

55 再発性多発軟骨炎

○ 概要

1. 総論

再発性多発軟骨炎 (relapsing polychondritis: RP) は、全身の軟骨組織特異的に慢性かつ再発性の炎症を来たす疾患である。

2. 原因

再発性多発軟骨炎は、原因不明で稀な難治性疾患で、その希少性ゆえに本邦における疫学情報や病態に関する研究は不十分である。

3. 症状

初発時及び全経過で認める症状ともに、耳介軟骨炎が最多であり(全経過にて 78%)、次いで、気道軟骨(同 50%)、鼻軟骨(39%)、関節軟骨(39%)等の炎症が主体である。炎症の遷延化は軟骨の消失を招くため、高度の気道病変では呼吸不全を来たす。眼症状を約半数に認め、強膜炎、上強膜炎、結膜炎、ブドウ膜炎が中心であるが、まれに視神経炎を伴い重症化する。頻度は低いものの(10%以下)弁軟骨炎による心弁膜症も集中治療を要することがある。さらには、末梢及び中枢神経症状を 10%程度に観察する。心臓血管病変、中枢神経病変の合併例での予後は依然として不良である。

4. 合併症

重篤なものとして、腎障害(6%)及び再生不良性貧血(2%)がある。

5. 治療法

副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬にて臨床経過は大きく改善したが、現在でも1割程度の死亡例が存在し、その約半数は呼吸器関連の原因による。

高度の気道病変は、副腎皮質ステロイド単独では抑えられていない。呼吸器障害合併症例では、早期より免疫抑制薬の使用を推奨する。

気管・気管支軟化症が進行した場合は、気道内留置ステントの適応となる。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数

約 500 人(研究班による)

2. 発病の機構

不明

3. 効果的な治療方法

未確立(根治療法はない。)

4. 長期の療養

必要(慢性かつ再発性である。)

5. 診断基準

あり(研究班による診断基準)

6. 重症度分類

研究班による重症度分類を用いて、中等症以上を対象とする。

情報提供元

「再発性多発軟骨炎の診断と治療体系の確立班」

研究代表者 聖マリアンナ医科大学医学部免疫学・病害動物学 教授 鈴木登

<診断基準>

1. 診断基準項目

- ・ 両側性の耳介軟骨炎
- ・ 非びらん性、血清陰性、炎症性多発性関節炎
- ・ 鼻軟骨炎
- ・ 眼の炎症：結膜炎、角膜炎、強膜炎、上強膜炎、ぶどう膜炎
- ・ 気道軟骨炎：喉頭あるいは気管・気管支の軟骨炎
- ・ 蝸牛あるいは前庭機能障害：神経性難聴、耳鳴、めまい

2. 診断のカテゴリー

- 1)上記の3つ以上が陽性
- 2)上記の1つ以上が陽性で、確定的な組織所見が得られる
- 3)上記が解剖学的に離れた2カ所以上で陽性で、ステロイド／ダブソン治療に反応

参考：

RP の診断に特異的な検査は、現時点では存在しない。診断は、臨床所見、補助的な血液検査、画像所見、及び軟骨病変の生検の総合的に判断によってなされる(診断基準参照)。病変部の生検によって特異的な所見が得られるかは、生検のタイミングなどに依存する。

血清学的な診断マーカーが存在しない現状においては、生検（耳、鼻、気道など）による病理学的診断は、臨床的に診断が明らかであっても基本的には必要である。

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

●RP 重症度分類

全身症状

2点 発熱(38度以上)

リウマチ様症状

1点 関節炎

活動性の軟骨炎

4点 胸骨柄、胸鎖、肋軟骨炎

9点 耳介軟骨炎(片側又は両側)

9点 鼻軟骨炎

眼症状

9点 上強膜炎、強膜炎、ぶどう膜炎

11点 角膜潰瘍

14点 網膜血管炎

生化学

3点 CRP(2.0mg/dL 以上)

内耳機能障害

8点 感音難聴

12点 前庭機能障害

皮膚・腎症状

3点 紫斑

6点 血尿、蛋白尿

17点 腎不全

以上のスコアで採点

軽症 1~8

中等症 9~13

重症 14~

スコアにかかわらず、再発性多発軟骨炎に起因する以下の症状が存在する場合は全て重症として対応

心血管症状(心膜炎、心筋炎、弁膜症及び血管炎を含む何らかの血管障害)

神経症状(末梢神経障害、中枢神経症状)

呼吸器症状(呼吸不全の有無は問わない)

(注)

中等症以上は間接的にでも専門医の管理が望ましい

重症の未受診者は直ちに専門医受診を要する

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。