



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro>

ベーチェット病

版 2016

2. 診断と治療

2.1 診断はどの様に行いますか？

臨床症状により診断されます*。ベーチェット病の国際基準（ISG国際診断基準1990年）を満たすためには、口腔内潰瘍に加えて以下の4項目のうち2項目以上を認める必要があります：陰部潰瘍，典型的皮膚病変，針反応，眼病変。お子さんがベーチェット病国際基準を満たすまで1～5年間かかるとされ，診断までに平均3年間かかります。*日本では厚生労働省特定疾患ベーチェット病診断基準2010年小改訂版とICBD国際診断基準2014年も用いられます。ISG:

International Study Group ICBD: International Criteria for Behçet ' s Disease

ベーチェット病に特異的な検査所見はありません。小児例のおよそ半数は遺伝子マーカーのHLA-B5を有しており，それはより重症型であることと関連しています。

さきに述べた針反応は，およそ60～70%の患者さんで陽性になります。しかし，一部の民族ではその陽性率はより低値です。血管病変や神経病変を診断するためには，血管や脳の特殊な画像検査が必要となります。

ベーチェット病は多臓器が侵される病気なので，治療に際しては眼（眼科医），皮膚（皮膚科）そして神経系（神経内科）の専門医が協力して行います。

2.2 どのような検査が重要ですか？

針反応は診断に重要です。この検査はベーチェット病のISG国際分類基準に含まれます。滅菌された注射針を用いて，前腕内側の3箇所を皮膚を浅く刺します。痛みはごく軽度です。結果を24～48時間後に判定します。皮膚過敏性の亢進は採血部位や手術痕でも確認できる場合がありますので，その際には不必要な検査をするべきではありません。

鑑別診断の目的で血液検査が行われますが，ベーチェット病に特異的な検査はありません。一般的に，炎症反応の軽度の上昇が認められます。中等度の貧血と白血球数の増加がみられる場合があります。頻回に検査を繰り返す必要はありませんが，疾患活動性の評価や治療薬の安全性（副作用の有無）の確認が必要な場合には，その限りではありません。

血管病変や神経病変を認めるお子さんでは，いくつかの画像検査*が行われます。

*心合併症(心電図や心臓超音波検査)，肺動脈瘤(胸部造影CT，など)

2.3 完治することはありますか？

この病気は寛解（症状が無くなった状態が続くこと）しますが，再燃する場合があります。治療により症状をコントロールすることは可能ですが，完治させることはできません。

2.4 どの様な治療がありますか？

ベーチェット病の根本的な原因は明らかになっていませんので，原因そのものを治療する方法はありません。どの臓器障害が生じたかによって、適切な治療方法を選択する必要があります。治療をまったく必要としないお子さんがいる一方で，眼・中枢神経・血管病変を有する患者さんでは複数の治療薬を併用する必要があるかも知れません。私たちが利用できる本疾患の治療に関するほとんどの情報は，成人例の研究から明らかにされたものです。主な治療薬を以下にお示しします。

コルヒチン：かつてはベーチェット病のほぼすべての症状の治療目的でこの薬剤は処方されました。最近の研究では，関節症状や結節性紅斑に特に有効で，口腔内潰瘍の頻度を減少させるとされています。

ステロイド ステロイドは炎症の鎮静化に非常に効果的です。眼や中枢神経や血管病変を有する小児に，通常は大量の経口療法（1～2mg/kg/日）で投与されます。必要であれば，すみやかな効果発現を得るために高用量のステロイドを経静脈的に投与する（30mg/kg/日を1日おきに*3回）こともあります。口腔内潰瘍の治療には外用ステロイド，眼病変には点眼ステロイドといった局所療法が行われます。*この投与方法は日本では必ずしも一般的ではありません。

免疫抑制薬 このグループの薬剤は重症のお子さん，とくに眼や重要臓器の病変あるいは血管病変を認める場合に投与されます。薬剤名はアザチオプリン，シクロスポリン-Aそしてシクロホスファミドです。

抗血小板療法と抗凝固療法 血管病変のある症例に使用されます。ほとんどの場合，アスピリンで十分に目的を達成できます。

抗TNF療法 この新しい治療薬は，ベーチェット病の特定の症状*の治療薬として有用です。*日本では，眼病変，神経病変，血管病変および消化器病変の治療薬として保険適応があります。

サリドマイド 大きな口腔内潰瘍に対して使用している施設もあります。

口腔内潰瘍や陰部潰瘍に対する局所療法は大変重要です。ベーチェット病の治療やフォローアップにはチーム医療が必要とされます。小児リウマチ専門医に加えて，眼科専門医と血液専門医がチームに加わるべきです。患者さんとそのご家族が，治療を行う医師や医療施設と常に連絡を取り合うことが大切です。

2.5 薬物療法による副作用は？

コルヒチンの副作用で最も頻度の高いのが下痢です。まれに白血球数減少や血小板数減少を生じる可能性があります。無精子症（精子数の減少）の報告もありますが，通常の使用量では大きな問題になりません。薬剤の減量あるいは中止により精子数は正常に戻ります。

ステロイドは最も効果的な抗炎症薬ですが，長期的に使用すると糖尿病，高血圧，骨粗しょう症，白内障，成長の遅れなどの重大な副作用に繋がるため，期間を限定して使用されます。ステロイドで治療を受ける小児は，朝1回の投与で用いられるべきです。長期間投与される場合には，カルシウム製剤を加えるべきです。

免疫抑制薬について。アザチオプリンは肝障害の原因になったり血球減少を生じ感染症にかかりやすくする可能性があります。シクロスポリン-Aは腎障害が主な副作用ですが，高血圧や多毛や歯肉肥厚も生じます。シクロホスファミドの主な副作用は骨髄抑制と膀胱障害です。本剤の長期間の使用は月経周期に影響を与え不妊の原因となる可能性があります。免疫抑制薬に

よる治療を受ける患者さんは注意深いフォローアップが必要で、毎月あるいは2か月に1回は血液検査や尿検査を受ける必要があります。

抗TNF薬やその他の生物学的製剤は、本疾患の難治性の兆候に対して使用される機会が増えました。これらの薬剤は感染症の頻度を増加させます。

2.6治療はどのくらいの期間続けるの？

この質問に対する標準的な答えはありません。一般的に免疫抑制療法は最短で2年間使用された後で、あるいは寛解の状態が2年間継続した場合に中止されます。しかし完全寛解を達成することが容易ではない血管病変や眼病変を有する患児の場合には、治療はより長期間継続するかも知れません。そのような場合には、薬剤や用量は臨床症状によって調節されます。

2.7代替医療については？

利用可能な補完・代替医学は数多く存在し、しばしば患者さんとご家族を混乱させます。有効性に関してほとんど実証されておらず、お子さんに対してあるいは時間や金銭面で不必要な負担をかけかねないので、これらの治療を試みる利益と危険性について慎重に考えて下さい。補完・代替医療について調べてみたいと思ったときは、どうぞ小児リウマチ専門医とそれらの医療について話し合ってください。一部の代替医療は従来の治療に影響を及ぼす場合があります。多くの医師はあなたが他の治療法について調べることに反対せず、医学的な助言をくれるでしょう。現在処方されている薬剤の内服を中止しないことがとても大切です。完全におさまっていない病気の勢いを薬物によって制御している状況で、その内服を中止してしまうことは大変危険です。薬の問題について、お子さんの主治医と話し合うようにして下さい。

2.8どのような定期検査が必要ですか？

病勢と治療の効果を把握するために定期的な検査が必要です。とくに眼病変のあるお子さんでは重要です。眼の診察は、虹彩炎（眼の炎症性疾患）の治療に豊富な経験をもつ眼科専門医によって行われるべきです。検査の頻度は病気の活動性や治療で用いられている薬剤に応じて決められます。

2.9病気はどのくらい続きますか？

典型的には、増悪と寛解を繰り返す経過を辿ります。時間とともに病勢は落ち着いてくるのが一般的です。

2.10長期的予後はどうですか？

小児ベーチェット病の長期予後に関する十分なデータはありません。現在までのデータによると、何の治療も必要としない患者さんが多数おられます。しかし、眼や神経系や血管に病変があるお子さんでは特別な治療と経過観察が必要です。ベーチェット病では稀ですが死亡することがあります。死亡に至る主な原因は、血管病変（肺動脈や末梢動脈が風船のように拡張して生じた動脈瘤が破裂する）、重篤な中枢神経病変、消化管潰瘍の穿孔（とくに日本などの東洋人の患者さんで見られる）です。お子さんを病的状態にする主な原因は眼病変で、重篤化しかねません。お子さんに成長障害が見られる場合、その多くはステロイド療法による二次的な結果です。

2.11 完全に治ることがありますか？

軽症例では完全に治ることがありますが，多くの小児の患者さんでは長期間寛解を維持した後にも再燃を経験します。