

BAISAIBING

白塞病

杨希山 主编
陈琪 李娟 副主编

中山大学出版社

BAISABING

白塞病

林强 主编
陈建 李强 副主编

人民卫生出版社

白 塞 病

杨希山 主编
陈琪 李娟 副主编

中山大学出版社

·广州·

图书在版编目(CIP)数据

白塞病/杨希山主编;陈琪,李娟副主编. —广州:中山大学出版社, 1998.4

ISBN 7-306-01426-9

I. 白…

II. ①杨…②陈…③李…

III. 白塞氏综合症

IV. R781.5

中山大学出版社出版发行

(广州市新港西路 135 号)

广东英德人民印刷厂印刷 广东省新华书店经销

850 毫米×1168 毫米 32 开本 5.25 印张 132 千字

1998 年 4 月第 1 版 1998 年 4 月第 1 次印刷

印数:1-3 000 册 定价:8.50 元

主 编：杨希山

副主编：陈 琪 李 娟

编 者：叶桂安 李 旭 李 娟 陈 琪
陈 琳 杨希山 周京旭 浦 江

前 言

白塞病是一种历史悠久的疾患，最早的文献记载可追溯至公元前 500 年，呈世界性分布。以往认为中东地中海沿岸国家及日本的发病率较高，然而现已证明中国的白塞病发病率在世界上可能是最高的。我国早在东汉末年已认识到本病，大部分学者赞同“医圣”张仲景在《金匱要略》中描述的“狐惑病”即白塞病，而且中医在白塞病的诊治方面积累了相当的经验，这可从本书有关中医治疗的章节中看出。本病病变影响面广，可罹及人体多系统、多脏器；起病隐匿；临床表现变异大，症状和体征相差悬殊，千差万别，因此本病诊治相当困难，是口腔科、眼科、皮肤科、血液科、消化科、妇产科、泌尿科、心血管科、风湿科、外科等多科医师最常遇见的疑难病症之一。在发病率一向较低的英美诸国，本病近年也有增多的趋势，引起了相当的重视。

然而令人遗憾的是，一方面白塞病在我国的高发病率，另一方面我国学者对白塞病的认识不足，这一对矛盾的两个方面同时并存。在 90 年代以前我国医学院校的教科书上很少提及本病。绝大多数病例要等到全部症状出现后才做出本病的诊断，甚至患者业已死亡还未明确诊断，往往造成诊断的延误，为治疗带来很大困难，

以至预后恶劣。譬如，遇到白塞病所致的消化道溃疡常常归因于克隆病或溃疡性结肠炎。本病的多数患者经综合治疗，尤其是中医治疗，预后良好，说明本病系一可治之病。为此我们查阅了可查到的中外文献，按系统分门别类加以综合成册，编成此书，奉献给读者，旨在提高我国学者对本病的认识水平。鉴于我们学识浅陋，书中错误疏漏之处在所难免，尚望诸位同道贤哲不吝赐教。

中山大学出版社特邀南方医院中医科主任陈宝田教授审阅书稿，特此致谢。

作者

谨识于广州

1997年10月

目 录

第一章 白塞病概论.....	(1)
第二章 白塞病的流行病学.....	(4)
第三章 白塞病的病因学.....	(9)
第四章 白塞病的病理学特征	(19)
第五章 白塞病的临床表现	(28)
第一节 白塞病的口腔损害	(28)
第二节 白塞病的眼部损害	(32)
第三节 白塞病的生殖器损害	(48)
第四节 白塞病的皮肤损害	(51)
第五节 白塞病的关节损害	(56)
第六节 白塞病的消化系统损害	(60)
第七节 白塞病的心血管损害	(69)
第八节 白塞病的肺部损害	(77)
第九节 白塞病的神经系统损害	(83)
第十节 白塞病的泌尿系统损害	(93)
第十一节 白塞病的特殊表现	(97)
第六章 白塞病的诊断标准及实验室检查.....	(102)
第七章 白塞病的鉴别诊断.....	(107)
第一节 Sweet 病——满足白塞病诊断标准的一种 疾病.....	(107)
第二节 伪白塞病综合征与白塞病的诊断问题.....	(114)
第三节 类似白塞病的内科疾病.....	(120)
第四节 白塞病活动度判断标准的研究动向.....	(126)

第五节 白塞病的研究进展.....	(131)
第八章 白塞病的治疗.....	(136)
第九章 祖国医学对白塞病的认识和治疗.....	(148)

第一章

白塞病概论

白塞病是一种常见、多系统受累的疾病。本病的最早记载可以追溯至公元前 500 年，在西医鼻祖希波克拉底（Hippocrates）所编纂的《地方病》第三册中就有口、眼、生殖器和皮肤等这类病变的描述。嗣后 Jacobihi 于 1894 年，Neumann 于 1895 年，Bluthe 于 1908 年，Planner, Romanovsky 于 1922 年，Lipschutz 于 1923 年，也先后描述了这类病变。1924 年日本重田达夫在《伴有前房积脓、复发性虹膜炎及其病理解剖》一书的序言中写到：“应该认识到由眼外部而引起内眼的感染，未引起任何障碍时，是一种伴有前房积脓的虹膜睫状体炎……”重田教授所见的病例是一名 29 岁的职员，表现为舌、咽喉及口腔反复发生溃疡，不易治愈，物理检查也发现盲肠周围炎。该患者因并发青光眼而将眼球摘除，当时曾怀疑为结核菌感染，但证据不足。Fuchs 于 1926 年，Adamen tiades, Whitewell 于 1931 年，分别描述过口、眼、生殖器复发性溃疡和复发性虹膜炎。1937 年土耳其伊斯坦布尔医学院的皮肤科教授 Behcet 将复发性虹膜炎、口及生殖器复发性溃疡称为三种复合综合征（Triple Syndrome Complex），成为第一位明确该病各种症状伴存关系的学者。人们为了纪念他的贡献，便以他的名字命名本病。我国东汉末年（公元 300 年前后），名医张仲景在《金匱要略》中曾描述过一种类似白塞病的狐惑病：“狐惑之为病，状如伤寒，默默欲眠，卧起不安……蚀于喉为惑，蚀于阴为狐。”我国现代医学文献关于白塞病的记载

可追溯至 1952 年，于光元在《内科学报》上一篇关于口腔溃疡的文章中提到了本病。而国内最早的本病个案报道则见于南京医学院齐续哲在 1955 年《中华眼科杂志》第 7 卷第 4 期 315 页上的一篇文章。国内在 50 年代共报道 25 例，60 年代报道 34 例，70 年代报道 47 例，到了 80 年代就迅猛增加到 700 余例，可见本病在我国并不少见。1980 年北京协和医院陈寿坡和张孝骞提出了我国白塞病的诊断标准，最近董怡等又做了新的修改，希望同道们关注这一病变。

由于本病临床谱广，表现复杂，加上病因未明，故命名也十分混乱。最早 Behcet 称本病为 Triple Syndrome Complex，以后有人称为 Behcet's Triple Symptom Complex，也有人称作眼 - 口 - 生殖器综合征。国内最初根据译音称作毕夏氏病或毕夏氏综合征或毕夏氏三联征，现在一般称为白塞病或白塞综合征，尤以后者较为常用。在日本，从流行病学的结果来看，本病主要分布在古丝绸之路沿途，而有将本病称为丝绸之路病者。从 50 年代始，人们常根据临床表现命名，如以神经症状为主者就称为神经型白塞病或神经型白塞综合征，以心血管表现为主者就称为心脏型白塞病或心脏型白塞综合征，以肠道表现为主者就称为肠型白塞氏病或肠型白塞综合征。今后也许还会出现肾型白塞病或肾型白塞综合征、肺型白塞病或肺型白塞综合征等类型。

参考文献

- 1 Lehner T and Barnes C G. Behcet's Disease. London: Academic Press, 1979. 1~9
- 2 峰下哲. 白塞病. 中国皮肤性病杂志, 1992 (6): 126~128
- 3 齐续哲. Behcet 氏综合病征. 中华眼科杂志, 1957, 7: 315~323
- 4 李国彦. 复发性眼色素膜炎前房积脓及口腔与阴部溃疡 (毕

- 夏 Behcet 氏综合病征). 中华眼科杂志, 1957, 7: 324~328
- 5 陈寿坡, 张孝骞. Behcet 病的一些特殊临床表现——病例报告和文献综述. 中华内科杂志, 1980, 19: 15~21
- 6 董怡等. 白塞氏综合征诊断标准的探讨及针刺反应的临床意义. 中华内科杂志, 1990, 29: 547~549
- 7 大野重昭. ベーチエット病の疫学と遺伝. 最新医学, 1988, 43: 232~239

第二章

白塞病的流行病学

白塞病呈全球性分布，世界各国均有本病的报道。有三个地区是无可争议的好发地区：中国、日本和地中海沿岸国家。截至1987年 Sezer 在土耳其已见到近 500 例，Hamza 在突尼斯于 10 年内观察到 300 例，法国报道的病例大部分来自地中海沿岸国家。日本自 1950 年后，发病率逐年增加，仅 1991 年度本病患者的人数就达 18 300 例，平均每 10 万人口中患病人数为 14.9 人。高发区与低发区的发病率相差悬殊，提示本病存在环境因素。本病在欧美诸国比较少见，英国的发病率为 1/15 万，美国的发病率更低，为 1/80 万。国外许多国家进行了大量的流行病学调查。例如日本于 1971 年成立了白塞病研究委员会，1972 年在日本确诊 2 031 例，1977 年估计总例数约为 11 000 例，东京大学医学院眼科在 1970—1973 年 4 年间所诊治的 1 568 例眼葡萄膜炎中 323 例为白塞病，占 20.6%。美国加利福尼亚大学医学院眼科从 1947—1975 年接诊的 400 例葡萄膜炎中 19 例为白塞病，占 4.75%。

在重要的地理因素中可能有种族和环境综合因素的作用。所谓种族因素即指遗传学因素，遗传学研究支持男性、家族性及 HLA-B₅₁ 基因携带者多见。患者中男女比率在不同国家和地区呈现不同的规律，地中海沿岸国家男女之比平均为 8:2，日本为 6:4；相反，安格鲁撒克逊族的本病患者以女性较多。国内外均发现女性白塞病患者的特点是：发病较男性迟，病情轻，静脉血

栓形成、肠道症状、葡萄膜炎、神经-白塞病及致死型较为少见。在多数大系列的研究中都存在家族型，其发生率不超过2%。Aoki等报道一组223例中有5个家族发生10例病人。家族型患者病情一般较重，且HLA-B₅₁抗原携带者较普通人群更多见。曾有人报道1家4代相继发生本病。除家族型外，在其周围人群中常有口腔溃疡患者；但从未见有配偶型者，说明本病不具传染性。本病主要发生在年轻成人，发病高峰年龄在20~30岁，60岁以后极罕见。国外有人报道发病最低年龄为4岁。关于本病的遗传学因素可参阅病因学章节的有关内容。

关于环境因素，许多流行病学调查的论据指出，与种族因素相比，环境因素可能更为重要。例如日本在第一次全国白塞病的流行病学调查时发现，本病的发病率模式呈北高南低型，在其北方的北海道及东北、日本本岛北部较高，可达15/10万以上，相反，近畿、四国、九州等地则明显较低，仅4.9/10万；1984年进行的第三次全国白塞病的流行病学调查得出的结论与第一次相似，日本的中北部较高。而在美国生活的40万日本人并不患白塞病，充分提示环境因素的重要。另外从历年的发病和随访来看，本病的发病率有波动性。日本在60年代本病发病率急剧增加，推测可能与某一种环境因素有关。之后，1972年本病发病率稍有减少，1979年再次稍有增加。大野统计发现，1972年本病患者占眼科就诊人数的9.7%，1979年占8.3%，1982年再次下降为7.6%。

在日本，1972年白塞病患者男女性别比值为1.20；1979年完全型和不完全型白塞病的女性患者增加，男女性别比值下降；1984年男女性别比值回升为0.95。有趣的是，男女性别比值的地区分布与本病的发病率恰恰相反，呈北低南高型：在日本的高发区北海道及东北地区，女性患者多见。我国报道的男女患者比率相差悬殊，可能与作者所处专业或经验等有关，对我国这一问

题的阐明尚需进行深入细致的调查。根据对本病四大主要症状的调查,口腔发生率最高,为 99%,其次为皮肤,发生率为 90%,阴部溃疡及眼症状的发生率均为 78%。但据历年各主要症状的发生率来看,眼损害从 1972 年的 65% 下降到 1979 年的 57%,1982 年再次上升到 62%。此外,从全日本来看,完全型减少,不完全型增加;在不同地区又有不同,东北、日本中部、东海及九州等地,完全型反而增加。从病情方面来看,1972—1979 年轻症比率不断增加,重症减少;1982 年调查则情况相反,重症减少,轻症增加。从死亡率来看,本病死亡率增加,以男性患者为主,平均死亡年龄上升。每 10 万人口本病死亡率为 1.36,其中神经白塞病为 0.13;肠型白塞病为 0.096;血管白塞病为 0.048。以神经白塞病为最高,尤其是北海道及东北地区,这种倾向最明显。从流行病学对照研究来看,接触农药较多者、扁桃腺炎及龋齿患者易患本病。

在世界范围内,除地中海沿岸国家外,亚洲的日本、韩国及中国本病发病率较高。1988 年日本大野复习文献,韩国学者报道了 276 例;中国报道了 692 例,且以女性患者多见;中亚的伊朗 Chams 报道了 225 例,也以女性多见;而伊拉克 Rassam 报道 14 例,男女比值为 3.7,与东亚的性别比率有明显的差别。西亚诸国学者共报道 700 余例,男性患者的比率显著高于日本及中国。同样,中、近东诸国也是白塞病高发区,鉴于这些国家人口稀少,仅有 230 例报告。然而,欧美及澳大利亚本病非常罕见,尤其值得注意的是美国加利福尼亚的日裔居民竟无发病的报道。从流行病学来看,日本和中、近东诸国不是两个隔绝的高发区。实际上,从北纬 30°到 45°附近的丝绸之路沿途诸国均为高发区,西起中、近东及地中海沿岸诸国,东迄日本。故有人把本病又称作丝绸之路病。在此背景下存在什么样的人类学、人文学及民族学的共同因素尚是一大悬案。探究这一狭长地域环境因素的共同

外部因素是今后流行病学研究的一项重大课题。

我国对白塞病的发病率缺乏精确的统计，但纵观近年来国内有关文献，本病在我国并不少见，近百例和百例以上的报道多达十余篇。黄正吉等在 23 年内观察到 500 例，除可疑型白塞病外，完全型和不完全型白塞病就有 310 例。尽管早在汉代，著名学者张仲景就曾描述过类似白塞病的“狐惑”病，但真正开始认识本病是在 50 年代，仅 50 年代就报道了 25 例，60 年代报道 34 例，70 年代报道为 47 例，80 年代猛增到 700 余例，迄今对于普通个案报告杂志一般不予受理。虽然 60~70 年代之间受到十年动乱的影响，但纵观历年文献资料，我国白塞病仍有每年递增的倾向。最近国内已有资料报道说本病在我国属于常见病，据某地的统计其发病率为 $1/2\,000$ ；虽然不能排除地区差异，但有这么高发病率的地区在白塞病高发国家日本也不多见。如果这一结论是确实可信的，那么我国将是世界上白塞病发病率最高的国家。白塞病在我国的分布范围较广，但以华东、东北及华北较多，其次为西北和西南，华南相对较少。白塞病的病型在不同地区也不同，北方及华东的心、血管型白塞病较多，而神经型白塞病在西北及东北和华东较多，肠型白塞病的分布似无明显规律。国内报道的病例发病年龄最小 13 岁，最大 69 岁，20~40 岁为发病高峰。报道的男女比率相差悬殊，但总的来说是男多于女。在职业中似以农民较多。我国也有家族中集中发病的报道。从近年来的文献看我国的白塞病也确实并不少见，所以今后有必要在全国范围内进行本病的流行病学调查，以明确其流行规律、在全国的发病概况及本病临床表现，掌握本病的变异，深入研究病因、发病机理，探讨治疗方法，尤其是中医和中西医结合的治疗方法，有助于制定恰当的防治措施，为我国乃至世界人民的健康做出应有的贡献。

参考文献

- 1 黄正吉等. Behcet 病 310 例分析. 中华内科杂志, 1982, 21: 331~336
- 2 大野重昭. ベーチエット病の疫学と遗传. 最新医学, 1988, 43: 232~239
- 3 Chamberlain M A. Epidemiological feature of Behcet's syndrome. In: Lehner T and Barnes C G. Behcet's Syndrome. London: Academic Press, 1979. 213~222
- 4 Maeda K. Epidemiological study on dead cases of Behcet's disease in Japan. In: Dilsen N, Konice M and Ovul C. Behcet's Disease. Amsterdam: Excerpta Medica, 1979. 47~52
- 5 董怡等. 白塞氏综合征诊断标准的探讨及针刺反应的临床意义. 中华内科杂志, 1990, 29: 547~549