

厚生労働科学研究費補助金（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断についての課題の整理、ベーチェット病診療ガイドラインの小児例に関する内容の作成

分担研究者 ○山口賢一 聖路加国病院 Immuno-Rheumatology Center  
岩田直美 あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科  
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

研究要旨

【目的】日本ベーチェット病学会 ベーチェット病診療ガイドライン 2020 のうち小児例に関する内容を作成する。

【方法】昨年度に作成したベーチェット病診療ガイドライン案としてクリニカルクエスチョン（Clinical Question:CQ）および回答案に対して、関連学会（日本小児リウマチ学会）のエキスパートなどよりよせられた質問および意見を再度検討し、最終的な回答集を作成する。

【結果】回答案に対して関連学会（日本小児リウマチ学会）員およびその他の領域のエキスパートより広くパブリックコメントを求め、よせられた質問および意見を担当者（山口、岩田、伊藤）により再度検討した後に最終的な回答集を作成し、その内容を日本ベーチェット病学会 ベーチェット病診療ガイドライン 2020 に掲載した。日本小児リウマチ学会では、症例登録システム（PRICURE: Pediatric Rheumatology International Collaboration Unit REgistry）を構築し、学会員による登録を開始した。

【結語】小児ベーチェット病に関する臨床上の疑問点を整理し、日本ベーチェット病学会 ベーチェット病診療ガイドライン 2020 のうち小児例に関する内容を作成した。日本小児リウマチ学会により小児ベーチェット病を含む小児リウマチ性疾患の登録システムが構築され、学会員による登録を開始した。

A. 研究目的

昨年度までの研究で、小児期にベーチェット病を発症した症例は、その時点でベーチェット病の診断基準を満たしにくい傾向があることが明らかになった。基準を満たしにくい原因として、発症からの期間が短い小児例では臓器障害の組み合わせで診断する方法では過小評価されやすいこと、多くの基準は研究に際して典型例を分類する目的で作成されたものであることが影響したと推測された。日本小児リウマチ学会ベーチェット病ワーキンググループではアンケート調査を元に、本邦の小児ベーチェ

ット病で同様の傾向の有無を確認する目的で解析を行った。また、現時点で明らかになっている小児ベーチェット病診療の課題を列挙し、日本ベーチェット病学会 ベーチェット病診療ガイドライン 2020 の作成を目指した。

さらに、継続的に小児ベーチェット病に関する課題を調査研究するためには疾患登録制度の必要と考えた。

B. 研究方法

ガイドラインに関しては、小児ベーチェット病に関する具体的な臨床上の疑問点を整理し、

クリニカルクエスチョン (Clinical Question:CQ) を作成した。小児ベーチェット病に関する論文をレビューし、その設問に対する回答案を作成した。回答案に対して関連学会 (日本小児リウマチ学会) 員およびその他の領域のエキスパート、よりよせられた質問および意見を再度検討し、最終的な回答集を作成した。

### C. 研究結果

ガイドラインに関しては、担当者 (山口、伊藤) が作成した 5 個の CQ 案を作成し、その後各 CQ に関する回答(Answer)案を作成した。また、回答文の内容をわかりやすくするための解説文と参考文献を付記した。回答案に対して関連学会 (日本小児リウマチ学会) 員およびその他の領域のエキスパートより広くパブリックコメントを求め、よせられた質問および意見を担当者 (山口、岩田、伊藤) により再度検討した後に最終的な回答集を作成し、その内容を日本ベーチェット病学会 ベーチェット病診療ガイドライン 2020 に掲載した。

症例登録に関しては、日本小児リウマチ学会では、症例登録システム (PRICURE: Pediatric Rheumatology International Collaboration Unit REgistry) を構築し、学会員による登録を開始した。

### D 考察

診療ガイドラインを作成する過程で、小児ベーチェット病は症例数が少なく、そのためにエビデンスに基づいた治療推奨の作成が困難であることが課題となった。今後は、症例登録システムに集積された症例を活用し、新規のエビデンスの集積を進めてゆくこととした。

### E. 結論

小児ベーチェット病に関する臨床上の疑問点を整理し、日本ベーチェット病学会 ベーチェット病診療ガイドライン 2020 のうち小児例に関する内容を作成した。日本小児リウマチ学会により小児ベーチェット病を含む小児リウマチ性疾患の登録システムが構築され、学会員による登録が開始された。

### F. 研究発表

#### 1. 論文発表

Toshihiro Matsui, ○ Kenichi Yamaguchi, Tadayoshi Ikebe et.al. Prolonged PR Interval and Erythema Marginatum in a Child with Acute Rheumatic Fever. The Journal of Pediatrics 212:239, 2019

○山口賢一 全身性エリテマトーデス患児の外来フォローのポイント 小児科 60:233-239, 2019

#### 2. 学会発表

なし

### H. 知的財産権の出願、登録状況

#### 1. 特許取得

なし

#### 2. 実用新案登録

なし

#### 3. その他

なし