

## 免疫系疾患

# 再発性多発軟骨炎

### 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。中枢神経合併症(全体の 12%)と循環器合併症(同 7%)も、頻度は低いが予後が悪い。また、皮膚症状を合併することの多い骨髄異形成症候群が RP 患者に認められた場合、軽症例が多いという特徴も明らかとなった。これらのデータを基礎として、疾患活動性評価指標を多施設共同で提唱され、さらには重症度分類(案)が公表されている。

### 5. 合併症

中枢神経合併症として多く認められるのは、脳髄膜炎、脳血管障害である。循環器合併症として多いのは弁膜症、心筋梗塞、大動脈炎／大動脈瘤である。皮膚合併症では、結節性・環状紅斑が最も多く、スウィート病、粘膜／皮膚潰瘍、四肢丘疹、紫斑、脂肪織炎等様々な症状がみられ、皮膚外合併症を同時に認めることが多い。その皮膚外合併症で最も多いのは、骨髄異形成症候群とベーチェット病である。

### 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。中枢神経合併症と循環器合併症においては、加療が困難であることも十分考えられるが、適切な経過観察が重要となるものと推察する。

#### 7. 研究班

(研究代表者) 鈴木 登

(分担研究者) 岡 實、遊道和雄、山野嘉久、清水 潤

(研究協力者) 吉藤 元