

## 症例報告

## 早期に髄膜に形質細胞性肉芽腫を呈した再発性多発軟骨炎の1例

林 信太郎<sup>1)2)</sup>\* 赤尾 法彦<sup>3)</sup> 岡本 幸市<sup>4)</sup>

要旨：症例は77歳男性である。寛解と再燃を示す嘔声の後に、左大脳表面に特異な髄膜病変が出現した。髄膜生検で、くも膜から硬膜内面にかけて多数のRussel小体を有する形質細胞を認めた。その後耳介軟骨炎と角膜炎を発症し再発性多発軟骨炎 (relapsing polychondritis; RP) と診断した。ステロイド投与により諸症状は軽快した。RP患者の経過中に髄膜病変を生じた症例は稀で病態は不明であるが、本例では軟骨炎が段階的に出現する過程で出現したことから、両者が共通の病態に由来する可能性を示す興味ある所見と考えた。

(臨床神経 2017;57:280-286)

Key words：再発性多発軟骨炎、髄膜、嘔声、形質細胞、生検

## はじめに

再発性多発軟骨炎 (relapsing polychondritis; RP)<sup>1)~3)</sup>で、中枢神経系に病変を合併する例は稀であり病態は不明である<sup>4)~14)</sup>。無菌性髄膜炎を初発症状とした2例<sup>10)11)</sup>を除き、全例RPの診断後に病変を生じており、多くは急性発症である<sup>4)~15)</sup>。今回我々は、喉頭軟骨炎と耳介軟骨炎の発症時期の間に大脳髄膜に特異な病変を呈したRPを経験した。本例は髄膜病変とRPの関連性を示唆する臨床経過を有しており、病態について考察する。

## 症 例

患者：77歳、男性

主訴：嘔声

既往歴：特記事項なし。

家族歴・生活歴：特記事項なし。

現病歴 (Fig. 1)：2007年5月より徐々に嘔声が出現したため、6月に当院耳鼻咽喉科を受診し、右声帯の不全麻痺を指摘された。頭部MRIで責任病巣はなかったが、右後頭部白質に陈旧性梗塞を示す所見を認め、精査のため8月上旬に当科に入院した。再検した頭部MRIで左内包後脚に急性期の虚血病変 (約5×5×5mm) を認めた。MRAで両側の中大脳動脈に狭窄像はなく、右後大脳動脈の描出は不良であった。梗塞疑いのもとアスピリン (100mg/日) が開始された。この

後、嘔声は改善傾向を示し同月中旬の左内包後脚病変が縮小したため退院とした。2008年9月に再び嘔声が増悪し、頭部MRIで左前頭～頭頂部表層に広がる辺縁不整な腫瘤状の病変 (Fig. 2A, 矢印。以下、腫瘤病変と略す) を認め当科に再入院となった。

入院時一般内科学的所見：血圧98/60mmHg、脈拍76回/分・整、体温36.4°C、眼瞼・眼球結膜、胸・腹部に異常なし。表在リンパ節の腫脹なし。心音、呼吸音に異常なし。

神経学的所見：意識清明、脳神経では両側右優位の感音性難聴と、嘔声を認めた。運動系では四肢の徒手筋力テストは正常、下肢のBarré徴候が右側で陽性であった。四肢協調運動、感覚系、自律神経系に異常なかった。腱反射は両上肢は正常で、下肢では両側のアキレス腱反射が減弱していた。四肢に病的反射を認めなかった。

検査所見：正球性正色素性貧血 (Hb 9.7 g/dl, MCV 98.6 fl, MCH 32.9 pg) を認め、白血球数は3,700/μlと正常であったが好酸球分画は11.8%と増加、血小板数に異常なかった。CRP 6.7 mg/dl、血沈130 mm/hと炎症反応を認め、血清補体価60.0 U/ml以上、可溶性IL-2受容体695 U/ml (正常値：122~496)、フィブリノーゲン567 mg/dl (正常値：150~400)、フェリチン546.5 ng/ml (男性正常値：20~250) と増加していた。生化学検査では血清IgGが2,450 mg/dl (正常値：861~1,747) と増加、尿素窒素、クレアチニン、総コレステロール、中性脂肪、IgG4、IgA、IgM、IgE、LDH、アンギオテンシン転換酵素、リゾチーム、HbA1cは正常であった。抗核抗体、抗

\*Corresponding author: 群馬リハビリテーション病院神経内科 [〒377-0541 群馬県吾妻郡中之条町大字上沢渡2136]

1) 群馬リハビリテーション病院神経内科

2) 群馬大学大学院医学系研究科脳神経内科学

3) 沼田脳神経外科循環器科病院脳神経外科

4) 老年病研究所

(Received October 18, 2016; Accepted March 14, 2017; Published online in J-STAGE on May 26, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-000975

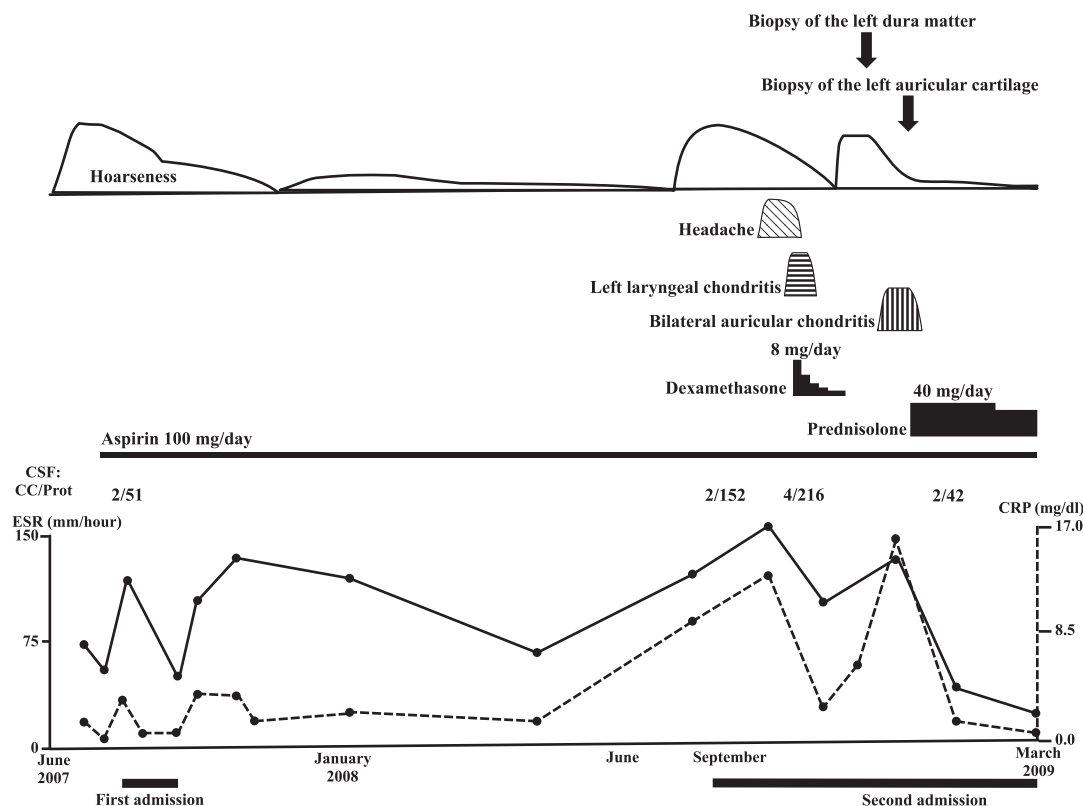


Fig. 1 Longitudinal clinical and laboratory findings of the present case.

CSF, cerebrospinal fluid; CC, cell count (/ $\mu$ ); Prot, protein concentration (mg/dl); ESR, erythrocyte sedimentation rate (solid line); CRP, C-reactive protein (dotted line).

SS-A 抗体, 抗 SS-B 抗体, 抗 ds-DNA 抗体, 抗 RNP 抗体, 抗 Sm 抗体, 抗 CCP 抗体, PR3-ANCA, MPO-ANCA, リウマトイド因子, ループスアンチコアグラント, MMP-3 は全て陰性であった。蛋白電気泳動で M 蛋白は陰性, 腫瘍マーカー (CEA, PIVKA-II,  $\alpha$ -fetoprotein, CA19-9, SCC, NSE, PSA) と感染症関連検査 (RPR, TPHA, HBs 抗原, 抗 HCV 抗体, 抗 HTLV-1 抗体, 抗 HIV 抗体, QuantiFERON<sup>®</sup>TB2G) はいずれも異常なかった。尿検査は正常で便潜血反応も陰性だった。脳脊髄液 (cerebrospinal fluid; CSF) 所見は無色透明, 細胞数 2/ $\mu$  (単核球 100%) と正常, 蛋白 152 mg/dl と IgG index 1.41 の増加を認め, 一般細菌・抗酸菌培養は陰性, 細胞診で腫瘍細胞を認めなかった。頸部/胸部 CT で甲状腺や縦隔に占拠性病変はなかった。頭部 MRI で認めた腫瘍病変は T<sub>1</sub> 強調画像で等～低信号, FLAIR 像で高信号でガドリニウム造影効果を認めなかった (Fig. 2A, B)。両側の硬膜はびまん性に造影所見を呈し (Fig. 2B), かつ脳溝内に明らかな異常造影効果を認めず, 隣接する脳実質にも異常信号はなかった。聴性脳幹反応検査では右側が I 波から誘発されなかった。

入院後経過 (Fig. 1): 当院耳鼻咽喉科で施行された諸検査 (Table 1, Fig. 3) のうち, 喉頭鏡検査で右側の喉頭軟骨炎 (Fig. 3A) による気道閉塞が懸念されたため, デキサメサゾン (以下, DEX と略す) 8 mg/日 (点滴静注) を開始した。この 2 日後に右披裂軟骨の腫張の軽減が確認でき (Fig. 3B) 同薬を漸

減, 中止とした。この後も大脳髄膜病変は継続して認められ, FLAIR 像で左前頭～頭頂葉の脳溝が徐々に不鮮明化したが (Fig. 2C), 造影効果はなかった (Fig. 2D)。<sup>18</sup>F-FDG PET/CT (以下, PET と略す) では, 左前頭～頭頂部に集積 (Max SUV: 7.54) を認めた (Fig. 2E), 全身に腫瘍を示す所見はなかった。徐々に頭痛も出現したため 11 月に当院脳神経外科で左前頭部硬膜生検が施行され (DEX 中止 15 日後), 直径 1 cm 大の硬膜とくも膜から成る組織が採取された。肉眼的に, 摘出硬膜はやや厚みのある印象であった。病理所見では, 硬膜の肥厚 (Fig. 4A) と, 硬膜内面からくも膜にかけて多数の Russel 小体を有する形質細胞から成る肉芽組織と線維化がめだち (Fig. 4A～C), 少数のリンパ球や組織球の浸潤を伴っていた。浸潤細胞に腫瘍性変化を認めなかった。拡張した毛細血管が散見されたが, 血管炎や血管周囲炎の所見はなかった。免疫組織化学的に, Russel 小体は IgG, IgA, IgM のいずれでも染色され多クローン性の形質細胞の増殖と考えられた。リンパ球は CD3 や CD20 に陽性であった。喉頭鏡検査の再検結果で, 右仮声帯の腫張は消失していた (Fig. 3C)。12 月初旬になり両側の耳介の発赤と腫張が急速に出現 (Fig. 3D) し, 採血所見で, CRP 16.4 mg/dl, 血沈 135 mm/h と著明な炎症反応を認めた。血清中の抗 II 型コラーゲン抗体は, 20.1 EU/ml (陰性: < 20, 境界: 20～25, 陽性: > 25) と境界値であった。左耳介生検 (DEX 中止 43 日後) の結果, 軟骨細胞数と塩基性基

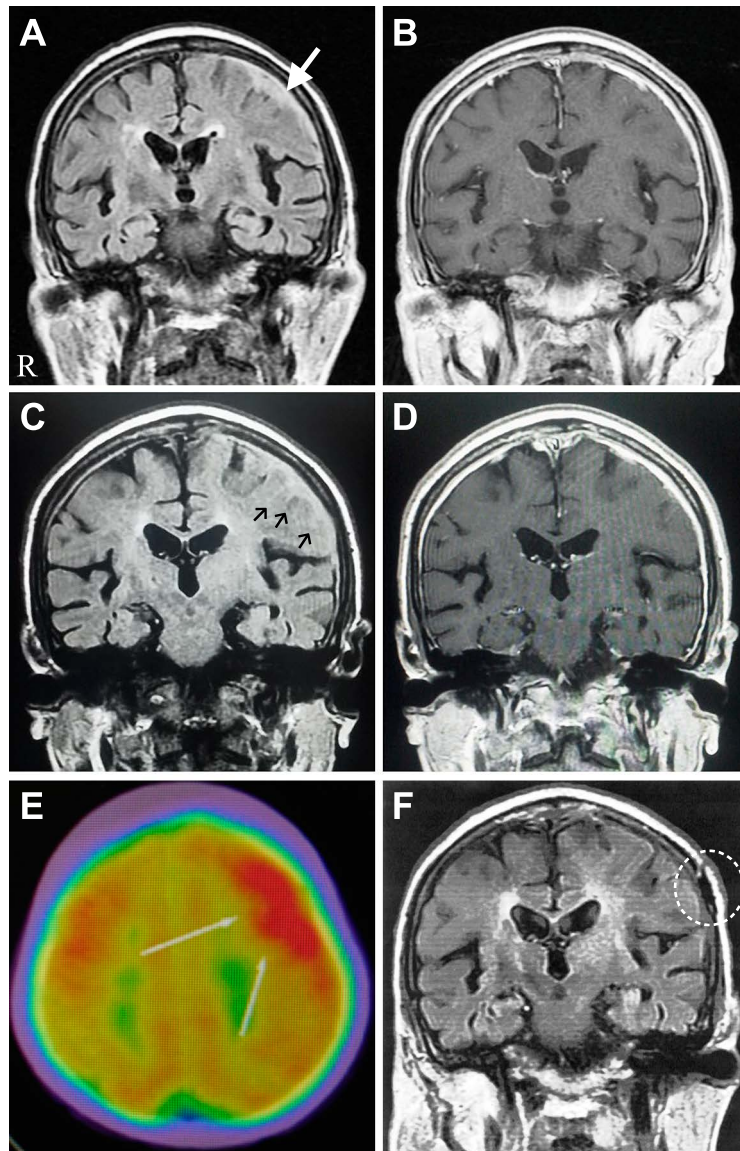


Fig. 2 Neuro-radiological findings of the present case.

(A, B) Brain MRI (coronal sections) 1 month before admission. An irregular meningeal lesion in the left fronto-parietal region (A, arrow), predominantly located beneath the dura matter, is observed on a FLAIR image. On a T<sub>1</sub>-weighted image, the dura matter is diffusely enhanced after gadolinium administration, however, the irregular meningeal lesion beneath the dura matter (A, arrow), is not enhanced (B). (C, D) Brain MRI (coronal sections) at admission. Compared with (A) and (B), the sulci at the left fronto-parietal region appear to be indistinct (C, arrows, FLAIR). The dura matter is diffusely enhanced after gadolinium administration (D, T<sub>1</sub>-weighted image), however, the irregular meningeal lesion beneath the dura matter is not enhanced. (E) <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose (FDG) positron emission tomography/computed tomography, performed 5 days after the MRI shown in (C) and (D), reveals increased FDG uptake in the left (Max SUV: 7.54) frontal region (arrows). (F) A brain MRI (coronal section) on FLAIR image. The meningeal lesion beneath the dura matter (arrow in A) disappeared after prednisolone administration. The site where the biopsy was performed is highlighted by a dotted circle, suggesting that the biopsied specimens reflect pathological changes in both the dura matter and the lesion located beneath the dura matter. R: right.

Table 1 Results of otorhinolaryngological test on admission.

Caloric reflex test: Absent reactive eye movement by right ear stimulations

Laryngoscopy: See Fig. 2

Cervical CT: Contrast enhancement in the swelling portion of right false vocal cord

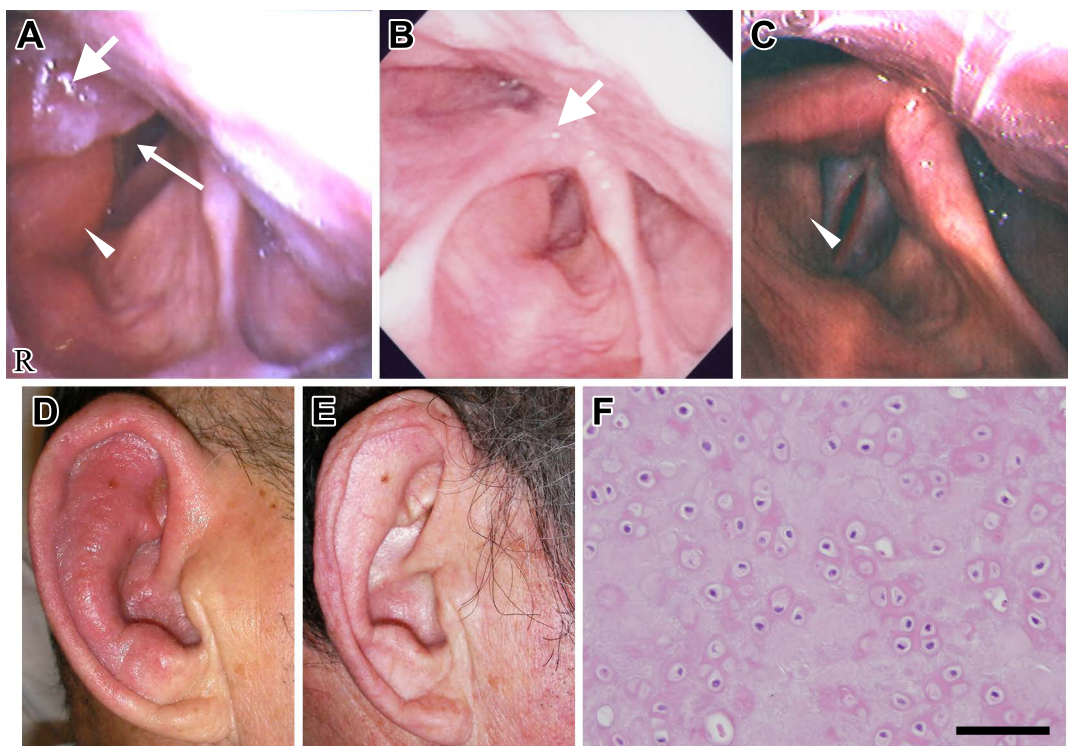


Fig. 3 Laryngeal and auricular chondritis, and findings on biopsy of the left auricular cartilage of the present case.

(A) Swelling of the arytenoid cartilage (bold arrow), a false vocal cord (arrowhead), and vocal cord palsy (thin arrow) on the right side are seen on the initial laryngoscopy. (B) Swelling of the right arytenoid cartilage is ameliorated (bold arrow) two days after dexamethasone administration. (C) Swelling of the right false vocal cord was improved (arrowhead) 2 months after the initial laryngoscopy (A). (D) Auricular swelling and rubefaction before therapy (right ear). (E) The auricular swelling and rubefaction improved after prednisolone administration. (F) Hematoxylin and eosin staining of the left auricle cartilage shows a decrease in the number of chondrocytes and basophilia. There are no inflammatory cell infiltrations. Bar = 30  $\mu\text{m}$ . R: right.

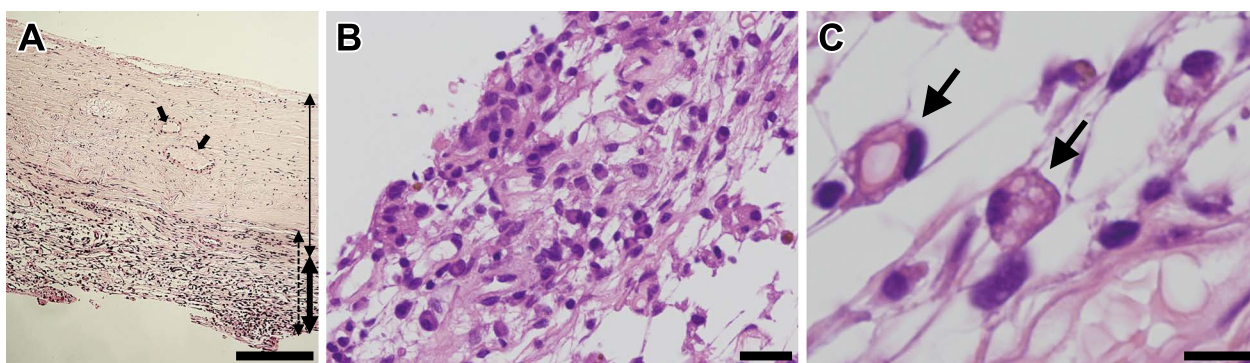


Fig. 4 Meningeal biopsy (Hematoxylin and eosin staining).

(A) The specimen contains the dura mater (the upper lamina depicted by a thin line) and arachnoid (the lower lamina depicted by a bold line). The dura mater is moderately thickened with occasional dilated vasculature (arrows). Inflammatory cell infiltrations are seen mainly in the arachnoidea and partially in the lower part of dura mater (depicted by a broken line). Bar = 40  $\mu\text{m}$ . (B) The inflammatory cell infiltrations are consisted of the proliferation of massive plasma cell infiltrations with few lymphocytes and histiocytes (B). Bar = 20  $\mu\text{m}$ . (C) Many plasma cells have Russel bodies (arrows). Bar = 5  $\mu\text{m}$ .

質の減少を認めたが、炎症細胞の浸潤はなかった (Fig. 3F)。眼科の評価で両側点状表層角膜炎を認めた。以上より本例は両側耳介軟骨炎があり、角膜炎、喉頭軟骨炎、蝸牛・前庭障害が存在し診断基準<sup>16)</sup>で3項目以上を満たしRPと診断した。プレドニゾロン (PSL) 40 mg/日の内服を開始した結果、炎症反応の低下 (CRP 1.8 mg/dl, 血沈 14 mm/h) と CSF 中の蛋白濃度の正常化 (42 mg/dl) とともに両側耳介軟骨炎が改善し (Fig. 3E)、再検した頭部 MRI で硬膜下の腫瘤病変はほぼ消失した (Fig. 2F)。以降、外来で PSL を漸減し、両側硬膜の造影効果はその後徐々に軽減した。施設入所のため終診となった 2011 年 8 月まで PSL を 10~15 mg/日の間で調整したが、再発はなかった。

## 考 察

RP は軟骨および軟骨と共通の基質を有する組織が系統的に侵され、寛解と再燃を繰り返す、自己免疫性疾患と考えられている<sup>17)</sup>。症状は多彩で出現時期も不定なため診断確定までに時間を要する場合が多い。Trentham ら<sup>18)</sup>は初発から診断確定に要する期間を 2.9 年としているが、本例は 1 年 7 ヶ月を要した。本例では DEX の投与が先行したので、耳介軟骨炎の出現時期や耳介生検で炎症細胞を認めなかったこと、抗 II 型コラーゲン抗体価が境界域だった点、硬膜生検で認めた炎症細胞浸潤程度について同薬の影響を受けた可能性がある。初発部位として耳介や鼻が多く、気道症状で初発する RP は 11.7% (17/145 人) と稀で、嗄声は最も少ない<sup>19)</sup>。本例の嗄声の原因については右反回神経麻痺も考えたが、画像評価で頸~胸部に占拠性病変を認めず、声帯腫脹の改善と平行して声帯の可動域と共に改善傾向を示したので、喉頭軟骨炎に由来したと考えた。

RP における神経障害の合併は稀である<sup>7)13)</sup>。Kothare ら<sup>13)</sup>の報告では脳神経障害が最多で、MRI の普及以降は脳炎<sup>4)6)8)</sup>、髄膜脳炎<sup>5)</sup>、水頭症<sup>9)10)</sup>、髄膜炎<sup>10)~13)</sup>、硬膜炎<sup>14)</sup>の報告がある。本例に生じた左内包後脚病変についてはラクナ梗塞の可能性もあるが、RP に合併した血管炎による虚血病変<sup>20)</sup>も否定できない。神経症状の発症時期は、一般に RP の診断後である。しかし永島ら<sup>10)</sup>と Berg ら<sup>11)</sup>は、無菌性髄膜炎で初発した RP を報告し、髄膜炎がその後に出現した身体症状と同期して変動したことから、随伴症状と考察している。本例の場合も、髄膜病変の出現時期が、喉頭軟骨炎と耳介軟骨炎の間であったので、一連の症状が RP に由来したことが示唆される。

本例の髄膜病変は、硬膜下 (Fig. 2A, C) と硬膜 (Fig. 2B, D) の 2 領域に存在したと考えた。前者について当初は脳溝内にはなかったため、くも膜が主体と考えたが (Fig. 2A)、1 ヶ月後の MRI (Fig. 2C) では脳溝内に存在したので、経過と共にくも膜からくも膜下腔に進展した可能性を考えた。そして硬膜生検の部位 (Fig. 2F) と比較すると、採取標本にはこの 2 領域が含まれたと考えられる。過去に肥厚性硬膜炎を呈した RP 症例<sup>14)</sup>はあるが、硬膜下の腫瘤病変を呈した報告はない。従って先行した加療の修飾を受けた可能性はあるが、本例の

硬膜生検像は貴重である。

RP 患者の頭部 PET 所見について、本報告が初と考えられる。同検査の空間解像度の限界により集積部位を髄膜の各層や脳実質に分けて同定することは困難であるが、MRI で脳実質病変がなかったこと、硬膜の造影効果は両側性であったのに対し集積部位は片側性であったことから、硬膜下の腫瘤病変が主な集積部位と考えた。

成熟した中枢神経系 (CNS) に軟骨成分はない<sup>21)</sup>ので、現在も RP における CNS 障害の発症機序は不明である。Brod ら<sup>21)</sup>は、胎生期の脊索には II 型コラーゲンが存在するため、脊索の遺残を有する成人に抗 II 型コラーゲン抗体が産生された場合に、CNS に炎症が生じる可能性を指摘している。しかしガラス軟骨と、大脳くも膜は血管を欠如する場所であるので<sup>22)23)</sup>、血清中の同抗体が作用して軟骨やくも膜に炎症を生じることは考えにくい。しかし過去に軟骨生検<sup>4)6)</sup>や脳実質生検<sup>5)</sup>で形質細胞浸潤が記載されていることと、本例の硬膜生検で免疫グロブリンの過剰産生を経たと解釈される Russel 小体を有する形質細胞を多数認めたことは興味深く、血清中の自己抗体ではなく、病巣内の形質細胞が局所で自己抗体を産生し炎症を惹起する機序が示唆される。実際に本例の CSF 所見で IgG index が高値を示したことも、この推察を支持する。

本例では形質細胞の形態に腫瘍性変化はなく、免疫グロブリンの単クローン性増加を認めなかったため、硬膜の形質細胞腫瘍が報告されているが<sup>24)</sup>、本例の髄膜病変は腫瘍ではなく形質細胞性肉芽腫と判断した。本例の類似症例として、RP の診断に先行して大脳髄膜に肉芽腫が出現した 1 例がある<sup>15)</sup>。この症例は有症候性で T<sub>1</sub>強調画像で造影効果を有したことで、隣接する頭蓋骨や大脳にも進展した病変分布は本例と異なるが、髄膜病理で Russel 小体を有する形質細胞を多数認めた点は共通している。特に病変の広がり方からは、本例ではより早期に病変を捉えた可能性もあるが、症例の蓄積により RP における髄膜病変の発生源を探索することは、稀な合併症の病態解明に寄与するものと考えられる。

本論文の主旨は、第 188 回日本神経学会関東地方会 (2009 年 3 月 5 日、東京) で発表した。

謝辞: 本例の検索に協力いただいた群馬大学医学部附属病院耳鼻咽喉科、眼科、病院病理部の諸先生に深謝します。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

## 文 献

- 1) Clement JM Jr, Charles HM, Harvinder SL, et al. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med* 1986;104:74-78.
- 2) Rapini RP, Noranna BW. Relapsing polychondritis. *Clin Dermatol* 2006;24:482-485.
- 3) Lahmer T, Treiber M, Von Werder A, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev* 2010;9:540-546.
- 4) Nara M, Komatsuda A, Togashi M, et al. Relapsing polychondritis with encephalitis: A case report and literature review. *Intern*

- med 2015;54:231-234.
- 5) 今村栄次, 山下拓史, 福原敏行ら. 中枢神経症状で発症した再発性多発軟骨炎にともなう血管周囲炎を主体とした髄膜脳炎の1剖検例. 臨床神経 2009;49:172-178.
  - 6) 西口 亮, 藤本武士, 江口勝美ら. 抗グルタミン酸受容体 (GluR2) 抗体が検出された非ヘルペス性急性辺縁系脳炎を合併した両側耳介軟骨炎の1例. 臨床神経 2015;55:395-400.
  - 7) 越智雅之, 川尻真和, 伊賀瀬道也ら. 認知障害で発症した再発性多発軟骨炎の1症例. 臨床神経 2007;47:353-355.
  - 8) 藤原 聡, 善家喜一郎, 岩田真治ら. 脳炎を発症した再発性多発軟骨炎の1例. No Shinkei Geka 2012;40:247-253.
  - 9) 石黒幸司, 東海林幹夫, 岡本幸市ら. 正常圧水頭症を合併した relapsing polychondritis の1例. 臨床神経 1987;27:593-598.
  - 10) 永島隆秀, 田中秀明, 伊藤雅史ら. 無菌性髄膜炎で発症した再発性多発軟骨炎の1症例. 臨床神経 2006;46:40-44.
  - 11) Berg AM, Kasznica J, Hopkins P, et al. Relapsing polychondritis and aseptic meningitis. J Rheumatology 1996;23:567-569.
  - 12) Ragnaud JM, Tahbaz A, Sire S, et al. Recurrent aseptic purulent meningitis in a patient with relapsing polychondritis. Clin Infect Dis 1996;22:374-375.
  - 13) Kothare SV, Chu CC, VanLandingham K, et al. Migratory leptomeningeal inflammation with relapsing polychondritis. Neurology 1998;51:614-617.
  - 14) Cañas CA, Díaz-Martínez JC, Tobón GJ, et al. Combination of hypertrophic pachymeningitis, PR3-ANCA-positive vasculitis, and relapsing polychondritis. J Rheumatol 2011;38:966-967.
  - 15) Sato K, Kubota T, Kitai R, et al. Meningeal plasma cell granuloma with relapsing polycondritis. J Neurosurg 2006;104:143-146.
  - 16) McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, et al. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine (Baltimore) 1976;55:193-215.
  - 17) Puéchal X, Terrier B, Mouthon L, et al. Relapsing polychondritis. Joint Bone Spine 2014;81:118-124.
  - 18) Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. Ann Intern Med 1998;129:114-122.
  - 19) Ernst A, Rafeq S, Boiselle P, et al. Relapsing polychondritis and airway involvement. Chest 2009;135:1024-1030.
  - 20) Stewart SS, Ashizawa T, Dudley AW Jr, et al. Cerebral vasculitis in relapsing polychondritis. Neurology 1988;38:150-152.
  - 21) Brod S, Booss J. Idiopathic CSF pleocytosis in relapsing polychondritis. Neurology 1988;38:322-323.
  - 22) 伊藤 隆. 解剖学講義. 第1版. 東京:南山堂;1989. p. 744.
  - 23) 藤田尚男, 藤田恒夫. 標準組織学 総論. 第3版. 東京:医学書院;1989. p. 158.
  - 24) Haegelen C, Riffaud L, Bernard M, et al. Dural plasmacytoma revealing multiple myeloma. J Neurosurg 2006;104:608-610.

**Abstract****Meningeal plasma cell granuloma in the early stage of relapsing polychondritis**Shintaro Hayashi, M.D., Ph.D.<sup>1)2)</sup>, Norihiko Akao, M.D.<sup>3)</sup> and Koichi Okamoto, M.D., Ph.D.<sup>4)</sup><sup>1)</sup>Department of Neurology, Gunma Rehabilitation Hospital<sup>2)</sup>Department of Neurology, Gunma University Graduate School of Medicine<sup>3)</sup>Department of Neurosurgery, Numata Neurosurgery and Heart Disease Hospital<sup>4)</sup>Geriatrics Research Institute

A 77-year-old man showed an asymptomatic meningeal lesion beneath the dura matter in the left fronto-parietal region on MRI during an examination for recurrent hoarseness. The lesion showed no gadolinium enhancement, and extended to neither the sulci nor skull. Neurological examinations revealed hoarseness, cochlear and vestibular dysfunction of the right ear, and mildly decreased Achilles tendon reflexes bilaterally. Laboratory findings showed marked inflammatory responses, but no abnormalities for LDH, IgG4, angiotensin-converting enzyme, or soluble IL-2 receptor. There was no serum monoclonal protein. Autoantibody panels in the serum were unremarkable except for an elevation of anti-type II collagen antibodies to a borderline value. Cerebrospinal fluid analysis disclosed an elevated protein concentration (152 mg/dl) and IgG index (1.41) with normal cell counts, negative results for bacterial/tubercular infection, and a normal cytology. <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography showed increased uptake in the left frontal region (Max SUV: 7.54). Swelling of the vocal cord, arytenoid cartilage, false vocal cord, and vocal cord palsy on the right side were seen on laryngoscopy, all of which were ameliorated by dexamethasone administration. A meningeal biopsy contained the dura matter and arachnoid, in which a granulation composed of massive mature plasma cells with many Russel bodies, accompanied by occasional lymphocytes and histiocytes were observed. Three months after the biopsy, he developed bilateral auricular chondritis and conjunctivitis. Based on these findings, we diagnosed him with relapsing polychondritis (RP). Prednisolone administration (40 mg/day) improved the chondritis and meningeal lesion. Central nervous system involvement is rare in patients with RP, and meningeal complications, such as aseptic meningitis or pachymeningitis, are mostly observed after the diagnosis of RP. However, due to its rarity, it still remains to be clarified whether a similar pathogenesis of meningeal complications underlies RP. The present case is indicative in that predominant meningeal granuloma arose during chondritis of several portions that had gradually developed, which suggests that meningeal complications could be derived from RP.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2017;57:280-286)

**Key words:** relapsing polychondritis, meninges, hoarseness, plasma cell, biopsy