

## 貝賽特氏病 Behcet's Disease

此病的發生遍佈於全世界各地，而於地中海沿岸、中東和遠東地區較多。此病真正的發生率仍未明，全世界以日本人罹患此症最多，於一萬日本人中有一人發生此病，而位居亞熱帶地區的東方人其發生率相當於西方人。

男性較女性罹患率高，平均發病年齡為 20 歲至 30 歲之間。地理分佈於於北緯 30 度至 40 度之間的亞洲和歐洲地區，此位置剛好是歷史上所謂的絲路。

此病於臨床上的主要特徵為：(1)口腔粘膜鵝口瘡性潰瘍，(2)皮膚病變，(3)外陰部潰瘍，(4)眼部病變；若病人罹患上列四種病變時稱為完全型，而病人罹患三種病變或罹患眼部病變加上另一種病變時稱為不完全型；除以上四種主要特徵外，尚可引起其他部位的變化，如關節炎、消化器病變、副睪丸炎、血管系病變和中樞神經系統病變。

口腔粘膜鵝口瘡性潰瘍常發生於嘴唇、齒齦、頰和舌部。

皮膚病變可引起結節性紅斑(erythema nodosum)，常出現於下肢伸側，亦可出現於胸背部、手臂、頸部和面部，此種病變常於 10 至 14 天內消失，但常復發，病灶消退後可留下一些色素沈著。另一種

皮膚變為非特異性的膿皰(pathergy)，可由於針刺或皮內注射生理食鹽水所引起，出現於約 40% 的病人。

外陰部鵝口瘡性潰瘍可出現於陰莖，肛門周圍和陰道粘膜等部位，於男性發生的病灶常較女性的病灶為痛。

眼部病變可引起視力減退，於病程後期可引起視力喪失，一般發生於眼部病變出現以後 3 年。眼部病變出現於 70% 至 85% 的病人，其根本病變為阻塞性血管炎，於臨床上可引起虹膜睫狀體炎和網膜血管病變，尤其是壞死性網膜炎。經反覆性的葡萄膜炎和血管炎發作後，可引起嚴重的網膜剝離和眼球萎縮。同時也可由於發炎症青光眼的發生，而引起視神經萎縮導致失明，此現象於日本人最明顯。

血管系統可引起血管炎，它是此病的根本病變，除小血管外，中血管和大血管亦可被波及，可發生於動脈和靜脈，血栓性靜脈炎可發生於表層和深層血管。

中樞神經系統可引起血管炎，約 1/4 的病人有神經系統病變，可引起腦膜炎、腦炎、良性腦壓上昇及腦幹、小腦、脊髓和周邊神經系統的血管炎，其預後可完全恢復或呈慢性漸進性病程而導致麻痺。

許多不同的治療方法曾被用於治療此病，而被報告出有著不同的療效。其中以類固醇一直被廣泛使用著。類固醇對於急性發炎的治療有效，可局部使用於潰瘍部位以減輕痛覺，且可注射於有病變的關節部位。對眼部病變的治療可局部，眼球周圍注射和全身性使用。全身性類固醇使用主要用於急性中樞神經系統病變、進行性血栓性靜脈炎和網膜血管周圍炎。類固醇可控制急性發炎，但對於晚期的病變如失明或麻痺則無甚效果。

免疫抑制療法最常使用 chlorambucil 和 cyclophosphamide，這兩種藥物皆為對細胞有毒性作用；chlorambucil 的使用顯示出對 75% 的病人有效，但必須注意此藥物對血球的抑制作用，許多醫生對於中樞神經系統血管炎，較喜歡用 cyclophosphamide 來治療；較新的藥物的 cyclosporine 是 T 淋巴球抑制劑，初步的研究報告顯示出為比類固醇和上兩種藥物更為有效。

秋水仙素(colchicine)可抑制吞噬細胞的趨化作用，對於口腔粘膜和外陰潰瘍的治療有效，但對於眼部病變則較無效。

最後更新日期 105 年 2 月 11 日