

患者さんご家族を支えるベーチェット病診療情報サイト

ベーチェット病パートナーズ

ベーチェットパートナーズ



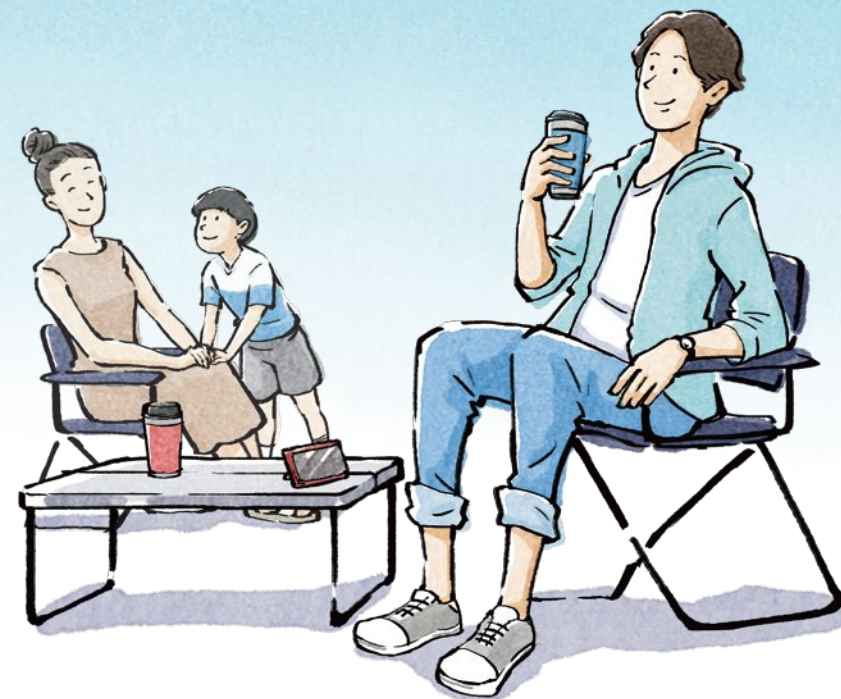
behcets-partners.jp

ベーチェット病に関する疾患や治療の最新情報をご提供しています。
また、ベーチェット病の治療を支える医療費助成制度についても
わかりやすく解説しています。

ベーチェット病による 口内炎※のみられる

患者さんご家族の方へ

※口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍



病・医院名

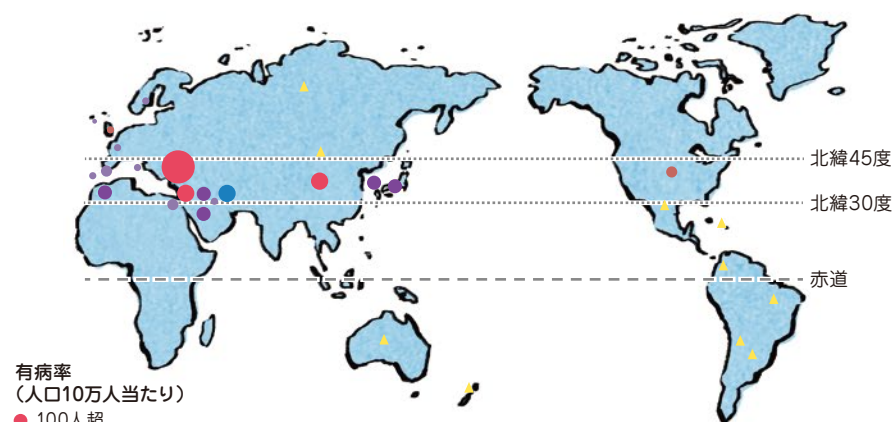
ベーチェット病とは

ベーチェット病について

ベーチェット病は、身体の中の免疫バランスの異常によっておこる全身性の炎症性疾患です。トルコのイスタンブール大学のベーチェット先生が報告したことから、この名がつけられました。ベーチェット病の歴史は古く、紀元前5世紀には古代ギリシャの書物にベーチェット病らしき病気の記載があったなど古くから知られていたようです。

世界的には日本をはじめ、韓国、中国、中近東、地中海沿岸地域といった北緯30度から45度付近のシルクロード沿いの地域で多くみられます。このためシルクロード病とよばれることもあります。

〈ベーチェット病が多くみられる地域¹⁾〉

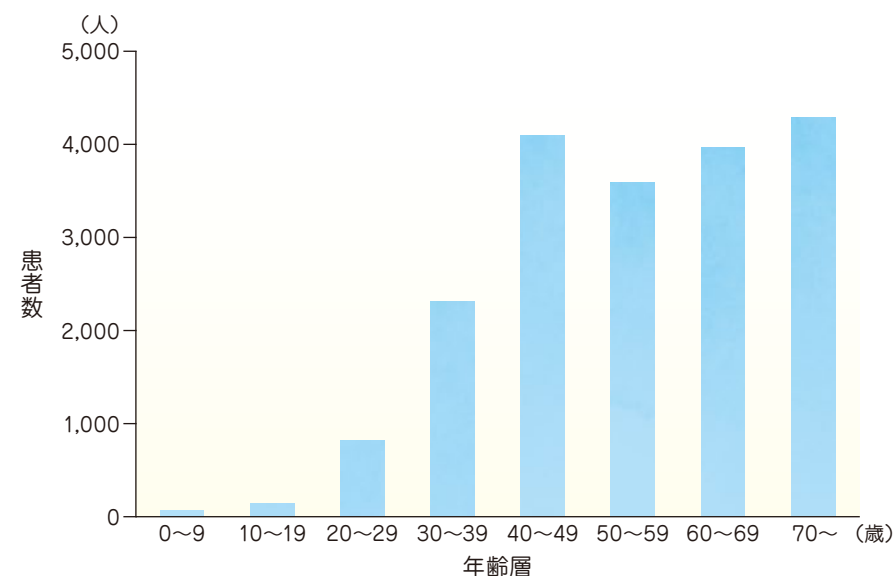


1) Cho SB et al.: Yonsei Med J. 53:35-42, 2012より改変

ベーチェット病の患者数

日本では、人口10万人当たり13.5人がベーチェット病の患者さんであるという報告があります¹⁾。ベーチェット病で指定難病の特定医療費受給者証を保有している患者さんの数は約1万5千人です²⁾。ベーチェット病は、以前は男性に多いと言われていましたが、最近では男女の数の違いはほとんどないとされています。

〈日本人ベーチェット病患者さんの年齢層別分布³⁾〉



1) Leonardo NM et al.: Int J Rheumatol. 2015;945262, 2015

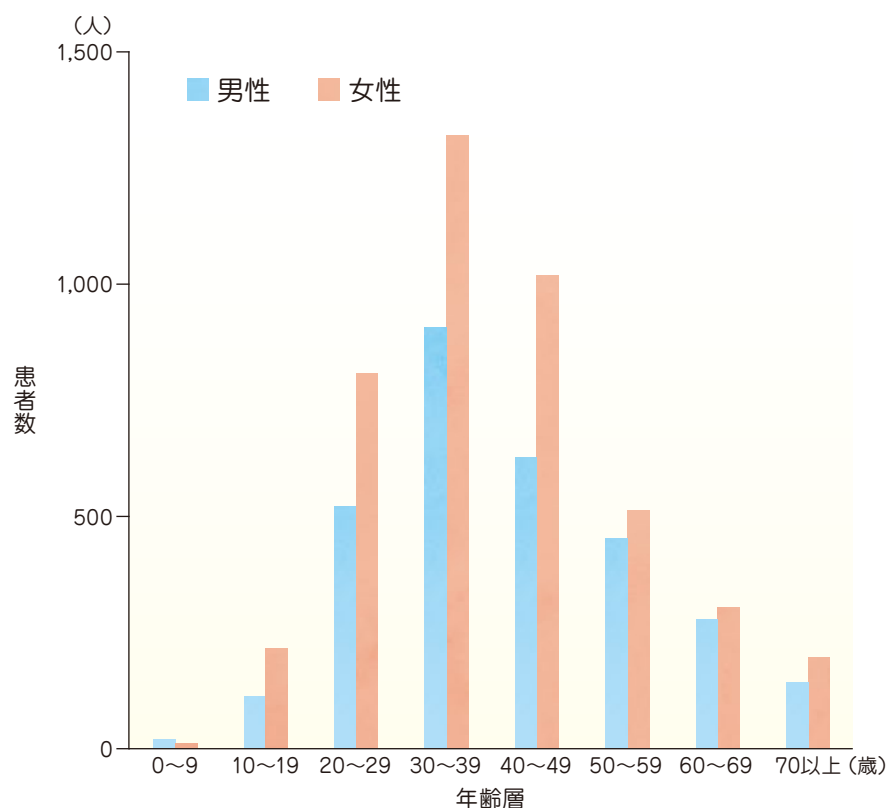
2) e-stat: 平成29年度衛生行政報告例

3) e-stat: 平成28年度衛生行政報告例

ベーチェット病とは(つづき)

発症年齢は30歳代後半¹⁾にピークがあると言われています。また、日本の高齢化社会の進展に伴い、ベーチェット病患者さんも高齢化が進んでいます。

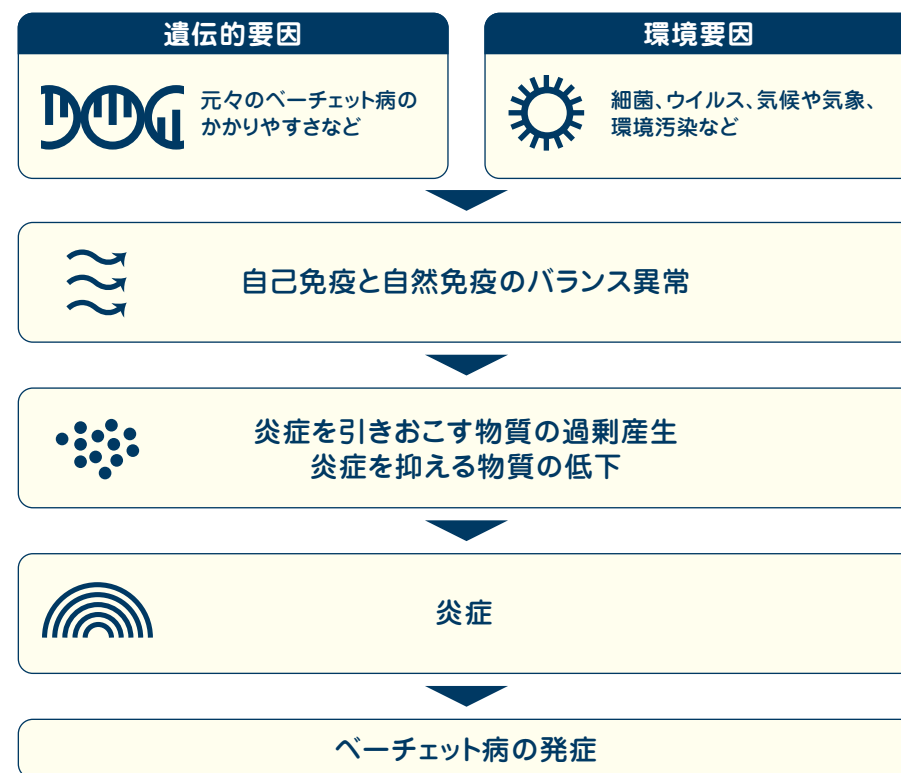
〈日本人ベーチェット病患者さんの発症年齢の分布¹⁾〉



1) 岳野光洋 他: リウマチ科, 60:332-329, 2018

ベーチェット病の原因

ベーチェット病の原因はよくわかっていません。しかし、最近の研究により、ベーチェット病になりやすい遺伝的な要因と、さまざまな環境的な要因が複雑に関与することによって、免疫バランスの異常がおこり、発症につながると考えられています。



1-9)より作図

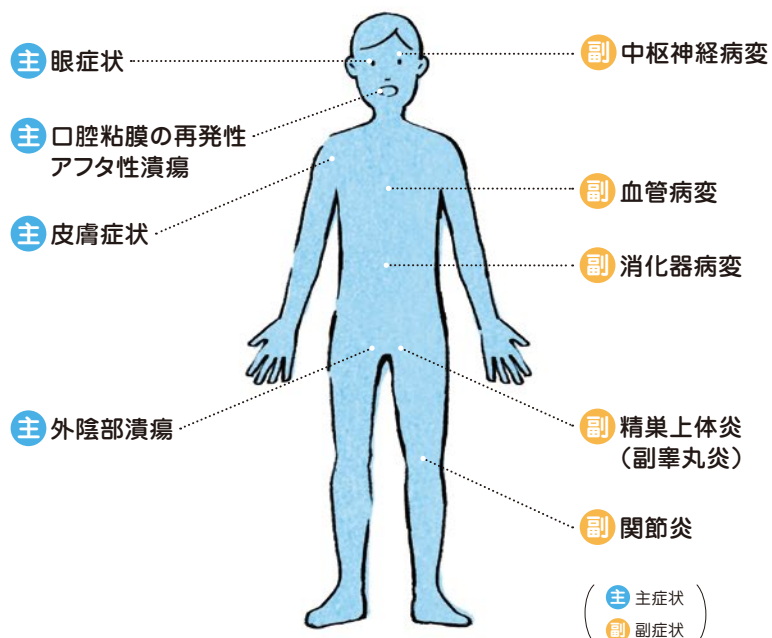
1) 日本リウマチ財団 教育研修委員会・日本リウマチ学会 生涯教育委員会 編: リウマチ病学テキスト第2版. 診断と治療社, p400-408, 2016
 2) 岳野光洋: リウマチ科, 58:412-419, 2017
 3) 岳野光洋: リウマチ科, 54:191-197, 2015
 4) Mizuki N et al.: Nat Genet. 42:703-706, 2010
 5) Kirino Y et al.: Nat Genet. 45:202-207, 2013

6) Kirino Y et al.: Proc Natl Acad Sci U S A. 110: 8134-8139, 2013
 7) Takeuchi M et al.: Nat Genet. 49:438-443, 2017
 8) Takeuchi M et al.: J Autoimmun. 64:137-148, 2015
 9) Ishigatsubo Y(ed.): Behçet's Disease. Springer, p1-20, 2015

ベーチェット病の症状

ベーチェット病では、患者さんごとにさまざまな症状がさまざまな組み合わせで現れます。ベーチェット病でみられる症状のうち、口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍、外陰部潰瘍、皮膚症状、眼症状は厚生労働省の診断基準により主症状とよばれます。そのほかに副症状として、関節炎、精巣上体炎（副睾丸炎）、消化器病変、血管病変、中枢神経病変があります。ベーチェット病は、それぞれの症状が現れたりおさまったりすることをくり返すのが特徴です。症状は、女性よりも男性の方で重くなりやすいと言われています。近年、日本では眼症状が減少し、消化器病変が増加しています。

〈主症状と副症状〉



ベーチェット病の主症状について

口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍

- 唇、舌、ほおの粘膜などに痛みのある、境目のはっきりした潰瘍が現れます。
- 潰瘍は同時にいくつも現れることもあります。
- ほぼすべての患者さんに現れます。

皮膚症状

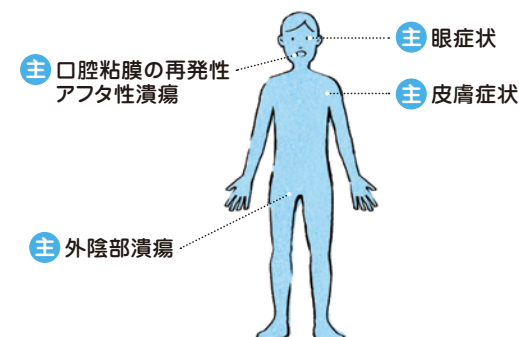
- ひざから足首あたりを中心に、赤く腫れて痛みがあり、皮膚の下に硬いしこりを感じる発疹が現れます。
- 顔や首などに、ニキビのような湿疹が現れる場合もあります。
- 虫さされの跡が腫れたり赤くなったりします。

外陰部潰瘍

- 性器の周囲に痛みのある潰瘍が現れます。痕が残ってしまうこともあります。
- 女性の場合、性周期にあわせて症状が悪くなることがあります。
- 相談しにくい症状ですが、ベーチェット病以外の疾患ではほとんどみられないため、診断のポイントになることも少なくありません。

眼症状

- 目の中で炎症がおこることにより症状が現れます。炎症はほとんどの場合、両目に現れます。
- 目の縁に無菌性の膿がたまる症状がみられることがあります。
- 発作をくり返すうちに徐々に障害が蓄積し、視力が低下したり、失明することもあります。



ベーチェット病の症状(つづき)

ベーチェット病の副症状について

関節炎

- ひざやひじ、足首などの大きな関節に痛みや腫れ、熱を感じる症状が現れます。
- 関節リウマチの症状と似ていますが、関節の変形やこわばりがない点、ほとんどの場合片側の手足にだけ症状が現れる点などが異なります。

精巣上体炎(副睾丸炎)

- 男性の患者さんに現れる症状です。
- 痛みと腫れが現れ、数日程度でおさまります。
- ベーチェット病以外の疾患ではあまりみられないため、外陰部潰瘍と同様に、診断のポイントになる症状のひとつです。

血管病変

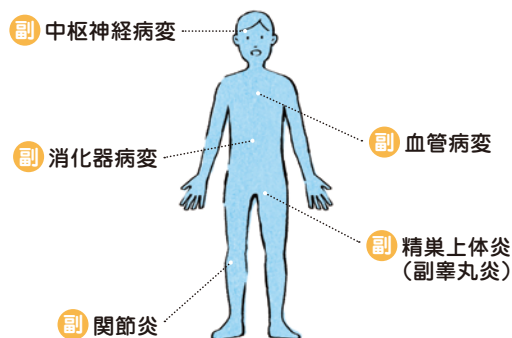
- 大きな血管に炎症がおこる場合は血管(型)ベーチェット病に分類されます。
- 血栓やこぶができることで血管がつまったり血流が悪くなったりします。

消化器病変

- 消化管に潰瘍が現れる場合は腸管(型)ベーチェット病に分類されます。
- とくに多いのは回盲部という部分の潰瘍ですが、食道から直腸のいずれの場所でもおこる可能性があります。

中枢神経病変

- 神経症状が目立って現れる場合は神経(型)ベーチェット病に分類されます。
- 急性と慢性に分けられます。急性の場合は脳を包む髄膜の炎症、脳幹の炎症がおこります。慢性の場合は片まひ、認知症のような症状などが現れます。



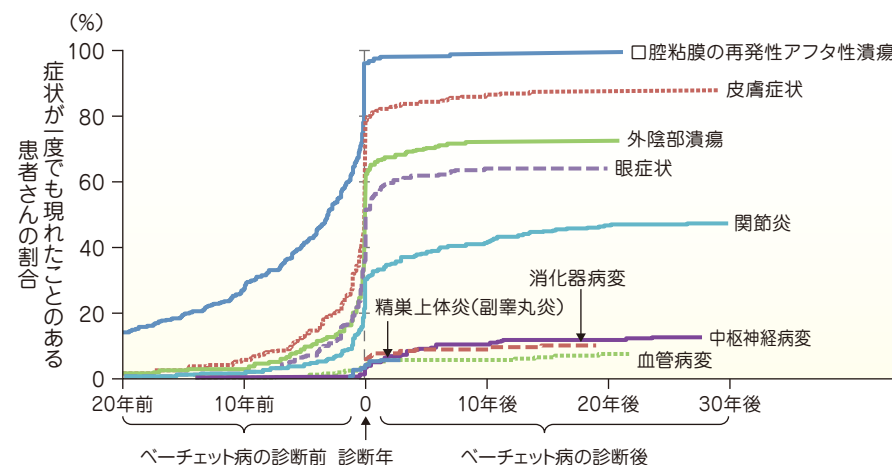
症状の経過

ベーチェット病における口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍、眼症状などの主症状は、ベーチェット病の診断時に多くの患者さんで見られる症状であり、その後の病気の経過の中でもくり返し現れることが知られています。

また、患者さんの中には、ベーチェット病と診断される10年以上前から症状が現れている方もいます。

口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍は、ベーチェット病で最初に現れる症状であることが多いほか、病気の経過の中でもほとんどの患者さんで見られる症状です。

〈日本人患者さんにおけるベーチェット病の症状の発現割合¹⁾〉



1) Ideguchi H et al.: Medicine(Baltimore). 90:125-132, 2011

ベーチェット病の診断(つづき)

ベーチェット病の診断の際に参考となる検査

ベーチェット病の診断の際に参考となる検査には、血液検査、遺伝子検査、針反応などがあります。

また、特殊型ベーチェット病が疑われる場合には、髄液検査や画像検査(MRI)、内視鏡検査などを行うこともあります。

〈ベーチェット病の診断の際に参考となる主な検査〉

	概 要
血液検査	血液検査では、炎症があるかどうかを調べます。炎症がみられる場合、身体の中の免疫バランスの異常という点から、診断の参考になります。
遺伝子検査	ベーチェット病患者さんでは、身体の中の免疫反応に関して重要な役割を担っているヒト白血球抗原の特定の型(白血球の血液型のようなもの)であるHLA-B51が陽性を示した人の割合が35～80%と、ベーチェット病ではない方(10～30%)と比較して高いことが知られています ¹⁾ 。ただし、HLA-B51が陽性を示したから必ずしもベーチェット病であるということではなく、HLA-B51が陰性のベーチェット病患者さんもいるため、あくまで参考としての位置づけです。
針反応	注射針を皮膚に軽く刺して、24～48時間後の状態を確認します。赤く膨らんだり、膿がたまってきたりする場合に陽性と判定します。ただし、最近では針反応で陽性を示す患者さんが少なくなってきたり、あまり行われなくなってきました。
髄液検査、 画像検査(MRI)、 内視鏡検査など	特殊型ベーチェット病が疑われる場合に行われることがあります。

1) 目黒明 他: あたらしい眼科, 23: 1521-1527, 2006

ベーチェット病の治療

治療の目的

ベーチェット病による眼症状、消化器病変、血管病変、中枢神経病変では、くり返し炎症がおこることによって徐々にダメージが蓄積し、重い症状が残ってしまう場合があります。そのため、ベーチェット病の治療では、眼症状、消化器病変、血管病変、中枢神経病変がみられる場合の症状の改善と再発の予防が最優先になります。

眼症状、消化器病変、血管病変、中枢神経病変以外の症状は、重い症状を残すことはなく、10年ほど経つと症状が落ち着いてくることが多いと言われています。しかし、口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍や外陰部潰瘍、皮膚症状、関節炎などでは、痛みや不快感などにより患者さんの生活の質(QOL)が大きく損なわれます。

ベーチェット病の治療は長い期間にわたります。早期の診断と患者さんの症状にあわせた適切な治療を行い、眼症状、消化器病変、血管病変、中枢神経病変による重い症状が残らないようにすると共に、患者さんのQOLを高めることが非常に大切です。



ベーチェット病の治療(つづき)

治療の考え方

ベーチェット病の症状は患者さんごとにさまざまであるため、すべての患者さんに当てはまる治療法はありません。またベーチェット病は、症状が現れたりおさまったりすることを長い期間にわたってくり返すため、同じ患者さんであっても、その時々には現れている症状の種類や重さなどにより、治療法が異なってきます。そのため、それぞれの患者さんでその時々には現れている症状の種類や重さ、症状の進行の程度などを注意深く考慮しながら治療方針を立てる必要があります。



患者さんごとに、症状が現れたりおさまったりしている期間の長さはさまざまですが、症状がおさまっている時期であっても、定期的な受診を欠かさず、主治医と相談を続けることが大切です。

口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍(口腔潰瘍)について

9ページに示したとおり、口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍(口腔潰瘍)は、ベーチェット病で最初に現れる症状であることが多いほか、病気の経過中にもほとんどの患者さんで見られる症状です。痛みのある、境目のはっきりした潰瘍であり、主に10mm以下の潰瘍が1～数个現れます。唇や舌、ほおの粘膜以外に、のどの奥や食道にできることもあります。

口腔潰瘍はベーチェット病患者さんではない方にも一般的によくみられる症状ですが、ベーチェット病の場合は痛みも強く、くり返し現れることが特徴です。



小型のアフタ性潰瘍¹⁾



大型のアフタ性潰瘍¹⁾



ヘルペス様のアフタ性潰瘍¹⁾

¹⁾Altenburg A et al.: Dtsch Arztebl Int. 111:665-673, 2014

ベーチェット病による 口腔潰瘍の治療法

塗り薬

- 口腔潰瘍の治療では、症状が軽い場合はステロイド外用薬を使用します。
- 症状にあわせて、外用薬以外の治療と組み合わせることがあります。



飲み薬

- 飲み薬にはいくつかの種類があり、それぞれ免疫機能にかかわり、炎症を引き起こす物質の働きを抑えたり、調整したりします。
- 症状にあわせて、飲み薬以外の治療と組み合わせることがあります。



注射剤

- 免疫機能にかかわり、炎症を引き起こす特定の物質の働きを抑えるお薬です。
- 口腔潰瘍に加えて消化器病変、血管病変、中枢神経病変、眼症状などがみられる場合には、注射剤による治療が考慮されます。



その他(口腔ケア)

- これまでの研究により、ベーチェット病による口腔潰瘍と歯周病の関連が指摘されています。そのため、うがいや歯磨きにより口腔内を清潔にすることも大切です。
- 虫歯がある場合は、歯科治療も有効と考えられます。



口腔ケアについて

ベーチェット病による口腔潰瘍があると、痛みのために口腔ケアがおろそかになってしまう場合があります。

口腔潰瘍と口腔内の衛生環境は密接にかかわっています。口腔潰瘍を改善・予防するためには、口腔内を清潔な状態に保つことが大切です。

また、口腔内の歯周病菌は口腔潰瘍以外のベーチェット病の症状にも悪い影響を及ぼす可能性があります。歯周病の予防のためにも、定期的に歯科を受診しましょう。

また、喫煙は口腔内の環境を悪化させるほか、慢性型の中枢神経病変の発症との関連も指摘されています。喫煙習慣がある患者さんでは禁煙することが大切です。



ベーチェット病Q&A

Q ベーチェット病は治りますか？

- ベーチェット病は、それぞれの症状が現れたりおさまったりすることを長い期間にわたって何度も繰り返します。適切な治療によって症状をコントロールしたり、病気の進行を抑えたりすることは可能ですが、病気そのものを完全に治す治療法は確立されていません。

Q ベーチェット病は遺伝しますか？

- ベーチェット病の発症には遺伝的な要因が大きくかかわってはいますが、ベーチェット病は遺伝病ではありません。ベーチェット病患者さんのご家族がベーチェット病を発症したという報告は多くはありません。

Q 日常生活での注意点について教えてください。

- ベーチェット病では、ストレスや疲れをためず、規則正しい生活を送ることが大切です。また、寒い地域にいたり、身体を冷やしたりすることで症状が現れたり悪くなったりすることがありますので、天候や気候の変化にも注意が必要です。
- 感染症をおこすことで症状が現れたり悪くなったりすることがあります。そのため、ピアスやタトゥーなども含め、身体に傷をつけることは避けた方がよいでしょう。手術や抜歯を行う必要がある場合でも、主治医と相談して慎重に時期を選んでください。また、野外活動や運動中のけがにも注意が必要です。

指定難病患者さんへの医療費助成制度について

指定難病患者さんの医療費の自己負担額に上限を設けた制度です。ベーチェット病は、指定難病に指定されています。ベーチェット病で一定の基準に該当すると認定された患者さんでは、申請し認定されると医療費助成を受けられます。

詳細はお住まいの都道府県・指定都市担当窓口にご確認ください。

「難病情報センター」「厚生労働省」のホームページでも、難病治療に関する各種制度の概要などが掲載されていますので併せてご確認ください。

難病情報センター

<http://www.nanbyou.or.jp>

厚生労働省(難病対策)

https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou_iryoku/kenkou/nanbyou/index.html

ベーチェット病患者さんにご家族の方向けに、指定難病患者さんへの医療費助成制度を解説した冊子をご用意しています。

