



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro>

贝赫切特病（白塞病）

第几版本2016

2. 诊断和治疗

2.1 这种病是如何诊断的？

诊断主要依靠临床表现。儿童患者要满足国际BD的诊断标准，常常需要1-5年的时间。诊断标准要求除了存在口腔溃疡外，还需满足以下表现中的2条：生殖器溃疡、典型皮损、针刺反应阳性、眼睛受累。诊断常常平均延迟3年。

BD没有特异性的实验室检查。大约一半的儿童携带HLA B5基因，其与疾病的严重性有关。如前所述，针刺皮肤试验在60-70%的病人为阳性。但是，某些种族阳性率低。需要进行特异的血管和头颅影像学检查来判断有无血管和神经系统受累。

因为BD可累及多系统，所以要与眼科医师、皮肤科医师、神经科医师合作来治疗病人。

2.2 实验室检查的重要性是什么？

针刺皮肤试验对于诊断是非常重要的，贝赫切特病国际研究组织的分类标准中包括这一项。在上臂内侧以无菌针刺3处，有轻微的疼痛。24-48小时后评价反应结果。这种过度反应也可以见于取血部位或外科手术后，因此不要对BD病人进行不必要的介入性操作。

为进行鉴别诊断需要作一些血液检查，但是BD没有特异性的实验室检查。一般来说，检测炎症反应的实验室检查可以表现为轻度升高。可以有中度贫血和白细胞计数增加。除非为了监测疾病活动度和药物的副作用，没必要重复检查这些项目。

伴有血管和神经病变的患者需要行一些影像学检查。

2.3 这种病可以治愈吗？

疾病可进入缓解期，但是可能复发。疾病可以被控制但是不能被治愈。

2.4 这种病的治疗措施是什么？

因为BD的病因不清，所以没有特异性治疗。根据受累器官的不同而制定不同的治疗方案。病情较轻的病人，可能不需要任何治疗；而病情较重的病人，尤其是有眼睛、中枢神经系统和血管病变的病人则需要联合治疗。几乎所有的关于BD治疗的资料都来源于成人的研究。主要的药物列出如下：

秋水仙碱：过去，秋水仙碱可以用于治疗BD的几乎所有的临床表现，但是近期研究证实其在治疗

关节炎、结节红斑和黏膜溃疡时更为有效。

糖皮质激素 糖皮质激素能够非常有效地控制炎症，主要用于累及眼睛、中枢神经系统和有血管疾病的患者，常用大剂量激素口服（1-2mg/kg/d）。必要时可以予以静脉大剂量应用（30mg/kg/d，共3天），以达到即刻效应。局部糖皮质激素用于治疗口腔溃疡和眼部疾病（通过滴眼的方式）。

免疫抑制剂 这类药物用于病情较重的患儿，特别是有眼睛和重要器官受累时。包括硫唑嘌呤、环孢素A和环磷酰胺。

抗血小板聚集和抗凝治疗

用于有血管受累的病人。对于大多数病人，阿司匹林可能足以达到治疗目的。

抗TNF治疗 这种新药对疾病的某些特征是有用的。

沙利度胺 一些医疗中心用沙利度胺治疗大的口腔溃疡。

口腔和生殖器溃疡的局部治疗也很重要。BD病人的治疗和随访需要多方医疗人员的协作。除了包括儿科风湿病医师外，眼科医师和血液病医师也应参与治疗。病人及其家属应与负责治疗的医师和医疗中心保持联系。

2.5 药物治疗的副作用是什么？

腹泻是秋水仙碱治疗的最常见的副作用。在少数病例可引起白细胞或血小板计数的降低。无精症（游动精子计数下降）曾有报道，但是在治疗剂量时此症不是主要问题。当剂量减少或停止用药时，精子数目可恢复。

糖皮质激素是最有效的抗炎药物，但由于长期应用激素会产生严重的副作用：如糖尿病、高血压、骨质疏松、白内障和生长迟缓等，所以就限制了激素的应用。应用糖皮质激素治疗的儿童，应每日晨服一次。长期应用时，应补充钙剂。

免疫抑制剂：硫唑嘌呤可能有肝毒性，可能引起血细胞数量降低和易于发生感染。环孢素A主要有肾毒性并引起高血压，可能出现体毛增加和牙龈增生。环磷酰胺的副作用主要是骨髓抑制和膀胱出血，长期应用影响月经周期并可能引起不孕。应用这些药物治疗的病人应严密随访，应每月或每2月做一次血和尿的化验。

抗TNF药物及其他生物制剂被越来越多地用于治疗难治性病人。它们可以增加感染风险性。

2.6 治疗应该持续多久？

对于这一问题没有标准答案。一般来说，免疫抑制剂治疗最少2年或病人病情缓解2年停用。但是有血管和眼睛病变的儿童，不易达到完全缓解，疗程可能更长。在这些情况下，药物选择及药物剂量要根据临床表现而调整。

2.7 非常规的/补充的治疗是什么？

如今，有许多非常规的治疗，导致患者及家属产生困惑。多数治疗被证实是无效的，且其会花费大量的治疗时间和金钱，所以在治疗前必须权衡利弊。如果你想采用非常规的治疗，首先要和你的儿科风湿病医生进行商讨。有些治疗和常规的药物是互相影响的。只要你遵从医嘱，大多数医生并不反对你应用补充治疗。重要的是不能停止原有的药物治疗。当疾病仍然活动，需要服用药物如糖皮质激素来控制疾病时，停止用药是非常危险的。可以和你的儿科医生来讨论你药物治疗问题。

2.8 哪些定期检查是必须的？

定期检查用于监测疾病活动度和治疗副作用，对有眼睛炎症的儿童尤其重要。眼睛检查应该由有虹膜睫状体炎治疗经验的眼科医师来进行。定期检查的频率取决于疾病活动度和应用的药物。

2.9 疾病将持续多久？

疾病的进程常常是缓解和急性加重交替出现。但总的活动度会随着病程而降低。

2.10 疾病的长期预后如何？

儿童BD长期随访资料尚不充分。现有资料表明许多BD病人不需要任何治疗。但是有眼睛、神经系统和血管受累的儿童需要特殊治疗和随访。BD在罕见的病例可发展为致命性疾病，因为血管受累（肺动脉破裂或外周动脉瘤等）、严重中枢神经系统疾病、肠道溃疡和穿孔见于一些种族（如日本人）的病人。导致预后差的主要原因是眼部病变，眼部病变可能非常严重。由于应用糖皮质激素，可能继发儿童生长迟缓。

2.11 本病可能完全复原吗？

一些轻型病人可痊愈，但是大多数病人是长期缓解和复发交替发生。