

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等政策研究事業
(難治性疾患政策研究事業))分担研究報告書

小児ベーチェット病診療ガイドラインの作成

山口 賢一 聖路加国際大学 聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center
伊藤 秀一 横浜市立大学大学院 医学研究科 発生成育小児医療学
岩田 直美 あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科

研究要旨

【目的】「ベーチェット病診療ガイドライン」における小児ベーチェット病に関する臨床的クエスチョン(CQ)および推奨文を作成する。

【方法】小児ベーチェット病の診断・治療・移行医療などに関する5つのCQ案に対する推奨文案を作成した後、各領域の専門医による投票を行い、それぞれのCQ案および推奨文案に対する同意度を決定した。CQ案および推奨文案へのパブリックコメントの内容を反映した後、CQおよび推奨文を完成した。

【結果】小児ベーチェット病の診断について、鑑別診断について、小児例と成人例の治療における薬剤選択の違いおよびその注意点について、ワクチン接種について、移行期診療における課題についてのCQおよび推奨文が完成し、それぞれの推奨文のエビデンスレベル、推奨の強さ、同意度を示した。

【結語】「ベーチェット病診療ガイドライン」における小児ベーチェット病に関するCQおよび推奨文を作成した。

A. 研究目的

「ベーチェット病診療ガイドライン」における小児ベーチェット病に関する臨床的クエスチョン(CQ)および推奨文を作成する。

を公開し、日本小児リウマチ学会の運営委員などから広くパブリックコメントを集めた。これらの意見を参考に、最終的にCQおよび推奨文を作成した。

B. 研究方法

厚生労働科学研究難治性疾患等研究事業ベーチェット病班小児病態分科会により、「ベーチェット病診療ガイドライン」における小児ベーチェット病の診断・治療・移行医療などに関する5つのCQ案に対する推奨文案を作成した。続いて、リウマチ専門医(内科)、リウマチ専門医(眼科)、小児リウマチ専門医による投票を行い、それぞれのCQ案および推奨文案に対する同意度を決定した。続いて、作成したCQ案および推奨文案

C. 研究結果

CQおよび推奨文は以下のものとなった。
CQ1:小児ベーチェット病の診断はどのように行うか。推奨 1:厚生労働省ベーチェット病診断基準(2010年小改訂)を参考に診断するが、小児例では診断基準を満たしづらい傾向があることに留意する。(エビデンスレベル:3 推奨の強さ:B 同意度:4.6) CQ2:小児ベーチェット病の鑑別診断には、どのような病気があるか。推奨 2:小児ベーチェット病は、再発

性アフタ性口内炎、単純ヘルペスウイルスなどの感染症、種々の血管炎、若年性特発性関節炎などのリウマチ性疾患、炎症性腸疾患、免疫不全症、周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・頸部リンパ節炎症候群 (PFAPA) や A20 ハプロ不全症などの自己炎症性疾患などを鑑別することを提案する。(エビデンスレベル:5 推奨の強さ:C1 同意度:5.0) CQ3: 小児ベーチェット病の治療薬として使用できない成人ベーチェット病の治療薬はあるか。推奨 3:小児ベーチェット病は成人ベーチェット病の治療指針に基づいた治療が行われるため使用できない薬剤は無いが、治療薬の選択に際しては小児リウマチ専門医などとの医療連携の元で行うことを提案する。(エビデンスレベル:3 推奨の強さ:B 同意度:5.0) CQ4:小児ベーチェット病患者および小児期にワクチン未接種や抗体陰性の成人患者へのワクチンをどのように行うか。推奨 4:小児および小児期にワクチン未接種や抗体陰性の成人のベーチェット病患者への不活化ワクチン接種は安全かつ有効であり推奨される。一方、生ワクチンは、個々の症例で検討すべきである。(エビデンスレベル:不活化ワクチン2-3 生ワクチン 4、推奨の強さ:不活化ワクチン B-C1 生ワクチン C2 同意度:4.8) CQ5:小児ベーチェット病患者の成人移行における目標は? 推奨 5:患者の自己支持、自立した医療行動、性的健康、心理的支援、教育的・職業的計画、健康とライフスタイルの6つの目標の達成のために、多職種が関わり移行支援を行う。転科は、心理的、社会的な発達および教育の達成後に行う。(エビデンスレベル:適応無し 推奨の強さ:適応無し 同意度:4.6)

D 考察

CQ および推奨文を作成する過程において小児ベーチェット病が希少疾患であるために

エビデンスが限られるなどの問題点があった。今後は、症例登録を通じ小児ベーチェット病に関する情報の集積を進め、得られたエビデンスを CQ および推奨文に反映させてゆく重要性を認識した。

E. 結論

「ベーチェット病診療ガイドライン」における小児ベーチェット病に関する CQ および推奨文を作成した。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1) 国内
 口頭発表 3 件
 原著論文による発表 0 件
 それ以外(レビュー等)の発表 4 件

1. 論文発表

原著論文
 なし

著書・総説

- Behcet 病 小児内科 50 増刊号:308-309, 2018
- 小児期発症全身性エリテマトーデス 小児科診療 81:783-788, 2018
- 小児の薬剤アレルギー! 押さえておきたい勘所 薬局 69:420-425, 2018
- ヒドロキシクロロキン: SLE, 皮膚エリテマトーデス 小児内科 50:1693-1696, 2018

2. 学会発表

- 『ベーチェット病診療ガイドライン』における小児期ベーチェット病についての臨床的クエスチョン(CQ)および推奨文の作成 山口賢一、岩田直美、藤川 敏、伊藤秀一 第2回日本ベーチェット病学会
- 小児期発症脊椎関節炎(JSpA: Juvenile Spondyloarthritis) 山口賢一 第62回日本リウマチ学会総会・学術集会
- SLE におけるトランスレーショナル研究の意義 山口賢一 第28回日本小児リウマチ学会

2) 海外

口頭発表 1 件

原著論文による発表 0 件
それ以外(レビュー等)の発表 0 件

College of Rheumatology, Pediatric Rheumatology
Symposium. May 18, Houston, USA

論文発表
なし

H. 知的財産権の出願、登録状況

学会発表

1. Ken-ichi YAMAGUCHI, Satoshi FUJIKAWA, Working Group of Behçet's Disease, Pediatric Rheumatology Association of Japan (PRAJ) Clinical features of pediatric Behçet's disease patients in Japan. American

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし