https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TW/intro

[illegible]

[illegible]

1.[illegible]

1.1[illegible]

[illegible]BD[illegible]B D[illegible]1937[illegible]Hulusi Behçet[illegible]

1.2[illegible]

BD[illegible]BD[illegible]"[illegible]"[illegible]100-300/100,000[illegible]1/10,000[illegible]0.3/100,000[illegible]2007[illegible]BD[illegible]68/100,000[illegible]2[illegible]

[illegible]BD[illegible]18[illegible]BD[illegible]3-8%[illegible]20-35[illegible]

1.3[illegible]

[illegible]

1.4[illegible]

BD[illegible]HLA-B5[illegible]

1.5[illegible]

[illegible]BD[illegible]

1.6[illegible]

[illegible]

1.7[illegible]

[illegible] [illegible]2/3[illegible]

[illegible] [illegible]

[illegible] [illegible]

[illegible] [illegible]BD[illegible]BD[illegible]24-48[illegible]

[illegible] [illegible]50%[illegible]70%[illegible]3[illegible]

[illegible] BD[illegible]30-50%[illegible]4[illegible]BD[illegible]

[illegible] [illegible]BD[illegible]

[illegible] [illegible]12-30%[illegible]BD[illegible]

[illegible] [illegible]

1.8[illegible]

[illegible]

1.9[illegible]

[illegible]BD[illegible]BD[illegible]

2.[illegible]

2.1這種病是如何診斷的?

診斷主要依靠臨床表現。兒童患者要滿足國際BD的診斷標準，常常需要1-5年的時間。診斷標準要求除了存在口腔潰瘍外，還需滿足以下表現中的2條：生殖器潰瘍、典型皮損、針刺反應陽性、眼睛受影響。診斷常常平均延遲3年。

BD沒有特異性的實驗室檢查。大約一半的兒童攜帶HLA B5基因，其與疾病的嚴重性有關。

如前所述，針刺皮膚試驗在60-70%的病人為陽性。但是，某些種族陽性率低。需要進行特異的血管和頭顱影像學檢查來判斷有無血管和神經系統受影響。

因為BD可侵犯影響多系統，所以要與眼科醫師、皮科醫師、神經科醫師合作來治療病人。

2.2實驗室檢查的重要性是什麼?

針刺皮膚試驗對於診斷是非常重要的，貝塞特氏症國際研究組織的分類標準中包括這一項。在上臂內側以無菌針刺 3處，有輕微的疼痛。24-48小時後評價反應結果。這種過度反應也可以見於取血部位或外科手術後，因此不要對BD病人進行不必要的介入性操作。

為進行鑒別診斷需要作一些血液檢查，但是BD沒有特異性的實驗室檢查。一般來說，檢測發炎反應的實驗室檢查可以表現為輕度升高。可以有中度貧血和白細胞計數增加。除非為了監測疾病活動度和藥物的副作用，沒必要重複檢查這些項目。

伴有血管和神經病變的患者需要行一些影像學檢查。

2.3這種病可以治癒嗎?

疾病可進入緩解期，但是可能復發。疾病可以被控制但是不能被治癒。

2.4這種病的治療措施是什麼?

因為BD的病因不清，所以沒有特異性治療。根據受影響器官的不同而制定不同的治療方案。病情較輕的病人，可能不需要任何治療；而病情較重的病人，尤其是有眼睛、中樞神經系統和血管病變的病人則需要聯合治療。幾乎所有的關於BD治療的資料都來源於成人的研究。主要的藥物列出如下:

秋水仙素 **：**

過去，秋水仙素可以用於治療BD的幾乎所有的臨床表現，但是近期研究證實其在治療關節炎、結節紅斑和黏膜潰瘍時更為有效。

皮質類固醇 皮質類固醇能夠非常有效地控制發炎，主要用於累及眼睛、中樞神經系統和有血管疾病的患者，常用大劑量激素口服（1-2mg/kg/d）。必要時可以予以靜脈大劑量應用（30mg/kg/d，共3天），以達到即刻效應。局部皮質類固醇用於治療口腔潰瘍和眼部疾病（通過滴眼的方式）。

免疫抑制劑 這類藥物用於病情較重的患兒，特別是有眼睛和重要器官受影響時。包括硫唑嘌呤、環孢素A和環磷醯胺（癌得星）。

抗血小板聚集和抗凝治療 用於有血管受影響的病人。對於大多數病人，阿司匹林可能足以達到治療目的。

抗**TNF**治療 這種新藥對疾病的某些特徵是有用的。

沙利度胺**(**賽得膠囊**)** 一些醫療中心用沙利度胺(賽得膠囊)治療大的口腔潰瘍。

口腔和生殖器潰瘍的局部治療也很重要。BD病人的治療和追蹤需要多方醫療人員的協作。除了包括兒科風濕病醫師外，眼科醫師和血液病醫師也應參與治療。病人及其家屬應與負責治療的醫師和醫療中心保持聯繫。

2.5藥物治療的副作用是什麼?

A ( ) 2

TNF

2.6

2 2

2.7 /

2.8

2.9

2.10

BD BD

BD

2.11

[illegible]

3.[illegible]

3.1[illegible]

[illegible]BD[illegible]

3.2[illegible]

[illegible]BD[illegible]

3.3[illegible]

[illegible]BD[illegible]

3.4[illegible]

[illegible]

3.5[illegible]

[illegible]BD[illegible]

3.6[illegible]

[illegible]A[illegible]TNF[illegible]

[illegible]

3.7[illegible]

[illegible]BD[illegible]

物治療，應當控制生育。關於生育計畫和懷孕，病人應當向醫生諮詢。