

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
総合分担研究報告書

“研究タイトル”

小児ベーチェット病（BD）の重症度指標の作成

“研究分担者” “所属”

○山口賢一 聖路加国病院 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 横浜市立大学大学院 医学研究科 発生成育小児医療学

研究要旨

【目的】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】過去に日本小児リウマチ学会により実施した全国調査を用いて、厚生労働省の診断基準を満たしていない症例の臨床的特徴を解析した。

【結果】診断基準を満たさない小児 BD の症例の多くは、主症状である臓器障害の種類が揃わない一方で、発熱を伴うことが多いことが明らかになった。また、成長過程にある小児例では、重症度を考える場合に、生命予後・重要臓器の予後に関わる要件に加えて、小児の成長（身体的・社会的）に影響を与える症状についても検討の対象とすることが必要である点が伺えられた。

【結語】小児 BD で、実臨床との乖離が少ない診断基準を作成するためには、発熱に注目することが有用である。重症度を判定する際に、小児の成長に影響を及ぼす要因についても配慮が必要であろう。

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（約40%）ことが報告されている。診断基準を満たさない群の特徴として、消化器以外の臓器障害の頻度が低いことが明らかになった。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く、基準を満たす症例と比較して必ずしも軽症と判断されていないことが伺われた。小児 BD の重症度について、診断（分類）基準を満たさない症例についても適切に判断

されるために有用なポイントを明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

過去に日本小児リウマチ学会により実施した全国調査を用いて、厚生労働省の診断基準を満たしていない症例の臨床的特徴を解析し、診断基準を満たす症例と比較した。それを元に、小児 BD において重症度を考える際に有用な点について整理を行った。

（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

小児 BD 52 症例のうち、厚労省診断基準を満たさない(疑い例に相当) 18 例(男児 8 例、女児 10 例)を対象に検討を行った。主症状のうち口内炎は 94%の症例で認められ、外陰部潰瘍は 44%、皮膚症状は 11%で認められた一方、眼合併症を伴った症例はいなかった。副症状では、消化器症状は 28%、関節炎は 22%で認めたが、神経症状および血管症状を認めた症例はいなかった。診断基準の主症状や副症状には含まれない項目だが、発熱は多くの症例(78%)で認められた。

D. 考察

厚労省診断基準を満たさない小児 BD の症例の多くは、主症状である臓器障害の種類が揃わない一方で、発熱を伴うことが多いことが明らかになった。また、成長過程にある小児例では、重症度を考える場合に、生命予後・重要臓器の予後に関わる要件に加えて、小児の成長(身体的・社会的)に影響を与える症状についても検討の対象とすることが必要である点が伺えられた。

E. 結論

小児 BD で、実臨床との乖離が少ない診断基準を作成するためには、発熱に注目することが有用である。重症度を判定する際に、小児の成長に影響を及ぼす要因についても配慮が必要であろう。

F. 研究発表

1) 国内

口頭発表 1 件
原著論文による発表 1 件
それ以外(レビュー等)の発表 1 件

1. 論文発表

原著論文

1.

著書・総説

- 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

- 山口賢一 Behçet 病 小児内科 50 増刊号:308-309, 2018
- 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
- 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
- 山口賢一 小児 Behçet 病 日本臨床 79:890-896, 2019
- Metropolitan Pediatric Rheumatology Conference 編集 小児リウマチレジデントガイド 朝倉書店, 2021 ; ○山口賢一 診断へのアプローチ 17-32
- Metropolitan Pediatric Rheumatology Conference 編集 小児リウマチレジデントガイド 朝倉書店, 2021 ; ○山口賢一 若年発症の脊椎関節炎 74-80
- 山口賢一 若年性強皮症 小児内科 53:907-912, 2021

2. 学会発表

- 小児ベーチェット病では診断時に臓器障害の種類が揃わず発熱を伴う傾向がある

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

- Toshihiro Matsui, ○ Kenichi Yamaguchi, Tadayoshi Ikebe et.al. Prolonged PR Interval and Erythema Marginatum in a Child with Acute Rheumatic Fever. The Journal of Pediatrics 212:239, 2019

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