

白塞(Behcet)病的胃肠道受累临床表现

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)07-0642-01

患者,男,37岁。因反复发作的肠痉挛到风湿门诊就诊,已患白塞病3年。

一般情况及营养状况良好。舌边缘可以见到许多个溃疡,大腿处的化脓性小丘疹以及右侧小腿前面伸侧因结节性红斑而遗留皮肤色素沉着。心肺、淋巴结及五官科检查均无异常发现。

实验室检查:HLA B5、HLA b51和自体免疫血清学检查以及病理反应性检查(克布纳现象)为阴性。生化检查呈缺铁性贫血和炎症指标升高:血红蛋白 10.8 g/dl,铁降至 12 μ g/dl,铁蛋白低至 3.2 μ g/dl,血沉 26 mm/h,C反应蛋白 7.71,白细胞 $17.5 \times 10^9/l$ 。血清电泳结果示 α_1 -和 α_2 -球蛋白肿瘤标记物和对慢性炎症性肠病的一过性标志物 α_1 -糖蛋白升高。

影像学检查:超声首先显示升结肠和盲肠的肠壁增厚至 1 cm。经口服或直肠灌肠后的增

强 CT 图像可以看到盲肠和终末回肠肠壁有明显强化且呈不规则的环形增厚,最厚的可达 14 mm。在周围的脂肪组织中可以找到充血肿大的淋巴结,粘膜下水肿显示很清楚(图 1)。

在 4 个月的病程中,尽管使用了激素强化治疗和预防性使用磺胺类抗生素,但仅在开始治疗的时候病情有好转,往后则渐渐又出现了进行性的痉挛样腹痛、腹泻、恶心、呕吐和食欲减退。CT 复查显示盲肠壁的强化程度增高,回盲瓣边界不清。此外还出现了肌壁间积气(图 2),是溃疡形成的标志,检查结果得到了内镜的证实。结肠镜检可观察到直径约 10cm 跨回盲瓣的溃疡。因有药物治疗无效的疼痛和即将发生的穿孔不得不采取手术清除病变区域。

讨论 白塞病是一种病因不明的慢性复发的血管炎。在西方国家的发病率为 6/100000,而在地中海

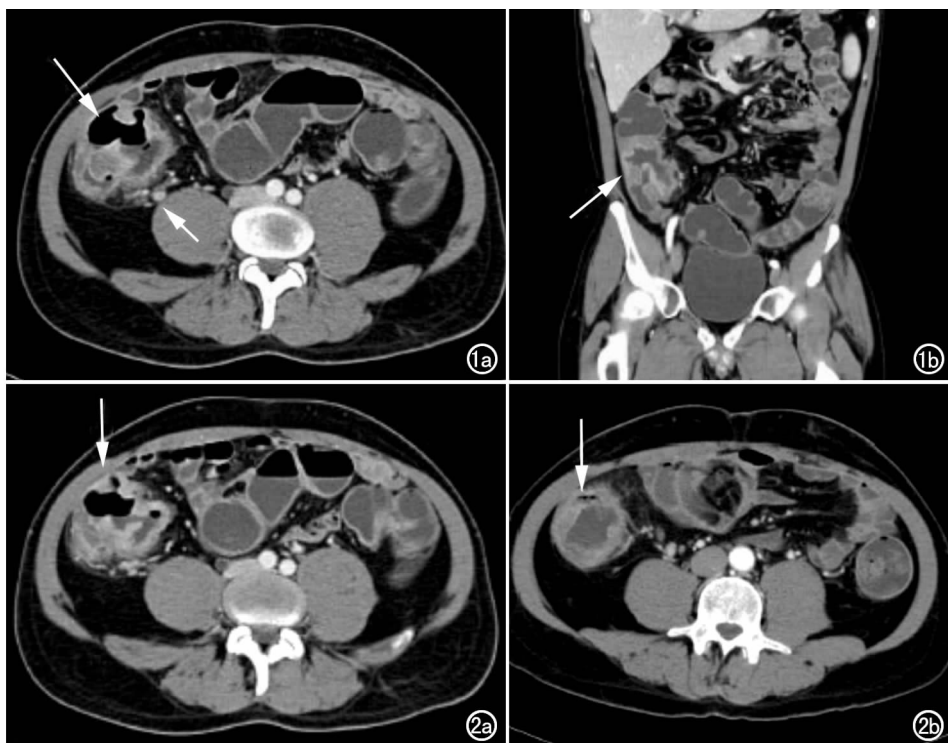


图 1 a) 轴状面 CT 增强扫描示盲肠、包括回盲瓣及末端回肠肠壁的环形不规则增厚(长箭),邻近的淋巴结炎性致密影(短箭); b) 肠道充水后的冠状面重组图像示回盲瓣区结节样浸润伴有闭合不良。图 2 a) CT 复查轴状面增强图像示盲肠及末端回肠肠壁进行性增厚及充血(箭); b) 增强后的轴位 CT。在增厚的盲肠壁靠腹壁侧可见粘膜下积气影(箭)。

以东和东亚国家的发病率为 10/100000。以 20~30 岁的年轻男性多见。现行的诊断标准包括疱疹样或口疮样口腔溃疡伴有葡萄膜炎、视网膜血管炎、结节性红斑、痤疮样结节、复发性生殖器溃疡或者一项病理反应性试验阳性(针刺皮肤后 24~48 h 出现无菌性脓疱)。此外少数患者还会出现单关节炎。10%~50% 的病例肠道受累。白塞病的肠道炎大多累及终末回肠、盲肠和升结肠。全胃肠道受累的情况也有可能。

受损器官主要的组织病理学改变是中等及小血管的非特异性炎症。很少出现炎性肉芽肿,这与 Crohn 病有显著的差别。在 CT 上可见到回盲肠肠壁的炎性增厚和管腔狭窄。白塞病的特征性病变还包括穿透性溃疡(图 2d)、无数的小溃疡、瘘管和炎性息肉。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 张菁译 焦豫校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2005, 177(3):303-306.