

## CASE REPORT: RELAPSING POLYCHONDritis CAUSING AIRWAY STENOSIS AT NATIONAL LUNG HOSPITAL IN 2023

Duong Huu Hieu\*, Cung Van Tan, Nguyen Kim Cuong, Hoang Huong Giang

*National Lung Hospital – No. 463 Hoang Hoa Tham, Vinh Phuc, Ba Dinh, Hanoi, Vietnam*

Received: 22/02/2024

Revised: 09/03/2024; Accepted: 29/03/2024

### ABSTRACT

**Introduction:** Relapsing polychondritis is a rare disease, difficult to diagnose, and easily confused due to atypical symptoms. Airway involvement in relapsing polychondritis is a poor prognostic sign that can be life-threatening.

**Objective:** Describing a case of relapsing polychondritis causing airway stenosis, providing clinical characteristics and laboratory data, contributing to scientific data, helping towards early diagnosis of the disease, and presenting some treatment methods.

**Case report:** A 55-year-old male patient was hospitalized with severe respiratory failure. Laryngotracheal, auricular, and nasal chondritis help diagnose the disease. The patient was treated with corticosteroids and a tracheostomy.

**Discussion:** Discussing diagnostic criteria, diagnostic difficulties, and treatment methods, emphasizing the severity of airway involvement in relapsing polychondritis.

**Conclusion:** Information from the case report and discussion shows the importance of early and precise diagnosis in the treatment and prevention of irreversible complications in patients with relapsing polychondritis causing airway stenosis.

**Keywords:** Relapsing polychondritis, airway stenosis, systemic autoimmune disease.

---

\*Corresponding author

Email address: Duonghieu1910@gmail.com

Phone number: (+84) 989683508

<https://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD3.1125>

## BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP VIÊM ĐA SỤN TÁI DIỄN GÂY HẸP ĐƯỜNG THỞ TẠI BỆNH VIỆN PHỔI TRUNG ƯƠNG NĂM 2023

Dương Hữu Hiếu\*, Cung Văn Tấn, Nguyễn Kim Cương, Hoàng Hương Giang

Bệnh viện Phổi Trung ương - Số 463 Hoàng Hoa Thám, Vĩnh Phúc, Ba Đình, Hà Nội, Việt Nam

Ngày nhận bài: 22/02/2024

Chỉnh sửa ngày: 09/03/2024; Ngày duyệt đăng: 29/03/2024

### TÓM TẮT

**Đặt vấn đề:** Viêm đa sụn tái diễn là một bệnh hiếm gặp, khó chẩn đoán và dễ nhầm lẫn do các triệu chứng không điển hình. Tổn thương đường thở trong viêm đa sụn tái diễn là một trong những yếu tố tiên lượng nặng có thể đe dọa tính mạng.

**Mục tiêu:** Mô tả chi tiết một trường hợp viêm đa sụn tái diễn gây hẹp đường thở, nêu các đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng, đóng góp vào dữ liệu khoa học, giúp hướng tới chẩn đoán sớm bệnh và trình bày một số phương pháp điều trị bệnh.

**Báo cáo ca lâm sàng:** Bệnh nhân nam 55 tuổi vào viện trong tình trạng suy hô hấp nặng. Các tổn thương viêm sụn thanh khí quản, sụn tai, sụn mũi giúp chẩn đoán xác định bệnh. Bệnh nhân được điều trị bằng corticosteroid và mở khí quản.

**Bàn luận:** Bàn về tiêu chuẩn chẩn đoán, các khó khăn trong chẩn đoán, các phương pháp điều trị, nhấn mạnh mức độ nghiêm trọng của tổn thương đường thở trong viêm đa sụn tái diễn.

**Kết luận:** Thông tin từ ca lâm sàng và bàn luận cho thấy tầm quan trọng của chẩn đoán sớm, chính xác bệnh trong việc điều trị và dự phòng biến chứng không hồi phục ở bệnh nhân viêm đa sụn tái diễn gây hẹp đường thở.

**Từ khóa:** Viêm đa sụn tái diễn, hẹp đường thở, bệnh tự miễn.

### 1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Viêm đa sụn tái diễn là một bệnh lý hệ thống hiếm gặp, chủ yếu ảnh hưởng và đặc trưng bởi tình trạng viêm của các sụn tai, mũi và đường hô hấp. Nó cũng có thể ảnh hưởng đến các cơ quan hoặc mô khác như khớp, mắt, hệ thống ốc tai tiền đình, da và hệ tim mạch [1], [2]. Viêm đa sụn tái diễn thường bắt đầu ở người trung niên (thường là 40 - 55 tuổi), nhưng có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi. Tỷ lệ mắc bệnh khoảng 4,5 - 20/1.000.000 dân ở người lớn, nữ chiếm ưu thế hơn nam [1].

Tổn thương đường thở chiếm khoảng 50% trường hợp, là một trong những yếu tố tiên lượng nặng và đe dọa tính mạng, đặc trưng bởi sự phá hủy dần dần sụn ở cây khí phế quản dẫn đến tắc nghẽn đường thở và suy hô hấp cấp tính [3], [4], [5]. Chẩn đoán sớm là rất quan

trọng để ngăn ngừa tổn thương đường thở không phục hồi và các biến chứng nghiêm trọng. Do các triệu chứng hiếm gặp, đa dạng và không điển hình nên việc chẩn đoán viêm đa sụn tái diễn thường bị trì hoãn hoặc nhầm lẫn [6]. Để nâng cao nhận thức về vấn đề này, chúng tôi xin báo cáo một trường hợp viêm đa sụn tái diễn gây suy hô hấp đe dọa tính mạng do hẹp đường thở tại Bệnh viện Phổi Trung ương năm 2023.

### 2. CA LÂM SÀNG

#### 2.1. Lâm sàng

Bệnh nhân nam 55 tuổi, vào viện vì khó thở. Cách vào viện khoảng 17 tháng bệnh nhân xuất hiện khó khè, khó thở, khám nhiều nơi được chẩn đoán u thanh quản lành

\*Tác giả liên hệ

Email: Duonghieu1910@gmail.com

Điện thoại: (+84) 989683508

<https://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD3.1125>

► CHUYÊN ĐỀ BỆNH NHIỄM TRÙNG ◀

tính, COPD, bệnh nhân được quản lý điều trị ngoại trú thường xuyên. Trong thời gian đó bệnh nhân thấy sụp dần sụn mũi, tai sờ thấy mềm hơn trước, không sưng đau. Cách 4 tháng bệnh nhân xuất hiện khó thở, ho đờm, nhập viện với chẩn đoán viêm phổi – COPD – Phi đại niêm mạc thanh quản, điều trị nội trú một đợt 10 ngày với thuốc kháng sinh, chống viêm, giãn phế quản sau đó ra viện. Cách 2 tháng bệnh nhân xuất hiện tình trạng tương tự, tiếp tục điều trị nội trú một đợt 7 ngày và

xuất viện. Tại nhà các triệu chứng khó thở của bệnh nhân có xu hướng tăng dần, cách vào viện 1 ngày bệnh nhân xuất hiện khó thở nhiều hơn, nhập viện ghi nhận tình trạng suy hô hấp với khó thở dữ dội, SpO<sub>2</sub> 30%, nhịp thở 40 chu kỳ/phút, mạch 140 lần/phút, huyết áp 150/100 mmHg, nghe rít vùng thanh quản và rale rít lan tỏa hai phổi. Bệnh nhân được chỉ định đặt nội khí quản cỡ số 6, thở máy xâm nhập chế độ kiểm soát.



Hình 1. Hình ảnh tổn thương sụn mũi và sụn vành tai của bệnh nhân

## 2.2. Cận lâm sàng

- Huyết học: Bạch cầu 24,4 G/L; Bạch cầu trung tính 83,1%; Hồng cầu 4,5 T/L; Hemoglobin 12,7 g/dL; Hematocrit 39%; MCV 86 fL; MCH 28 pg; Tiểu cầu 297 G/L.

- Sinh hóa: Khí máu pH 7,30; pCO<sub>2</sub> 54mmHg; pO<sub>2</sub> 85mmHg; HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 27mmol/L; CRP 12,5mg/l. Ure 6,8 mmol/l; Creatinin 102 umol/l; AST 22 U/L; ALT 19

U/L; Glucose 18,8 mmol/l;

- Xét nghiệm miễn dịch: Anti-dsDNA âm tính, ANA âm tính, pANCA âm tính, cANCA âm tính.

- Nội soi phế quản: Có hình ảnh biến dạng phi đại thanh môn (đợt cách 4 tháng). Hẹp khẩu kính khí quản 1/3 giữa, dưới và hệ thống phế quản phổi hai bên, niêm mạc nề, xung huyết.



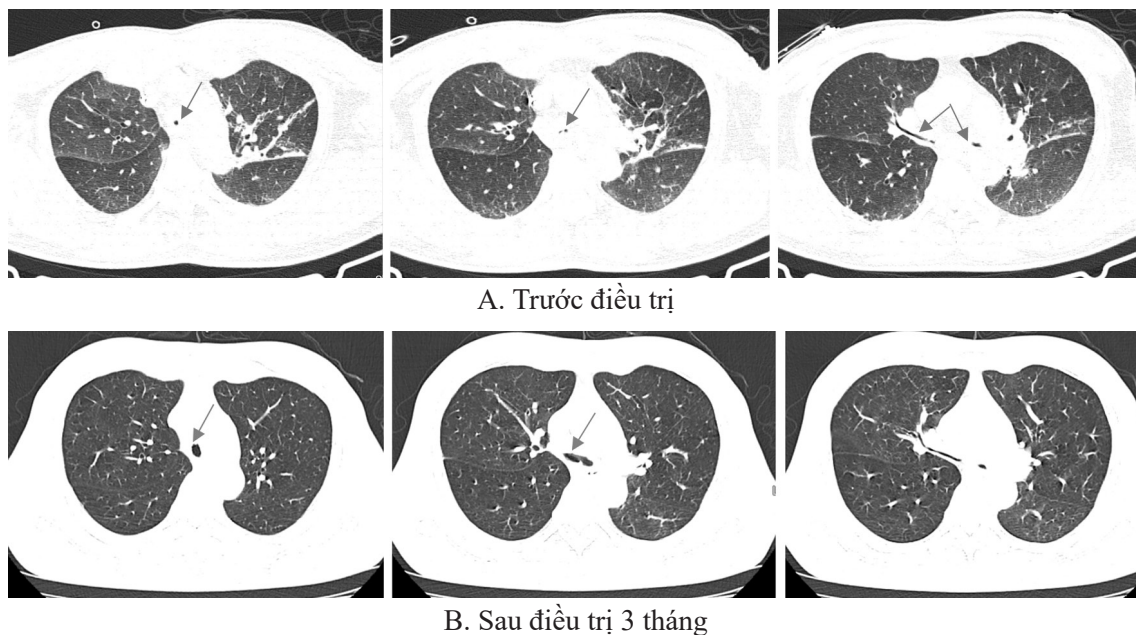
A. Thanh quản (cách 4 tháng)

B. Khí quản 1/3 giữa, dưới

C. Phế quản góc phải

Hình 2. Hình ảnh nội soi phế quản

- Cắt lớp vi tính: Có hình ảnh dày thành không đều gây hẹp khẩu kính toàn bộ khí quản và phế quản góc hai bên.



**Hình 3. Hình ảnh phim chụp cắt lớp vi tính ngực trước và sau điều trị**

### 2.3. Quá trình điều trị

Bệnh nhân được chẩn đoán: Suy hô hấp – Viêm phổi – Hẹp đường thở - Viêm đa sụn tái diễn.

Sau 8 ngày thở máy qua ống nội khí quản, bệnh nhân được mở khí quản, đặt canuyn cỡ 6,5, thở T-tube qua canuyn mở khí quản từ ngày thứ 9. Bệnh nhân được điều trị với corticoid: Methylprednisolon 40mg x 02 lợt/ngày, kháng sinh Cefepime 4g/ngày phối hợp Levofloxacin 750mg/ngày. Trong quá trình điều trị bệnh nhân cấy đờm nhiều mẫu dương tính với *Klebsiella pneumoniae*, *Acinetobacter baumannii*, *Elizabethkingia meningoseptica* đa kháng. Bệnh nhân được chuyển điều trị kháng sinh Meropenem 6g/ngày, Colistin 10MUI/ngày, phối hợp tập phục hồi chức năng hô hấp, dinh dưỡng nâng cao thể trạng, điều trị triệu chứng. Sau 43 ngày điều trị bệnh nhân xuất viện trong tình trạng tự thở qua canuyn mở khí quản, không sốt, không khó thở, ho khạc ít đờm trắng loãng qua canuyn.

### 2.4. Theo dõi

Sau khi xuất viện bệnh nhân được duy trì methylprednisolone uống 16mg/ngày, thở T-tube qua canuyn mở khí quản. Bệnh nhân phải nhập viện điều trị nội trú 4 đợt trong vòng 4 tháng sau đó vì tình trạng nhiễm trùng đường hô hấp do *Pseudomonas aeruginosa*. Nội soi phế quản trong các đợt nhập viện này vẫn cho thấy hình ảnh tổn thương phù nề, xung huyết, hẹp khí phế quản và nhuyễn sụn khí phế quản.

## 3. BÀN LUẬN

### Về chẩn đoán

Viêm đa sụn tái diễn được mô tả lần đầu tiên bởi Jaksch Wartenhorst vào năm 1923 với tên gọi “bệnh đa sụn” (polychondropathia); thuật ngữ “viêm đa sụn tái diễn” được Pearson và cộng sự đưa ra vào năm 1960 để nhấn mạnh diễn biến không liên tục được quan sát thấy ở 12 bệnh nhân. Năm 1976, McAdam và cộng sự đề ra tiêu chuẩn chẩn đoán đầu tiên cho viêm đa sụn tái diễn, trên cơ sở biểu hiện lâm sàng quan sát được ở 159 bệnh nhân; những tiêu chí này sau đó đã được sửa đổi bởi Damiani và Levine năm 1979 và Michet năm 1986 [7].

Viêm đa sụn tái diễn là một bệnh hệ thống qua trung gian miễn dịch, đặc trưng bởi các đợt viêm tái phát ở các mô sụn và mô giàu proteoglycan, dẫn đến biến dạng giải phẫu và suy giảm chức năng của các cấu trúc liên quan. Cơ chế bệnh sinh chính xác của bệnh chưa rõ ràng, gen alen HLA-DR4 là yếu tố nguy cơ chính của viêm đa sụn tái diễn. Các tự kháng thể chống lại sụn, collagen (chủ yếu collagen type II), matrilin-1 và protein cartilage oligomeric matrix (COMP) đã được tìm thấy ở những bệnh nhân mắc viêm đa sụn tái diễn [2], [7].

Chẩn đoán xác định viêm đa sụn tái diễn chủ yếu dựa vào các triệu chứng lâm sàng (Bảng 1) vì không có xét nghiệm đặc hiệu cho chẩn đoán. Các xét nghiệm chủ yếu chỉ gợi ý tình trạng viêm, như: CRP tăng, máu lắng tăng, bạch cầu tăng...; hay một số tự kháng thể như ANCA, kháng thể kháng collagen type II, ANA, Anti-CCP... có thể xuất hiện nhưng không đặc hiệu để chẩn đoán [1], [2], [7].

Ở bệnh nhân trên, tại thời điểm nhập viện thỏa mãn đầy đủ tiêu chuẩn chẩn đoán của McAdam, cũng như của

## ► CHUYÊN ĐỀ BỆNH NHIỄM TRÙNG ◀

Damiani và Levine, và của Michet. Tuy nhiên trước đó triệu chứng của bệnh nhân chỉ nổi trội về hô hấp, các triệu chứng viêm sụn tai, sụn mũi không điển hình để bỏ sót. Bệnh nhân được chẩn đoán với bệnh lý hô hấp khác và chưa được thực hiện chẩn đoán và điều trị đầy đủ, dẫn đến các đợt viêm tái đi tái lại phải nhập viện nhiều lần.

Viêm đa sụn tái diễn tổn thương đường thở thường dễ chẩn đoán nhầm với các bệnh lý đường thở khác như hen, COPD [6], vì vậy các bác sỹ lâm sàng cần lưu ý các

tổn thương phối hợp như viêm sụn vành tai, sụn mũi, và hướng tới chẩn đoán viêm đa sụn tái diễn, từ đó mới có thể điều trị sớm, tránh để lại di chứng cho bệnh nhân. Sự chậm trễ trong chẩn đoán thường phổ biến, thời gian trung bình từ khi xuất hiện các triệu chứng đầu tiên đến khi chẩn đoán xác định là 1,9 - 3,2 năm [5]. Ở bệnh nhân chúng tôi báo cáo, từ lúc xuất hiện triệu chứng đến lúc chẩn đoán xác định là 17 tháng.

**Bảng 1. Tiêu chuẩn chẩn đoán viêm đa sụn tái diễn**

McAdam và cộng sự (1976) [8]	Damiani và Levine (1979) [9]	Michet và cộng sự (1986) [10]
Ít nhất ba biểu hiện lâm sàng sau: 1. Viêm sụn tai hai bên 2. Viêm sụn mũi 3. Viêm sụn đường hô hấp 4. Viêm mắt 5. Viêm khớp không bào mòn huyết thanh âm tính 6. Tổn thương tiền đình ốc tai	1. Ít nhất ba tiêu chuẩn của McAdam (không cần mô học) <i>hoặc</i> 2. Ít nhất một tiêu chuẩn của McAdam và kết quả mô bệnh sinh thiết sụn phù hợp <i>hoặc</i> 3. Viêm sụn ít nhất hai vị trí giải phẫu riêng biệt và có đáp ứng với steroids và/hoặc dapson.	1. Viêm hai trong ba sụn: Sụn tai, sụn mũi, sụn thanh khí quản <i>hoặc</i> 2. Viêm một trong ba sụn trên, kèm theo hai trong bốn tiêu chuẩn phụ: Giảm thính lực, viêm mắt, rối loạn tiền đình, viêm khớp huyết thanh âm tính

#### Về điều trị

Mục tiêu điều trị chính là kiểm soát các triệu chứng, ngăn ngừa sự phá hủy sụn (đặc biệt là sụn đường khí phế quản) và biến chứng về hô hấp và tim mạch, nâng cao chất lượng cuộc sống và ngăn ngừa các phản ứng có hại của thuốc [1]. Thuốc chống viêm không steroid (NSAIDs) thường được dùng để kiểm soát viêm và đau ở các trường hợp bệnh không nghiêm trọng, tổn thương ở mũi, tai ngoài hoặc khớp. Các trường hợp nhẹ cũng có thể được kiểm soát bằng dapson (50 - 100 mg/ngày; tối đa 200 mg/ngày) hoặc colchicine (0,6 mg, 2 - 4 lần mỗi ngày). Trong trường hợp kháng thuốc NSAIDs hoặc ở các ca bệnh nghiêm trọng tổn thương mắt, thanh quản hoặc tim, viêm mạch hệ thống và viêm đa sụn nặng, corticosteroid là thuốc lựa chọn ưu tiên. Prednisone thường bắt đầu với liều 0,25 - 1 mg/kg mỗi ngày, giảm liều dần trong quá trình bệnh. Nếu cần tác dụng nhanh, methylprednisolone truyền tĩnh mạch (500-1000 mg/ngày) có thể hữu ích. Một số thuốc ức chế miễn dịch khác có thể dùng phối hợp với corticosteroids để điều trị trường hợp bệnh nghiêm trọng cũng như giảm các tác dụng phụ của corticosteroids như: Cyclophosphamide, Azathioprine, Cyclosporine, Methotrexate. Các thuốc sinh học đang được nghiên cứu và cho thấy hiệu quả trong nhiều báo cáo, như: Thuốc ức chế IL-1, IL-6, TNF $\alpha$ , ức chế hoạt hóa tế bào T... đã mở ra những triển vọng mới cho những bệnh nhân kháng lại các phương pháp điều trị ức chế miễn dịch cổ điển [1], [7].

Tổn thương đường thở trong viêm đa sụn tái diễn có tiên lượng xấu, là nguyên nhân chính dẫn đến tử vong. Đây

thành khí quản, phá hủy các vòng sụn có thể dẫn đến nhuyễn sụn khí phế quản, xẹp đường thở, hẹp và xơ hóa đường thở. Những trường hợp này ngoài điều trị bằng thuốc thường cần phải can thiệp đường thở bằng các kỹ thuật như nong bằng bóng, nong qua nội soi, đặt stent, mở khí quản... [1], [7], [5]. Bệnh nhân được chúng tôi báo cáo vào viện trong tình trạng suy hô hấp nặng cần can thiệp đặt nội khí quản trước khi được chẩn đoán xác định viêm đa sụn tái diễn. Bệnh nhân được xử trí mở khí quản, methylprednisolone tĩnh mạch liều 80mg/ngày, liều cao không được lựa chọn do tình trạng nhiễm trùng bội nhiễm. Quá trình điều trị bệnh nhân có đáp ứng một phần, đỡ khó thở và được xuất viện, tuy nhiên do tình trạng tổn thương đường thở không hồi phục và nhiễm trùng đường hô hấp tái phát nhiều lần nên bệnh nhân vẫn cần duy trì can thiệp mở khí quản để đảm bảo hô hấp và thông khí nhân tạo khi cần thiết.

#### 4. KẾT LUẬN

Viêm đa sụn tái diễn là một bệnh lý hiếm gặp với tổn thương đa cơ quan, các triệu chứng thường đa dạng không điển hình, khó chẩn đoán. Chẩn đoán viêm đa sụn tái diễn chủ yếu dựa vào các tiêu chuẩn lâm sàng, các xét nghiệm và hình ảnh giúp hỗ trợ bằng chứng chẩn đoán. Viêm đa sụn tái diễn có tổn thương đường thở có tiên lượng xấu, dễ chẩn đoán nhầm lẫn với các bệnh lý hô hấp khác. Việc chẩn đoán sớm và chính xác đóng vai trò quan trọng trong điều trị và dự phòng các biến

chúng không hồi phục, đặc biệt với viêm đa sụn tái diễn gây hẹp đường thở. Các bác sỹ lâm sàng cần luôn nghi ngờ bệnh lý này ở những bệnh nhân bị viêm tái phát ở các sụn mũi, tai, thanh quản, khí quản và viêm khớp.

#### TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] Arnaud L, Costedoat-Chalumeau N, Mathian A et al., French practical guidelines for the diagnosis and management of relapsing polychondritis. *Rev Med Interne*, 44(6), 2023, pp. 282-294.
- [2] Mathian A, Miyara M, Cohen-Aubart F et al., Relapsing polychondritis: A 2016 update on clinical features, diagnostic tools, treatment and biological drug use. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 30(2), 2016, pp. 316-333.
- [3] Winter G, Löffelmann T, Chaya S et al., Relapsing Polychondritis with Tracheobronchial Involvement: A Detailed Description of Two Pediatric Cases and Review of the Literature. *Klin Padiatr*, 236(2), 2024, pp. 97-105.
- [4] Ernst A, Rafeq S, Boiselle P et al., Relapsing polychondritis and airway involvement. *Chest*, 135(4), 2009, pp. 1024-1030.
- [5] de Montmollin N, Dusser D, Lorut C et al., Tracheobronchial involvement of relapsing polychondritis. *Autoimmunity Reviews*, 18(9), 2019, p. 102353.
- [6] Dubey S, Gelder C, Pink G et al., Respiratory subtype of relapsing polychondritis frequently presents as difficult asthma: A descriptive study of respiratory involvement in relapsing polychondritis with 13 patients from a single UK centre. *ERJ Open Res*, 7(1), 2021.
- [7] Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F et al., Relapsing Polychondritis: An Updated Review. *Biomedicines*, 6(3), 2018.
- [8] McAdam L P, O'Hanlan M A, Bluestone R et al., Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*, 55(3), 1976, pp. 193-215.
- [9] Damiani JM, Levine HL, Relapsing polychondritis--report of ten cases. *Laryngoscope*, 89(6 Pt 1), 1979, pp. 929-46.
- [10] Michet CJ Jr., McKenna CH, Luthra HS et al., Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med*, 104(1), 1986, pp. 74-8.

