

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

神経ベーチェット病診療ガイドラインの策定

研究分担者 廣畑俊成 北里大学医学部膠原病感染内科学  
研究協力者 東野俊洋 北里大学医学部膠原病感染内科学

研究要旨

ベーチェット病の診療のガイドラインの作成のため、神経ベーチェット病のCQと推奨文の確認を行った。また診断と治療のアルゴリズムを作成した。また、関節病変については研究班の各施設でこれまでに診療した関節病変を呈したベーチェット病患者についてその臨床的特徴を解析した。さらに、最終年度には、ベーチェット病レジストリ研究のための調査票の改定と神経病変のcore-branchを作成した。

A. 研究目的

ベーチェット病診療のガイドラインの作成とレジストリ研究の基盤形成

治療のアルゴリズムを外部評価に従い改訂を行った。レジストリ研究のための調査票の改定と神経病変のcore-branchを作成した。

B. 研究方法

アンケート形式によるベーチェット病関節病変の実態調査を行った。また、神経ベーチェット病については、CQを設定して、それに対する推奨文を作成し、神経病変分科会のメンバーにより投票を行い、Delphi法にて同意度と推奨度を決定した。策定されたCQと推奨文、診断と治療のアルゴリズムを、パブリックコメントによる外部評価に従い改訂を行った。レジストリ研究のための調査票の改定と神経病変のcore-branchを作成した。

D 考察

今回明らかになったベーチェット病の関節病変の特徴は、今回のガイドラインのみならず、今後のレジストリ研究にも重要な情報を提供するものと考えられる。

（倫理面への配慮）

関節炎の実態調査については、患者の個人情報をも暗号匿名化して行った。

また、今回策定した神経ベーチェット病のガイドラインは、急性型神経ベーチェット病と慢性進行型神経ベーチェット病の診療に有用であると考えられる。また、レジストリ研究のために作成した調査票は、急性型神経ベーチェット病と慢性進行型神経ベーチェット病の患者のレジストリ研究に有用と考えられる。

C. 研究結果

関節病変については、罹患関節は膝関節が最も多いこと、レントゲンでは骨破壊は見られないものの、関節裂隙の狭小化が約15%の症例で見られること、また急性期治療にはステロイドが有効であることなどが明らかにされた。

E. 結論

神経ベーチェット病の診療のガイドラインの最終版が完成した。またレジストリ研究のための調査票が完成した

神経ベーチェット病のCQと推奨文、診断と

F. 研究発表

1) 国内  
口頭発表

4 件

原著論文による発表 0 件  
それ以外（レビュー等）の発表 8 件

## 1. 論文発表

原著論文

なし

著書・総説

1. 廣畑俊成：動脈・静脈の疾患(下) VII 血管炎 多彩な血管を侵襲する血管炎 ベーチェット病. 日本臨床 75(suppl. 5): 998-1003, 2017.
2. 廣畑俊成：記憶に残る症例(34) 神経 Behcet 病との出会い アレルギー・免疫, 24: 804-808, 2017.
3. 廣畑俊成：12. リウマチ性疾患およびアレルギー性疾患 12-11. Behcet 病. 「内科学(第 11 版)」, 矢崎義雄 総編集, 朝倉書店、東京、p. 1274-1276, 2017.
4. 廣畑俊成：11. 膠原病アレルギー性疾患 21. ベーチェット病. 1336 専門家による私の治療, 猿田亨男、北村惣一郎 監修、日本医事新報社、東京、p. 844-846, 2017.
5. 廣畑俊成：リウマチ・膠原病診療アトラス、文光堂、東京、2018
6. 廣畑俊成：膠原病に伴う自己免疫神経疾患. 臨床免疫・アレルギー科 70:599-605, 2018
7. 廣畑俊成：血管炎症候群と神経障害 全身性血管炎と神経障害 脳神経内科 91(3): 281-286, 2019
8. 廣畑俊成：Behcet 病 内科学書改訂第 9 班、南学正臣編、中山書店、東京、pp. 279-283, 2019

## 2. 学会発表

1. 松枝 佑、近藤 惇一、長谷川 靖浩、田中 住明、永井 立夫、廣畑 俊成：ワークショップ 16-6 シクロスポリンの神経ベーチェット病誘発機序の検討. 第 61 回日本リウマチ学会総会・学術集会(福岡) p 192. 2017. 4. 20

2. 菊地 弘敏、沢田 哲治、岡田 正人、岳野 光洋、桑名 正隆、石ヶ坪 良明、廣畑 俊成：ワークショップ 16-3 神経ベーチェット病の診療ガイドライン改定に向けて. 第 61 回日本リウマチ学会総会・学術集会(福岡) p 192. 2017. 4. 20.

3. 菊地弘敏、板宮孝紘、浅子来美、廣畑 俊成、河野肇：Pj-040-2 慢性進行型神経ベーチェット病の治療中に発症したメトトレキサート関連リンパ増殖性疾患の 3 例. 第 59 回日本神経学会総会(札幌). 2018. 5. 24 臨床神経学 58:S292, 2018

4. Hirohata S, Kikuchi H : Pe-014-1 Histopathological characteristics of brain tissues in chronic progressive neuro-Behcet's disease. 第 60 回日本神経学会総会(大阪). 2019. 5. 22 臨床神経学 59:S382, 2019

## 2) 海外

口頭発表(含むポスター) 6 件  
原著論文による発表 1 件  
それ以外（レビュー等）の発表 0 件

## 1. 論文発表

原著論文

1. Hoshiyama T, Matsueda Y, Tono T, Arinuma Y, Nagai T, Hirohata S: Differential influences of Fc gamma receptor blocking on the effects of certolizumab pegol and infliximab on human monocytes. Mod Rheumatol. 2017 Aug 14:1-7. doi: 10.1080/14397595.2017.

著書・総説

なし

## 2. 学会発表

1. Hirohata S: LS4-2 Recalcitrant complications of Behcet's disease.

- |   |                 |
|---|-----------------|
| Lunchon Seminar 4, The 18th vasculitis & ANCA Workshop, Tokyo, March 27, 2017   | なし              |
| 2. Hirohata S: SY5-4 Neurological involvement in Behcet's disease. The 18th vasculitis & ANCA Workshop, Tokyo, March 28, 2017、Rheumatology 56(suppl.3): iii14, 2017   | 2. 実用新案登録<br>なし |
| 3. Hirohata S, Kikuchi H, Sawada S, Kuwana M, Kirino Y, Takeno M, Ishigatsubo Y: Influences of timing of introduction of infliximab on the outcome of patients with chronic progressive neuro-Behcet's disease. 23 <sup>rd</sup> World Congress of Neurology, Kyoto, Sept 18, 2017.               | 3. その他<br>なし    |
| 4. Hirohata S, Kikuchi H: Histopathological characteristics of centralnervous system in chronicprogressive neuro-Behçet's disease. 18 <sup>th</sup> International Conference on Behcet' s Disease, Rotterdam, Sept 13, 2018.  |                 |
| 5. Kikuchi H, Tomizuka T, Itamiya T, Asako K, Yanagida T, Kono H, Hirohata S: Strong association of HLA-DRB1*0901 with Japanese patients with chronic progressive neuro-Behcet's disease. 83 <sup>rd</sup> Annual Scientific Meeting, American College of Rheumatology, Chicago, October 21, 2018 |                 |
| 6. Kikuchi H, Tomizuka T, Asako K, Kono H, Hirohata S: The long term outcome of patients with arthritis of Behcet's disease. 84 <sup>th</sup> Annual Scientific Meeting, American College of Rheumatology, Atlanta, November 11, 2019,  |                 |
| G. 知的所有権の取得状況   |                 |
| 1. 特許取得   |                 |