

¿Qué es la policondritis recidivante y cuándo se debe sospechar en la consulta oftalmológica? A propósito de un caso

Autores:

Dr. Gino Cirimarco y Dra. Marina Gentili

Hospital Oftalmológico Santa Lucía

Contacto: ginocirimarco@gmail.com

Recibido: 1/3/2026

Aceptado: 6/3/2026

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2026; 32: 15-23



Resumen

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad autoinmune multisistémica poco frecuente, caracterizada por la inflamación recurrente de los tejidos cartilagosos y estructuras ricas en proteoglicanos. Las manifestaciones oculares afectan aproximadamente al 50-65% de los pacientes, siendo la escleritis y la episcleritis las más comunes. Se presenta el caso de una paciente femenina de 54 años con antecedentes de sospecha de artritis reumatoide, que acude a la guardia oftalmológica con un cuadro de queratoesclerouveítis. El examen físico reveló signos sistémicos característicos (nariz en silla de montar y condritis auricular), lo cual, sumado a la biopsia de cartílago, confirmó

el diagnóstico de PR. El manejo interdisciplinario es fundamental para prevenir complicaciones graves, especialmente el compromiso del árbol traqueobronquial.

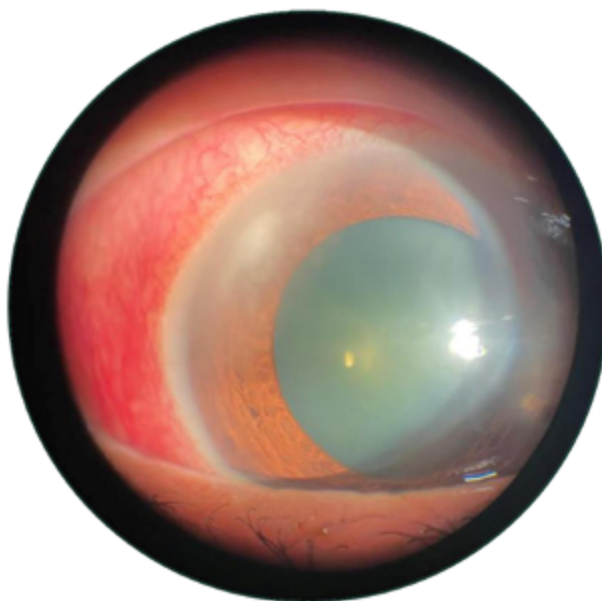
Palabras clave: policondritis recidivante, escleritis, uveítis, enfermedad autoinmune, queratoesclerouveítis, criterios de Mitchet, manifestaciones oculares.

Abstract

Relapsing polychondritis (RP) is a rare multisystemic autoimmune disease characterized by recurrent inflammation of cartilaginous tissues and

proteoglycan-rich structures. Ocular manifestations affect approximately 50-65% of patients, with scleritis and episcleritis being the most frequent findings. We report the case of a 54-year-old female with a history of suspected rheumatoid arthritis who presented to the ophthalmology emergency department with keratosclerouveitis. Physical examination revealed characteristic systemic signs (saddle nose deformity and auricular chondritis), which, along with a cartilage biopsy, confirmed the diagnosis of RP. Interdisciplinary management is essential to prevent life-threatening complications, particularly those involving the tracheobronchial tree.

Keywords: relapsing polychondritis, scleritis, uveitis, autoimmune disease, keratosclerouveitis, Mitchet criteria, ocular manifestations.



Introducción

La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad autoinmune multisistémica, de carácter infrecuente, que se distingue por episodios recurrentes de inflamación en tejidos cartilaginosos y estructuras ricas en proteoglicanos. Su curso clínico puede ser altamente incapacitante e incluso comprometer la vida del paciente, afectando predominantemente el cartílago auricular, nasal y el árbol laringotraqueobronquial. Debido a la distribución sistémica de los proteoglicanos, otras estructuras como el sistema cardiovascular, el oído interno y el globo ocular pueden verse gravemente involucradas.

Desde la perspectiva oftalmológica, se estima que hasta el 50-65% de los pacientes desarrollarán manifestaciones oculares en algún estadio de la enfermedad. Aunque la escleritis y la episcleritis constituyen los hallazgos más frecuentes, el espectro clínico es amplio e incluye desde uveítis anterior y queratitis hasta complicaciones menos habituales como neuropatía óptica, parálisis de la musculatura extraocular e inflamación orbitaria.

Dado que las manifestaciones oculares pueden preceder o coexistir con el compromiso sistémico, el médico oftalmólogo desempeña un rol crucial en la sospecha diagnóstica temprana. El presente trabajo tiene como objetivo describir el caso de una paciente con compromiso ocular severo en el contexto de una PR, enfatizando los criterios clínicos necesarios para su identificación oportuna en la consulta especializada.



Presentación del caso

Paciente femenina de 54 años, con antecedentes personales de síndrome de Ramsay Hunt y sospecha de artritis reumatoide (AR), concurrió al servicio de guardia oftalmológica por un cuadro de tres días de evolución en el ojo izquierdo. La paciente refirió, además, episodios previos de síndrome febril y anemia no hemolítica por lo cual se encontraba estudio por sospecha de colagenopatía. Al examen físico general, la paciente presentaba facies de luna llena y cambios degenerativos en

cartílago nasal con deformidad nasal en “silla de montar” y pabellones auriculares.

En la evaluación oftalmológica inicial, la agudeza visual (AV) sin corrección fue de 20/200 en ambos ojos, alcanzando una AV de 20/30 en el ojo derecho (OD) y 20/25 en el ojo izquierdo (OI) mediante el uso de estenopeico. El examen biomicroscópico del ojo derecho reveló hiperemia conjuntival y pterigión nasal grado I. En el ojo izquierdo presentó inyección mixta, infiltrados corneales de 2 mm x 2 mm en sector temporal superior adyacentes a un foco de escleritis, y celularidad en cámara anterior de 4+ en cámara anterior. La presión intraocular fue de 19 mmHg en OD y 20 mmHg en OI. El examen de fondo de ojo no presentaba particularidades.

Dada la atipicidad de las manifestaciones sistémicas para AR, se sospechó otra enfermedad autoinmune asociada. Bajo el diagnóstico presuntivo de queratoesclerouveítis, se inició tratamiento tópico con acetato de prednisolona y fenilefrina cada dos horas, asociado a midriáticos, y se solicitó un perfil reumatológico completo.

Tras un mes de seguimiento, la paciente presentó una resolución completa de los signos de inflamación ocular activa, con estabilidad de la agudeza visual bajo el esquema terapéutico tópico inicial. Durante este periodo, la evaluación interdisciplinaria por los servicios de Reumatología y Otorrinolaringología permitió la realización de una biopsia de la región retroauricular derecha. El estudio histopatológico reveló hallazgos morfológicos compatibles con Policondritis Recidivante (PR). Con la confirmación diagnóstica, se inició tratamiento sistémico con prednisona (30 mg/día), suplementos de calcio y eritropoyetina subcutánea.



Epidemiología

La incidencia precisa de la policondritis recidivante aún no se ha establecido con exactitud debido a su baja frecuencia; no obstante, se estima en aproximadamente 3.5 casos por millón de habitantes al año. Esta patología no presenta una predilección clara por sexo y su pico de aparición suele situarse entre la cuarta y quinta década de la vida, aunque se han reportado casos en todos los grupos etarios (3).

Etiología y patogenia

Los mecanismos etiopatogénicos de la policondritis recidivante (PR) aún no han sido completamente esclarecidos. La mayoría de los trabajos hacen hincapié en la importancia de la vasculitis como causa de las manifestaciones clínicas de la PR. Lo que explicaría su semejanza con otros tipos de vasculitis primarias (4).

Al igual que otras entidades autoinmunes, la PR presenta una asociación significativa con el antígeno leucocitario humano HLA-DR4, haplotipo

compartido con la artritis reumatoide y otras colagenopatías. En individuos con esta susceptibilidad genética, diversos factores ambientales, tales como traumatismos, agentes tóxicos o procesos infecciosos donde se ha postulado el rol de *Mycobacterium tuberculosis*, podrían actuar como eventos desencadenantes. Estos factores inducirían una pérdida de la tolerancia inmunológica y gatillarían una respuesta tanto humoral como celular frente a epítomos específicos, particularmente el colágeno tipo II (4).

Si bien no es patognomónico, en los pacientes con PR se detectan anticuerpos contra colágeno tipo II. Y, asimismo, múltiples estudios han demostrado una respuesta celular del tipo Th1. En esta misma línea, los niveles séricos de interferón IFN- γ , interleucina IL-12 e IL-2 aumentan en forma paralela con el aumento de la actividad de la enfermedad (4-5).

Otro antígeno que ha cobrado relevancia por ser altamente específico del tejido condral y encon-

trarse fundamentalmente en el cartílago auricular, nasal, traqueal y costocondral, es la matrilina-1. Múltiples estudios en animales y en humanos han demostrado una respuesta tanto celular como humoral frente a dicho antígeno en los pacientes con PR (5).

Es importante destacar el creciente desarrollo de estudios que intentan vislumbrar la naturaleza genotípica de la PR. Genes como UBA1 íntimamente asociado al Síndrome VEXAS (Vacuolas, enzima E1, Ligado al cromosoma X, autoinflamatorio, somático) que comparte muchos de los criterios diagnósticos con la PR, también se ha hallado mutado en estos pacientes, fundamentalmente en pacientes masculinos con PR con manifestaciones hematológicas graves y otras características propias como un curso más tórpido y con tendencia a la corticorresistencia. Incluso algunos artículos suelen anexar ambas entidades en Síndrome VEXAS-PR (6-7-17).

TABLA 1. Manifestaciones clínicas de la Policondritis Recidivante

Categoría	Criterios
Criterios mayores	1. Condritis auricular 2. Condritis nasal 3. Condritis laringotraqueal
Criterios menores	1. Inflamación ocular 2. Hipoacusia 3. Síndrome vestibular 4. Artritis seronegativa
Diagnóstico	Se requieren dos criterios mayores o uno mayor y dos menores.

Tabla 1. Elsevier. Revista Medicina Integral. Policondritis recidivante. M.I. Quenard, M. García-Carrasco y M. Ramos-Casals. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Clínic. Barcelona. Vol. 38, Núm. 1, junio 2001. Pp.25-29.

Manifestaciones clínicas y criterios diagnósticos

Criterios diagnósticos

En 1976, Mac Adam et al. propusieron los primeros criterios diagnósticos basados en el estudio de veintitrés pacientes, describiendo seis manifestaciones clínicas principales: condritis auricular bilateral, poliartritis seronegativa inflamatoria no erosiva, condritis nasal, inflamación ocular, condritis del tracto respiratorio y alteraciones vestibulares o cocleares. Para el diagnóstico de PR se requería la presencia de tres de ellos junto con una confirmación histológica. Posteriormente, y a fin de evitar la realización sistemática de biopsias, Mitchet et al. dividieron los criterios anteriores en mayores y menores (tabla 1). En la actualidad esta herramienta diagnóstica es la más usada, ya que evita la realización de biopsias, que raramente son necesarias para el diagnóstico de la enfermedad (8).

Manifestaciones oculares

Los síntomas oculares ocurren en hasta el 65% de los pacientes con PR en algún momento de la enfermedad, frecuentemente asociadas a manifestaciones sistémicas (13).

- **Órbita:** Los pacientes con PR pueden presentar proptosis acompañada de edema palpebral, periorbitario y quemosis, hallazgos que plantean la necesidad del diagnóstico diferencial con otras causas de inflamación orbitaria inespecífica. Asimismo, la vasculitis asociada puede comprometer la musculatura extraocular, con especial afectación del músculo recto lateral, lo que puede derivar en diplopía y trastornos de motilidad (13).
- **Párpados:** Según algunas series, el compromiso palpebral se manifestaba en forma de celulitis uni o bilateral habitualmente asociado a compromiso de otras estructuras del segmento anterior y/o posterior (9).
- **Conjuntiva:** Abarca un espectro de manifestaciones clínicas inespecíficas como enrojecimiento, prurito; queratoconjuntivitis, asociado o no a síndrome de Sjögren; conjuntivitis crónica inespecífica; casos reportados de conjuntivitis folicular crónica con reproducción anatomopatológica compatible con microangiopatía obliterante (10-11-12).
Con base en estudios que buscaban la demostración histológica del compromiso conjuntival

en pacientes con PR, se pudieron dilucidar los elementos celulares, vasculares e inmunológicos. La ya mencionada microangiopatía obliterante, infiltrados mixtos compuestos por eosinófilos, plasmocitos, células epitelioideas y el depósito de inmunoglobulinas y complemento con vasculitis subsecuente (10-11-12).

- **Esclera y epiesclera:** Existe un consenso en la bibliografía que trata este tópico con respecto a que la epiescleritis y la escleritis constituyen las manifestaciones oculares más prevalentes en los pacientes con diagnóstico de PR. Estas entidades pueden ser halladas aisladas o asociadas al compromiso de otras estructuras oculares, manifestándose frecuentemente como cuadros recurrentes que conciden con los periodos de actividad sistémica de la enfermedad (13-12).

Por regla general el compromiso suele ser unilateral y anterior. Y la diferencia entre la inflamación epiescleral con la escleral respeta las mismas características que en otras entidades o mismo en las formas idiopáticas. Por un lado, la epiescleritis suele ser menos dolorosa y la vasculatura tiende a aclarar con la prueba de la fenilefrina en contraposición a la escleritis que cursa con intenso dolor y la inyección vascular no mejora con la prueba de fenilefrina (13-12).

El compromiso posterior fue reportado en algunas series, aunque suele ser menos frecuente que las formas anteriores (nodular, difusa o necrosante) (13-12).

En concordancia con otras enfermedades autoinmunes sistémicas como la granulomatosis con poliangeítis, artritis reumatoidea, enfermedad de Behçet, etc., la escleritis necrosante suele ser considerada un marcador clínico de vasculitis sistémica activa (13-12).

- **Córnea:** La presentación más frecuente a nivel corneal en los pacientes con PR es la queratitis ulcerativa periférica (PUK), con consecuencias devastadoras como la perforación corneal espontánea; presentación que se asemeja a otras enfermedades del tejido conectivo como la artritis reumatoidea. Afortunadamente la prevalencia de PUK en pacientes con PR se encuentra por debajo del 10% (4-9).

Se puede o no asociar a escleritis y, en algunos casos, puede simular una queratitis infecciosa por la presencia de hipopion e infiltrados corneales necróticos (4-9-13).

- **Úvea:** La iridociclitis se manifiesta en aproximadamente el 30 % de los pacientes con PR; presen-

tándose con frecuencia de forma concomitante con cuadro de queratitis y escleritis, lo que configura la queratoesclerouveítis. Se han informado casos de uveítis anterior asociado a hipopion estéril tanto de presentación unilaterales como bilaterales (13-14).

- **Cristalino:** La formación de cataratas, principalmente de tipo subcapsular posterior, se observa con frecuencia en los pacientes con PR. Esta complicación se encuentra relacionada tanto a la recurrencia de los fenómenos inflamatorios intraoculares como a los efectos secundarios del tratamiento prolongado de esteroides utilizados para el tratamiento de la enfermedad (13).

- **Retina y nervio óptico:** El compromiso del segmento posterior es poco frecuente en estos pacientes. Diversas series han descrito casos de desprendimientos de retina exudativos, lo cual puede presentarse de forma aislada o asociado a coriorretinitis. En cuanto a los eventos vasculares, se han reportado casos de oclusión de vena y/o arteria central de la retina y sus ramas, aunque no constituyen un hallazgo consistente en el curso de esta enfermedad (9).

- **Nervio óptico:** Se vieron casos de neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA), neuritis óptica y papiledema bilateral. Estas complicaciones suelen mostrar una respuesta favorable y resolución tras la instauración de corticoterapia sistémica (9-13-15).

Manifestaciones sistémicas

Aunque el objetivo principal de este trabajo es describir las manifestaciones oculares de la PR, resulta necesario referir sus hallazgos sistémicos más característicos. Si bien la literatura revisada concuerda en que más de la mitad de los pacientes con PR desarrollaron síntomas oftalmológicos en algún momento de la historia natural de su enfermedad, estos no suele ser aislados y en raras ocasiones será el único órgano comprometido (1).

La PR se presenta más comúnmente como condritis auricular y poliartritis, que ocurren en más del 80% de los pacientes; habitualmente en el contexto de síntomas constitucionales intermitentes, como fiebre, fatiga, pérdida de peso, sudoración nocturna y adenopatías generalizadas (1).

Es fundamental considerar que hasta el 35% de los pacientes con PR presenta, de forma concomitante, otra enfermedad autoinmune sistémica, tales como artritis reumatoide, granulomatosis con

poliangeítis, poliarteritis nodosa, enfermedad de Behçet o lupus eritematoso sistémico. Asimismo, se ha documentado un riesgo incrementado de desarrollar trastornos hematológicos, tanto displásicos como malignos, destacando especialmente su asociación con los síndromes mielodisplásicos, lo cual obliga a un seguimiento hematológico estrecho en estos pacientes.

Sin lugar a dudas la afección del árbol traqueo-bronquial es la complicación de mayor morbimortalidad en la PR, afectando a cerca del 50% de los pacientes. La destrucción del cartílago respiratorio provoca estenosis fija o traqueobroncomalacia (colapso de la vía aérea), derivando en insuficiencia respiratoria severa y neumonías recurrentes, principales causas de fallecimiento en esta patología (1).

Tratamiento

La escasez de ensayos clínicos aleatorizados ha dificultado el desarrollo de recomendaciones basadas en la evidencia; por consiguiente, el manejo se sustenta esencialmente en informes y pequeñas series de casos. No obstante, la revisión bibliográfica de Petitdemange y cols., que sintetiza datos de aproximadamente 250 líneas de tratamiento, ha logrado consolidar el marco terapéutico más robusto disponible actualmente (18-19).

El abordaje farmacológico se estratifica según la severidad del cuadro clínico:

- **Manifestaciones leves:** La condritis nasal o auricular y la afectación articular pueden responder inicialmente a antiinflamatorios no esteroideos (AINE), dosis bajas de glucocorticoides, colchicina o dapsona.

- **Enfermedad grave o refractaria:** Los pacientes con mayor compromiso sistémico pueden requerir altas dosis de glucocorticoides asociados a inmunosupresores convencionales o terapias biológicas (18).

Los fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FAME), tanto convencionales como biológicos, se utilizan como agentes ahorradores de glucocorticoides o en formas graves de la enfermedad. Sin embargo, debido a las limitaciones antes mencionadas, la elección del FAME sigue siendo, en gran medida, empírica (19). Dentro de

TABLA 2. Manifestaciones clínicas de la Policondritis Recidivante

<i>Órgano</i>	<i>Manifestaciones clínicas</i>
Oído	Condritis auricular, pérdida auditiva, tinnitus, otitis media serosa, síntomas de disfunción vestibular (vértigo, ataxia, náuseas, vómitos).
Nariz	Condritis nasal, deformidad en nariz en silla de montar, costras, rinorrea, epistaxis.
Respiratorio	Síntomas laringotraqueales (ronquera, afonía, sibilancias, estridor inspiratorio, tos, disnea), estenosis y colapso laringotraqueal.
Renal	Niveles elevados de creatinina, microhematuria, proteinuria, glomerulonefritis necrotizante, glomerulosclerosis, nefropatía por IgA, nefritis tubulointersticial.
Musculoesquelético	Artritis, sensibilidad en el cartílago costochondral, dislocación, tórax inestable (<i>flail chest</i>).
Ojos	Parálisis de los músculos extraoculares, proptosis, edema palpebral y/o periorbitario, dacriocistitis, episcleritis, escleritis, conjuntivitis, queratoconjuntivitis sicca, adelgazamiento y/o infiltrado corneal, uveítis anterior, uveítis posterior, retinopatía, oclusión de vena y/o arteria retiniana, coroiditis, neuropatía óptica, papiledema, catarata.
Piel	Aftosis oral, púrpura, urticaria, angioedema, eritema multiforme, livedo reticularis, paniculitis, eritema nudoso, flebitis superficial, dermatomiositis.
Corazón	Enfermedad valvular cardíaca (regurgitación aórtica/mitral), aneurisma, vasculitis, pericarditis, taquicardia por reentrada, enfermedad coronaria, bloqueo atrioventricular.

Tabla 2. Yoo JH, Chodosh J, Dana R. Relapsing polychondritis: systemic and ocular manifestations, differential diagnosis, management, and prognosis. *Semin Ophthalmol.* 2011 Jul-Sep;26(4-5):261-9. doi: 10.3109/08820538.2011.588653. PMID: 21958172.

este grupo podemos encontrar fármacos como como infliximab, adalimumab, tocilizumab o metotrexato (incluso metotrexato asociado a un fármaco biológico), por ser estos los agentes más efectivos para tratar patología autoinmune como la PR. Asimismo, cabe añadir que el uso de ciclofosfamida puede ser preferible en formas que amenazan la vida de forma inminente, con el fin de lograr una pronta respuesta terapéutica (18).

Es fundamental subrayar que, debido a la naturaleza sistémica de la patología, el tratamiento debe ser abordado de manera multidisciplinaria en estrecha colaboración con el médico reumatólogo.

Discusión

Como se ha expuesto, la evidencia bibliográfica sugiere que el compromiso ocular aislado en la PR es infrecuente. Generalmente, estas manifestaciones se desarrollan en el contexto de un síndrome multisistémico que motiva la consulta inicial en otras especialidades (15). No obstante, al ser una patología de baja prevalencia y poco conocida, el retraso diagnóstico es frecuente. Esto sitúa al oftalmólogo ante cuadros clínicos de etiología incierta que, sumados a la posibilidad de manifestaciones oculares atípicas, convierten el abordaje de esta enfermedad en un verdadero desafío diagnóstico.

En respuesta a la interrogante inicial, la sospecha diagnóstica debe plantearse cuando las manifestaciones oftalmológicas —especialmente aquellas que comprometen el segmento anterior como la escleritis o la queratoesclerouveítis— coexisten con un síndrome clínico compatible. Esto incluye la afectación del estado general, el compromiso de estructuras cartilaginosas (condritis auricular o nasal), manifestaciones dermatológicas de tipo vasculítico y afectación renal, entre otras. La identificación temprana de esta asociación es crucial para un diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz.

Conclusión

La policondritis recidivante es una enfermedad autoinmune poco frecuente y potencialmente devastadora, cuya complejidad diagnóstica radica en la

heterogeneidad de su presentación. Debido a que el diagnóstico puede ser desafiante, es esencial que los oftalmólogos sean capaces de identificar las manifestaciones oculares y relacionarlas con esta etiología. Dado que los hallazgos oftalmológicos a menudo preceden a las complicaciones sistémicas, su reconocimiento temprano puede evitar retrasos en la identificación del cuadro e instaurar un tratamiento temprano. En todos los casos es primordial la realización de un abordaje multidisciplinario como estrategia fundamental para mitigar la morbimortalidad y preservar tanto la función visual como la integridad sistémica del paciente.

Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

- [1] Chen N, Zheng Y. Characteristics and Clinical Outcomes of 295 Patients With Relapsing Polychondritis. *J Rheumatol.* 2021 Dec;48(12):1876-1882. doi: 10.3899/jrheum.210062. Epub 2021 Aug 1. PMID: 34334365.
- [2] Fukuda K, Mizobuchi T, Nakajima I, Kishimoto T, Miura Y, Taniguchi Y. Ocular Involvement in Relapsing Polychondritis. *J Clin Med.* 2021 Oct 26;10(21):4970. doi: 10.3390/jcm10214970. PMID: 34768492; PMCID: PMC8584789.
- [3] Murthy VK, Fava A. Connective Tissue is the Issue: Relapsing Polychondritis. *Am J Med.* 2020 Feb;133(2):195-197. doi: 10.1016/j.amjmed.2019.06.022. Epub 2019 Jul 9. PMID: 31299177.
- [4] Yoo JH, Chodosh J, Dana R. Relapsing polychondritis: systemic and ocular manifestations, differential diagnosis, management, and prognosis. *Semin Ophthalmol.* 2011 Jul-Sep;26(4-5):261-9. doi: 10.3109/O8820538.2011.588653. PMID: 21958172.
- [5] Arnaud L, Mathian A, Haroche J, Gorochov G, Amoura Z. Pathogenesis of relapsing polychondritis: a 2013 update. *Autoimmun Rev.* 2014 Feb;13(2):90-5. doi: 10.1016/j.autrev.2013.07.005. Epub 2013 Sep 17. PMID: 24051104.
- [6] Ferrada MA, Sikora KA, Luo Y, Wells KV, Patel B, Groarke EM, Ospina Cardona D, Rominger E, Hoffmann P, Le MT, Deng Z, Quinn KA, Rose E, Tsai WL, Wigerblad G, Goodspeed W, Jones A, Wilson L, Schnappauf O, Laird RS, Kim J, Allen C, Sirajuddin A, Chen M, Gadina M, Calvo KR, Kaplan MJ, Colbert RA, Aksentjevich I, Young NS, Savic S, Kastner DL, Ombrello AK, Beck DB, Grayson PC. Somatic Mutations in *UBA1* Define a Distinct Subset of Relapsing Polychondritis Patients With VEXAS. *Arthritis Rheumatol.* 2021 Oct;73(10):1886-1895. doi: 10.1002/art.41743. Epub 2021 Aug 31. PMID: 33779074.
- [7] Tsuchida N, Kunishita Y, Uchiyama Y, Kirino Y, Enaka M, Yamaguchi Y, Taguri M, Yamanaka S, Takase-Minegishi K, Yoshimi R, Fujii S, Nakajima H, Matsumoto N. Pathogenic *UBA1* variants associated with VEXAS syndrome in Japanese patients with relapsing polychondritis. *Ann Rheum Dis.* 2021 Aug;80(8):1057-1061. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-220089. Epub 2021 Mar 31. PMID: 33789873.

- [8] Elsevier. Revista Medicina Integral. *Policondritis recidivante*. M.I. Quenard, M. García-Carrasco y M. Ramos-Casals. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. HospitalClínic. Barcelona. Vol. 38, Núm. 1, junio 2001. Pp.25-29.
- [9] Fukuda K, Kishimoto T, Fukushima A. Miscellaneous Ocular Symptoms in a Case of Relapsing Polychondritis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2021 Feb 17;29(2):352-354. doi: 10.1080/09273948.2019.1674892. Epub 2019 Oct 30. PMID: 31663794.
- [10] Yu EN, Jurkunas U, Rubin PA, Baltatzis S, Foster CS. Obliterative microangiopathy presenting as chronic conjunctivitis in a patient with relapsing polychondritis. *Cornea*. 2006 Jun;25(5):621-2. doi: 10.1097/01.ico.0000227886.26747.a9. PMID: 16783155.
- [11] Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology*. 1986 May;93(5):681-9. doi: 10.1016/s0161-6420(86)33695-9. PMID: 3523358.
- [12] Hoang-Xaun T, Foster CS, Rice BA. Scleritis in relapsing polychondritis. Response to therapy. *Ophthalmology*. 1990 Jul;97(7):892-8. doi: 10.1016/s0161-6420(90)32485-5. PMID: 2381703.
- [13] Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology*. 1986 May;93(5):681-9. doi: 10.1016/s0161-6420(86)33695-9. PMID: 3523358.
- [14] Anderson NG, Garcia-Valenzuela E, Martin DF. Hypopyon uveitis and relapsing polychondritis: a report of 2 patients and review of autoimmune hypopyon uveitis. *Ophthalmology*. 2004 Jun;111(6):1251-4. doi: 10.1016/j.ophtha.2003.09.026. PMID: 15177981.
- [15] Pérez Gudiño AC, Lugo Zamudio GE, Vargas Aviles AS, Irazoque Palazuelos F, Andrade Ortega L, Medrano Ramírez G, Meléndez Mercado C. Policondritis recidivante: análisis de 11 pacientes [Relapsing polychondritis: an analysis of 11 patients]. *Reumatol Clin*. 2007 Jul;3(4):166-70. Spanish. doi: 10.1016/S1699-258X(07)73615-X. Epub 2008 Nov 13. PMID: 21794422.
- [16] Longo L, Greco A, Rea A, Lo Vasco VR, De Virgilio A, De Vincentis M. Relapsing polychondritis: A clinical update. *Autoimmun Rev*. 2016 Jun;15(6):539-43. doi: 10.1016/j.autrev.2016.02.013. Epub 2016 Feb 11. PMID: 26876384.
- [17] Fernández-Parrado M, Perandones-González H. RF - VEXAS Syndrome: A New Autoinflammatory Disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2023 Jun;114(6):531-532. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2022.03.033. Epub 2022 Dec 23. PMID: 36572144.
- [18] Petitdemange A, Szejkowski C, Damian L, Martin T, Mouthon L, Amoura Z, Cutolo M, Burmester GR, Fonseca JE, Rednic S, Arnaud L. Treatment of relapsing polychondritis: a systematic review. *Clin Exp Rheumatol*. 2022 May;40 Suppl 134(5):81-85. doi: 10.55563/clinexprheumatol/h9gq1o. Epub 2022 Jan 28. PMID: 35238756.