



[DOI] 10.3969/j.issn.1001-9057.2021.09.020

http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2021.09.020

# • 病例报告 •

## 气道和主动脉受累的复发性多软骨炎一例

李霞 郝博威 廖秋菊 黄旭 李雪梅 赵义

[关键词] 复发性多软骨炎; 气道受累; 主动脉受累; 发热

[中图分类号] R593.9

[文献标识码] B

患者,男,17岁,因“咳嗽25天,发热3周”于2019年9月17日收入我科。患者25天前无明显诱因出现咳嗽,4天后出现发热,体温最高达38.5℃,伴畏寒,夜间咳少量白痰,伴胸骨旁疼痛,自行口服抗生素、复方甲氧那明胶囊和孟鲁司特,咳嗽及发热症状均未见明显好转,后来我院就诊。既往史、个人生活史无特殊。家族史:母亲患大动脉炎。体格检查:T 38.5℃,P 100次/分,R 22次/分,Bp 120/80 mmHg;咽部充血,双侧扁桃体I°肿大;双肺呼吸音粗,未闻及明显干、湿啰音,胸骨旁肋骨轻压痛;心律齐,心音正常,未闻及杂音及额外心音,无血管杂音;腹软,无压痛、反跳痛;四肢关节无肿胀及压痛。入院后实验室检查:血常规:WBC计数 $6.42 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞比例88.7%,血红蛋白126 g/L,PLT计数 $422 \times 10^9/L$ ;肝功能:ALT 245 U/L,AST 48 U/L,碱性磷酸酶169 U/L, $\gamma$ -谷氨酰转肽酶157 U/L;尿常规、肾功能、电解质、血脂、血糖均正常;凝血功能:活化部分凝血活酶时间52.9s,纤维蛋白原8.47 g/L,D-二聚体0.65  $\mu g/ml$ ;血培养:需氧菌、厌氧菌(-);痰涂片:细菌(+),为副流感嗜血杆菌;痰真菌涂片、抗酸染色均阴性;痰培养:草绿色链球菌群、奈瑟菌属;其他病原学检测:TORCH系列(-);EB病毒抗体:EB-NA-IgG(+),EB-VCA-IgG(+);肺炎衣原体IgM(+);红细胞沉降率68 mm/h(括号内为正常参考值范围,以下相同,0~20 mm/h),C反应蛋白166 mg/L(1~8 mg/L);

铁蛋白739.0 ng/ml(11.0~306.8 ng/ml);类风湿因子21.8 IU/ml(0~20.0 IU/ml);免疫球蛋白、补体正常;抗核抗体谱、抗磷脂抗体、狼疮抗凝物、自免肝抗体谱、抗中性粒细胞胞浆抗体谱、抗环瓜氨酸肽抗体均阴性。肺部CT检查结果未见异常;心脏超声检查结果:三尖瓣反流(轻度);腹部超声检查结果:副脾。初步诊断为急性支气管炎,予拉氧头孢2 g 每12 h 1次、阿奇霉素0.5 g 每日1次等抗菌素治疗10 d后,患者发热、咳嗽症状无改善。遂行支气管镜检查示近隆突3 cm范围内主气管黏膜弥漫性充血水肿,软骨环轮廓未显示,各亚段开口正常,管腔通畅,黏膜充血,未见新生物(图1)。气管镜刷片找细菌、真菌、抗酸染色均阴性。为明确病变性质及范围,行 $^{18}F$ -葡萄糖正电子发射计算机断层显像( $^{18}F$ FDG PET/CT)检查,结果发现肋软骨、支气管、降主动脉壁存在明显高摄取(图2)。根据1976年McAdam

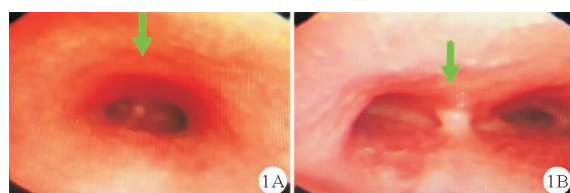


图1 患者支气管镜检查结果(A:近气管隆突处主气管黏膜充血水肿;B:气管隆突黏膜充血水肿,支气管软骨环轮廓未显示;如箭头所示)

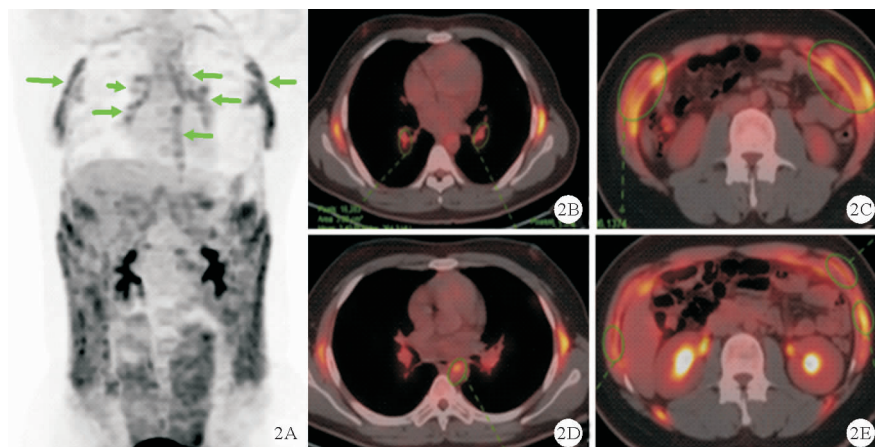


图2 患者 $^{18}F$ FDG PET/CT检查结果(A:全身PET/CT扫描肋软骨、支气管、降主动脉壁存在明显高摄取;B:支气管高摄取;C:肋软骨高摄取;D:主动脉壁高摄取;E:肋软骨高摄取)

诊断标准及 1979 年 Damiani 修订标准<sup>[1]</sup>,符合复发性多软骨炎(RP)诊断,予甲泼尼龙 40 mg 静脉滴注,每 12 h 1 次,7 d 后序贯泼尼松 60 mg 口服,每日 1 次,并加用环磷酰胺 0.6 g 静脉滴注,每两周 1 次。患者应用甲泼尼龙治疗次日体温恢复正常,咳嗽明显减轻。此后泼尼松逐渐减量,随访半年,患者病情稳定。

## 讨 论

RP 是一种累及软骨和其他结缔组织的自身免疫性疾病,可出现耳廓红肿、畸形、鞍鼻、巩膜炎、多关节炎、气道软骨炎等,少见表现有心血管系统、肾脏、神经及血液系统受累<sup>[2]</sup>。该病较为少见,国内目前尚缺乏流行病学数据,文献报道的 RP 发病率约为每年 0.71 ~ 4.50/1 000 000 人<sup>[3-4]</sup>,男女发病率相似,多见于 40 ~ 50 岁人群。反复耳廓软骨红肿多为 RP 首发症状,且具有特征性,对于诊断有提示价值。既往数据显示,72% 患者因首诊非风湿科而被误诊误治<sup>[5]</sup>,因此提高对该病的认识有助于及时诊治,改善患者预后。

近年来,不断有个案报道以孤立性气道起病的 RP,表现为咳嗽、呼吸困难等,尤其在病程早期无气管软骨环改变时,肺部 CT 检查常无异常发现,这对于 RP 的诊断提出了挑战<sup>[6-9]</sup>。而在病程后期,气道受累表现为气道狭窄、气管软骨环塌陷相关的气短、呼吸困难及反复感染,增加了患者的住院率和死亡率,是 RP 预后不良的重要因素。因此,早期识别非典型的 RP 显得格外重要。

本病例特殊之处在于患者年龄较轻,以发热、咳嗽起病,无耳廓、鼻软骨受累,病变位于气管软骨、肋软骨和降主动脉,在很大程度上增加了诊断的难度。该患者在入院后经多方排查、在治疗无效的情况下及时完善了支气管镜检查,结果发现气管软骨环水肿、轮廓不清,从而怀疑 RP。软骨活检是诊断 RP 的金标准,但该患者拒绝检查。而进一步完善的<sup>18</sup>F-DG PET/CT 检查不仅证实了气道病变,还发现了双侧肋软骨及主动脉的病变,从而得以临床诊断 RP。蒋莉等<sup>[10]</sup>同样报道了 5 例 RP 患者肺部 CT 检查未见异常,而通过支气管镜检查发现气管黏膜充血、水肿,才得以诊断 RP,因此对于有气道症状的患者,完善支气管镜检查亦可帮助诊断,但有明确气道狭窄的患者需警惕行支气管镜检查有诱发支气管痉挛窒息的风险。邱李恒等<sup>[11]</sup>报道了 1 例患者通过 PET/CT 发现肋软骨及气管、支气管管壁增厚伴高摄取,从而确诊了其发热病因,亦与本例患者有相似之处。张瑛琦等<sup>[12]</sup>总结了 59 例 RP 患者,有 1 例合并胸腹主动脉瘤,提示主动脉受累也是 RP 的一种表现。杨西超等<sup>[13]</sup>研究发现,RP 患者误诊率最高的临床症状主要在呼吸道,常被误诊为哮喘、咽喉炎、支气管炎、上呼吸道感染等,因此提高内科医师、耳鼻喉科医师等对于 RP 的认识,可早期诊断,减少误诊,尤其是当常规 X 线、CT 检查不能明确诊断时,PET/CT 检查格外重要。通过文献检索,这是国内首次报道的以气道联合主动脉受累起病的 RP 病例。在国外,<sup>18</sup>F-DG PET/CT 的应用在发现 RP 患者隐匿部位病变、评估疾病活动性及受累范围方面越来越受推崇,且对疗效评价也具有重要价值<sup>[14-17]</sup>。实际上,在主动脉受累病变中 RP 是其中一个重要的病因。RP 患者可出现致死性的主动脉夹层,而约 19% 主动脉受累 RP 患者常隐匿发病,易被漏诊,因此有学者建议所有 RP 患者应进行大血管的筛查<sup>[18]</sup>。

综上所述,RP 是一种少见的自身免疫病,部分患者起病不典型,可以气道和主动脉受累为主要表现,早期诊断难度大。对于以发热伴气道症状如咳嗽、气短、声嘶等非特异性表现起病者,经常规胸部 CT 排查仍不明确诊断,即使无明显耳廓及鼻软骨炎的情况下,也应考虑到 RP 的可能性。同时,主动脉受累更是难以发现,<sup>18</sup>F-DG PET/CT 对于筛查隐匿部位病变如气道、主动脉、肋软骨等损害有重要价值,同时还有助于排除如淋巴瘤、大动脉炎等其他疾病。

## 参 考 文 献

- [1] Cantarini L, Vitale A, Brizi MG, et al. Diagnosis and classification of relapsing polychondritis[J]. J Autoimmun, 2014, 48-49: 53-59.
- [2] 孟思明, 徐晓雯, 单锡峰, 等. 复发性多软骨炎一例[J]. 临床内科杂志, 2019, 36(12): 857-858.
- [3] Hazra N, Dregan A, Charlton J, et al. Incidence and mortality of relapsing polychondritis in the UK: a population-based cohort study[J]. Rheumatology (Oxford), 2015, 54(12): 2181-2187.
- [4] Mathew SD, Battafarano DF, Morris MJ. Relapsing polychondritis in the Department of Defense population and review of the literature[J]. Semin Arthritis Rheum, 2012, 42(1): 70-83.
- [5] Zhang L, Wu TG, He YJ, et al. Diagnosing relapsing polychondritis remains a common challenge: experience from a Chinese retrospective cohort[J]. Clin Rheumatol, 2020, 39(7): 2179-2184.
- [6] Blanc-Caille M, Beynat C, Blot M, et al. Isolated tracheobronchial involvement by atrophic polychondritis: role of PET scanning[J]. Rev Mal Respir, 2012, 29(7): 903-907.
- [7] Cassone G, Lo Gullo A, Bajocchi G, et al. [<sup>18</sup>F] fluorodeoxyglucose positron emission tomography imaging in a case of relapsing polychondritis[J]. Rheumatology (Oxford), 2012, 51(10): 1813.
- [8] Suzuki S, Ikegami A, Hirota Y, et al. Fever and cough without pulmonary abnormalities on CT: relapsing polychondritis restricted to the airways[J]. Lancet, 2015, 385(9962): 88.
- [9] Makiguchi T, Koarai A, Inoue C, et al. A case of localized tracheobronchial relapsing polychondritis with positive matrilin-1 staining[J]. BMC Rheumatol, 2020, 4: 1.
- [10] 蒋莉, 江东彬, 高冠民, 等. 49 例复发性多软骨炎肺部和气道 CT 特点分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2017, 28(4): 298-299.
- [11] 邱李恒, 王茜. <sup>18</sup>F-氟代脱氧葡萄糖正电子发射计算机断层显像/CT 在发热待查患者中检出复发性多软骨炎的应用价值[J]. 中华风湿病学杂志, 2017, 21(12): 841-843.
- [12] 张瑛琦, 谷秀. 复发性多软骨炎 59 例临床分析[J]. 临床内科杂志, 2019, 36(1): 58-59.
- [13] 杨西超, 巴燕娜, 吴振彪, 等. 复发性多软骨炎气道受累的临床特点及误诊概况[J]. 中国医药, 2019, 14(4): 537-540.
- [14] Baudart P, Aouba A, Beaufre M, et al. FDG PET-CT as a powerful tool for diagnosing and monitoring treatment outcomes of relapsing polychondritis[J]. Eur J Nucl Med Mol Imaging, 2018, 45(4): 669-670.
- [15] Zeng Y, Li M, Chen S, et al. Is (18)F-FDG PET/CT useful for diagnosing relapsing polychondritis with airway involvement and monitoring response to steroid-based therapy? [J]. Arthritis Res Ther, 2019, 21(1): 282.
- [16] Sharma A, Kumar R, Mb A, et al. Fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography in the diagnosis, assessment of disease activity and therapeutic response in relapsing polychondritis[J]. Rheumatology (Oxford), 2020, 59(1): 99-106.
- [17] Castaneda S, Vicente EF, Gonzalez-Gay MA. Positron emission tomography/computed tomography in relapsing polychondritis[J]. Rheumatology (Oxford), 2020, 59(1): 7-8.
- [18] Tomelleri A, Campochiaro C, Sartorelli S, et al. Large Vessel Vasculitis Affecting the Aorta and Its Branches in Relapsing Polychondritis: Case Series and Systematic Review of the Literature[J]. J Rheumatol, 2020, 47(12): 1780-1784.

(收稿日期: 2020-07-03)

(本文编辑: 周三凤)