白塞病的基本概念

管剑龙

复旦大学医学院附属华东医院 免疫风湿科

白塞病是一种慢性反复发作的全身性疾病。1937 年土耳其 Behçet 医师描述了一组以口腔溃疡、生殖器溃疡和眼色素膜炎为主要临床表现的病症。本病世界各地均有报道。主要集中在东亚、中东、地中海各国，与古丝绸之路地域巧合，故有学者称之为丝绸之路病。据资料报道其发病率：土耳其为 420/10 万，日本为 13.6/10 万，美国为 6.6/10 万，我国黑龙江为 0.11%，宁夏回族自治区为 0.12%，但国内尚无大规模流行病学调查资料。在中国，白塞病是全葡萄球膜炎的首要病因，失明致残率较高；另一些患者消化道溃疡发生率较高，不及时治疗会出现肠瘘、穿孔、消化道大出血等严重并发症威胁生命。患者多数起病缓慢，主要以口腔溃疡为首发症状，除生殖器溃疡和眼色素膜炎外，还可累及皮肤、关节、消化道、心血管、神经系统。各系统症状出现先后不一，出现首发症状至符合诊断标准，往往延迟 6～7 年。无疑对白塞病的早期诊断和干预造成困难。

白塞病缺乏特异性实验室化验和检查，诊断依靠临床症状。分类标准繁多，患者和医师困惑。目前广泛采用 1990 年国际分类标准和 1987 年日本修订分类标准。

1990 年国际分类标准，包括：（1）反复口腔溃疡;（2）外生殖器溃疡;（3）眼部病变;（4）皮肤损害;（5）皮肤针刺反应阳性。具有反复口腔溃疡外加 4 项中 2 项及可诊断。

国际无统一治疗指南，部分药物应用缺乏循征依据。治疗总原则：1.仅有皮肤黏膜受累，可局部用药；2.眼部病变尤其是后（全）葡萄球膜炎，视网膜炎、黄斑变性需球旁注射激素和（或）全身应用激素、免疫抑制剂、生物制剂；3.难治性皮肤黏膜损害、重要器官受累需应用全身激素和（或）免疫抑制剂，可联合生物制剂。出现严重并发症时手术治疗。

皮肤黏膜病变

口腔溃疡可局部涂含糖皮质激素的糊膏，也可以联合应用他克莫司。其他对症方法包括局部应用麻醉剂减轻溃疡疼痛，对巨大溃疡应用抗生素、抗真菌药物利于溃疡合并感染治疗。

眼部病变

后（全）葡萄球膜炎常需口服或静脉应用激素和硫唑嘌呤。局部和全身应用激素能迅速控制炎症，但会造成白内障、青光眼等不良事件。随机对照研究提示硫唑嘌呤（2.5mg/kg/d）能有效减少前房积脓，降低葡萄球膜炎发作频率，稳定视力，减少眼部病变恶化进展。难治性眼病包括：视网膜血管炎或黄斑病变，建议全身激素联合应用环孢素 A 和（或）英夫利昔，或干扰素 α 治疗。

重要脏器累及

中枢神经系统、心血管和胃肠道累及，有较高致死风险，需早期应用免疫抑制剂（硫唑嘌呤、环孢素、环磷酰胺、吗替麦考酚酯）。剂量调整与不良反应监测参考在其他自身免疫性疾病中的应用。

预后

多数患者仅限于黏膜、皮肤复发性病变或其他器官轻度病变，一般预后良好。少数患者眼部损害可造成失明。中枢神经系统病变、大血管严重损害、肠部溃疡穿孔或大出血，如未得到及时处理或病情特别严重可造成患者死亡。

提出的问题：

国内尚无大规模流行病学调查资料。

各系统症状出现先后不一，对白塞病的早期诊断和干预造成困难。

缺乏特异性实验室化验和检查。

分类标准繁多，患者和医师困惑，疑似还是确诊病例？

国际无统一治疗指南，部分药物的应用缺乏循征依据。