

临床医师速成手册

LINCHUANG YISHI
SUCHENG SHOUCHE

风湿病

■ 主编 李小峰 魏华 王来远

速成

军事医学科学出版社

FENGSHIBING

21-62

《临床医师速成手册》系列丛书

风、湿、病

主 编 李小峰 魏 华 王来远
编 委 王来远 王彩虹 王晓霞
李小峰 李 芳 许 珂
陈俊伟 罗 静 张莉芸
张改莲 张 琳 茹晋丽
梁安国 魏 华

军事医学科学出版社

·北 京·

图书在版编目(CIP)数据

风湿病/李小峰,魏华,王来远主编 - 北京:军事医学科学出版社,2003.9
(临床医师速成手册)

ISBN 7-80121-494-3

I. 风… II. ①李… ②魏… ③王… III. 风湿病-诊疗-手册

IV. R593.21-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 060452 号

出 版: 军事医学科学出版社

地 址: 北京市海淀区太平路 27 号

邮 编: 100850

联系电话: 发行部: (010)66931034

66931048

编辑部: (010)66931127

传 真: (010)68186077

E-MAIL: mmsped@nic.bmi.ac.cn

印 刷: 潮河印装厂

装 订: 潮河印装厂

发 行: 新华书店总店北京发行所

开 本: 850mm × 1168mm 1/32

印 张: 8.5

字 数: 217 千字

版 次: 2004 年 2 月第 1 版

印 次: 2004 年 2 月第 1 次

印 数: 1-4000 册

定 价: 12.00 元

本社图书凡缺、损、倒、脱页者,本社发行部负责调换

内 容 提 要

本书共分 29 章,其中总论共 8 章,简要地回顾了风湿免疫性疾病研究的发展历史,介绍了风湿性疾病的分类、临床表现、体格检查、实验室检查、一些特殊检查及风湿性疾病的治疗,并展望了风湿性疾病的未来。各论共 21 章,分别介绍了各种疾病的诊断条件、要点,诊断思维程序,治疗及预后等,如类风湿关节炎、血清阴性脊柱关节病、系统性红斑狼疮、干燥综合征、系统性血管炎、炎性肌病、硬皮病、感染性关节炎、复发性多软骨炎、风湿热、晶体性关节炎、遗传性风湿病、原发性骨质疏松症等。全书内容丰富,深入浅出,重点突出,反映了本专业国内外最新进展。同时语言简洁,实用性强,对广大临床实习医生及基层医务工作者有重要参考价值。

《临床医师速成手册》 系列丛书编辑委员会

主 编 王 峻 萧传实

副主编 樊瑞华 贾林山

编 委 (以姓氏笔画为序)

王 峻 王 琦 王 丽 乔振华

李荣山 赵宝珍 刘素筠 贾林山

萧传实 樊瑞华

策 划 樊瑞华 贾林山 王国晨

前 言

随着现代科学技术的发展,基础医学尤其是免疫学及分子生物学研究的深入,新知识、新技术层出不穷,使医学诊疗技术不断提高,从而使医学知识的更新周期明显缩短,临床医师必须不断地学习、补充新的医学知识才能跟上医学发展的步伐,同时,随着我国医疗制度的改革,以及执业医师法的出台,客观上对临床医师的要求越来越高,为了适应新时期对临床医学的更高要求,提高广大临床医师的技术水平,特组织临床工作多年且具有丰富医疗经验的临床各科中青年专家、教授编写了这套《临床医师速成手册》系列丛书。

在编写中力求突出以下特点:内容新,起点高,简洁明了,深入浅出,科学实用。对每一种病症从概念、诊断依据、诊断思维程序、治疗方法、预后等方面进行了详细论述,从而使广大的临床医师能迅速掌握所学知识并应用于临床,尽快成为一名合格的临床医师,这是我们编写此套丛书的初衷,也是我们的最终目的。相信此套丛书的出版,一定会使广大临床医师受益,并成为他们的良师益友、得力帮手。

由于此套丛书的作者是工作在临床第一线的中青年专家,时间紧,任务重,书中错误难免,希望广大读者批评指正。

《临床医师速成手册》系列丛书编辑委员会

2003年6月

目 录

第一篇 总 论

第一章 风湿性疾病的概念及历史	(1)
第一节 风湿性疾病的概念	(1)
第二节 风湿性疾病的历史	(3)
第二章 风湿性疾病的分类	(6)
第三章 风湿性疾病的临床特点	(15)
第四章 对风湿性疾病患者的诊察	(20)
第五章 风湿性疾病的实验室诊断	(41)
第六章 风湿性疾病特殊检查	(47)
第七章 风湿性疾病的治疗	(55)
第八章 风湿性疾病的现状和展望	(58)

第二篇 各 论

第一章 类风湿关节炎	(64)
第二章 红斑狼疮	(72)
第一节 系统性红斑狼疮	(72)
第二节 亚急性皮肤型红斑狼疮	(81)

第三节	药物性狼疮	(85)
第三章	硬皮病及相关的硬皮病综合征	(89)
第一节	系统性硬化病	(90)
第二节	局限性硬皮病	(95)
第三节	硬皮病样疾病嗜酸性筋膜炎	(97)
第四章	多发性肌炎和皮肌炎	(100)
第五章	坏死性血管炎和血管炎病	(109)
第一节	大动脉炎	(109)
第二节	血栓闭塞性脉管炎(Thromboangiitis Obliterans)	(112)
第三节	结节性多动脉炎	(113)
第四节	显微多血管炎	(115)
第五节	白塞病	(116)
第六节	Wegener 肉芽肿病	(120)
第七节	变应性肉芽肿血管炎(Churg - Strauss 综合征)	(126)
第八节	巨细胞动脉炎和风湿性多肌痛	(129)
第九节	抗磷脂综合征	(134)
第十节	川崎病	(135)
第十一节	过敏性血管炎	(139)
第六章	干燥综合征	(144)
第七章	混合性结缔组织病	(151)
第八章	成人 Still 病	(154)
第九章	复发性结节性非化脓性脂膜炎	(157)
第十章	复发性多软骨炎	(160)
第十一章	血清阴性脊柱关节病	(164)

第一节	强直性脊柱炎·····	(164)
第二节	赖特综合征·····	(167)
第三节	银屑病性关节炎·····	(169)
第四节	炎性肠病关节炎·····	(171)
第五节	未分化脊柱关节病·····	(172)
第十二章	感染性关节炎·····	(174)
第一节	细菌性关节炎·····	(174)
第二节	真菌性关节炎·····	(178)
第三节	病毒性关节炎·····	(180)
第四节	梅毒性关节炎·····	(182)
第五节	莱姆病·····	(183)
第十三章	幼年型慢性关节炎·····	(185)
第十四章	骨性关节炎·····	(191)
第十五章	大骨节病·····	(198)
第十六章	遗传性风湿病·····	(201)
第一节	马方综合征·····	(201)
第二节	同型胱氨酸尿症(胱硫醚- β -合成酶缺陷)·····	(203)
第三节	经典型血友病·····	(205)
第四节	镰状细胞贫血·····	(209)
第五节	地中海贫血·····	(211)
第十七章	风湿热·····	(212)
第十八章	晶体性关节炎·····	(216)
第一节	痛风·····	(216)
第二节	焦磷酸钙沉积病·····	(225)
第三节	碱性磷酸钙结晶沉积病·····	(227)

第十九章	皮肤疾病伴发的关节病	(231)
第一节	急性发热性嗜中性皮病	(231)
第二节	结节性红斑	(233)
第三节	荨麻疹性血管炎	(234)
第四节	坏疽性脓皮病	(236)
第五节	雷诺现象和雷诺病	(237)
第二十章	纤维肌痛综合征	(240)
第二十一章	骨及软骨疾病	(243)
第一节	原发性骨质疏松症	(243)
第二节	骨软化症和佝偻病	(246)
第三节	弥漫性特发性骨肥厚	(252)
第四节	全身性畸形性骨炎(Paget病)	(253)
第五节	缺血性骨坏死	(255)
第六节	增生性(肥大性)骨关节病	(257)

☆ 第一篇 总 论 ☆

第一章 风湿性疾病的概念及历史

第一节 风湿性疾病的概念

风湿性疾病(rheumatic diseases,简称风湿病)是一组以内科治疗为主的肌肉骨骼系统疾病,它包括:弥漫性结缔组织病(diffuse connective tissue disease)及各种病因引起的关节和关节周围软组织,包括肌、肌腱、韧带等的疾病。

风湿性疾病有人曾称之为胶原病、结缔组织病或自身免疫病。称谓的不同反映了人们看问题的角度不同,也反映了人们对风湿病认识的不断深入。1942年 Klemperer 根据结缔组织中有类纤维化这一共同点将风湿热、类风湿关节炎、结节性多动脉炎、系统性红斑狼疮、硬皮病和皮肤炎统称为胶原病(collagen disease)。1952年 William E. Ehrlich 建议用结缔组织病(connective tissue disease)这

一概念取代胶原病。1969年大高裕一将骨和软骨疾病也包括进来,提出了广义的结缔组织病概念。因此广义的结缔组织病包含了胶原病,但比胶原病范围更广。

自身免疫病(autoimmune disease)是指免疫系统对机体自身成分表现出超常免疫反应而导致对自身组织损害的病理过程。自身免疫病种类繁多,临床表现形形色色,按受累器官,可分为器官特异性自身免疫病(organ specific autoimmune disease)和非器官特异性自身免疫病(non-organ specific autoimmune disease)。其中桥本甲状腺炎等甲状腺自身免疫病是器官特异性自身免疫病的典型代表,而系统性红斑狼疮等是非器官特异性自身免疫病的典型代表。以这两个病为自身免疫病疾病谱的两端,许多自身免疫病依次分布其间。在自身免疫病疾病谱中靠近系统性红斑狼疮这一端的疾病大都属于结缔组织病,显然并非所有自身免疫病都是结缔组织病,前者的范围更广,只有部分和后者交叉重叠。

如前所述风湿性疾病(rheumatic diseases)是泛指影响骨、关节及其周围软组织(肌肉、滑囊、肌腱、筋膜等)的一组疾病,它既不是像胶原病那样按病理形态划分,也不是像自身免疫病那样按病因和发病机理划分,而是按解剖部位划分。因此它不仅包含了胶原病和结缔组织病,与部分自身免疫病相重叠,还包含了上述范围以外的疾病,如感染性疾病(如莱姆病、Whipple病、淋菌性关节炎等)、代谢性疾病(如痛风、假性痛风等)、退化性疾病(如骨关节炎等)、地理环境性疾病(如大骨节病、氟中毒等)、血液性疾病(如血友病、白血病等)、内分泌性疾病(如肢端肥大症、甲状旁腺功能亢进等)、遗传性疾病(如粘多糖病、先天性软骨发育不全等)和肿瘤性疾病(如肥大性骨关节病、多发性骨髓瘤等)等。风湿性疾病可以是周身性或系统性的(几乎所有结缔组织病),也可以是局限性的(如肩周炎或某一滑囊炎);可以是器质性的,也可以是精神性的或功能性的。把风湿性疾病仅理解为包括风湿热(含风湿性关节炎)和类风湿关节炎,或胶原病、结缔组织病、自身免疫病均是不妥

善的,不符合国际上对风湿性疾病的通用概念。

风湿性疾病很多是以疼痛(关节、肌肉、软组织、神经等的疼痛)为主要症状。“rheuma”一词在西方最早同 catarrhos(卡他尔-炎症)一词相似,含疼痛之意,但也不是所有风湿性疾病都疼痛。风湿性疾病中,各种原因所致的关节炎占重要组成部分,但风湿性疾病不只限于关节炎。风湿性疾病中结缔组织病受到更多重视和研究,这是由于:①结缔组织病患者大量存在;②这一类疾病大多病因不明,缺乏特异治疗,引起相当高的致残率(如类风湿关节炎)或病死率(如系统性红斑狼疮、硬皮病);③近年随着基础免疫学的快速发展,带动了对结缔组织病(实质上大多是自身免疫病)的研究,不断出现新的对发病机理的认识,以及新的诊断和治疗方法;④在内科领域中,尽管结缔组织病与很多专业相关联,但重点研究此组疾病的主力仍是内科风湿病学工作者,例如皮肤科研究系统性红斑狼疮与硬皮病,但研究类风湿关节炎几乎只有风湿病学工作者,狼疮肾炎也重点属于内科领域。

第二节 风湿性疾病的历史

风湿性疾病是泛指影响骨、关节及其周围软组织(肌肉、滑囊、肌腱、筋膜等)的一组疾病。Rheuma 一词最早出现于公元一世纪,其意义与希波克拉底(Hippocratic)所说的卡他尔(Catarrhos)一词相似。两者均指流动的物质,被认为来自粘液。古生理学家认为人体生命决定于4种基本体液(血液、粘液、黄液和黑液)的平衡。法国医生 Guillaume Baillou 在他死后才被发表的一书(1642年)中,最早提出风湿病是肌肉骨骼系统综合征这一概念。风湿病学家(rheumatologist)一词由 Bernard Comroe 于1940年首创,而风湿病学(rheumatology)一词最早见于1949年 Joseph L. Hollandar 所编写的一本书中。

古代对风湿病的描述实际上是在描述一组临床症状,正如我

们现在所说的关节炎一样,不是一个特定的诊断。Sydenham (1624 - 1689)首先将痛风与一种“主要侵犯青壮年”的急性热性多关节炎区别开来,根据他的描述,后者大部分符合急性风湿热,也可能夹杂一部分类风湿关节炎。Antony van Leeuwenhoe 于 1684 年描述了痛风石中尿酸盐结晶的显微镜下外观。1776 年 Carl W. Scheele 证明尿结石含有一种前所未有的有机酸,即现在所称的尿酸。Alfred B. Garrod(1819 - 1909)在痛风病人的皮下组织和关节软骨中查出尿酸,他推测痛风可能是肾脏排泄障碍或尿酸生成增加所致。1899 年 Max Fretidweiler 用尿酸钠微结晶皮下注射诱发实验性急性炎症。其他风湿性疾病如类风湿关节炎、强直性脊柱炎、红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎都经历了一个类似的认识过程。这种对疾病认识的总和,就是风湿病学的发展史。

风湿病学是在实验的基础上发展起来的,因此它与各国的科学发展是同步的。美国 1928 年最先成立了美国控制风湿性疾病委员会,1934 年扩大为风湿性疾病控制及研究委员会,并于 1937 年更名为美国风湿性疾病学会(American Rheumatism Association),1988 年又改名为美国风湿病学学会(American College of Rheumatology)。前苏联的风湿性疾病研究所成立于 1958 年。我国 1982 年召开了第一次全国风湿病学专科学术会议,1985 年在南宁召开了全国第二次风湿病学专题学术讨论会,并成立了中华医学会风湿病学学会。现在从事风湿病学的医生几乎遍布全国各省市,约 20 多个省份都成立了风湿病学会。我国于 2000 年在北京成功地举办了亚洲太平洋地区抗风湿联盟大会。

中医对风湿病的认识更是源远流长。远在马王堆汉墓出土的竹简中即有“疾痹”等记载。《黄帝内经》中更有“风寒湿三气杂至,合而为痹也”的论述。嗣后汉、三国、隋、唐、宋、元、明、清历代医圣对风湿病均有著述。中医和西医在对风湿病的诊断治疗方面有很大不同,但两者是殊途同归,对风湿病的防治作出了巨大贡献,应取长补短,共同提高。

中华全国中医学会内科分会于1983年9月成立了全国痹证专业学组。在此基础上,1989年成立了全国痹证专业委员会。同年中西医结合风湿类疾病专业委员会成立。

国际抗风湿联盟(International League Against Rheumatism)成立于1928年,下属4个地区性组织,即欧洲抗风湿联盟、泛美抗风湿联盟(Pan - American League Against Rheumatism)、亚洲太平洋区抗风湿联盟(Asia Pacific League Against Rheumatism)和非洲抗风湿联盟(African League Against Rheumatism)。我国于1988年正式成为亚洲太平洋区抗风湿联盟会员国,对外正式名称为中华风湿病学学会(Chinese Rheumatology Association)。

第二章 风湿性疾病的分类

大部分风湿病的病因不明,缺乏具有诊断价值的实验室指标,临床表现复杂且相互重叠,因此没有大家一致公认的分类。已有分类也不是一成不变的,随着我们对疾病认识的不断深入,分类也会做相应改动,比如以往将 Whipple 病归为原因不明疾病类,但近来发现它与被命名为 *Tropheryma Whiplii* 的革兰阳性放线菌有关,因而可能被归为原因已明的疾病。以下是美国风湿病学学会对关节炎和风湿性疾病的命名和分类,希望有助于读者了解风湿性疾病的全貌。

美国风湿病学学会对关节炎和风湿性疾病的命名和分类

I. 弥漫性结缔组织病

A. 类风湿关节炎

1. IgM 类风湿因子阳性
2. IgM 类风湿因子阴性

B. 幼年类风湿关节炎

1. 系统起病型
2. 多关节起病型
 - a. IgM 类风湿因子阳性
 - b. IgM 类风湿因子阴性
3. 少关节起病型
 - a. 与葡萄膜炎、抗核抗体关联
 - b. 与 HLA - B27 关联
 - c. IgM 类风湿因子阳性

C. 红斑狼疮

1. 盘状红斑狼疮

- 2. 系统性红斑狼疮
- 3. 药物相关性红斑狼疮
- D. 硬皮病
 - 1. 局限型
 - a. 硬斑症
 - b. 线状
 - 2. 系统性硬化症
 - a. 弥漫性硬皮症
 - b. CREST 综合征 (CREST 指钙化、雷诺现象、食管功能失调、硬指及毛细血管扩张综合征)
 - 3. 化学品或药物引起
- E. 弥漫性筋膜炎、有或无嗜酸性粒细胞增多
- F. 多发肌炎
 - 1. 多发性肌炎
 - 2. 皮肌炎
 - 3. 与癌相关的多肌炎或皮肌炎
 - 4. 儿童多肌炎或皮肌炎
- G. 坏死性血管炎和其他血管病
 - 1. 结节性多动脉炎
 - a. 与乙型肝炎病毒关联
 - b. 与乙型肝炎病毒无关联
 - 2. 过敏性肉芽肿病 (即 Churg - Strauss 综合征, 累及肺的结节性多动脉炎)
 - 3. 变应性血管炎
 - a. 血清病
 - i. 抗原已知
 - ii. 抗原未知
 - b. 亨诺 - 许兰 (Henoch - Schönlein) 紫癜
 - c. 混合性冷球蛋白血症