

磁共振成像鉴别复发性多软骨炎与耳廓软骨膜炎1例报告并文献复习

吴颖慧, 梁宏达*

青岛大学附属医院风湿免疫科, 山东 青岛

收稿日期: 2025年3月8日; 录用日期: 2025年3月31日; 发布日期: 2025年4月10日

摘要

复发性多软骨炎(Relapsing Polychondritis, RP)是一种以免疫介导为特征的 systemic 炎症性疾病, 耳软骨炎是RP最具特征性的临床表现之一。耳廓软骨膜炎(Auricular Perichondritis)临床上表现为耳廓红肿疼痛, 可伴有脓肿形成。当RP初期临床症状仅表现于耳部时, RP与耳廓软骨膜炎不易进行鉴别。磁共振成像(Magnetic Resonance Imaging, MRI)具有优异的软组织分辨率和多参数成像能力。本文报告1例通过磁共振成像鉴别复发性多软骨炎与耳廓软骨膜炎的临床资料, 复习国内外相关文献, 探讨MRI在RP与耳廓软骨膜炎鉴别诊断中的应用价值。

关键词

复发性多软骨炎, 耳廓软骨膜炎, 磁共振成像, 鉴别诊断, 病例报告

Differentiation of Relapsing Polychondritis and Auricular Perichondritis by Magnetic Resonance Imaging: A Case Report and Literature Review

Yinghui Wu, Hongda Liang*

Department of Rheumatology and Immunology, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Mar. 8th, 2025; accepted: Mar. 31st, 2025; published: Apr. 10th, 2025

Abstract

Relapsing Polychondritis (RP) is a systemic inflammatory disorder characterized by immune-

*通讯作者。

文章引用: 吴颖慧, 梁宏达. 磁共振成像鉴别复发性多软骨炎与耳廓软骨膜炎 1 例报告并文献复习[J]. 临床医学进展, 2025, 15(4): 1211-1216. DOI: 10.12677/acm.2025.1541048

mediated cartilage destruction, with auricular chondritis being one of its most distinctive clinical manifestations. In contrast, auricular perichondritis typically presents with erythema, swelling, and pain of the auricle, potentially progressing to abscess formation. Early-stage RP with isolated auricular involvement can be clinically indistinguishable from auricular perichondritis, posing diagnostic challenges. Magnetic Resonance Imaging (MRI), leveraging its exceptional soft-tissue resolution and multiparametric imaging capabilities, provides critical insights into cartilage-specific inflammatory patterns. This article presents a case in which MRI effectively differentiated RP from auricular perichondritis, underscoring its diagnostic utility in clinical practice. A literature review further explores the role of MRI in delineating these two entities based on characteristic imaging biomarkers.

Keywords

Relapsing Polychondritis, Auricular Perichondritis, Magnetic Resonance Imaging, Differential Diagnosis, Case Report

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

复发性多软骨炎(Relapsing Polychondritis, RP)是一种以免疫介导为特征的系统性炎症性疾病,其病理特征主要表现为软骨组织及富含蛋白多糖(proteoglycan)的组织的进行性破坏。该病具有多器官受累的特点,主要靶器官包括耳廓软骨、鼻中隔软骨、呼吸道软骨结构(如喉、气管及支气管)、眼部组织(如巩膜、角膜及结膜)以及外周关节软骨等,特征性表现为耳和鼻软骨炎症、畸形[1]。RP 的发病机制尚未完全阐明,但目前普遍认为其与针对 II 型胶原蛋白及其他软骨基质成分的自身免疫反应密切相关。由于该病受累器官的多样性和病变程度的异质性,患者常表现出高度异质性的临床症状谱,这为其早期诊断和鉴别诊断带来了显著挑战[1]。耳软骨炎是 RP 最具特征性的临床表现之一[1]。耳廓软骨膜炎(Auricular Perichondritis)常继发于耳廓外伤、蚊虫叮咬、疱疹感染等[2][3],临床上表现为耳廓红肿疼痛,可伴有脓肿形成。当 RP 初期临床症状仅表现于耳部时,RP 与耳廓软骨膜炎不易进行鉴别。磁共振成像(Magnetic Resonance Imaging, MRI)具有优异的软组织分辨率和多参数成像能力。本文报告 1 例通过磁共振成像鉴别复发性多软骨炎与耳廓软骨膜炎的临床资料,探讨 MRI 在 RP 与耳廓软骨膜炎鉴别诊断中的应用价值。

2. 病例资料

患者中年男性,因“反复双外耳道瘙痒 1 年伴左耳分泌物 5 天”于 2021-02-22 就诊于青岛大学附属医院耳鼻喉科门诊。患者主诉自 2020 年 2 月起无明显诱因出现双侧外耳道瘙痒,伴耳廓烧灼感,未见明显触痛。病程中无耳道分泌物、耳鸣及听力下降等耳部症状,无发热、咳嗽、咯痰等呼吸道感染表现,亦无关节肌肉疼痛、视力障碍等系统性症状,患者否认外伤史、耳部手术史及类似症状既往史,外用曲安奈德益康唑乳膏以及口服双氯芬酸钠肠溶片、克拉霉素缓释片症状仍反复。2021-02-17 左耳出现分泌物,遂就诊。全身查体未见明显异常,专科查体示:右耳廓形态及色泽正常,未触及红肿及皮温升高;左耳廓显著红肿,局部皮肤粗糙伴皮温升高,触诊压痛阳性,耳廓牵拉试验阴性,耳镜检查可见左外耳道附白色分泌物,鼓膜完整,光锥、锤骨短突等标志清晰可辨,纯音测听检查提示双耳听力阈值均在正常范围内,未见明显听力下降。初步诊断为外耳道湿疹,给予外用莫匹罗星软膏、复方多粘菌素 B 软膏、过

氧化氢消毒液以及口服盐酸莫西沙星片、清热散结胶囊、依巴斯汀片, 药物应用 1 月后耳廓仍肿胀, 有压痛, 再次就诊于耳鼻喉科门诊考虑不除外复发性多软骨炎早期诊断可能, 建议风湿免疫科就诊。患者于 2021-03-25 就诊于青岛大学附属医院风湿免疫科, 耳部视诊示左侧耳廓肿, 无压痛, 耳屏正常。实验室检查: 血沉: 30.00 mm/60min, C-反应蛋白: 5.98 mg/L, 血常规、转氨酶测定、肾功、尿液分析、抗核抗体等均未见异常。影像学检查: 磁共振成像示左耳廓增厚, T2WIFS 呈高信号(图 1); 双侧颈部见多发肿大淋巴结; 前颅底未见明显异常信号影; 双侧面听神经脑池段所见区域未见明显异常信号, 双侧桥小脑角区未见明显异常; 小脑及脑干所见区域、双侧海绵窦区未见明显异常信号; 鼻咽部及双侧中耳乳突区未见明显异常信号; 所扫及双侧上颌窦粘膜增厚; 报告提示左耳廓肿胀, 符合感染表现; 双侧颈部多发肿大淋巴结; 双侧上颌窦炎; 双侧中耳乳突炎。患者磁共振左耳廓均匀增厚提示弥漫性炎症或水肿, 范围局限在耳廓区, 边界清晰, 结合患者病史, 考虑患者诊断为耳廓软骨膜炎, 建议患者继续耳鼻喉科就诊。2022-04-07 再次耳鼻喉科就诊, 诊断为耳廓软骨膜炎, 给予口服盐酸米诺环素治疗后症状缓解。

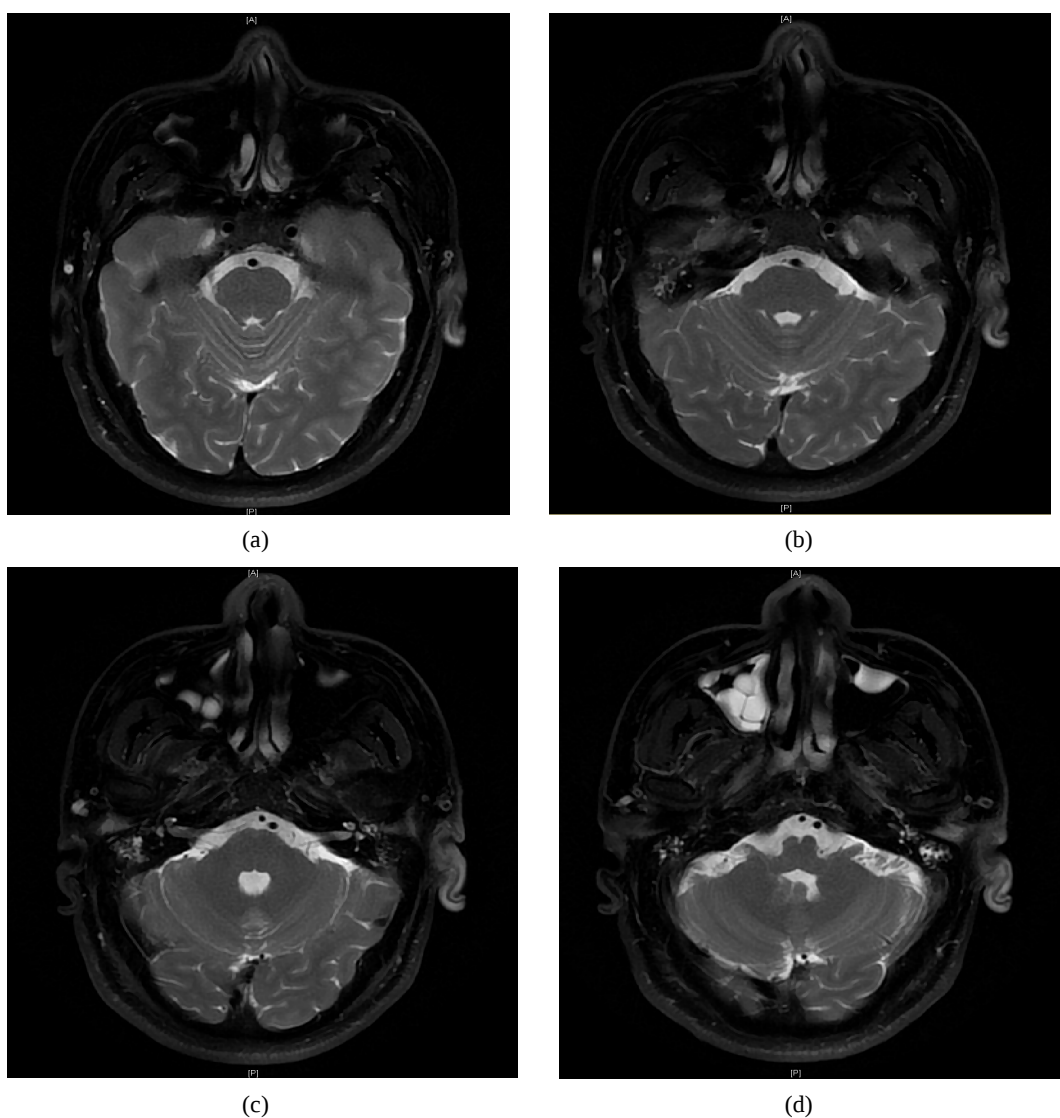


Figure 1. Magnetic Resonance Imaging (MRI): Thickening of the left auricle with high signal intensity on T2-weighted imaging with fat suppression

图 1. 核磁共振成像: 左耳廓增厚, T2WIFS 呈高信号

3. 讨论及文献复习

复发性多软骨炎(Relapsing Polychondritis, RP)是一种不常见的慢性进展性炎性疾病, 病因尚未完全明确, 目前大部分研究认为该病与自身免疫反应相关。RP 无显著性别差异, 好发于 40~55 岁人群, 近年来发病率呈上升趋势。研究表明, 25%~35%的 RP 患者合并其他自身免疫性疾病, 如类风湿关节炎、系统性红斑狼疮等, 提示其病因与免疫系统功能紊乱关系密切[4]。RP 的临床表现复杂多样, 具有显著的多系统性和异质性特征, 其病理改变主要累及全身软骨组织及结缔组织。临床上, RP 最常见的受累部位包括耳廓软骨、鼻中隔软骨、喉-气管支气管树以及外周关节软骨[1]。耳廓软骨炎是 RP 最具特征性的首发症状, 因此多数患者首次就诊于耳鼻咽喉科。目前, RP 的诊断仍面临挑战, 因其缺乏特异性的实验室指标、组织病理学特征及影像学标志物, 主要依赖于 McAdam 等提出的诊断标准及临床特征。1976 年, McAdam 首次提出了 RP 的 6 项诊断标准[5]: ① 双耳廓复发性软骨炎; ② 非侵蚀性炎症性多关节炎; ③ 鼻软骨炎; ④ 眼部炎症(包括结膜炎、角膜炎、巩膜炎及葡萄膜炎等); ⑤ 喉-气管支气管软骨炎; ⑥ 耳蜗及前庭功能损害。满足上述标准中的 3 项或以上, 并经组织活检证实软骨炎性改变, 即可确诊 RP。为进一步提高 RP 的早期诊断率, Damiani 和 Levine 对 McAdam 标准进行了修订和扩展, 提出以下任一条件即可诊断 RP [6]: ① 符合 3 条或以上 McAdam 标准; ② 符合 1 条 McAdam 标准并经组织活检证实; ③ 病变累及 2 个及以上解剖部位, 且对糖皮质激素或氨苯砜治疗反应良好。这一扩展标准显著提高了 RP 的早期诊断敏感性, 特别是在疾病初期表现不典型的情况下。根据国内学者对 1985 年至 2013 年间 158 例复发性多软骨炎患者的回顾性研究数据显示, 其误诊率高达 47% [7]。目前, RP 的诊断标准亟待进一步更新, 以期更早更准确的分辨 RP 患者。对实验室检查, 有研究表明, I、II、III 型胶原蛋白抗体在软骨损伤过程中可能发挥作用, 部分患者的血清中可检测到以上三种抗体指标的显著上升。此外, 国外研究表明, 软骨低聚基质蛋白(cartilage oligomeric matrix protein, COMP)可能作为复发性多软骨炎的潜在血清学生物标志物, 其在 RP 患者血清中的水平显著升高, 且与疾病活动度呈正相关[8]。在国外的最新研究中发现, 复发性多软骨炎表型与 UBA1 的体细胞突变与液泡、E1 酶、X 连锁、自身炎症、体细胞综合征以及特异性有关, 筛查 UBA1 突变适用于具有相容临床表现的所有年龄段患者, 而在癌症患者中, 免疫检查点抑制剂可诱发复发性多软骨炎特征, 需要特殊治疗[9]。RP 的病理学诊断仍面临挑战, 因其缺乏特异性的组织学特征。病理学检查在 RP 诊断中主要起到辅助作用, 其表现随疾病分期而异: 急性期以软骨组织的非特异性炎症为主, 表现为软骨膜及软骨基质内大量炎性细胞浸润; 中期可见软骨结构破坏, 镜下特征为淋巴细胞为主的炎性细胞浸润将残余软骨分隔成孤立的“软骨岛”; 晚期则表现为软骨组织溶解、消失, 并被肉芽组织替代, 最终导致受累器官纤维化及畸形[10]。RP 最具特征性的病理改变为正常软骨组织的进行性溶解和炎症细胞浸润, 包括淋巴细胞、浆细胞及巨噬细胞等, 最终被纤维化的肉芽组织取代, 这一过程反映了 RP 的慢性进展性病理生理特点[11]。对于影像学检查, RP 患者的胸部计算机断层扫描(CT)主要表现为气道壁增厚、气道狭窄、气道软化、气道壁钙化和空气潴留, 但有时较难与支气管结核、急性支气管炎、气管支气管淀粉样变鉴别[12]。正电子发射断层扫描-计算机断层扫描(PET-CT)和 ^{18}F -脱氧葡萄糖正电子发射断层扫描(^{18}F -FDG PET-CT)对 RP 的早期诊断提高一定的帮助[12]。受累区域在 PET-CT 影像中常显示为局部 ^{18}F -FDG 摄取显著增高, 提示代谢活性异常升高。一项前瞻性研究表明, 对 PET-CT 上显示高代谢活性的部位进行靶向活检, RP 的诊断阳性率可高达 93.3%, 这一发现凸显了 PET-CT 在 RP 病灶定位及指导活检中的重要作用[13]。但 PET-CT 和 ^{18}F -FDG PET-CT 检查费用高, 受检者会受到一定的辐射影响[14], 主要集中于大型三甲医院或专科医学中心, 目前仍未作为常规检查手段。MRI 可能有助于早期诊断, 特别是当关节受累时, 它表现出一种独特的炎症和强化显像, 软骨周和软骨骨髓信号异常, 同时, MRI 水成像在判断内耳病变时也有重要价值[15]。RP 的治疗以免疫调节为主, 目前尚无特效药物。治疗的基本原则是根据患者病情及合并症情况, 选择糖皮质激素和免疫

抑制剂治疗, 亦应加强多学科协作[1]。近年来, 国外报道显示 TNF- α 抑制剂(如英夫利西单抗)在 RP 治疗中具有一定潜力, 已有成功案例[16]。大部分 RP 患者表现为慢性病程, 虽然可导致听力、视力障碍及心肺疾病, 但预后相对较好。RP 患者最常见的死因是感染、气道受累和血管炎。其他预后不良因素包括导致顽固性心力衰竭的心脏瓣膜病变、肾脏病变、合并恶性肿瘤和贫血[1]。耳廓软骨膜炎是指各种原因导致的耳廓软骨膜的感染, 有学者认为“软骨膜炎”的命名其实是不准确的[2], 因为疾病本身往往引起整个耳廓软骨的炎症和破坏。耳廓软骨膜炎是一种以耳廓软骨膜急性化脓性炎症为特征的疾病, 其发病机制主要与外伤、感染等诱因相关, 炎症过程中, 炎性渗出物积聚于软骨膜与软骨之间, 导致局部压力增高, 进而引起软骨缺血性坏死, 最终可能进展为耳廓畸形(如菜花耳), 该病通常表现为单侧耳廓受累[17], 且一般不累及听力及前庭功能, 目前耳廓软骨膜炎的确切病因尚未完全阐明, 但常见的致病因素包括耳廓外伤后血肿形成及继发性细菌感染[2] [17]。由于耳廓皮肤与软骨膜紧密附着, 且皮下组织血供较差、抗感染能力薄弱, 一旦发生感染, 炎症往往迅速扩散, 导致病情急剧进展。所以一旦诊断为耳廓软骨膜炎就需早期足量进行抗感染治疗, 经充分治疗有很大可能可以获得痊愈而不遗留外观畸形及功能受损。若耳廓软骨膜炎进展至脓肿形成阶段, 则需及时行外科切开引流术, 以充分清除脓性分泌物及坏死组织。手术过程中应彻底切除受累的坏死软骨, 以防止炎症进一步扩散及耳廓畸形的发生。术后需结合局部抗生素冲洗及全身抗感染治疗, 以促进创面愈合, 达到根治效果[18]。RP 相关的耳廓软骨炎在早期可表现为耳廓红肿、皮温升高及触痛, 部分患者可能伴发红斑结节。与感染性耳廓软骨炎不同, RP 通常表现为双侧耳廓对称性受累, 且为非感染性炎症, 因此抗感染治疗无效。若未能及时诊断并给予适当的免疫调节治疗, RP 可能进展至累及内耳结构, 导致感音神经性听力损失及前庭功能障碍, 严重影响患者生活质量。研究表明, 早期干预可显著降低 RP 相关耳部并发症的发生率, 因此对于疑似 RP 的耳廓软骨炎患者, 应尽早进行系统性评估及针对性治疗。所以, 风湿免疫科以及耳鼻喉科大夫在对面疑似存在耳部炎症的患者时应仔细进行鉴别。本例患者前期虽有双耳不适表现, 但耳廓肿胀系单耳发病, 初期尚无明显的其他系统症状, 通过磁共振成像提示患者左耳符合感染表现, 明确了患者的诊断及治疗方案。

本病例通过 MRI 成功鉴别 RP 与耳廓软骨膜炎, 为 MRI 在 RP 诊断中应用提供了证据。RP 的 MRI 特征性表现, 如多部位软骨信号异常和弥漫性强化, 为其与耳廓软骨膜炎的鉴别提供了可靠依据。此外, MRI 还能评估病变范围和严重程度, 为治疗方案的制定和疗效评估提供重要参考。RP 的诊断标准亟待更新, 未来研究可以进一步探索更精准的 MRI 诊断标准, 并探索 MRI 与其他影像学技术的联合应用, 以提高 RP 的诊断准确性和早期识别率。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] 徐健, 王丹丹, 石桂秀, 等. 复发性多软骨炎诊疗规范[J]. 中华内科杂志, 2022, 61(5): 525-530.
- [2] Davidi, E., Paz, A., Duchman, H., Luntz, M. and Potasman, I. (2011) Perichondritis of the Auricle: Analysis of 114 Cases. *The Israel Medical Association Journal*, **13**, 21-24.
- [3] Hansson, A., Heinegård, D., Piette, J., Burkhardt, H. and Holmdahl, R. (2001) The Occurrence of Autoantibodies to Matrilin 1 Reflects a Tissue-Specific Response to Cartilage of the Respiratory Tract in Patients with Relapsing Polychondritis. *Arthritis & Rheumatism*, **44**, 2402-2412.
[https://doi.org/10.1002/1529-0131\(200110\)44:10<2402::aid-art405>3.0.co;2-l](https://doi.org/10.1002/1529-0131(200110)44:10<2402::aid-art405>3.0.co;2-l)
- [4] Foidart, J., Abe, S., Martin, G.R., Zizic, T.M., Barnett, E.V., Lawley, T.J., et al. (1978) Antibodies to Type II Collagen in Relapsing Polychondritis. *New England Journal of Medicine*, **299**, 1203-1207.
<https://doi.org/10.1056/nejm197811302992202>
- [5] Mcadam, L.P., O'Hanlan, M.A., Bluestone, R. and Pearson, C.M. (1976) Relapsing Polychondritis: Prospective Study

- of 23 Patients and a Review of the Literature. *Medicine*, **55**, 193-215.
<https://doi.org/10.1097/00005792-197605000-00001>
- [6] Damiani, J.M. and Levine, H.L. (1979) Relapsing Polychondritis—Report of Ten Cases. *The Laryngoscope*, **89**, 929-946. <https://doi.org/10.1288/00005537-197906000-00009>
- [7] Lin, D., Yang, W., Zhang, P., Lv, Q., Jin, O. and Gu, J. (2016) Clinical and Prognostic Characteristics of 158 Cases of Relapsing Polychondritis in China and Review of the Literature. *Rheumatology International*, **36**, 1003-1009.
<https://doi.org/10.1007/s00296-016-3449-8>
- [8] Kempta Lekpa, F., Piette, J.C., Bastuji-Garin, S., *et al.* (2010) Serum Cartilage Oligomeric Matrix Protein (COMP) Level Is a Marker of Disease Activity in Relapsing Polychondritis. *Clinical and Experimental Rheumatology*, **28**, 553-555.
- [9] Mertz, P., Costedoat-Chalumeau, N., Ferrada, M.A., Moulis, G., Mekinian, A., Grayson, P.C., *et al.* (2024) Relapsing Polychondritis: Clinical Updates and New Differential Diagnoses. *Nature Reviews Rheumatology*, **20**, 347-360.
<https://doi.org/10.1038/s41584-024-01113-9>
- [10] 李延婷, 王紫霄, 何夏秀. 误诊类风湿关节炎的复发性多软骨炎一例[J]. 中华临床免疫和变态反应杂志, 2018, 12(1): 34-36.
- [11] 方玉婷, 徐丽萍. 首诊于耳鼻咽喉科的复发性多软骨炎临床特征分析[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2017, 24(8): 433-434.
- [12] 郑仕钰, 郑在勇, 王洁, 廖艳, 许琼, 刘世平. 复发性多软骨炎的诊治进展[J]. 风湿病与关节炎, 2022, 11(6): 72-76.
- [13] 陈烨颖, 潘小环, 关玉宝, 杨新官, 刘海平, 陈萍. 18F-FDG PET/CT 诊断复发性多软骨炎[J]. 中国医学影像技术, 2019, 35(1): 138-142.
- [14] 苏玉玲. 18F-FDG PET/CT 显像结束后对周围人群的辐射研究[J]. 中国辐射卫生, 2020, 29(3): 257-259.
- [15] Vitale, A., Sota, J., Rigante, D., Lopalco, G., Molinaro, F., Messina, M., *et al.* (2015) Relapsing Polychondritis: An Update on Pathogenesis, Clinical Features, Diagnostic Tools, and Therapeutic Perspectives. *Current Rheumatology Reports*, **18**, Article No. 3. <https://doi.org/10.1007/s11926-015-0549-5>
- [16] Valesini, G., Iannuccelli, C., Marocchi, E., Pascoli, L., Scalzi, V. and Di Franco, M. (2007) Biological and Clinical Effects of Anti-TNF α Treatment. *Autoimmunity Reviews*, **7**, 35-41. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2007.03.003>
- [17] Prasad, H.K.C., Sreedharan, S., Prasad, H.S.C., Meyyappan, M.H. and Harsha, K.S. (2007) Perichondritis of the Auricle and Its Management. *The Journal of Laryngology & Otology*, **121**, 530-534.
<https://doi.org/10.1017/s0022215107005877>
- [18] 郑铨艺, 柯朝阳, 龚桃根, 吕颜露, 鄢敏. 中耳手术后并发化脓性耳廓软骨膜炎的治疗[J]. 中华耳科学杂志, 2017, 15(3): 317-320.