

知识点：系统性红斑狼疮的病因和发病机制及免疫学检查

（一）病因和发病机制

1. 病因：遗传、雌激素、环境。
2. 发病机制：自身免疫反应、自身抗体：
 - A. 抗双链 DNA 抗体——与狼疮肾炎密切相关（免疫复合物沉积在肾脏）；
 - B. 抗血小板抗体及抗红细胞抗体——血小板和红细胞破坏——血小板减少和溶血性贫血；
 - C. 抗 SSA 抗体——经胎盘进入胎儿心脏——新生儿心脏传导阻滞；
 - D. 抗心磷脂抗体——血栓形成、血小板减少、习惯性流产。

青年女性；

主要特点——多系统损害、多种自身抗体存在；

慢性、系统性、自身免疫性疾病；

病情缓解和急性发作交替发生。

（二）免疫学检查

1. 自身抗体：

抗 Sm 抗体——标记性抗体，特异性 99%，敏感性 30%。与疾病活动性无关。

抗双链 DNA（dsDNA）抗体——重要抗体，与疾病活动性密切相关。

抗核抗体（ANA）——见于几乎所有患者，但特异性低。

抗 RNP 抗体——与雷诺现象有关。

抗 SSA 抗体——与皮肤病变有关。阳性的母亲所产婴儿易患新生儿红斑狼疮。

抗磷脂抗体——包括：抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物、梅毒血清试验假阳性。对于诊断 SLE 和抗磷脂抗体综合征有意义。

2. 补体：总补体以及补体 C3、C4；

——有助于诊断，且提示疾病活动。

习题

对确诊 SLE 和判断其活动性参考价值最大的抗体是

- A. 抗核抗体
- B. 抗 dsDNA 抗体
- C. 抗 Sm 抗体
- D. 抗 RNP 抗体
- E. 抗 Ro 抗体

【正确答案】 B

【答案解析】 题中所列五项均为自身抗体，其中抗 dsDNA 对确诊 SLE 和判断其活动性参考价值最大，抗 Sm 抗体虽对确诊 SLE 参考价值大，但不能判断其活动性，其余几项均参考价值不大。

知识点：系统性红斑狼疮诊断及治疗

1. 系统性红斑狼疮诊断

- (1) 颊部红斑——两颧部位固定红斑。
- (2) 盘状红斑——片状，周边高起于皮肤，可有脱屑、色素脱失和萎缩。
- (3) 光过敏——日光照射后出现皮疹，或原有皮疹加重。
- (4) 口腔溃疡——口腔或鼻咽部溃疡，一般为无痛性。
- (5) 关节炎——关节疼痛或伴肿胀，但极少出现骨质破坏。
- (6) 浆膜炎——胸膜炎或心包炎。
- (7) 肾脏病变——尿蛋白（+++）或大于 0.5g/24h，或出现管型尿。
- (8) 神经病变——癫痫发作或精神病样表现，除外药物或代谢紊乱。
- (9) 血液学疾病——溶血性贫血，或白细胞减少，或血小板减少。
- (10) 免疫学异常——抗 Sm 抗体，或抗 dsDNA 抗体，或抗磷脂抗体阳性（包括抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物、梅毒血清试验假阳性中一项阳性）。
- (11) 抗核抗体阳性。

符合 4 项或 4 项以上者，在除外感染、肿瘤和其他结缔组织病后，可诊断 SLE。

2. 系统性红斑狼疮治疗

(1) 一般治疗：避免阳光直接照射，急性期应休息，积极控制感染，治疗并发症。

(2) 药物：

1) 糖皮质激素：主要药物。

泼尼松，晨起顿服，3~4周病情逐渐稳定，之后以每1~2周减少10%；减至 $<0.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 后，进一步减慢；

维持剂量尽量 $<10\text{mg}/\text{d}$ 。

【激素冲击疗法】

甲泼尼龙 500~1000mg，静滴，每天一次，连用3天为一疗程。

用于：急性暴发性危重SLE，如急进性肾衰竭、重症神经精神狼疮、严重溶血性贫血。

2) 免疫抑制剂

病情严重者需要激素和免疫抑制剂的联合治疗。

加用免疫抑制剂有利于更好的控制SLE活动，减少激素用量并减少SLE复发。

习题

在SLE应用激素冲击疗法中，下列哪项一般不是适应证

- A. 急性肾衰竭
- B. NP狼疮的癫痫发作
- C. NP狼疮的明显精神症状
- D. 严重溶血性贫血
- E. 严重血小板减少性紫癜

【正确答案】E

【答案解析】激素冲击疗法适用于急性暴发性危重 SIE，如急性肾衰竭、NP 狼疮的癫痫发作或明显精神症状、严重溶血性贫血，而一般不适用于严重血小板减少性紫癜。因为此种情况即使激素冲击疗法亦无更显著的疗效。

知识点：类风湿关节炎的临床表现

最多见于 35~50 岁，女多于男。

1. 类风湿关节炎的关节表现

表现多样，主要分为滑膜炎（可逆）和关节结构破坏（不可逆）两个方面。

(1) 晨僵：持续时间 ≥ 1 小时者对 RA 的意义较大。

(2) 疼痛与压痛：对称性、持续性。

关节痛——首发症状。

最常受累的部位——小关节：腕关节、掌指关节、近端指间关节；也可累及：跖趾关节、膝、踝、肘、肩、颈椎、颞下颌关节、髋关节。

(3) 关节肿：

多因关节腔内积液或关节周围软组织炎症所致；病程较长者：因慢性滑膜炎、滑膜肥厚引起。

(4) 关节畸形：

晚期：最常见——腕关节强直、肘关节伸直受限，掌指关节半脱位、手指尺侧偏斜、手指“天鹅颈”或“纽扣花”畸形。

重症——关节呈纤维强直或骨性强直，可完全丧失关节功能。

“天鹅颈”畸形——近端指间关节过度伸展，远端指间关节屈曲。

“纽扣花”畸形——近端指间关节屈曲畸形，远端指间关节过度伸展。

2. 类风湿关节炎的关节外表现

(1) 类风湿结节——最常见的关节外表现。不仅是 RA 的特异性皮肤表现，也是疾病活动的表现；

(2) 类风湿血管炎：皮肤缺血溃疡，眼巩膜炎。

-
- (3) 肺：最常见的是肺间质病变，还可并发肺内结节、胸膜炎。
- (4) 血液系统：贫血和血小板增多。

习题

类风湿关节炎的主要表现是

- A. 游走性大关节肿痛
- B. 全身关节肿痛伴发热、皮疹
- C. 对称性小关节肿痛伴晨僵
- D. 多关节肿痛伴四肢末梢感觉障碍
- E. 腰骶痛伴晨僵

【正确答案】C

【答案解析】RA 病情和病程有个体差异，从短暂、轻微的少关节炎到急剧进行性多关节炎均可出现，关节痛往往是最早的症状，多呈对称性、持续性，常伴有晨僵，晨僵可出现在 95% 以上的 RA 患者。

知识点：脊柱关节炎的临床表现及影像学检查

以中轴关节慢性炎症、骨质破坏及骨质增生为特点，也可累及内脏器官。

1. 脊柱关节炎的症状

男性多见，较女性严重，高峰年龄：16~30 岁。

(1) 疼痛：早期为下腰部疼痛、不适、晨僵等，也可表现为臀区或腹股沟区酸痛——骶髂关节炎。

特点：静止痛、休息痛，活动后反而可以减轻，严重者可在睡眠中痛醒，需下床活动后方能重新入睡。

约半数以下肢大关节（髋、膝、踝）肿痛为首发症状，常为非对称性关节炎。

附着点炎症引起疼痛——表现为：胸肋连接、脊椎骨突、髂嵴、大转子、坐骨结节以及足跟等疼痛。

(2) 强直——脊柱自下而上发生：

先是腰椎前凸消失，进而呈驼背畸形、颈椎活动受限；
胸廓呼吸运动范围可缩小。

晚期常伴有骨折。

(3) 关节外症状：

眼葡萄膜炎、结膜炎、肺上叶纤维化、升主动脉根部和主动脉瓣病变以及心脏传导系统失常等。

2. 脊柱关节炎的体征

A. 骶髂关节压痛，脊柱前屈、后伸、侧弯和转动受限；

B. 胸廓活动度减低（ $<2.5\text{cm}$ ）；

C. 枕墙距异常（ $>0\text{cm}$ ）；

D. Schober 试验阳性（ $<4\text{cm}$ ）；

E. “4”字试验阳性提示骶髂关节病变。

3. 影像学检查

(1) X线：应用广泛，但敏感性较差。脊柱X线片可以了解生理曲度、有无韧带钙化或“竹节样”变等。

(2) 骶髂关节磁共振检查：磁共振检查能够发现骶髂关节的骨髓水肿和骨破坏，尤其是在T2加权压脂像上发现的骨髓水肿是骶髂关节炎的重要线索，是AS的早期的重要依据。

习题

强直性脊柱炎的常见临床表现正确的是

A. 年轻女性多见

B. 双手指关节对称性肿胀为主

C. 腰部隐痛，休息不缓解，活动后可使症状改善

D. 以突发第一跖趾关节肿痛为主要特征

E. 大部分患者类风湿因子阳性

【正确答案】C

【答案解析】强直性脊柱炎的常见临床表现正确的是腰部隐痛，休息不缓解，活动后可使症状改善。

知识点：痛风

1. 定义：是由于嘌呤代谢障碍所导致的代谢性疾病，常表现为急慢性关节炎、痛风石、间质性肾病等。多见于 30 岁以上的男性。

2. 临床表现

(1) 无症状性高尿酸血症期。

(2) 急性关节炎期 特点：①关节受累红、肿、热、痛和功能障碍；单侧第一跖趾关节最常见；②秋水仙碱治疗后，关节症状可以迅速缓解；③初次发作常呈自限性；④高尿酸血症；⑤确诊：发现折光的针形尿酸盐结晶。

(3) 慢性期 主要表现为痛风石及慢性关节炎。

(4) 肾脏并发症：

1) 痛风性肾病：早期（间歇性蛋白尿）→持续性蛋白尿→晚期（肾衰、水肿、高血压）。

2) 尿酸性肾病：尿酸结石→梗阻→肾积水、肾炎、感染等，加速结石增长和肾实质损害。

3. 诊断：

血尿酸 $> 420 \mu\text{mol/L}$ 可诊断为高尿酸血症。当同时存在特征性的关节炎表现时应考虑痛风。

针形尿酸盐结晶是痛风诊断的金标准。

4. 预防和治疗

(1) 预防：减少摄入嘌呤食物。

(2) 高尿酸血症治疗：

1) 促尿酸排泄药；

2) 抑制尿酸生成药物；

3) 碱性药物。

(3) 急性痛风性关节炎的治疗：

1) 非甾体抗炎药；

2) 糖皮质激素；

3) 秋水仙碱。

习题

痛风者急性关节炎期常见单个关节出现红肿、热痛，最常见的部位是

A. 趾关节

B. 颈椎关节

C. 胸椎关节

D. 腰椎关节

E. 膝关节

【正确答案】A

【答案解析】痛风受累关节及周围组织红、肿、热、痛和功能受限。多于数天或2周内自行缓解。首次发作多侵犯单关节，部分以上发生在第一跖趾关节。其次为足背、足跟、踝、膝、腕和肘等关节，肩、髋、脊柱和颞颌等关节少受累，可

同时累及多个关节，表现为多关节炎。部分患者可有发热、寒战、头痛、心悸和恶心等全身症状。

