



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

贝赫切特病（白塞病）

第几版本2016

1.什么是贝赫切特病

1.1什么是贝赫切特病？

贝赫切特综合征或贝赫切特病（BD）是一种病因不明的系统性血管炎性疾病（全身血管壁的炎性浸润）。黏膜（分泌黏液的组织，分布于消化道、生殖器和泌尿系的内层）和皮肤受累，以复发性口腔和生殖器溃疡为特征，眼、关节、皮肤、血管和神经系统均可受累。BD由1937年土耳其医生Hulusi Behçet首先报道，并以其名字命名。

1.2这种病常见吗？

BD在世界某些地方较普遍。BD的地理分布与历史上的"丝绸之路"相一致。主要见于远东（如日本、韩国、中国）、中东（伊朗）和地中海盆地（如土耳其、突尼斯和摩洛哥）。在土耳其成人中的发病率是100-300/100,000。在日本是1/10,000，而北欧的发病率是0.3/100,000。2007年的一项研究表明伊朗BD的发病率是68/100,000（为第2高发病率国家，仅次于土耳其）。美国和澳大利亚病例报道很少。

即使在高危人群，BD在儿童中也很罕见。18岁以下诊断为BD的病人占有所有病人的3-8%。发病年龄是20-35岁，无性别差异，但是男性患病较重。

1.3这种病的病因是什么？

此病的病因不清楚。最近一项大样本研究表明基因易感性在疾病的发展中可能起一定的作用。目前未发现特殊的诱发因素。目前几个风湿病中心正在进行疾病病因和治疗方面的研究。

1.4这种病有遗传性吗？

BD没有固定的遗传方式，尽管怀疑有一定的遗传易感性，尤其是早期发病的患者。本病与遗传背景（HLA-B5基因）相关，特别是地中海和远东地区病人。文献报道一些家族发病的病例。

1.5为什么我的孩子得这种病？能预防吗？

这一疾病的病因不明，此病无法预防。没有什么你能做的可以预防你的孩子患BD，这并不是你的过错。

1.6 这种病会传染吗？

这种病不传染。

1.7 它的主要症状是什么？

口腔溃疡 大部分病人有口腔溃疡。2/3的病人以口腔溃疡为首发症状。大多数的儿童表现为多发的小溃疡，与儿童常见的复发性溃疡难以鉴别。大溃疡很少见而且很难治愈。

生殖器溃疡 男孩溃疡主要见于阴囊，少见见于阴茎。成人男性病人常留有疤痕。女孩主要为外阴受累。这种溃疡与口腔溃疡类似。青春期前的儿童外生殖器溃疡较少见。男孩可有复发性睾丸炎。

皮肤受累 皮损呈不同形式。痤疮样皮损仅见于青春期后。红斑结节为红色、伴有疼痛的结节样皮损，常局限于小腿。皮疹在青春期前的儿童较多见。

针刺反应 针刺反应是指BD病人皮肤对针刺的反应。可作为BD的诊断性实验。即用无菌针头刺入前臂，24-48小时内出现丘疹（隆起的圆形皮疹）或脓疮（隆起的圆形含脓液的皮疹）。

眼睛受累 是疾病最严重的表现之一。患病率大约为50%，男孩可达70%，女孩较少受累。大多数病人双侧发病，眼睛受累常发生于起病的3年内。眼部病变的病程呈慢性经过，有时有复发加重。反复的加重可导致结构受损，引起逐步的视力丧失。治疗的关键是控制炎症、预防复发，避免或减少失明。

关节受累 BD患儿中约有30-50%发生关节受累。常常为踝、膝、腕和肘关节受累。典型的为少于4个关节受累。关节炎症可引起关节肿胀、疼痛、僵硬和活动受限。幸运地是，常持续数周后可自行缓解。BD关节炎很少发生关节破坏。

神经系统受累 尽管少见，但患BD的儿童可有神经系统受累。以惊厥、颅内压增高、头痛和大脑症状（平衡或步态）为特征性表现。男性病人的神经系统表现严重。某些病人可以有精神症状。

血管受累 血管受累见于12-30%的幼年型BD病人，可能是预后差的一个信号。静脉和动脉都可能受累。无论大小血管均可受累，所以本病是各种大小血管的炎症。常见的是腓肠肌静脉受累，导致腓肠肌肿胀疼痛。

胃肠道受累 特别在远东地区的病人中常见。结肠检查可以发现溃疡。

1.8 每个患者病情都是相同的吗？

是不相同的。有的病人仅表现为轻度的口腔溃疡和皮肤损害，有的病人可能有眼睛或神经系统受累。男孩和女孩也有差别，男孩比女孩病情更严重，更容易有眼睛和血管受累。本病除了地理分布不同外，在世界各地临床表现也不相同。

1.9 儿童患者与成人患者有区别吗？

与成人相比，儿童患BD较少见。但儿童患者家系发病更多。过了青春发育期，疾病的表现与成人类似。总的来说，尽管存在某些区别，但儿童BD与成人是相似的。