

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の重症度分類基準の設定に向けて

廣畑俊成^{1,2}、菊地弘敏²、沢田哲治³、河内泉^{4,5}

信原病院リウマチ科¹、帝京大学医学部内科²、
東京医大 リウマチ膠原病内科³
新潟大 総合医学教育センター⁴、新潟大 脳研 脳神経内科⁵

研究要旨

神経ベーチェット病の重症度分類基準の設定を行うために、以前の班研究で集積された神経ベーチェット病の症例をデータベースとして後ろ向き研究を計画した。重症度分類を行う上でのたたき台として、ベーチェット病診療ガイドライン 2020 に記載された神経ベーチェット病の診療のアルゴリズムを利用して重症度仮分類基準を設定した。今後、種々の調査項目を設定し、それに基づいて仮分類基準の改訂を行う予定である。

A. 研究目的

神経ベーチェット病の診療ガイドラインに記載されたアルゴリズムを効率的に運用するためには、どのような局面で治療の強化を図るべきかについての基準が必要である。そのために神経ベーチェット病の重症度基準を設定することを目的とする、

B. 研究方法

平成 23 年から平成 25 年の班研究で集積された神経ベーチェット病の症例をデータベースとして後ろ向き研究を計画した。重症度分類を行う上でのたたき台として、ベーチェット病診療ガイドライン 2020 に記載された神経ベーチェット病の診療のアルゴリズムを利用して重症度仮分類基準を設定した。

（倫理面への配慮）

今回の研究に関してはまた患者の個人情報はいっさい扱わないので倫理上の問題が生じることはない。

C. 研究結果

ベーチェット病診療ガイドライン 2020 に記載されている神経ベーチェット病の診療のアルゴリズムに従って、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仮重症度分類基準をそれぞれ Group 1A-5A, Group 1c-3C として設定した（表 1）

D 考察

今回設定した仮重症度分類基準はあくまで治療内容に基づいて設定されたものであることから、実際に治療を行うにあたっては役に立たない可能性が考えられる。従って、その妥当性について何らかの評価を行い、必要に応じて臨床の現場での判断に役立つように改定を加えてゆく必要がある。

平成 23 年から 25 年にかけての班会議で、班に属する諸施設より多数の症例が集積され、後ろ向きコホートが得られている。今後はこのコホートも用いて後ろ向きの解析を行い、今回設定した仮基準についての妥当性を評価してゆく必要がある。その際の評価項目としては、

特に予後が重要で、急性型では1年後-数年後の発作の再発の有無、慢性進行型では1年後-数年後の症状の進行の有無、MRIでの脳幹の萎縮の進行の有無が重要である。

E. 結論

神経ベーチェット病の重症度分類基準を作成するために、今年度はベーチェット病診療ガイドライン2020に記載された神経ベーチェット病の診療のアルゴリズムを利用して重症度仮分類基準を設定した。さらに以前作成された後ろ向きコホートをを用いた評価方法を設定した。

急性型神経ベーチェット病の重症度仮分類基準

- Group 1 A ステロイド投与の必要ない髄膜炎で脳の局所兆候がない
- Group 2A 脳の局所兆候を伴うが、中等量までのステロイドに反応して改善
- Group 3A 脳の局所兆候を伴い、中等量以上のステロイドに反応して改善
- Group 4A 脳の局所兆候を伴い、改善のためステロイドパルス療法を要する
- Group 5A 脳の局所兆候を伴い、ステロイドパルス療法でも改善が乏しい

慢性進行型神経ベーチェット病の重症度仮分類基準

- Group 1C ムトレキサートのみで髄液IL-6が17pg/ml以下にコントロールできるもの
- Group 2C ムトレキサートとインフリキシマブの併用で髄液IL-6が17pg/ml以下にコントロールできるもの
- Group 3C ムトレキサートとインフリキシマブの併用でも髄液IL-6が17pg/ml以下にコントロールできないもの

表1 神経ベーチェット病の重症度仮分類基準

F. 研究発表

1) 国内

口頭発表 2 件
 原著論文による発表 0 件
 それ以外（レビュー等）の発表 3 件

1. 論文発表

原著論文

1. なし

著書・総説

1. 廣畑俊成：[専門医のためのアレルギー学講座]-膠原病とアレルギー-2. 関節リウマチを除く膠原病の診断と治療。アレルギー2022；71(3)：168-180.
2. 廣畑俊成：VIII. 内科疾患や腫瘍に伴う神経免疫疾患 神経ベーチェット病/神経スウィート病. 日本臨床 2022；

80(Suppl. 5)：494-498.

3. 廣畑俊成：1章 ベーチェット病の臨床 10. 神経病変 現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病、岳野光洋編、日本医事新報社、東京、pp.54-61, 2023.

2. 学会発表

1. 廣畑俊成、菊地弘敏：0-31-5 慢性進行型神経ベーチェット病における髄液 IL-6 上昇の機序の解析。第63回日本神経学会総

会(東京).2022.5.21 臨床神経学 62:S230,

2022

2. 廣畑俊成、菊地弘敏：023-1 慢性進行型神経ベーチェット病の中樞神経病変の病理組織学的特徴。第37回日本臨床リウマチ

学会（札幌）.P.217. 2022.10.30

2) 海外

口頭発表 0 件
 原著論文による発表 2 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. Hirohata S: Histopathological characteristics of central nervous system in chronic progressive neuro-Behçet's disease. J Neurol Sci 2022; 434:120127. doi: 10.1016/j.jns.2021.120127
2. Tsukui D, Hirohata S, Kikuchi H, Uozaki

H, Kono H. Histopathology of pulmonary thromboembolism in a patient with Behçet's disease. Clin Exp Rheumatol 2022; 40(8):1584-1587.

著書・総説

1. なし

2. 学会発表

1. 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