

鸟鸣涧

王维

人闲桂花落，夜静春山空。
月出惊山鸟，时鸣春涧中。

白塞病

www.medskin.cn





- 白塞病，又称口-眼-生殖器三联征，是一种慢性全身性血管炎症性疾病。
- 本病在东亚、中东和地中海地区发病率较高，又被称为丝绸之路病。
- 好发年龄为16-40岁。
- 男性患者血管、神经系统及眼受累较女性多且病情重。





临床表现

- 主要表现为复发性口腔溃疡、生殖器溃疡、眼炎及皮肤损害等：
 - 一、 口腔溃疡
- 大多首发症状为复发性、痛性口腔溃疡，约1-2周后自行消退而不留疤痕。
- 复发性口腔溃疡是诊断本病的最基本必备症状。





口腔溃疡





- 二、生殖器溃疡：
 - 1. 约75%出现生殖器溃疡，出现次数较口腔溃疡少，溃疡深大、疼痛剧烈，愈合慢。
 - 2. 受累部位为外阴、阴道、肛周、宫颈、阴囊和阴茎等处，可因溃疡深而致大出血。





生殖器溃疡



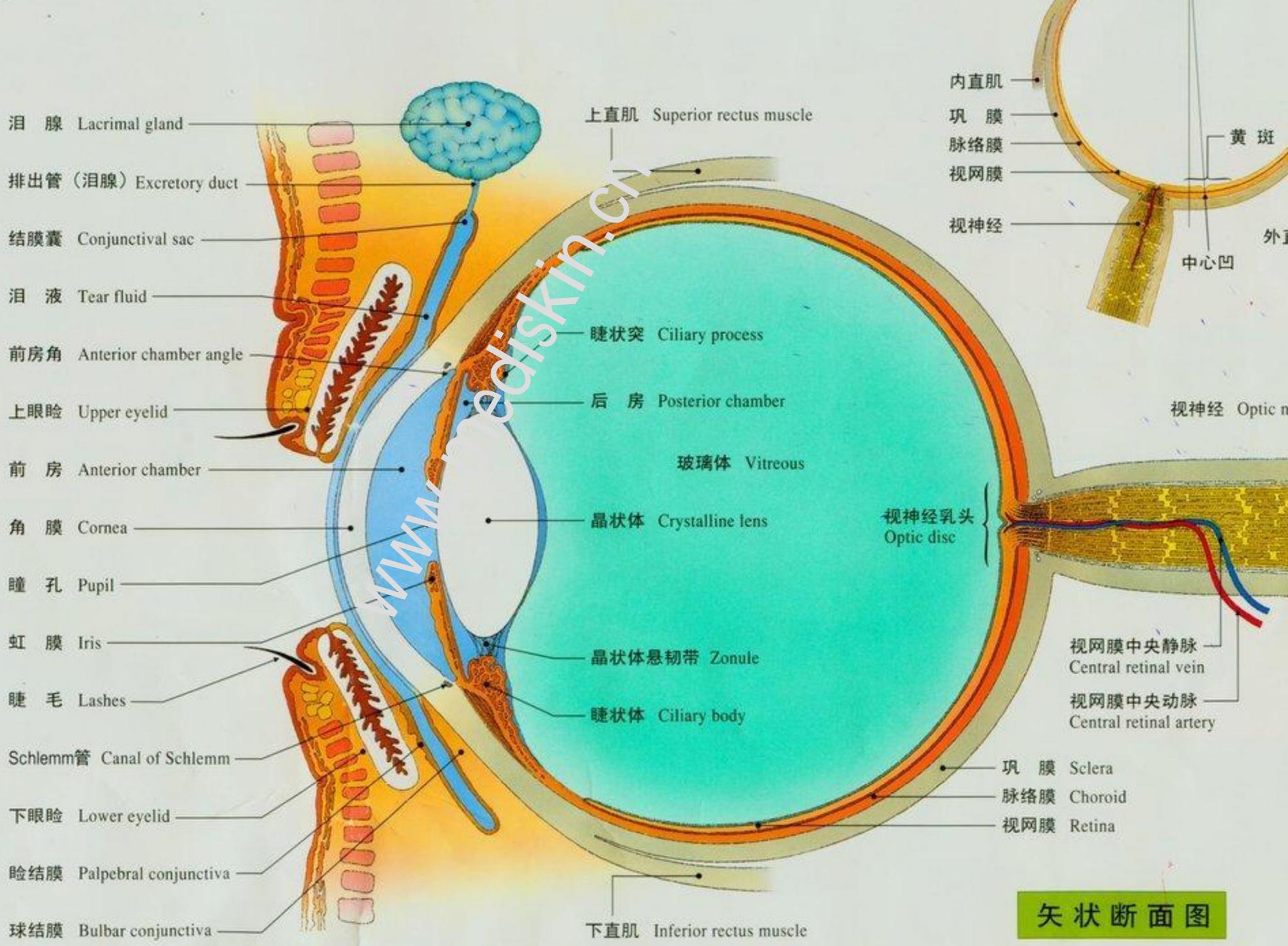


三、眼 炎

约50%左右的患者有眼炎，表现为视物模糊、视力减退、眼球充血、疼痛、畏光流泪、异物感、头痛等，致盲率可达25%，是本病致残的主要原因。

最常见的眼部病变为色素膜炎，后葡萄膜炎和视网膜炎可影响视力（葡萄膜指虹膜、睫状体及脉络膜）。





矢状断面图



眼炎





四、皮肤病变

- 表现多种多样，有结节性红斑、脓疱疹、丘疹、痤疮样皮疹等。
- 特别有诊断价值的皮肤体征是结节红斑样皮损和对微小创伤（针刺）后的炎症反应。





皮肤病变





- 五、神经系统损害
- 1、神经白塞病，少数可为首发症状。
- 2、头痛、假性球麻痹、癫痫、无菌性脑膜炎、视乳头水肿、偏瘫、失语、截瘫、感觉障碍、精神异常等。
- 3、神经系统损害多数患者预后不佳，脑干和脊髓病损是本病致残及死亡的主要原因之一。





- 六、消化道损害
- 1、肠白塞病。
- 2、从口腔到肛门的全消化道均可有溃疡。
- 3、严重者可有溃疡穿孔，甚至可因大出血等并发症而死亡。





- 七、血管损害
- 1、本病的基本病变为血管炎，全身大小血管均可累及。
- 2、合并大中血管炎是本病致死致残的主要原因。
- 3、静脉系统受累较动脉系统多见，可发生表浅或深部的血栓性静脉炎及静脉血栓形成。





- 八、肺部损害
- 1、发生率较低，但大多病情严重。
- 2、肺动脉瘤。
- 3、肺静脉血栓形成-肺梗塞。





- 九、其他
- 1、局限性、非对称性关节炎。
- 2、肾脏、心脏受累较少见。
- 3、妊娠期可使多数患者病情加重。





诊断标准

- 反复口腔溃疡 1年内反复发作至少3次
- 反复外阴溃疡
- 眼病变：色素膜炎、裂隙灯检查时玻璃体内有细胞出现或有眼科医生观察到视网膜血管炎
- 皮肤病变 结节性红斑、假性毛囊炎、丘疹性脓疱；或未服用糖皮质激素的非青春期患者出现痤疮样结节
- 针刺试验阳性
- 有反复口腔溃疡并有其他4项中2项以上者，可诊断





针刺试验

- 用20号无菌针头在前臂屈面中部斜行刺入约0.5cm沿纵向稍作捻转后退出，24-48小时后局部出现直径>2mm的毛囊样小红点或脓疱疹样改变为阳性





西医治疗

- 治疗目的在于控制现有症状，防治重要脏器损害，减缓疾病进展。
- 1、急性活动期应卧床休息，发作间歇期应注意预防复发；
- 2、非甾体类药物 解热镇痛；
- 3、秋水仙碱、沙利度胺等；





- 4、糖皮质激素：重症患者如严重眼炎、中枢神经系统病变、严重血管炎患者可用；
- 5、免疫抑制剂：硫唑嘌呤是BD多系统病变的主要用药（定期查血常规和肝功能）；
- 6、甲氨蝶呤、环磷酰胺、环孢素A、柳氮磺吡啶等。





BD主要器官受累的参考治疗方案

- 1、眼病：GC+硫唑嘌呤，严重者可再联合环孢素A/生物制剂；
- 2、大血管病变：GC+免疫抑制剂
- 3、胃肠道病变：GC、柳氮磺吡啶、硫唑嘌呤；
- 4、难治性可用TNF- α 或沙利度胺，必要时行回肠部分切除术；
- 4、神经系统病变：急性期可GC冲击，联合免疫抑制剂。





中药治疗

- 1. 黄连、黄芩、生山栀、银花、连翘、鲜生地、茯苓、生甘草，水煎服，剂量可随症加减。
- 2. 急性发作期可酌用三黄丸、三妙丸，眼睛损害者可酌用龙胆泻肝丸、黄连上清丸等。



中医名家妙方



- 1. 用肤阴洁，洁身纯等洗剂，处洗患处。
- 2. 马齿苋30g，忍冬藤30g，大黄30g，蒲公英30g，苦参30g。煎水外洗或浸泡患处。
- 3. 金银花30g，板蓝根30g。煎水1000毫升漱口用。
- 4. 选用西瓜霜、绿袍散、冰硼散、喉症散，喷撒溃疡，尤其适合口腔粘膜溃疡。
- 5. 鸡蛋黄油，外涂溃疡。尤适口腔溃疡。
- 6. 黄连粉10克，青黛粉10克，凡士林100克。调成膏剂敷贴。
- 7. 珍珠粉0.5克，凡士林加至10克。外敷溃疡面。



中医保健



- 1. 外敷：选干地龙40条,吴茱萸1.8克,共研末,和面粉少许,用醋调成糊状,敷两足心包扎,日两次。
- 2. 蛋液：鸡蛋壳10克,延胡索3克,共研细末。日2次,每次3克。
- 3. 足部按摩：区双足肺区、肾区、下焦区。用平补平泻法,每日一次。





预后

- 大部分患者预后良好
- 累及眼、中枢神经系统及大血管者预后不佳

