

文章编号:1005-6947(2007)09-0904-02

· 文献综述 ·

肠型贝赫切特综合征的诊治现状

闫朝岐 综述 杨维良 审校

(哈尔滨医科大学附属第二医院 普通外科, 黑龙江 哈尔滨 150086)

摘要: 贝赫切特综合征, 即白塞氏病, 是以复发性口、外生殖器溃疡和虹膜炎为主的侵犯多系统的自身免疫性疾病, 累及消化道者并出现溃疡者称为肠型贝赫切特综合征。由于其不常见, 且病情一般较重, 为了加强对其的认识, 笔者复习相关文献, 对该病的病理及临床特点、诊断和治疗等方面的进展作一综述。
[中国普通外科杂志, 2007, 16(9): 904-905]

关键词: 肠型贝赫切特综合征; 免疫性疾病; 综述文献

中图分类号: R656.9 **文献标识码:** A

贝赫切特综合征, 即白塞氏病 (behcet's disease, BD), 是以复发性口、外生殖器溃疡和虹膜炎为主的侵犯多系统的自身免疫性疾病。BD累及消化道者并出现溃疡者称为肠型贝赫切特综合征 (intestinal behcet's disease, IBD)。由于IBD不常见, 但病情一般较重, 故临床医生应对其有所了解 and 熟悉, 以利对本病的诊治^[1]。

1 概述

IBD一般在BD发病4~5年以后出现, 约占全部BD的1.4%~23%^[2-4]。日本、地中海沿岸及中东各国为多发地区。发病者主要为青壮年, 平均年龄36.2岁, 男女比为1.1:1, 男性病情比女性重^[5]。病因不清, 大部分学者认为以感染、环境等外源性因素为主, 遗传学等内源性因素为辅, 即具有一定遗传学因素的个体, 在感染、环境等因素的作用下, 发生免疫紊乱, 导致IBD^[6-7]。

2 病理学特征

IBD可累及全消化道^[3], 以回盲

部邻近肠管为多见。其基本病理改变为小血管炎, 伴发穿孔为特征的较显著的多发溃疡、多发穿孔和坏死性病变; 以肠道肿块为表现者, 其病理特征为炎性肉芽肿并有溃疡形成, 以直径>3.0cm单发溃疡较多, 溃疡较深并有慢性穿透趋势。溃疡可分为局限型和弥漫型^[8]; 局限型溃疡, 数量多, 主要集中在回盲部, 典型的溃疡表现为圆形或者椭圆形, 深而呈穿凿状; 弥漫型溃疡, 表现为浅表性阿佛他样溃疡^[9], 在钡剂造影时不易发现, 而在纤维肠镜检查时比较容易发现。结肠弥漫性溃疡则类似溃疡性结肠炎和Crohn病。

3 临床表现

本病临床表现复杂多样, 缺乏特异性, 多在口腔溃疡、外生殖器溃疡和虹膜炎等症状发作后数年出现腹痛, 多为反复发作的右腹部胀痛及黏液血便, 可伴低热, 便秘多于腹泻。也有以消化道出血、穿孔、肛周脓肿和肠梗阻为首发症状的。腹部检查有时可扪及实质性的压痛肿块, 伴发急性穿孔时, 表现为急性弥漫性腹膜炎的体征^[8-10]。

4 诊断与鉴别诊断

由于本病临床症状不典型, 诊断颇为困难, 因此只有了解各部位的各种损害及其特点, 如观察舌尖微循环, 可见蕈状乳头萎缩; 皮肤有红晕的结节性红斑样损害和有红晕的毛囊炎样损害。通过仔细询问病史, 进行全面检查, 结合胃肠道长期反复发

作与缓解的慢性病程, 针刺反应阳性等^[9], 进行综合分析, 有助于减少误诊和漏诊。

对那些不典型的高度怀疑IBD者, 需要根据病情选择以下辅助检查。

(1) 实验室检查: 活动期, 血沉、黏蛋白、唾液酸等多增高, 部分患者血浆铜蓝蛋白阳性, 少数病例冷球蛋白阳性。HLA-B5(+)对本病的诊断有较大帮助。

(2) 影像学检查: 经钡剂灌肠检查能确认典型的溃疡及其部位。单克隆抗体⁹⁹Tc闪烁照相术的阳性率可达70%左右, 可以协助诊断^[11]。CT和MRI也能显示肠道内的小病灶^[12-13]。

(3) 纤维内镜检查: 通过小肠镜可直观病变肠段, 取病理活检, 有助于确诊IBD。尤其是双囊小肠镜, 不仅能全面检查小肠, 发现病变, 进行活检、标记等处置, 还能进行小肠镜下的治疗。胶囊内镜作为无创检查技术对本病的诊断很有发展潜力。而术中小肠镜检查作为手术的补充方法, 仍有一定的价值^[14-15]。

IBD与Crohn病有许多相似之处, 关于两者的关系尚有不同意见。Crohn病可有口腔溃疡, 主要表现为消化道节段性的溃疡或增生, 肠道内可呈铺路卵石样改变; 溃疡性结肠炎表现为下消化道的溃疡, 主要为乙状结肠的病变, 可以由下向上发展至回肠。钡剂灌肠或纤维结肠镜等检查有助于鉴别诊断。

收稿日期: 2006-03-30;

修订日期: 2006-11-09。

作者简介: 闫朝岐, 男, 黑龙江安达人, 哈尔滨医科大学附属第二医院博士, 主要从事普外临床方面的研究。

通讯作者: 闫朝岐 E-mail: yanchaoqi2002@yahoo.com.cn

5 治疗

5.1 非手术治疗

由于IBD行病变肠段切除术后有20%~80%的术后复发率,有些文献^[16]报道甚至高达87.5%,同时,手术并不能改变IBD的自然病程,常难以达到治愈效果。所以对无外科并发症的IBD大部分可以进行内科药物治疗,如服用硫唑嘌呤、地塞米松、抗TNF单克隆抗体和营养支持等,可取得良好的疗效^[17-18]。

5.2 手术治疗

对那些出现严重并发症,如急性肠穿孔和梗阻的IBD,应掌握手术时机,采取手术治疗。对严重贫血及重度营养不良者,术前、术后应加强营养支持,配合全身治疗将有助于巩固手术疗效,减少并发症和防止IBD复发^[2,19]。术中要注意以下几点:(1)肠穿孔多发生在回盲部附近,但在其它部位也可以发生,故在术中要仔细地全面探查,尤其是不能遗漏多部位的穿孔。(2)对已穿孔的病灶不应作肠修补,应采用病变肠段切除。根据病变范围决定切除范围,直到肠管两切端的组织正常,但是对小肠多发性穿孔者,在切除时应注意正确评估病变范围及病变程度,尽量避免不必要的大范围切除,以免造成短肠综合征。必要时,结合术中肠镜检查,判断病变范围,指导手术。(3)IBD合并回结肠肿块者,应行术中冷冻病理切片,避免将慢性穿透性溃疡误诊为晚期结肠癌。(4)左半结肠穿孔行肠切除术后应行结肠造瘘术,直肠阴道瘘应先行乙状结肠单腔造瘘,1个月后行直肠阴道瘘修补术,待全身情况好转后再行肠吻合术。(5)对切除范围以外的可疑穿孔的部分散在肠溃疡,应做预防性修补,但是由于“火山”型溃疡的IBD容易发生穿孔,所以还是以采取病变肠段切除较为合适^[2]。

常见的术后并发症有肠瘘和消化道出血。肠瘘应先行非手术治疗,避免在活动期内再手术。部分患者经环孢菌素和全肠外营养等治疗,肠瘘有可能愈合。经非手术治疗肠瘘长期不愈者,待全身情况改善、病情稳定后行择期手术。对于术后合并消化道大出血,经内科各种止血措施无效,出血危及生命者宜手术切除出血病灶。

术后IBD复发,一般发生在术后2年左右,部位多在吻合口附近,有文献^[5]报道可以通过内镜注射少量酒精治疗复发性溃疡,取得较好的疗效;但是可能导致肠穿孔,应慎重使用。目前对激素治疗尚有不同意见^[17,20],多数学者认为激素和免疫抑制剂对IBD急性期有效,为了防止诱发术后感染,术前应短期停用激素和免疫抑制剂;术后应早期、联合使用免疫抑制剂和激素,可能对缓解病情,预防上述并发症的发生起到一定的作用。临床常用的激素和免疫抑制剂是地塞米松加硫唑嘌呤^[17]。

参考文献:

- [1] 黎介寿. 重视炎性肠病的整体治疗[J]. 中华胃肠外科杂志, 2005, 8(2):105-106.
- [2] Kim JS, Lim SH, Choi IJ, et al. Prediction of the clinical course of Behcet's colitis according to macroscopic classification by colonoscopy [J]. Endoscopy, 2000, 32(8):635-640.
- [3] Bayraktar Y, Ozaslan E, Zaslán E, Van Thiel DH. Gastrointestinal manifestations of Behcet's disease [J]. J Clin Gastroenterol, 2000, 30(2):144-154.
- [4] Turşen U, Gurler A, Boyvat A. Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with Behcet's disease [J]. International Journal of Dermatology, 2003, 42(5):346-351.
- [5] Matsukawa M, Yamasaki T, Kouda T, et al. Endoscopic therapy with absolute ethanol for postoperative recurrent ulcers in intestinal Behcet's disease, and simple ulcers [J]. J Gastroenterol, 2001, 36(4):255-258.
- [6] Naganuma M, Iwao Y, Inoue N, et al. Analysis of clinical course and long-term prognosis of surgical and nonsurgical patients with intestinal Behcet's disease [J]. Am J Gastroenterol, 2000, 95(10):2848-2851.
- [7] Kobayashi T, Sudo Y, Okamura S, et al. Monozygotic twins concordant for intestinal Behcet's disease [J]. J Gastroenterol, 2005, 40(4):421-425.
- [8] Turan M, Sen M, Koyuncu A, et al. Sigmoid Colon Perforation as an Unusual Complication of Behcet's Syndrome: Report of a Case [J]. Surg Today, 2003, 33(5):383-386.

- [9] 黄正吉. 白塞病[A]. 见:陈灏珠. 实用内科学[M]. 第10版. 北京:人民卫生出版社,1998. 2104.
- [10] Naganuma M, Iwao Y, Kashiwagi K, et al. A case of Behcet's disease accompanied by colitis with longitudinal ulcers and granuloma [J]. J Gastroenterol Hepatol, 2002, 17(1):105-108.
- [11] Marchetti F, Trevisiol C, Ventura A. Intestinal involvement in children with Behcet's disease [J]. Lancet, 2002, 359(9323):2115.
- [12] Gubler C, Bauerfeind P. Intestinal Behcet's disease diagnosed by capsule endoscopy [J]. Endoscopy. 2005, 37(7):689.
- [13] You JK, Kim MJ, Park S, et al. Intestinal Behcet's disease: breath-hold MR imaging [J]. Abdom Imaging, 2001, 26(3):309-314.
- [14] 智发朝,姜泊,潘德寿,等. 全小肠直视检查的双囊电子小肠镜的初步临床应用 [J]. 中华医学杂志, 2003, 83(20):1832-1833.
- [15] Douard R, Wind P, Panis Y, et al. Intraoperative enteroscopy for diagnosis and management of unexplained gastrointestinal bleeding [J]. Am J Surg, 2000, 180(3):181-184.
- [16] Hizawa K, Kai H, Hasegawa H, et al. Ileal Perforation in Diffuse Intestinal Behcet Disease: Report of a Case [J]. Surg Today, 2002, 32(2):167-169.
- [17] Hassard PV, Binder SW, Nelson V, et al. Anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody therapy for gastrointestinal Behcet's disease: a case report [J]. Gastroenterology, 2001, 120(4):995-999.
- [18] Ju JH, Kwok SK, Seo SH, et al. Successful treatment of life-threatening intestinal ulcer in Behcet's disease with infliximab: rapid healing of Behcet's ulcer with infliximab [J]. Clin Rheumatol. 2006, 13: (Epub ahead of print).
- [19] Choi IJ, Kim JS, Cha SD, et al. Long-term clinical course and prognostic factors in intestinal Behcet's disease [J]. Dis Colon Rectum, 2000, 43(5):692-700.
- [20] Toda K, Shiratori Y, Yasuda M, et al. Therapeutic effect of intraarterial prednisolone injection in severe intestinal Behcet's disease [J]. J Gastroenterol, 2002, 37(10):844-848.