

# 再発性多発軟骨炎

## 1. 概要

軟骨に炎症をきたす原因不明の全身炎症性疾患で、自己免疫疾患を高率に合併する。耳介軟骨に初発することが多く、耳介の疼痛、発赤、変形がみられる。鼻の軟骨も侵され、鼻の痛みや鞍鼻を呈することもある。一部では全身の関節軟骨、眼や皮膚、気管・気管支、心血管系、中枢神経に炎症症状を生じることもあり、早期の診断が必要である。

## 2. 疫学

100万人に数人程度といわれているが、本邦における疫学調査は未だ施行されていない。

## 3. 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り、かつ診断・治療のための指針は未だ作成されていない。

## 4. 症状

耳介軟骨に初発することが多く、片側または両側耳介の疼痛、発赤、変形をきたす。鼻の軟骨も侵されやすく、鼻の痛みや変形を生じ、鞍鼻を呈することもある。そのほか、全身の関節軟骨に炎症を生じうるが眼（結膜炎、強膜炎など）や皮膚、心血管系、中枢神経に病変を生じることもある。特に注意を要するのは気道病変で50～70%に気管・気管支軟骨への病変進行がみられる。本疾患では気道分泌物の増加と喀出困難が起こりやすく、さらに呼吸困難症状を悪化させることがあり、注意を要する。

## 5. 合併症

炎症性疾患を合併し、血液検査で炎症の存在を示す値の上昇がみられることがある。しばしば関節リウマチ、その他の自己免疫疾患に合併する。気管支軟骨の病変が進行すると二次的に気管・気管支軟化症をきたす。軟化した気管・気管支は呼気時に容易に狭窄して、喘鳴、呼吸困難など気管支喘息と類似した症状を呈するようになる。気管支軟化がさらに進行すれば吸気時にも気道の閉塞が残存するようになる。

## 6. 治療法

本症に対する薬物療法としてはステロイド薬や免疫抑制薬（メトトレキサート、シクロスポリンなど）などが用いられるが、有効性や副作用の有無について、今後さらなる検討が必要である。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