

■ 入会案内ならびにご寄付のお願い

| 会員種別 | 入会金 | 年会費 |
|--------------|--------|---------------------|
| 正会員 | ¥1,000 | ¥2,000 |
| 賛助会員 (個人) | なし | 一口¥1,000 (何口でも可) |
| 賛助会員 (団体) | なし | 一口¥5,000 (何口でも可) |

(毎年4月～翌3月を1年間とします)

会員・賛助会員の方には会報(年2回発行)を送付、講演会や交流会のご案内を致します。

その他、ご寄付も承っております。

皆様からの温かいご支援を何卒宜しくお願い致します。

お振込後は、お名前・ご住所・振込日を、郵送・FAX・メールにて当会までご連絡ください。

【会費・ご寄付の振込先】

銀行 ● ゆうちょ銀行
 店名 ● 七四八(読み: ナナヨンハチ)
 預金種目 ● 普通預金
 口座番号 ● 5907388
 受取人 ● 再発性多発軟骨炎(RP)患者会
 (カナ) サイハツセイタハツナンコツエン
 (アールピー) カンジャカイ

ゆうちょ銀行からお振替の場合

記号 ● 17400
 番号 ● 59073881
 受取人 ● 再発性多発軟骨炎(RP)患者会
 (カナ) サイハツセイタハツナンコツエン
 (アールピー) カンジャカイ

■ RP 専門外来のご案内 (事前に予約をお願いします。)

▶ 聖マリアンナ医科大学病院

予約に関するお問い合わせ
 メディカルサポートセンター 難病相談

044-977-8111

ims.soudan@marianna-u.ac.jp
 神奈川県川崎市宮前区菅生 2-16-1

● 診療時間
 毎月第1月曜
 13:30～17:00

● 担当医師
 山野 嘉久 先生

■ 患者会について

RPは非常に稀な疾患のため、患者は症状の苦しみに加え、社会的な認知の低さから起こる様々な苦しみに耐えなければなりません。

この問題を克服するために、RP患者会は平成24年10月に発足いたしました。

【会の目的】

- 1) 患者同士のネットワーク構築・情報交換とRPに関する正しい知識の習得
- 2) RP治療薬の開発及び既存薬剤の保険適用
- 3) RPの治療方法の確立ならびに早期確定診断
- 4) 治療研究を行う医療機関と患者との橋渡しと治療相談窓口の設置
- 5) RP患者の実態把握と社会的認知向上
- 6) RPをはじめとする難病に関わる医療・福祉・社会理解の増進と患者のQOL向上

▶ 患者会の主な活動

- 総会(毎年6～7月開催)
- 会報「HORP&HOPE」発行(年2回)
- 医療講演会(不定期)
- 患者交流会(各地で開催)
- 定期的な患者の実態調査実施
- 各学会総会広報活動(リウマチ学会・呼吸器学会等)

■ 患者会 HP をご活用ください

- ▶ RPとは?…RPを知って治療の参考に。
- ▶ お問い合わせ…疾患の情報や不安などを気軽にお問い合わせください。
- ▶ 掲示板…共有できる話題を気軽書き込みます。



<http://horp-rp.com/>

■ 会の愛称 HORP (ホープ)

～ ”H” Organization for Relapsing Polychondritis ～

頭文字の“H”は、

- ・ **Helpful** (助けになる)
- ・ **Harmonious** (仲の良い)
- ・ **Hopeful** (希望に満ちた)

という3つの意味からなります。

「仲良く、助け合い、病気に打ち勝つ強さを持つ希望に満ちた」

患者会でありますように、との思いが込められています。



こんな症状ありませんか？

耳介軟骨が腫れる



声がかすれて喉が痛い



全身の軟骨に
 慢性的な炎症を繰り返す
再発性多発軟骨炎は
 原因不明の難病です

鼻軟骨が腫れる



目が真っ赤に充血する



再発性多発軟骨炎 (RP) 患者会

〒811-2109

福岡県粕屋郡宇美町桜原 1-5-24

▶ 電話番号 : 092-980-1018

▶ FAX 番号 : 092-980-1775

▶ メールアドレス : info@horp-rp.com

▶ ホームページ : <http://horp-rp.com/>

▶ Facebook : <https://www.facebook.com/rphorp/>

平成27年1月より指定難病として医療費助成対象となっています。
 疾患に関する情報や医療費助成の申請など、お気軽にお問い合わせください。



再発性多発軟骨炎 (RP) とは？

再発性多発軟骨炎 (RP) は、外耳の腫脹、鼻梁の破壊、発熱、関節炎を呈する全身性の疾患として 1923 年に初めて報告されました。

初発症状としては、耳介の軟骨炎が 6 割に見られ、予後を左右する重要な病変である気道病変（気管軟骨炎、喉頭軟骨炎）は、ほぼ半数の患者に見られます。

原因は不明ですが、軟骨組織に対する自己免疫反応が考えられています。

どのような症状がありますか？

- ▶ 特有の症状は、軟骨に一致した**疼痛、腫脹、発赤**で、特に**鼻根部や耳介の病変**は特徴的で典型的な初期症状です。
- ▶ 自然に、あるいは治療により軽快する場合がありますが、名前が示すとおり再発を繰り返します。
- ▶ **関節炎**は通常移動性で、左右非対称で、骨のびらんや変形を起さないとされています。
- ▶ **喉頭、気管、気管支**の軟骨病変によって嘔れ声、窒息感、喘鳴、呼吸困難など様々な症状をもたらします。気道閉塞を生じる場合は救急の対応が必要となります。
- ▶ **眼症状**は、強膜炎、上強膜炎、結膜炎、虹彩炎、角膜炎を伴います。まれに視神経炎をはじめ、重症な眼症状を伴うことがあります。
- ▶ **心臓血管系**の症状は、大動脈弁閉鎖不全、僧房弁閉鎖不全などの心臓弁膜症、動脈瘤などの大動脈病変を伴うことがあります。
- ▶ その他の症状としては、腎障害や神経障害を伴うことがあります。

鞍鼻（あんび）



耳の腫れ



患者数はどれくらいですか？

国内の患者数は、**400 ～ 500 人**と推定されています。

（参考：米国における年間発症率 100 万人あたり 3.5 人）

【厚生労働省発表『平成 27 年度特定医療費（指定難病）受給者証所持者数』より】

- 特定医療費受給者証所持者数：389 名
- 受給者年齢分布：
10 代：2 名 20-30 代：41 名 40 代：63 名
50 代：75 名 60 代：127 名 70 代以上：81 名
- 男女比：ほぼ同数（受給者数を元に患者会調査）

どのような診断方法がありますか？

臨床所見、血液検査、画像所見、軟骨病変の生検の総合的な判断によってなされます。

指定難病の診断基準は下記の通りです。

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. 診断基準

- 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

診断は、臨床所見、補助的な血液検査、画像所見、および軟骨病変の生検の総合的に判断によってなされる。

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。



どのような治療法がありますか？

治療の中心は**経口ステロイド**ですが、気道病変を持つ場合には早期から**免疫抑制剤**の使用を考慮する必要があります。

また、**生物学的製剤**（レミケード、アクテムラ等）が有効な場合があります。

- ▶ 炎症が軽度で耳介・鼻軟骨に病変がある場合は、非ステロイド系抗炎症薬を用いることもあります。
- ▶ 炎症が強く、気道・眼・臓器に病変がある場合は、経口ステロイドを中等量～大量用います。
- ▶ 炎症が非常に強く、気道病変や生命予後に影響がある場合は、ステロイドパルス療法を考慮します。
- ▶ ステロイドの減量で炎症が再燃する場合や、単独では効果が不十分な場合、免疫抑制剤の併用を考えます。
- ▶ 外科的治療として、気管切開術、ステント挿入や気管形成術があります。
- ▶ 気道病変に対しては、夜間の末梢気道病変の虚脱を防ぐため、二相式気道陽圧療法を必要とする場合があります。



RP を取り巻くさまざまな課題

RP は、希少かつ深刻な疾患であるにもかかわらず、医療従事者の間でも認知度が低く、**社会的理解を得にくいこと**から以下の様な課題を抱えています。

- ▶ **早期の診断や治療を受けることが出来ない**
治療ガイドライン・治療薬が確立しておらず、全国的な診療体制も整っていないため、重症化を招く恐れがあります。
- ▶ **患者の負担が大きい**
RP の症状は全身に及び、定期的な複数科の受診が必要です。また近年期待が高い生物学的製剤が保険適用外のため、指定難病であっても長期にわたる高額の治療費が大きな負担となっています。
- ▶ **社会的参加が厳しい**
増悪・寛解を繰り返し、著しい体力の低下にもかかわらず、外見では症状が判断できないため理解を得ることが難しく、特に就労は大きな問題となっています。