

<診断基準>

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

参考：

RPの診断に特異的な検査は、現時点では存在しない。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な判断によってなされる(診断基準参照)。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。

<重症度分類>

中等症以上を対象とする

●RP 重症度分類

全身症状

2点 発熱(38度以上)

リウマチ様症状

1点 関節炎

活動性の軟骨炎

4点 胸骨柄、胸鎖、肋軟骨炎

9点 耳介軟骨炎(片側または両側)

9点 鼻軟骨炎

眼症状

9点 上強膜炎、強膜炎、ぶどう膜炎

11点 角膜潰瘍

14点 網膜血管炎

生化学

3点 CRP(2.0mg/dl 以上)

内耳機能障害

8点 感音難聴

12点 前庭機能障害

皮膚・腎症状

3点 紫斑

6点 血尿、蛋白尿

17点 腎不全

以上のスコアで採点

| | |
|-----|------|
| 軽症 | 1～8 |
| 中等症 | 9～13 |
| 重症 | 14～ |

スコアにかかわらず、再発性多発軟骨炎に起因する以下の症状が存在する場合はすべて重症として対応

心血管症状(心膜炎、心筋炎、弁膜症および血管炎を含む何らかの血管障害)

神経症状(末梢神経障害、中枢神経症状)

呼吸器症状(呼吸不全の有無は問わない)

(注)

中等症以上は間接的にでも専門医の管理が望ましい

重症の未受診者は直ちに専門医受診を要する

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。