

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)
分担研究報告書

当科紹介受診となった再発性多発性軟骨炎症例の臨床像の検討

研究分担者 肥塚 泉 聖マリアンナ医科大学耳鼻咽喉科

研究要旨:再発性多発性軟骨炎 (relapsing polychondritis: RP) は自己免疫異常によりムコ多糖類を含む全身の軟骨組織等を系統的に侵す原因不明の比較的稀な疾患である。臨床的には、耳介軟骨炎、角膜炎、鞍鼻、気道病変、内耳障害など多彩な病態を呈し、その中でも気道病変が予後を左右するとされる。今年度(平成23年2月1日～平成24年1月31日)、当科に紹介受診となったRP症例の臨床像について、後ろ向き検討を加えた。当科を紹介受診となった症例は3例であった。年齢は44歳～63歳(53 ± 9.7歳)、男性は1例、女性は2例であった。全員が活動性の耳介軟骨炎を呈していた。2症例において、気管の軟化、気管の狭窄などの下気道病変、眼症状を認めた。1例については輪状軟骨の肥厚を認めた。耳介軟骨生検を2例に対して施行した。いずれの症例においても、病理学的に診断を確定することは出来なかった。気管切開については1例で施行されていた。気管切開と同時に気管軟骨の一部を摘出し病理学的な検討を加えたが、RPに典型的な病理所見は得られなかった。気道軟骨炎はRPの生命予後を左右することが報告されている。下気道病変の早期診断が、患者の治療方針を決定する上で重要であることが再認識された。

A. 研究目的

再発性多発性軟骨炎 (relapsing polychondritis: RP) は自己免疫異常によりムコ多糖類を含む全身の軟骨組織等を系統的に侵す原因不明の比較的稀な疾患である。臨床的には、耳介軟骨炎、角膜炎、鞍鼻、気道病変、内耳障害など多彩な病態を呈し、その中でも気道病変が予後を左右することが報告されている。今年度(平成23年2月1日～平成24年1月31日)、当科に紹介受診となったRP症例の臨床像について後ろ向き検討を加えた。

B. 研究方法

当院呼吸器感染症内科から当科に紹介受診となったRP症例についてその臨床像を検討した。本研究は聖マリアンナ医科大学生命倫理委員会の承認を得て行われた。(承認番号1748号)

C. 研究結果

今年度、当科を紹介受診となった症例は3例であった。4歳～63歳(53 ± 9.7歳)、男性は1例、女性は2例であった。全員が活動性の耳介軟骨炎を呈していた。2症例において、気管の軟化、気管の狭窄などの下気道病変、眼症状を認めた。1例については輪状軟骨の肥厚を認めた。耳介軟骨生検を2例に対して施行した。いずれの症例においても、病理学的に診断を確定することは出来なかった。気管切開については1例で施行されていた。気管切開と同時に気管軟骨の一部を摘出し病理学的な検討を加えたが、RPに典型的な病理所見は得られなかった。

D. 評価

RPについてMcAdamらの提唱した診断基準では、①両側の反復性耳介軟骨炎、②非びらん性血清反応陰性の多発関節炎、③鼻軟骨炎、④眼窩内組織の炎症、⑤気道軟骨炎、⑥前庭蝸牛症状の6項目

のうち3項目以上を満たし、かつ組織学的に軟骨の炎症を認めることとなっている。RPで認められる多彩な病態の中でも特に気道病変が予後を左右することが報告されている。下気道病変による予後は2通りの経過があることが知られている。1つは急激進行型と呼ばれ、発症後数年で死亡し、その半数以上は気道閉塞と肺炎が死因である。もう1つは慢性型で軟骨炎の再発を繰り返すが10年以上生存する。今回の検討においても、3症例中2症例において下気道病変を認めた。下気道病変の早期診断が、患者の治療方針を決定する上で重要であることが再確認された。本症の治療にあたっては、ステロイド投与により気道軟骨炎の改善が認められることもあるが、一旦不可逆性病変を認め呼吸困難を示すものでは、保存的治療では改善しないことが知られている。呼吸器障害の発症機転は、①声帯の外転障害による声門狭窄、②炎症増悪期の気道粘膜の腫脹や肉芽腫様病変による狭窄、③軟骨の破壊吸収による気道の虚脱などによって起こることが報告されている。喉頭・頸部気管の狭窄に対しては気管切開術で対応することが多く、今回の検討においても3症例中1症例で気管切開が施行されていた。末梢側の気道狭窄に対して基本的には狭窄部位、狭窄の形態、末梢気道の状態に応じてシリコンTチューブや金属ステントに代表されるステント療法が中心となる。シリコンTチューブを用いたステント療法に関しては、主気管支レベルまでは対応可能であるが、それ以上末梢では困難であると考えられている。金属ステント(expander metallic stent)に関しては短期的には呼吸状態が改善し、局麻下に容易に留置可能であるが、ステントの破損による遅発性損傷、ステントの機械的刺激による気管の損傷や気管腕頭動脈瘤などの問題がある。今後これらの合併症に対する注意深い観察が必要と思われる。

<参考文献>

1. McAdam LP, O' Hanlan MA, Bluestone R, et al: Relapsing polychondritis prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 55: 193-215, 1976
2. 馬場均, 廣田隆一, 豊田健一郎, 他: 緊急気管切開術の7年後に気管孔閉鎖が可能となった再発性多発性軟骨炎症例. *耳鼻と臨床* 51: 348-352, 2005.
3. Bachor Edgar, Blevins Nikolas H, Karmody Collin, et al: Otologic manifestations of relapsing polychondritis Review of literature and report of nine cases. *ANL* 33: 135-141, 2006.
4. 兵行義, 原田保: 再発性多発性軟骨炎の1例. *アレルギーの臨床* 26: 651-654, 2006.
5. 矢島陽子, 徳丸裕, 羽生昇, 他: 呼吸困難を主訴とした再発性多発軟骨炎例. *耳鼻臨* 102: 309-313, 2009.
6. 木村美和子, 二藤隆春, 萩野昇, 他: 声門下狭窄をきたした再発性多発性軟骨炎の2症例. *日気管食道会報* 58: 537-544, 2007.

E.結論

気道軟骨炎はRPの生命予後を左右する因子である。下気道病変の早期診断が、患者の治療方針を決定する上で重要であることが再認識された。

F.研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G.知的所有権の出願・登録状況(予定を含む。)

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし