

# 复发性多软骨炎伴发全葡萄膜炎 1 例

林鹏耀, 王宏彬, 李娜, 王康, 胡泳霞

作者单位: (100050) 中国北京市, 首都医科大学附属北京友谊医院眼科

作者简介: 林鹏耀, 在读硕士研究生, 研究方向: 眼底病、眼科激光的治疗。

通讯作者: 王宏彬, 主任医师, 硕士研究生导师, 研究方向: 眼底病、眼科激光的治疗. wang\_hbcn@yahoo.com.cn

收稿日期: 2012-02-13 修回日期: 2012-05-03

林鹏耀, 王宏彬, 李娜, 等. 复发性多软骨炎伴发全葡萄膜炎 1 例. 国际眼科杂志 2012;12(6):1217-1218

## 0 引言

复发性多软骨炎 (Relapsing polychondritis, RP) 是一种少见的系统性疾病, 其病因不明, 以全身多处软骨组织及结缔组织反复发作的慢性进行性炎症为特点。在我国 RP 罕见, 合并眼部受累的更罕见。由于 RP 患者的预后较差, 因此早期诊断和适当治疗尤为重要。我们在临床上遇到 1 例伴发全葡萄膜炎的复发性多软骨炎病例, 随诊 3a, 现报告如下。

## 1 病例报告

患者, 男, 45 岁, 因“双眼葡萄膜炎”在我院就诊。裂隙灯检查提示双眼混合充血, 角膜透明, 前房深度正常, 角膜后沉着物 (+), 房水闪烁 (++) , 瞳孔不圆 (图 1), 虹膜后粘连, 晶状体表面可见色素沉着。直接和间接眼底镜检查可见黄斑中心光不清, 余未见明显异常。耳鼻喉科检查发现: 双侧外耳道狭窄, 耳软骨吸收, 耳外形松弛, 变软并下垂, 耳廓扁平, 沟回消失 (图 2)。喉软骨部分变软, 消失。患者 3a 前无诱因下出现双耳廓红肿热痛伴双眼疼痛、畏光、流泪, 多发游走性关节疼痛, 声音嘶哑, 外院诊断为软骨炎, 予强的松 30mg/d 口服, 症状缓解, 后逐渐减量停药。此后上述症状反复发作, 3a 来发作 10 余次, 多次使用激素治疗。抗 ANA, 抗 ENA, 抗 dsDNA, ANCA 均阴性, IgA, IgG, IgM, C3, C4 正常。胸部 CT、肺功能、前庭功能未见明显异常。荧光素血管造影 (提示: 双眼视盘高荧光 (左眼明显), 黄斑水肿, 诊断为双眼葡萄膜炎。结合其反复耳廓肿痛, 喉软骨病变, 伴多关节不固定疼痛, 激素治疗有效等, 诊断为复发性多软骨炎。治疗给予甲强龙 500mg 静点 3d 后, 再次予甲强龙 200mg 静点 3d 后, 改为口服醋酸泼尼松龙片 50mg/d。期间予环磷酰胺 400mg×3d 静脉注射, 普拉洛芬 4 次/d, 妥布霉素地塞米松滴眼液 4 次/d 局部治疗。随诊 3a 来, 全葡萄膜炎反复发作多次, 耳软骨炎、关节炎等均反复发作; 目前仍长期低剂量口服甲泼尼龙片 2 片/d 治疗。

## 2 讨论

复发性多软骨炎是一种罕见的破坏性自身免疫性疾病, 主要表现为耳廓、鼻、喉、气管软骨的炎症合并眼部炎症<sup>[1]</sup>。任何年龄均可发病, 但多数发病年龄为 30~60 岁。

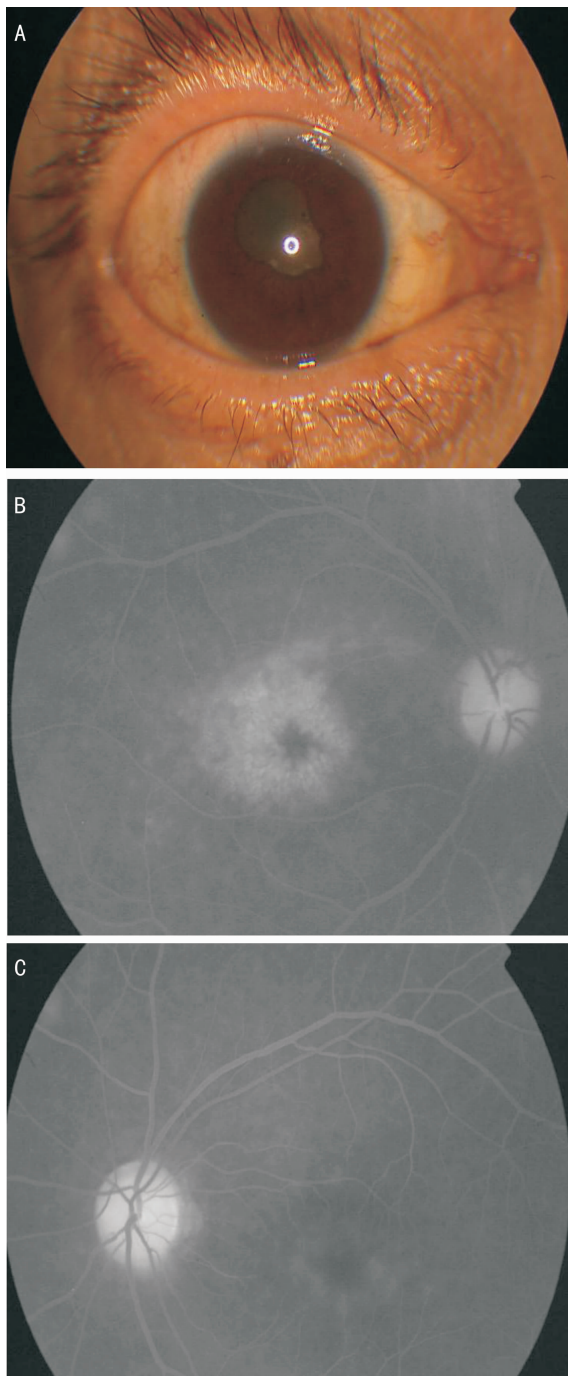


图 1 A: 右眼前节彩色照像, 可见瞳孔欠圆, 虹膜后粘连, 晶状体前有色素沉着; B: 右眼荧光素血管造影晚期可见黄斑部花瓣状荧光积存, 水肿, 视盘高荧光; C: 左眼荧光素血管造影晚期, 显示视盘高荧光, 黄斑轻度水肿。

根据受累部位不同, 临床症状各异。眼部表现多在全身病变之后发生, 眼部病变发生率约 55%, 可为单侧或双侧, 主要表现为巩膜炎、边缘性溃疡性角膜炎、虹膜睫状体炎, 少见的有视网膜炎、眼球突出、眼外肌麻痹等, 几种眼病可同时并存, 反复发作, 有时葡萄膜炎可作为此病的最初表现, 此外尚可出现玻璃体炎性混浊等眼后段的炎症。本病诊断主要依靠临床表现, 采用 1976 年 McAdam 等<sup>[2]</sup> 诊断标准: (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



图2 双侧外耳彩色照像:可见耳廓变形,扁平,沟回消失,耳软骨吸收,外形松弛,变软并下垂 A:右耳;B:左耳。

蜗迷路功能不全。符合以上3项或3项以上即可诊断。1979年由Damiani等<sup>[3]</sup>修订认为凡具备以下1条即可诊断:(1)典型的McAdam征表现;(2)2条以上的McAdam征加病理证实;(3)病变累及两个以上的部位,且对激素及氨苯砜治疗有效。本例患者有耳软骨炎,眼炎,多关节炎,喉软骨炎,对激素有效,符合上述诊断标准,故RP诊断成立。RP患者如能早期诊断及时治疗,有可能延长患者的存活期,取得较好的疗效。但本病目前尚无理想的治疗方案,主要应用糖皮质激素、免疫抑制剂等治疗,其中以糖皮质激素为首选,对炎症急性期有一定的作用,可以缓解临床症状。对于眼部的虹膜炎、葡萄膜炎可局部应用糖皮质激素及非甾体抗炎药,症状易控制,但易复发。RP的预后较难判断,与症状的严重程度和受累器官的范围有关。RP的预后,有报道从确定诊断后,平均存活期是5~

7a<sup>[4]</sup>。引起死亡的主要原因是感染、呼吸道梗阻、血管炎、心脏并发症,而侵入呼吸系统所致的气道萎缩、塌陷常为突发致死的原因之一。故为降低死亡率,改善预后,应早期诊断和及时治疗。

#### 参考文献

- 1 Mihulka K, Batko B, Skura A, *et al*. Relapsing polychondritis—a challenge for modern diagnostics and treatment. *Przegl Lek* 2008;65:77-81
- 2 McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, *et al*. Relapsing polychondritis; Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976;55:193-215
- 3 Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis—report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89:929-946
- 4 王宁宇. 复发性多软骨炎. *中国医学文摘耳鼻咽喉科学* 2009;24:42-44