

## 第八节 风湿免疫性疾病

### 【应试工具箱】

项目	正常值(意义详见实验室检查)
抗核抗体	阴性
<b>抗 DNA 抗体</b>	阴性
<b>抗环瓜氨酸多肽抗体</b>	小于 50 AU/ mL 阴性
<b>抗 ds-DNA 抗体</b>	阴性

### 一、系统性红斑狼疮 (SLE)

#### 知识概要

系统性红斑狼疮是累及多种脏器的系统性自身免疫病。好发于青年女性,主要累及皮肤黏膜、骨骼肌肉、肾脏及中枢神经系统,同时还可以累及肺、心脏、血液等多个器官和系统,表现出多种临床表现,血清中可检测到多种自身抗体和免疫学异常。

#### 应试流程

#### 【诊断及诊断依据】

发病年龄	好发于中青年女性	
诱因	系统性红斑狼疮有遗传倾向性及家族发病聚集性	
症状及体征	①面部蝶形红斑;②盘状红斑;③光过敏;④口腔溃疡;⑤关节炎;⑥浆膜炎;⑦肾脏受累;⑧神经系统受累;⑨血液系统病变;⑩免疫学异常:ANA 阳性	
辅助检查	常规检查	血常规一系或多系减少
		尿常规、尿蛋白、尿红细胞、白细胞、管型(临床肾损害的指标)
		<b>ESR 活动期增高</b>
		<b>补体 C3、C4 活动期下降</b>
		高 $\gamma$ 球蛋白血症

辅助检查	抗核抗体谱 (ANAs) 和其他自身抗体	<b>抗核抗体谱:</b> ① <b>抗核抗体(ANA)</b> :是筛选结缔组织病的主要试验 ② <b>抗 dsDNA 抗体</b> :多出现在系统性红斑狼疮的活动期,抗 dsDNA 抗体的量与活动性密切相关 ③ <b>抗 Sm 抗体</b> : <b>特异性达 99%</b> 。有助于早期或不典型患者或回顾性诊断所用
		抗磷脂抗体:包括抗心磷脂抗体和狼疮抗凝物
		抗红细胞抗体
		抗血小板抗体
		抗神经元抗体
		类风湿因子可阳性

**【诊断公式】**

**女性+蝶形红斑+光过敏+口腔溃疡+关节炎+ANA 阳性=系统性红斑狼疮**

鉴别诊断	特点
特发性血小板减少性紫癜	血小板大量减少引起皮肤、黏膜出现瘀点、溢血、鼻出血、牙龈出血和月经过多
原发性肾小球肾炎	表现为蛋白尿、血尿、水肿、高血压等。但每个患者临床表现轻重程度不同,许多患者以水肿为首发症状,轻者仅晨起时眼睑及面部微肿
淋巴瘤	淋巴瘤在发现淋巴结肿大前或同时可出现发热、瘙痒、盗汗及消瘦等全身症状
原发性干燥综合征	多发于老年女性,可出现口干、眼干等外分泌腺体受累表现,患者一般不出现抗 Sm 抗体、抗 dsDNA 抗体等系统性红斑狼疮的特异性抗体

**【进一步检查】**

- 1.血常规、尿常规,胸部 X 线检查。
- 2.痰找结核菌,痰培养。
- 3.脑电图、肌电图。
- 4.头颅 CT、头颅 MRI。
- 5.脑脊液检查。
- 6.抗核抗体谱和补体测定。
- 7.抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物检查。

**【治疗原则】**

- 1.糖皮质激素和免疫抑制药联合治疗

(1)没有重要脏器受累的系统性红斑狼疮:使用中等剂量激素,可加用抗疟药以减少激素减量后的疾病的复发。

(2)伴有重要内脏受累的系统性红斑狼疮:使用大剂量激素,加用免疫抑制剂,狼疮性肾炎时常选用环磷酰胺或酶酚酸酯。

- (3)出现危急症状时,应给予激素冲击疗法。

- 2.支持对症处理。
- 3.无并发症治疗。

### 张老师温馨提醒

- (1) 记忆: 两个红斑+三个抗体+多个系统。
- (2) 系统性红斑狼疮与类风湿关节炎诊断易混淆, 系统性红斑狼疮与类风湿关节炎最大的区别是系统性红斑狼疮有肾损害, 类风湿关节炎没有肾损害。我们称之为狼疮肾, 大家不要忘记它的二级诊断。
- (3) 大家注意大纲里只有系统性红斑狼疮和类风湿关节炎, 其他的, 如骨关节炎、强直性脊柱炎、银屑病性关节炎一般不会考。

## 真题演练

病例摘要: 女性, 40岁。发热半年, 双下肢水肿2周。

患者半年来无明显诱因出现发热, 发热以下午明显, 体温最高 38℃, 伴反复口腔溃疡。无咽痛、咳嗽、痰痕, 无寒战, 无面部红斑、脱发、光过敏、口眼干及肢端遇冷变白、变紫, 未就诊。2周前出现双下肢水肿, 自觉手指关节疼痛, 无心悸、气短, 无明显尿量改变。发病以来, 精神和食欲欠佳, 大便正常, 未测体重。既往体健。无高血压、冠心病、糖尿病病史。否认传染病接触史。无手术、外伤史。无烟酒嗜好。无遗传病家族史。

查体: T 37.5℃, P 80次/分, R 18次/分, BP 110/65 mmHg。营养中等, 神志清楚, 慢性病容。浅表淋巴结未触及肿大。舌尖及边缘可见多个圆形溃疡, 直径最大 10 mm。双肺呼吸音清, 未闻及干湿性啰音。心界不大, 心率 80次/分, 律齐, 各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹平软, 无压痛, 肝脾肋下未触及, 移动性浊音(-)。双手第二、三近端指间关节压痛, 轻度肿胀, 无畸形及发红。双下肢轻度凹陷性水肿。四肢肌力正常, 病理反射未引出。

实验室检查: 血常规 Hb 101 g/L, RBC  $3.1 \times 10^{12}/L$ , WBC  $3.2 \times 10^9/L$ , N 0.69, Plt  $85 \times 10^9/L$ 。ANA 1: 320均质型, 抗 dsDNA 抗体 70 IU/mL, 白蛋白 30 g/L, 尿蛋白(++)。

要求: 根据以上病例摘要, 请将初步诊断、诊断依据(如有两个及以上诊断, 应分别列出各自诊断依据, 未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。

时间: 15分钟

评分标准

总分 22分

### 一、初步诊断(4分)

1. 系统性红斑狼疮(2分)  
狼疮性肾炎(1分)
2. 免疫性全血细胞减少(1分)

### 二、诊断依据(初步诊断错误, 诊断依据不得分; 未分别列出各自诊断依据, 扣1分)(5分)

1. 系统性红斑狼疮, 狼疮性肾炎(4分)
  - (1) 育龄女性, 发热, 多发口腔溃疡。(1分)
  - (2) 关节压痛及肿胀。(1分)
  - (3) 肾脏受累: 双下肢水肿, 尿蛋白(++).(1分)
  - (4) ANA 阳性, 抗 dsDNA 抗体阳性。(1分)
2. 免疫性全血细胞减少: 造血系统受累, 血常规提示全血细胞减少。(1分)

### 三、鉴别诊断(4分)

- 1.抗磷脂综合征。(1分)
- 2.类风湿性关节炎。(1分)
- 3.肾小球肾炎。(1分)
- 4.贝赫切特病(白塞病)。(1分)

### 四、进一步检查(5分)

- 1.尿沉渣镜检及24小时尿蛋白定量。(1分)
- 2.血沉、CRP、类风湿因子、抗CCP抗体。(1分)
- 3.抗ENA抗体,C3、C4。(1分)
- 4.抗心磷脂抗体,抗 $\beta_2$ -糖蛋白1抗体,狼疮抗凝物。(1分)
- 5.肾穿刺活检。(0.5分)
- 6.头颅MRI。(0.5分)

### 五、治疗原则(4分)

- 1.一般治疗:休息,避免日光照射和染发等。(1分)
- 2.对症治疗。(1分)
- 3.药物治疗:(1)糖皮质激素治疗;(2)免疫抑制剂治疗;(3)其他药物治疗;(4)合并抗磷脂抗体综合征治疗(1分)
- 4.对症处理。(1分)

## 二、类风湿关节炎

### 知识概要

类风湿关节炎是以对称性多关节炎为主要临床表现的自身疾病,其病理改变为**关节滑膜细胞增生**,血管翳生成,**关节软骨和骨破坏**。患者以中老年女性多见,临床表现有**晨僵和多关节**肿胀、疼痛,最终可能导致关节畸形和功能丧失。往往累及双侧近端指间关节、掌指关节、腕关节、肘关节、膝关节、跖趾关节。



类风湿关节炎

### 应试流程

#### 【诊断及诊断依据】

病史	女性好发,约为男性的3倍。发生于任何年龄,高发年龄为35~50岁。可能与遗传、感染、性激素等诱因有关
症状体征	①关节内或周围晨僵持续至少1小时;②至少同时有3个关节区软组织肿或积液;③腕、掌指、近端指间关节区中,至少1个关节区肿;④对称性关节炎;⑤有类风湿结节;⑥血清RF阳性(所用方法正常人群中不超过5%阳性);⑦X线片改变(至少有骨质疏松和关节间隙狭窄) 上述7项中出现4项则可诊断为类风湿关节炎



辅助检查	血象	有轻至中度贫血。活动期患者血小板增高
	红细胞沉降率(血沉)	是一个观察滑膜炎的 <b>活动性和严重性的指标</b> 。本身无特异性
	C反应蛋白	是炎症过程中出现的急性期蛋白之一,它的增高说明 <b>本病的活动性</b>
	自身抗体	<b>类风湿因子(RF):阴性不能排除 RA,阳性不能诊断 RA。见于约 70%的患者血清滴度与本病的活动性和严重性呈比例</b> 抗环瓜氨酸肽抗体(抗 CCP),早期诊断。特异性高达 90%以上。敏感性不高

**【诊断公式】**

中老年女性+对称性小关节炎+RF 阳性=类风湿性关节炎

鉴别诊断	特点
骨关节炎	多见于中、老年人,起病过程大多缓慢。手、膝、髌及脊柱关节易受累,而掌指、腕及其他关节较少受累。病情通常随活动而加重或因休息而减轻
强直性脊柱炎	本病以青年男性多发,以中轴关节如骶髂及脊柱关节受累为主,虽有外周关节病变,但多表现为下肢大关节,为非对称性的肿胀和疼痛
银屑病关节炎	患者有特征性银屑病或指甲病变,或伴有银屑病家族史。常累及远端指间关节,早期多为非对称性分布
系统性红斑狼疮	关节病变一般为非侵蚀性,且关节外症状如蝶形红斑、脱发等症状突出;抗 Sm 抗体、抗 dsDNA 抗体(+)

**【进一步检查】**

- 1.抗 CCP 抗体。
- 2.抗核抗体、抗 ENA 抗体。
- 3.血常规、肝功能和肾功能。
- 4.关节 X 线检查。

**【治疗原则】**

1.一般治疗 关节肿痛明显时应注意休息与制动,缓解期应注意功能锻炼。

2.药物治疗

(1)非甾体抗炎药。

(2)缓解病情:**抗风湿药及免疫抑制剂,如柳氮磺胺吡啶、甲氨蝶呤、羟氯喹等。**

(3)糖皮质激素一般不作为首选。

(4)生物制剂靶向治疗。

(5)植物药制剂。

3.外科治疗。

**张老师温馨提醒**

很多学生下诊断时,容易把类风湿诊断为风湿,注意风湿热好发于儿童,链球菌感染扁桃体,累及大关节,非对称性,游走性,无畸形。

真题演练

病例摘要:男性,58岁。双手关节肿痛3年,加重2个月。

患者3年前开始无明显诱因出现双手掌指关节肿痛,伴晨僵。晨僵超过1小时。服中药(具体不详)治疗,疼痛无缓解,病变逐渐累及双手指间关节和双腕关节。2个月前开始上述受累关节肿痛加重,双手活动明显受限。无口干、眼干、皮疹、脱发、光过敏、发热和消瘦。发病以来,大、小便及睡眠均正常。既往体健。无手术、外伤史。否认传染病接触史。已婚,无遗传病家族史。

查体:T 36℃,P 70次/分,R 18次/分,BP 130/80 mmHg。神志清楚,浅表淋巴结未触及肿大。甲状腺不大。双肺呼吸音清,未闻及干湿性啰音。心界不大,心率70次/分,律齐,各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹平软,无压痛,肝脾肋下未触及。双手第二、三掌指关节肿胀、压痛,双腕关节肿胀,活动受限,双膝关节浮髌试验阴性、“4”字试验阴性,双侧髌关节活动正常,无压痛。双下肢无水肿。

实验室检查:血常规 Hb 140 g/L, WBC  $7.5 \times 10^9/L$ , Plt  $345 \times 10^9/L$ 。粪常规(-)。尿蛋白(-)。RF 220 IU/mL, ESR 50 mm/h, CRP 16mg/L。

要求:根据以上病例摘要,请将初步诊断、诊断依据(如有两个及以上诊断,应分别列出各自诊断依据,未分别列出者扣分)、鉴别诊断、进一步检查与治疗原则写在答题纸上。

考试时间:15分钟

评分标准

总分 22分

一、初步诊断(4分)

类风湿关节炎(4分)

二、诊断依据(初步诊断错误,诊断依据不得分)(6分)

1. 中年男性,慢性病程。(1分)
2. 对称性多关节肿痛,累计双手掌指关节和双腕关节。(2分)
3. 晨僵>1小时。(1分)
4. RF(+).(1分)
5. ESR 50 mm/h, CRP 16 mg/L。(1分)

三、鉴别诊断(3分)

1. 骨关节炎。(1分)
2. 血清阴性脊柱关节炎。(1分)
3. 系统性红斑狼疮。(1分)

四、进一步检查(4分)

1. 肝、肾功能,复查血常规、尿常规。(1分)
2. 抗CCP抗体。(1分)
3. HLA-B27,抗核抗体谱。(1分)
4. 双手X线片,髌髌关节X线片。(1分)

五、治疗原则(5分)

1. 宣教:休息、功能锻炼。(1分)
2. 对症治疗:非甾体抗炎药。(1分)
3. 改变病情抗风湿药(如甲氨喋呤、羟氯喹、柳氮磺吡啶、来氟米特,答出1项得1分,最高得2分)。(2分)
4. 控制不佳者可用生物制剂。(1分)