

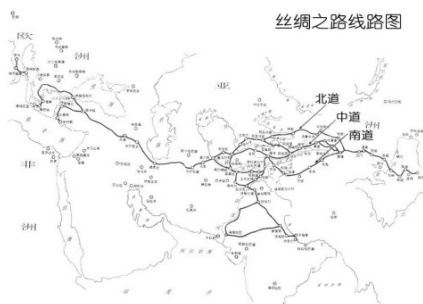
貝賽特氏症

陳嘉恩醫生

二〇一五年十一月廿八日

- 多系統發炎疾病，有不同的表徵
- 1937年，由土耳其皮膚科醫生 **Hulusi Behcet** 診斷
- 復發性口腔潰瘍，生殖器潰瘍和可能導致失明的葡萄膜炎綜合症
- 許多見於這種疾病的臨床表現是由於損壞血管壁

流行病學

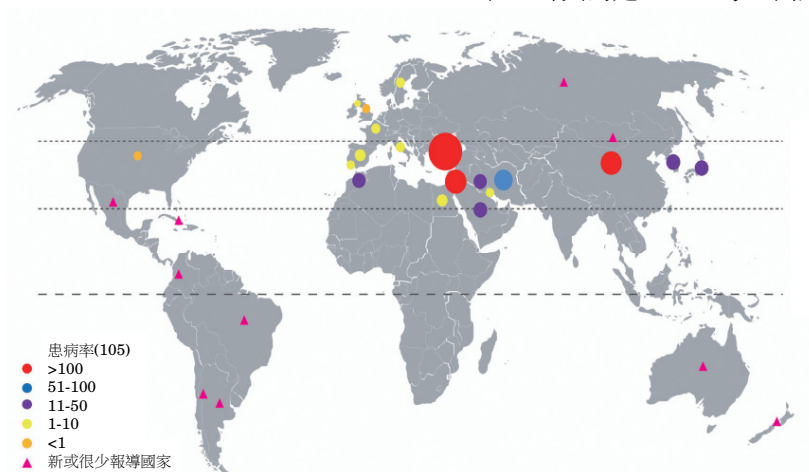


在絲綢之路沿線地區更為普遍，跨越地中海各國到遠東

全球分佈

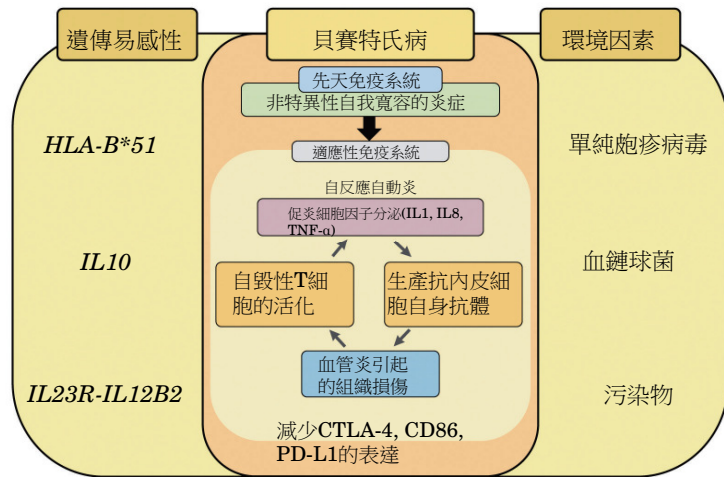
患病率

在日本約是7-15/ 10萬人
在中國約是2.6/ 10萬人
在土耳其約是20-421每10萬人



點的大小反映患病率

病理生理學

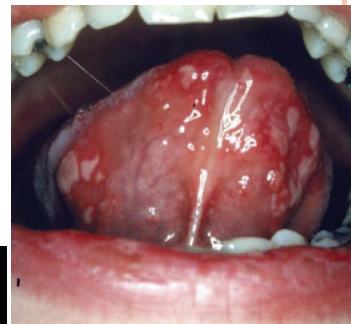


診斷標準

復發性口腔潰瘍 - 十二個月內三次或以上被患者/醫生發現有口腔潰瘍，
加下列兩項：

復發性生殖器潰瘍	患者/醫生發現有潰瘍或疤痕
眼部病變	裂隙燈診斷前/後葡萄膜炎，眼科醫生診斷視網膜血管炎
皮膚病變	患者觀察到結節性紅斑，醫生注意到假性毛囊炎/痤瘡樣結節
針刺反應測試	在24 - 48小時內解讀

口腔潰瘍



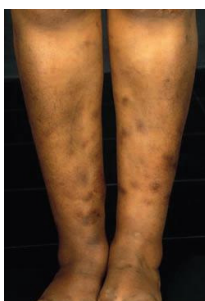
生殖器潰瘍



皮膚病變

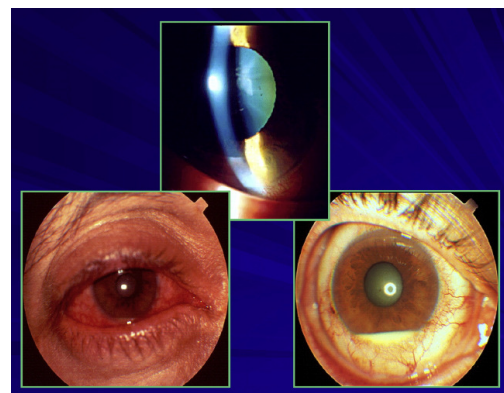


針刺反應試驗

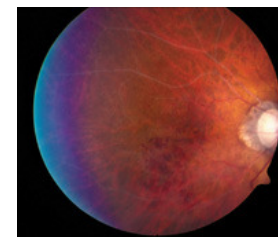


眼部病變

所有患者的40-60%



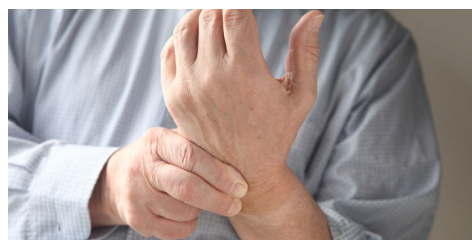
前房積膿



其他受累的系統



35-50%



深靜脈血栓形成



血栓性靜脈炎

肺血管瘤

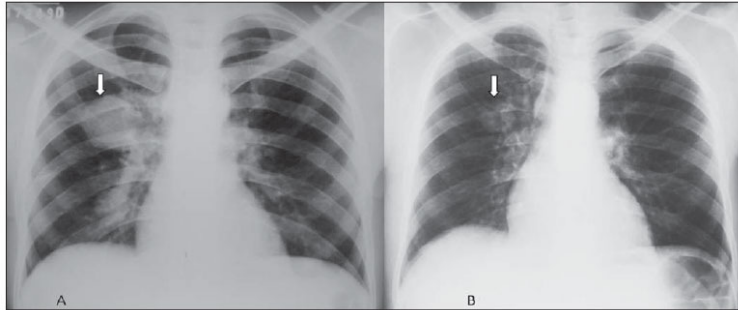


Figure 1. Posteroanterior chest radiographs demonstrating a hilar mass at right (arrow on A), and the mass with decreased dimensions after treatment (arrow on B).

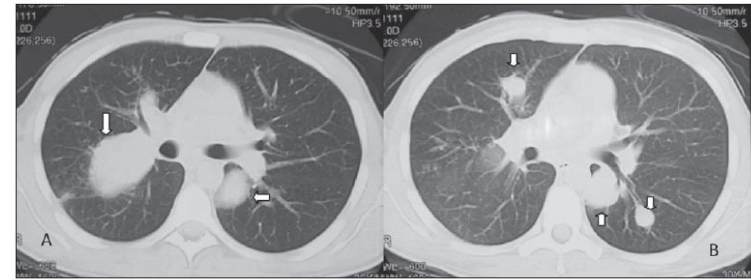
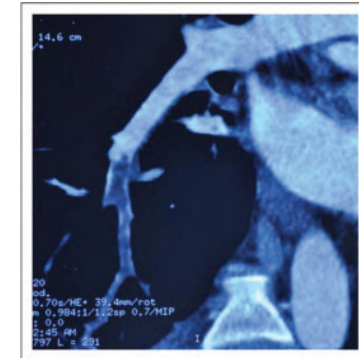


Figure 2. Chest computed tomography, lung window, demonstrating aneurysmal dilatations characterized by nodular formations in the upper (arrows on A), middle and lower left lung lobes (arrows on B).



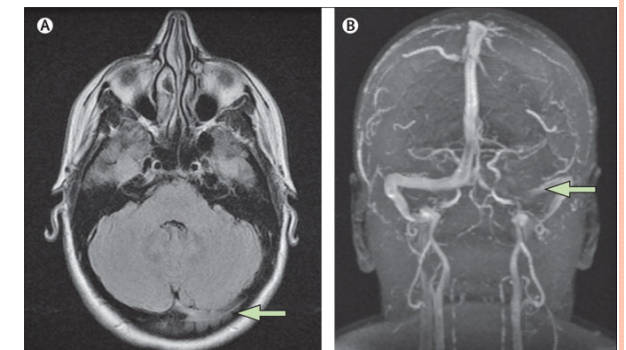
肺動脈血栓

心臟

- 罕見表現
- 心包炎
- 心內膜炎與瓣膜病變
- 心肌炎
- 心腔內血栓形成
- 心內膜心肌纖維化
- 冠狀動脈血管炎
- 心肌動脈瘤

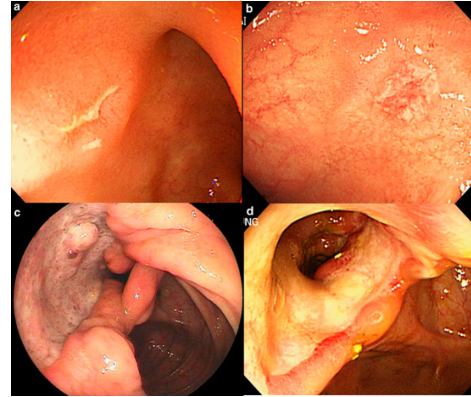
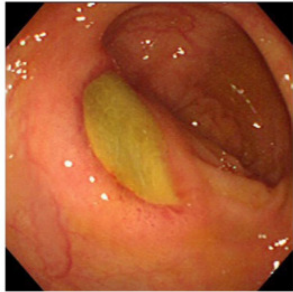
腦神經系統

- 錐體束徵，偏癱，大小便障礙和行為的改變
- 顱內壓增高，主要原因是硬腦膜靜脈竇血栓形成
- 神經性聽力損失和前庭神經紊亂



腸胃

- 右上腹腹部疼痛，腹瀉和黏膜潰瘍,胃腸道出血
- 回盲部是最常受累
- 消化道潰瘍是單一，深，圓形或橢圓形



鑑別診斷

- 反應性關節炎
- 炎性腸病
- 結節病
- 血清陰性關節病
- 其他全身性血管炎
- 系統性紅斑狼瘡

規劃治療時考慮因素

1)



2)



- 3) 貝賽特氏病的影響最高是在發病初期, 影響隨著時間降低
- 4) 對於症狀較輕的沒有必要使用強化治療
- 5) 頻繁發作可能會導致不可逆轉的器官損害

糖皮質激素

- 常用的，但沒有隨機對照試驗評估療效
- 肌肉注射甲基強的松 - 沒有顯著降低生殖器或口腔潰瘍
- 對於嚴重的，威脅生命的表現形式 - 用3天脈衝劑量的糖皮質激素
- 低劑量的糖皮質激素- 有時用在輕度復發的表現
- 長期糖皮質激素治療的潛在副作用包括葡萄糖耐受不良，感染，高血壓，白內障,骨質疏鬆症和骨壞死

秋水仙鹼

- 經常用於治療皮膚粘膜症狀
- 在女性，有明顯減少生殖器潰瘍和結節性紅斑的形成
- 改善整體疾病活性以及潰瘍，假濾泡病變及結節性紅斑
- 在男女患者改善關節炎
- 常見的副作用包括胃腸道症狀
- 細胞計數以及腎功能進行定期評估
- 他汀類藥物和秋水仙鹼結合使用，可發展為肌病，包括橫紋肌溶解

硫唑嘌呤

- 硫唑嘌呤治療組與安慰劑組比較，沒有預先存在眼病的患者，新的眼科疾病的發病率較低
- 有潛在眼病的患者，硫唑嘌呤治療組，未受影響的眼睛發生較少眼部受累
- 治療組發生積膿葡萄膜炎率較低
- 減少關節炎和潰瘍性病變的頻率；治療脈管炎
- 失明和新的眼部疾病的發病率較低
- 副作用包括骨髓抑制，肝毒性，胰腺炎和感染
- 檢查硫唑嘌呤S-甲基酶
- 當與別嘌醇(allopurinol)同時使用時增加骨髓抑制的風險

環孢素

- 鈣調磷酸酶抑制劑，影響T-和B-細胞增殖
- 幾個試驗已經表明，環孢素可能對眼部表現具有有益效果
- 副作用包括腎機能不全，高血壓，高尿酸血症，多毛症，感染和牙齦增生
- 神經系統疾病避免使用

抗腫瘤壞死因子

- 數據顯示，抗腫瘤壞死因子有效治療眼病
 - 英利昔單抗 (Infliximab)
 - 批准在日本用於治療胃腸道疾病
 - 依那西普 (Etanercept)
 - 改善口腔潰瘍和結節性皮膚疾病的發展
- 副作用包括注射/輸注部位反應，感染和惡性腫瘤
- 在開始治療前，所有患者應進行肺結核，乙型和丙型肝炎篩選
- 罕見的副作用包括充血性心臟衰竭，脫髓鞘疾病和全血細胞減少

環磷酰胺

- 2008年，歐洲抗風濕病聯盟（EULAR）的指南建議，環磷酰胺可優先用於威脅生命的貝賽特氏病表現，包括神經系統和血管疾病(動脈瘤形成)
- 神經系統疾病配套使用糖皮質激素更有效
- 副作用包括血細胞減少，脫髮，噁心，感染，出血性膀胱炎和不孕症



接種疫苗

- 一個2011研究調查
 - 患有各種自身免疫病，H1N1流感疫苗的免疫原性表明血清轉換率顯著降低
- 糖皮質激素和免疫抑制療法可能對免疫原性具有負面影響
- 根據美國疾病控制和預防指南
 - 嚴重的免疫功能低下患者不應接受減毒活疫苗



免疫系統的保健



壓力管理

- 每個人都有壓力。壓力短時間可以幫助你的免疫系統。但是,持久的壓力是一個問題。它會影響你的免疫系統。
- 你可以採取行動馴服壓力。讓這些步驟成為你的壓力管理計劃的一部分：
 - 充足睡眠
 - 學習和使用放鬆技巧
 - 運動
 - 留時間給自己
 - 建立你的支持網絡
 - 考慮接受輔導，特別是經歷一個非常大壓力的時候

