

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（BD）の重症度指標の作成

山口賢一 聖路加国際病院 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 発生成育小児医療学教室（小児科学）

研究要旨

【目的】成長過程にある小児ベーチェット病（BD）の重症度評価に有用な指標を作成する。

【方法】小児BDに認められる臓器障害について、その重篤度を加味したアンケート用紙を作成し、小児リウマチ診療中核施設を対象に調査を実施する。

【結果】アンケート調査の結果を集計し作成する予定。

【結語】上記の結果をもとに作成する予定。

A. 研究目的

小児ベーチェット病（BD）では発症からの期間が短く、障害される臓器の種類が揃わないことから診断（分類）基準の感度が低いことが報告されている。一方で、基準を満たさない症例を満たす症例と比較した場合、治療目的に用いられている薬物の種類に大きな相違が無いことが、日本小児リウマチ学会による調査で明らかになった。背景に臓器障害の種類が少ない場合でも、認められた臓器障害の重篤度が高いために、それに応じた治療が選択されている可能性が考えられた。また、成長過程にある小児リウマチ性疾患の治療においては、児の身体的な成長あるいは社会的な成長を妨げる要因となる臓器障害についても、重篤度が高いと判断されている可能性を考えた。従来の臓器障害の種類に加えて、臓器障害の重篤度を加味した調査票を用い

てアンケート調査を実施することで、成長過程にある小児BDの重症度評価に有用な指標を作成することを目標とした。

B. 研究方法

小児BDに認められる臓器障害について、その重篤度を加味したアンケート用紙を作成した。臓器障害を重篤と判断する基準として、臓器障害により生命予後に影響を及ぼすもの、および、身体障害者と認定される程度のダメージを不可逆的に生じるものを対象とした。また、成長過程にある小児例であることを考慮し、身体的成長（最終身長、ボディイメージ、運動能力）あるいは社会的成長（学習、社会性の形成など）に決定的な影響を与える臓器障害についても、重篤なものとした。これらの考えを元にアンケート用紙を作成し、小児リウマチ診療中核施設を対象に

調査を実施する。

(倫理面への配慮)

本研究は観察研究であり、匿名化されることから倫理的な問題は発生しない。

C. 研究結果

今年度は、アンケート調査の方法を検討した。

D. 考察

来年度以降に考察する。

E. 結論

現時点ではなし。

P. 研究発表

1) 国内

口頭発表 0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

- 1 ○山口賢一 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
- 2 ○山口賢一 Behçet 病 小児内科 50 増刊号:308-309, 2018
- 3 ○山口賢一 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
- 4 ○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

2) 海外

口頭発表 0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 Matsui T, Yamaguchi K, Ikebe T. et.al. Prolonged PR Interval and Erythema Marginatum in a Child with Acute Rheumatic Fever. The Journal of Pediatrics 212:239, 2019

G. 知的財産権の出願、登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他