

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

血管型ベーチェット病の鑑別診断と PQ (Patient question)

研究分担者：岳野光洋（日本医大武蔵小杉病院 リウマチ膠原病内科）

菊地弘敏（帝京大学医療共通教育研究センター）

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）

研究協力者：石橋宏之（愛知医科大学メディカルセンター）

荻野 均（医学研究所北野病院心臓血管外科/東京医科大学心臓血管外科学分野）

血管型ベーチェット病(B病)は難治性病態の一つであり、肺血管病変、動脈瘤などは直接的死因となりうる。その治療はグルココルチコイド、免疫抑制薬、TNF阻害薬などの強力な免疫抑制療法やカテーテルあるいは外科的血管再建など侵襲度の高いものが適応になるため、まず、的確な診断が重要である。B病は血管炎の視点からは variable vessel vasculitis に分類され、病変は血管サイズを問わず、動静脈系に分布するため、多くの鑑別すべき疾患が存在し、特に血管外症状が明らかでない非典型例においては診断に苦慮することがある。今年度、本研究では厚生労働省ベーチェット病診断基準の鑑別診断の全面的な見直しに伴い、その一環として血管型 B 病の鑑別診断も改訂した。

一方、「ベーチェット病診療ガイドライン 2020」の作成以後、医療関係者以外の患者含めた一般の方にわかりやすい解説書が望まれているのに対応し、本年度は患者目線での質問 (patient question) を整理した。

A. 研究目的

血管型ベーチェット病(B病)は難治性病態の一つであり、肺血管病変、動脈瘤などは直接的死因となりうる。その治療はグルココルチコイド、免疫抑制薬、TNF阻害薬などの強力な免疫抑制療法やカテーテルあるいは外科的血管再建など侵襲度の高いものが適応になるため、その診断においては、的確な診断が重要であり、他疾患を十分鑑別する必要がある。

B病の血管病変は血管サイズを問わず、動静脈系に分布し、血管炎の視点からは variable vessel vasculitis に分類され、病変ごとには多

くの鑑別すべき疾患が存在する。そのため、特に血管外症状が明らかでない非典型例においては B 病の診断自体に苦慮することがある。B病診断確定後、経過中に生じた血管病変についても、他疾患の可能性は否定した上で、免疫抑制療法を選択する必要がある。さらに、血管再建において、カテーテル治療か手術療法かの選択は B 病関連病変か否かで変わってくる可能性があり、また、B病に起因すると考えられる場合には免疫抑制療法の併用も必須になる。

本研究では、今年度、厚生労働省ベーチェット病診断基準の鑑別診断を全面的に見直し、

その一環として血管型 B 病の鑑別診断も改訂した。

「ベーチェット病診療ガイドライン 2020」は医師を対象としたものであり、その内容は専門性が高いため、医療関係者以外の患者含めた一般の方にわかりやすい解説書が望まれている。本年度はガイドラインの中の clinical question (CQ) を患者目線での patient question(PQ)として整理した。

## B. 研究方法

1. 厚労省診断基準における鑑別診断の見直し  
リウマチ医 3 名、血管外科医 2 名からなる血管病変ワーキンググループにより、原案を作成し、研究班員全体に意見を求め、作成した。

### 2. PQ 案の作成

血管病変ワーキンググループにより、原案を作成し、研究班員全体に意見を求め、作成した。

## C. 研究結果

### 1. 厚労省診断基準における鑑別診断改訂案

B 病の血管は比較的若年者にも生じうること、病態形成に炎症が関与していることを念頭に、表 1 を鑑別診断にあげた。

### 2. 血管病変 PQ 案

PQ1 ベーチェット病の血管病変にはどんなものがありますか？

PQ2 静脈に病気が起きたとき、どんな症状が起こりますか？

また、診断にはどんな検査が必要ですか。

PQ3 静脈に血栓（血管の中で血液が固まり、つまった状態）ができたときに、他に何の病気を考えますか。

表 1 厚労省診断基準における血管病変の鑑別診断改訂案

---

血液凝固異常症
プロテイン S 欠損症
プロテイン C 欠損症
アンチトロンビン欠乏症
抗リン質抗体症候群
癌関連性血栓症(トルソー症候群)
高安動脈炎
巨細胞性動脈炎、
結節性多発動脈炎、
川崎病
慢性動脈周囲炎 (IgG4関連疾患など)
バージャー病、
感染性動脈瘤

---

PQ4 動脈に病気が起きたとき、どんな症状が起こりますか

また、診断にはどんな検査が必要ですか。

PQ5 ベーチェット病の動脈の病気と区別すべき病気にはどんなものがありますか。

PQ6 肺の血管に病気がおきるとどんな症状が出ますか。

また、診断にはどんな検査が必要ですか。

PQ7. 心臓に病気がおきるとどんな症状が出ますか。

また、診断にはどんな検査が必要ですか。

PQ8 静脈に血栓ができたとき、どんな治療が必要ですか。

PQ9 静脈に血栓ができたとき、免疫機能を抑える治療は必要ですか。

PQ10 ベーチェット病の静脈血栓に抗凝固薬(血液を固まりにくくする薬)は有効ですか。

PQ11 動脈の病気では、どんな治療が必要でしょうか？

PQ12 動脈の病気の内科的治療にはどんなものがありますか？

PQ13 肺血管の病気では、どんな治療が必要

でしょうか？

PQ14 ベーチェット病の特効薬として TNF 阻害薬という注射薬を聞いたことがあります。血管の病気にも効くのでしょうか。

PQ15 ベーチェット病の血管の病気に手術が行われるのはどんなときですか。

PQ16 心臓に近い大動脈に病変に対する手術について教えてください。

PQ17 末梢動脈の動脈瘤に対する手術について教えてください。

PQ18 血管ベーチェット病が原因で起きた動脈の病気にカテーテル治療は効果が期待できますか？

PQ19 ベーチェット病で血管の手術をしても、まだ、お薬の治療は必要ですか？

PQ20 血管の病気が落ち着いているのか、まだ治療を要するのか、判断するのに必要な検査がありますか？

## D 考察

厚労省ベーチェット病診断基準にある鑑別診断は数十年見直しがされておらず、現状に合っていないという意見が出てきた。特に、神経病変では、疾患概念の時代的変性に対応できていないため、現状の鑑別診断が形式的なものに過ぎないという指摘があった。本研究ではその一環で血管病変について鑑別診断を整理した。この鑑別診断は指定難病申請書式にも含まれるので、数年間の使用後、フィードバックを受け、将来的にはより実用性が高いものとしていく必要がある。

PQについては、今年度、ガイドラインの中の CQ を患者目線での PQ として整理したので、今後、患者団体（ベーチェット病友の会など）からのフィードバックを受け、さらにブラッシュアップする予定である。

## E. 結論

B 病血管病変に関して厚労省ベーチェット病診断基準にある鑑別診断を改訂し、「ベーチェット病診療ガイドライン 2020」の CQ を患者目線で PQ として整理した。

## F. 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

### 総説・著書

1. 岳野光洋. 血管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、p48-53、2023

2. 岳野光洋：免疫病・アレルギー性疾患・膠原病 ear note 2024（岡庭豊編）、メディックメディア、東京、F-43-59, F87-90、2024

3. 永渕裕子. 血管病変に対する抗凝固療法管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、p122-125、2023

4. 菊地弘敏. ベーチェット病の現状と今後の展望 診療ガイドラインから見えてきた新たな課題. 帝京医学雑誌 46(2): 55-72, 2023

### 2. 学会発表

### 2) 海外

口頭発表 2 件

原著論文による発表 4 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. Nagafuchi H, Kikuchi H, Ishibash H, Maeda H, Ogino H, Kirino Y, Sawada T, Saito K, Kuwana M, Hirohata S, Ishigatsubo Y, Niimi M, Okita Y, Miyata T, Shigematsu H, Takeno M. Recommendations for the management of the vascular involvement in Behçet's disease by the Japanese national research committee for Behçet's disease- secondary publication. *Mod Rheumatol.* 32 (1): 182-193, 2023
2. Tomizuka T, Kikuchi H, Okubo M, Asako K, Miyata S, Kono H. Natural history of Behçet's disease focusing on remission of oral ulcers. 33(3):566-573, 2023
3. Hirohata S, Kikuchi H, Sawada T, Kuwana M, Kawachi I, Kirino Y, Ishigatsubo Y, Takeno M. Effect of Infliximab on Chronic Progressive Behçet's Disease: Influence of the Timing of Introduction on the Patient Outcome. *Internal Med.* 63 (4): 481-486, 2024
4. Hirahara L, Kirino Y, Soejima Y, Takeno M, Takase-Minegishi K, Yoshimi R, Takeuchi M, Mizuki N, Hideaki Nakajima H. Association of high disease activity and serum IL-6 levels with the incidence of inflammatory major organ events in Behçet disease: a prospective registry study. *Front Immunol*, In press.

著書・総説

なし

学会発表

1. Takeno M. Comments on “Challenges in Ocular involvement of Behçet’s

disease ISBD Webinar on “Challenges in Ocular involvement of Behçet’s disease. 2023.0505

2. Takeno M, Nagafuchi H, Kikuchi H, Ishibashi H, Maeda H, Ogino H. Japanese guidelines for vasculo-Behçet’s Disease. 10th Korea-Japan Joint Meeting on Behçet’s Disease. Seoul, Korea , 2023.1006

G. 知的財産権の出願、登録状況

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
なし