

(16) 免疫系疾患

ベーチェット病

1. 概要

多臓器侵襲性の難治性の疾患で、口腔粘膜のアфта性潰瘍、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍を主症状として、急性炎症性発作を繰り返すことを特徴とする疾患。

2. 疫学

18,451 人（平成 23 年 3 月末現在の特定疾患医療受給者数）

3. 原因

HLA-B51 などの遺伝素因、病原微生物などの外因による獲得免疫および自然免疫系の関与が重要と考えられている。近年では、IL-10、IL23R/IL12RB2 や ERAP1 などの関与も報告されているが、現時点では病因は不明。

4. 症状

口腔粘膜のアфта性潰瘍、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍を主症状とするが、そのほかに副症状として関節炎、副睾丸炎、消化器病変、血管病変、中枢神経病変などの症状を呈する。

5. 合併症

主症状に基づく失明や重要臓器障害、副腎ステロイド薬や免疫抑制薬などの治療薬に伴う副作用が認められる場合がある。

6. 治療法

特異的な治療法はなく、一般的な生活指導に局所療法をはじめとした対症療法が主であるが、ぶどう膜炎に対するインフリキシマブやシクロスポリンおよび眼症状、皮膚粘膜症状、関節炎などに対するコルヒチンは効果が認められている。消化器病変、血管病変、中枢神経病変の特殊型には副腎ステロイド薬や免疫抑制薬が有効な場合があるが、近年、腸管型にはアダリムマブが保険承認され、腸管型をふくめ特殊型全般でのインフリキシマブの治験が現在進行中である。

7. 研究班

ベーチェット病に関する調査研究班