

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202524487

· 病案报道 ·

以呼吸困难为首发表现的复发性多软骨炎 1 例

李彬,许风雷,夏明,侯晓智,李晓明,李辉

(山东第一医科大学附属省立医院耳鼻咽喉头颈外科,山东 济南 250021)

中图分类号:R767.1

复发性多软骨炎是一种少见的、累及全身多系统的自身免疫性疾病,主要累及耳廓、鼻、喉、气管、支气管及关节等软骨组织,反复炎症可导致组织结构破坏和器官功能障碍。该病发病率较低,好发年龄常在30~60岁。临床表现复杂多变,极易误诊。该病早期症状不典型,且在以往的相关病例报道中,累及喉-气管软骨的相对较少。本文报道1例以呼吸困难为首发表现的复发性多软骨炎病例,旨在提高临床医生对该病的认知水平。

1 临床资料

患者,女,20岁,因进行性呼吸困难被送入急诊室。患者1个月前因双耳耳廓肿痛于当地医院就诊,治疗效果不佳。20d前外院行颈胸部CT显示双肺有少量炎症、心包积液,喉壁局部增厚(图1),初步诊断为支气管哮喘合并社区获得性肺炎。随后给予口服抗生素和地塞米松20mg/d治疗,第2天症状明显好转,短期内逐渐减少激素用量,停用激素后耳廓肿痛加重并胸骨前压痛,胸部X线检查发现右侧轻微肋骨骨折。需进一步评估。入院时患者呈急性面容,由平板车推入病房,呼吸困难(Ⅲ度),持续吸氧状态,心率快、吸气三凹征;双耳耳廓明显肿胀、支撑力减弱(图2);喉镜检查显示声门下喉狭窄(图3);心电图显示窦性心动过速和不完全右束支传导阻滞。转入我科后判断为由复发性多软骨炎引起的喉气管狭窄(laryngotracheal stenosis, LTS),随后紧急送入手术室行局麻下气管切开术。术中见患者颈部气管已失去正常软骨形态,气管壁明显肿胀增厚,气道狭窄,置入带气囊的气管导管扩张气道受限,常规的7号和6号带气囊塑料气管导管因硬度

不够无法置入。在紧急情况下,立即插入8号金属气管导管并扩张气道,然后插入带气囊的塑料气管导管,期间血氧饱和度一度降至50%以下,紧急给予吸氧。待患者病情稳定后,在支撑喉镜下进行了气管软骨活检,病理结果显示局部坏死伴慢性炎症细胞浸润;PET-CT显示主支气管壁、耳廓软组织、鼻背、上腭、双侧口咽壁、左后壁软组织均有高氟代脱氧葡萄糖代谢(图4)。类风湿因子未见明显异常,C-反应蛋白104.63mg/L,血沉81mm/h,肌红蛋白168.90ng/mL。给予甲泼尼龙200mg/d,然后减至40mg/d;甲氨蝶呤3片/周,第2天晚上加服叶酸片5mg/周。2周后改为口服泼尼松45mg/次,每天3次;钙尔奇D600mg/d。激素治疗1周后症状明显好转,相应指标恢复正常状态并拔除气管套管。经过2个月的随访,患者症状明显改善。

2 讨论

复发性多软骨炎是少见的复发性、破坏性、广泛累及软骨及其他结缔组织的自身免疫性疾病,有反复发作和缓解、慢性进行性破坏的特点。耳廓软骨炎是最常见症状,表现为耳垂无累及模式,特点是突然出现红斑和疼痛,反复发作致软骨缺失、畸形,耳廓支撑力下降,耳廓变柔软并下垂。部分患者可发生鼻软骨炎,通常与耳廓受累不一致,反复发作可致鼻鞍畸形^[1]。喉部受累可见干咳、声嘶和喘鸣,可有甲状软骨和气管前部压痛^[2]。气管支气管树炎症损伤软骨环可致吸气相动态阻塞,形成LTS,增加继发感染的机会。喉软骨框架化脓性软骨炎被描述为叠加感染的后遗症^[3]。

基金项目:山东省自然科学基金(ZR2022MG029)。

第一作者简介:李彬,男,在读硕士研究生,住院医师。

通信作者简介:李辉,女。

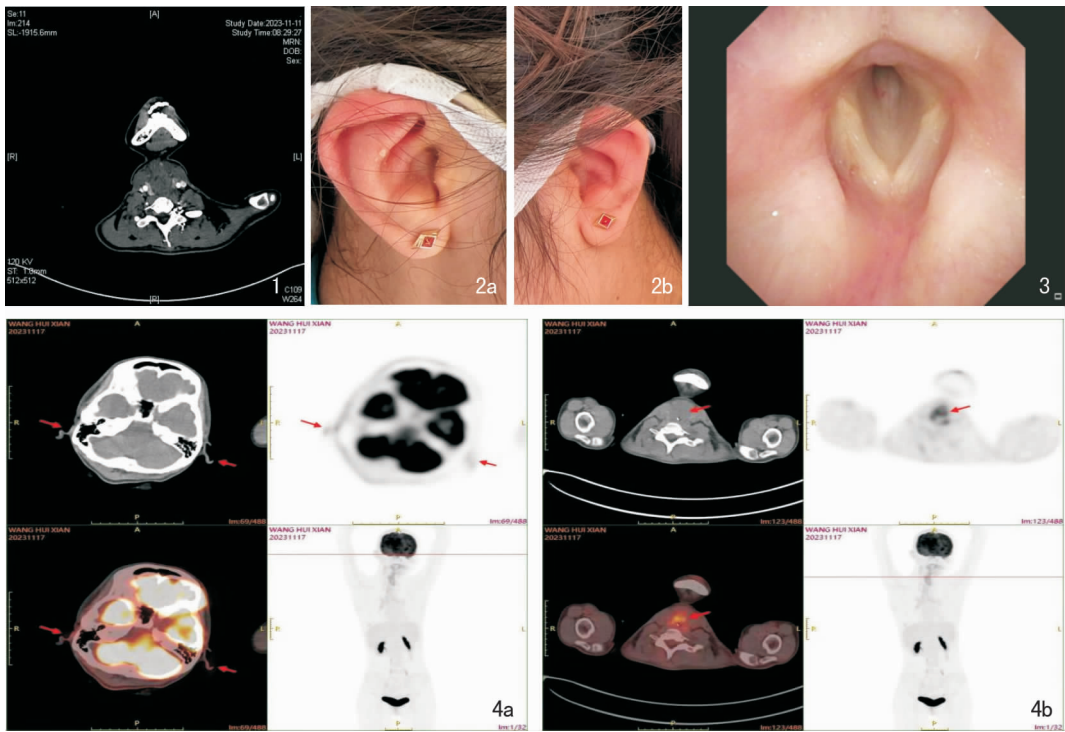


图1 患者外院CT示咽喉壁增厚 图2 双耳耳廓软骨支撑力减弱 2a:右耳;2b:左耳 图3 入院后喉镜检查
图4 入院后PET-CT检查示双侧耳廓区、主支气管壁软组织高氟代脱氧葡萄糖代谢 4a:双侧耳廓软骨区(↑);4b:双侧主支气管管壁区(↑)

复发性多软骨炎可与多种结缔组织病共存,目前研究热点推测复发性多软骨炎是结缔组织病的一个分支^[4]。非特异性炎症标志物如血沉和C-反应蛋白可通过检测辅助系统性疾病的诊断。有类风湿因子、抗核抗体和抗II型胶原抗体阳性,前两种缺乏特异性,后一种不常见。针对II、IX和XI型胶原蛋白以及软骨基质蛋白mattillin-1(成人气管、耳鼻软骨特有)的特异性更高的抗体在动物实验中显示潜力,但人类试验尚待进行^[5]。

临床诊断主要参照1976年McAdam标准:①反复发作的双侧耳廓软骨炎;②非侵蚀性多关节炎;③鼻软骨炎;④眼炎;⑤喉气管软骨炎;⑥耳蜗和(或)前庭功能受损。6项中符合以上3项或以上可确诊;如果临床诊断十分明显,也可无需活检病理证实。CT可见支持性软骨结构增厚和塌陷而致的LTS,不明原因气管及支气管广泛狭窄,软骨环显示不清,或局限性管壁塌陷应怀疑此病。PET-CT可显示出特征性耳鼻气管支气管三联征,需与梅毒、麻风及真菌及其他细菌所致的感染性软骨炎、韦格纳肉芽肿、淋巴瘤等疾病相鉴别。2023年法国复发性多软骨炎诊疗实用指南建议系统地筛查气管支气管,筛查是否存在其他结缔组织病的基因突变与骨髓增

生异常,尤其是出现皮肤或肺部病变或血栓栓塞并发症情况,排除抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎并寻找相关的自身免疫或炎症疾病^[6]。

多数情况下,皮质类固醇是主要治疗药物,局部关节受累可用非甾体抗炎药,耳廓软骨炎可用秋水仙碱,更多受累病变需全身使用皮质类固醇,严重病例可能需要免疫抑制剂如环磷酰胺、硫唑嘌呤、环孢素、甲氨蝶呤、阿达木单抗、英夫利昔单抗、依那西普或阿那白滞素。某些情况下氨苯砞有效^[7],硫唑嘌呤可部分替代类固醇,英夫利昔单抗治疗顽固病例可能有效^[8]。必要时需紧急气管切开稳定气道,病情稳定时可行矫正塌陷鼻软骨和声门下狭窄的手术^[9]。小部分患者接受气道重建,以提供更长期的气道稳定性^[10-11]。设定10 cm H₂O的夜间持续气道正压通气可能有助于卧位时气道通畅。病程从轻度到严重暴发性发作不等,死亡通常与呼吸系统受累(喉梗阻)或心血管疾病(动脉瘤或瓣膜功能不全)有关^[12]。

本病例相对独特,因为该患者的不典型表现导致延误诊断。鉴于相对少见,临床医生可能将复发性多软骨炎漏诊。本病例旨在强调复发性多软骨炎的潜在病理生理学、治疗策略和管理,以引起临床医

师对该病的重视。

参考文献:

- [1] 李五一,何林,张连山,等. 侵犯喉气管支气管的复发性多软骨炎[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志,1999,34(5):314-316.
- [2] 翟宋玉,温树信,王斌全,等. 以气道受累为主的复发性多软骨炎临床诊治进展[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(3):116-120.
- [3] Eliashar R, Gross M, Goldfarb A, et al. Purulent chondritis of the laryngeal framework cartilages [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2005,114(3):219-222.
- [4] Grayson PC, Patel BA, Young NS. VEXAS syndrome [J]. *Blood*, 2021, 137(26):3591-3594.
- [5] Lahmer T, Knopf A, Treiber M, et al. Treatment of relapsing polychondritis with the TNF-alpha antagonist adalimumab [J]. *Clin Rheumatol*, 2010,29(11):1331-1334.
- [6] Arnaud L, Costedoat-Chalumeau N, Mathian A, et al. French practical guidelines for the diagnosis and management of relapsing polychondritis[J]. *Rev Med Interne*, 2023,44(6):282-294.
- [7] Sarodia BD, Dasgupta A, Mehta AC. Management of airway manifestations of relapsing polychondritis: Case reports and review of literature[J]. *Chest*, 1999,116(6):1669-1675.
- [8] Cazabon S, Over K, Butcher J. The successful use of infliximab in resistant relapsing polychondritis and associated scleritis[J]. *Eye (Lond)*, 2005,19(2):222-224.
- [9] Mpofu S, Estrach C, Curtis J, et al. Treatment of respiratory complications in recalcitrant relapsing polychondritis with infliximab [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2003,42(9):1117-1118.
- [10] 李泽卿,周文光,陈伟,等. 复发性多软骨炎(2例报告及文献复习)[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2007,13(6):444-447.
- [11] 王晓丽,吴丹,钟启宝,等. 先天性耳廓畸形耳模矫正的疗效分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2023,29(5):25-30
- [12] 梁思玉,李琼,陈果,等. 误诊为耳廓软骨膜炎的复发性多软骨炎1例[J]. 中华耳科学杂志,2020,18(5):995-997.

(收稿日期:2024-11-22;网络首发:2025-05-13)

本文引用格式:李彬,许风雷,夏明,等. 以呼吸困难为首表现的复发性多软骨炎1例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2025,31(6):104-106. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202524487