

# 复发性多软骨炎 2 例误诊分析

## Misdiagnosis of relapsing polychondritis: report of 2 cases

李海霞<sup>1</sup> 张靓冉<sup>1</sup> 王书敬<sup>1</sup>

[关键词] 多软骨炎;复发;耳廓;诊断

Key words multiple chondritis; recurrence; auricle; diagnosis

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2018.19.018

[中图分类号] R764 [文献标志码] B

复发性多软骨炎(relapsing polychondritis)是一种自身免疫性疾病,以软骨炎进行性反复发作为特征,临床表现复杂多样,可侵犯软骨和结缔组织,涉及多个器官,易误诊、漏诊。该病临床少见,发生在耳廓部位常误诊为耳廓软骨膜炎,现对 2 例误诊患者分析如下。

### 1 病例报告

例 1,女,43 岁,以“右耳廓肿痛 15 d”为主诉于 2015 年 10 月 4 日入院。患者半个月前无明显诱因出现右耳廓红肿、疼痛伴瘙痒,无发热,无听力下降、眩晕等症状。在我科门诊诊断为“右耳廓软骨膜炎”,给予头孢哌酮舒巴坦钠 2.0,1 次/d,静滴 1 周,期间耳廓肿胀程度无明显改变。以“右耳廓软骨膜炎”收住院。局部检查:右耳廓正面及背面皮肤肿胀,耳廓向前外侧翻转,皮温增高,触诊耳廓增厚,如结节样增生,无皮肤破损、痂皮,无渗出,右耳道口因肿胀未能窥及鼓膜,耳道口处清洁,无分泌物。辅助检查:血红蛋白 94 g/L,血小板  $309 \times 10^9/L$ ,C 反应蛋白 52.9 mg/L,总胆红素 3.35  $\mu\text{mol/L}$ ,肌酐 33  $\mu\text{mol/L}$ ,血糖 6.67 mmol/L, $\gamma$ -谷氨酰转氨酶 43 U/L,白蛋白 32.7 g/L。给予头孢及地塞米松 10 mg 静滴 3 d,耳廓红肿明显减轻,5 d 后地塞米松减量至 5 mg,病情反复。请风湿免疫科会诊诊断为复发性多软骨炎。追问患者病史,自述 18 岁时患关节炎,4 年前检查发现心脏听诊区“吹风样”杂音,3 年前间断眼睛发红,诊断为“巩膜炎、虹膜炎、角膜炎”,治疗持续 1 年余,半年前鼻尖部反复红肿,无胸闷、胸痛、咳嗽、咳痰症状。补充检查红细胞沉降率 68 mm/h,免疫检查(一)。心脏超声提示左房、左室扩大,主动脉瓣狭窄(轻度)并关闭不全(中度),二尖瓣反流。胸部 CT 提示右下肺少量陈旧性病灶。患者复发性多软骨炎已累及心脏瓣膜,尚未累及气管支气管,给予患者泼尼松 40 mg,1 次/d,及免疫抑制剂“环磷酰胺针”,0.2 g,隔日 1 次。治愈后出院。

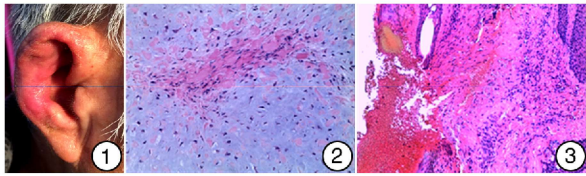
例 2,男,69 岁,以“右耳廓反复肿痛 2 个月”为

主诉于 2016 年 2 月 10 日入院。患者 2 个月前无明显诱因出现右耳廓肿胀、疼痛,在当地诊所以“冻伤”给予输液治疗(具体用药不详),无明显好转,后转至当地医院诊断为耳廓软骨膜炎,给予“头孢曲松针+地塞米松针”治疗 13 d(剂量不详),疗效差,又以“耳廓囊肿合并感染”收入院。入院后局部检查可见(图 1):右耳廓呈暗红色,充血肿胀,压痛明显,触诊如结节样增生,表面未见脓性分泌物及皮肤糜烂,外耳道及鼓膜未见异常。既往史:双耳廓反复“冻伤”破溃 10 年余。入院后给予抗炎激素治疗 1 周,患者耳廓肿胀反复,查类风湿因子 IgG 38.26 IU/ml,血沉 17 mm/h,风湿免疫科会诊取耳廓软骨病理,切开表面皮肤分离皮下软骨见软骨呈结节样增生、质韧,取部分软骨及表面皮肤送病理。病理检查示透明软骨呈分叶状、结节状分布,软骨膜模糊,与周围纤维结缔组织界限不清,软骨组织呈不同程度的溶解液化、坏死伴局部萎缩、塌陷、纤维化,周围纤维结缔组织局灶变性,间质小血管周灶状散在淋巴、浆细胞及单核细胞浸润并含铁血黄素沉积,诊断为耳廓软骨(图 2)。皮肤组织表面血痂形成,真皮层局部纤维组织变性,小血管周少量淋巴细胞散在(图 3)。根据上述结果诊断为软骨炎,后转入风湿免疫科治疗。辅助检查:肺部 CT 示左肺上叶、右肺中叶及左肺下叶见索条状、小片密度增高影,考虑慢性炎症所致;心脏超声正常。风湿科采用甲强龙 80 mg,2 次/d,雷公藤、白芍及非甾体药物进行治疗。20 d 后治愈出院。出院检查可见耳廓挛缩,软骨增厚,皮肤有色素沉着。

### 2 讨论

2 例患者均为复发性软骨炎在耳廓软骨的病变,误诊为耳廓软骨膜炎,反复给予抗生素及激素治疗而不愈。耳廓软骨膜炎是一种细菌性炎症,常致化脓感染形成耳廓化脓性软骨膜炎<sup>[1]</sup>,耳廓软骨因血供障碍逐渐坏死,发病迅速,病程短。多因创伤、冻伤、手术切口感染及临近组织感染扩散所致,有明确的诱因,可致耳廓畸形。耳廓疼痛、红肿、增厚,有脓肿形成后局部隆起,皮肤溃破后有脓液溢出。临床上耳廓化脓性软骨膜炎较常见。

<sup>1</sup> 河南大学淮河医院耳鼻咽喉科(河南开封,475000)  
通信作者:李海霞,E-mail: haixia2004317@sina.com



**图 1 耳廓检查** 右耳廓呈暗红色,充血肿胀,压痛明显,触诊如结节样增生,表面未见脓性分泌物及皮肤糜烂;**图 2 耳廓软骨病理检查** 透明软骨呈分叶状、结节状分布,软骨膜模糊,与周围纤维结缔组织界限不清,软骨组织呈不同程度的溶解液化、坏死伴局部萎缩、塌陷、纤维化,周围纤维结缔组织局灶变性,间质小血管周灶状散在淋巴、浆细胞及单核细胞浸润并含铁血黄素沉积  $\times 200$ ;**图 3 皮肤组织** 表面血痂形成,真皮层局部纤维组织变性,小血管周少量淋巴细胞散在  $\times 200$ 。

复发性多软骨炎累及耳廓软骨非细菌感染,是一种免疫系统性疾病在耳廓的表现,可表现为全身多部位软骨,临床症状多样,患者病程长,反复发作,累及耳廓软骨可呈结节样增生,表面皮肤有红肿,但无脓肿及皮肤溃烂<sup>[2]</sup>。多见于 40~60 岁,起病突然,常反复发作。临床少见。

复发性多软骨炎耳廓软骨是最常累及的部位,可表现为红、肿、热、痛、结节等,反复炎症可致耳廓变形。例 1 患者耳廓病变时间短,随访耳廓形态恢复正常,鼻部软骨因反复红肿半年,得不到正确诊断治疗,致鼻背前端局限性塌陷形成鞍鼻。例 2 患者因耳廓反复红肿 2 月余,治愈后出现耳廓塌陷萎缩变形。

McAdam(1976)提出复发性多软骨炎诊断标准:①双耳复发性软骨炎;②非侵蚀性多关节炎;③鼻软骨炎;④眼炎、结膜炎、角膜炎、巩膜炎;⑤喉和(或)气管软骨的呼吸道软骨炎;⑥耳蜗和(或)前庭受损,表现为感觉神经性耳聋、耳鸣(或)眩晕。满足上述 3 条或 3 条以上者即可诊断<sup>[3]</sup>。例 1 患者先后出现眼炎、鞍鼻、耳软骨炎、非侵蚀性血清阴性的多软骨炎,符合复发性多软骨炎的诊断标准。Damiani 等<sup>[4]</sup>对上述标准进行修订,提出以下诊断条件:①满足上述标准 3 条或更多者;②至少有上述 1 项,且病损软骨病理证实;③有 2 处或更多处不同解剖部位的软骨炎,激素、氨苯砞治疗有效。

例 2 患者仅有耳廓软骨受损,经病理证实为复发性多软骨炎。另外,因为复发性多软骨炎是一种全身免疫系统性疾病,所以 2 例患者血沉均有不同程度增高。化脓性软骨膜炎为局限性炎症表现,不会引起血沉增高。

复发性多软骨炎可累及全身多部位软骨,在耳鼻喉科疾病方面,除了耳廓软骨,也可累及耳道软骨、咽鼓管软骨、鼻部软骨、气道软骨等出现一系列临床症状<sup>[5]</sup>。进一步发展可出现喉、气管支气管软骨病变,出现软骨压痛、声嘶、慢性咳嗽等症,严重时发展至喉和气管软骨的软化、塌陷,最终发展为呼吸困难、呼吸衰竭,往往是本病猝死的原因。该病在其他部位可引起非侵蚀性、非畸形性多关节炎。也可累及泌尿系统、心血管系统及神经系统等。因此,该病临床表现多样复杂,常多器官病损同时出现,相互联系,作为临床一线医师,要熟悉该病发病特点,仔细询问病史,多专业综合判断,早期诊断,避免进一步发展。

复发性多软骨炎的诊断需要进一步行气管、支气管、肺部 CT 及心脏彩超以明确主动脉根部、瓣膜有无病变,查自身免疫抗体排查有无其他自身免疫疾病,如仅有耳鼻喉软骨病变,可单纯应用糖皮质激素治疗,如累及其他器官,尚需要加用免疫抑制剂治疗。

#### 参考文献

- [1] 黄选兆,汪吉宝.实用耳鼻咽喉科学[M].北京:人民卫生出版社,2001:828-829.
- [2] 益欢欢,董明敏.复发性多软骨炎 26 例临床分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,28(7):446-449.
- [3] MAHMOUDIAN-SANI M R, MEHRI-GHAHFAR-ROKHI A, AHMADINEJAD F, et al. MicroRNAs: effective elements in ear-related diseases and hearing loss [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2017, 274: 2373-2380.
- [4] DAMIANI J M, LEVINE H L. Relapsing polychondritis—report of ten cases[J]. Laryngoscope, 1979, 89 (6 Pt 1):929-946.
- [5] 冷辉,孙海波,王爱平.复发性多软骨炎 2 例[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2016,30(10):835-836.

(收稿日期:2017-10-31)