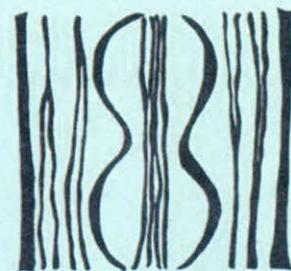


OTK ニュース 2023年 8月

わだち (No.106)

ベーチエツト病友の会

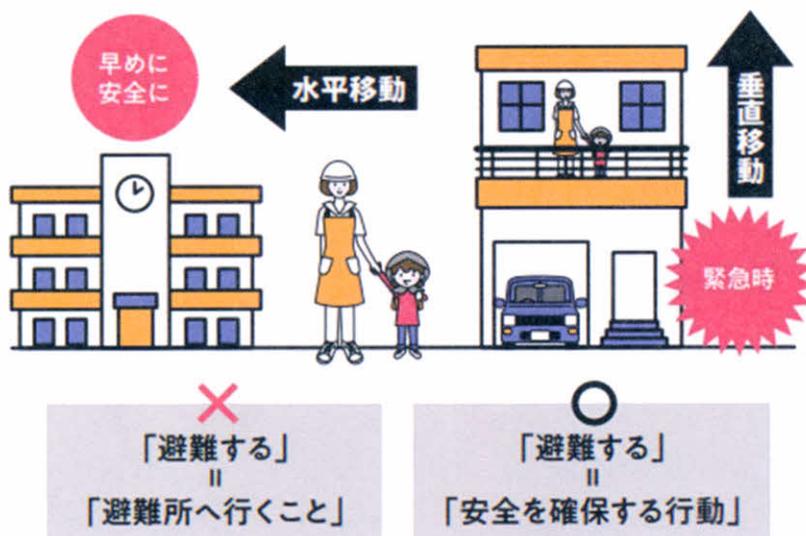


9月1日は防災の日
— 今年の「防災の日」は、関東大震災から100年 —
最新の防災意識や備蓄術をご紹介します

避難は早めに！



避難するときは…



☆ 「在宅避難」

☆ 「ローリングストック法」

[59107.pdf \(city.matsusaka.mie.jp\)](https://city.matsusaka.mie.jp/59107.pdf) <松阪市 HP より引用>

わだちニュース 目次

巻頭言	3
寄付・募金のお礼 会費納入のお願い	4
総会・講演会参加報告	5
医療講演会 竹内正樹先生	6
50年前の友の会資料 発見	36
はじめまして カラフル大阪 中井	37
本部・支部連絡先のご案内	38
関係連絡先・同好会のご案内	39
編集後記	40

ホームページ <https://www.behcets-jp.net/>

資料室 <https://www.behcets-jp.net/Contents/Etcetera/library.html>

ユーザー名（半角）：tomonokai パスワード（半角）：201901

患者会・わだち・支部活動などに関する皆様のお声を聞かせてください。

ホームページなど全般 tomo@behcets-jp.net

Youtube チャンネル

<https://www.youtube.com/@behcets4249>

総会

<https://www.youtube.com/live/NezSP0wEmB8?feature=share>

医療講演会

<https://www.youtube.com/live/mxf9kp6DMPM?feature=share>

巻頭言

また暑い夏が巡ってきましたが、皆様いかがお過ごしでしょうか？

私は富山県南砺市在住の河合喜久です。

今年 1 月に急逝された遠田日出子会長の後を受け、この度第 44 回総会において会長に就任いたしました。

簡単に自己紹介させていただきます。

私は 48 歳でベーチェット病を発症して 23 年になります。視覚障害 2 級です。

大阪府支部でお世話になり、その後富山県支部に移り現在に至ります。

さてベーチェット病友の会が昭和 45 年に設立されて半世紀以上になりました。

この間世の中は大きく変化し、ベーチェット病の環境も変わりました。

これらの動きに合わせ患者会も徐々に変わってきました。

高齢化しつつもインターネット、SNS を取り入れて活動の幅を広げてきました。

これからはより会員皆様のご意見を取り入れた運営を行いたいと思っています。

ご意見を振替用紙の通信欄、ホームページの問い合わせメールなどでお寄せ下さい。

患者会には皆様のご協力が欠かせません。

これからもご協力のほどよろしくお願い申し上げます。

最後に私のお気に入りを紹介します。

水田を貫いている廃線跡のサイクリングロードを自転車で走ると、空からヒバリや鳶の鳴き声が降ってきます。

稲をなびかせて風が通り過ぎるとき、何とも言えず幸せな気持ちになれます。

皆さんもご自身にあった気分転換と体調管理でこの夏を乗り切りましょう。

(河合 記)

ご寄付・募金のお礼

2022 年度以下の方々からご寄付・募金を頂きました。ここにご芳名を記し厚く御礼申し上げます。

(敬称略)

米沢 輝美	藤田 力	原尾 多津枝	田村 修吾
横尾 知恵	鈴木 令子	西村 勝弘	角頼 里美
田中 真由美	河内 久美子	菊地 貞久	近藤 孝広
森 ひろみ	板倉 清雄	澤田 昇	
ヨコタ イクミ	右田 捷明	館田 竹美	
小島 健吾	市東 美千代	高梨 ひろみ	
森 ひろみ	平石 勝之	小川 正城	
秋山 悦子	河村 キワ	我妻 廣子	
尾藤 純	清水 みい子	平野 誠一	
アッヴィ合同会社	矢部 道子	丸勢 千賀子	

会費納入のお願い

会員の皆様には日頃より友の会の活動にご理解とご協力を頂き厚くお礼申し上げます。

友の会では機関誌、ホームページ、講演会、相談会、交流会、国会請願などの活動を行っております。これらは会費収入が主な資金源です。

しかし現在、会員の高齢化と減少などにより会費収入が減少しており、従来の活動継続が危ぶまれるところです。活動を衰退させないためには皆様のご協力が必要です。

今回、本部所属の会員の皆様には郵便振替用紙を同封させていただきました。ぜひご利用いただき会費納入をお願い申し上げます。

また支部会費の一部を本部会費として頂いており、支部会員の皆様には支部会費の納入も宜しくお願い申し上げます。

総会・講演会参加報告

山口県支部 支部長 藤井

総会・講演会から早くも10日が経ちました。気がついてみればアンケート用紙に記入しないまま会場を後にしたので、遅ればせながら気付いたことなどについて、このメールを送らせていただきました。

一言に言って、会場に参集した役員の方々が、それぞれ積極的に役割を担われたので、会場でもオンラインでも予定通り進めることができました。また、製薬会社との連携が一層深まる良い機会になったと思いました。

福味さんには、事前の諸準備と、会場の受付をしっかりと行っていただきました。また、中井さんと連携して事後の会計処理も滞りなく行っていただきました。たいへん助かりました。

中尾さんは、初めて使う会場備え付けの機器も利用してのオンライン対応で、ずいぶん苦勞されましたが、製薬会社アッピィの人と一緒に試行錯誤されながらも、滞りなく進めていただきました。また、さっそく You tube への動画配信をしていただき、改正された規約を HP に記載していただきました。

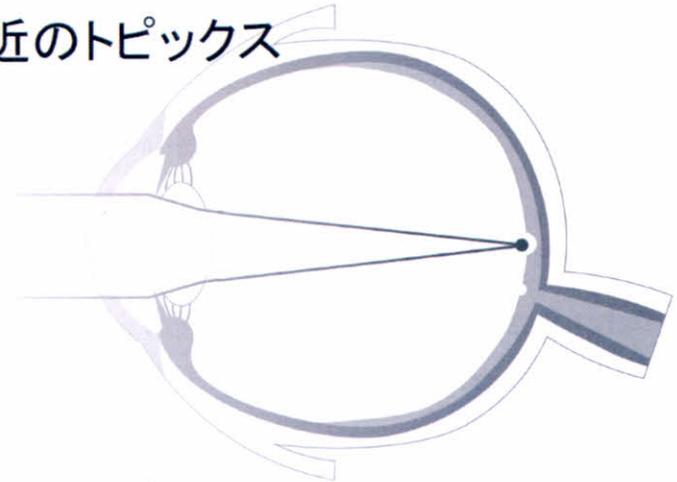
河合さんと多田さんは、製薬会社の人と個別に意見交換や交渉をやっていただきました。今後は、より一層、製薬会社との連携が進むものと思いました。お二人からは、後日、その内容などについて聞かせていただきたいと思います。

高木さんは会長代行としての務めをされるなど、みなさん、それぞれ尽力されていただきました。

そして、竹内先生の話などから、ベータレット病友の会があったから、研究が進んできたのであり、会員数は少ないけども、友の会の存在意義は大きいものがあると思いました。

会場に参集されたみなさん、また、オンラインで参加されたみなさん、たいへんご苦勞様でした。

ベーチェット病に関する最近のトピックス



横浜市大医学部眼科学教室

竹内 正樹

COI: 公表基準に該当せず

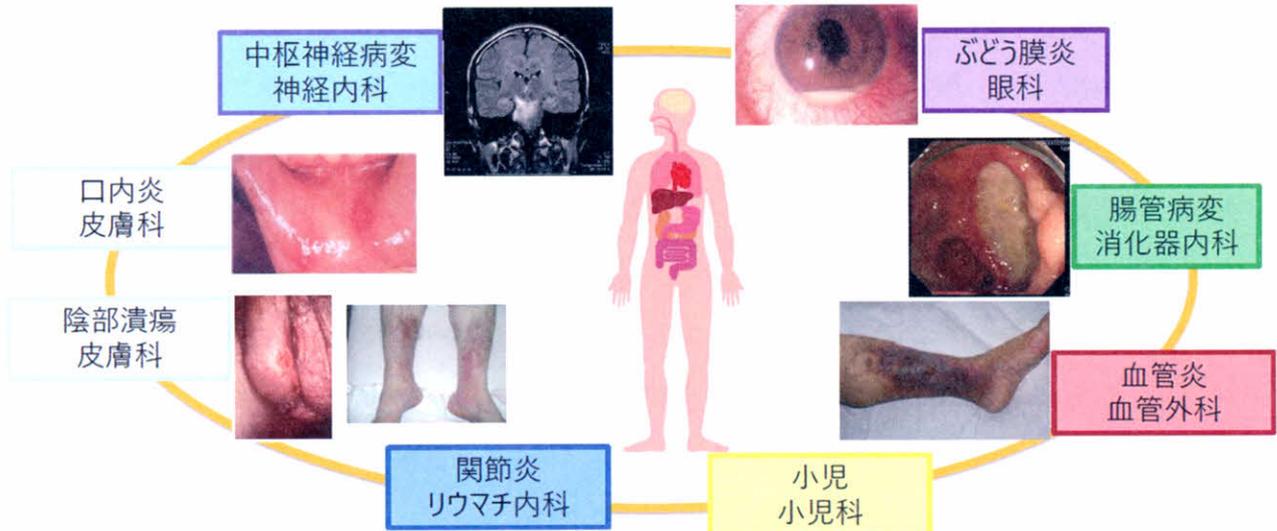
講師の竹内正樹先生のご紹介をさせていただきます。

竹内先生は、2006年山梨大学医学部医学科を卒業され、臨床研修を経て、2008年横浜市立大学附属病院眼科学教室に入局されました。2012年アメリカ国立衛生研究所に留学され、ベーチェット病で最大の遺伝子解析研究を行われていました。

2017年、横浜市立大学附属病院に戻られ、2023年からは、横浜市立大学病院医学系研究科視覚器病態学赴任准教授として眼科診療に従事されております。

現在、日本ベーチェット病学会や、全国レジストリ(ベーチェット病全国レジストリ実務者会議)の事務局長を務めておられ、これまでにベーチェット病に関する研究について、国際ベーチェット病会議や、日本ベーチェット病学会、日本眼科学会など、2021年には本校における、ベーチェット病の研究、及び診療の礎を築き、その輝かしい功績を讃えられ、ベーチェット病研究を担う若手研究者に贈られる「日本ベーチェット病学会学術奨励稲葉・大野賞」受賞など多数の賞を受賞されております。

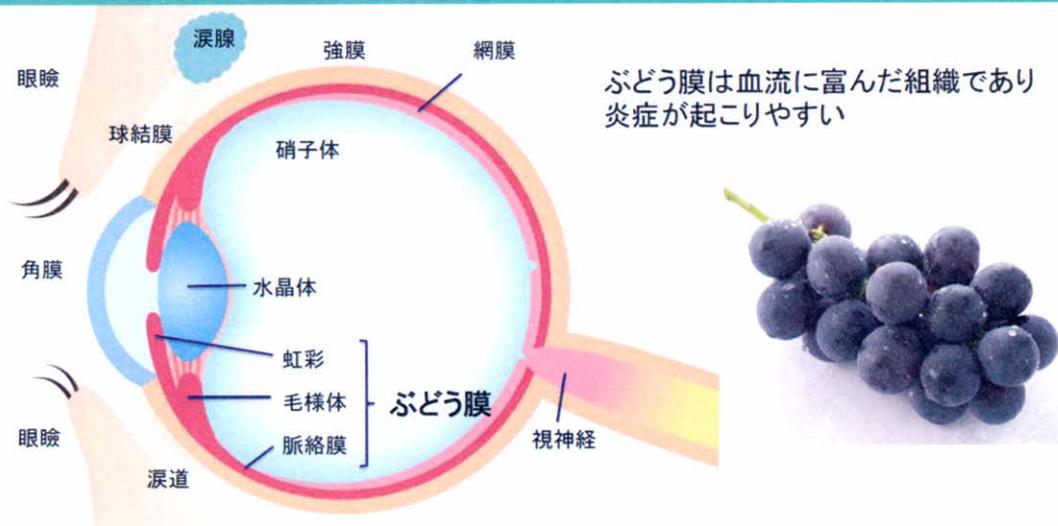
ベーチェット病



- ・ 全身の臓器に炎症を引き起こす原因不明の難病である
- ・ 医療受給者はおよそ2万人

ベーチェット病ですが、ご存じのとおり、様々なあらゆる臓器で炎症を発します。口内炎やぶどう膜炎、陰部潰瘍や皮膚病変といったものが主症状として診断基準に含まれておりまして、関節炎や血管炎、血管病変や中枢神経病変などの病変もあります。

眼の構造



こちらは、眼球の断面図になります。入ってきた光は、角膜と水晶体という2つのレンズによって屈折されて、網膜に結像し、それが視神経に伝わることで初めて見えるというこ

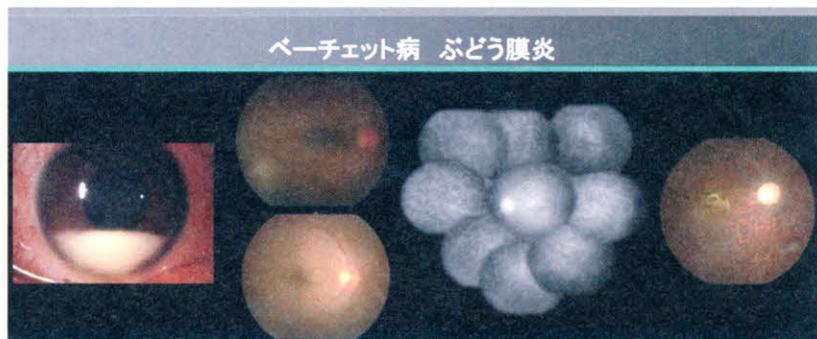
とになります。このいずれの経路が障害されても見えるようにはなりません。

ぶどう膜というものは、虹彩と毛様体と脈絡膜の総称です。虹彩、毛様体はレンズのしぼりやピント調節の機能などを担っています。あとは、先ほど言ったフィルムの網膜と外側の強膜の間に一層、脈絡膜という膜があります。こちらは、暗幕効果であったり、血流によって網膜を栄養したりする組織になります。血流が多いということで、逆に炎症が起こりやすい組織になっています。

ぶどう膜炎というのは、虹彩、毛様体、脈絡膜で生じた炎症を指しますが、前部ぶどう膜炎というものは、虹彩、毛様体が主体のぶどう膜炎、脈絡膜の炎症を後部ぶどう膜炎、全体に起こるものを汎ぶどう膜炎と呼びます。

ベーチェット病のぶどう膜炎は、発作としばらくして、寛解を繰り返すという疾患で、典型的だと目の前のほうには前房蓄膿という膿が溜まります。発作時の網膜の写真ですが、濁りがあり、網膜の視神経が赤く腫れています。しばらくすると、発作は落ち着きますので、硝子体混濁も改善し、視神経の色調も戻ってきます。血管造影検査をすることによって、詳しく炎症の状態がわかります。ベーチェット病で特徴的なのは、網膜の全体に大きい血管よりも毛細血管からの蛍光剤の漏出がみられるということになります。

発作が起きて、しばらくすると発作は改善するのですが、ただそのダメージというものが少しずつ蓄積されて行ってしまうと、長期的に繰り返すことにより、網膜が委縮して、血管は血流が悪くなり、視神経も白っぽく変化し、そうすると視機能の低下が起こってしまいます。



- ・ 発作と寛解を繰り返す非肉芽腫性ぶどう膜炎である
- ・ 網膜の毛細血管に炎症が生じる
- ・ 度重なる発作により網脈絡膜・視神経萎縮に至る

ベーチェット病 ぶどう膜炎



順位	2002	2016
1位	サルコイドーシス 13.3%	サルコイドーシス 10.6%
2位	VKH病 6.7%	VKH病 8.1%
3位	ベーチェット病 6.2%	ヘルペス性虹彩炎 6.5%
4位	細菌性眼内炎 3.8%	急性前部ぶどう膜炎 5.5%
5位	ヘルペス性虹彩炎 3.6%	強膜ぶどう膜炎 4.4%
6位	ポスナーシュロスマン 1.9%	ベーチェット病 4.2%
症例数	3,060	5,378

Sonoda et al., Jpn J Ophthalmol, 2021

眼症状は男性に多く、近年減少傾向にある

ベーチェット病のぶどう膜炎の有病率の推移ですが、1970年代、男性は8割以上、女性は67%(パーセント)とかなり高い有病率でした。しかし、2000年代にかけて徐々に有病率が下がってきまして、2000年以降は、男性が40%、女性は30%前後で推移しているということです。このような経過になった原因は、はっきりとは知り得ませんが、一説では、衛生管理の向上などそのようなことが考えられています。

ぶどう膜炎全体から見たベーチェット病についてですが、2000年はベーチェット病というものは、サルコイドーシス、原田病、ベーチェット病と三大ぶどう膜炎といわれていましたが、2年前の報告では、2019年の統計によりますと、ベーチェット病は、相対的に少し順位は下がってきているという傾向にあります。

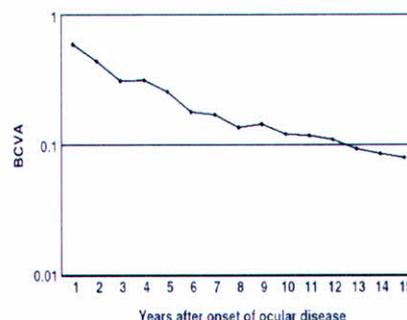
抗TNF製剤登場までの治療指針

網膜ぶどう膜炎型

- 第一選択 コルヒチン(0.5~1.5mg/日)
- 第二選択 シクロスポリン (3~7mg/kg/日)
- 第三選択 併用療法
免疫抑制剤 (3~5mg/kg/日)
+
コルヒチン(0.5~1.0mg/日)
or アルキル化剤 (50~100mg/日)

※強い網膜ぶどう膜炎型の発作で、乳頭、黄斑部に発作を起こした場合に限り短期間、ステロイドの内服(PSL換算30~60mg、10日前後)を行う。

罹病期間と平均矯正視力



Kaburaki et al. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2010

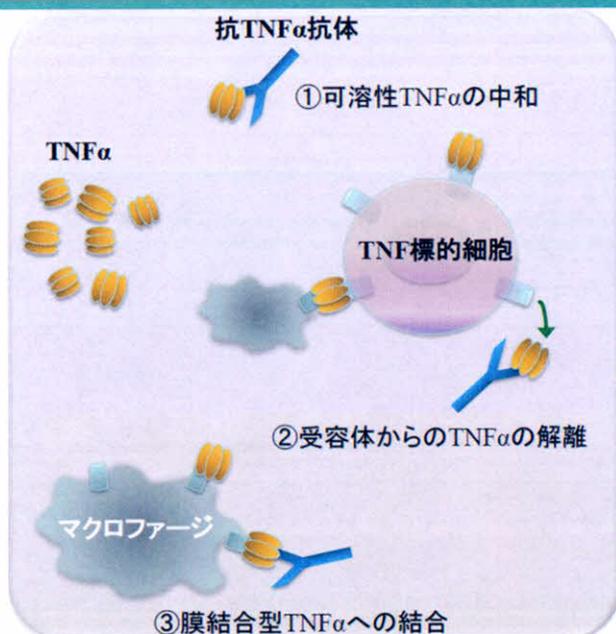
ベーチェット病治療マニュアル(厚生省特定疾患 ベーチェット病調査研究班)

1990年代にTNF製剤が登場するまでの治療というものは、コルヒチンやシクロスポリンで治療されていたわけですが、その当時の治療の経過がどのようであったかということが蕪城先生から報告されております。横軸が発症からの年数で、縦軸が矯正視力になります。

発症1年目は、視力が0.9くらいですが、徐々に見え方が下がっていってしまいます。そして、発症して十数年経つと、平均の視力が0.1になってしまうという経過が報告されています。しかし、それを大きく変えたものが、TNF阻害薬になります。TNFというのは、腫瘍壊死因子であり、炎症を伝える伝達物質なのですが、それが因子を引き起こす原因の一つになっていますので、それを阻害するTNF阻害薬を使うことによって、炎症を強力に抑えることができます。これは、もともとリウマチなどの疾患で多くの実績を積み重ねた治療として、それが2007年にベーチェット病とぶどう膜炎に承認されました。これは、世界に先駆けての承認となったわけです。

その後、2016年には、アダリムマブといった異なるタイプのTNF阻害薬が承認されまして、こちらが難治性のぶどう膜炎だけに限らず、すべてに使うことができるようになって、眼科領域で広く使われるようになりました。

腫瘍壊死因子 (TNF) と TNF 阻害剤



- TNF 阻害剤は炎症性サイトカインであるTNFの産生や作用を阻害して炎症を強かに抑える
- 2007年 インフリキシマブがベーチェット病ぶどう膜炎に適応が承認
- 2016年 ヒト型TNF阻害剤であるアダリムマブが難治性ぶどう膜炎に適応承認

https://www.nichiiko.co.jp/biosimilar/infliximab/pharmacology/01_action.html

TNF 阻害薬がどの程度効くのかということですが、初期の頃の統計になりますが、TNF 阻害薬導入の前後半年で、導入前半年で 2.6 回。およそ 2 カ月に 1 回くらい平均で使用していた人が導入後半年を見てみると、0.1 回と、ほとんどの人で発作をゼロにできているというような結果です。

それから、視機能。視力を見てみますと、導入時から 1 年かけて上昇している。視力は改善しています。一概にはいえませんが、先ほどお示しした TNF 阻害薬を使用する前の右肩下がりのグラフと比べると、改めて TNF 阻害薬の有効性を知ることになります。

これらを踏まえまして、2020 年にベーチェット病診療ガイドラインを発表しました。これは、当時の研究班の班長の水木、私が責任編集という形で、全国の先生方の協力のもとガイドラインの策定を行いました。



監修 日本ベーチェット病学会
 編集 ベーチェット病に関する調査研究班
 難治性炎症性腸管障害に関する調査研究班
 責任編集 水木信久/竹内正樹

- ベーチェット病診療に必要な情報を網羅した all in oneのガイドライン
- 150に及ぶクリニカルクエスチョンを設定し それに対する推奨を示した
- 推奨に基づいた分かりやすい治療アルゴリズム

このガイドラインについてのコンセプトですが、ベーチェット病の診療に必要な情報をすべて網羅しているということで、オールインワンのガイドラインを作るということをしました。そして、临床上に必要な質問事項、クリニカルクエスチョンを設定しまして、それに対して推奨を示しました。その推奨に基づいて、「このように治療をしましょう」という治療のアルゴリズムを作りました。

この TNF 阻害薬についてのクリニカルクエスチョン、CQ ですが、その中の 2 つですが、「インフリキシマブ眼発作抑制に対して有効か」というと、「アダリムマブは眼発作抑制に対して有効か」など、どちらも眼発作抑制に対して有効であり、「既存治療で眼発作抑制のものとして、インフリキシマブ、アダリムマブの投与を推奨する」ということをいっております。

そして、アルゴリズムを策定しますが、眼病変では、38 の CQ を立てまして、アルゴリズムを作りました。アルゴリズムについては、眼発作が起きた時にどのように治療をするか（発作時の治療）。もう一つは、眼発作を起こさないための治療（発作予防の治療）に分けております。

眼発作の治療については、基本的にはステロイドの投与。また、炎症が目の周りの部分に留まる前部ぶどう膜炎の場合は、目薬やあとは結膜にステロイドの注射をするということです。ただ、目の奥まで炎症が及んでしまいますと目薬ではなかなか到達できないので、

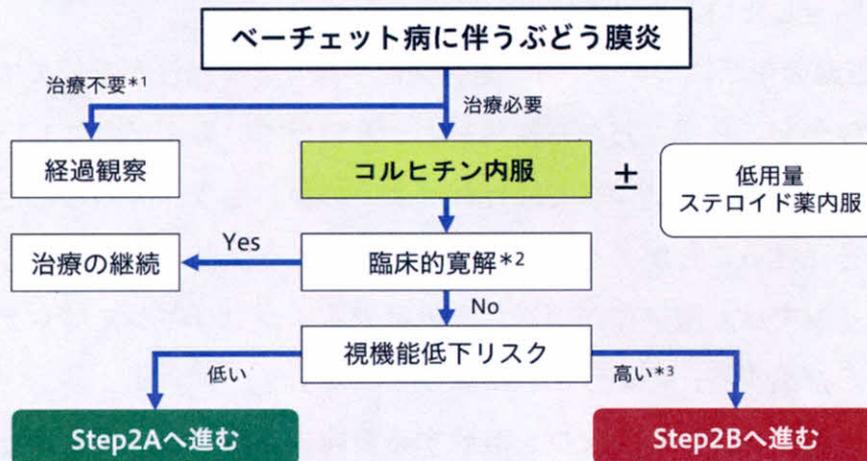
目薬だけでは不十分であるということでステロイドのテノン嚢下注射や内服薬による治療を行っています。

そして、眼発作を抑制するには、まずは、コルヒチンを第一選択とします。

眼病変アルゴリズム-2 発作抑制の治療

Step1

発作抑制の治療



*1 視機能に影響しない軽い眼炎症発作であると判断される場合

*2 臨床的寛解は発作が6か月間以上見られない状態とし、達成できなくても低疾患活動性を目指す

*3 眼発作を頻発する症例、後極部に眼発作を生じる症例、視機能障害が著しく失明の危機にある症例では早期のTNF阻害薬導入を検討する

ベーチェット病診療ガイドライン2020

TNF 阻害薬の有効性はかなり高いですが、難治性のぶどう膜炎で最初に使うことはできません。コルヒチンで反応が思わしくない場合は、ステップ2に進みます。ステップ2Aでは、シクロスポリンの内服です。それでも駄目な場合は、アダリムマブやインフリキシマブといった TNF 阻害薬を使うこととなります。しかし、このようなステップを踏んでいみると、どうしても時間がそれなりにかかり、発作を繰り返してしまいます。ですので、コルヒチンを使って、炎症発作を抑えることができない場合で、視機能が低下リスクの高い症例では、ステップ2Aを介さずに TNF 阻害薬の導入を推奨しています

ここまでのまとめですが、ベーチェット病のぶどう膜炎は、発作と寛解を繰り返しながら、視機能が低下する眼病の疾患でありました。TNF 阻害薬の登場によって、視機能は大きく改善することとなっております。

ベーチェット病のぶどう膜炎の治療は、眼発作の治療と発作予防の治療に分けられます。視機能低下リスクの高い症例では、早期に TNF 阻害薬の治療を行うことが推奨とされております。

TNF 阻害薬の課題ですが、このような有効性もありますが、やはり投与時反応の問題や、あとは、それによる関節炎などの有害事象もあります。また、TNF 阻害薬自体が高額な製剤になりますので、長期投与による医療経済の圧迫などの問題が存在します。

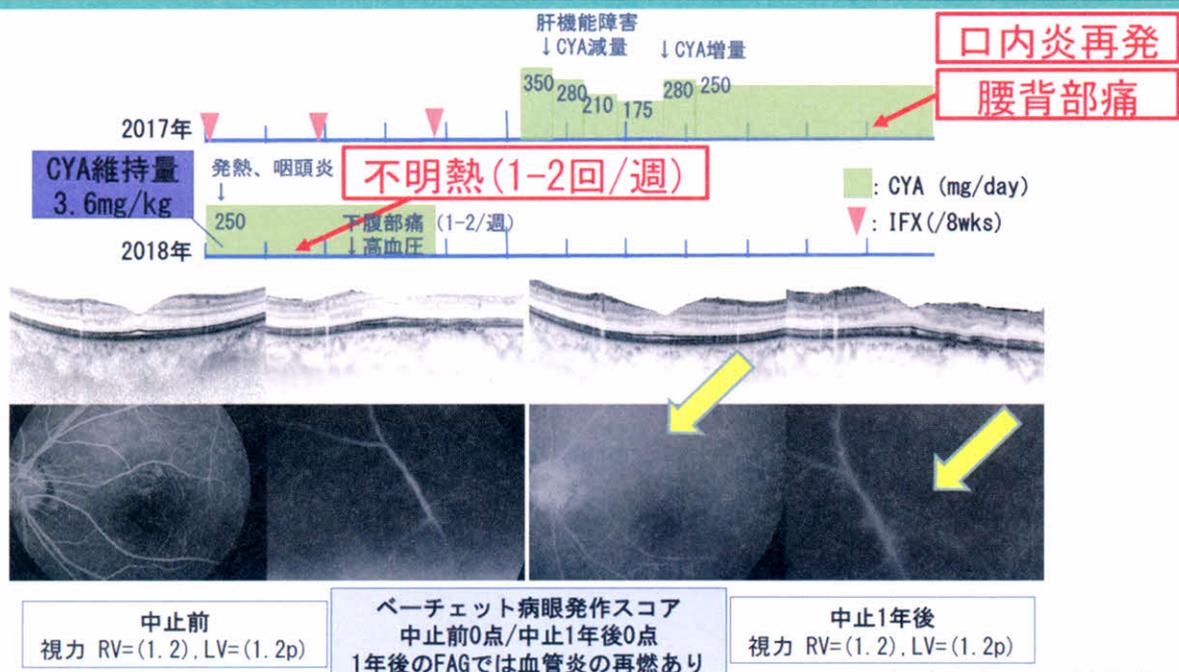
これらの解決策としては、TNF 阻害薬が不要となる患者がいれば、休薬することが望ましいと思いますし、何かほかに代替薬があれば、それに変わると。TNF 阻害薬の代替となるものは承認されていませんが、現在は、バイオシミラーという安価な治療薬が出てきていて、そちらのお話をしたいと思います。

まず、TNF 阻害薬の中断について。TNF 阻害薬はやはり、有効性が高いので、それをしていくとずっと炎症が起こらず、だから使用をずっと続けている人が中にもいらっしやると思います。そのような方で、いつまで続けられればいいのか、もう、辞めることはできないのかなどという質問を受けることがあるし、私たちもそのように思うところがあります。

治療ガイドラインでは、眼発作が消滅した患者でもインフリキシマブやアダリムマブの中断しないことを推奨する、ということになっています。

そこで私たちは、インフリキシマブを離脱する前向きな研究を行いました。その条件として、長期寛解症例を対象にしました。ここでの長期寛解症例とは、インフリキシマブを導入して 5 年以上経っていて、併用薬も用いていない。インフリキシマブを使ってから 1 回も大きな眼炎症発作を起こさずに、網膜血管の炎症も見られない。あとは、その他の眼外症状も落ち着いている、ことを指します。対象となる患者さんに説明をして、研究に協力していただけるということで、3 名が参加しました。インフリキシマブを中止し、シクロスポリンにスイッチするようにして、1 年後の生物学的製剤の再導入率を検討しています。症例の 1 例をお示ししますが、この方は、インフリキシマブを打っているのですが、ここで研究が始まりまして、インフリキシマブを辞め、シクロスポリンを開始しました。そうしますと、半年後には口内炎、腰背部痛も出てきました。

症例:37歳 IFX導入40歳 中止48歳



Ida, Takeuchi et al., Jpn J Ophthalmol, 2021

経過中に発作自体はなく、インフリキシマブの再投与は行っておりません。網膜を見てもあまり変わりはありませんが、1年後には、蛍光眼底検査で血管炎が観察されています。

そして、3症例についてまとめております。インフリキシマブの治療により、5年以上長期寛解が得られておりますですね。

結果

症例	年齢 導入時/中止時	IFX 継続期間	寛解期間	BOS24-6M		眼外症状	
				中止前	中止後	中止前	中止後
①	29歳/38歳	8年9ヶ月	6年9ヶ月	0点	0点	なし	毛嚢炎
②	25歳/32歳	8年5ヶ月	8年5ヶ月	0点	0点	なし	口内炎
③	40歳/48歳	6年10ヶ月	6年10ヶ月	0点	0点	なし	口内炎 腰背部痛 不明熱

<主要評価項目> 1年後のTNF阻害薬の再導入率は0%
しかし、全症例で眼外症状が増悪かつシクロスポリンによる肝腎機能障害

長期寛解例においてもBD患者ではIFX治療を継続していくことが望ましい

Ida, Takeuchi et al., Ocular Immunology and Inflammation, 2021

中止後ですが、眼発作に関しては全員、見られなかったのですが、細かく見ていきます

と、全員に眼外症状とシクロスポリンによる肝機能障害や、腎機能障害が起こってしまいました。

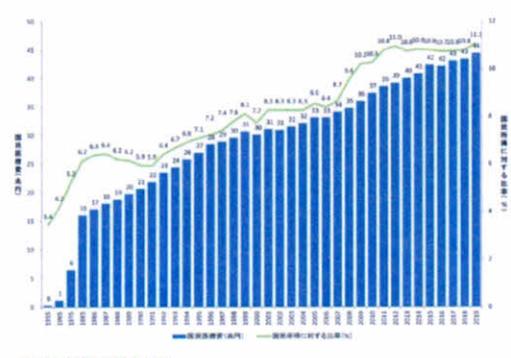
だから、これらの状況を踏まえたと、長期寛解例であっても、インフリキシマブの治療は、継続していくことは望ましいということがこの研究で示されました。

続きまして、経済的な面からのお話をしたいと思います。現在、時々ニュースにもなりますが、国の医療費は、右肩上がりです。2019年に44兆円となっております。国民の所得に

対する比率もかなり上がっておりまして、30年前だと、5、6%だったものが今は11%とかなり経済を圧迫しています。

その中でもやはり、生物学的製剤、抗ガン剤もそうですが、高額なものがどんどん、出てきています。

② バイオシミラー



- 国民医療費は44兆円を超えており、増え続ける医療費は経済を圧迫している
- 高額な生物学的製剤を長期継続することは、患者・医療経済への負担となる

<https://www.cbnews.jp/news/entry/20221125102545>

バイオ医薬品（バイオシミラー：BS）とは

- ・ **バイオ後続品の定義***
 - 国内で既に新有効成分含有医薬品として承認されたバイオテクノロジー応用医薬品（先行バイオ医薬品）の**後続品**
 - 先行バイオ医薬品とは**異なる製造販売業者**が開発
 - 先行バイオ医薬品と**同等/同質**の品質・安全性・有効性を有する



そこで話題になるものが、バイオシミラーというものです。単純に言いますと、ジェネリックは皆さんご存じかと思いますが、先発品の医薬品と同一のものがジェネリックとし

て、後発品として売られています。バイオシミラーは、生物学的製剤におけるジェネリックのようなもので、先発のバイオ医薬品に対する後発品をバイオシミラーといいます。

バイオ医薬品というものは、一般の製剤と比べると、分子量が数 100 倍で非常に大きな分子量になります。構造も非常に複雑なので、同じ分子量であっても構造によっては効果が違うことがある。

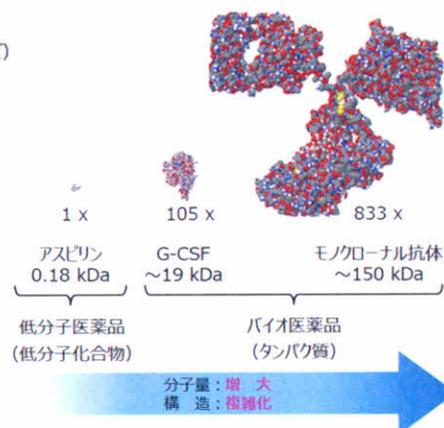
バイオシミラー

- **バイオシミラーとは**

バイオテクノロジー（遺伝子組換え、細胞培養など）を応用し製造されたタンパク質性医薬品

- **バイオ医薬品の種類**

- 抗体医薬品
- サイトカイン
- ホルモン
- エリスロポエチン
- ワクチン
- インターフェロン
- 血清タンパク
- 血液凝固因子
- 酵素



日本蛋白質構造データバンク (<http://pdbj.org/>)

だから、バイオシミラーというものは、品質は、安全性・有効性において、先行バイオ医薬品と同等・同質であることを臨床の試験で検証をすることが求められます。

だから、バイオシミラーの企業はいくつかありますが、それぞれのバイオシミラーで、先行バイオ医薬品と同等であること、同質であることを臨床試験で示さないと承認されないということになります。

ジェネリック医薬品では、同じ化合物であれば、有効性も同じだろうということで、臨床試験は行う必要はありません。

バイオシミラーとジェネリック医薬品

バイオシミラー、品質・安全性・有効性において、先行バイオ医薬品との**同等性／同質性を臨床試験等で検証**することが求められる

名称	ジェネリック医薬品（後発医薬品）	バイオシミラー（バイオ後続品）
定義	<ul style="list-style-type: none"> ● 先発医薬品と有効成分、投与経路、用法・用量、効能・効果が同一の医薬品 	<ul style="list-style-type: none"> ● バイオテクノロジー応用医薬品（先行バイオ医薬品）と同等／同質の品質、安全性及び有効性を有する医薬品
製品特性	<ul style="list-style-type: none"> ● 低分子化合物 ● 安定 ● 同一性を示すことが容易 	<ul style="list-style-type: none"> ● 高分子化合物 ● 分子構造が複雑であり、同一性を示すことが困難なため、同等性／同質性を示すことが必要 ● 安定化に工夫を要する
製造	<ul style="list-style-type: none"> ● 化学合成により製造 	<ul style="list-style-type: none"> ● 細胞培養技術を用いた製法

安藤 潔, 血液内科. 67 (2) : 241-246, 2013. より改変

インフリキシマブに関してのバイオシミラーになりますが、インフリキシマブがよく使われる、関節リウマチ、強直性脊椎炎などで治療の同等性・同質性が認められました。同じ消炎を目的とした、ベーチェット病においても同様の効果・同一性が認められる可能性が高いということが認められ、外挿という形でベーチェット病でも 2020 年より使うことができるようになりました。

バイオシミラー 薬価

	インフリキシマブBS	先行品
薬価	24,994円	60,233円
効能・効果	○ベーチェット病による難治性ぶどう膜炎	○ベーチェット病による難治性ぶどう膜炎 ○腸管型ベーチェット病 ○神経型ベーチェット病 ○血管型ベーチェット病

	アダリムマブBS	先行品
薬価	27,884円	51,000円
効能・効果	○非感染性の中間部、後部または汎ぶどう膜炎 ○腸管型ベーチェット病	○非感染性の中間部、後部または汎ぶどう膜炎 ○腸管型ベーチェット病

インフリキシマブBS 5種類、アダリムマブBS 3種類が承認されている

インフリキシマブBS点滴静注用100mg「NK」添付文書
レミケード点滴静注用100添付文書

インフリキシマブですが、先行品が6万円程度、バイオシミラーが24994円。ただ、注意しなければいけないことは、特殊型と呼ばれる腸管型、神経型、血管型などには、特許などの問題もありまして、現在のところ使うことはできません。

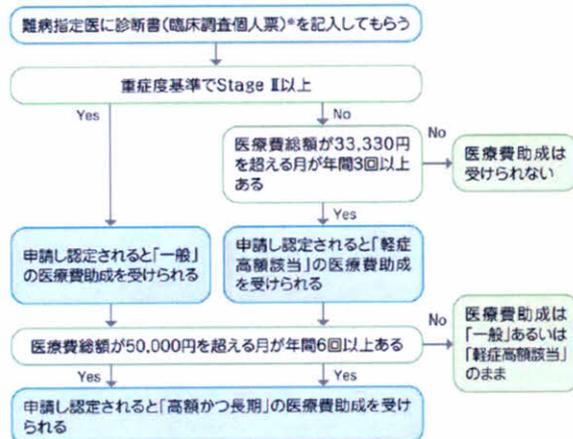
そして、アダリムマブの先行品（ヒュミラ）は、5万1,000円で、バイオシミラーは、27884円です。こちらは、ぶどう膜炎と血管ベーチェットに用いることができます。

バイオシミラーは、薬価で言うと、およそ半分程度ということになります。それが皆さんにどのくらい利益をもたらすかということ、ベーチェット病に関しては、医療費助成制度というものがありますので、そのお話をしたいと思います。

皆さんはご存じかと思いますが、ベーチェット病は、特定疾患に指定されておりまして、医療費助成を受けることができます。まずは、診断された場合に重症度基準でステージ2以上であれば医療費助成を受けることができます。

ベーチェット病医療費助成制度

医療費助成の申請・認定に関する流れ



※ 医療費助成の申請に必要な書類の一つです。
1,2)より作成
1)難病情報センター 指定難病患者への医療費助成制度のご案内(<http://www.nanbyou.or.jp/entry/5460/>)(2019年5月時点)
2)東京保険医協会「重症度分類」と「軽症かつ高額」(<https://www.hoken.or.jp/docs/2018020200332/>)(2019年5月時点)

参考：ベーチェット病重症度基準

Stage	内容
I	眼症状以外の主症状(口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍)のみられるもの
II	Stage Iの症状に眼症状として虹彩毛様体炎が加わったもの Stage Iの症状に関節炎や副鼻腔炎が加わったもの
III	網脈絡膜炎のみられるもの
IV	失明の可能性があるか、失明に至った網脈絡膜炎及びその他の眼合併症を有するもの 活動性、ないし重度の後遺症を残す特殊病型(腸管ベーチェット病、血管ベーチェット病、神経ベーチェット病)である
V	生命予後に危険のある特殊病ベーチェット病である 慢性進行型神経ベーチェット病である

本木啓久 他:厚生労働科学研究費補助金 ベーチェット病に関する調査研究 平成25-28年度総合・分岐研究報告書, 2017

「指定難病患者さんへの医療費助成制度について」

ベーチェット病の重症度ステージ2ですが、眼症状として、虹彩毛様体炎があればステージ2となります。また、腸管ベーチェット、血管ベーチェット、神経ベーチェットはステージ4になります。ですので、TNF 阻害薬を使っている方というのは、このような医療費助成を受けることができます。従いまして、ベーチェット病の患者さんにおいては、バイオシミラーに変更する患者さんへの経済的メリットというのはあまりないかもしれません。しかし、医療経済全体を考えると、安価に使うメリットがあると考えられます。

ほかの疾患でのバイオシミラーの位置づけですが、関節リウマチでは、既存治療で効果が不十分な治癒または本疾患活動性を有するリウマチ患者へは、先行バイオ医薬品と共にバイオシミラーを推奨しています。また、バイオ後続品先行医薬バイオからバイオシミラーへの切り替えも条件付きであれば推奨するとされています。

炎症性腸疾患では、インフリキシマブの先行品とバイオシミラーの有効性に差が見られないということになっております。

ベーチェット病では、2020年の段階ではバイオシミラーが承認されていなかったため、ガイドラインには、記載されていません。今後の改定時にはバイオシミラーについての言及がなされることと思います。

ベーチェット病におけるバイオシミラーについて海外の報告を見てみますと、インフリキシマブからバイオシミラーへスイッチしたぶどう膜炎の患者さん 35 症例で有効性が判

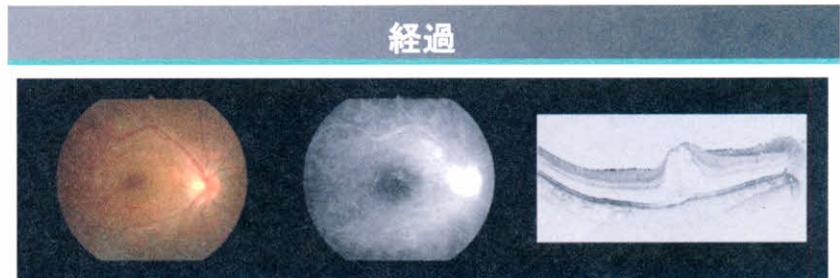
明されました。ほかでは、非感染性ぶどう膜炎 23 症例で有効性に差は見られませんでした。やはり、同様の効果があったということが報告されております。

アダリマブのバイオシミラーについても、消炎効果、治療改善ステロイド利用に効果が見られております。

現在、私の横浜市大附属病院では、インフリキシマブとアダリムマブの先発品とバイオシミラーの両方が採用されております。ただ、病院の意向としては、できるだけ薬価を抑えたいということで、インフリキシマブのバイオシミラーへの切り替えや、それを使うことを勧められている状況です。病院によってはかなりバラつきがあると思うのですが、今後、皆さんが治療などで使っている先発品がバイオシミラーに代わっていくという可能性もあります。

横浜市大附属病院でバイオシミラーを投与した患者さんのお話をしたいと思います。代表症例になりますが、10 代の男性で、3 年前に口内炎を自覚し、2 年前から眼症状を認め当院に紹介受診となりました。初回来た時の視力は、右が 0.5 まで下がっていて、炎症がありました。蛍光造影検査では、白いモヤモヤとした蛍光漏出があります。黄斑には浮腫が認められ、視力低下の原因と考えられます。

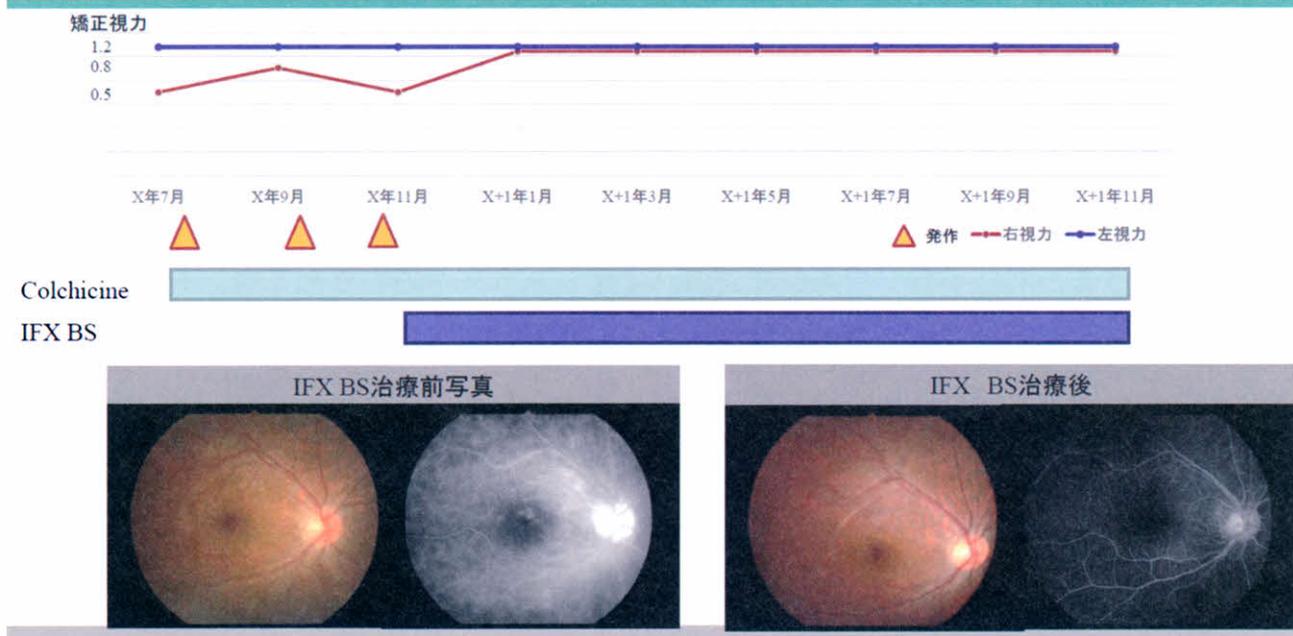
この方は、不全型ベーチェット病の診断が出まして、コルヒチンを投与しましたが、効果不十分のため、インフリキシマブのバイオシミラーを開始しました。以降は、眼炎症は見られておりません。



<経過>

- ・不全型ベーチェット病 ぶどう膜炎の診断でコルヒチン1.0mg/day投与開始。効果不十分であり、インフリキシマブバイオシミラー5mg/kgの投与を開始した。以降、眼病変は寛解が得られている。投与時反応、感染症などの有害事象はみられていない。

経過のまとめ



バイオシミラーの使用のまとめですが、導入目的は、初回で行った人もいますし、アダリムマブから替えた人もいます。あとは、入院中はバイオシミラーしかないということで、入院中のみバイオシミラーを使って、ほかはレミケードに戻した人もいました。

いずれにおいても安全性には問題はなく、治療も発作などを見つつ、今までどおり、レミケードのように使うことができているということがこれまでの経験になります。

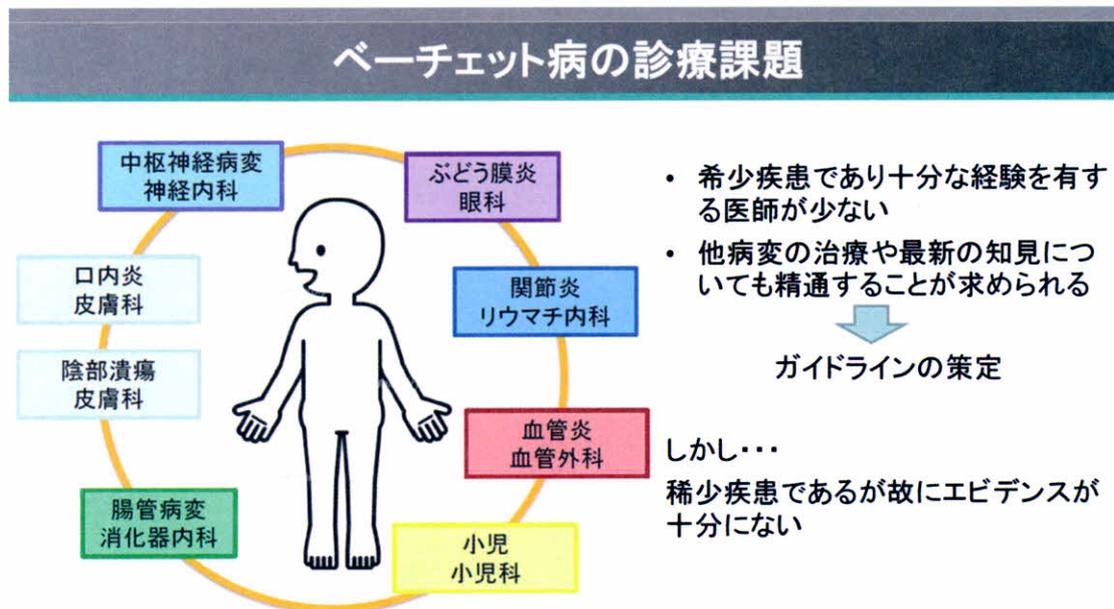
バイオシミラー 使用経験まとめ

	症例	罹病期間 year	IFX BS導入目的	TNF阻害薬 治療歴	IFX BS 投与期間 months	IFX BS中断の有無	安全性
①	10代女性	11	IFXで寛解維持	IFX	10	継続	問題なし
②	30代男性	13	精査入院中の投与	IFX	1*	退院後IFXに戻す	問題なし
③	20代女性	3	難治性ぶどう膜炎 初回導入	なし	14	継続	問題なし
④	70代男性	3	ADA 1次無効	ADA	6	継続	問題なし
⑤	10代男性	2	難治性ぶどう膜炎 初回導入	なし	12	継続	問題なし

インフリキシマブ バイオシミラー投与による安全性に問題は見られなかった

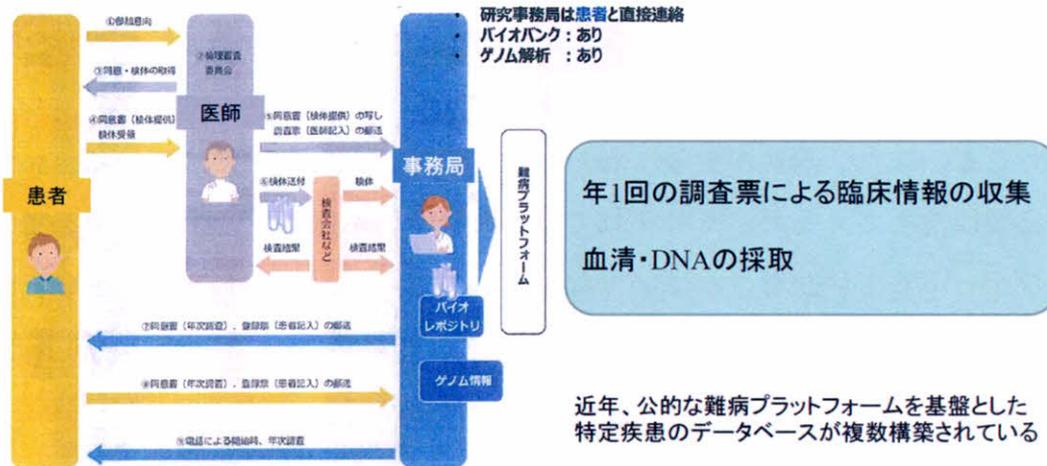
最後は、ベーチェット病の全国レジストリですね。今、ベーチェット病の研究班が一番力を入れてい、患者さんのデータベースについてお話をさせていただきます。

ベーチェット病の診療課題につきましては、希少疾患であって、十分な経験を有する医師が少ないということ。また、病変が多岐にわたりますので、様々な病変について、科をまたいだ知識が必要になってくると。それぞれで新しい最新の治験などもありますので、それを常にアップデートしていかなければいけないということが求められます。そのことから、2020年のガイドライン策定になりました。



ガイドラインは策定されたのですが、そこでクリニカルクエスチョン推奨を出そうとしたのですが、希少疾患であるがために、エビデンス（科学的な証拠）が非常に少ないし、そのための大規模な研究も実施することが困難な状況にあります。

ベーチェット病全国レジストリ



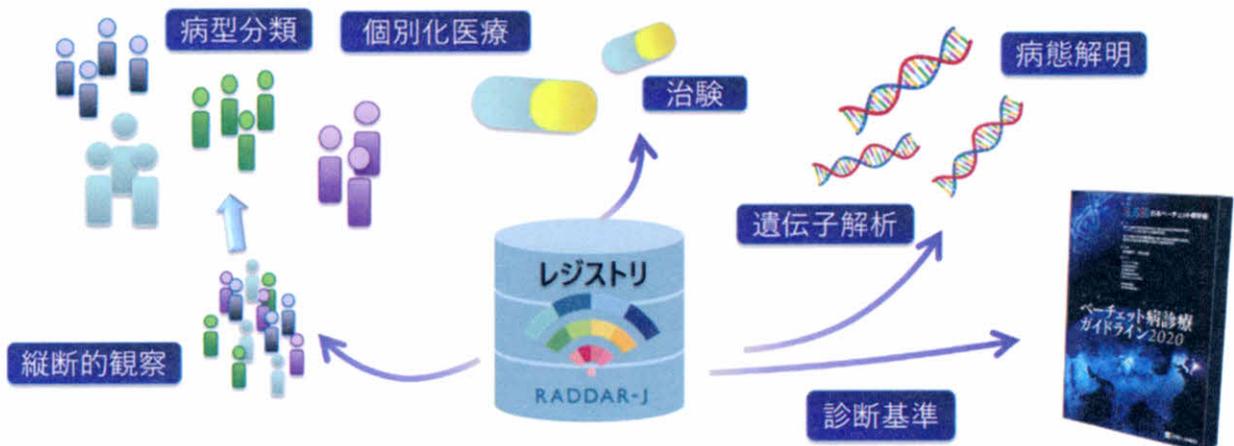
そのような状況の中、ベーチェット病のデータベースを難病プラットフォームという公的なデータベースの基盤を用いて構築することを目指して研究が開始しました。

レジストリに参加するには、研究に参加している施設の医師が登録を行いまして、1年に1回、患者さんの病状についてデータを登録していきます。また、DNAや血清を保管し、今後の研究に役立てます。

レジストリ研究は、今後の日本のベーチェット病研究の基盤になる非常に重要なプロジェクトです。患者さんの協力なしには絶対に成り立ちませんので、ぜひ、ご協力いただければと思います。

ベーチェット病全国レジストリ

- ベーチェット病の今後の研究の基盤となるデータベースを構築
- 2021年8月より登録が開始された
- 参加状況：86施設、120診療科 200研究者 350症例

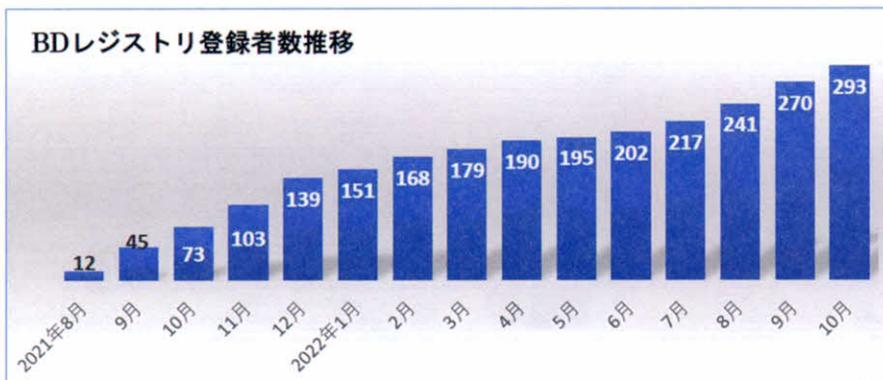


このベーチェット病のレジストリを作ることでどのようなことが起きるかということですが、まずは、ひとりの患者さんを長く診察をすることができますので、今後、どのような症状をたどって行くのか、それによってどのような患者さんでリスクがあるか、また、その患者さんではどのような症状が起こりやすいのかといった、病型の分類や縦断的な観察ができます。それに伴ってこのような患者さんでは、この治療が適しているといった、個別化医療につながっていくことが期待されます。

また、新たな治験薬ができた時に、「治験に参加していただけますか」ということで、治験の条件に合った患者さんをレジストリを活用して、リクルートすることができます。また、遺伝子解析によって、遺伝子と病気がどのように関連しているか、それによって病態を解明できるし、それをターゲットにした治療薬の開発というものもあります。

これらから得られた科学的な証拠を基に、新たな診断基準や、ガイドラインの策定につなげていけますし、ベーチェット病の今後の研究の基盤となるものになると考えています。2021年8月から登録が開始されました。全国で16施設の大学病院や総合病院などが参加しておりまして、これが昨年10月までの数ですが、300例近く登録されております。

臨床情報レジストリ登録状況]



<症例数>

293例 (2022年10月)

<性差>

男性 109 (47.8%)
女性 119 (52.2%)

<平均年齢>

49.6±16.5歳 (14-83歳)

<人種>

日本人 226例
中国人 3例
アメリカ人 1例

- ・ 2021年の登録開始以降、症例数は順調に増加している
- ・ 将来的には1000症例のレジストリを目指している

将来的には、1,000 症例を目指していますので、まだまだこれから数を増やして、患者さんにも登録をいただければと思います

続いて、コロナの話になります。このレジストリが 2020 年から AMED という国のサポートを受けて研究がスタートしたのですが、それと同時期に COVID-19(新型コロナウイルス感染症)という感染症が世界中に広まっていきました。

この感染症が始まった当初は、どのような病気なのかまったくわからず、これとベーチェット病がどのように関係するのかということをお患者さんサイドから私どもの研究班に相談されることも度々ありました。

ベーチェット病研究班としては、岳野班長が 2021 年 3 月のちょうど 1 年と少し経った時期に研究班として COVID-19 感染症についてコメントをしまして、ホームページに掲載しています。また、レジストリを活用して情報を収集することを目的として、レジストリの調査項目に COVID-19 に関する項目を急遽追加しました。

2022 年 10 月までに得られた情報についてまとめました。156 例の回答のうち、感染された人はわずかに 5 例で、ない人が 151 例でした。症例により調査時期が異なりますので、ある時点の感染状況を指すものではなく評価が難しいですが、このような結果になっています。

その 5 例についてですが、経過は全員、軽症でした。そして、コロナについての治療は、解熱剤を使った方もいますし、何もしなかったという方もいました。転帰としては、皆さん無事に回復されています。ベーチェット病の症状は、特に変化はありませんでした。ベーチェット病の治療薬は、コルヒチンを使っている方もいました。この 5 例の中では、TNF 阻害薬を使っておられる方はいらっしゃいませんでした。

ベーチェット病全国レジストリとCOVID-19

- 2022年10月までの登録患者
COVID-19 罹患 あり 5例 なし 151例

症例	経過	COVID-19 治療	転帰	ベーチェット病 症状	ベーチェット病 治療薬
①	軽症	抗凝固薬	回復	変化なし	コルヒチン
②	軽症	点滴治療	回復	変化なし	コルヒチン NSAIDs
③	軽症	解熱剤	回復	変化なし	なし
④	軽症	なし	回復	変化なし	コルヒチン
⑤	軽症	不明	回復	変化なし	コルヒチン

そのようなわけで、これがどの程度、状況を反映しているものかわかりませんが、レジストリを活用することによって、コロナ感染症の情報の収集を行い現状の把握に努めましたので、ここで報告いたします。

今後、何かこのような事態があった時にこのレジストリを活用して情報を瞬時に集めるという体制ができればよいのではないかと考えています。

海外からの報告からベーチェット病と COVID-19 について振り返ろうと思います。

ベーチェット病の患者さんの罹患率と、一般集団の罹患率を比べたものですが、日本だとその時の患者数は 40 万人なので、かなり初期の頃のものだと思います。罹患率は、0.34%。一方で、ベーチェット病の患者さんが横浜市大病院ですが、213 名中、1 例ということで、0.47%。1 例だったということですが、ほぼ同等です。

細かく見ていきますと、オランダを除くほとんどの国で一般集団に比べて、ベーチェッ

ト病患者では、コロナ感染は少なかった。著者たちは、この理由については、ベーチェット病の方は普段から感染症に気をつけている方々なので、それが一因にあると推測されておりました。

昨年に出た論文ですが、2021 年くらいのデータをまとめたものが出ておりました。2021 年 5 月のデータですが、それによると、ベーチェット病患者の 9%がコロナに感染しています。その時点で、ただ、そのうちの 32%は、ベーチェット病症状の増悪があったということです。しかし、59 名中、ICUに入った人は、死亡症例はゼロでした。

2021 年 9 月までのデータでは、アメリカでは、ベーチェット病は、コロナ感染症を悪くするような因子ではないと。ベーチェット病の患者さんであっても、特に重くなる因子ではないということが報告されています。

続いてスペインから出ているデータでは、ベーチェット病のコロナ感染症の罹患率は、14.8%。一方でスペイン人全体では、5.8%なので、最初の論文と違って、ベーチェット病の患者さんのほうがコロナになりやすいのではないかとということが報告されました。TNF 阻害薬の使用で、呼吸困難になるリスクが高く、ステロイド薬との関連はみられないということになりました。

また、2021 年 12 月ですが、イタリア人のベーチェット病は、コロナ感染症にかかるリスクは、一般集団に比べて 3.5 倍ということになっております。だから、こちらのイタリアでもベーチェット病患者は、コロナに感染しやすいと。そしてあとは、免疫抑制薬使用との関係は無いということになっております。

まとめますと、ベーチェット病にかかりにくいという論文が初期にありましたが、その後は、かかりやすいという報告もされており、その時のウイルス株によるものもあるかもしれません。ベーチェット病や治療薬による COVID-19 重症化との関連はどの論文も否定的でした。

データをまとめて発表するまでにタイムラグがありますので、これが出た頃というのは、少しコロナ感染症が落ち着いたというか、世間的な注目が少し下がった時期になってきてはいるのですが、改めて振り返ってご報告しました。

私からのお話は以上になります。

ご清聴いただきましてどうもありがとうございました。



「質疑応答・医療相談会」

「ヒュミラやレミケードは感化されて既に年月が経過したように思います。その後、薬価を下げられる可能性はありますか？」

回答：薬価を決めるのは、厚労省（厚生労働省）であります。やはり、年月が経つてくると薬価は下がる傾向というか、そのような薬もたくさんあります。今後、ヒュミラ、レミケードもやはり、下がっていくと思います。ただ、それはいつなのか、どのくらいなのかということは厚労省が決めていることですので私たちは分かりません。

「留学先でゲノム解析をされたということですが、特定の遺伝子類がどのように関連しているか、現時点で把握されていますか？」

回答：もともと免疫というものは、病原体から体を守るために作られる体の機構なのですが、ベーチェット病をはじめとする炎症性の疾患ではそれが過剰に反応してしまって、自分を攻撃してしまうと考えられています。ベーチェット病に関係する遺伝子をピンクの枠で囲っております。これまでにこの遺伝子がベーチェット病に関与するということがわかっていて、これだけ多くの遺伝子がわかっています。そして、特定の免疫系だけではなく、非常に多岐にわたる免疫系が病態に関与しているということがわかります。

特に血球の血液型のような HLA-B51 というものを聞かれたことがあると思います。遺伝的要因としては一番大きいのですが、実際は、それだけではなくてほかの免疫系や遺伝子もたくさん関与しています。私の研究では特に、自然免疫といわれる、その病原体の初期の対応に関わる免疫システムにあたる部分の遺伝子が多く同定されています。

これらのことから、昔からのベーチェット病には、感染が関与している。感染そのもので起こるのではなくて、何かしらの病原体が入ってきて、それに対する免疫が起こった時に免疫のスイッチが入ってしまって発症する。そのような複雑な免疫機構が起因しているということがわかりました。また、よく質問されるのですが、このような遺伝子の除外が必ず発症するかと聞かれるのですが、そのようなものではありません。それぞれは遺伝子の異常といっても一般集団でも 5%以上もある多型と呼ばれるものです。だから、個人差のようなものもあるので、たまたまそのような個人差が発症しやすい方に、何かしらの環境要因やいろいろな要素が組み合わさって初めて発症するので、ここに示した全ての遺伝

子の変異があったとしても、発症しない方のほうが多いのです。ひとつひとつのリスクでいうと、非常に少ないので、遺伝子が関与するといっても遺伝だけで発症するものでは決してないということは、ここでお伝えしたいと思います。

「ガイドラインが変更されれば、患者はすぐに TNF 阻害薬の投与を受けられるようになるのでしょうか？」

回答：厚生労働省が定めたインフリキシマブの適用承認が、既存治療に反応しない難治性ぶどう膜炎ですから、そのような縛りの中で第一選択には使えないということになります。

先ほども言いましたように、TNF 阻害薬。レミケードなどですが、レミケード、ヒュミラはよいのですが、一度始めてしまうと、やはり辞め辛いし、やめてしまいますと再会し辛い薬でもあります。最後の砦ではないのですが、非常に重要な薬剤なので、安易に使用して中止してしまうと、ここぞという時に使うことができないというのでは患者さんにとってデメリットになります。必要な時は早く使うのは推奨されますが、全員に使えるばよいというものではないとは考えています。質問のお答えとすれば、厚労省に承認されれば、使用は可能ですが、今のところその予定はありませんし、また、全員に使用すればよいという薬剤ではありません。

「ガイドラインの中で、バイオシミラーの有効性について説明されていますか？」

回答：このガイドラインは、2020 年に出版されまして、その時点では、ベーチェット病のバイオシミラーに関しての承認もまだ開いていませんでしたので、ガイドラインの中ではこれについて記載はされておりません。ただ今後、必ずバイオシミラーについて知りたいということがあると思いますので、今後、科学的な証拠を集めて、ガイドラインの中でバイオシミラーについて触れるということになってくると思います。

「コロナ感染と BCG とベーチェット病の関連はいかがか？」

回答：ベーチェット病の発症が遺伝要因と環境要因があるといわれています。BCG の接種歴が大阪支部では 70% の接種歴があるということでしたが、日本では、ある一定の年代においては BCG は接種されている方も多と思いますし、逆に BCG を受けていない国でもベーチェット病の後発国というのはあると思います。

特にこの BCG は、コロナ感染症の初期の頃に日本であまり発症しなかったことについて

は、BCG を受けていない人が少ないからではないかという仮説が、ニュースになったようなことがありましたが、結局その後、日本でも感染が広がりましたし、その後、この説は聞かれなくなってどのようになったか知りません。

コロナのワクチンもそうですが、ワクチンは免疫の賦活化をしますので、このような免疫の疾患においては、それによってスイッチが入ってしまうというところもあるといわれている人もいます。ワクチンによって新規に網膜炎を発症した方がいるということは時々、経験しておりまして、眼炎症学会からもその報告がなされています。

「レミケードとヒュミラ以外に新たな生物学的製剤の承認の予定は、ありますか？」

回答：病態から考えますと、炎症性サイトカインである IL17 や IL23 などがターゲットにはなるのではと思います。海外からの新たな生物学的製剤の治療効果については、おおむね有効性を認めるという報告が多いです。ただ、先ほど言いました IL17 の。これは、ベーチェット病の患者さん 118 人の方を疾病薬とそうでない薬とを混ぜて比較したかなりしっかりとした研究なのですが、それで比較すると、この IL17 という薬は、偽薬と比べて差がなかったということでした。ですので、TNF 阻害薬以外でこれが効くということは、まだ全体の一致には至っていません。ただ今後、このようなものがみなされて進んでいく可能性もありますし、あとは、最近口内炎の治療薬のアプレミラストというものが承認されましたので、そのアプレミラストは、口内炎だけではなくて、ほかの病変にも効くのではないかと我々も非常に興味深いところではあります。

「ベーチェット病患者で視力低下してきている場合にベーチェット病との関連はありますか？」

回答：物が見えるということについては、様々な要素が関連しています。視力低下というものがまず、矯正視力の低下なのかどうかと何が原因かというところが重要になります。裸眼視力の低下であれば屈折矯正つまり眼鏡による矯正を行います。また原因としては、一般的に年を取りますと、白内障といって水晶体が濁ってきますし、炎症でもステロイドの目薬の長期使用でも生じます。そのほかにもいくつか。例えば、黄斑のむくみも視力に直結します。いろいろ原因がありますし、手術やお薬で治すこともありますし、あとは改善するかしないかは原因によります。代表的なもので言いますと、緑内障で欠けてしまった視野は、そのあと、眼圧を下げててもよくなることはありません。一方で白内障は、手術

しなければいけません、手術で人工のレンズにすれば、よく見えるようになります。そのようにいろいろな要素が絡んでそれがベーチェット病にどれ程、影響しているのかという事は、実際に診察をしてみないと人それぞれ違ってきます。

「レミケードやヒュミラ、リウマチや IBD (Inflammatory Bowel Disease : 炎症性腸疾患) では、進行を緩めるため、メトトレキサートやヒュミラを併用している方が多いのですが、ベーチェット病では必要ないのでしょうか。」

回答：リウマチなどとは少しベーチェット病では、併用薬の使い方というものは、違いがあるのです。リウマチでは、メトトレキサートを多く使いますが、ベーチェット病では関節リウマチほど使いません。中和抗体の出現予防の効果を期待されたり、その免疫抑制の効果を期待するのですが、病態によってそれも変わってきます。

ベーチェット病においては、レミケード、ヒュミラを免疫抑制剤との併用についてはガイドラインで強くは推奨されていません。

「レミケード、ヒュミラ、腸管のほうはステラールなど。効果がなかった場合は増量。そのようなベーチェット病に承認されていない使い方をしている人がいるのですが、そのようなことは可能なのでしょうか？」

回答：たくさんの生物学的製剤がある中で、使用が許されているのが、レミケードとヒュミラになります。レミケードで言いますと、基本的に用法用量は決められております。何らかの事情で、効きが悪くなった場合に、増量する方もいれば、短縮する方もいますが、正しくは承認された用法用量の通り治療されるべきだと思います。

また、ほかの疾患を合併したりすると、それに伴って使うことができる薬の幅が広がる場合があります。例えば、ベーチェット病に限らず、ぶどう膜炎で、関節リウマチがある方では、関節リウマチの都合で治療薬を変更した際にぶどう膜炎にも効果がみられるということもあります。

「ガイドラインに含まれる倫理委員会とはどのようなものですか？」

回答：現在研究を行うには、基本的には、施設の倫理委員会を通さないと研究自体が受けられないということで、ガイドラインを作成するというのも研究のひとつですので、研究の妥当性や安全性、患者さんに不利益が生じないかなどを倫理委員会で審査して承認さ

れる必要があります。

「ステロイド性白内障の処置のレーザー治療のスケジュールについてですが、光が眩しい症状が出ています。治療法はあるのですか？」

回答：光が眩しいということはなかなか一概に原因を言うことはできませんが、初期でいうとやはり、白内障の初期の症状では差が出ていますし、あとは手術後だと、後発白内障といって、水晶体の袋の部分が濁ることなのですが、それでもなります。この方は、手術後ということと、レーザーでその濁りを切開されたということです。あとは暗幕である脈絡膜に障害があると、目玉側の白い部分から光が漏れ入ることがありますので、それが眩しい症状になっています。その他には、いろいろな理由で瞳孔が開いてという理由もありますので、一概には言えませんが、そのような原因が考えられます。白内障であれば手術をし、濁りであればレーザーで。あとは、瞳孔だと、瞳孔の癒着を解除するか、あとは、症状をおさえるためにサングラスなどを使うことはいいと思います。それらを使って光を調整するというようなことが対策にはなりますが。そのようなことが考えられるのではと思います。

「病状が悪化してきた人の中には、コルヒチンを1日か2日に1回にする人もいれば、コルヒチンとステロイドを少量飲んでいる人がいます。最近では、どちらの方法を選んだほうが良いのでしょうか？」

回答：これは、長く経過を見てきた中で、主治医の先生がそのように判断されたということだと思います。次の先生がこの治療は正しいということをご自分で決めていかないとはいけませんし、少しずつ調整をしてここに至ったということになります。ステロイド剤を飲んでいるということは、コルヒチンだけでは抑えることができなかつたとか、強い炎症があつて、ステロイド剤をずっと少ない量ですが飲んでもらって、コルヒチンと併せたりしてこられたのだと思います。お薬を飲まないで寛解できればそれに越したことはないですが、症例ごとに経過ごとに違いますので、主治医の先生とよく相談をして必要なものを必要な分だけ使用するのがよいのではないかと思います。



「17歳の時に痛風のような関節炎と二十数個の口内炎が同時に出ました。整形外科や内科等を回って見ていただきましたが、最終的に小児リウマチ科へ行くことになり、そこで検査をしていただいた時にベーチェット病の遺伝子があつて、おそらく、ベーチェット病ではないかと診断を受けました。その後、眼科や胃腸科、歯科、皮膚科などいろいろな科で検査を行いました。その時点ではどの科でも特に決定的な診断が下されずに現在に至っております。ただ時折、足に数カ所の赤紫色のあざが出るのですが、親が気になることがあつても病院でチェックをしてくれません。その理由として、最初に受けたいくつかの検査の恐怖がトラウマになってしまい、完全に病院嫌いになってしまったためと考えております。今は、大きな症状は出ていないのですが、将来的に症状が出た時のために私だけでもできる限り情報を収集したいと準備をしておりますが、難しい年頃の子どもであるので、どのようなケースの場合にどのような対応をしていけばよいのか悩んでおりますので、何かアドバイスいただければ」

回答：ベーチェット病の皮膚病変には、結節性紅斑という結節性の腫れのようなものや、毛囊炎、針で突いたところが腫れるとかがあり、口内炎や陰部潰瘍、などもあります。その他、眼病変や腸管病変もありますし、正しい病変の評価はやはり、医療機関を受診していただくのがよいと思います。

小児の場合、ガイドラインでも問題があつたのですが、診断基準を出す症例はなかなかないと。ベーチェット病だろうということでも、いろいろな症状を満たさないと、現行の診断基準では、診断には至らなくて、そこが小児の問題になっているところですよ。

だから、レジストリ側で、しっかりと統計を取ろうというような動きになっているのですが、現状、そのようなことは難しいし、あとは、ベーチェット病の症状自体、診断時に全部出るわけではなくて、診断された時点で、相当前から、口内炎は10年くらい前から出ている、そして各症状が時期をずらして発症して、それで初めて揃って診断に至るということもあります。

だからやはり、どのような症状が起こるかということがご本人、ご家族が知っておくことが非常に重要です。そうしないと詳しい検査はできませんので、そこはよい医療機関とか、かかりやすい所を見つけて、相談できる環境を並行して模索していくことがよいのではないかと思います。

アメリカに関しては、ベーチェット病の数はあまりいません。ベーチェット病の発症は、

遺伝と環境が影響しているということで、環境で地理的なことが大きいです。アメリカだと、ベーチェット病を見ることができる施設がおそらく少ないのではないかと心配です。



「私自身、昨年、痛風にかかったのですが、ベーチェット病患者で痛風にかかるケースは、どのくらいあるのでしょうか。」

回答：具体的な数字はわからないのですが、痛風とベーチェット病の共通点としては、コルヒチンが効くことで、病態の部分もやはり好中球性の炎症などそのような部分が一致しているからだと思います。ある程度、病態というのは私は、リンクするところがあるのではないかと思います。コルヒチンは普段、飲まれていないということですので、内服されていたら状況は変わっていたのかもしれない。

(終了)



50 年前の友の会資料 発見！

大阪府支部 支部長 馬場光一

6 月の初め、大阪府支部の古参会員の方から、ベーチェット病友の会のそもそもの発足 (1970 年) 当時の資料を送ってきていただきました。

ちらちらと拝見して、腰が抜けるかと思うほどビックリしました。

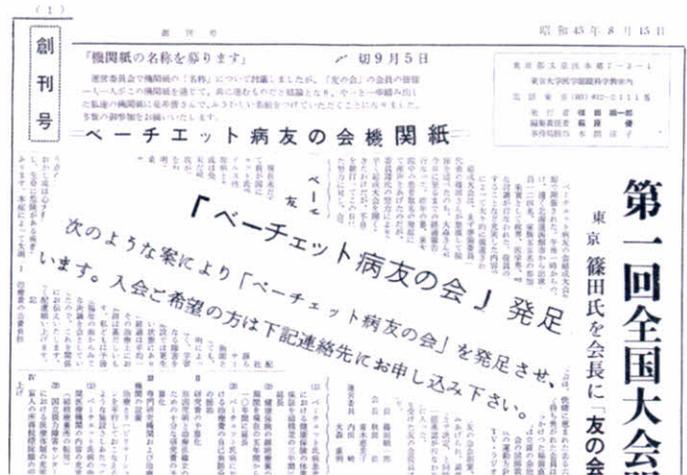
資料の中に、なんと「わだち」創刊前の機関誌『創刊号』があるではないですか！機関誌の名称が募集されています。とともに、トップの見出しが、なんと「友の会第 1 回全国大会開かる」です。

文字通り、友の会の最初の足跡です。何年か前、人類の最初の足あと化石が発見されたニュースが飛びかいましたが、私たちにとってはそれに匹敵するものと言っても過言ではありません。この『創刊号』こそ、私たち友の会が生まれた証そのものです。しかも、この資料は、日焼けは勿論のことシミひとつなく大切に保管されています。

よくもこんなに美しく大切に 50 年も保存いただいたことに感謝感謝です。

資料の詳しいご紹介は、「わだち」次号にゆずるとしまして、その当時の執行部が、会の目的、活動内容、役員そして顧問、会費、連絡先をきちんと決めておられます。きちっとした組織づくりを目指しておられたことがわかります。こうした先輩の方々に大いに敬意を表したいと思います。あなた方の活動あってこそこの今の私たちがあること、深く心に留め置きます。

次号に関連記事の特集をいたします。



はじめまして ～自己紹介～

カラフル大阪 中井

ベーチェット病友の会の皆様、はじめまして。

カラフル大阪の中井と申します。ベーチェット病友の会の事務局と会計を担当させていただきます。

カラフル大阪は視覚障害者に特化した就労継続支援 B 型の事業所です。

就労継続支援 B 型とは、障害のある方が一般企業に就職することに対して不安があったり、就職することが困難な場合に、雇用契約を結ばずに生産活動などの就労訓練を行い、工賃を得ることができる障害福祉サービスです。

企業母体は JBS 日本福祉放送という視覚障害者向けラジオの放送や視覚障害者の同行援護事業を行っております。

カラフル大阪のご利用者様は、軽作業やパソコン作業等を行い工賃を得て、社会参加さ



れております。また、視覚障害者用音声パソコンやスマートフォンの訓練も行っております。

遠田前会長がカラフル大阪をご利用していただいていたご縁で友の会のお手伝いをさせていただいており、今期より事務局としても友の会の活動に協力させていただきます。

主な役割として、友の会の会計・会費管理、名簿管理、郵送物仕分け、機関誌「わだち」の発送となります。

機関誌「わだち」の封入作業やラベル張り、発送作業等はカラフル大阪のご利用者様が作業しており、ご利用者様の工賃として役立てております。

様々な障害をお持ちのご利用者様が作業しておりますので、ラベルが歪んでいたり、シワができていることもあるかと思いますが、温かいお気持ちでお許しいただければ幸いです。

今後とも、よろしくお願いいたします。

本部・支部連絡先のご案内

	代表者氏名	住所・Eメール	電話
本部	会長 河合 喜久	〒 大阪府大阪市福島区福島 7-17-9 大包ビル 4 階 カラフル大阪内 ベーチャット病友の会事務局 tomo@behcets-jp.net	携帯
山形県	支部長 小関陽一	〒 山形県鶴岡市 koseki.yoichi@gmail.com	☎ FAX 携帯
宮城県	支部長 赤松雄二郎	〒 仙台市 Wd822822@sd6.so-net.ne.jp	☎ 携帯
栃木県	支部長 福田 悟	〒 宇都宮市 bt-tochig@kuroreo.sakura.ne.jp	携帯
	窓口担当 渡辺 正一	〒 宇都宮市: s.watanabe@nifty.com	☎
富山県	支部長 河合 喜久	〒 南砺市 kawai2810@gmail.com	☎
大阪府	支部長 馬場 光一	〒 大阪府 0pf1k81578w262r@ezweb.ne.jp	携帯
岡山県	支部長 芦田 徹	〒 倉敷市 amma@jeans.ocn.ne.jp	☎ 携帯
	窓口担当 坂本真由美	〒 岡山市 be.oka.3939@gmail.com	携帯
山口県	支部長 藤井 英雄	〒 柳井市 fuji06@hi2.enjoy.ne.jp	☎ 携帯
香川県	支部長 多田加代子	〒769-1602 香川県観音寺 asuyoutoyo314ab@gmail.com	☎
長崎県	支部長 荒木 茂則	〒 長崎市	☎

関係連絡先・同好会のご案内

関係連絡先

福島県	小野寺 猛	〒 郡山市	☎・FAX
石川県	米田 明三	〒 金沢市	☎ FAX
愛知県	森田 ゆかり	〒 岡崎市	☎・FAX
広島県	江田 保正	〒 東広島市	☎

同好会

ベーチェット (サン・フラワー) 静岡	代表 原川忠彦		
	連絡先 秋山 悦子	ybiko1147@gmail.com	携帯
茨城県	代表 蛭田 悦子	〒 日立市	☎
	窓口担当 諸岡 文子	〒 土浦市 mero-1016@jcom.home.ne.jp	携帯

毎日クーラーのお世話になり、暑い日乗り越えています。

難病患者の交流会に参加した際に、参加者の方が懸賞に応募するのが楽しみとお話をしてくれました。テレビでもラジオでもいろいろなプレゼント企画がありますね。ハガキ・FAX・インターネットや電話・アプリ、いろいろな方法で応募できるので楽しんでますとお話してくれました。「出さんと当たらんよ～」と笑顔でした。

懸賞生活 [【懸賞生活】プレゼントキャンペーン情報の懸賞サイト \(knshow.com\)](http://knshow.com)

個人の判断で検討いただき応募くださいませ。

中尾記

編集後記

ハイブリッドで開催した総会・医療講演会は Zoom で参加や、Youtube で視聴をいただいたことと思います。原稿の文字起こしを掲載しましたのでお手元に置いて再度動画を見ていただけると幸いです。

今回はライブ配信を一般に公開しておりますので、主治医の先生やご家族で見いただけると幸いです。情報発信のためにツイッター活用！フォローしてね。

@behcets_jp [ベーチェット病友の会 \(@behcets_jp\) / Twitter](https://twitter.com/behcets_jp) (中尾)

昭和51年9月7日第三種郵便物認可(毎月6回1、5、11、15、21、25の日発行)
令和5年8月1日発行OTK通巻 5712号

<電話相談受付>

病気療養、福祉等について相談を受け付けています。
お気軽にお電話ください。

相談員 秋山 悦子

芦田 徹



<年会費> 郵便振替口座 00180-1-154812 ベーチェット病友の会
本部直納年会費 2500 円 (支部会費は、振込先・会費が支部により違います)

発行人 大阪身体障害者団体定期刊行物協会

〒530-0017 大阪府枚方市印田町 14-17

編集人 ベーチェット病友の会

事務局住所 〒553-0003 大阪府大阪市

ベーチェット病友の会 事務局

事務担当電話

URL [ベーチェット病友の会公式ウェブサイト \(behcets-jp.net\)](https://behcets-jp.net/)

<https://behcets-jp.net/>

メール tomo@behcets-jp.net

頒 価 300 円 (頒価は、会費中に含まれています)

