

## 白塞氏病 20 例临床分析

吉涛<sup>1</sup>, 万业达<sup>2</sup>①

(1. 天津医科大学研究生院, 天津市泰达医院, 天津 300070

E-mail: 65161628@qq.com;

2. 天津市天津医院, 天津 300211)

**摘要:** **目的** 探讨 20 例白塞氏病患者的临床表现、累及范围以及发病特点和规律, 降低首诊误诊率, 提供更有有效的治疗方案。 **方法** 根据 2013 年制定的白塞氏病国际诊断标准, 对 20 例患者的发病年龄、发病部位、损害特点及实验室检查等临床资料进行回顾性分析, 采用统计学方法进行描述性分析比较。 **结果** 整个病程中, 口腔溃疡的发生率高达 100.00%, 眼部受累达到 65.00%, 生殖器溃疡为 55.00%, 关节损害者为 20.00%, 皮肤病变的有 15.00%, 针刺试验(+)者为 35.00%。 **结论** 虽然针刺试验(+)、血沉加快以及蛋白电泳异常在白塞氏病的病程发展中具有一定意义, 但要明确诊断本病仍要以临床表现及症状体征为依据, 还要与详细完善的采集病史相结合得出诊断结果。

**关键词:** 白塞氏病; 发病特点; 诊断依据

**中图分类号:** R597.9

**文献标识码:** A

**文章编号:** 1001-5817(2017)06-0462-03

doi:10.3969/j.issn.1001-5817.2017.06.009

白塞氏病(Behcet's disease, BD)是一种全身性疾病, 其诱发原因有很多种, 发病累及部位遍布全身, 在临床上的表现形式各不相同, 是一种复杂的综合征, 在全世界各地均有报道<sup>[1]</sup>。白塞氏病会侵害人的多种器官, 如口腔、皮肤、关节、眼睛和神经系统等, 且诊断过程存在诸多干扰因素。当在白塞氏病基础上累及神经系统时, 就成为神经白塞氏病(neuro-Behcet's disease, NBD)。所以对于白塞氏病的治疗, 一定要根据病症选择适当的治疗方案, 一旦误诊, 就可能错失患者的治疗良机甚至造成严重后果<sup>[2]</sup>。本文对 20 例白塞氏病的临床资料进行分析, 为临床诊断、治疗提供临床依据。

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 本文根据 20 例 2016 年 9 月—2017 年 9 月在天津市泰达医院就诊的白塞氏病患者临床资料进行分析, 其中男性有 13 例, 女性 7 例。男性患者占总比例的 65.00%, 女性患者占总比例的 35.00%。年龄分布 12~55 岁。病程 1 年以下者有 5 例, 占总比例的 25.00%, 病程 2~10 年的共 12 例, 占总比例的 60.00%。10 年以上者 3 例, 占总比例的 15.00%。

### 1.2 方法

**1.2.1 临床资料分析** 根据临床资料中病患的一般信息和临床特点以及具体的发病表现来进行总结。

**1.2.2 实验室检查方法** 所有患者均行针刺反应试验(pathergy test):用 20 号无菌针头在前臂屈面中部斜行刺入约 0.5 cm, 沿纵向稍作捻转后退出, 24~48 h 后局部出现直径 > 2 mm 的毛囊炎样小红点或脓疱疹样改变为阳性<sup>[3]</sup>。在皮肤受到创伤或者静脉穿刺后出现类似的表现也具有相同的意义。处于活动期的患者还可进行血沉检查和蛋白电泳检查。

### 2 结果

**2.1 白塞氏病各器官累及情况** 在本文研究的 20 例临床案例中, 20 例病患在初期均因口腔发病, 口腔溃疡反复发作前来就诊, 且初期发病部位一般为角化较差的舌尖或者嘴角区域, 以及口腔内牙龈甚至是舌咽部等, 口腔病变比例为 100.00%。患病后皮肤发生病变的有 3 例, 尤其是下肢出现结节状红斑, 也会表现为毛囊炎等症状, 占总比为 15.00%。20 例病患中患生殖器溃疡的主要以男性居多, 主要表现为生殖器上发生不同程度的溃疡, 男性发生生殖器溃疡的有 8 例, 女性发生生殖器溃疡的有 3 例, 男性生殖器溃疡一般出现在阴囊、尿道口等, 女性溃疡出现在阴唇和阴道壁等。男性占比为 40.00%, 女性占比为 15.00%。关节损害:白塞氏病累及关节损害主要为大关节, 其中膝、髌关节与肘关节尤为明显。眼疾:白塞氏病导致眼疾主要表现为结膜炎、前房积脓和虹膜睫状体炎等。见

① 通信作者, E-mail: yd\_wan@sina.com

表1。

表1 白塞氏病各器官累及情况

病变部位	男	女	发病率(%)
口腔溃疡	13	7	100.00
皮肤病变	2	1	15.00
生殖器溃疡	8	3	55.00
关节损害	3	1	20.00
眼疾	9	4	65.00

2.2 实验室检查结果 对20例病患进行针刺试验,呈阳性的有7例,测得白细胞升高的有6例。进行血沉检查测得红细胞沉降率增快、C反应蛋白升高者13例,冷球蛋白阳性者3例,HLA-B5阳性率较高,为14例,与眼、消化道病变有关。

2.3 典型病例 患者男性,28岁。因言语含糊、右侧肢体活动不利2d,于2016年12月21日来我院就诊。2d前患者在无明显诱因下出现言语含糊、右侧肢体无力,不伴头晕,无恶心、呕吐,不伴饮水呛咳、吞咽困难,不伴复视、跌倒发作等。患者自觉症状逐渐加重,下肢不能行走,就诊于我院急诊科,行头颅CT检查未见脑出血,为进一步诊治,以“脑梗死”收入我科。查体:T 37℃,P 100次/分,R 20次/分,BP 15.96/10.64 kPa。一般情况可,神志清楚,言语含糊,记忆力、计算力、定向力尚可。双侧瞳孔等大等圆,直径3mm,对光反射灵敏,双眼球各个方向运动充分,无眼震,无视野缺损,无复视。双侧额纹对称,右侧鼻唇沟浅,伸舌右偏,无饮水呛咳、吞咽困难。颈软。左侧上下肢肌力V级,右侧上下肢肌力IV级。双侧腱反射(++)。左侧巴宾斯基征(-),右侧巴宾斯基征(+).偏身感觉正常,左侧共济运动稳准,右侧共济运动欠稳准,美国国立卫生院卒中量表(NIHSS)评分3分(语言1分+面瘫1分+共济失调1分)。头部CT平扫:未见颅内出血。头部MRI:左侧基底节-丘脑区异常信号,建议进一步检查,头部MRA未见异常,临床考虑神经白塞氏病可能性大,给予甘露醇脱水、地塞米松抗炎,病情好转。1周后病情再次加重,出现排尿困难、视物模糊、视力下降等全身症状。请皮肤科会诊:口腔溃疡散在分布于舌及双颊,阴囊处可见与口腔溃疡形似的深而大的溃疡。实验室检查:肝、肾功能正常,WBC  $9.6 \times 10^9/L$ ,N 61.2%,RBC  $4.29 \times 10^{12}/L$ ,PLT  $233.0 \times 10^9/L$ ,C反应蛋白(+),ESR 77mm/h,冷球蛋白(+),HLA-B5(+).取病理检查结果显示:血管炎性病变。

### 3 讨论

BD是一病因不清,以血管炎为主要表现的自身免疫性疾病,影响眼、皮肤、黏膜、关节、血管、肺、胃肠、神经等多个部位或系统<sup>[4]</sup>。国外资料显示BD的发病以青壮年男性多见<sup>[5]</sup>。本组病例中,亦以中青年多见,发病年龄为12~55岁,与以往报道基本符合。

该病的基本病理改变为血管炎,可累及大小动脉、静脉及毛细血管,多以小血管和静脉为主,大多为渗出性,少数为增生性,有时两者同时存在,病变部位可发生充血、水肿、栓塞<sup>[6]</sup>(见图1)。虽发病原因尚不十分清晰,但有研究表明,一般患者在患病前均有过一段时间发热病史,且可能伴有眼疾或是生殖器溃疡等症状,所以当长期口腔溃疡、生殖器溃疡或是眼疾等反复发作并久治不愈时,应考虑白塞氏病存在,做好初期的防治工作。白塞氏病常以反复的阿佛他溃疡起病,溃疡呈疱疹样或单个病变,疼痛而表浅,表面覆盖灰白色假膜,周围有红晕<sup>[7]</sup>。初期一般会出现口腔溃疡症状和极容易误诊为口腔溃疡但根据口腔溃疡治疗方案无法治愈。

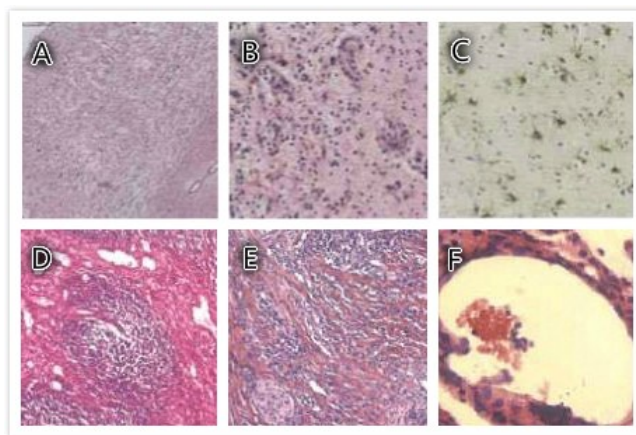


图1 我院部分白塞氏病患者病理检查结果

A: 大脑半球皮髓质交界处呈层状坏死;B: 脑实质内血管炎性改变,周围炎性细胞浸润轻微;C: 脑组织内星形细胞增生;D: 皮肤黏膜下淋巴组织增生,血管扩张;E: 溃疡组织内纤维组织增生,间质炎细胞浸润;F: 溃疡组织深层静脉周围单核细胞浸润

BD眼部损害主要表现为葡萄膜炎,占70%~80%,也可以表现为结膜炎、角膜炎、巩膜炎<sup>[8]</sup>。本组中眼疾的发病率为65.00%,略低于上述报道,初期表现为眼睛红肿、疼痛、畏光,且出现的症状反复并久治不愈,逐渐影响视力甚至失明。这也是白塞病致残致死的主要表现,为临床诊断提供一定依据。

有38%~99%的BD患者出现皮肤病变<sup>[9]</sup>,以多发结节样红斑、痤疮样或丘疹脓疱样皮损较多见。部分反复发作的阿佛他溃疡,也可出现在生殖器。本组病例中,单纯出现皮肤病变的仅为15%,明显低于资料显示,而生殖器受累的却达到55%。男性多见于阴囊、阴茎、龟头、尿道口,女性多见于小阴唇、阴道壁、宫颈及会阴,一般发生晚,不及口腔溃疡发作频繁,有时几个月甚至几年发作一次,易漏诊<sup>[10]</sup>。

白塞氏病针刺反应呈阳性有重要的临床诊断价值,据报道,我国白塞氏病人的针刺反应阳性率为62.2%,而正常人均均为阴性<sup>[11]</sup>。本组病人的针刺反应阳性率为35%,低于该报道,这与患者进行针刺试验时病变是否处于活动期有很大关系,有全身系统损害的患者往往针刺反应均呈阳性。

上述列举病例却正好相反,以神经白塞氏病为首发的不在少数,一旦误诊,后果不堪设想。根据临床经验,定位的方法依次为脑干型、小脑型、周围神经型,此例属于周围神经型。白塞氏病最严重的临床表现之一就是损伤人的中枢神经,进而增加病患的致残率与致死率。

白塞氏病会反复发作,临床表现也较为复杂,是一种免疫性疾病,也是多系统的血管炎<sup>[12]</sup>。BD被经典地称为丝绸之路病<sup>[13]</sup>。丝绸之路病在北欧等国家发病率低,而在土耳其、日本等丝绸之路国家高发。因为遗传与外部环境的影响,各国白塞氏病的临床表现各不相同,不仅中国与外国不同,中国的不同地区也有所不同<sup>[14]</sup>。

2013国际白塞氏病诊断标准:根据白塞氏病的症状和体征评分,以下得分总和达到4分即可诊断白塞氏病。①眼部病变:2分;②生殖器溃疡:2分;③口腔溃疡:2分;④皮肤损害:1分;⑤神经系统损害:1分;⑥血管表现:1分;⑦针刺反应\*阳性:1\*分(\*针刺反应测试可选,如果针刺反应阳性,评分可增加1分)<sup>[15]</sup>。

#### 4 结论

尽管国内外已经有很多研究者阐述了白塞氏病的发病机制,但关于该病的病因学以及特异性诊断方法仍有待进一步探索,实验室检查结果并无特异性,只能作为辅助参考。若首发症状为口腔溃疡,并出现多器官多系统病变,医生一定要和患者积极沟通询问详细的临床体征,这样不仅能够减轻患者的恐惧和焦虑,同时还能够随时了解病情的变化,及时对症治疗,以免误

诊。

#### 参考文献:

- [1] 许百洁,薛晓倩,莫守崎. 神经白塞氏病13例临床分析[J]. 广州医科大学学报,2016,44(3):92-94.
- [2] 支爱华,戴汝平,蒋世良,等. 白塞氏病累及冠状动脉患者六例临床特点分析[J]. 中国循环杂志,2017,32(5):493-496.
- [3] 中华医学会风湿病学分会. 白塞病诊断和治疗指南[J]. 中华风湿病学杂志,2011,15(5):345-347.
- [4] Inaba G. Behcet's Disease//Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL. Handbook of Clinical Neurology [M]. Amsterdam:Elsevier,1989.
- [5] Alpsy E. Behcet's disease: treatment of mucocutaneous lesions [J]. Clinical & Experimental Rheumatology, 2005,23(4):532-539.
- [6] 董秋梅,阎小萍. 白塞病的中医病因病机探微[J]. 中医研究,2005,18(12):2-3.
- [7] 苏佩合,何岚,祝文,等. 陕西省白塞氏病81例临床分析[J]. 中国现代医药杂志,2012,14(6):11-13.
- [8] 李颖颖,韩绍华. 白塞氏病合并溃疡性睑缘炎1例[J]. 中国中医药信息杂志,2007,14(5):80.
- [9] Mendes D,Correia M,Barbedo M,et al. Behcet's disease-a contemporary review[J]. J Autoimmun,2009,32(3-4):178-188.
- [10] 刘荣荣,王敏莉,王粉荣. 白塞氏病62例临床分析[J]. 陕西医学杂志,2010,39(7):925-926.
- [11] 董怡,邱小明,张乃峥,等. 白塞综合征诊断标准的探讨及针刺反应的临床意义[J]. 中华内科杂志,1990,29(9):547-549.
- [12] 郝美玲,韦企平. 神经白塞氏病1例报告[J]. 中国中医眼科杂志,2017,27(3):198-200.
- [13] Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, et al. Behcet's disease: from East to West[J]. Clinical Rheumatology, 2010,29(8):823-833.
- [14] 陈红,马铃,赵卫东,等. 43例白塞氏病的护理[J]. 华西医学,2005,20(3):562-563.
- [15] International Team for the Revision of the International Criteria for Behcet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behcet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria[J]. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology,2014,28(3):338-347.

收稿日期:2017-12-01;修回日期:2017-12-15