

告示	番号	11	膠原病
	疾病名	ベーチェット病	

## ベーチェット (Behçet) 病

ペーちえっとびょう

### 概念・定義

ベーチェット病は、皮膚粘膜症状（反復する口内炎、皮膚症状、外陰部潰瘍）および眼症状（ぶどう膜炎）を特徴とし、炎症の増悪と寛解を反復する慢性疾患である。小児ベーチェット病は成人例と比較して、消化器症状の出現頻度が高い（約 50%）一方で、皮膚症状（約 60%）・外陰部潰瘍（約 50%）・眼症状（約 20%）の出現頻度が少ないという特徴がある。世界中の専門家の意見が一致した疾患の定義は存在せず、国際基準（Criteria of the International Study Group for diagnosis BD）をはじめとする成人のベーチェット病を対象に作成された複数の診断基準が小児ベーチェット病でも使用される。本邦では、厚生労働省 特定疾患ベーチェット病 診断基準が用いられることが多い。

### 症状

小児ベーチェット病で認められる臨床症状の多くは非特異的で、他の原因でも出現しうるものである。診断の数年前より口腔潰瘍を認め、その後他の症状が出現して診断に至る症例が多い。

#### 1 皮膚粘膜症状

##### 1) 口腔粘膜の再発性アフタ症状

境界鮮明な浅い有痛性潰瘍で、口唇・頬粘膜・舌・口蓋・咽頭・歯肉などの粘膜に出現する。数日間～3 週間で瘢痕を残さず治癒することが多い。

##### 2) 皮膚症状

- ・ 結節性紅斑：下肢伸側に好発する。まれに前腕・顔面・臀部にも認められる。
- ・ 皮下の血栓性静脈炎：下腿に好発する潮紅・圧痛を伴う皮下結節。
- ・ 毛嚢炎様皮疹, 瘡瘡様皮疹: 毛嚢に一致する小嚢胞・紅色丘疹で、発赤・腫脹を伴う。

##### 3) 外陰部潰瘍

活動性の高い時期に出現する。男児では陰嚢・陰茎・亀頭に、女児では前庭部・大小陰唇に好発し、肛門周囲にも認められる。

#### 2 眼症状

##### 1) 虹彩毛様体炎

羞明感、視力低下で気付かれる。前房蓄膿を認めることがある。

##### 2) 網膜ぶどう膜炎（網脈絡膜炎）

眼発作を繰り返すと視力が低下する。若年男性は最も予後不良。

### 3 関節炎

少～多関節炎（反復性・移動性・非対称性）は、膝・足・手・肘・肩などの比較的大きな関節に認めやすい。1～2週間で軽快し、骨びらんや関節破壊は通常認めない。

### 4 中枢神経症状

#### 1) 髄膜脳炎

頭痛、項部硬直、局所的神経症状、脳脊髄液の細胞増多。

#### 2) 脳脊髄炎

錐体路症状、錐体外路症状、小脳症状、脊髄症状、けいれん。

#### 3) 良性脳圧亢進症

偽脳腫瘍、乳頭浮腫、矢状静脈洞血栓症。

#### 4) 器質性精神障害

精神病・うつ症状・痴呆・記憶障害など。

### 5 消化器症状

#### 1) 軽度の症状（下痢・嘔吐・腹痛）

ほとんどは一過性で自然寛解する。

#### 2) 消化管潰瘍

潰瘍は回腸末端部・盲腸に最も多く、上行結腸部・横行結腸にも認められる。腹痛・腸管出血・穿孔を生じうる。

### 6 血管症状

#### 1) 動脈血栓症

肺動脈血栓症は稀であるが、予後不良因子であり注意が必要である。

#### 2) 深部静脈血栓症

血栓症は下肢の静脈と大静脈に多い。肝静脈血栓症により Budd-Chiari 症候群が生じる。

#### 3) 動脈瘤

腹部大動脈・大腿動脈・肺動脈に好発する。肺動脈瘤は稀な合併症だが予後不良因子であり注意が必要である。

### 7 その他

#### 1) 発熱

#### 2) 精巣上体炎（副睾丸炎）

陰囊の疼痛・腫脹がみられ 1～2週で軽快するが再発しやすい。

#### 3) 心合併症

心外膜炎、心内膜炎、心筋梗塞、不整脈など。小児ではまれ。

#### 4) 腎合併症

腎アミロイドーシス、糸球体腎炎、腎動脈瘤、腎動脈狭窄など。

## 治療

病変部位を清潔に保つこと、口腔ケア、将来的な禁煙の必要性などの生活指導は、基本的かつ重要である。薬物治療は認められる症状およびその重症度により選択される。

以下に治療薬の使用例を挙げる。小児ベーチェット病の初期治療や難治例の加療にあたっては、小児リウマチ専門医と連携のうえで行うことをお勧めする。

#### 1 皮膚粘膜症状

##### 1) 口腔粘膜の再発性アフタ症状

局所ステロイド、プレドニゾロン内服（短期間の使用にとどめる）、  
コルヒチン、セファランチン、エイコサペンタエン酸 など

##### 2) 皮膚症状

コルヒチン（結節性紅斑に）

##### 3) 外陰部潰瘍

局所ステロイド、コルヒチン

#### 2 眼症状

##### 1) 虹彩毛様体炎

ステロイド点眼、散瞳薬

##### 2) 網膜ぶどう膜炎（網脈絡膜炎）

ステロイドの全身投与・テノン嚢下注射、コルヒチン、シクロスポリン

インフリキシマブ（腫瘍壊死因子阻害薬）

#### 3 関節炎

コルヒチン、プレドニゾロン内服（少量かつ短期間の使用にとどめる）、消炎鎮痛薬

#### 4 中枢神経症状

- ・ ステロイドの全身投与（ステロイド パルス療法を含む大量療法）
- ・ 免疫抑制薬（アザチオプリン、メトトレキサート、シクロホスファミド）
- ・ シクロスポリンは禁忌である

#### 5 消化器症状

##### 1) 消化管潰瘍・穿孔

ステロイドの全身投与

サラゾスルファピリジン、メサラジン、アザチオプリン  
アダリムマブ（腫瘍壊死因子阻害薬）

外科手術（消化管出血、穿孔時）

#### 6 血管症状

- ・ ステロイドの全身投与
- ・ 免疫抑制薬（アザチオプリン、シクロホスファミド、シクロスポリン）
- ・ 抗凝固療法

抜粋元： [http://www.shouman.jp/details/6\\_1\\_6.html](http://www.shouman.jp/details/6_1_6.html)