

临床医疗护理常规

2012年版

风湿免疫科诊疗常规

FENGSHI MIANYIKE ZHENLIAO CHANGGUI

张奉春 主编

北京医师协会 组织编写



北京市各级各类医疗机构医务人员日常诊疗护理工作规范

各类专科医师应知应会的基本知识与技能

北京市执业医师定期考核唯一指定用书

中国医药科技出版社

中国医药出版社

中国医药出版社

风湿免疫科诊疗常规

（第2版）

主编：王军

中国医药出版社



中国医药出版社
中国医药出版社
中国医药出版社

中国医药出版社

风湿免疫科诊疗常规

张奉春 主 编
北京医师协会 组织编写

中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书是根据卫生部《医师定期考核管理办法》的要求,由北京医师协会组织全市风湿免疫科专家、学科带头人及中青年业务骨干共同编写而成。体例清晰、明确,内容具有基础性、专业性、指导性、可操作性等特点。既是专科医师应知应会的基本知识和技能的指导用书,也是北京市风湿免疫科专科领域执业医师“定期考核”业务水平的惟一指定用书。

本书适合广大执业医师、在校师生参考学习。

图书在版编目(CIP)数据

风湿免疫科诊疗常规/张奉春主编. —北京:中国医药科技出版社, 2012. 11
(临床医疗护理常规)

ISBN 978 - 7 - 5067 - 5526 - 9

I. ①风… II. ①张… III. ①风湿病 - 诊疗②自身免疫病 - 诊疗
IV. ①R593. 21

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2012) 第 109817 号

美术编辑 陈君杞

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲 22 号

邮编 100082

电话 发行: 010 - 62227427 邮购: 010 - 62236938

网址 [www. cmstp. com](http://www.cmstp.com)

规格 787 × 1092mm $\frac{1}{16}$

印张 $7\frac{3}{4}$

字数 161 千字

版次 2012 年 11 月第 1 版

印次 2012 年 11 月第 1 次印刷

印刷 北京市密东印刷有限公司

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978 - 7 - 5067 - 5526 - 9

定价 45.00 元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

《临床医疗护理常规》 编委会

名 誉 主 任	方来英				
主 任	金大鹏				
执 行 主 任	邓开叔				
常 务 副 主 任	吕 鹏				
副 主 任	王澍寰	高润霖	邱贵兴	赵玉沛	邱大龙
	项小培	吴少楨			
办 公 室 主 任	许 朔				
办 公 室 副 主 任	路 明	赵艳华			
办 公 室 成 员	陈 平	许东雷	李 尊	徐殿祥	
编 委	(以姓氏笔画排序)				
	马 辛	王 杉	王茂斌	王宝玺	王保国
	王贵强	王澍寰	邓开叔	申文江	邢小平
	吕 鹏	许 朔	孙 正	李 简	李汉忠
	李仲智	李春盛	李淑迦	杨仕明	杨庭树
	吴 念	吴永浩	邱大龙	邱贵兴	何权瀛
	应 岚	张兆光	张奉春	张国安	陈 杰
	林三仁	金大鹏	周纯武	项小培	赵玉沛
	赵艳华	赵家良	赵继宗	胡大一	姜玉新
	高润霖	黄晓军	崔 巍	崔丽英	谌贻璞
	路 明	魏丽惠			

《风湿免疫科诊疗常规》

编委会

主 编 张奉春（中国医学科学院北京协和医院）

副主编 黄 烽（中国人民解放军总医院）

栗占国（北京大学人民医院）

编 者（按姓氏笔画排序）

马 丽（中日友好医院）

王国春（中日友好医院）

王振刚（首都医科大学附属北京同仁医院）

伍沪生（北京积水潭医院）

刘晓敏（北京市顺义区医院）

刘湘源（北京大学第三医院）

李小霞（首都医科大学北京宣武医院）

李彩凤（首都医科大学附属北京儿童医院）

张卓莉（北京大学第一医院）

罗 雯（首都医科大学附属复兴医院）

郑 毅（首都医科大学附属北京朝阳医院）

赵 岩（中国医学科学院北京协和医院）

段 婷（首都医科大学附属北京友谊医院）

姜 泉（中国中医科学院广安门医院）

黄慈波（卫生部北京医院）

曾小峰（中国医学科学院北京协和医院）

序言

我非常高兴地向各位推荐北京医师协会亲力亲为与北京地区35个医学专科的专家们具有历史意义合作的一个象征——北京市《临床医疗护理常规》正式出版。其宗旨仍然是致力于全市医疗质量与患者安全的持续性改进和提高。

提高质量的医疗服务，需要有效的领导，这种领导支持来自于医疗机构的许多方面，包括治理层领导们、临床与管理部門的负责人，以及其他处于领导职位的人的支持；质量与安全更扎根于每位医务人员和其他工作人员的日常工作生活中，当医生与护士评估患者的需要并提供医疗服务的时候，本书的内容毫无疑问有助于帮助他们理解和如何做到切实改进质量，以帮助患者并降低风险。同样，管理者、辅助人员，以及其他人员通过北京市《临床医疗护理常规》的学习并应用于日常工作中，也有助于提高工作效率，改善资源利用率，从而达到质量持续改进与医疗安全的目的。

我们热切地展望未来，与我们的医学同道们一起合作，在朝着医疗护理质量持续改进的历程中互相学习，为首都乃至中国的医药卫生体制改革和促进人民的健康，不失时机地做出我们的努力！

金大鹏

2012年4月

编写说明

10年前，北京医师协会受北京市卫生局委托，组织北京地区几十家医院的数百名医学专家、学科带头人及中青年业务骨干，以现代医学理论为指导，参考国内外相关版本，结合临床实践经验，编写了北京市《临床医疗护理常规》，并于2002年正式出版。

10年来，《临床医疗护理常规》对规范各级各类医院的医疗质量，规范医护人员在医疗护理实践中的诊疗行为，保障患者的健康产生了重要的作用。但是随着医疗卫生改革的深化和临床医学的发展、临床学科的细化，北京市《临床医疗护理常规》已经不能充分体现北京地区的医疗水平。

北京医师协会根据卫生部有关专业分类的规定，组织本协会内34个专科的专家委员会对北京市《临床医疗护理常规》进行修编。在编写过程中，力求体现北京地区的医疗水平，尽量保持原来的体例和风格，经反复修改定稿。

尚需说明：

1. 北京市《临床医疗护理常规》修编是根据卫生部颁布的18个普通专科和16个亚专科分类，加上临床护理专业。18个普通专科是：内科、外科、妇产科、儿科、急诊科、神经内科、皮肤科、眼科、耳鼻咽喉科、精神科、小儿外科、康复医学科、麻醉科、医学检验科、临床病理科、口腔科、全科医学科、医学影像科。16个亚专科是：心血管内科、呼吸内科、消化内科、内分泌科、血液内科、肾脏内科、感染科、风湿免疫科、普通外科、骨科、心血管外科、胸外科、泌尿外科、整形外科、烧伤科、神经外科。

2. 北京市《临床医疗护理常规》的本次修编有较大幅度的调整，由2002版的11个分册调整为现行版的35个分册。其中由于外科与普通外科、儿科与小儿外科相通颇多故各自合并为一个分册，医学影像科以放射科、超声科和放射治疗三个分册分别论述。

3. 为进一步完善我市医师定期考核工作，保证医师定期考核取得实效，2012年，北京市卫生局将根据专科医师发展情况试点开展按专科进行业务水平测试的考核方式。修编后的北京市《临床医疗护理常规》旨在积极配合专科医师制度的建设，各专科分册独立程度高、专科性强，为各专科医师应知应会的基本知识和技能。

《临床医疗护理常规》将成为在各专科领域内执业的临床医师“定期考核”业务水平测试的内容。

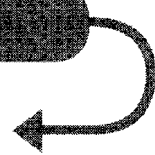
4. 北京市《临床医疗护理常规》的修编出版仍然是一项基础性的工作，目的在于为各级医护人员在诊疗护理工作中提供应参照的基本程序和方法，有利于临床路径工作的开展，并不妨碍促进医学进展的学术探讨和技术改造。

5. 本次修编仍不含中医专业。

北京医师协会
2012年3月

Preface

前言



《风湿免疫科诊疗常规》是继 2002 年后的第二次出版。十年来在风湿病学领域无论诊断和治疗都有了许多进展。本次再版主要有四个方面的变化。

(1) 增加了一些章节，比如抗磷脂抗体综合征、自身免疫性肝病、痛风等。这主要是基于此类疾病越来越多地被认识，已经成为临床常见病，有的甚至成为高发病。

(2) 调整了一些章节的划分，比如脊柱关节病、抗中性粒细胞胞浆抗体相关血管炎等。第一版中，这两大类疾病都是分成不同的章节阐述。在此次出版中我们均按国际分类方法，将其归为各自的一大类疾病，列为一章，然后再分为“节”介绍每一个疾病，这样有利于读者分类掌握。其中在脊柱关节病一章中的赖特综合征，也按国际分类改名为“反应性关节炎”。

(3) 对有些疾病的诊断标准做了相应的修改，以适应学术发展的需要，如系统性红斑狼疮的诊断分类标准就以美国风湿病学院的 1997 年标准替换了 1982 年的标准。

(4) 为适应风湿病学治疗的进展，本版对相应疾病的治疗增加了生物制剂的使用。生物制剂的使用极大地促进了风湿病学研究的发展，应该为每一个风湿病学医生所掌握。

本书在组织撰写中，北京协和医院风湿免疫科的李菁医师做出了很大的贡献，特此表示感谢。

编者
2012 年 6 月

Contents

目录

第一章	系统性红斑狼疮	(001)
第二章	干燥综合征	(006)
第三章	抗磷脂抗体综合征	(012)
第四章	多发性肌炎及皮肌炎	(017)
第五章	系统性硬化症	(020)
第六章	混合性结缔组织病	(025)
第七章	类风湿关节炎	(027)
第八章	幼年特发性关节炎	(032)
第九章	成人斯蒂尔病	(036)
第十章	脊柱关节炎	(039)
第一节	强直性脊柱炎	(039)
第二节	反应性关节炎	(046)
第三节	银屑病关节炎	(048)
第四节	炎性肠病性关节炎	(051)
第五节	未分化脊柱关节炎	(053)
第六节	幼年脊柱关节炎	(055)
第十一章	复发性多软骨炎	(058)
第十二章	大动脉炎	(062)
第十三章	巨细胞性动脉炎	(065)
第十四章	风湿性多肌痛	(068)
第十五章	白塞病	(070)
第十六章	结节性多动脉炎	(075)
第十七章	抗中性粒细胞胞浆抗体相关血管炎	(077)
第一节	韦格纳肉芽肿	(077)
第二节	显微镜下多血管炎	(079)
第三节	变应性肉芽肿性血管炎	(080)
第十八章	脂膜炎	(083)
第一节	结节性脂膜炎	(083)

第二节	组织细胞吞噬性脂膜炎	(086)
第三节	皮质类固醇激素后脂膜炎	(087)
第十九章	自身免疫性肝病	(089)
第一节	原发性胆汁性肝硬化	(089)
第二节	自身免疫性肝炎	(091)
第三节	原发性硬化性胆管炎	(093)
第二十章	纤维肌痛综合征	(096)
第二十一章	骨关节炎	(100)
第二十二章	痛风	(105)
第二十三章	莱姆病	(109)
第二十四章	风湿热	(112)

第一章 系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮 (systemic lupus erythematosus, SLE) 是一种常见的自身免疫性疾病, 以多系统受累及血清中出现多种自身抗体为特点。以育龄女性多见, 儿童和老人也可发病。其基本病理改变是免疫复合物介导的血管炎。遗传、感染、环境、性激素、药物等综合因素所致的免疫紊乱导致了该病的发生。

【诊断标准】

(一) 临床表现

(1) 多数隐匿起病, 临床表现复杂多样, 病情迁延反复。

(2) 可出现发热和乏力等全身症状。

(3) 蝶形红斑和盘状红斑是 SLE 特征性的皮疹, 其他皮肤损害还包括手足掌面和甲周红斑、冻疮样皮疹、脂膜炎、网状青斑以及光过敏、脱发、雷诺现象等。

(4) 关节肌肉 多为对称性多关节炎, 骨质破坏少见。可出现肌痛和肌无力, 少数可有肌酶谱的升高。

(5) 肾脏是 SLE 主要的受累器官, 肾脏损害又称狼疮性肾炎 (lupus nephritis, LN), 表现为蛋白尿、血尿、管型尿, 乃至肾功能衰竭。LN 的病理分型对于评价预后和指导治疗有积极的意义。

(6) 神经精神狼疮 (neuropsychiatric SLE, NP - SLE) 以中枢神经系统受累多见, 也可以影响周围神经系统。诊断 NP - SLE 应首先除外感染、药物、代谢性疾病等继发因素。

(7) 血液系统 三系均可受累, 表现为贫血、白细胞减少、血小板减少。贫血的原因可以是慢性病贫血、自身免疫性溶血或肾性贫血。

(8) SLE 可以累及胸膜、肺实质、肺间质及肺血管, 表现为胸腔积液、肺炎、肺动脉高压、肺间质病变等, 还可出现肺萎缩综合征 (shrinking - lung syndrome), 表现为肺容积减少、膈肌上抬、盘状肺不张和呼吸肌功能障碍。

(9) 心包、心肌、心脏传导系统、瓣膜及冠状动脉等均可受累。SLE 引起的疣状心内膜炎又叫 Libman - Sacks 心内膜炎, 常见于二尖瓣后叶的心室侧, 并不引起心脏杂音。

(10) 胃肠道受累, 表现为恶心、呕吐、腹痛、腹泻、便秘等症状; 也可以引起肠系膜血管炎, 出现急腹症类似表现; SLE 还可以影响肝脏和胰腺。

(11) 眼部表现, 包括结膜炎、葡萄膜炎、眼底改变和视神经病变等, 还可以继发干燥综合征, 出现口干、眼干症状。

(二) 临床分型

(1) 轻型 SLE SLE 诊断明确或高度怀疑, 病情稳定, 受累的靶器官功能正常或稳定。

(2) 重型 SLE 重要脏器受累并影响其功能。

(3) 狼疮危象 (lupus crisis) 危及生命的急重型 SLE。

还可以根据 SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index) 评分来评价患者的疾病活动度。

(三) 实验室检查

1. 常规检查

血常规中出现一系或多系减少, SLE 引起的白细胞下降多以淋巴细胞为主; 尿蛋白、红细胞、白细胞以及管型尿都是临床肾脏损害的指标; 炎性指标中红细胞沉降率在活动期增高, 但 C 反应蛋白通常不高, 合并感染者可增高; NP-SLE 的脑脊液并无特征性表现, 可出现脑脊液压力升高、白细胞增多以及蛋白增多等。

2. 免疫学检查

SLE 可以出现高 γ 球蛋白血症; 血清补体 C3、C4 水平降低, 与疾病活动有关; 自身抗体的检测在 SLE 诊断中具有重要的意义, 抗核抗体 (ANA) 99% 阳性, 其效价与疾病活动度多不相关; 抗双链 DNA (ds-DNA) 抗体具有诊断特异性, 其效价随病情缓解而下降; 抗 Sm 抗体为 SLE 标记性抗体, 阳性率 20% ~ 30%, 与病情活动性无关。其他抗体包括抗 RNP 抗体、抗 SSA 抗体、抗 SSB 抗体和类风湿因子在 SLE 患者中常见, 但是特异性较低, 可见于其他自身免疫性疾病中; 此外, 抗磷脂抗体、抗红细胞抗体、抗血小板抗体、抗神经元抗体与相应症状相关。

(四) 病理学检查

国际肾脏病学会、肾脏病理学会 (ISN/RPS) 将 LN 分为以下病理类型: I 型轻微系膜性 LN、II 型系膜增殖性 LN、III 型局灶增殖性 LN、IV 型弥漫增殖性 LN、V 型膜性 LN、VI 型硬化性 LN。

(五) 美国风湿病学会诊断分类标准

目前普遍采用美国风湿病学会 1997 年修订的 SLE 分类标准, 其中的 11 项中符合 4 项或 4 项以上者可以诊断为 SLE (表 1-1)。

表 1-1 SLE 分类标准 (美国风湿病学会 1997 年修订)

标准	定义
1. 颊部红斑	固定红斑, 扁平或隆起, 在两颧突出部位
2. 盘状红斑	片状隆起于皮肤的红斑, 黏附有角质脱屑和毛囊栓; 陈旧病变可发生萎缩性瘢痕
3. 光过敏	对日光有明显反应, 引起皮疹, 从病史中得知或医生观察到
4. 口腔溃疡	经医生观察到的口腔或鼻咽部溃疡
5. 关节炎	非侵蚀性关节炎, 累及 2 个或更多的外周关节, 有压痛、肿胀或积液
6. 浆膜炎	胸膜炎或心包炎
7. 肾脏病变	尿蛋白 $>0.5\text{g}/24\text{h}$ 或 $+++$, 或管型 (红细胞、血红蛋白、颗粒或混合管型)
8. 神经病变	癫痫发作或精神病, 除外药物或已知的代谢紊乱
9. 血液学疾病	溶血性贫血, 或白细胞减少, 或淋巴细胞减少, 或血小板减少
10. 免疫学异常	抗 ds-DNA 抗体阳性, 或抗 Sm 抗体阳性, 或抗磷脂抗体阳性 (包括抗心磷脂抗体或狼疮抗凝物阳性, 或至少持续 6 个月的梅毒血清试验假阳性的三者中具备一项阳性)
11. 抗核抗体	在任何时候和未用药物诱发“药物性狼疮”的情况下, ANA 滴度异常

【治疗原则】

（一）患者宣教

鼓励患者要有战胜疾病的信心，树立长期治疗的准备。防日晒和紫外线照射，不要随意用药，生育期女性应避免妊娠，避孕药宜选用只含孕激素或雌激素低的药物，最好使用避孕工具，如需妊娠一定要在疾病完全缓解后并经专科医师允许。

（二）药物治疗

药物治疗是治疗 SLE 最重要的方法，主要药物有五大类。

1. 非甾体抗炎药

对发热及关节痛有效，应注意消化性溃疡、出血、肝肾功能损害的副作用。

2. 抗疟药

常用于控制皮疹、关节炎和减轻光过敏，是 SLE 治疗的基础用药，配合激素使用可提高疗效并减少激素用量，并可以预防疾病复发。常用硫酸羟氯喹 0.2~0.4g/d，分 2 次服用。副作用主要是过敏反应及视网膜病变，应每 6~12 个月检查眼底。

3. 糖皮质激素

是中重度 SLE 的首选药物，根据病情不同剂量不同，一般采用泼尼松（0.5~1）mg/（kg·d），用药 4~6 周或疾病活动控制后 10~15 天开始逐步减量，至 5~15mg/d 维持。对于重症患者，一般剂量激素效果不佳者，特别是狼疮危象的患者，可采用甲泼尼龙 1.0g/d 冲击治疗，连续 3 天，必要时可重复使用，停止冲击后应恢复常规药量，切勿不分病情变化长期大量使用激素或者减量速度过快导致 SLE 复发。激素可能的副作用包括：库欣综合征、继发感染、高血压、高血糖、电解质紊乱、精神异常、胃肠道出血，长期使用易导致骨质疏松及股骨头无菌性坏死等。

4. 免疫抑制剂

对重症 SLE，特别是重要器官受累的患者应与激素联合应用，以提高疗效，帮助激素减量。

（1）环磷酰胺 适用于狼疮性肾炎、神经精神狼疮及严重的血管炎等。具体用法为 2mg/（kg·d），国内常用 100mg/d 口服或 200mg 静脉注射，隔日 1 次或 400mg 静脉注射，每周 1 次；也可采用环磷酰胺冲击疗法，（0.5~1.0）g/m² 体表面积静脉滴注，每 3~4 周 1 次，持续 6~12 个月，病情缓解后改为 3 个月 1 次。环磷酰胺的副作用主要是骨髓抑制、胃肠道反应、肝功能损害、脱发、性腺抑制、出血性膀胱炎，此外还可增加恶性肿瘤的发生率。

（2）硫唑嘌呤 有助于控制 SLE 的活动性。用法（1.5~2.5）mg/（kg·d），常用剂量为 100mg/d。除无出血性膀胱炎外，副作用与环磷酰胺类似。

（3）甲氨蝶呤 主要用于关节炎、肌炎、浆膜炎和皮肤损害为主的 SLE。剂量 10~15mg，每周 1 次。副作用包括胃肠道反应、口腔溃疡、肝功能损害及骨髓抑制等。应用甲氨蝶呤的第二天可加用 5~10mg 叶酸，以减轻副作用。

（4）霉酚酸酯 对有明显血管炎表现的狼疮性肾炎有效，可以有效地控制Ⅳ型狼疮性肾炎活动。用量为 1.5~2g/d，分 2 次口服。该药的副作用相对少，尤其在骨髓抑制、性腺抑制、肝肾毒性方面较环磷酰胺有一定的优势，一些患者可以出现胃肠道反应。

（5）环孢素 是治疗狼疮性肾炎的二线用药，适用于上述药物无效的患者。每日

剂量 3~5mg/kg, 分 2 次口服。环孢素的优点是无骨髓抑制作用, 但是可以导致高血压、血肌酐升高, 长期使用会出现震颤、多毛和牙龈增生, 用药期间需要密切监测。

(6) 来氟米特 有助于 LN 的治疗。剂量为 10~30mg/d。不良反应包括感染、胃肠道不适、高血压等。

5. 生物制剂

单克隆抗体 (如抗 CD20 抗体、抗 CD22 抗体、抗 CTLA-4 抗体和抗 BLyS 抗体等) 在 II、III 期 SLE 临床试验中显示出了一定的治疗前景。

(三) 非药物治疗

1. 血浆置换

可以清除血循环中的自身抗体和免疫复合物, 减轻病情并争取治疗时间, 但此法非常规治疗, 仅为短期应急过渡措施。

2. 造血干细胞移植

近年来采用造血干细胞移植治疗重症 SLE 取得了一定的疗效, 但费用昂贵, 远期疗效及如何选择干细胞供体方案有待进一步实验研究和大量临床实践来验证。

(四) 狼疮危象

治疗目的在于挽救生命、保护受累脏器、防止后遗症。

1. 急进性肾小球肾炎

(1) 为判断肾损害的急慢性程度, 明确病理类型, 应抓住时机肾穿。对明显活动、非不可逆性病变为主的患者, 应积极使用大剂量激素治疗, 必要时给予冲击治疗。同时应用环磷酰胺冲击治疗。

(2) 如环磷酰胺疗效不佳可改用霉酚酸酯或环孢素, 或两种以上免疫抑制剂合用。

(3) 对于肾功能不全的患者免疫抑制剂应减量应用, 避免药物过量。根据病情选择透析或肾移植治疗。

2. 弥漫性神经精神狼疮

(1) 诊断必须除外中枢神经系统感染, 一旦诊断明确, 无禁忌证的情况下应采用激素冲击治疗; 还可给予地塞米松 10mg 鞘内注射, 每周 1 次, 共 2~3 次。

(2) 在控制 SLE 药物的基础上强调对症治疗, 必要时加用抗癫痫药物。

(3) 对于抗心磷脂抗体相关的神经精神狼疮应加用抗凝剂及抗血小板药物治疗。

3. 重症血小板减少性紫癜

(1) 血小板 $<20 \times 10^9/L$, 有自发出血倾向, 常规激素治疗无效, 就应加大激素用量至 $2mg/(kg \cdot d)$ 或冲击治疗。

(2) 还可应用长春新碱 1~2mg, 每周 1 次静脉注射, 共 2~4 次。

(3) 静脉大剂量应用人免疫球蛋白 (intravenous immunoglobulin, IVIG) 对重症血小板减少性紫癜有效, $0.4g/(kg \cdot d)$ 静脉滴注, 连续 3~5 天为 1 个疗程。IVIG 还具有非特异性抗感染作用。

(4) 内科治疗无效可行脾脏切除术。

4. 弥漫性出血性肺泡炎

(1) 支气管镜有助于明确诊断, 常同时伴有大量蛋白尿, 预后极差。

(2) 治疗包括氧疗、必要时机械通气、控制感染及支持治疗, 可试用激素冲击治

疗、IVIG 和血浆置换。

5. 严重的肠系膜血管炎

- (1) 常需 $2\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ 以上的激素才能控制病情。
- (2) 应加强肠外营养支持，一旦发生肠坏死、穿孔、中毒性肠麻痹应及时手术治疗。

(五) 妊娠

(1) SLE 患者可以妊娠的条件包括：病情稳定至少 1 年，仅应用小量激素（泼尼松 $\leq 10\text{mg}/\text{d}$ ）、停用细胞毒药物（环磷酰胺、甲氨蝶呤、霉酚酸酯停用半年，来氟米特停用 2 年）。

(2) 妊娠后激素仅能使用泼尼松或泼尼松龙。如妊娠 3 个月内病情明显活动，应终止妊娠。妊娠 3 个月后疾病活动时可加大剂量。

(3) 羟氯喹无明显致畸作用，在病情需要的情况下可维持应用以稳定病情，避免复发。

(4) 习惯性流产病史和抗磷脂抗体阳性的孕妇应在发现妊娠后及时开始抗凝治疗，或联合抗血小板治疗。

第二章 干燥综合征

干燥综合征 (Sjögren syndrome) 是一个主要累及外分泌腺体的慢性炎症性自身免疫病。临床除有唾液腺和泪腺受损功能下降而出现口干、眼干外,尚有其他外分泌腺及腺体外其他器官受累而出现多系统损害的症状。本病分为原发性和继发性两类,前者指不具另一诊断明确的结缔组织病的干燥综合征,后者指发生于另一诊断明确的结缔组织病,如系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等的干燥综合征。女性多见,男女比为1:(9~20),发病年龄多在40~50岁,也见于儿童。

【诊断标准】

(一) 临床表现

本病多起病隐匿,临床表现多样,病情轻重差异较大。

1. 局部表现

(1) 口干燥症 因涎腺病变,使涎液黏蛋白缺少而引起下述常见症状。

①有70%~80%患者诉有口干,但不一定都是首症或主诉,严重者因口腔黏膜、牙齿和舌发黏以致在讲话时需频频饮水,进固体食物时必须伴水或流食送下,有时夜间需起床饮水等。

②猖獗性龋齿是本病的特征之一。约50%的患者出现多个难以控制发展的龋齿,表现为牙齿逐渐变黑,继而小片脱落,最终只留残根。

③腮腺炎,50%患者表现有间歇性交替性腮腺肿痛,累及单侧或双侧。大部分在10天左右可以自行消退,但有时持续性肿大。少数有颌下腺肿大,舌下腺肿大较少。有的伴有发热。对部分有腮腺持续性肿大者应警惕有恶性淋巴瘤的可能。

④舌部表现为舌痛。舌面干、裂,舌乳头萎缩而光滑。

⑤口腔黏膜出现溃疡或继发感染。

(2) 干燥性角结膜炎 因泪腺分泌的黏蛋白减少而出现眼干涩、异物感、泪少等症状,严重者痛哭无泪。部分患者有眼睑缘反复化脓性感染、结膜炎、角膜炎等。

(3) 其他浅表部位 如鼻、硬腭、气管及其分支、消化道黏膜、阴道黏膜的外分泌腺体均可受累,使其分泌较少而出现相应症状。

2. 系统表现

除口、眼干燥表现外,患者还可出现全身症状,如乏力、发热等。约有2/3患者出现系统损害。

(1) 皮肤 皮肤病变的病理基础为局部血管炎,有下列表现。

①过敏性紫癜样皮疹,多见于下肢,为米粒大小边界清楚的红丘疹,压之不褪色,分批出现。每批持续时间约为10天,可自行消退而遗有褐色色素沉着。

②结节红斑较为少见。

③雷诺现象,多不严重,不引起指端溃疡或相应组织萎缩。

(2) 骨骼肌肉 关节痛较为常见。仅小部分表现有关节肿胀,但多不严重,且呈