

告示	番号	12	膠原病
	疾病名	再発性多発軟骨炎	

再発性多発軟骨炎

さいはつせいたはつなんこつえん

概念・定義

再発性多発軟骨炎 (Relapsing Polychondritis: RP) は、耳介、鼻、喉頭気管軟骨などに生じる再発性かつ進行性の軟骨炎を特徴とする稀な自己免疫性疾患である。これらの症状以外に、関節炎、眼病変、心血管病変などを呈し、他のリウマチ性疾患を合併することも多い。なかでも、喉頭気管病変は主な死因となるため、早期の診断と治療介入が必要となる。殆どの患者は中年期以降の成人であるが、小児の報告も稀にある。

症状

わが国の小児患者の実態は不明であり、主に成人に関する知見をもとに述べる。

① 耳介軟骨炎

成人では初発症状として多く、経過中に殆どの患者で認められる。片側または両側の耳介の痛み、腫脹、発赤、変形がみられ、耳介が

崩壊すると、外耳道閉塞を生じ、伝音性難聴を合併する。軟骨のない耳垂は侵されない。この点は感染やその他の炎症性疾患との鑑別に有用である。前出のわが国の疫学調査では、239名のうち137名(57%)において初発症状であった。フランスからの小児10例のまとめの報告でも、耳介軟骨炎は初発時に6名、経過中全例で認められた。

② ②鼻軟骨炎

鼻根部(鼻の付け根の部分)の痛み、腫脹、発赤を生じ、鼻根部の変形により、鞍鼻をきたすことがある。

③ 喉頭気管軟骨炎

半数の患者に合併し、嘔声、咳嗽、喘鳴、呼吸困難、失声などを生じる。喉頭気管の狭窄や軟化による気道閉塞は死因となるため注意が必要である。海外の小児例のまとめでは約1/3の患者が気管切開を必要とした。

④ 前庭障害・難聴

軟骨炎が耳の奥の前庭に及ぶと、感音性難聴、吐き気、嘔吐、めまい、運動失調などを呈する。

⑤ 眼病変

強膜炎、結膜炎が多く、ぶどう膜炎、角膜炎がこれに続く。

⑥ 関節炎

一過性かつ移動性のことが多く、非破壊性であり、血清反応は陰性（リウマチ因子陰性）である。MCP、PIP、膝、手、肘関節などの単関節あるいは多関節炎を呈する。

⑦ 心血管病変

大動脈弁閉鎖不全、僧房弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱、大動脈動脈瘤などを来し、死因となることがある。

⑧ その他

紫斑、丘疹、結節性紅斑、水疱、結節、網状皮斑、アフタ、表在性静脈炎などの非特異的な皮膚・粘膜症状を呈する。神経症状として頭痛、脳神経障害、痙攣、片麻痺、無菌性髄膜炎などを呈することもある。まれに腎炎を合併する。さらに、血管炎、関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、強直性脊椎炎・仙腸関節炎などの他のリウマチ性疾患に合併する事も多い

治療

治療にはステロイド薬が主に用いられる。わが国の調査でも 239 名中 219 名（92%）に使用されていた。重症例や急激に気道症状が進行する場合はステロイドパルス療法も考慮する。しかし、喉頭や気管の病変にはステロイド薬のみでは治療効果が不十分なことが少なくない。そのた

め、気管病変を合併した場合や難治例にはメソトレキサート、シクロフオスファミド、シクロスポリンなどの免疫抑制薬が使用される事が多い。重症例には、TNF- α 阻害薬（インフリキシマブの報告が多い）や抗 IL-6 受容体抗体（アクテムラ）などの有効性も報告され始めている。気道病変が進行し、気道閉塞を生じた症例には気管切開や気道内留置ステントが必要となる

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_3_12.html