

白塞病进展

(BEHCET'S DISEASE, BD)

www.mednskin.com

概述

- + 公元前5世纪，Hippocrates首次记载
- + 1937年，Hulusi Behcet
复发性口腔溃疡、生殖器溃疡和葡萄膜炎
- + 全身性、慢性、血管炎症性
口腔、生殖器溃疡，皮肤病变，眼炎
神经，胃肠道，关节，血管，肺，肾

流行病学

+ 丝绸之路病

东亚、中东、地中海发病率高

(英国2例/100,000人)

+ 我国女性多见，男性血管、神经、眼受累多

+ 好发年龄16~40岁

发病机制

+ 遗传

家族聚集

HLA-B51

6号染色体 (MHC- I , PERB、NOB、TAP)

+ 感染

链球菌、大肠埃希菌、金黄色葡萄球菌

单纯疱疹病毒

免疫机制

+ 巨噬细胞激活

细胞因子 (IL-1, IL-8, TNF α) - 疾病活动

+ 中性粒细胞过度激活 - 中性粒细胞血管反应

+ 循环免疫复合物

+ 热休克蛋白 (HSPs)

+ 前列腺素水平下降

+ 内皮异常和凝固因子异常

组织病理学特点

中性粒细胞性血管反应

白细胞破碎性血管炎

免疫复合物介导的血管炎

淋巴细胞浸润性血管炎(陈旧性病变)

毛细血管, 小静脉 营养血管的小血管炎

累及全身大、中、小血管, 动、静脉

(血管壁中膜增厚, 弹力纤维断裂)

临床表现

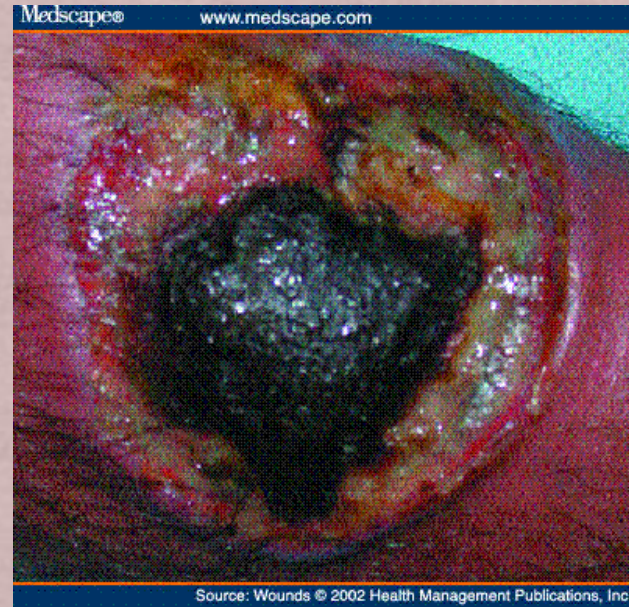
+ 复发性口腔溃疡—必备症状



(疼痛，表浅，1-3周消退，不留疤痕)

临床表现

+ 生殖器溃疡 (75%)



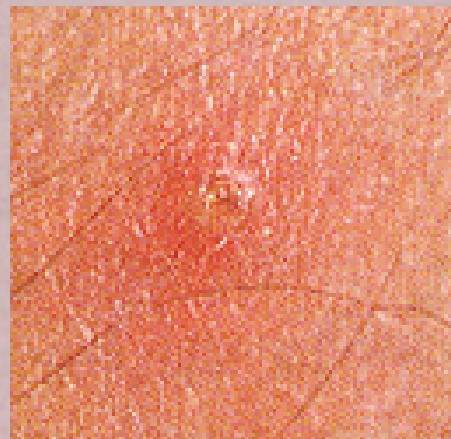
(疼痛, 深大, 出血, 疤痕, 较少复发)

临床表现

+ 皮肤病变 (80%-98%)



结节性红
斑

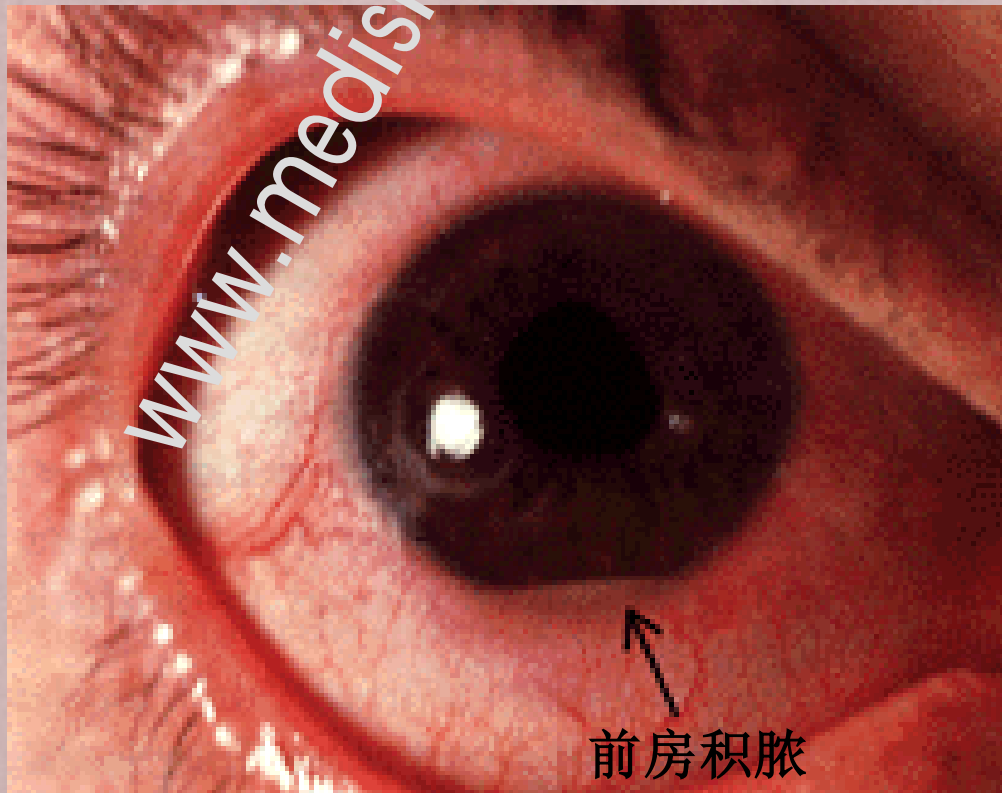


针刺反应 (阳性**60-78%**)

(结节性红斑、疱疹、丘疹、痤疮样皮疹、多形环形红斑、Sweet病样皮疹、皮肤小血管炎、脓皮病、针刺反应)

临床表现

+ 眼部表现 (50%) (致盲率25%)



(虹膜睫状体炎、前房积脓、后葡萄膜炎、视网膜血管炎)

临床表现

- + 关节损害 (25-65%)
(滑膜中性粒细胞反应、IgG沉积)

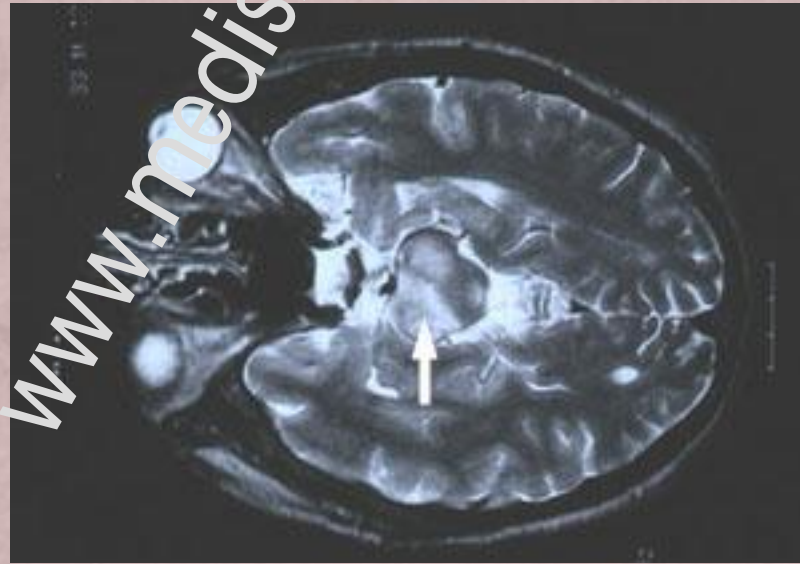
相对轻微，非侵蚀性

大关节 (膝、腕、踝、肘关节)

髌髌关节炎

临床表现

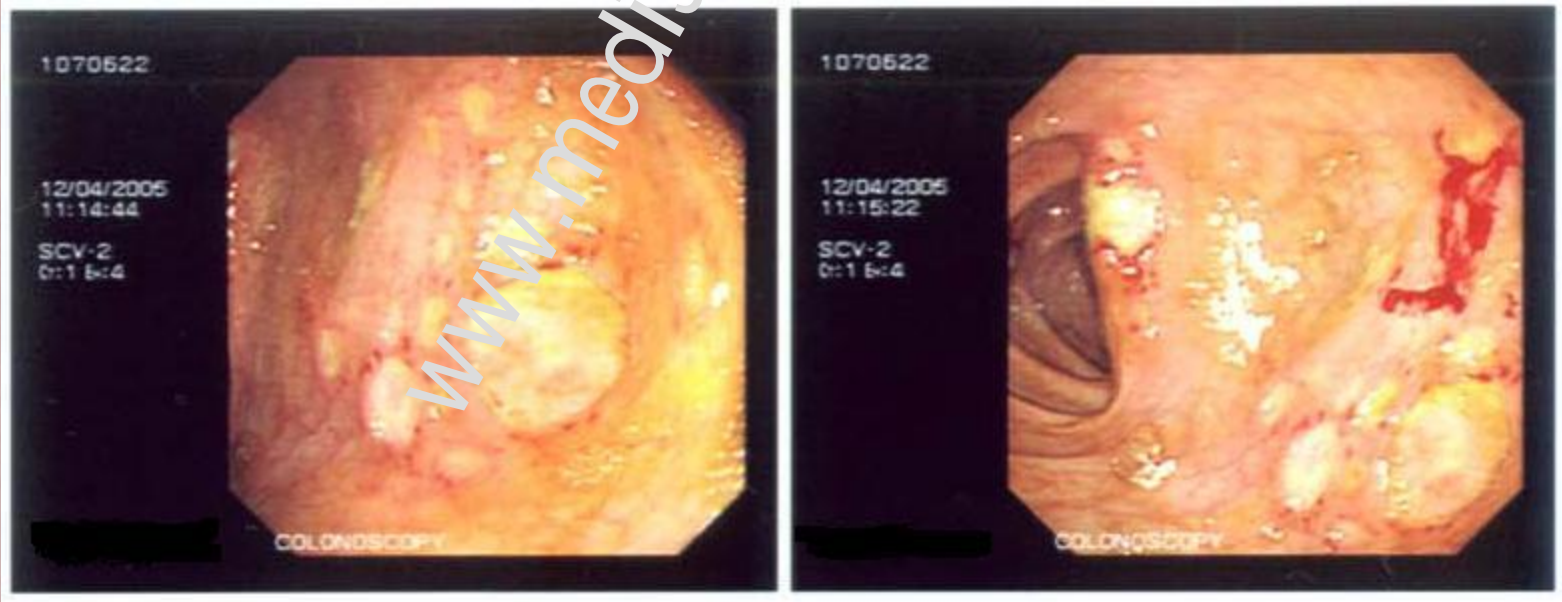
+ 脑白质病 (5-50%)



脑干或皮质脊髓束综合征（脑白质）
无菌性脑膜炎、静脉窦栓塞、颅高压
（头痛，共济失调，中风，人格改变，意识障碍）

临床表现

+ 肠白塞病 (10-50%)



(回盲部、升结肠、横结肠、食道)
(腹胀，腹痛，腹泻，黑便，溃疡穿孔出血)

临床表现

+ 血管和肺、肾、心损害

动脉狭窄，扩张，动脉瘤 (10-20%)

静脉炎、血栓形成，狭窄与栓塞 (25%)

肺动脉瘤，脑动脉高压，肺栓塞(5-10%)

肾微小病变、增殖性肾小球病变 (IC)

心梗、瓣膜病变、传导系统受累、心包炎

临床特征

- + 中性粒细胞性血管炎
- + 口腔、生殖器溃疡，皮肤病变，眼炎
- + 神经，胃肠道，关节，血管，肺，肾

诊断标准 (临床性, 排除性)

1990年国际标准 (敏感91%, 特异96%)

+ 反复口腔溃疡 - 必备条件

+

+ 4项中2项: 反对外阴溃疡

皮肤病变

眼病变

针刺试验阳性(20号针, 24-48h, >2mm)

(需除外其他疾病)

“临床可能”的诊断标准

+ 反复口腔溃疡

+

+ 4项中1项：

(反复外阴溃疡、皮肤病变、眼病变、针刺试验阳性)

+

+ 11项中2项：

关节炎/关节痛、神经系统症状、胃肠道炎症、深静脉血栓、浅表的血栓性静脉炎、炎性心血管问题、炎性胸肺问题、听力或平衡问题、易疲劳、人格改变/精神异常、家族史

“临床可疑”的标准

+ 无口腔溃疡

+ 有口腔溃疡

无4项中任何1项

有其他11项中的表现

除外其他疾病

鉴别诊断

- + 复发性阿弗他口炎，复合性口疮，疱疹感染，多型红斑，结节红斑，梅毒，Sweet病，系统性红斑狼疮
- + 赖特综合症，RA，AS
- + 炎性肠病（Crohn病，溃疡性结肠炎）
- + 感染性、变态反应性脑脊膜炎
- + 脑脊髓肿瘤，多发性硬化
- + 各种血管炎

鉴别诊断

Sweet病

- + 急性发热性中性粒细胞增多性皮肤病
- + 中年女性，夏、秋季节好发
- + 面部、颈部和四肢，不对称分布皮损
- + 多数伴有发热、关节痛或关节炎
- + 偶有肾脏和眼部受损

鉴别诊断

赖特综合症

- + 尿道炎
- + 关节炎 (腊肠趾)
- + 结膜炎

漩涡状龟头炎 (无痛性)

溢脓性皮肤角化征

鉴别诊断

炎性肠病

+ 易混淆:

坏疽性脓皮病 (溃结)、阿弗他口腔炎 (<10%)
急性前葡萄膜炎(5%~15%)、结节红斑(<10%, Crohn病)

炎性肠病其他表现:

跟腱炎/足底腱膜炎、杵状指 (5%)
肥大性骨病、继发性淀粉样变

+ Crohn病-非特异性肉芽肿性全肠壁炎
可发生于胃肠道的任何部位;
黏膜鹅卵石样改变,

溃疡性结肠炎-只限于结直肠的非特异性溃疡性炎症

鉴别诊断

血管炎

大动脉炎—全层动脉炎，淋巴、浆细胞浸润，缺血症状

结节性动脉炎—中小肌性血管，坏死性动脉全层炎

变应性肉芽肿性血管炎—肉芽肿，嗜酸细胞增多

显微镜下多血管炎—中老年，男性，p-ANCA，肾，肺

治疗

+ 无根治办法

+ 目的

控制症状

防治重要脏器损害

减缓进展

治疗

+ 皮肤粘膜疾病

局部皮质类固醇，麻醉剂

秋水仙碱 0.5mg, Bid-Tid

氨苯砞 50-100mg/d

两者合用

治疗

+ 严重的皮肤粘膜疾病

沙利度胺 100-150mg/d

甲氨蝶呤 7.5-15mg/w

强的松 0.5-1mg/ (kg·d)

α 干扰素 3-12万单位/w

治疗

+ 系统性疾病

强的松 $1\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$

甲基强的松龙 $1\text{g} \times 3-5\text{d}$ (严重眼炎或血管炎, CNS病变)

苯丁酸氮芥 2mg Bid (视网膜, 中枢神经, 血管炎)

硫唑嘌呤 $2-2.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ (口、眼、关节)

环磷酰胺 $0.5-1.0\text{g}/\text{m}^2$, 3-4周一一次 (CNS, 肺血管炎, 眼)

环孢素 $3-5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ (眼)

硫氮磺胺吡啶 $3-4\text{g}/\text{d}$ (肠白赛病, 关节炎)

抗肿瘤坏死因子 α (眼)

雷公藤 (皮肤, 关节, 眼)

治疗

+ 抗血小板药物，溶栓，抗结核治疗

+ 手术

肠穿孔

眼球摘除

病程和预后

- + 病程多变，复发、缓解交替
- + 易延误诊断（多数先有皮肤粘膜表现，几年内陆续有其他表现）
- + 可致残：失明，瘫痪等
- + 死亡率低
中枢神经系统、肺、心血管受累
胃肠道穿孔出血