

白塞病

(Behcet's disease, BD)

www.med126.com

白塞病

- 白塞病（Behcet's disease, BD）又称贝赫切特综合症，是一种以血管炎为病理基础的自身免疫性疾病，因1937年土耳其医生Behcet首次报道而得名，我国北方发病率较高，一般不低于1.4/万，发病年龄多在25-35岁，男女比例不低于1~2:1，但病因不明，可能与感染、遗传、环境和血管内皮功能异常等多因素有关。
-

白塞病

- 白塞病最常见的临床表现：《北京医学》2007年第29卷第一期发表的北京协和医院风湿免疫科张卓莉等撰写的《1996例白塞病患者的临床荟萃分析》中的统计结果为复发性口腔溃疡（98.4%），生殖器溃疡（76.3%），结节性红斑和假性毛囊炎（69.0%），并可累及胃肠道、血管及神经系统等。
-

白塞病

- 在我国，BD个系统受累的症状均可见到，包括黏膜、皮肤、关节、眼、血管、胃肠道、神经、心脏、肺和血液系统等，其中一些严重的并发症可能导致预后很差。
 - BD的临床诊断：BD临床表现多种多样，但是没有任何一种表现对BD的诊断具有特异性。
 - 实验室检查：BD患者可表现为血沉、C反应蛋白、免疫球蛋白轻度至中度升高，促
-

白塞病

- 炎因子IL-2、IL-4、IL-6、IL-10、IL-12升高，HLA-B51阳性。但本病核抗体及类风湿因子为阴性。
 - 针刺反应实验：针刺反应实验是本病目前唯一的特异性较强的实验，有研究显示，中国BD患者针刺实验阳性率较高。方法是用20号无菌针头在前臂屈侧中部垂直刺入约0.5cm，沿纵向稍作捻转后退出，24~48
-

白塞病

- 小时后，刺入局部如出现直径 $>2\text{mm}$ 的毛囊炎样小红点或脓疱疹样改变为阳性。此实验特异性较强，且与疾病活动性相关。
 - 目前BD诊断多采用1990年BD-IDG制定的BD诊断标准：基本项目除了口-眼-生殖器三联征外，再加上皮肤病变及针刺实验2项。
-

病例分享

□ 病例一：神经白塞病

- 患者，女，54岁，因间断出现右侧肢体麻木、活动不灵3年，尿失禁2年，加重2个月入院。该患于入院前3年无诱因的出现右手麻木，按“腔隙性脑梗塞”治疗后好转。2年前间断出现右下肢无力、走路不稳，偶有摔倒发生，伴有淡漠少语、情绪易激动及反应迟钝。2年前出现尿失禁，症状逐渐加重，且夜间较频繁。1年前反复出现言语不清及右侧肢体活动不灵，每次按“脑梗死”
-

病例分享

□ 病例一：神经白塞病

- 治疗后均有不同程度好转，2个月前再次出现症状加重，但按“脑梗死”治疗后病情逐渐加重，且出现左下肢无力。
 - 既往10年前反复出现口腔、外阴部溃疡，伴有食物模糊及双下肢结节性红斑，诊断为“白塞病”，经治疗后好转。
 - 体格检查：发音障碍，记忆力、计算力、定向力差，双眼水平眼震，左侧鼻唇
-

病例分享

□ 病例一：神经白塞病

□ 沟变浅，伸舌略偏右，四肢肌张力减退，C4水平以下感觉减退，病理反射阳性。

□ 实验室检查：腰穿脑脊液无色透明，压力220mmHg，蛋白0.79g/L, 白细胞 38×10^6 嗜中性粒细胞77%，单核细胞23%，IgG143

□ Mg。血沉48mm，C反应蛋白14.3mg/L，纤维蛋白原7.39g/L，抗核抗体系列、艾滋

病例分享

- 病例一：神经白塞病
 - 病抗体及梅毒螺旋体抗体均呈阴性。
 - 影像学检查：脑干、小脑萎缩，脑室呈不同程度扩张。
 - 临床诊断：神经白塞病
-

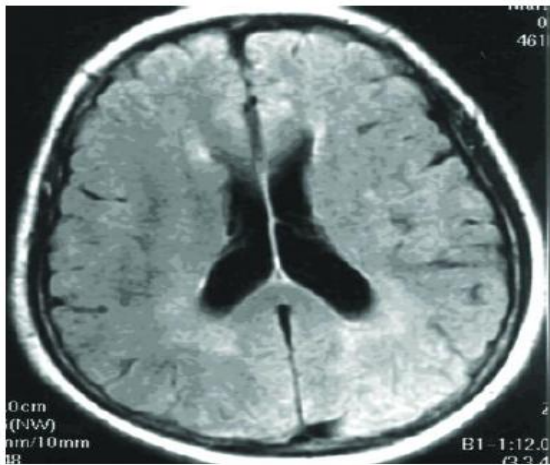


图 1 头部 MRI(2005-03-30)
左枕叶可见大片状高信号

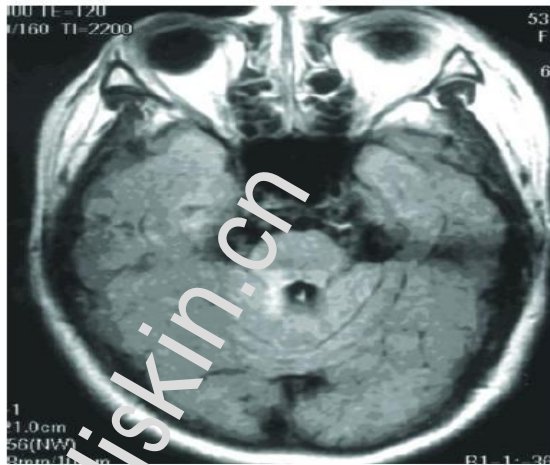


图 2 头部 MRI(2007-02-04)
右侧桥臂可见小片状高信号



图 3 头部 MRI(2007-03-20)
脑桥可见斑块状高信号



图 4 头部 MRI(2008-01-25)
中脑可见斑片状高信号,且
中脑略萎缩,环池略增大

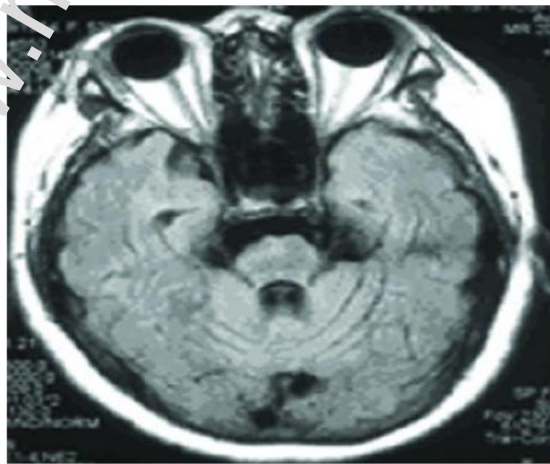


图 5 头部 MRI(2008-02-22)
脑桥可见多发点状高信号



图 6 头部 MRI(2008-02-22)
脑干、小脑萎缩,脑室增大

病例分享

□ 病例二：白塞病合并上腔静脉阻塞综合征

□ 患者男，24岁，因“咳嗽、胸痛10日”入院。10日前受凉后出现畏寒、发热，体温38.5℃，服用退热药物后体温正常，继之咳嗽、可白色泡沫痰，量约10ml/日，前胸隐痛，深呼吸及体位改变时明显，偶有胸闷

病例分享

□ 病例二

- 盗汗，无咳血。自服“头孢克洛、阿莫西林”等症状无缓解，遂入院。
 - 入院检查：T36.0℃, P100次/分，R20次/分，BP120/90mmHg，咽部稍充血，双肺呼吸音低。入院诊断为：急性支气管炎，予左氧氟沙星抗感染治疗；查肝功正常，血常规：WBC $10.8 \times 10^9/L$, N0.76;
-

病例分享

□ 病例二

- 尿常规：尿蛋白（+），尿胆原（++）。
入院次日出现眼睑肿胀稍发红，第三天患者出现输液侧手背肿胀，未予重视，后手背肿胀加重，并出现注射处红斑、脓疮，并触痛，继之颈部、颜面部肿胀，右侧颈静脉充盈。
 - 追问病史：口腔溃疡频发，外阴溃疡每年发作1-2次，曾有双小腿结节红斑1年。再
-

病例分享

□ 病例二

- 次检查发现舌面、唇粘膜、阴茎根部、阴囊点片状溃疡。行颈部增强CT扫描提示上腔静脉在主动脉弓下阻塞，右头臂静脉、右颈静脉C7水平以下狭窄梗阻，奇静脉扩张，右侧胸壁静脉、内乳静脉及头臂静脉迂曲扩张，与肩背部广泛侧枝循环形成（图1）。
-

T-3897

1.000000
4.500000
-0.500000
-0.500000

2011 03 30 15 20 15 187
120kV/80mAs/EC
0.75s/5.0mm/20.0/2.6
HF15/0

R

www.mediskin.cn



WL=40
WW=400
CE/03 26.0

Arterial
Phase
Cervical 3
24Y/M
S/J/HF/

INTERF-5 07/3D-006/B
PUNMING MAN AN HOSP

F

T-3897

LL (400/68)
4935 92 1
+0 00

2011 03 30 15 20 15.7167
120kV/60mAs/6.4
0.75s/12.0x16
HP150

R

www.mediskin.cn



CE/00 26 0

Arterial
Phase
VR 1
24Y/M
SU/HF/
INTERP:5/FG07/3D-Q06/B
KUNMING YAN AN HOSP

病例分享

□ 病例二

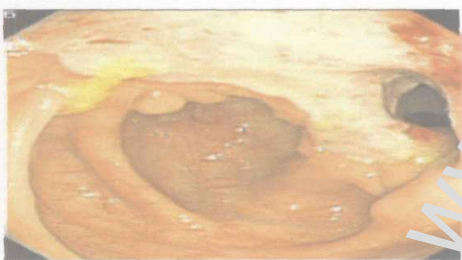
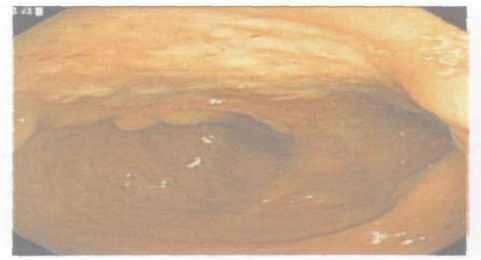
- 行全身血管超声提示右侧颈内静脉近心端及上腔静脉内血栓形成，接近完全闭塞，远心端血流瘀滞。
 - 诊断：白塞病合并上腔静脉阻塞
 - 治疗：华法林抗凝，醋酸泼尼松、沙利度胺口服，行上腔静脉支架植入术。术后患者面部肿胀迅速缓解，继续药物治疗。
-

白塞病

- **肠白塞病**：BD累及消化道溃疡者称为胃肠型BD，文献多称为肠白塞病。肠白塞病中胃肠道溃疡可为单发或者多发，深浅不一，病变可累及食管的下端、胃部、回肠远端、回盲部、升结肠，但以回盲部多见。
 - **肠白塞病的诊断**：除需临床表现符合BD诊断标准外，还应在内镜下发现末端回肠椭圆形样溃疡或是发现直肠、小肠的炎症和溃疡性病灶。部分患者可出现腹痛、腹泻、
-

白塞病

- 恶心、厌食、便血、便秘等消化道症状。但是，由于大多数患者早期临床表现隐匿，故诊断十分困难。另外，某些消化道疾病如克罗恩病、缺血性肠病、药物和变形虫所致肠道黏膜溃疡等内镜下表现与本病相似，故应认真追问病史，排除其他消化道疾病。
-



www.mediskin.cn

A	B	C
D	E	F
G	H	I
J	K	

病例分享

□ 病例三：肠型白塞病

- 病人男，47岁。右下腹痛40d，既往曾行阑尾切除术，术后结合多年口腔溃疡诊断为肠型白塞病，未服激素治疗。
 - 查体：T37.8℃, P82次/分，R20次/分，BP 125/65mmHg，神志清醒，心肺正常，下腹压痛明显，无反跳痛，可及一包块，大
-

病例分享

□ 病例三

- 小约8.0cm×5.0cm，边界清楚，质软，肠鸣音减弱，口腔及外阴等处未见溃疡。
 - 实验室检查：血常规WBC $10.0 \times 10^9/L$,
 - ERS38mm/h。
 - 腹部平片未见明显积气、液平。
 - 消炎治疗无效，行剖腹探查术，术中见原手术切口下方一大小约10.cm×7.0cm脓腔
-

病例分享

□ 病例三

- 腔内肠液与脓液相混，脓腔壁厚并与周围组织粘连严重，行脓肿切开引流术。术后予消炎、营养支持治疗后好转。
-

病例分享

□ 病例四：肠型白塞病

□ 病人男，32岁。右下腹痛10余天，曾行回盲部切除，术后诊断为肠型白塞病，后因局部复发再行吻合口切除术，未服激素治疗。10余天前突发腹痛，并逐渐出现发热，消炎治疗无效，入院。

□ 查体：T38.9℃，P90次/分，R22次/分，BP128/

□ 70mmHg，神志清醒，神智查，表情痛苦，被动体位，心肺正常，下腹正中及右侧均可见手术瘢痕

病例分享

□ 病例四

- 痕，压痛明显，反跳痛（±），未及明显包块，口腔及外阴等处未见溃疡。
 - 实验室检查：血常规WBC $10.0 \times 10^9/L$ ，
 - ESR66min/h，C反应蛋白（CRP）75mg
 - /L，丙氨酸转氨酶（ALT）80U/L。
 - 腹部平片：肠道积气明显。
-

病例分享

□ 病例四

- 治疗：消炎、营养支持治疗后无好转，仍腹痛、高热，行剖腹探查术，见小肠结肠吻合口处一3.0cm×5.0cm脓肿，清理脓液后见原吻合口、十二指肠降部及右输尿管相通，行十二指肠楔形切除、原小肠结肠吻合口切除及肠吻合术。术后一周出现肠痿，支持治疗半年仍未愈合。
-

白塞病

□ 白塞病的药物治疗：

□ 1、氨基水杨酸类

□ 氨基水杨酸类中柳氮磺胺吡啶（**SASP**）是治疗白塞病的常用口服药，口服后经肠道菌可分解为5-氨基水杨酸和磺胺吡啶，前者为主要治疗成分，在肠内与肠上皮接触，通过影响花生四烯酸代谢而发挥作用。

□ 用法是4g/d，分4次口服，用药3-4周症状
缓

白塞病

□ 白塞病的药物治疗：

- 解后逐渐减量，然后维持量1-2g/d,分1-2次口服，维持3个月到1年。
 - 主要的副作用是恶心、呕吐、食欲减退等消化道症状及粒细胞减少、自身免疫性溶血性贫血、再生障碍性贫血等，故用药期间应定期复查血象，一旦出现此类反应需改用其他药物治疗。
-

白塞病

- 白塞病的药物治疗：
 - 2、肿瘤坏死因子单抗：
 - 在BD患者中，肿瘤坏死因子的血清浓集物和可溶性肿瘤坏死因子受体增多，英夫利单抗（**Infliximab**）对肠白塞病患者症状的缓解有着良好的疗效，特别是在糖皮质激素及免疫抑制剂疗效欠佳是。初始剂量**5mg/kg**，一天**3**次，使用时间为六周。
-

白塞病

□ 白塞病的药物治疗:

□ 3、糖皮质激素:

□ 常作为肠白塞病急性发作的首选用药，并广泛应用于一些顽固性病例。常规以口服给药为主，病重患者可静脉给药。基本机制为非特异性抗炎及抑制免疫反应。急性期可口服泼尼松40-60mg/d，炎症控制后逐渐减量到10-15mg/d,减量期间注意有无反跳反应。

白塞病

□ 白塞病的药物治疗：

□ 4、免疫抑制剂治疗

- 对于有糖皮质激素疗效不佳及依赖的患者，加用免疫抑制剂后可减少糖皮质激素的用量，临床上使用的有：环磷酰胺50-100mg/d，硫唑嘌呤50-100mg/d, 巯嘌呤30-50mg/d, 用药期间注意其不良反应。
-

白塞病

□ 白塞病的药物治疗：

- 5、秋水仙碱：秋水仙碱0.6mg，每天2-3次，可缩小溃疡面积，可能的作用机制为抑制嗜中性粒细胞趋化，但使用期间必需监测溶血性贫血和高铁血红蛋白血症的发生。
-

白塞病

□ 白塞病的药物治疗：

- 6、沙利杜胺为1957年发明的一种镇静剂，因其具有致畸的不良反应而一度停用，但对治疗肠白塞病相对安全，且有一定的疗效，作用机制为抑制炎症反应。
 - 干扰素 α 对肠白塞病的缓解也有一定的效果。
-

www.mediskin.cn

谢谢！
