

- Tanaka Y. A case of life-threatening refractory polychondritis successfully treated with combined intensive immunosuppressive therapy with methotrexate. *Mod Rheum* 2007;17:144-147
21. Belot A, Duquesne A, Job-Deslandre C, Costedoat-Chalumeau N, Boudjemaa S, Wechsler B, Cochat P, Piette JC, Cimaz R. Pediatric-Onset Relapsing Polychondritis: Case Series and Systematic Review. *J Pediatr* 2009 E-pub
22. Management of airway manifestations of relapsing polychondritis: case reports and review of literature. Sarodia BD, Dasgupta A, Mehta AC. *Chest* 1999;116:1669-1675
23. Michet CJ. Vasculitis and relapsing polychondritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990;16:441-444
24. Dib C, Moustafa SE, Mookadam M, Zehr KJ, Michet CJ Jr, Mookadam F. Surgical treatment of the cardiac manifestations of relapsing polychondritis: overview of 33 patients identified through literature review and the Mayo Clinic records. *Mayo Clin Proc.* 2006;81:772-776
25. Leroux G, Costedoat-Chalumeau N, Brihaye B, Cohen-Bittan J, Amoura Z, Haroche J, Limal N, Bletry O, Piette JC. Treatment of relapsing polychondritis with rituximab: a retrospective study of nine patients. *Arthritis Rheum.* 2009;61:577-582.
26. Ghosn S, Malek J, Shbaklo Z, Matta M, Uthman I. Takayasu disease presenting as malignant pyoderma gangrenosum in a child with relapsing polychondritis. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:S84-87
27. Seymour MW, Home DM, Williams RO, Allard SA. Prolonged response to anti-tumour necrosis factor treatment with adalimumab (Humira) in relapsing polychondritis complicated by aortitis. *Rheumatology* 2007;46:1739-1741
28. Wendling D, Govindaraju S, Prati C, Toussiro E, Bertolini E. Efficacy of anakinra in a patient with refractory relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine* 2008;75:619-625
29. Vounotrypidis P, Sakellariou GT, Zisopoulos D, Berberidis C. Refractory relapsing polychondritis: rapid and sustained response in the treatment with an IL-1 receptor antagonist (anakinra). *Rheumatology* 2006;45:491-492

Table 1. Summary of questionnaire used in this survey.

-
1. Patient profile
 - Age at onset of the disease
 - Age at diagnosis
 - Sex
 - Duration of follow-up
 2. Clinical feature
 - First and/or consequent symptoms as following:
 - auricular chondritis
 - vestibular dysfunction
 - reduced hearing
 - arthritis
 - nasal chondritis
 - saddle nose
 - eye involvement
 - laryngotracheal involvement
 - cardiovascular involvement
 - skin involvement
 - nervous system involvement
 - kidney disease
 3. Examinations for diagnosis
 - Main laboratory features
 - image analysis
 - histopathologic features
 4. Treatment (safety and efficacy)
 - NSAID
 - Steroid
 - Immunosuppressive
 - Antibiotics
 - Surgical intervention
 - Others
 5. Prognosis and complications
-

Table 2. Frequency of clinical manifestations in 239 Japanese patients with RP

Clinical manifestations	frequency	(number of patients)
External ear	78.2 %	(187)
Internal ear	26.8 %	(64)
Nasal cartilage	39.3 %	(94)
Airway	49.8 %	(119)
Laryngo	17.2 %	(41)
tracheobronchial	33.9 %	(81)
Eye	45.6 %	(109)
conjunctivitis	14.6 %	(35)
scleritis	26.4 %	(63)
uveitis	10.5 %	(25)
Arthritis	38.5 %	(92)
Skin	11.4 %	(32)
Cardiovascular	7.1 %	(17)
Neurological	9.6 %	(23)
Renal	6.7 %	(16)
MDS	2.1%	(5)

Figure 1



Figure 2

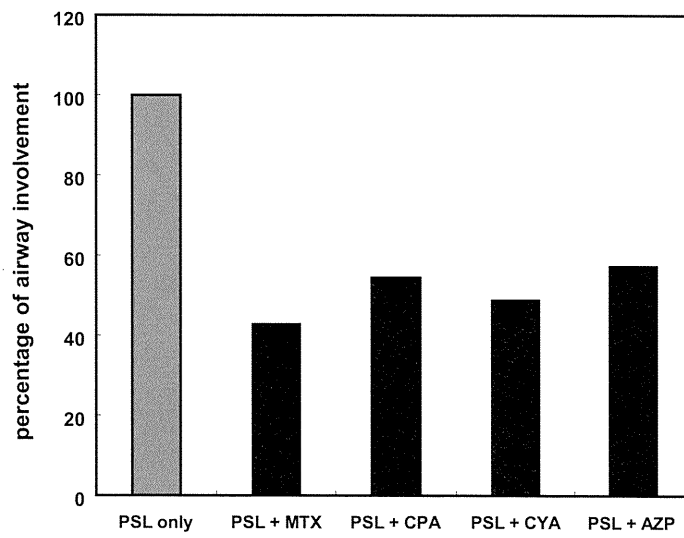
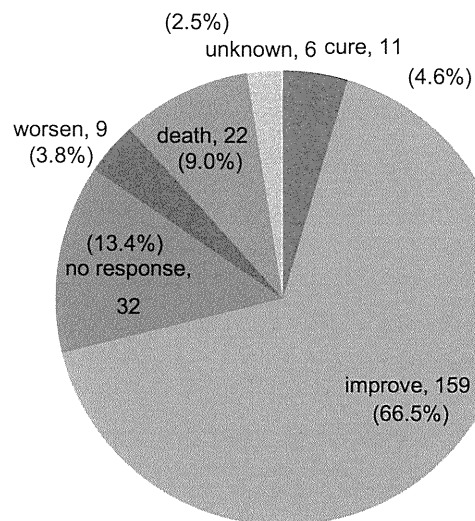


Figure 3



IV. 平成 22～23 年度班員名簿

平成 22～23 年度 難治性疾患克服研究事業

研究分野	ライフサイエンス		
研究課題名	難治性疾患克服研究事業 再発性多発軟骨炎の診断と治療体系の確立		
課題番号	H22-難治-一般-088		
区分	氏名	所属	職名
研究代表者	鈴木 登	聖マリアンナ医科大学 難病治療研究センター・医学部免疫学	教授
研究分担者	岡崎 貴裕	聖マリアンナ医科大学 医学部 リウマチ・膠原病・アレルギー内科学	講師
研究分担者	宮澤 輝臣	聖マリアンナ医科大学 医学部 呼吸器・感染症内科学	教授
研究分担者	肥塚 泉	聖マリアンナ医科大学 医学部 耳鼻咽喉科学	教授
研究分担者	中島 康雄	聖マリアンナ医科大学 医学部 放射線医学	教授
研究分担者	須賀 万智	東京慈恵会医科大学環境保健医学講座	准教授
研究分担者	岡 寛	東京医科大学八王子医療センター リウマチ性疾患治療センター	教授
研究分担者	遊道 和雄	聖マリアンナ医科大学 難病治療研究センター	教授
研究分担者	山野 嘉久	聖マリアンナ医科大学 難病治療研究センター	准教授
研究協力者	天野 宏一	埼玉医科大学総合医療センター リウマチ・膠原病内科	准教授
研究協力者	大島 久二	国立病院機構東京医療センター 膠原病内科	副院長
研究協力者	佐野 統	兵庫医科大学病院内科学 リウマチ膠原病科	主任教授
研究協力者	末松 栄一	国立病院機構九州医療センター 膠原病内科	科長
研究協力者	武井 正美	日本大学医学部内科学系 血液膠原病内科	准教授・ 科長
研究協力者	外丸 詩野	北海道大学大学院医学研究科 分子病理学分野	講師
研究協力者	船内 正憲	近畿大学医学部 腎臓膠原病内科学	教授
研究協力者	松元幸一郎	九州大学大学院医学研究院 附属胸部疾患研究施設	講師
研究協力者	坂野 章吾	愛知医科大学 腎臓・リウマチ膠原病内科	教授
研究協力者	三森 経世	京都大学大学院医学研究科 臨床免疫学	教授

