TORAM NET NEWS Vol.4-3
発行日：2015.August　　発行：TORAM NET GROUP

「難病」治療最前線

東京医科大学医学総合研究所　所長
西岡久寿樹

指定難病の中にはたくさんの膠原病が含まれています。膠原病は病気の名前ではなく、全身の血管や皮膚、筋肉、関節などに炎症が見られる病気の総称をいいます。この中にはトラムネットグループのクリニックでも診療をしている関節リウマチ、全身性エリテマトーデス（SLE）、強皮症、混合性結合組織病（MCTD）、多発性筋炎/皮膚筋炎（PM/DM）、そしてベーチェット病など様々な難病（病気）が含まれています。

ベーチェット病という病名を聞いて、EXILEのMATSUさんが闘病をされている病気と思う方がたくさんいらっしゃると思います。また、歌手のさだまさしさんが書いた小説で、映画やドラマにもなった「解夏」を読まれた方は、この病気はどんどん重症化して最後には失明をしてしまう難病だと思われているのではないでしょうか。

ベーチェット病は失明してしまう恐れがあることから、眼の病気と思いがちですが眼だけの病気ではありません。この病気は、全身に特徴的な症状がある膠原病の一つで、治療にはリウマチ・膠原病、眼科、皮膚科などの専門医がチームを組んであたる**自己免疫疾患**です。

しかし現代医療では、検査や治療薬の進歩によって早期発見・早期治療が可能になったことから、ベーチェット病を発症しても早期に適切な治療を受ければ、ほとんどの方が重症化せず、失明をすることもなくなりました。今回はこのベーチェット病について解説させていただきます。

ベーチェット病

ベーチェット病は、1937年に世界で初めてこの病気を提唱したトルコのイスタンブール大学皮膚科教授のフルス・ベーチェット教授の名前から名づけられた膠原病の病気の一つです。シルクロード病とも呼ばれ、地中海沿岸諸国・中近東から中国、韓国、そして日本で多くみられる病気です。

性別の差は特にありませんが、10代後半から30代前半までの方に多く発症します。特徴的な症状として、口腔粘膜のアフタ性潰瘍、外陰部潰瘍、皮膚症状、眼症状の４つの主症状があり、特に、口腔粘膜のアフタ性潰瘍はほとんどの方にみられます。

眼の症状や特殊病型がなければ繰り返し起こる症状はありますが、病状は安定するため予後は良好ですが、ぶどう膜炎や特殊病型があった場合は治療が難しい場合がありますが、バイオ製剤の登場により重症化して失明にまで至る方はほとんどいなくなりました。

症状

ベーチェット病の症状には特徴的な主症状とこの主症状に付随する副症状があります。副症状はベーチェット病を発症してすぐに発症ことは少なく、数年経過してから発症することが多いようです。

また副症状の中には、特に気を付けて治療を行わなければならない特殊病型が含まれています。眼症状と特殊病型は専門医による早期診断・早期治療が重要なポイントです。

主症状		
口腔内粘膜症状	アフタ（口内炎）性潰瘍	
眼症状	前眼部や網膜に発症するぶどう膜炎など	
皮膚症状	結節性紅斑（1～数cm大に赤く腫れる皮膚の症状）や毛膿炎（にきびのような膿をもった症状）様の皮膚の潰瘍	
外陰部潰瘍	繰り返し発症する有痛性の炎症	
副症状		
関節炎	関節リウマチと異なり左右非対称に出現する手首、足首、肘、膝などの関節炎で１つの関節に多く起こる	
副睾丸炎	男性ベーチェット病患者の1～2割程度に認められ、特徴的症状とされている	
特殊病型		
腸管（消化器）病変	典型的な病変は小腸と大腸の境目にできる潰瘍 クローン病や潰瘍性大腸炎などの症状（腹痛・下痢・血便など）があり、内視鏡の検査で異常が見つかることもある	
血管病変	ほとんどの場合、静脈に発症するが、動脈に発症し、大動脈瘤、肺動脈瘤などが併発する場合は重症になる危険がある	
中枢神経病変	急性型	頭痛や髄膜脳炎、脳梗塞のような症状で発症するタイプ
	慢性進行型	記憶力や理解力が低下していき、ふらつきや歩行障害、ろれつ障害などの症状が進行していくタイプ

診断

日本では、厚生労働省ベーチェット研究班が発表した下記の診断基準をもとに診断をしています。ベーチェット病の診断のための特別な検査はありませんが、針反応は診断の上で重要な診断項目です。

ベーチェット病は国の指定難病に認定されています。ベーチェット病と診断された場合は、指定難病の申請をすると医療費などの補助を受けることができますので、担当医に相談されてください。

完全型	4つある主症状の全てが出現
不全型	a) 3つの主症状または2つの主症状と2つの副症状が出現 b) 眼病変を含む2つの主症状と2つの副症状が出現
疑い	・主症状が一部あるが不全型の条件を満たさない ・定期的な副症状が反復あるいは憎悪する
針反応	皮膚は刺激に対して敏感に反応することから、採血などで針を刺した部位が赤く腫れ上がるかどうかを検査する

治療

ベーチェット病の症状は眼科領域、皮膚科領域、リウマチ膠原病領域などの多領域に亘っているので、全ての症状を網羅する治療方法があるわけではないことから、症状と重症度に合わせたオーダーメード治療を行います。

皮膚粘膜症状	粘膜や皮膚の病変には副腎皮質ステロイドの外用薬を使って治療します。また、口腔内アフタなどには歯磨きをこまめに行い、口腔内を清潔にすることも重要です。
眼症状	発作時にはステロイドや散瞳薬の点眼薬を用います。 また、発作予防のために、コルヒチンやシクロスポリンの経口薬を投与します。 2007年1月に日本が世界に先駆けてバイオ製剤のレミケードが難治性眼病変に対して保険適用が承認されたことにより、従来の治療薬にない素晴らしい効果が得られるようになりました。バイオ製剤の登場で多くの患者さんに視力の改善が見られています。
関節炎	コルヒチンやNSAIDsを中心に治療を行います。
血管病変	プレドニン、アザルフィジンEN、エンドキサン、シクロスポリンなどの免疫抑制薬を中心に治療を行います。
腸管（消化器）病変	プレドニン、アザルフィジンEN、ペンタサ、イムランなどの治療薬を用います。難治性の場合は、2013年に保険適用が認可されたバイオ製剤のヒュミラを投与します。
中枢神経病変	ステロイドパルス療法を含む大量のプレドニン投与に加えて、アザルフィジンEN、メトトレキサート、エンドキサンなどの免疫抑制剤を併用して治療を行います。

膠原病にはよくみられることですが、季節の変り目やストレス、風邪をひいた後などに症状が悪化することがベーチェット病でも多くみられます。このような時には、十分な休養と睡眠をとるようにして体調管理に努めましょう。

食生活では、辛いたべものなどの刺激の強いものを避けてバランスのとれた食事を心がけてください。肉体的あるいは精神的ストレス、喫煙も症状を悪化させる要因になるのでできるだけ避けるようにすることが重要です。また、歯磨きをこまめに行って口の中を清潔に保ち、虫歯や歯肉炎の治療をすることも症状を悪化させない重要なポイントです。

眼症状や腸管（消化器）病変に用いるバイオ製剤はこの治療効果はとても優れたものです。特に眼症状では重症化して失明される方は、ほとんどなくなりつつあります。

しかし、このような効果の高いバイオ製剤を用いた治療は、どの医師でもすぐに治療を開始できるわけではないので専門医とご相談ください。

標準的なベーチェット病治療でのバイオ製剤1回投与の自己負担（３割負担）額一覧			
薬剤名	**投与方法**	**1ヵ月の投与回数**	**1回分の自己負担額**
レミケード	点滴	導入期２回、 安定期２カ月に１回	53.722　円
ヒュミラ	皮下注射	２回	19,543　円
注）投与量・投与回数、治療方法によって自己負担額は変わります			

バイオ治療のような高額医療を誰もが適切に受けることが出来るように設けられた制度が高額療養費制度（高額医療控除）です。申請には手間がかかりますが、この制度を利用することによって経済的な不安を持つことなくバイオ治療を受けている患者様はたくさんいらっしゃいますので、詳細については担当医とご相談ください。

トラムネットグループのクリニックでは、眼症状の治療を担当する他医療機関の専門医とともに治療経験豊富なリウマチ膠原病、皮膚科の担当医と日本リウマチ財団の登録ケアナースを中心とするクリニックスタッフがチームを組んで診療にあたっております。

霞が関アーバンクリニック		
伊藤　健司	毎週木曜日　午後	リウマチ膠原病
野田　健太郎	毎週木曜日　午前	リウマチ膠原病
大森　康高	毎週金曜日　午後	皮膚科
西岡　久寿樹	クリニックに お問い合わせください	リウマチ膠原病
完全予約制ですので、事前に予約をお願いいたします 電話：03-5157-3911		

TORAM NET NEWSのバックナンバーは、霞が関アーバンクリニックホームページに掲載しております。

本紙を許可なく転載する事は固くお断りいたします。