

ベーチェット病

【概要】

特定疾患治療研究対象疾患の一つで、全身性小血管炎による多彩な病像を呈する。

本邦での患者の分布は北高南低。推定患者数は約 15000 人。20-40 歳代に多い。性差は見られない。

遺伝的素因で、HLA-B51 の保有率が高い (60%)。男性若年発症で重症例が多い。

近年、眼症状を有する重症型は減少してきている。

【診断】

ベーチェット病診断基準 (厚生労働省診断基準一部改編)

『主症状』

1. 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍 (舌・口唇粘膜・粘膜・歯肉)
必発、かつほとんどで初発症状、円形の有痛性潰瘍をきたす。
2. 皮膚症状 (90%)
皮膚の被刺激性亢進 (活動性と関連)、レイノー現象は陰性
 - a. 結節性紅斑 (四肢、特に下腿伸側に好発し有痛性である)
 - b. 皮下の血栓性静脈炎 (疼痛を伴う索状硬結として触知)
 - c. 毛囊炎様皮疹 (顔面・頸部・背部に好発)、ざ瘡様皮疹
3. 眼症状 (70%)
霧視、眼前黒点、特にブドウ膜炎は失明率が高い (罹患者の 25%)
 - a. 虹彩毛様体炎 (再発性前房蓄膿性虹彩炎) →前房蓄膿が特徴的
 - b. 網膜ブドウ膜炎 (網脈絡膜炎) 網膜の浮腫状混濁、浸出斑、出血斑、網膜血管炎
 - c. 上述の a,b を経過しと思われる虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網膜脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発性緑内障、眼球癆
4. 外陰部潰瘍 (70%)
陰囊、陰茎、小陰唇・大陰唇・膣壁等の有痛性の境界明瞭な潰瘍

『副症状』

1. 変形や硬直を伴わない関節炎 (50-60%)
一過性で大関節性。発現期間は 1 週間前後。X 線で異常所見なし。
2. 精巣上体炎
一過性でしばしば再発。局所の疼痛と腫脹。疾患特異性が高い。
3. 回盲部潰瘍で代表される消化器病変
回盲部～上行結腸に多発する難治性易穿孔性潰瘍。

4. 血管病変 (基幹動・静脈とその分枝の病変が主体)
動脈: 動脈瘤 (腹部、大腿、腸骨動脈など全身のあらゆる動脈に発生)

静脈：主症状の深部静脈血栓症は下肢に多いが、次いで上・下静脈の閉塞性病変も多い。→
Budd-Chiari 症候群、SVC 症候群

・肺血管系にも病変が生じ、致命的な喀血をきたすことがある。

* 膠原病、膠原病類縁疾患のほとんどは動脈系の血管炎が主体であるのに対し、ベーチェット病では静脈系の血管障害が主体である。

5. 中等度以上の中枢神経病変

多彩な中枢神経症状（髄膜炎様症状、脳幹症状、脳神経麻痺）で、寛解と増悪を繰り返しつつ最終的には不可逆となる（末梢神経症状は少ない）

1. 完全型：主症状4つ

2. 不完全型：①主症状3つ、②主症状2つ+副症状2つ、③眼症状+主症状1つ、④眼症状+副症状2つ

3. 疑い：主症状の一部が出現

4. 特殊病型

a. 腸管型ベーチェット病：消化器症状が臨床的に前面にでるもの。

b. 血管型ベーチェット病：大血管症状が臨床的に前面に出るもの。

c. 神経型ベーチェット病：中枢神経症状が臨床的に前面に出るもの。

【検査】

・皮膚の被刺激性の亢進を反映する針反応は本症に特異性が高い。無菌の注射針を前腕部の皮膚に刺入し、24-48時間後に同部の発赤・膿疱の形成を認めれば陽性である。

・活動期には末梢血白血球増多・血沈の促進・血清CRP陽性、血清補体価の上昇などが見られる。

・リウマトイド因子や抗核抗体などの自己抗体は通常陰性。

・HLA-B51との相関が認められるが、その頻度は50-60%である。

【重症度分類】

Stage I：眼症状以外の症状（口腔粘膜のアфта性潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍）のみられるもの

Stage II：Stage Iの症状に眼症状として虹彩毛様体炎が加わったものないしは関節炎・精巣上体炎が加わったもの

Stage III：網脈絡膜炎がみられるもの

Stage IV：失明の可能性があるが失明に至った網脈絡膜炎およびそのほかの眼合併症がある。

または、活動性・重度の後遺症を残す特殊病型

Stage V：生命予後に危険のある特殊病型、中等度以上の知能低下を有する進行性神経ベーチェット病

【治療】

重症度分類に応じた治療をおこなう。

重篤な視力障害を残しうる眼病変、生命予後に影響を及ぼす特殊病型（神経・血管・腸管）に対しては積極的な薬物治療を行うが、粘膜・皮膚病変に対してはステロイドの外用療法で対応する。コルヒチンは好中球機能を抑制することから、基本治療薬として用いられるが、乏精子症などの副作用に留意する必要がある。難治性の眼病変については、シクロスポリン、場合によってはインフリキシマブを使用する。難治性の特殊病型に対しては、ステロイド、メトトレキサート、場合によってはインフリキシマブの投与を考慮する。

Stage I：皮膚粘膜症状のみ→ステロイド外用療法

Stage II：虹彩毛様体炎→コルヒチン+ステロイド外用療法

関節炎・精巣上体炎→コルヒチン+非ステロイド性抗炎症薬

Stage III：網脈絡膜炎→コルヒチン、シクロスポリンおよびステロイド外用療法

Stage IV：重度の網脈絡膜炎→コルヒチン、シクロスポリンおよびステロイド外用療法あるいはステロイドの全身投与、インフリキシマブ

特殊病型（腸管・血管・神経）→中東量以上のステロイド全身投与に加えて個々の病態に応じた治療を行う

Stage V：生命予後に危険のある特殊病型→大量のステロイドにステロイドパルス両方あるいはシクロフォスファミド、アザチオプリンなどを加える

進行性神経ベーチェット病→少量のステロイドに加えてメトトレキサート少量パルス両方を行う、抵抗性の場合インフリキシマブ併用