

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

血管炎症候群の疾患活動性の評価とベーチェット病への応用の際の問題点

永渕裕子 聖マリアンナ医大 リウマチ・膠原病・アレルギー内科  
菊池弘敏 帝京大学 内科  
石橋宏之 愛知医大 血管外科  
萩野均 東京医大 心臓血管外科  
前田英明 日本大学 心臓血管外科  
岳野光洋 日本医大 リウマチ膠原病内科

研究要旨

治療方針の決定と治療の有効性を評価するために疾患活動性を評価する必要がある。ベーチェット病での疾患活動性の評価方法を確立する目的で 現在用いられている血管炎症候群の疾患活動性の評価方法を検証し、ベーチェット病に応用する際の問題点を検討した。

①疾患活動性と後遺症の評価を分けること、②疾患活動性には治療効果の得られる病変を選ぶこと、③症状・徴候にスコアをつけることはベーチェット病の評価に応用可能と考えられた。今後の課題として軽快・増悪を繰り返すベーチェット病の特徴にあった評価基準の策定、特殊型の取り扱い、重症度の決め方、後遺症の範囲、寛解の定義、予後を規定する因子の抽出等が考えられる。

多臓器が障害され、軽快・増悪を繰り返すベーチェット病の特性に適した疾患活動性の指標の選択が必要である。

A. 研究目的

治療方針の決定と治療の有効性を評価するために疾患活動性を評価する必要がある。ベーチェット病での疾患活動性の評価方法を確立する目的で 現在用いられている血管炎症候群の疾患活動性の評価方法を検証し、ベーチェット病に応用する際の問題点を検討する。

(倫理面への配慮)

該当なし

B. 研究方法

小型血管炎である ANCA 関連血管炎(AAV)でよく用いられている評価方法を中心に疾患活動性の評価方法を検討した。

C. 研究結果

① Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS):現在最も頻用される血管炎の指標である。9つの臓器別項目に分け、さらに血管炎に起因する症状・徴候をあげ、それぞれに軽重のあるスコアをつけている。4週より前から持続する症状・所見を **persistent** とし、4週以内に新規あるいは悪化した症状・所見を **new/worse** とし、スコアに差をつけてい

る。BVAS が 0 または 1 で寛解 (new or worse が無いこと)、BVAS が 1 以上で再燃とする。②Vasculitis damage index (VDI) : 1) 血管炎自体による臓器障害および 2) 血管炎に対する治療に起因する合併症 (感染症、圧迫骨折など) による臓器障害のなかで非可逆的な病変として症状や状態が 3 ヶ月以上持続する際に点数化する。VDI の点数は発症当初は 0 点で経過中は不変あるいは増加する。非可逆性病変なので 点数が減ることはない。③重症度 : 重症度も治療方針の決定に必要である。European Vasculitis Study による重症度分類や腎病変 (RPGN) の重症度分類、厚労省の重症度分類がある。

#### D 考察

ベーチェット病の疾患活動性を評価するために血管炎からベーチェット病への応用を考えたとき応用可能な点には以下の点がある。

- 1) BVAS と VDI のように疾患活動性と後遺症の評価を分ける。
- 2) 疾患活動性には治療効果の得られる病変を選ぶ。
- 3) 症状・徴候にスコアをつける。
- 4) Physician Global Assessment (PGA) を使用する。

今後検討を要する点には以下がある。

- 1) 血管炎では new/worse と persistent に分けてわけているが、ベーチェット病では軽快・再燃を繰り返すのが特徴であるためベーチェット病に適した評価基準が必要である。
- 2) 主症状・副症状と特殊型は治療が異なるため、分けて考える。特殊型の中では血管型は高安動脈炎、腸管型は炎症性腸疾患の疾患活動性の評価方法が参考になる。
- 3) 重症度の評価には現行の治療方法やステ

ロイドの投与量なども加味して考える。コルヒチンのみでコントロールがつく場合と高用量のステロイドや生物学的製剤投与が必要なもとの病状が安定している場合では重症度の判定は異なると思われる。また多臓器疾患なので臓器別の規定や難治性病変の定義が必要となる。

4) 治療による有害事象・合併症も予後にかかわってくる項目であるため後遺症には加える。

このほか、ベーチェット病での寛解の定義、予後を規定する因子の抽出も必要である。

#### E. 結論

多臓器が障害され、軽快・増悪を繰り返すベーチェット病の特性に適した疾患活動性の指標の選択が必要である。

#### M. 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 1 件

1. 論文発表  
1. 論文発表

著書・総説

1. 岳野光洋、石ヶ坪良明、石橋宏之、荻野均、菊地弘敏、桐野洋平、永渕裕子、前田英明 他. ベーチェット病診療ガイドライン 2020 (日本ベーチェット病学会、水木信久、竹内正樹編)、診断と治療社、東京、2020

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 0 件  
それ以外 (レビュー等) の発表 0 件

1. 論文発表  
原著論文 なし  
著書・総説 なし

2. 学会発表 なし

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

なし