

以单发食管溃疡为首发表现白塞病1例

王芸, 吴静, 刘揆亮, 宿慧, 孟明明, 郭春梅

王芸, 吴静, 刘揆亮, 宿慧, 孟明明, 郭春梅, 北京大学第九临床学院北京世纪坛医院消化内科 北京市 100038

王芸, 在读硕士, 主要从事结肠直肠癌的研究。

作者贡献分布: 王芸、吴静、刘揆亮及宿慧负责收集病例资料与查阅文献; 孟明明与郭春梅负责收集病例随访资料; 王芸、吴静及刘揆亮负责本文写作。

通讯作者: 吴静, 教授, 100038, 北京市海淀区铁医路10号, 北京大学第九临床学院北京世纪坛医院消化内科。
wujing36@163.com
电话: 010-63926370

收稿日期: 2017-04-04

修回日期: 2017-05-15

接受日期: 2017-05-22

在线出版日期: 2017-07-08

Single esophageal ulcer as first manifestation of Behcet's disease: A case report

Yun Wang, Jing Wu, Kui-Liang Liu, Hui Su, Ming-Ming Meng, Chun-Mei Guo

Yun Wang, Jing Wu, Kui-Liang Liu, Hui Su, Ming-Ming Meng, Chun-Mei Guo, Department of Gastroenterology, Beijing Shijitan Hospital, Peking University Ninth Hospital, Beijing 100038, China

Correspondence to: Jing Wu, Professor, Department of Gastroenterology, Beijing Shijitan Hospital, Peking University Ninth Hospital, 10 Tieyi Road, Haidian District, Beijing 100038, China. wujing36@163.com

Received: 2017-04-04

Revised: 2017-05-15

Accepted: 2017-05-22

Published online: 2017-07-08

Abstract

Behcet's disease with single esophageal ulcer is rare and difficult to diagnose due to

untypical manifestations. Here we report such a case in a patient who was diagnosed with "esophageal cancer" at admission. Repeated endoscopy and endoscopic ultrasonography, combined with the patient's history and related test results, resulted in a final diagnosis of Behcet's disease. Our case suggests that the diagnosis of Behcet's disease with untypical manifestations depends on the comprehensive analysis of clinical manifestations, the patient's history, and imaging findings. Endoscopic ultrasonography has its unique advantages in evaluating the depth of esophageal lesion infiltration and the therapeutic effect during follow-up.

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Esophageal ulcer; Behcet's disease; Endoscopic ultrasonography

Wang Y, Wu J, Liu KL, Su H, Meng MM, Guo CM. Single esophageal ulcer as first manifestation of Behcet's disease: A case report. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2017; 25(19): 1798-1802 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i19/1798.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v25.i19.1798>

摘要

白塞病单一食管受累临床少见, 表现不典型, 诊断困难。本例患者入院曾拟诊为“食管癌?”, 经治疗前后多次复查胃镜、超声内镜, 并结合患者病史及相关检查结果, 最终诊断为单发食管白塞病。白塞病尤其是单发食管白塞病诊断有赖于典型的临床特征和对各种临床表现的综合分析。纤维超声内镜在评价食管白塞病病变浸润深度及随访过

背景资料

白塞病是一种原因不明的慢性复发性多系统损害性疾病, 主要的病理基础为血管炎, 可以累及全身大、中、小各级血管, 约10%-50%白塞病可累及消化道, 以末端回肠及回盲部多见, 单一食管受累少见。

同行评议者

郭晓钟, 教授, 沈阳军区总医院消化内科; 江学良, 教授, 主任医师, 中国人民解放军济南军区总医院消化科; 宁守斌, 主任医师, 空军总医院消化内科; 王学梅, 教授, 中国医科大学附属第一医院超声科

■ 研究前沿

食管白塞病的形态学改变呈多样化表现, 溃疡仍为食管白塞病的内镜下主要表现, 现已有多篇报告对食管白塞病在普通内镜下的表现进行了详尽的描述。目前还没有对食管白塞病的超声内镜下特点进行总结归纳的报告出现。

程中对治疗效果的评价有其独特优势。

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 食管溃疡; 白塞病; 超声内镜

核心提要: 白塞病尤其是单发食管白塞病诊断有赖于典型的临床特征和对各种临床表现的综合分析。纤维超声内镜在评价食管白塞病病变浸润深度及随访过程中对治疗效果的评价有其独特优势。

王芸, 吴静, 刘揆亮, 宿慧, 孟明明, 郭春梅. 以单发食管溃疡为首表现白塞病1例. 世界华人消化杂志 2017; 25(19): 1798-1802 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i19/1798.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v25.i19.1798>

0 引言

白塞病是一种慢性血管炎症性疾病, 临床主要表现为复发性口腔溃疡、生殖器溃疡、眼炎及皮肤损害, 也可累及神经血管系统、消化道、关节、肺、肾、附睾等器官, 为系统性疾病^[1]。食管白塞病的临床及内镜报道较少, 本文介绍了一例单发食管白塞病的诊治经过, 现报道如下。

1 病例报告

1.1 病史摘要 患者男性, 38岁, 主因“进行性吞咽异常2年余, 加重2 mo, 呕血1 d”于2016-05-23入院。患者2年余前无明显诱因出现进食滞留感, 伴胸骨后针刺感, 2 mo前患者自觉滞留感加重伴进行性咽下困难, 开始为进食固体食物后咽下困难, 后发展为饮水后滞留感及咽下困难。1 d前患者自觉咽部异物及反流感遂呕出暗红色血性液体约15 mL, 伴咽痛, 伴剑突下及左上腹隐痛。9 h后, 患者卧床休息时再次出现咽部反流感并呕血, 呕血共3次, 呕出暗红色血性液体共约30 mL, 其内可见陈旧性血块, 伴咽痛、恶心, 伴剑突下及左上腹隐痛, 遂就诊于北京大学第九临床学院北京世纪坛医院, 行电子胃镜示(图1): 食管下段齿状线上方可见1处1.5 cm×2.0 cm大小隆起性病变, 表面可见溃疡, 溃疡大小约1.0 cm×1.5 cm, 周边黏膜呈环堤状, 考虑为“食管癌?”。

1.2 既往史 2007年确诊为IgA肾病; 有过敏性

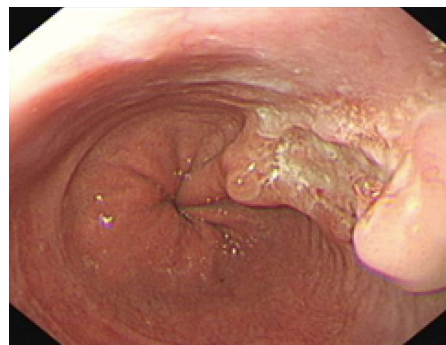


图1 入院治疗前胃镜。

鼻炎病史; 有反复发作性口腔溃疡病史。否认白塞病及家族性遗传性疾病等疾病家族史。

1.3 体格检查 T 36.5 °C, P 94次/min, R 16次/min, BP 122/78 mmHg。舌底可见多个大小约1-3 mm溃疡, 全身浅表淋巴结未触及, 心肺腹未及明显异常。

1.4 辅助检查 实验室检查: 血常规: 白细胞 $13.37 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比81.9%; 动态红细胞沉降率29 mm/h; C反应蛋白16.81 mg/L; 生化全项: 尿酸460 $\mu\text{mol/L}$, 血清铁6.3 $\mu\text{mol/L}$; 凝血酶原时间14 s, 凝血酶原活动度59%, 国际标准化比值1.26; 尿常规: 尿潜血: 3+, 尿蛋白: +; 24 h尿蛋白总量0.6854 g/24 h; 肿瘤标志物: 糖类抗原72-4 10.55 U/mL, 鳞状上皮细胞癌相关抗原4.8 ng/mL; 结核杆菌抗体阳性(+); TB-SPOT阴性; 粪便常规、甲状腺功能、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗核抗体、可提取性核抗原均未见异常。胸部增强CT示: 右肺中叶肺大泡; 肝胃间隙多个淋巴结; 右肾囊肿。上腹部增强CT示: 食管下段略增厚; 双肾囊肿。全消化道造影示: 胃-食道返流, 小肠功能过快。电子肠镜示: 全结肠无明显异常。超声内镜示(图2): 病变起源于黏膜层, 回声不均匀, 中低回声为主, 混杂有高回声, 部分病变侵犯固有肌层及外膜层。考虑: 食管病变性质待定, 起源于黏膜层, 侵犯外膜。予以患者PPI治疗1 wk后复查电子胃镜示(图3): 下段右侧壁见一大小约2.0 cm×1.0 cm的溃疡, 边缘见小结节样增生, 蠕动良。病理检查结果示: (食管)食道及胃黏膜组织显急性及慢性炎, 部分上皮修复性增生, 局部可见炎性肉芽组织形成。抗酸染色(-)。

1.5 诊断及治疗 根据患者入院前胃镜表现, 入院拟诊考虑为“食管癌?”, 但患者胃镜病理检查未见肿瘤细胞、抗酸染色阴性, 全消化道

■ 相关报道

白塞病食管病变首次报告于1971年, 迄今全球仅有数十例报告, 以单发食管溃疡为首表现的病例报告罕见。

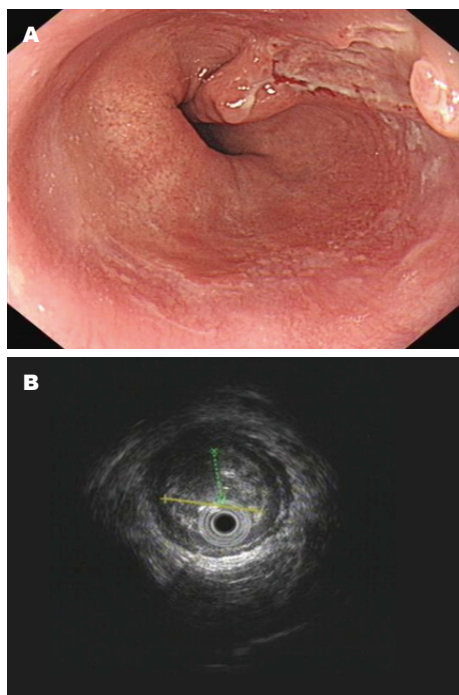


图 2 治疗前内镜表现. A: 白光内镜下表现; B: 超声内镜下表现.

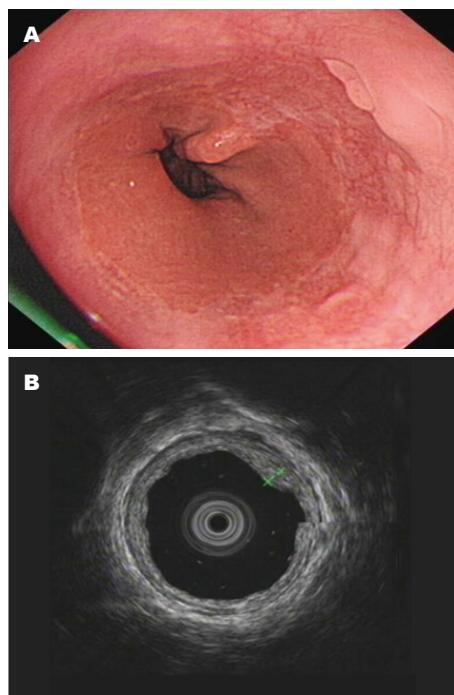


图 4 沙利度胺联合PPI治疗1 mo后内镜表现. A: 白光内镜下表现; B: 超声内镜下表现. PPI: 质子泵抑制剂.

创新点

超声内镜对消化道黏膜下隆起病变在诊断及鉴别诊断中具有重要价值, 目前仅有使用超声内镜观察食管白塞病的报道, 但并未对食管白塞病的超声内镜下特点进行总结归纳. 该患者在接受治疗前及治疗1 mo后, 均接受了超声内镜检查, 该患者食管白塞病病变处在治疗前后, 其超声内镜下表现具有显著差异.

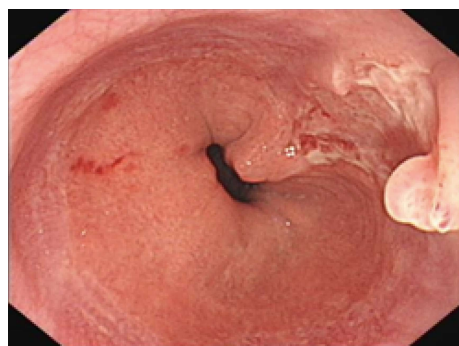


图 3 PPI治疗1 wk后复查胃镜. PPI: 质子泵抑制剂.

异性溃疡相同. CT可见食管壁增厚, 管腔狭窄. 血沉增快、C反应蛋白增高, 部分患者冷球蛋白阳性, 血小板凝集功能增强, HLA-B51阳性率57%-88%^[4]. 该患者进行性吞咽异常2年余, 加重2 mo, 呕血1 d, 伴复发性口腔溃疡, 内镜下表现为一大小约1.0 cm×1.5 cm, 周边黏膜呈环堤状溃疡, 上腹部增强CT示: 食管下段略增厚, 血沉及C反应蛋白均升高, 风湿免疫科会诊后考虑患者反复发作性口腔及食管溃疡病变为白塞病可能性大, 建议可加用沙利度胺治疗. 予以沙利度胺(25 mg, 3/d)联合PPI治疗1 mo后复查超声内镜示(图4): 食管下段齿状线上方原病变处溃疡消失, 原病变口侧见一炎性息肉形成, 约0.3 cm大小, 可摆动, 原病变贲门侧稍充血, 余未见异常. 黏膜层轻度增厚, 管壁五层结构清晰. 考虑: 食管白塞病治疗后状态. 患者于出院随访第4周出现眼部病变(青光眼), 结合患者消化道症状, 反复发作口腔溃疡病史, 内镜下溃疡表现, 腹部CT提示食管下段略增厚, 血沉、C反应蛋白均升高及对沙利度胺治疗反应, 患者单发食管白塞病诊断明确.

2 讨论

白塞病是一种原因不明的慢性复发性多系统损害性疾病, 青壮年女性多见, 主要的病理基

造影、电子肠镜全结肠未见明显异常, 故患者食管单发溃疡性病变不考虑为食管癌、克罗恩病、食管结核. 依据白塞病诊断标准^[2]及食管白塞病的诊断要点: (1)临床表现各异: 吞咽梗阻、胸骨后疼痛不适感等, 严重可导致溃疡穿孔, 甚至大出血等并发症; (2)伴随食管外表现: 复发性口腔溃疡、生殖器溃疡和眼葡萄膜炎(口-眼-生殖器三联征)等; 累及回盲部和结肠的患者可出现腹痛便血; (3)内镜下表现: 溃疡单发或多发, 或深或浅, 大小不等, 边缘充血, 边界多较清楚, 多呈圆形或椭圆形. 溃疡过深和反复发作可并发消化道出血、穿孔或瘘管^[3]; (4)病理: 小血管炎, 但黏膜活检很难取到典型改变; (5)其他辅助检查: X线表现与非特

应用要点

本文着重给广大临床医师介绍了1例单发食管白塞病的诊治过程, 及其病变在超声内镜下的表现. 同时希望该报告能为食管白塞病超声内镜下特点的归纳总结提供参考.

基础为血管炎, 可以累及全身大、中、小各级血管. 约10%-50%白塞病可累及消化道, 以末端回场及回盲部多见^[2], 食管少见. 白塞病可表现为消化道单一部位受累, 或消化道多部位受累, 单一部位受累主要集中在回盲部和胃部, 单一食管受累少见^[5]. 白塞病食管病变首次报道于1971年, 临床表现为上腹饱胀、嗝气、反酸、烧心、纳差、吞咽困难、胸骨后痛、黑便等, 严重者可有穿孔、出血等并发症, 溃疡为内镜下主要表现. 近来的研究^[6]结果显示白塞病患者伴食管溃疡报道的病例数增加, 甚至可发生于无症状的患者者. 但目前对食管白塞病的临床和内镜特点尤其是超声内镜特点的病例报告较少^[7].

本例患者首次诊断时不完全符合白塞病诊断标准, 仅表现为反复口腔溃疡及一单发食管溃疡. 且经完善电子胃肠镜及全消化道造影, 该患者全消化道(除口腔外)仅有食管受累, 余消化道均未见溃疡. 但在随访过程中患者出现眼部病变(青光眼), 结合患者病史、各项排他性检查结果、血沉、C反应蛋白均升高及以及对沙利度胺治疗反应最终明确诊断为食管白塞病. 提示临床医师在诊断白塞病, 尤其是对单发食管白塞病诊断有赖于患者典型的临床特征、对患者的长期随访以及对各种临床表现的综合分析以做出正确诊断.

白塞病目前尚无公认的特效根治方法, 沙利度胺为临床治疗白塞病的有效药物, 自1982年以来有超过100篇论文报道其能有效治疗白塞病黏膜病变. 沙利度胺的作用机制包括免疫调节和抗炎: 抑制白细胞在炎症部位的趋化反应, 可抑制TNF- α , 改变TNF- α 介导的白细胞黏附分子密度, 抑制分叶核的中性粒细胞吞噬能力, 抑制IL-6、IL-10及IL-12产生, 调节INF- γ 和增加免疫细胞分泌IL-2、IL-4及IL-5. 沙利度胺可刺激机体淋巴细胞增加, 并调节自然杀伤细胞的细胞毒性. 沙利度胺还抑制INF-KB及环氧合酶2活性^[8].

本例患者在拟诊白塞病前仅使用抑酸、保护胃黏膜等对症治疗, 并未使用激素及免疫抑制剂, 治疗1 wk后患者食管病变处无明显变化(图1, 图3). 拟诊白塞病后, 因患者除口腔溃疡外, 全消化道仅有食管受累, 病变处出血在入院治疗第2天已停止, 且无穿孔等并发症, 故予以患者沙利度胺(25 mg, 3/d)联合PPI治疗,

治疗1 mo后复查超声胃镜, 患者食管病变处已基本愈合. 故在本例患者中, 沙利度胺治疗有效, 且该患者在治疗期间耐受良好无不良反应发生.

超声内镜检查(endoscopic ultrasonography, EUS)将直视内窥镜和高清晰度超声两种检查手段结合, 即可通过内镜直接观察消化道腔内形态, 又可同时进行实时超声扫描, 获得消化道壁层次的组织学结构特征及周围邻近脏器的超声图像, 还能分辨出病变位于消化管壁的准确位置、大小、边缘、回声和起源层次^[9]. EUS对消化道黏膜下隆起病变在诊断及鉴别诊断中具有重要价值, 目前仅有使用超声内镜观察食管白塞病的报道^[10], 但并未对食管白塞病的超声内镜下特点进行总结归纳.

本例患者接受沙利度胺治疗前食管病变处在超声内镜下表现为: 病变起源于黏膜层, 回声不均匀, 中低回声为主, 混杂有高回声, 部分病变侵犯固有肌层及外膜层, 与食管癌的超声内镜下表现相比, 病灶中高回声成分较为明显, 与食管结核病灶的超声改变更为类似. 治疗后患者食管病变处在超声内镜下表现为: 黏膜层轻度增厚, 管壁五层结构清晰, 在治疗前后患者食管白塞病病变处在超声内镜下的表现有显著差异. 这一差异提示临床医师, 超声内镜在评价食管白塞病病变浸润深度及随访过程中对治疗效果的评价有其独特优势.

参考文献

- Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Ueda A, Ohno S, Ishigatsubo Y. Behçet disease: evolution of clinical manifestations. *Medicine* (Baltimore) 2011; 90: 125-132 [PMID: 21358436 DOI: 10.1097/MD.0b013e318211bf28]
- Chinese Medical College of Rheumatology. Behcet's disease treatment guidelines(draft). *Chin J Rheumatol* 2003; 7: 762-764
- Fujiwara S, Shimizu I, Ishikawa M, Uehara K, Yamamoto H, Okazaki M, Horie T, Iuchi A, Ito S. Intestinal Behcet's disease with esophageal ulcers and colonic longitudinal ulcers. *World J Gastroenterol* 2006; 12: 2622-2624 [PMID: 16688814]
- 中华医学会风湿病学分会. 白塞病诊治指南(草案). *中华风湿病学杂志* 2003; 7: 762-764
- 李文文. 肠白塞病36例临床特点分析. 上海: 复旦大学, 2014
- Mori S, Yoshihira A, Kawamura H, Takeuchi A, Hashimoto T, Inaba G. Esophageal involvement in Behcet's disease. *Am J Gastroenterol* 1983; 78: 548-553 [PMID: 6613966]
- 周丽雅, 闫秀娥. 少见食管疾病的诊治. *中国实用内科杂志* 2010; 30: 691-693

- 8 陈永, 管剑龙. 沙利度胺在临床风湿性疾病中的应用. 复旦学报(医学版) 2016; 43: 620-624
- 9 De Lisi S, Giovannini M. Endoscopic ultrasonography: Transition towards the future of gastro-intestinal diseases. *World J Gastroenterol*

- 2016; 22: 1779-1786 [PMID: 26855537 DOI: 10.3748/wjg.v22.i5.1779]
- 10 王青缸, 李巍, 冀明, 张澍田. 食管白塞病22例临床和内镜特点分析. 中国实用内科杂志 2012; 32: 142-143

同行评价

本文报道了1例以食管溃疡为表现的白塞病, 具有一定的临床价值.

编辑: 马亚娟 电编: 李瑞芳



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 © 2017 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

• 消息 •

《世界华人消化杂志》正文要求

本刊讯 本刊正文标题层次为 0 引言; 1 材料和方法, 1.1 材料, 1.2 方法; 2 结果; 3 讨论; 4 参考文献. 序号一律左顶格写, 后空1格写标题; 2级标题后空1格接正文. 以下逐条陈述: (1)引言 应包括该研究的目的和该研究与其他相关研究的关系. (2)材料和方法 应尽量简短, 但应让其他有经验的研究者能够重复该实验. 对新的方法应该详细描述, 以前发表过的方法引用参考文献即可, 有关文献中或试剂手册中的方法的改进仅描述改进之处即可. (3)结果 实验结果应合理采用图表和文字表示, 在结果中应避免讨论. (4)讨论 要简明, 应集中对所得的结果做出解释而不是重复叙述, 也不应是大量文献的回顾. 图表的数量要精选. 表应有表序和表题, 并有足够具有自明性的信息, 使读者不查阅正文即可理解该表的内容. 表内每一栏均应有表头, 表内非公知通用缩写应在表注中说明, 表格一律使用三线表(不用竖线), 在正文中该出现的地方应注出. 图应有图序、图题和图注, 以使其容易被读者理解, 所有的图应在正文中该出现的地方注出. 同一个主题内容的彩色图、黑白图、线条图, 统一用一个注解分别叙述. 如: 图1 萎缩性胃炎治疗前后病理变化. A: …; B: …; C: …; D: …; E: …; F: …; G: …. 曲线图可按●、○、■、□、▲、△顺序使用标准的符号. 统计学显著性用: ^a $P < 0.05$, ^b $P < 0.01$ ($P > 0.05$ 不注). 如同一表中另有一套 P 值, 则^c $P < 0.05$, ^d $P < 0.01$; 第3套为^e $P < 0.05$, ^f $P < 0.01$. P 值后注明何种检验及其具体数字, 如 $P < 0.01$, $t = 4.56$ vs 对照组等, 注在表的左下方. 表内采用阿拉伯数字, 共同的计量单位符号应注在表的右上方, 表内个位数、小数点、±、-应上下对齐. “空白”表示无此项或未测, “-”代表阴性未发现, 不能用同左、同上等. 表图勿与正文内容重复. 表图的标目尽量用 t/min , $c/(\text{mol/L})$, p/kPa , V/mL , $t/^\circ\text{C}$ 表达. 黑白图请附黑白照片, 并拷入光盘内; 彩色图请提供冲洗的彩色照片, 请不要提供计算机打印的照片. 彩色图片大小 $7.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$, 必须使用双面胶条黏贴在正文内, 不能使用浆糊黏贴. (5)志谢 后加冒号, 排在讨论后及参考文献前, 左齐.



Published by **Baishideng Publishing Group Inc**
7901 Stoneridge Drive, Suite 501, Pleasanton,
CA 94588, USA
Fax: +1-925-223-8242
Telephone: +1-925-223-8243
E-mail: bpgoffice@wjgnet.com
<http://www.wjgnet.com>



ISSN 1009-3079

