneración insuficiente del tejido, acumulación de inmunocomplejos y cambios en citoquinas. (Luca Cantarini, 2014) (Ana Horváth, 2016) (Lucia Longo, 2016)

La incidencia anual de esta enfermedad es de 3,5 casos por millón, de acuerdo a numerosos estudios y no hay diferencias entre los distintos grupos étnicos. La policondritis recidivante se presenta principalmente en la quinta década de vida, se han reportado casos en niños, pero estos están asociados con historia familiar de múltiples enfermedades autoinmunes. La proporción entre mujeres y hombres es de 0,7-2,9:1; algunos estudios mencionan no encontrar ninguna diferencia en cuanto al sexo. El porcentaje de supervivencia con esta patología a 5 años es de 66-74%, y a 10 años del 55%. (Pablo Arturo Olivo Pallo, 2017) (Alexis Mathian, 2016) (Tobias Lahmer, 2010)

La policondritis recidivante tiene como manifestaciones clínicas condritis del oído externo, nasal, laríngeo, traqueo-bronquial y costal. Entre otras manifestaciones presenta epiescleritis,

uveítis, disminución de la agudeza auditiva, poliartritis, valvulopatías, flebitis, trombosis y polineuropatías. Para el diagnóstico de esta patología se aplican los criterios de Michet et al y/o los criterios de McAdam et al., con apoyo de exámenes complementarios. El tratamiento está en estudio, pero al momento se recomienda el uso de corticoides, inmunosupresores, agentes biológicos (anticuerpos monoclonales) o quirúrgico en caso de estenosis subglótica o colapso traqueal o bronqueal. (A. Michon, 2016) (M. I. Querand, 2001) (Alexis Mathian, 2016)

Paciente de 55 años que acude por presentar un cuadro de 10 años de evolución caracterizado por claudicación intermitente, astenia e hipoacusia. Con antecedentes patológicos personales de síndrome de Steven-Johnson por ácido acetil salicílico en 1976, Malaria y Dengue en 1980, apendicectomía y colecistectomía en 1981. Al examen físico en miembros superiores se evidencia disminución de pulso radial; miembros inferiores se aprecian lesiones dérmicas eritemato-violáceas y manchas color ocre, disminución de pulsos pedios especialmente izquierdo. Se mencionan solo los datos positivos.

En los exámenes complementarios en pruebas inmunológicas se observa HLA-B5 positivo, en la Angio-TC cerebral y torácico-abdominal se aprecia una oclusión en “flame de bougie” a nivel de la carótida interna derecha a nivel parietal, estenosis del 70% a nivel de la subclavia izquierda con posterior ectasia, estenosis de más del 50% en las arterias ilíacas. Se realiza una biopsia de la arteria temporal encontrando una fragmentación focal de la lámina elástica interna pero sin inflamación significativa.

Acorde a lo antes mencionado, al vivir el paciente en Suiza acude al Hospital de Lausana donde se da un posible diagnóstico de policondritis recidivante y se inicia tratamiento con corticoides y metrotexate, el paciente al cambiar su domicilio a Ecuador acude al Hospital Eugenio Espejo en donde realizan nuevos exámenes obteniendo hallazgos similares y recibe el diagnóstico de Arteritis de Takayasu, donde inician tratamiento con ácido acetil salicílico previa

desensibilización. Al momento el paciente acude con ambas historias clínicas al Centro de Salud San Pedro Claver donde actualmente estudian el caso para poder decidir un tratamiento adecuado para este paciente.

3. JUSTIFICACIÓN

Tanto la arteritis de Takayasu como la policondritis recidivante son patologías de baja incidencia en la población global (Arteritis de Takayasu 0,4 a 2,6 casos por millón, Policondritis Recidivante 3,5 casos por millón), pero es de suma importancia dar a conocer la existencia de estas, y a la vez la falta de información en nuestro país para de esta forma incentivar el reporte de estas enfermedades y generar interés. Es un reto para el médico el tener pacientes con estas patologías, el manejo de este tipo de pacientes no está ampliamente estudiado por lo que se debe analizar más su tratamiento.

La importancia del estudio de este caso clínico está sustentado en conocer claramente el diagnóstico de las dos patologías y su tratamiento para que en la práctica clínica se pueda ayudar a los pacientes de manera oportuna para de esta manera evitar las graves complicaciones que ambas enfermedades conllevan.

4. ASPECTOS BIOETICOS:

Debido a que este proyecto de investigación es un caso clínico, se obtendrá el consentimiento informado del paciente para presentarlo, aunque su identidad se manejará de manera confidencial, se enfocará únicamente en presentar información de importancia tanto de su historia clínica como de exámenes complementarios realizados.

5. MARCO TEÓRICO

El primer reporte de un caso sugestivo de arteritis de Takayasu data de 1761 descrito por el patólogo italiano Giovanni Battista Morgagni, quien habló de aneurismas y estenosis arterial en una paciente de 40 años post-mortem, en 1830 Rokushu Yamamoto publicó un libro de su práctica médica, en el que describe el caso de un paciente de 45 años con debilidad y/o ausencia de pulsos carotídeos y radiales con disminución progresiva de peso y disnea. En 1856 Savory reporta el caso de una paciente de 22 años con amaurosis, ausencia de pulso en extremidades superiores y en el lado izquierdo del cuello. La primera descripción de un caso de arteritis de Takayasu es atribuida a Mikito Takayasu, quien en 1905 al encontrarse en el Décimo segundo Congreso Anual de la Sociedad Japonesa de Oftalmología en Fukoka , presentó el caso de una mujer de 22 años que presentaba disminución de la agudeza visual, en el examen físico se aprecia una midriasis leve acompañada de un reflejo pupilar alterado por lo que el realiza un fondo de ojo en el que se observan anastomosis arteriovenosas, y formación de aneurismas, adicional a esto también reporta la ausencia de pulsos radiales; en esta misma ocasión Katsutomo Onishi y Tsurukichi Kagoshima reportan casos con hallazgos similares en el fondo de ojo y adicional a esto describen ausencia de pulsos radiales. (Terao, 2014) (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014) (Rafaelle Serra, 2016)

En 1921 Minuro Nakajima comparó casos de sus pacientes y los agrupó dentro de una misma patología bajo cuatro criterios: “afectación ocular bilateral en mujeres jóvenes, anastomosis arteriovenosas alrededor de la pupila y formación de microaneurismas en los vasos de la retina, disminución de la agudeza visual complicada con cataratas, ausencia de pulsos radiales”. Kunio Ohta en 1940 habla por primera vez de panarteritis en la aorta y sus ramas, fue el primero en mencionar la afectación de las arterias pulmonares como parte de esta patología. En 1946,

Frövig propuso en nombre de “Síndrome del arco aórtico” a las enfermedades con ausencia de pulsos. En 1948 Kentaro Shimizu y Keiji Sano plantearon el nombre de “enfermedad sin pulsos”, posterior a esto en los años 60 se introduce el término del “Síndrome de panaortitis”, en esta misma década se cambia el término a “Síndrome de aortitis”. (Terao, 2014) (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014) (Rafaelle Serra, 2016)

Riehl et al en 1965 postuló que esta enfermedad tiene un origen autoinmune. En 1975 el departamento de salud y bienestar de Japón sugiere la denominación de arteritis de Takayasu para esta enfermedad en memoria de Mikito Takayasu. No existían parámetros claros para el diagnóstico, pero en 1988 se publican los criterios de Ishikawa, en 1990 el Colegio Americano de Reumatología da a conocer sus propios criterios. En 1995 se Sharma et al propone una modificación en los criterios de Ishikawa. Esta patología fue incluida dentro de la nomenclatura de vasculitis en la Conferencia del Consenso de Chapel Hill (CHCC) realizada en 1994, el CHCC en su reunión en el 2012 suprimió epónimos para ciertas enfermedades pero al no encontrar ninguna alternativa específica para dicha patología se mantiene el nombre de arteritis de Takayasu. (Terao, 2014) (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014) (Rafaelle Serra, 2016)

Dentro de la patogenia de esta enfermedad existen algunas teorías debido a que se desconoce su etiología. Se ha encontrado una fuerte relación entre la aparición de arteritis de Takayasu y polimorfismos en IL6, y en un gen cerca del cromosoma 21p22, por otro lado Matsumura et al encontró que pacientes que presentan una variante en el gen de IL12B tienen mayores probabilidades de desarrollar Arteritis de Takayasu severa, asociada a una presentación de la enfermedad en personas menores de 20 años. IL12B codifica la p40 que es una subunidad de IL12 e IL23, las cuales llevan a la diferenciación de Th1 y Th17. Adicional a esto algunos estudios demostraron niveles altos de Th17, IL23 e IL17 en biopsias aórticas de pacientes con Arteritis de Takayasu comparados con pacientes sin enfermedad. (Durga Prasanna Misra, 2016)

En la arteritis de Takayasu la clínica es muy extensa, por lo que se puede dividir por sistemas. Dentro del sistema cardiovascular se aprecia abolición o disminución de pulsos distales, claudicación vascular, soplos vasculares (carotídeos, subclavios, abdominales a nivel aórtico), síndrome de Raynaud, asimetría en la presión arterial con una diferencia mayor a 10mmHg en miembros superiores, carotidinia, Hipertensión arterial (debida a estenosis de la arteria renal), insuficiencia aórtica, afectación carotídea (predominancia en el ostium o a nivel proximal), hipertensión pulmonar. En el sistema nervioso podemos encontrar cefalea, sensación vertiginosa (robo subclavio), accidentes cerebrovasculares. A nivel ocular se puede dar epiescleritis, retinopatía isquémica y/o hipertensiva. En el sistema digestivo se aprecia angina digestiva (isquemia del tronco celiaco y arterias mesentéricas). Las manifestaciones dermatológicas en la arteritis de Takayasu son nódulos subcutáneos en miembros inferiores, paniculitis septal, eritema nodoso. (Arnaud, 2016)

Para el diagnóstico de la Enfermedad de Takayasu se utilizan tanto los criterios diagnósticos de Ishikawa (Tabla 1), como los criterios de la Colegio Americano de Reumatología (Tabla 2). El diagnóstico de esta patología se realiza con ayuda de exámenes complementarios. En los hallazgos de laboratorio podemos encontrar ANCA negativo, factor reumatoideo y ANA pueden estar negativos o positivos (en concentraciones bajas), velocidad de eritrosedimentación y proteína C reactiva están elevadas fundamentalmente en procesos agudos, se ha visto que la realización de tipificación de HLA no tiene utilidad diagnóstica. Los exámenes de imagen son de gran apoyo diagnóstico. La angiografía es el “Gold Standard” para el diagnóstico de Arteritis de Takayasu, tiene una sensibilidad del 100%, con este estudio podemos clasificar esta patología acorde a los territorios arteriales afectados (Tabla 3). La utilidad de esta clasificación radica en la decisión respecto al tratamiento pero no ayuda a definir el pronóstico. Este examen ayuda a identificar alteraciones en la luz del vaso, mas no alteraciones en la pared por lo que

esto se convierte en una de sus limitaciones. (Arnaud, 2016) (Rafaelle Serra, 2016) (Durga Prasanna Misra, 2016)

Tabla 1: Criterios de Ishikawa modificados

| Criterio Obligatorio | |
|---|--|
| Edad ≤ 40 años | La edad se considera tanto al diagnóstico como a la presentación del cuadro |
| Criterios Mayores | |
| Lesión de la arteria subclavia media izquierda | Determinada por angiografía |
| Lesión de la arteria subclavia media derecha | Determinada por angiografía |
| Presencia de signos o síntomas característicos de al menos 1 mes de duración | Claudicación, ausencia o diferencia de pulsos en extremidades, diferencia de presión arterial >10 mm Hg, fiebre, dolor en cuello, amaurosis transitoria, visión borrosa, síncope, disnea o palpitaciones |
| Criterios Menores | |
| VSG elevada | VSG ≥ 20 mm/h |
| Sensibilidad Carotidea | Sensibilidad carotidea a la palpación uni o bilateral |
| Hipertensión | $\geq 140/90$ mmHg braquial o $\geq 160/90$ mmHg poplítea |
| Insuficiencia aórtica o ectasia anuloaórtica | Por auscultación, eco doppler o angiografía |
| Lesión en la arteria pulmonar | Oclusión lobar o segmentaria, presencia de estenosis, aneurismas o irregularidad luminal |
| Lesión de la carótida común media izquierda | Determinada por angiografía |
| Lesión distal del tronco braquiocefálico | Determinada por angiografía |
| Lesión de la aorta torácica descendente | Determinada por angiografía |
| Lesión de la aorta abdominal | Determinada por angiografía |
| Lesión en arterias coronarias | Determinada por angiografía en ausencia de factores de riesgo, en menores de 30 años |
| La presencia de 2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 2 menores o 4 criterios menores sugieren alta probabilidad de arteritis de Takayasu. | |

Tomado de: (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014)

Tabla 2: Criterios del Colegio Americano de Reumatología

| | |
|---|---|
| Edad ≤ 40 años | Desarrollo de síntomas o hallazgos a la edad ≤ 40 años |
| Claudicación de extremidades | Desarrollo y empeoramiento de fatiga e incomodidad en músculo o uno o más extremidades |
| Disminución del pulso braquial | Disminución del pulso braquial uni o bilateralmente |
| Diferencia de presión arterial > 10 mm Hg | Diferencia de presión arterial sistólica > 10 mmHg entre ambas extremidades |
| Soplo en las arterias subclavias o en la aorta | Soplo en una o ambas arterias subclavias audible o auscultable, o a nivel de la aorta abdominal |
| Alteración en el arteriograma | Signos de oclusión aórtica o de sus principales ramas, u oclusión en arterias de las extremidades superiores. |
| La presencia de 3 criterios sugieren alta probabilidad de arteritis de Takayasu | |

Tomado de: (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014)

Tabla 3: Criterios de clasificación de Arteritis de Takayasu

| | |
|----------|---|
| Tipo I | Arco aórtico, tronco braquicefálico, carótida y arterias subclavias |
| Tipo II | Aorta torácica descendente y abdominal |
| Tipo III | Cayado aórtico y aorta abdominal |
| Tipo IV | Arteria Pulmonar más cualquiera de las anteriores |
| Tipo V | Arterias coronarias más cualquiera de las anteriores |

Tomado de: (Rafaelle Serra, 2016)

La angiografía por tomografía computarizada helicoidal tiene una sensibilidad del 95% y una especificidad del 100%, pero su valor diagnóstico es muy limitado en las primeras fases de esta enfermedad. La angiografía por resonancia magnética tiene una muy alta sensibilidad en

detectar anomalías en grandes vasos pero su sensibilidad es más baja en vasos pequeños, su ventaja es que puede ver alteraciones en la pared del vaso, pero está limitada porque sus hallazgos no pueden ser relacionados con la clínica por lo que no se puede utilizar como método de seguimiento. (Rafaelle Serra, 2016) (Durga Prasanna Misra, 2016)

La tomografía por emisión de positrones (PET) con 18-FDG es la técnica más sensible para detectar signos inflamatorios tempranos en vasos, su sensibilidad y especificidad depende de la resolución del equipo con el que se realiza el estudio. A pesar que es un muy buen método diagnóstico su uso para seguimiento del paciente es limitado debido a su pobre relación con la clínica del paciente. La ecografía en modo B y DOPPLER color permiten hacer un estudio específico y dinámico de la pared del vaso, y el flujo sanguíneo sin necesidad de exponer al paciente a radiación; por esto representa el mejor método de imagen para realizar un screening y seguimiento de la lesión vascular en pacientes con Arteritis de Takayasu. Se recomienda realizar controles ecográficos anuales en pacientes con lesión subclavia y/o carotídea. (Rafaelle Serra, 2016) (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014)

La biopsia como método diagnóstico es muy poco efectivo debido a que los vasos involucrados en esta enfermedad son profundos, por lo que son difíciles de alcanzar con procedimientos no invasivos. Usualmente las biopsias se realizan en pacientes postmortem. En el caso de necesidad para realizar el diagnóstico diferencial con arteritis de células gigantes se puede realizar una biopsia de la arteria temporal, pero esto solo nos descarta el diagnóstico de arteritis de células gigantes, mas no confirma Takayasu. (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014) (Rafaelle Serra, 2016)

El diagnóstico diferencial de la Arteritis de Takayasu se realiza en primera instancia con vasculitis de grandes vasos como sífilis, tuberculosis, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoidea, espondiloartropatías seronegativas, enfermedad de Kawasaki, enfermedad de

Behcet y arteritis de células gigantes. Dentro de las enfermedades congénitas y del desarrollo también se realiza el diagnóstico diferencial con síndrome de Marfan y síndrome de Ehlers Danlos, lesiones traumáticas, neurofibromatosis y ergotis. Debemos tomar en cuenta, siempre, que cuando acude un paciente con la sintomatología antes descrita, características de esta patología se debe pensar primero en las enfermedades más frecuentes. Uno de los retos más grandes al realizar el diagnóstico diferencial de Takayasu es distinguirla de la arteritis de células gigantes, pero por su sintomatología y la frecuencia de esta podemos hacer ciertas diferenciaciones (Tabla 4). (Rafaelle Serra, 2016) (Alexandre Wagner Silva de Souza, 2014)

Tabla 4: Diagnóstico diferencial Takayasu

| Signos y síntomas | Arteritis de Takayasu | Arteritis de Células Gigantes |
|--|------------------------------|--------------------------------------|
| Síntomas Constitucionales | 10-65% | 30-40% |
| Polimialgia Reumática | X | 40% |
| Artralgia o Arteritis Periférica | 28-75% | 13% |
| Cefalea | 50-70% | 70-85% |
| Sensibilidad del cuero cabelludo | X | 50% |
| Arteria Temporal Anormal | X | 30-60% |
| Carotidinia | 13-32% | 15% |
| Hipertensión | 28-53% | X |
| Claudicación | 30-80% | 10-15% |
| Dolor mandibular | 5% | 30-40% |
| Ausencia o disminución de pulsos | 50-72% | 53% |
| Diferencias en la presión arterial | 45-69% | 28% |
| Soplos | 80% | 10-20% |
| Insuficiencia Aórtica | 20-24% | Rara |
| Alteraciones en la visión | 15-35% | 45% |
| Amaurosis | Rara | 15-30% |
| Infarto/ Accidente isquémico transitorio | 3-9% | 2-4% |
| Rash | 20% | X |
| Raynaud | 15% | X |
| Convulsiones | 0-20% | X |
| Síntomas de Afectación Pulmonar | 20% | X |

Tomado de: (Rafaelle Serra, 2016)

El tratamiento de esta patología hasta el momento no está claramente definido, no existe ningún meta-análisis ni revisión bien conducida sobre el manejo de Takayasu. Esta enfermedad en sus inicios no tenía tratamiento pero con los años se han ido implementando fármacos analizando costo beneficio y probando sus resultados. Actualmente no existe una línea clara de tratamiento pero para el manejo, pero se están usando como primera línea corticoesteroides a dosis altas (1mg/kg/día), la corticoterapia se inicia con prednisona, luego se continúa con metotrexate a dosis 15mg/semana, al ser una terapia a largo plazo se recomienda usar Trimetropin/Sulfametoxazol como profilaxis para pneumocystis jiroveci, ácido fólico para contrarrestar el efecto secundario del metotrexate. (Arnaud, 2016) (Rafaelle Serra, 2016)

Para pacientes con resistencia a corticoterapia se recomienda el uso de agentes inmunosupresores como Azatioprina, ciclofosfamida, micofenolato mofetil o tacrolimus. Otra alternativa para el manejo de Arteritis de Takayasu son los agentes biológicos, dentro de estos los anti-TNF han demostrado eficacia en el tratamiento (los estudios realizados son contra placebo), dentro de este grupo se utilizan tanto infliximab como etanercept. Se recomienda iniciar la terapia con agentes biológicos cuando se inicia la reducción en la dosis de corticoesteroides. (Arnaud, 2016) (Rafaelle Serra, 2016)

El primer caso de policondritis recidivante data de 1923 y fue descrito por Jaksch-Wartenhorst como policondropatía. El nombre de policondritis recidivante fue propuesto por Pearson et al en 1960 con el objetivo de resaltar su recurrencia. Los primeros criterios diagnósticos aparecieron en 1976 y fueron postulados por McAdam et al, estos luego fueron modificados por Michel et al. En 1978 Foidart et al encontraron anticuerpos contra el colágeno tipo II en pacientes con policondritis recidivante en fase aguda, en 1983 Giroux et al confirmó este hallazgo. En 1978 Foidart et al encontraron anticuerpos contra el colágeno tipo II en pacientes con policondritis recidivante en fase aguda, en 1983 Giroux et al confirmó este hallazgo. (Beatrice Bourghardt Peebo, 2004) (Luca Cantarini, 2014)

Actualmente la patogenia de esta enfermedad es incierta pero se cree que se da por anticuerpos anticolágeno tipo II. Dentro de la patogenia se da un infiltrado inflamatorio de linfocitos, macrófagos, neutrófilos y células plasmáticas. La infiltración en el tejido por mediadores inflamatorios conduce a la expresión de enzimas catalizadoras como metaloproteinasas que resulta en la destrucción de cartílago y tejidos ricos en proteoglicanos. (Luca Cantarini, 2014) (Alexis Mathian, 2016)

El cuadro clínico de la Policondritis Recidivante es muy variado, puede cursar con fiebre, pérdida de peso, fatiga, condritis en el pabellón auricular, hipoacusia, otitis externa, linfadenopatías, vértigo, condritis nasal, epistaxis, ulceración de la mucosa nasal, rinorrea, condritis bronquial, traqueal, tos seca, disfonía, afonía, estridor, traqueobronqueomalacia, atelectasias, edema, estenosis, traqueobroncomalacia, dolor paraesternal, dolor costal, condritis costocondral, oligoartritis o poliartritis de pequeñas y grandes articulaciones. Dentro de otras estructuras se puede presentar escleritis, epiescleritis, conjuntivitis, escleromalacia, disminución de la agudeza visual, uveitis, queratitis, hipertensión intraocular, corioretinitis, aneurismas aórticos, insuficiencia aórtica, pericarditis, bloqueo auriculoventricular, arritmias, úlceras bucales, eritema nodoso, púrpura, pápulas, flebitis superficial, úlceras dérmicas, necrosis distal, encefalitis, meningoencefalitis, cefalea, confusión, desorientación, alteraciones cognitivas, glomerulonefritis necrotizante. (Alexis Mathian, 2016) (Luca Cantarini, 2014)

Para el diagnóstico de esta patología se utilizan tanto los criterios de McAdam et al (tabla 5) como los de Michet et al (tabla 6). El diagnóstico se apoya con exámenes complementarios. Dentro de los exámenes de laboratorio podemos encontrar elevación de la velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, leucocitosis, trombocitosis, eosinofilia, ANA positivo o negativo, ANCA positivo o negativo, factor reumatoideo positivo, test serológico para sífilis con falso positivo, anticuerpos antifosfolipídicos positivos, anticuerpos anti

colágeno tipo II, IX y XI positivos, C3 y C4 bajos. (Tobias Lahmer, 2010) (Luca Cantarini, 2014)

| <i>Tabla 5: Criterios de Mc Adams et al.</i> |
|---|
| Condritis Auricular Bilateral |
| Condritis Nasal |
| Condritis del Tracto Respiratorio |
| Poliartritis seronegativa no erosiva |
| Inflamación Ocular |
| Daño Audio Vestibular |
| <i>La presencia de 3 criterios sugieren Policondritis Recidivante</i> |

Tomado de: (Luca Cantarini, 2014)

| <i>Tabla 6: Criterios de Michet et al.</i> |
|---|
| Criterios Mayores |
| Inflamación de Cartílago Auricular |
| Inflamación de Cartílago Nasal |
| Inflamación de Cartílago Laringotraqueal |
| Inflamación Ocular |
| Criterios Menores |
| Pérdida de la Audición |
| Disfunción vestibular |
| Artritis seronegativa |
| <i>La presencia de 2 criterios mayores o 1 mayor y 2 menores sugieren Policondritis Recidivante</i> |

Tomado de: (Luca Cantarini, 2014)

En los exámenes de imagen podemos ver en la radiografía de tórax estrechamiento traqueal, opacidades secundarias a neumonías o atelectasias inducidas por obstrucción, edema pulmonar, calcificación del cartílago laríngeo y/o traqueal. Dentro de la tomografía de vía aérea podemos encontrar adelgazamiento de la pared laringotraqueal bronquial, estrechamiento de la luz, y calcificación cartilaginosa. En la resonancia magnética podemos distinguir fibrosis de inflamación a nivel pulmonar. Se puede realizar una tomografía por emisión de positrones en la que podemos observar afectación inflamatoria del cartílago. (A. Michon, 2016) (Tobias Lahmer, 2010)

La biopsia está indicada solo en caso que el diagnóstico a pesar de haber realizado los exámenes de imagen y laboratorio sigue en duda. En el estudio histopatológico podemos encontrar pérdida de tinción basófila en la matriz cartilaginosa, inflamación pericondral, una proliferación de células endoteliales y fibróticas, también se puede apreciar un infiltrado de linfocitos, neutrófilos, células mononucleares y plasmáticas. Se observa una pérdida de la arquitectura cartilaginosa normal con calcificaciones, en etapas avanzadas incluso podemos visualizar formaciones óseas. (Luca Cantarini, 2014) (Tobias Lahmer, 2010)

El diagnóstico diferencial de esta patología se realiza con Síndrome de Cogan, infección aguda estreptocócica, infección fúngica, enfermedad de Hansen, sífilis, granulomatosis de Wegener, artritis reumatoidea, poliartritis nodosa, enfermedad de Behcet. Pero por su sintomatología y hallazgos en exámenes complementarios se puede hacer su diferenciación (Tabla 7). (Luca Cantarini, 2014) (Lucia Longo, 2016)

| <i>Tabla 7: Diagnóstico Diferencial Policondritis Recidivante</i> | | |
|---|------------------------------------|--|
| Manifestaciones | Diagnósticos Diferenciales | Diferencias |
| Condrítis Auricular | Pericondritis infecciosa | La condritis auricular por Policondritis Recidivante respeta el lóbulo |
| | Trauma | |
| | Picadura de Insecto | |
| | Erisipela | |
| | Condromalacia Quística | |
| | Exposición a temperaturas extremas | |
| | Sífilis Congénita | |
| Condrítis Nasal/ Nariz en silla de montar | Leishmaniasis | Historia clínica del paciente, estudios serológicos y microbiológicos |
| | Sífilis Congénita | |
| | Leptra | |
| | Aspergilosis | |
| | Paracoccidiodomicosis | |
| | Inhalación de cocaína | |
| | Lupus Eritematoso Sistémico | |

| | | |
|---------------------------------------|--------------------------------|--|
| Alteración renal o de las vías aéreas | Granulomatosis con Polangitis | En la policondritis usualmente se asocia con anticuerpos anti-citoplasma, y granulomas |
| | Asma | En la tomografía se puede observar el daño en los cartílagos traqueales y/o bronquiales |
| Estenosis Subglótica | Intubación Endotraqueal Previa | Estas enfermedades nunca presentan daño en cartílagos |
| | Amilidosis | |
| | Sacoidosis | |
| Artritis | Artritis Reumatoidea | En la policondritis la artritis es no erosiva, no deformante y negativa para el factor reumatoideo |
| Alteración Vascular | Arteritis de Takayasu | En ninguno de estos casos hay alteraciones cartilaginosas |
| | Poliarteritis Nodosa | |
| | Enfermedad de Behcet | |
| | Síndrome Antifosfolípídico | |
| Alteración Vestibular | Isquemia cerebral posterior | En ninguno de estos casos hay alteraciones cartilaginosas |
| | Vestibulitis | |
| | Vértigo Paroxístico Benigno | |
| | Enfermedad de Menier | |

Tomado de: (Luca Cantarini, 2014)

El tratamiento de policondritis recidivante hasta la actualidad es empírico en vista de la falta de ensayos clínicos. En casos no severos de epiescleritis, escleritis difusa, condritis nasal, auricular, artritis se usan antiinflamatorios no esteroideos. En casos de síntomas oftalmológicos severos, compromiso, laríngeo, traqueal y/o bronquial, alteraciones cardiacas, otitis y/o vasculitis sistémica se puede hacer uso de glucocorticoides como prednisona a dosis de 0,25-1mg/kg/día, dependiendo de la gravedad, una vez resuelto el episodio agudo se debe reducir gradualmente la dosis, cuando hay compromiso de órganos vitales se puede prolongar el tratamiento usando dosis bajas. (Alexis Mathian, 2016) (Lucia Longo, 2016)

En pacientes con formas severas de policondritis recidivante que no responden adecuadamente al tratamiento con glucocorticoides se puede aumentar el uso de inmunosupresores. Los inmunosupresores más comúnmente usados en esta patología son metotrexate, azatioprina, ciclosporina A, o ciclofosfamida. Otra alternativa para el manejo de estos pacientes son los agentes biológicos, los más usados son los anticuerpos monoclonales anti-CD4 como Keliximab, o anticuerpos monoclonales anti-TNF como infliximab, antagonistas del receptor de anti-IL1 como anakinra, inhibidores de coestimulación de células T como abatacept, anti-IL-6R como tocilizumab, anti-CD20 como rituximab. Dentro del tratamiento de esta patología es de suma importancia tomara en cuenta el costo beneficio debido a que la inmunosupresión producida por estos fármacos entraña sus riesgos. (Alexis Mathian, 2016) (Lucia Longo, 2016)

6. DESCRIPCIÓN DEL CASO

Datos de Filiación:

Paciente masculino de 55 años, nacido y residente en Quito, divorciado, instrucción de tercer nivel incompleta, católico, grupo sanguíneo B positivo, no ha recibido transfusiones sanguíneas.

Antecedente patológicos personales: Alergias: ácido acetil salicílico. Biológicos: Síndrome de Steven Jhonsson por ácido acetil salicílico en 1976, dengue en 1980. Quirúrgicos: Apendicetomía y colecistectomía en 1980.

Antecedentes Patológicos Familiares: No refiere.

Hábitos: Alimenticio: 3 veces al día, dieta normocalórica, normoproteica. Micción: 4 veces al día. Defecatorio: 2 veces al día. No refiere consumo de alcohol ni cigarrillo, ni drogas.

Resumen de evolución

El paciente al residir en Suiza acude al hospital de Lausana en el año 2010 por presentar una historia de 3 años de evolución de astenia, anorexia, sudores nocturnos, cefalea, dolor en hipocondrio izquierdo, artralgias y fiebre que se intensifican en el último mes, hipoacusia

progresiva derecha, y presencia de acúfenos izquierdos. Desde hace 4 semanas presenta diarrea, un episodio de rectorragia por hemorroides, náusea, dolor de miembro inferior izquierdo, mialgias, eritema conjuntival bilateral con predominancia derecha, e inflamación del pabellón auricular de predominancia derecha. Baja de peso de aproximadamente 4 kg en 15 días. Al examen físico se aprecia una frecuencia cardíaca de 120lpm, temperatura de 38°C, tensión arterial 108/56 a nivel ocular se encuentran hallazgos compatibles con uveítis anterior, en el fondo de ojo se aprecia una vasculitis en los vasos periféricos pequeños de la retina, presencia de lesiones aftosas bucales, a nivel abdominal se encuentra hepatoesplenomegalia, linfadenopatías inguinales bilaterales. En miembros inferiores edema a nivel de muslo izquierdo, disminución de pulsos pedios. (Solo se menciona los hallazgos positivos). Se realiza una ecografía abdominal y una tomografía encontrándose en ambos exámenes hepatoesplenomegalia homogénea, poliadenopatías (íleo hepático, mesentérico, paraaórtico, interaorticocava, iliaca común, retrocrurol e inguinal), líquido libre en fondo de saco de Douglas. Biopsia de ganglios inguinales dirigida por tomografía que da como resultado linfadenitis crónica no específica, luego de la biopsia se realiza una ecografía de control y se observa fondo de saco de Douglas libre, se realiza una biopsia hepática que muestra una inflamación crónica leve. Al observar remisión de los síntomas se decide continuar con estudio de manera ambulatoria.

Se realizan pruebas serológicas para descartar citomegalovirus, Epstein Barr, HIV, hepatitis A, B y C, tuberculosis, enfermedad de Lyme, sífilis, y Chagas, los resultados de estos exámenes salen negativos. Dentro de otras pruebas serológicas se realiza factor reumatoide y anti-CCP siendo ambos negativos. El cuadro remite espontáneamente pero en el 2012 se repite con la variación que esta vez no presenta dolor abdominal, pero si se aprecian lesiones cutáneas a nivel anal (Aptas), claudicación intermitente, Síndrome de Raynaud, dolor ocular y enrojecimiento conjuntival, deterioro cartilaginoso a nivel del puente nasal y pabellón

auricular. Al examen físico tensión arterial en brazo derecho 135/60 mmHg, brazo izquierdo 105/60 mmHg, frecuencia cardiaca 62 lpm, temperatura 36,3°C, adenopatías generalizadas. Ruidos cardiacos rítmicos, no soplos, pulsos humeral y braquial izquierdos difícilmente palpables, se auscultan soplos vasculares subclavios izquierdos, paraumbilical izquierdo y bi-iliacos. Pulmones murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen suave, depresible, no doloroso, ausencia de visceromegalias. Todas las articulaciones sensibles pero sin signos de sinovitis franca. En cara se observa perforación septal anterior. Examen neurológico sin patología.

Se realizan exámenes complementarios en los que se observa una elevación del PCR y de la VSG, acompañados de una anemia microcítica con discreta linfopenia sin eosinofilia, dentro de las pruebas serológicas se encuentra HLA-B5 positiva. Se realiza una ecografía doppler, tomografía toraco-abdominal donde se muestra una regresión de las adenopatías retrocrales y retroperitoneales, las adenopatías mesentéricas se mantienen estables, la esplenomegalia se observa aumentada. A nivel torácico se aprecia una opacificación de la arteria mamaria izquierda, y se identifican patrones ateromatosos con calcificaciones aorto-iliacas.

La ecografía doppler cervical y la angio-TC cerebral reportan oclusión en “flamme de bougie” de la arteria carótida interna derecha, estenosis del 70% de la arteria subclavia izquierda desde su origen con ectasia post-estenótica, engrosamiento segmentario de la pared aórtica a nivel torácico, sospecha de aortitis. En la angio-TC toraco-abdominal y de miembros inferiores se evidencia estenosis del 50% de las arterias iliacas, con ectasia posterior, se encuentra una oclusión de la arteria tibial izquierda a nivel distal.

Al continuar el estudio del paciente, en el año 2013 se realiza una biopsia de la arteria temporal para descartar aortitis de Horton en donde se muestra una fragmentación focal de la lámina elástica interna pero sin inflamación significativa.

Por todos los hallazgos antes descritos se da un diagnóstico probable de policondritis recidivante y se maneja con Prednisona 5mg al día, Metotrexate 2,5mg/semana, ácido fólico 5mg al día y Calcimagon D3. Luego de lo cual se da una mejora del cuadro.

El paciente regresa a Ecuador y en el año 2015 acude al Hospital Eugenio Espejo por presentar desde hace 4 meses diaforesis nocturna, pérdida de peso de aproximadamente 5kg, dolor inguinal y presencia de masa inguinal dolorosa. Al examen físico tensión arterial 108/79, frecuencia cardiaca 75 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 20 respiraciones por minuto, temperatura 36,5°, Saturación O₂ 95%, paciente consciente, orientado, afebril, hidratado. Pupilas isocóricas, normoreactivas. Boca sin patología. Cuello adenopatía submaxilar bilateral de aproximadamente 2cm, móvil, no dolorosa. Tórax expansibilidad conservada, no retracciones, no adenopatías axilares, corazón ruidos cardiacos rítmicos, no soplos, pulmones murmullo vesicular conservado no ruidos sobreañadidos. Abdomen suave, depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda, no visceromegalias, ruidos hidro-aéreos presentes. Región inguino-genital se palpan 2 adenopatías en el lado derecho dolorosas, duras, de aproximadamente 2cm de diámetro, no signos inflamatorios, no uretritis, bolsas escrotales no masas. Extremidades no edemas, pulsos distales presentes.

Luego de evaluar lo antes mencionado se decide su ingreso a medicina interna para estudiar al paciente. Desde el ingreso paciente realiza picos febriles en dos ocasiones de 38,4 y 37,8. Se realizan exámenes complementarios, en la ecografía inguinal se observa a nivel de región inguino-genital derecha imágenes hipodensas de 3,21x2,62x2,98cm, con un volumen de 13,1cc, la otra masa es de 2,3x2,7x1,92cm de diámetro con un volumen de 4,77cc, ambas masas con bordes definidos, y pared delgada. En la tomografía simple y contrastada de tórax, abdomen y pelvis se aprecian nódulos de 55mm de diámetro a nivel subpleural en segmento posterior del lóbulo inferior derecho, otro de menor tamaño en lóbulo medio, engrosamiento pleural en ápices pulmonares de aspecto secuelar, esplenomegalia heterogénea de forma difusa,

de 133mm de diámetro, adenopatías retroperitoneales e iliacas, múltiples adenomegalias y conglomerados en cadenas intercayo-aórtica de hasta 20mm de diámetro, adenopatías iliacas bilaterales de hasta 43mm de diámetro, dilataciones saculares a nivel de bifurcación en iliacas primitivas e iliaca primitiva derecha.

La radiografía de tórax muestra adenopatías para hiliares. En la ecografía de partes blandas de la región inguino-genital se observan 5 adenopatías, la de mayor es de 13mm. En los exámenes de laboratorio encontramos globulina 3,96, albúmina 3,22, proteínas totales 7,18, PCR 71,6, LDH 125, fosfatasa alcalina 186, Anti herpes virus tipo 1 y 2 IgM e IgG negativos, VDRL negativo, Citomegalovirus IgM negativo e IgG positivo, Toxoplasmosis IgM negativo e IgG positivo, Antirubeola IgM negativo e IgG positivo, HIV negativo, T₄ 1,36, TSH 5,17. Dentro de la biometría hemática observamos Leucocitos 6,3 Neutrófilos 74,6%, Linfocitos 13,7%, Eosinófilos 4,2%, Hemoglobina 11,4, Hematocrito 35,6%, VCM 72, HBCM 23,3, Plaquetas 169 000, TP, TTP e INR dentro de rangos normales.

La ecografía doppler de miembro inferior izquierdo muestra a nivel de la femoral profunda flujo monofásico con VPS de 30cm/s, femoral superficial flujo bifásico con VPS de 35cm/s, en el tercio medio del muslo VPS 60cm/s, poplítea con flujo bifásico con VPS 37cm/s, tibial posterior flujo monofásico con VPS 46cm/s, tibial anterior y colaterales con flujo monofásico con VPS 10cm/s. A nivel de miembro superior izquierdo arteria axilar con flujo monofásico con VPS 43cm/s, humeral con flujo monofásico con VPS 44cm/s, humeral distal con flujo monofásico con VPS 33cm/s, radial con flujo monofásico con VPS 14cm/s, cubital con flujo monofásico con VPS 33cm/s.

Con los hallazgos encontrados se interconsulta a oncología quienes ante la sospecha de linfoma realizan colonoscopia hasta ángulo hepático encontrando hemorroides grado II. Endoscopia donde se aprecia hernia hiatal con prolapso gástrico y pangastropatía eritematosa, se realiza biopsia de antro y cuerpo donde muestran en antro gastritis crónica moderada, inactiva, no

atrófica, y en cuerpo gastritis crónica leve, inactiva, atrofia no valorable. En el Body Scan se encuentra esplenomegalia y adenopatías retroperitoneales. Se decide realizar una laparoscopia donde se observan implantaciones diseminadas en pared abdominal y vasos iliacos derechos se sacan muestras para biopsia, se obtiene biopsia de ganglios inguinales y epiplón las cuales muestran un proceso inflamatorio crónico granulomatoso.

Luego de obtener estos hallazgos se interconsulta a cirugía vascular quienes solicitan angio-TC de la aorta y sus ramas, y de miembros superior e inferiores donde se muestra cambios ateromatosos a nivel de aorta descendente y trayecto torácico, cayado aórtico normal, cambios ateromatosos a nivel de aorta abdominal desde el nacimiento de las arterias renales hasta su bifurcación, cambios ateromatosos en iliacas. Flujo distal visible en miembros superiores hasta antebrazos, en miembro inferior izquierdo hasta tobillo y en derecho hasta tercio medio de la pierna.

En el ecocardiograma se observa una FEVI del 71%, y el examen se encuentra dentro de parámetros normales. La ecografía doppler carotídea muestra una relación mio-intimal aumentada bilateralmente, en el lado derecho 0,1cm y en el izquierdo 0,11cm. Se interconsulta a alergología para iniciar un tratamiento anticoagulante quienes realizan una desensibilización de ácido acetil salicílico, realizan medición de IgE la cual sale dentro de rangos normales.

Luego de esto deciden repetir la ecografía doppler de miembros superiores encontrando en el lado izquierdo disminución de la luz arterial desde subclavia hacia distal, grosor de pared levemente aumentado, luz permeable, disminución de velocidad pico sistólicas con predominancia en cubital y radial la VPS es de 20-30cm/s, flujo bifásico en subclavia, en axilar y braquial casi monofásico. Estos hallazgos son sugerentes de vasculitis.

Se realiza un examen de agudeza auditiva en el que se aprecia un hipoacusia neurosensorial leve a moderada en oído derecho y una caída en tonos agudos en oído izquierdo. A comienzos del 2016 el paciente continúa hospitalizado y se solicitan exámenes inmunológicos obteniendo

anti Ro negativo. Se realiza una ecografía venosa de miembros inferiores, en el lado derecho se observa aumento del calibre en cayado de safena magna de 11mm en decúbito, con maniobra valsalva se aprecia insuficiencia venosa moderada a severa, en segmento inferior distal se ve un aumento del grosor de 5mm, múltiples colaterales varicosas a 5cm arriba del maléolo interno en cara interna y anterior del tobillo. En el lado izquierdo en el tercio distal inferior de la safena magna se observan signos de reflujo retrógrado, aproximadamente 5cm abajo del maléolo interno se aprecian venas varicosas en cara anterior del tobillo con insuficiencia moderada. La impresión diagnóstica de la ecografía doppler es insuficiencia venosa crónica de safena magna derecha moderada a severa en tercio distal de cayado, y moderada en safena magna izquierda en tercio distal.

La ecografía arterial de miembros inferiores muestra microangiopatía arterial periférica distal en peronea y pedia izquierdas. Se realizan exámenes de laboratorio observándose VSG 17mm, química sanguínea dentro de parámetros normales, factor reumatoideo negativo, PCR normal, y anti-La en 16,5 valor que no es concluyente. Se da un diagnóstico probable de Arteritis de Takayasu y se decide alta para manejo ambulatorio pro consulta externa de cirugía vascular, los cuales manejan al paciente con ácido acetil salicílico 100mg al día.

En enero del 2017 paciente acude a la Fundación San Pedro Claver por no presentar mejoría de su cuadro, al momento presentó claudicación intermitente, astenia e hipoacusia. Paciente acude con diagnósticos probables de policondritis recidivante y arteritis de Takayasu. Paciente refiere tomar Losartan 100mg día por diagnóstico de hipertensión arterial. Al examen físico se encuentra diferencia de presión arterial ente ambas extremidades, en brazo derecho 125/78, y en izquierdo 112/72, en miembros superiores se evidencia disminución de pulso radial izquierdo (casi imperceptible); miembros inferiores se aprecian lesiones dérmicas eritemato-violáceas y manchas color ocre, disminución de pulsos pedios especialmente izquierdo. Se mencionan solo los datos positivos.

Se realizan exámenes complementarios, en los exámenes de laboratorio se observa una neutrofilia 76,3% y una linfopenia 17,4%, resto de parámetros normales, química sanguínea dentro de rangos normales, factor reumatoideo negativo, PCR 6, examen elemental y microscópico de orina y coprológico normales. Radiografía de tórax sin alteraciones. Ecografía arterial de miembros inferiores se observan signos sugestivos de microangiopatía arterial periférica distal, en peronea y pedia izquierda de origen a determinar. Ecografía venosa de miembros inferiores encontrando signos ecográficos de insuficiencia venosa crónica de la safena magna derecha moderada a severa a nivel del tercio distal del cayado y moderada en la safena magna izquierda en su tercio distal. Al momento el paciente se encuentra en tratamiento con ácido acetil salicílico hasta decidir el manejo más adecuado.

7. DISCUSIÓN

Tanto la Policondritis Recidivante como la Arteritis de Takayasu representan un gran desafío diagnóstico para el médico debido a su baja frecuencia de presentación dentro de la población, y sus diferentes formas de aparición, éstas deben ser identificadas, diagnosticadas y tratadas oportunamente para de esta manera evitar las graves complicaciones que pueden acarrear.

En el caso del paciente presentado el diagnóstico es muy controvertido debido a que cumple los criterios de las dos patologías, en el caso de la arteritis de Takayasu el paciente a pesar de no cumplir con el criterio obligatorio, cumple con 1 criterio mayor (Claudicación, diferencia de pulsos, diferencia de la presión arterial, fiebre) y 4 menores (Hipertensión Arterial, Lesiones distales del tronco braquicefálico, lesiones en aorta descendente, y lesiones en la aorta abdominal) acorde a los criterios modificados de Ishikawa, y en los criterios del Colegio Americano de Reumatología cumple con 4 criterios (Claudicación, disminución de pulso braquial, diferencia de presión arterial, alteraciones en el arteriograma). Dentro de la

clasificación de la Arteritis de Takayasu sería un tipo II debido a su afectación en la aorta descendente y abdominal.

En cuanto a los criterios de Policondritis Recidivante en lo criterios de Mc Adams cumple con 3 criterios (Condritis auricular, inflamación ocular y daño auriculo-vestibular) y respecto a los criterios de Michet cumple con 2 mayores (Inflamación auricular (pabellón auricular) e inflamación ocular (uveitis)). Por esto es que no se puede establecer un diagnóstico, y hasta el momento no se han descrito casos de coexistencia entre las dos enfermedades.

Debemos recordar que al ser las dos enfermedades poco frecuentes en la población mundial han sido poco estudiadas. Debido a esto el tratamiento aún no está claramente establecido para ninguna de las patologías.

Debido a la baja frecuencia de estas patologías cuando tenemos un paciente con estas características siempre debemos tener en cuenta otras enfermedades con síntomas similares y mayor frecuencia, porque si pensamos en las más infrecuentes podemos errar en diagnósticos simples, solo en casos en que se han descartado las enfermedades más frecuentes podríamos pensar en esto, como es el caso del paciente presentado. Para llegar a estas hipótesis diagnósticas primero se descartaron los diagnósticos más frecuentes que van con el cuadro del paciente. (Enfermedad arterial periférica, vasculopatía diabética, entre otras)

Debemos tener en cuenta que en estos casos es fundamental el realizar una historia clínica completa, ordenada y minuciosa, ya que en muchos casos los síntomas se presentan mucho antes del primer acercamiento del paciente al sistema de salud y si no indagamos bien en la anamnesis muy difícilmente podríamos llegar a formularnos hipótesis diagnósticas adecuadas. Frente a cualquier hipótesis diagnóstica la utilización de exámenes complementarios, especialmente en estos casos es la metodología a seguir.

8. Conclusión

En resumen tratándose de un paciente de 55 años con síntomas de las dos patologías podríamos estar ante un caso tanto de Policondritis Recidivante como de Arteritis de Takayasu, teniendo en cuenta los criterios antes mencionados, no se puede concluir por ninguno de los diagnósticos antes mencionados.

Debido al mal pronóstico de las dos enfermedades debemos iniciar un manejo oportuno para evitar complicaciones, siendo la corticoterapia una opción común para las dos, se debería iniciar esta.

9. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

- A. Michon, J.-B. A. (2016). Policondritis Recidivante. *Elsevier: EMC*, 1-9.
- Alexandre Wagner Silva de Souza, J. F. (2014). Diagnostic and classification criteria of Takayasu arteritis. *Elsevier Journal of Autoimmunity*, 79-83.
- Alexis Mathian, M. M.-A. (2016). Relapsing Polychondritis: A 2016 update on clinical features, diagnostic tools, treatment and biological drug use. *Elsevier: Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 316-333.
- Ana Horváth, N. P. (2016). A nationwide study of the epidemiology of relapsing polychondritis. *Dove press*, 211-230.
- Arnaud, L. (2016). Enfermedad de Takayasu. *Elsevier- EMC*, 1-6.
- Beatrice Bourghardt Peebo, M. P. (2004). Relapsing polychondritis: a rare disease with varying symptoms. *Acta Ophthalmologica Scandinavica*, 472-475.
- Durga Prasanna Misra, V. S. (2016). Takayasu's Arteritis. *Elsevier*, 73-77.
- Fátima Rodríguez, K. O. (2015). Insidious: Takayasu Arteritis. *The American Journal of Medicine*, 1288-1291.
- Luca Cantarini, A. V. (2014). Diagnosis and classification of relapsing polychondritis. *Elsevier Journal of Autoimmunity*, 53-59.
- Lucia Longo, A. G. (2016). Relapsing Polychondritis: A clinical update. *Elsevir: Autoimmunity Reviews*, 539-543.
- M. I. Querand, M. G.-C.-C. (2001). Policondritis Recidivante. *Elsevier*, 25-29.
- Natsuko Tamura, Y. M. (2016). Profile of serum cytokine levels in Takayasu arteritis patients: Potential utility as biomarkers for monitoring disease activity. *Elsevier Journal of Cardiology*, 1-8.
- Pablo Arturo Olivo Pallo, M. L.-N. (2017). Relapsing polychondritis: prevalence of cardiovascular diseases and its risk factors, and general disease features according to gender. *Elsevier: Revista Brasileira de Reumatologia*, 1-8.
- Rafaelle Serra, L. B. (2016). Updates un Pathophysiology, Diagnosis and Managment of Takayasu Arteritis. *Elsevier*, 210-225.
- Sanjay Jain, S. K. (2015). Takayasu's arteritis: Review of epidemiology and ethiopathogenesis. *Elsevier*, S22-S29.
- Terao, C. (2014). History of Takayasu arteritis and Dr. Mikito Takayasu. *International Journal of Rheumatic Diseases*, 931-935.
- Tobias Lahmer, M. T. (2010). Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Elsevier: Autoimmune Reviews*, 540-546.

