

# ベーチェット病

ベーチェット病は口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、眼のぶどう膜炎、外陰部潰瘍を主症状とし、急性炎症性発作を繰り返すことを特徴とします。

病因は不明ですが、本症は特定の内的遺伝要因のもとに何らかの外的環境要因が作用して発症する多因子疾患と考えられています。本症は人種を越えてHLA-B51抗原と顕著に相関することが知られており、本症の疾患感受性を規定している遺伝要因の少なくとも一つは、HLA-B51対立遺伝子であると考えられています。

## 臨床的特徴

### ■主症状

- 1 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍
- 2 皮膚症状（結節性紅斑、毛嚢炎様皮疹、血栓性静脈炎）
- 3 眼症状（虹彩毛様体炎、網膜ぶどう膜炎）
- 4 外陰部潰瘍

### ■副症状

- 1 関節炎
- 2 副睾丸炎（精巣上体炎）
- 3 消化器病変（腸管ベーチェット病）
- 4 血管病変（血管ベーチェット病）
- 5 神経病変（神経ベーチェット病）

## 参考となる検査所見

HLA-B51, HLA-A26

## ベーチェット病の診断基準

厚生労働省「ベーチェット病に関する調査研究」班

完全型、不全型及び特殊病変を対象とする。

### 1. 主要項目

#### (1) 主症状

- ① 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍
- ② 皮膚症状
  - (a) 結節性紅斑様皮疹
  - (b) 皮下の血栓性静脈炎
  - (c) 毛嚢炎様皮疹、瘡瘍様皮疹
 参考所見：皮膚の被刺激性亢進（針反応）
- ③ 眼症状
  - (a) 虹彩毛様体炎
  - (b) 網膜ぶどう膜炎（網脈絡膜炎）
  - (c) 以下の所見があれば (a) (b) に準じる
    - (a) (b) を経過したと思われる虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発緑内障、眼球病
- ④ 外陰部潰瘍

#### (2) 副症状

- ① 変形や硬直を伴わない関節炎
- ② 副睾丸炎
- ③ 回盲部潰瘍で代表される消化器病変
- ④ 血管病変
- ⑤ 中等度以上の中樞神経病変

#### (3) 病型診断のカテゴリー

- ① 完全型：経過中に (1) 主症状のうち 4 項目が出現したもの
- ② 不全型：
  - (a) 経過中に (1) 主症状のうち 3 項目、あるいは (1) 主症状のうち 2 項目と (2) 副症状のうち 2 項目が出現したもの
  - (b) 経過中に定型的眼症状とその他の (1) 主症状のうち 1 項目、あるいは (2) 副症状のうち 2 項目が出現したもの
- ③ 疑い：主症状の一部が出現するが、不全型の条件を満たさないもの、及び定型的な副症状が反復あるいは増悪するもの
- ④ 特殊型：完全型又は不全型の基準を満たし、下のいずれかの病変を伴う場合を特殊型と定義し、以下のように分類する。

(次ページへつづく)

- (a) 腸管(型) ベーチェット病一内視鏡で病変部位を確認する。
- (b) 血管(型) ベーチェット病一動脈瘤、動脈閉塞、深部静脈血栓症、肺塞栓のいずれかを確認する。
- (c) 神経(型) ベーチェット病一髄膜炎、脳幹脳炎など急激な炎症性病態を呈する急性型と体幹失調、精神症状が緩やかに進行する慢性進行型のいずれかを確認する。

## 2. 検査所見

参考となる検査所見(必須ではない)

- (1) 皮膚の針反応の陰・陽性  
20～22Gの比較的太い注射針を用いること
- (2) 炎症反応  
赤沈値の亢進、血清CRPの陽性化、末梢白血球数の増加、補体価の上昇
- (3) HLA-B51の陽性(約60%)、A26(約30%)。
- (4) 病理所見  
急性期の結節性紅斑様皮膚疹では、中隔性脂肪組織炎で、浸潤細胞は多核白血球と単核球である。初期に多核球が多いが、単核球の浸潤が中心で、いわゆるリンパ球性血管炎の像をとる。全身の血管炎の可能性を示唆する壊死性血管炎を伴うこともあるので、その有無をみる。
- (5) 神経型の診断においては、髄液検査における細胞増多、IL-6増加、MRIの画像所見(フレア画像での高信号域や脳幹の萎縮像)を参考とする。

## 3. 参考事項

- (1) 主症状、副症状とも、非典型例は取り上げない。
- (2) 皮膚症状の(a)(b)(c)はいずれでも多発すれば1項目でもよく、眼症状も(a)(b)どちらでもよい。
- (3) 眼症状について  
虹彩毛様体炎、網膜ぶどう膜炎を経過したことが確実である虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発緑内障、眼球痙は主症状として取り上げてよいが、病変の由来が不確実であれば参考所見とする。
- (4) 副症状について  
副症状には鑑別すべき対象疾患が非常に多いことに留意せねばならない(鑑別診断の項参照)。鑑別診断が不十分な場合は参考所見とする。
- (5) 炎症反応の全くないものは、ベーチェット病として疑わしい。また、ベーチェット病では補体価の高値を伴うことが多いが、 $\gamma$ グロブリンの著しい増量や、自己抗体陽性は、むしろ膠原病などを疑う。

## (6) 主要鑑別対象疾患

- (a) 粘膜、皮膚、眼を侵す疾患  
多型滲出性紅斑、急性薬物中毒、ライター(Reiter)病
- (b) ベーチェット病の主症状の1つを持つ疾患  
口腔粘膜症状:慢性再発性アフタ症、急性外陰部潰瘍(Lipschutz潰瘍)  
皮膚症状:化膿性毛囊炎、尋常性瘡癩、結節性紅斑、游走性血栓性静脈炎、単発性血栓性静脈炎、Sweet病  
眼症状:サルコイドーシス、細菌性および真菌性眼内炎、急性網膜壊死、サイトメガロウイルス網膜炎、HTLV-1関連ぶどう膜炎、トキソプラズマ網膜炎、結核性ぶどう膜炎、梅毒性ぶどう膜炎、ヘルペス性虹彩炎、糖尿病虹彩炎、HLA-B27関連ぶどう膜炎、仮面症候群
- (c) ベーチェット病の主症状及び副症状とまぎらわしい疾患  
口腔粘膜症状:ヘルペス口唇・口内炎(単純ヘルペスウイルス1型感染症)  
外陰部潰瘍:単純ヘルペスウイルス2型感染症  
結節性紅斑様皮膚疹:結節性紅斑、バザン硬結性紅斑、サルコイドーシス、Sweet病  
関節炎症状:関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、強皮症などの膠原病、痛風、乾癬性関節症  
消化器症状:急性虫垂炎、感染性腸炎、クローン病、薬剤性腸炎、腸結核  
副睾丸炎:結核  
血管系症状:高安動脈炎、バージャー(Buerger)病、動脈硬化性動脈瘤  
中枢神経症状:感染症・アレルギー性の髄膜・脳・脊髄炎、全身性エリテマトーデス、脳・脊髄の腫瘍、血管障害、梅毒、多発性硬化症、精神疾患、サルコイドーシス

出典:厚生労働省ホームページ(2018年3月現在)

## ベーチェット病の治療指針

厚生労働省「ベーチェット病に関する調査研究」班

## (1) 生活指導

齧歯予防などの口腔内ケア、疲労、ストレスの回避。

## (2) 薬物治療

①眼症状：軽度の前眼部発作時は副腎皮質ステロイドと散瞳薬の点眼を用いる。重度の前眼部発作時には点眼治療に加え、副腎皮質ステロイドの結膜下注射を行う。網膜ぶどう膜炎型には、水溶性ステロイド又はステロイド懸濁液の後部テノン嚢下注射を行う。また、ステロイドの全身投与を行う場合もある。眼発作が頻発する症例では、通常はコルヒチンの内服から開始し、効果不十分であればシクロスポリンの内服への変更又はインフリキシマブの点滴静注による治療を行う。副作用などのためシクロスポリンの導入が難しい症例や、視機能障害が懸念される重症例には、インフリキシマブの早期導入を行う。

②皮膚粘膜症状：口腔内アフタ性潰瘍、陰部潰瘍には副腎ステロイド局所軟膏、コルヒチンなどの内服。

③関節炎：コルヒチン、非ステロイド性消炎薬による対症療法、効果が無い場合には、副腎皮質ステロイド投与。

④血管病変：副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬を主体とするが、下半身の静脈血栓症を併発した場合にはワルファリンなどの抗凝固療法を併用する。難治性の場合にはインフリキシマブを使用する。

⑤腸管病変：副腎皮質ステロイドとメサラジンなどを使用し、難治性の場合にはアダリムマブやインフリキシマブなどのTNF阻害薬を使用する。腸管穿孔、出血は手術適応。

⑥中枢神経病変：脳幹脳炎、髄膜炎などの急性期の炎症は副腎皮質ステロイド治療に反応し、改善することが多い。一方、精神症状、人格変化などを主体とした慢性進行型には、副腎皮質ステロイドは無効で、メトトレキサートが生命予後を改善するため、メトトレキサート（関節リウマチと同様の用法用量）を速やかに開始する。難治性の場合にはインフリキシマブを使用する。

出典：厚生労働省ホームページ（2018年3月現在）

## 急性型神経ベーチェットの診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

## 慢性進行型神経ベーチェット病の診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

### 急性型神経ペーチェットの治療指針

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

### 慢性進行型神経ペーチェット病の治療指針

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

## 成人スチル病

成人スチル病は、高熱、定型的皮疹（サーモンピンク疹）、関節炎を有する原因不明の炎症性疾患であり、若年成人に好発します。16才以上を成人としますが、小児発症で成人まで遷延した例と併せて成人スチル病と呼びます。不明熱の原因疾患の一つとして理解しておくことが重要です。全身性自己免疫疾患の類縁疾患ですが、通常、自己抗体は陰性です。

### 臨床的特徴

発熱（39℃以上の高熱；典型例では夕方から夜に発熱し、朝には解熱する間欠熱を示す）、関節痛、発疹、咽頭痛、定型的皮疹、リンパ節腫脹、脾腫、筋痛

間質性肺炎、胸膜炎、心外膜炎

（以下、稀）腎障害、肉芽腫性肝炎、急性肝不全、心内膜炎、麻痺性イレウス、末梢神経障害、顔面神経麻痺、頭蓋内圧亢進、無菌性髄膜炎