

指定研究

再発性多発軟骨炎の診断と治療体系の確立

1. 概要

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す比較的にまれな難治性疾患である。

2. 疫学

われわれの全国主要病院より行った疫学調査と人口動態を鑑みると、本邦での患者数はおよそ400～500人と推定される。発症年齢は3歳から97歳まで広範囲におよび、平均発症年齢は53歳、男女比はほぼ1である。

3. 原因

原因不明。

4. 症状

初発時および全経過で認める症状とともに、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。炎症の消長は軟骨の消失を招くため、高度の気道病変は呼吸不全を来し、高い頻度とあわせてRPの予後を決定することが多い。眼症状は約半数に認め、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、末梢および中枢神経症状を10%程度に観察する。

5. 合併症

重篤なものとして、腎障害（6%）および再生不良性貧血（2%）がある。

6. 治療法

ステロイドホルモン剤や免疫抑制剤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。われわれの検討では、高度の気道病変はステロイドホルモン剤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剤の使用を推奨する。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。

7. 研究班

再発性多発軟骨炎の診断と治療体系の確立班

Can J Neurol Sci. 1984 Aug;11(3):402-4.

Relapsing polychondritis with multifocal neurological abnormalities.

Willis J, Attack EA, Kraag G.

Abstract

A sixty-five year old woman developed relapsing polychondritis with three of the diagnostic criteria established by McAdam et al. (1976), namely bilateral auricular chondritis, ocular inflammation and both cochlear and vestibular dysfunction. Many authors have mentioned other neurological symptoms including unilateral facial weakness. This patient is the first case described with bilateral facial weakness and cerebral manifestations. Relapsing polychondritis, an uncommon, recurrent, inflammatory disorder affecting the cartilaginous tissues of the body (Jaksch-Wartenhorst, 1923; Herman, 1981), is regularly associated with audiovestibular dysfunction (Bollet et al., 1969; Cody et al., 1971; McAdam et al., 1976; Ridgway et al., 1979). McAdam et al. (1976) and Ridgway et al. (1979) have mentioned other neurological symptoms including unilateral facial weakness. We recently observed a patient with polychondritis and multifocal neurological abnormalities. We believe this is the first case described with bilateral facial nerve palsy and with cerebral manifestations.