

# 复发性多软骨炎

## ——简介及临床症状

- 复发性多软骨炎（relapsing polychondritis）是一少见的累及全身多系统的疾病，具有反复发作和缓解的进展性炎性破坏性病变，累及软骨和其他全身结缔组织，包括耳、鼻、眼、关节、呼吸道和心血管系统等。

## 复发性多软骨炎—概述

- 病因目前尚不明确，可能与外伤、感染、过敏、酗酒、服用盐酸胍屈嗪等有关，也有人认为与中胚层合成障碍或蛋白水解酶异常有关
- 但通过对临床特点、实验室检查和病理的多年研究，越来越多资料提示它是一种免疫介导的疾病，包括体液免疫和细胞免疫。

## 复发性多软骨炎—发病机制

- 该病组织病理无特异性，主要特点是软骨溶解伴软骨膜炎。初期软骨和软骨膜交界处可见各种急性和慢性炎性细胞浸润，包括单个核细胞、多核细胞、纤维母细胞、血管内皮细胞等
- 随后软骨基质内酸性黏多糖减少或消失，软骨基质变疏松，软骨细胞破坏

## 复发性多软骨炎—组织病理（1）

- 病情进一步发展，软骨基质坏死、溶解、液化，并出现肉芽组织。
- 最后残余的软骨组织消失，肉芽组织纤维化，瘢痕形成收缩，组织塌陷变形。

## 复发性多软骨炎—组织病理（2）

- 该病发于白种人群的各个年龄阶段，中年为发病高峰期，男女均受累。也可突然发作、病情突然加重，或呈暴发性发作，伴呼吸衰竭。
- 耳廓病变常为该病的首发症状，外耳轮突发的疼痛、肿胀、发红、发烫为特征，炎症可以自行消退或经治疗消退。经反复发作外耳郭变得柔软而下塌。由于耳前庭结构或内耳动脉血管炎可突发失聪和眩晕。

## 复发性多软骨炎—临床表现（1）

- 起病较突然，常见为对称性，单侧少见。急性发作期表现为外耳耳郭红、肿、热、痛、红斑结节。病变可局限，也可弥漫。
- 病变的严重程度不同，持续几天至几周，然后可自行缓解。由于炎症的反复发作可导致软骨的破坏、外耳郭松弛、塌陷、畸形和局部色素沉着，称为菜花耳。病变局限于软骨部分而不侵犯耳垂。

## 复发性多软骨炎—临床表现（2）

- 关节炎也可累及1个或多个小关节或大关节。病初为游走性关节炎，但若只累及单个关节，则很难与痛风性或感染性关节炎鉴别。
- 还可累及眼睛及其附件结构，表现为结膜炎、巩膜外层炎、角膜炎和虹膜炎。

## 复发性多软骨炎—临床表现（3）



- 累及呼吸道软骨表现为声音嘶哑、失音和呼吸困难。累及内耳，则为恶心、呕吐、耳鸣、耳聋。
- 较少累及心血管系统，若累及表现为主动脉反流和主动脉瘤。一部分病例伴发风湿性或自身免疫性疾病和白细胞碎裂性血管炎。

## 复发性多软骨炎—临床表现（4）

- 25% ~ 35%的患者出现皮肤病变。复发性多软骨炎可有多种皮肤黏膜病变，皮损为非特异性的，如结节性红斑、脂膜炎、网状青斑、荨麻疹、皮肤多动脉炎结节及阿夫他溃疡等。
- 皮损的发生率与年龄、性别等无关，合并骨髓异常增生症者皮损发生率为90%。

## 复发性多软骨炎—临床表现（5）

- 所有患者几乎都伴有贫血和体重下降等全身症状，在急性期伴有发热，也会出现肌肉疼痛和肝功能损伤。

## 复发性多软骨炎—临床表现（6）