

(2022年度報告書)

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

ベーチェット病の皮膚粘膜症状の重症度評価と活動性評価

埼玉医科大学皮膚科 中村晃一郎
東北医科薬科大学皮膚科 川上民裕

研究要旨

ベーチェット病は皮膚粘膜症状に全身症状を生じる炎症性疾患である。口腔アフタ性潰瘍、外陰部潰瘍お多くは、本疾患の診断前より生じ、結節性紅斑様皮疹、毛囊炎様皮疹も経過中再燃の頻度が高い。またしばしば病変内に血管の病変を認める。2020年度に提唱した皮膚粘膜症状の診療ガイドラインについて、重症度分類に関する文献的に評価し、皮膚粘膜病変の重症度評価について提案した。

A. 研究目的

ベーチェット病の粘膜病変は口腔アフタ性潰瘍、外陰部潰瘍であり、診断前にも初発症状として生じる。また、結節性紅斑様皮疹、毛囊炎様皮疹、血栓性静脈炎は初発症状として生じることが多い。皮膚粘膜症状および治療について、これまでガイドラインでアルゴリズムを作成し、提唱してきた。(ベーチェット病診療ガイドライン 2020、ベーチェット病皮膚粘膜病変診療ガイドライン)。また、重症度評価に関して活動性評価のある文献を検討し、指標を作成したい。

B. 研究方法

ベーチェット病の診療ガイドラインにされている皮膚粘膜病変の治療アルゴリズムについて検討し、重症度に関する活動性評価の作成を検討する。

(倫理面への配慮)

本研究はヘルシンキ宣言(2013年総会で改訂)の精神にもとづいて実施する。

C. 研究結果

ベーチェット病の病態では好中球の活性化がある。結節性紅斑様皮疹では、皮膚病変である結節性紅斑様皮疹、毛囊炎様皮疹では、組織学的に真皮の血管周囲性の好中球の浸潤があり、しばしば静脈周囲認められ、ときに血管腔内の血栓を認める。ときに結節性紅斑様皮疹は血栓性静脈炎との区別が困難である。治療における重症度評価、活動性評価について検討した。

口腔内アフタ、外陰部潰瘍、毛囊炎様皮疹、結節性紅斑様皮疹を、大きさ、過去1か月間の回数で換算しそれぞれ10点として、また疼痛スコア(10点)も加えて、最高値50点とした。これらの合計点数は、ほぼ寛解0-1、軽症2-10、中等症11-24、重症25-39、最重症40-50である。また、各項目も点数別に、なし、軽症、中等症、重症に分類した。これの評価は、重症度を評価できると同時に、過去1か月の活動性を評価できると考えられる。

病の外陰病変。産科と婦人科 89: 54-58, 2022

D 考察

ベーチェット病の結節紅斑様皮疹、毛囊炎様皮疹は、組織学的に好中球浸潤が顕著で、同時に血栓形成を認める。皮膚粘膜病変に関する治療アルゴリズムでは、ステロイド、コルヒチン全身療法が推奨される。皮膚粘膜症状は初発で生じ、また再発を繰り返すため、皮膚粘膜症状の重症度、治療、経過中の推移を評価することが必要である。

今回、これまでの既存治療について文献的に検討し、皮膚粘膜病変の評価方法について提案した。評価では、結節性紅斑様皮疹、毛囊炎様皮疹について回数、大きさを評価した。また、粘膜病変はアフタ性口内炎、外陰部潰瘍があり、ともに過去1か月以内の回数、大きさを評価項目とした。さらに粘膜病変は疼痛を伴うことが多いため、疼痛も評価項目に加えた。これらを合わせた項目を総合スコアとして計測することとした。

E. 結論

B ベーチェット病の口腔アフタ性潰瘍、結節性紅斑様皮疹、毛囊炎様皮疹の症状や推移における重要度指標を提案した。経過中の重症度活動性の評価項目として実際の活用に向けてさらなる検討が必要である。

F. 研究発表

1) 国内

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 2件

1. 論文発表

原著論文
著書・総説

1. 中村晃一郎 急性外陰潰瘍・ベーチェット病の外陰病変。産科と婦人科 89: 54-58, 2022
2. 中村晃一郎 急性外陰潰瘍・ベーチェット

2. 学会発表

1) 国内

1. 川上民裕。ベーチェット病における抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体の関与。第5回ベーチェット病学会。2023年11月5日。横浜。

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 1件

1. 論文発表

原著論文
著書・総説

1. Doyoung Kim, Koichiro Nakamura, Fumio Kaneko, Erkan Alpsoy, Donsik Bang. Mucocutaneous manifestations of Behçet's diseases: pathogenesis and management from perspectives of vasculitis. *Frontiers in Medicine*. 2022. 9. 987393. Doi: 10.3389/fmed.2022.987393.

2. 学会発表

1. Koichiro Nakamura, Tamiro Kawakami, Masaki Takeuchi, Nobuhisa Mizuki, Fumio Kaneko. Management of mucocutaneous lesions of Behçet's disease (P092). *Mediterranean J Rheumatol*. 33(4): Suppl III. 14, 2022

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