

# 累及气道的复发性多软骨炎 1 例

凡超, 肖家荣\*, 冉鹏, 林锋

(贵阳医学院附院 胸外科, 贵州 贵阳 550004)

[关键词] 复发性多软骨炎; 自身免疫性疾病; 气道狭窄; 糖皮质激素; 声嘶

[中图分类号] R655 [文献标识码] B [文章编号] 1000-2707(2013)05-0563-02

复发性多软骨炎(relapsing polyehondritis, RP)是一种较少见的炎症破坏性疾病,其特点是软骨组织复发性退化性炎症,表现为耳、鼻、喉、气管、眼、关节、血管以及心脏瓣膜等器官组织受累。RP临床表现各异,误诊率高。2012年5月收治1例累及气道的RP患者,现报道如下。

## 1 临床资料

患者,男,34岁,因“声嘶5月伴进行性呼吸困难1月”入院。患者因“声嘶”就诊于耳鼻喉科,经喉镜检查诊断为“喉部真菌病、喉炎”等疾病,予抗炎治疗效果不佳。此次入院前1月出现呼吸困难,收住某医院,因病情加重转入胸外科。患者既往无耳、鼻红肿痛病史,否认“伤寒”、“乙肝”、“结核”等急慢性传染病史。入院检查,呼吸急促、脉搏,心率快,血压正常,唇无发绀;双耳廓红,外鼻鼻梁塌陷呈轻度鞍鼻畸形,局部无红肿压痛;双眼结膜充血,双瞳孔等圆等大,对光反射存在,视力正常。胸骨上窝处听诊闻及吸气性喘鸣音,有典型“三凹征”;双肺呼吸音粗,可闻及哮鸣音;心、肝、脾、肾无异常。心电图检查未见异常,心肺X线检查正常,颈胸CT(外院)显示气管上段狭窄、气管软骨环钙化及气管壁增厚。实验室检查示,白细胞总数 $11.32 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞87.5%,淋巴细胞8%,单核细胞3.1%;血沉14 mm/h,白蛋白45.08 g/L,球蛋白22.71 g/L,白蛋白/球蛋白为1.985;免疫学检查无异常,人类免疫缺陷病毒HIV为阴性。根据病史及相关检查,初步诊断“特发性气管狭窄”。入院后患者呼吸困难加重,一般治疗不能改善,决定行狭窄段气管环切加吻合术。经颈胸前正中切口显露气管,探查见狭窄段气管近端距环状软骨约1.5 cm,管壁增厚变硬,长度约2 cm,最窄处管腔直径约0.3 cm。于环状软骨远端约1 cm处切

除狭窄段气管,予3.0可吸收缝线行气管端端吻合,气管切端无明显狭窄。术后狭窄段气管送病理检查,结果为气管黏膜轻度慢性炎症伴弥漫性出血及微脓肿形成,软骨周围纤维组织增生伴软骨化生。术后1月患者再次出现喘息,并有加重趋势,复查CT见吻合气管再次增厚,前壁增厚明显,查阅相关资料,根据眼、耳、鼻、气管等多器官受累表现,考虑“复发性多软骨炎”诊断,转诊北京协和医院,确诊为该病,给予糖皮质激素治疗,症状明显好转,门诊随访病人情况尚可。

## 2 讨论

RP是一种罕见的系统性疾病,具有反复发作的特点,可累及鼻、耳、外周关节、气管支气管软骨、心血管系统、眼、耳等多个器官组织<sup>[1]</sup>。1923年Jaksch-Wartenhorst首次报道该病,命名为“多软骨病”,1960年Pearson正式将其定名为“复发性多软骨炎”<sup>[2]</sup>。RP诊断主要依赖疾病的临床表现,累及气道的RP胸部CT检查显示气管壁弥漫性增厚伴管腔狭窄,但后壁多不受累是其特点;另外还可表现为气道壁的钙化,气道吸气、呼气相明显动态狭窄。1976年McAdom提出RP的诊断标准:(1)两侧耳廓复发性软骨炎;(2)非侵蚀性多关节炎;(3)鼻软骨炎;(4)眼炎症;(5)喉和/或气管软骨炎;(6)耳蜗和/或前庭受损。具备以上3个或3个以上标准即可诊断,无需组织病理学证实。

本例患者以声嘶为首发症状,首先考虑的是声带炎症,但抗感染治疗效果不佳。随后又经喉镜检查排除了声带肿瘤、喉返神经受侵等疾病。患者疾病逐渐发展到呼吸困难,考虑特发性气道狭窄,予手术治疗,术后再次出现呼吸困难。根据患者耳廓红,鞍鼻畸形,结膜充血、声嘶、气管狭窄等耳、鼻、眼、喉、气管多器官受累表现,考虑自身免疫系统疾

\*通信作者 E-mail: 64727139@qq.com

病,查阅相关资料,符合 McAdom 诊断标准的 1、3、4、5 条,可诊断 RP。后转诊北京协和医院,亦同意 RP 诊断,予激素治疗有效。RP 临床表现复杂多样,机制不明,有学者认为是在遗传易感性的基础上受刺激诱发的免疫性疾病。Quchi 等<sup>[3]</sup>认为,RP 的病理过程不仅有软骨炎症,还有软骨细胞内的蛋白水解酶表达和细胞凋亡的启动。RP 起病过程多样,耳廓软骨炎是最常见临床症状。RP 容易误诊,且病情严重,是导致 RP 死亡的主要原因之一<sup>[4]</sup>。褚海青等<sup>[5]</sup>报道 5 例 RP 患者确诊前均有误诊,误诊时间 4~13 个月,平均 8.2 个月。RP 目前尚无特异性治疗方法,首选糖皮质激素治疗,对炎症急性期有一定的作用,可以缓解部分患者临床症状,但不能改变自然病程;对激素治疗无效或病情严重的患者,加用免疫抑制剂如环磷酰胺、甲氨喋呤等治疗。有学者尝试采用生物制剂阿达木单抗治疗本病,有一定的疗效<sup>[6]</sup>。本病呈慢性进行性过程,累及多器官、反复发作,容易误诊,对于反复上呼吸道感染、反复耳廓炎、不明原因的眼炎、不明原因的气管狭窄、多部位软骨炎等需高度怀疑 RP,应详细询问病史和密切随访,必要时行软骨活检确诊,以免误诊漏诊<sup>[7]</sup>。该病常首诊耳鼻喉科,应与急慢

性感染、外伤、结缔组织病相鉴别。

### 3 参考文献

- [1] 张辉,王国春. 复发性多软骨炎呼吸道受累的临床诊治进展[J]. 中日友好医院学报, 2011(1):51-53.
- [2] 宋书林,邓彩英,苏敏,等. 复发性多软骨炎 6 例诊治体会[J]. 临床荟萃, 2012(1):75-76.
- [3] Quchi N, Uzuki M, Kamataki A, et al. Cartilage destruction is partly induced by the internal proteolytic enzymes and apoptotic phenomenon of chondrocytes in relapsing polychondritis[J]. J Rheumatol, 2011(4):730-737.
- [4] 周晓明,侯刚,赵立. 复发性多软骨炎呼吸道受累特点的临床分析[J]. 医学临床研究, 2012(3):407-409.
- [5] 褚海青,赵兰,任胜祥,等. 气道受累的复发性多软骨炎的临床分析[J]. 同济大学学报:医学版, 2008(4):109-112.
- [6] Lahmer T, Knopf A, Treiber M, et al. Treatment of relapsing polychondritis with the TNF-alpha antagonist adalimumab[J]. Clin Rheumatol, 2010(11):1331-1334.
- [7] 耿洁,叶霜,鲍春德. 复发性多软骨炎 22 例临床分析[J]. 现代医学, 2010(1):53-56.

(2013-05-15 收稿,2013-07-01 修回)

编辑:文箫颖

(上接第 562 页)

病例进行回顾性研究,发现出现颈深部间隙并向下蔓延突破胸廓入口形成 DNM 的患者 11 例。

当口腔颌面部感染患者出现颈部及胸部皮肤红肿,伴有咽痛、吞咽剧烈疼痛、呼吸困难、胸闷等症状时,应警惕 DNM 的发生。及时行颈部和胸部的 CT 检查是诊断 DNM 最有效的手段,当影像学表现为纵膈增宽,纵膈积液积气,即可诊断为 DNM。同时 CT 检查也是判断 DNM 治疗是否有效的重要手段和指标,能清楚显示纵膈内脓肿是否减少和消失。口腔颌面部间隙感染只要明确有脓肿形成,应尽早的及时切开引流,切口要广泛,引流一定要充分,防止感染顺颈部间隙和疏松的结缔组织向纵膈内蔓延。有文献报道 DNM 死亡率在 16.7%~33.3%<sup>[2-4,6-7]</sup>。本组没有行纵膈切开的 3 例患者全部死亡,而切开的 2 例患者治愈,提示及时行纵膈脓肿切开引流,并建立通畅有效的引流是成功治疗 DNM 的重要条件。

### 4 参考文献

- [1] Furst IM, Ersil P, Caminiti M. A rare complication of

tooth abscess - Ludwig's angina and mediastinitis[J]. J Can Dent Assoc, 2001(67):324-327.

- [2] 张伟杰,蔡协艺,杨驰,等. 口腔颌面、颈深部及纵膈感染的诊断与处理:附 6 例分析[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2006(6):408-411.
- [3] 林崇翔,丁熙,麻益可,等. 头颈部感染致坏死性纵膈炎 9 例[J]. 中华口腔医学杂志, 2009(10):619-620.
- [4] 魏懿,肖家和,周翔平,等. 颈部感染及其在颈筋膜间隙中蔓延的 CT 观察[J]. 临床放射学杂志, 2006(1):37-41.
- [5] 姜滨,蔡协艺,张伟杰,等. 增强 CT 在口腔颌面颈部多间隙感染中的应用评价[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2013(1):29-33.
- [6] Chen KC, Chen JS, Kuo SW, et al. Descending necrotizing mediastinitis: a 10-year surgical experience in a single institution. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008(1):191-198.
- [7] Rocca F, Pecorari GC, Oliaro A, et al. Ten years of descending necrotizing mediastinitis: management of 23 cases. J Oral Maxillofac Surg, 2007(9):1716-1724.

(2013-06-18 收稿,2013-08-16 修回)

编辑:吴昌学