www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

ベーチェット病

版 2016

1. ベーチェット病とは

1.1どんな病気でしょうか？

ベーチェット病（ベーチェット症候群）は，原因不明の全身性血管炎 ，つまり からだの様々な部位の血管に炎症が生じる病気です。皮膚や粘膜（消化管や陰部や泌尿器（ひにょうき）の表面を覆っていて粘液をつくる組織）が病気に冒されます。主な症状は，繰り返す口内炎や陰部潰瘍および眼，関節，皮膚，血管，神経系の障害です。トルコの医師
ハルシ・ベーチェット教授が1937年に報告したことにちなみ，この病名がつけられました。

1.2病気の頻度はどのくらいでしょうか？

ベーチェット病は，歴史的に " シルクロード"と呼ばれた地域で好発します。日本，韓国，中国などの極東，イランなどの中東，トルコ，チュニジア，モロッコなどの地中海地方の国々でおもに見られます。成人での有病率（人口あたりの患者数）を人口10万人あたりでみると，トルコで100～300人，日本で10人，北ヨーロッパで 0.3人、イランで 68人（2007年に実施された調査による。トルコに次いで世界第２位の高頻度。）でした。米国やオーストラリアでは稀です。
小児のベーチェット病は，好発地域においてさえも稀です。すべてのベーチェット病の患者さんのうち17歳以下で診断基準を満たしたのは 3-8%に過ぎません。一般的な発症年齢は20-35歳です。男女ともに同程度の頻度で発症しますが，通常，男性の方が重篤な経過を辿ります。

1.3病気の原因は何でしょうか？

この病気の原因はわかっていません。最近行われた多くの患者さんに参加していただいた研究では，遺伝的感受性がベーチェット病の発症に一定の役割を果たしている可能性が示唆（しさ）されました。発症の引き金を引く要因も明らかではありません。病気の原因や治療に関する研究は，いくつかの施設で進行中です。

1.4遺伝する病気でしょうか？

ベーチェット病には明らかな遺伝形式はありませんが，何らかの遺伝的関与が，とくに低年齢で発症する患者さんにおいて，存在するかも知れません。とくに地中海地方や極東の患者さん

において，遺伝的な要素（HLA-B5）*との関連性があります。ベーチェット病を発症しやすい家系があることが複数報告されています。 *日本人では HLA-B51 と HLA-A26
との関連性が報告されています。

1.5どうして私の子どもがこの病気になったのでしょう？ それを防ぐことはできたのでしょうか？

ベーチェット病は原因がわからない病気なので、発症を予防することはできません。あなたのお子さんがベーチェット病にならないために，あなたが行うべきでなかった，あるいは，行うべきだったことは何もありません。あなたの責任ではありません。

1.6ひとに感染する病気でしょうか？

いいえ，感染はしません。

1.7主な症状には，どのようなものがありますか？

口腔内潰瘍 この症状は，ほとんど常に認められます。患者さんの約2/3は口腔内潰瘍が初発症状です。小児例のほとんどが多発性の小潰瘍を発症し，健康なお子さんにみられる通常の繰り返す口内炎との区別は困難です。大きな潰瘍は比較的稀で，たいへん治りにくいです。
陰部潰瘍 男児ではおもに陰嚢にできやすく、ペニスにできることは稀です。成人男性では，ほとんど常に瘢痕となって残ります。女児では外性器にできやすく，外見的には口腔内潰瘍と似ています。思春期以前の女児では，陰部潰瘍は稀です。男児では再発性睾丸炎（精巣炎）を認めることがあります。
皮膚病変 さまざまな皮膚症状を認めます。ざそう様皮疹は思春期以降にみられます。結節性紅斑（けっせつせいこうはん）は赤色の痛みを伴う結節性病変で，通常は下腿（かたい。ひざから足首までの部分。）にできます。思春期前の子どもに見られることが多いです。
針反応（はりはんのう） 針反応は，ベーチェット病患者さんの皮膚で認められる，針刺激に対する反応性です。この反応は本症の診断のために用いられます。滅菌した針を前腕（ぜんわん。ひじから手首までの部分。）の皮膚に浅く刺し，24～48時間後に形成される丘疹（円形に盛り上がった皮疹）や膿疱（円形に盛り上がり，中に膿をもった皮疹）を確認します。
眼病変 これは，ベーチェット病にみられる最も重要な症状のひとつです。有病率はすべての患者さんのうち約50%です。男児では70%と高率ですが，女児ではより低率です。病変はほとんどが両側性で，ふつうは発症後の最初の3年以内に出現します。眼病変は慢性の経過をたどり，ときに再燃します。再燃のたびに何らかの組織傷害が生じる結果，徐々に視力を失います。治療は炎症を抑制し，再燃を回避して視力の低下を防ぐ，あるいは最小限にとどめることに重点を置きます。
関節病変 関節病変はベーチェット病のお子さんの30～50%にみられます。足首，膝，手首や肘などの関節に症状を認めることが多く，典型的には3関節以下が侵されます。炎症のために関節腫脹，関節痛，関節のこわばりや可動域制限がみられます。幸い，これらの症状は通常2～3週間続いた後に自然に改善します。この炎症のために関節破壊が生じることは，ほとんどありません。
神経病変 稀ですが，ベーチェット病のお子さんは神経症状を発症します。けいれん，頭痛を伴った頭蓋内圧亢進や脳症状（平衡失調や歩行異常）が特徴的です。とくに重篤な例は男児にみられます。一部の患者さんでは精神症状を発症することがあります。
血管病変 血管病変は小児ベーチェット病の患者さんの12～30%にみられ，予後不良のサイン

と考えられます。静脈および動脈のどちらにも，またどの様な太さの血管にも病変が生じます（このため様々なサイズの血管が侵される血管炎に分類されます）。好発部位はふくらはぎの血管で，腫れて痛みを生じます。
消化器病変 この症状は，極東地域の患者さんに多く認められます。検査を行なえば潰瘍を確認することができます。

1.8この病気のお子さんは，同じような経過をたどりますか？

いいえ。たまに口腔内潰瘍や皮膚病変を認めるだけの軽いお子さんから，眼病変や神経病変を認める重篤なお子さんまで様々です。男児と女児の違いもあり，経験的に男児は眼病変や血管病変を伴いやすく重篤な経過をたどる傾向があります。この病気は地理的に好発地域が存在しますが，臨床症状もまた地域によって違いがあるかも知れません。

1.9小児のベーチェット病は，成人のベーチェット病と違いがありますか？

成人と比べると小児のベーチェット病は稀です。しかし、家族内発症は成人と比べて小児で多くみられます。思春期以降に認められる症状は，成人例の症状と似て来ます。いくつかの相違点はあるものの，全体的には小児のベーチェット病は成人のベーチェット病に類似しています。