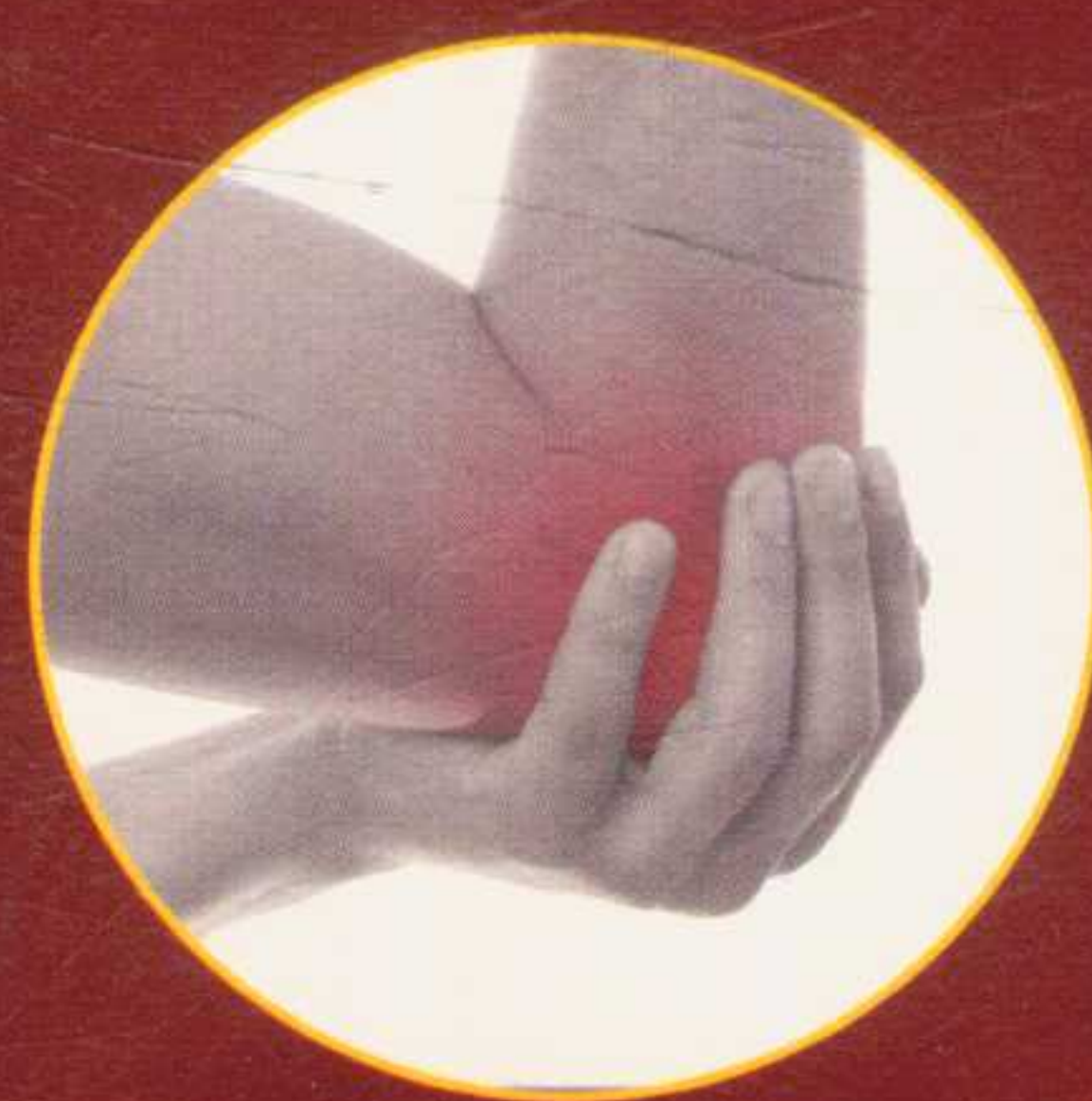


风湿免疫性 疾病综合征

主 编 陈进伟 曾小峰



风湿免疫性 疾病综合征

■主 审 栗占国

■主 编 陈进伟 曾小峰

■副主编 赵 岩 徐沪济 黄慈波

■秘 书 唐 琪

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

风湿免疫性疾病综合征/陈进伟, 曾小峰主编. —北京:
人民卫生出版社, 2018
ISBN 978-7-117-26416-7

I. ①风… II. ①陈…②曾… III. ①风湿性疾病-免疫
性疾病-综合征-诊疗 IV. ①R593.21

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2018)第 075961 号

人卫智网 www.ipmph.com 医学教育、学术、考试、健康,
购书智慧智能综合服务平台
人卫官网 www.pmph.com 人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

风湿免疫性疾病综合征

主 编: 陈进伟 曾小峰

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京铭成印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 43

字 数: 1456 千字

版 次: 2018 年 5 月第 1 版 2018 年 5 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-26416-7/R·26417

定 价: 368.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编者(以姓氏笔画为序)

丁 峰 (山东大学齐鲁医院风湿免疫科)
马 丽 (中日友好医院风湿免疫科)
王 迁 (北京协和医院风湿免疫科)
王 冰 (中南大学湘雅二医院脊柱外科)
王 佳 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
王 勇 (第三军医大学附属西南医院中西医结合风湿病中心)
王 静 (云南省第一人民医院风湿免疫科)
王万春 (中南大学湘雅二医院骨科)
王友莲 (江西省人民医院风湿免疫科)
王吉波 (青岛大学医学院附属医院风湿免疫科)
王国春 (中日友好医院风湿免疫科)
王晓非 (中国医科大学附属盛京医院风湿免疫科)
韦 嵩 (广州军区广州总医院中医科)
厉小梅 (安徽省立医院风湿免疫科)
毛 妮 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
毛新展 (中南大学湘雅二医院骨科)
方勇飞 (第三军医大学附属西南医院中西医结合风湿病中心)
古洁若 (中山大学附属三院风湿免疫科)
左晓霞 (中南大学湘雅医院风湿免疫科)
石桂秀 (厦门大学附属第一医院风湿免疫科)
卢 伟 (中南大学湘雅二医院神经内科)
卢 昕 (中日友好医院风湿免疫科)
叶 霜 (上海仁济医院风湿免疫科)
田 静 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
田新平 (北京协和医院风湿免疫科)
冉玉平 (四川大学华西医院皮肤性病科)
毕黎琦 (吉林大学中日联谊医院风湿免疫科)
朱 平 (空军军医大学西京医院临床免疫科)
朱 剑 (解放军总医院风湿免疫科)
伍沪生 (北京积水潭医院风湿免疫科)
刘 毅 (四川大学华西医院风湿免疫科)
刘一鸣 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
刘小伟 (中南大学湘雅医院消化内科)
刘升云 (郑州大学第一附属医院风湿免疫科)
刘冬舟 (深圳市人民医院风湿免疫科)

刘继佳 (中南大学湘雅二医院心胸外科)
刘湘源 (北京大学第三医院风湿免疫科)
许韩师 (中山大学附属第一医院风湿免疫科)
孙凌云 (南京大学医学院附属鼓楼医院风湿免疫科)
孙维峰 (广州军区广州总医院中医科)
苏 茵 (北京大学人民医院风湿免疫科)
杜金峰 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
李 芬 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
李 洋 (哈尔滨医科大学附属第二医院风湿免疫科)
李 姝 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
李 娟 (南方医科大学南方医院中医风湿科)
李 瑛 (中南大学湘雅二医肾病内科)
李小峰 (山西医科大学第二医院风湿免疫科)
李小霞 (首都医科大学宣武医院风湿免疫科)
李梦涛 (北京协和医院风湿免疫科)
李彩凤 (北京儿童医院风湿免疫科)
李鸿斌 (内蒙古医科大学附属医院风湿免疫科)
李敬杨 (中南大学湘雅医学院附属株洲医院风湿免疫科)
李懿莎 (中南大学湘雅医院风湿病科)
杨念生 (中山大学附属第一医院风湿免疫科)
杨程德 (上海交通大学医学院附属瑞金医院风湿免疫科)
肖 嵘 (中南大学湘雅二医院皮肤科)
肖卫国 (中国医大一院风湿免疫科)
肖长虹 (南方医科大学中西医结合医院风湿病科)
肖涟波 (上海市光华中西医结合医院骨科)
吴 锐 (南昌大学第一附属医院风湿免疫科)
吴小川 (中南大学湘雅二医院儿科)
吴华香 (浙江大学医学院附属第二医院风湿免疫科)
何 岚 (西安医科大学第一附属医院风湿免疫科)
何金深 (中南大学湘雅三医院骨科)
沈凌汛 (华中科技大学同济医学院附属协和医院风湿免疫科)

宋红梅 (北京协和医院儿科)	倪江东 (中南大学湘雅二医院骨科)
宋国勇 (石家庄白求恩医务士官学校医学影像教研室)	徐 健 (昆明医科大学第一附属医院风湿免疫科)
张 文 (北京协和医院风湿免疫科)	徐运孝 (中南大学湘雅二医院血液内科)
张 晓 (广东省人民医院风湿免疫科)	徐沪济 (第二军医大学长征医院风湿免疫科)
张 浩 (中南大学湘雅三医院肾内风湿科)	徐建华 (安徽医科大学第一附属医院风湿免疫科)
张华勇 (南京大学医学院附属鼓楼医院风湿免疫科)	凌光辉 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
张志毅 (哈尔滨医科大学附属第一医院风湿免疫科)	唐 琪 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
张卓莉 (北京大学第一医院风湿免疫科)	陶 怡 (广州医科大学附属第二医院风湿科)
张学美 (昆明医科大学附一院血液科)	黄 烽 (解放军总医院风湿免疫科)
张缪佳 (江苏省人民医院风湿免疫科)	黄 琴 (南方医科大学南方医院风湿免疫科)
陆前进 (中南大学湘雅二医院皮肤科)	黄 琼 (复旦大学附属华山医院皮肤科)
陈 娟 (厦门大学附属第一医院风湿免疫科)	黄向阳 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
陈 盛 (上海交通大学医学院附属仁济医院风湿病科)	黄安斌 (华中科技大学附属协和医院风湿免疫科)
陈平洋 (中南大学湘雅二医院新生儿科)	黄添隆 (中南大学湘雅二医院骨科)
陈进伟 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)	黄慈波 (北京医院风湿免疫科)
武丽君 (新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科)	梁 军 (南京大学医学院附属鼓楼医院风湿免疫科)
林 禾 (福建省立医院风湿免疫科)	梁云生 (南方医科大学皮肤病医院)
林 进 (浙江大学医学院附属第一医院风湿免疫科)	梁东风 (解放军总医院风湿免疫科)
林智明 (中山大学附属第三医院风湿免疫科)	彭宏凌 (中南大学湘雅二医院血液内科)
欧大明 (南华大学附属第一医院风湿免疫科)	彭笑菲 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
罗 红 (中南大学湘雅二医院呼吸内科)	葛 燕 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
罗 征 (中南大学湘雅二医院神经外科)	董伶俐 (华中科技大学附属同济医院风湿免疫科)
周 阳 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)	曾小峰 (北京协和医院风湿免疫科)
赵 岩 (北京协和医院风湿免疫科)	曾学军 (北京协和医院风湿免疫科)
赵 铖 (广西医科大学第一附属医院风湿免疫科)	游运辉 (中南大学湘雅医院风湿免疫科)
赵东宝 (第二军医大学附属长海医院风湿免疫科)	谢 希 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
胡绍先 (华中科技大学附属同济医院风湿免疫科)	谢红付 (中南大学湘雅医院皮肤科)
段新旺 (南昌大学二附院风湿免疫科)	谢其冰 (四川大学华西医院风湿免疫科)
姜林娣 (复旦大学附属中山医院风湿免疫科)	詹 锋 (海南省人民医院风湿免疫科)
姜振宇 (吉林大学第一医院风湿免疫科)	鲍春德 (上海交通大学医学院附属仁济医院风湿病科)
桂 明 (中南大学湘雅三医院肾内风湿科)	廖佳芬 (中南大学湘雅二医院风湿免疫科)
	谭利明 (中南大学湘雅二医院神经内科)
	穆 荣 (北京大学人民医院风湿免疫科)
	戴 冽 (中山大学孙逸仙纪念医院风湿免疫科)

主审简介

栗占国,教授,主任医师,博士生导师。北京大学人民医院风湿免疫科主任,北京大学临床免疫中心主任,风湿免疫研究所所长,北京大学医学部风湿免疫学系主任,国际风湿病联盟和亚太风湿病联盟前主席,中国免疫学会临床免疫分会主任委员,中华医学会风湿病学分会名誉主任委员,*Clinical Rheumatology* 和 *Int J Rheumatic Diseases* 副主编,《中华风湿病学杂志》总编,《中华临床免疫与风湿病》总编,《北京大学学报》(医学版)副主编,《医学参考报(风湿免疫专刊)》主编, *Ann Rheum Dis*、*Nat Rev Rheum* 及《中华医学杂志》等杂志编委。

主要研究方向为类风湿关节炎的发病机制及免疫干预、系统性红斑狼疮及干燥综合征的早期诊断及治疗。国家杰出青年基金获得者,973 首席科学家,CMB 杰出教授及吴杨奖获得者。已在 *Nature Medicine*、*Immunity*、*Cell Host Microbe*、*Nat Rev Rheum*、*Ann Intern Med*、*Ann Rheum Dis* 等学术刊物上发表论文 400 余篇。主编、主译了《类风湿关节炎》《风湿免疫学高级教程》《凯利风湿病学》等 10 余部风湿病学专著。



主编简介



陈进伟,教授,博士生导师,一级主任医师。中南大学湘雅二院风湿免疫科前主任,中华医学会风湿病学分会常委,中华风湿病学会湖南分会第四届主任委员,中国医师协会免疫吸附学术委员会副主任委员,湖南省免疫学会常务理事,湖南省免疫学会临床免疫分会常委,中国康复医学会骨与关节及风湿病专委会委员,中国医师协会风湿免疫科医师分会委员会委员,海峡两岸交流协会风湿病专业委员会常委,中国医师协会风湿免疫学分会自身免疫病实验技术专业委员会委员,中国女医师协会常务理事,中国女医师学会湖南省分会副会长,中国健康促进基金会狼疮专项基金专家委员会委员,长沙市芙蓉区政协委员。《中国医师杂志》编委, *Ann Rheum Dis* 杂志(中文版)编委,《中华临床免疫与风湿病》杂志编委。

在类风湿关节炎、系统性红斑狼疮、强直性脊柱炎、原发性干燥综合征、血管炎、系统性硬化症等风湿免疫疾病具有丰富的临床经验。在结缔组织疾病基因多态性、尤其对难治性类风湿关节炎多药耐药发生及逆转机制有深入研究。先后主持和承担国家自然科学基金 2 项,国家 863、973 重大科技项目、国家“十一五”科技支撑计划子项目 3 项,省、厅级科研课题 6 项。发表核心期刊论文 60 余篇,SCI 论文 20 篇,主编、参编医学专著 11 本,获省级科研及教学成果 4 项。先后获“全国三育人先进个人”“湖南省最美女医生”“湖南省巾帼建功立业标兵”。



曾小峰,教授,博士生/博士后导师。北京协和医院风湿免疫科主任,中华医学会风湿病学分会主任委员,亚太抗风湿病联盟理事。

2009 年在国内创建了中国系统性红斑狼疮研究协作组并建立了中国风湿病数据平台,在原卫计委的领导下建立了国家风湿病数据中心,并组织了多项国内大规模的多中心临床研究。在国际上第一次发表了我国系统性红斑狼疮临床特征及相关研究。目前已在国内外发表文章 300 余篇,其中 SCI 50 余篇,参与了《内科学(八年制)》全国规划教材,《内科学(英文版)》全国规划教材,以及《中华内科学》《现代急诊医学》《临床风湿病学》《风湿病学》等专著的编写,《内科学(五年制)》副主编,《哈里森风湿病学》主译。“类风湿关节炎早期诊断的血清学研究和临床应用”获 2005 年中华医学科技奖三等奖,“系统性红斑狼疮发病机制及诊断方法学研究”获 2009 年中华医学科技奖二等奖,“提高肺动脉高压诊断和治疗水平的关键技术研究”获 2013 年教育部科学技术进步奖一等奖。2014 年获首届中央人民广播电台“京城好医生”之“优秀

好医生”称号,2016 年获北京医学会突出贡献奖、“全国优秀科技工作者”荣誉称号、“2016 年度推动行业前行的力量十大医学贡献专家”称号。

副主编简介

赵岩,教授,博士生导师。北京协和医院风湿免疫科教授,中华医学会风湿病学分会候任主任委员,北京医学会风湿病学分会主任委员,中国医师协会风湿病学分会副会长,《中华临床免疫和变态反应杂志》副主编,《中国临床免疫和变态反应杂志》副总主编,《中华内科杂志》《中华医学杂志》及《中华风湿病学杂志》编委。

擅长系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、干燥综合征、强直性脊柱炎等风湿免疫病的诊疗。曾承担“十一五”“十二五”国家科技支撑计划课题、国家重大专项课题等。参与主编多部学术专著,至今已发表 200 余篇核心期刊文献。近年来获中华医学科技奖 2 项,教育部科技奖 1 项。



徐沪济,教授,主任医师,博士生导师。现任清华大学临床医学院常务副院长,清华大学精准医学研究院常务副院长,清华大学北京清华长庚医院副院长,第二军医大学长征医院大内科主任兼风湿免疫科主任,同时兼任澳大利亚昆士兰大学和昆士兰科技大学教授,“千人计划”国家特聘专家,国家“973 计划”首席科学家,上海市领军人才,上海市优秀学科带头人。曾担任中华医学会风湿病学分会副主任委员、中国医师学会风湿免疫科医师分会副会长、中国人民解放军科学技术委员会免疫学专业委员会副主任委员、上海市医学会风湿病专科分会主任委员。

主要从事风湿免疫病的临床和基础研究工作。近 10 年来主持 29 项重大、重点及面上项目科学研究。研究成果先后发表在 *Nature*、*Nature Genetics*、*The Journal of Experimental Medicine*、*The Proceedings of National Academy of Sciences of the USA*、*Annals of Rheumatic Diseases*、*Arthritis & Rheumatism*、*The Journal of Immunology* 和 *Annual Review of Immunology* 等主流学术刊物。



副主编简介



黄慈波,教授,博士生导师。北京医院风湿免疫科主任,中华医学会风湿病学分会副主任委员,中国医师协会风湿免疫科医师分会副会长,海峡两岸医师交流协会风湿免疫学分会主任委员,海峡两岸医师交流协会常务理事,中国医师协会免疫吸附学术委员会主任委员,《ARD杂志》(中文版)副主编,《中华风湿病学杂志》编委,《中华多脏器衰竭杂志》编委。

首先在国内开展免疫吸附治疗风湿免疫疾病,并做了大量的研究及推广工作,并重点着力于系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、骨关节炎、痛风性关节炎、原发性干燥综合征、强直性脊柱炎等疾病的发病机制研究,获得了多项国家和省部级重大课题支撑、自然科学基金等项目。

序言

风湿免疫学这门新兴学科随着医学科学的进步在风湿免疫疾病的认识和治疗方面的进展令人瞩目。但风湿免疫性疾病是一种全身性疾病,可累及全身各系统器官,且与多学科存在交叉,你中有我,我中有你。其诊断及鉴别诊断较其他专科疾病更复杂,常被人们称为疑难杂症。临床上可出现由不同疾病在同一时间段内出现一组相似的表现,以往称为症候群。经探索后发现它们的病因并不相同。现医学家把病因和(或)病理相似的症候群称为XX综合征。综合征的命名多种多样,最常采用的是最早发现并发表此征文章的作者名字,以示纪念和鼓励。如 Sjögren syndrome、Cogan syndrome,也可以用先后或同时的两个相关作者如 Churg-Strauss syndrome。在本书中 50%以上的综合征都以人名命之。其次则以综合征中最突出的症状的第一字母命名,有 SAPHO 综合征、POEMS 综合征等。也有以发病机制作为此综合征名字,如自身免疫性综合征、代谢综合征、先天性免疫缺陷综合征。许多综合征在进一步研究后已转为更为确切的病名,如 Bechterew syndrome 现名强直性脊柱炎, Takayasu syndrome 转为多发性大动脉炎。因此综合征有承上启下的作用。了解和认识风湿免疫系统疾病中的临床症候群,掌握风湿免疫性疾病相关的综合征,对于疾病的正确诊断、鉴别诊断和治疗具有重要意义。

综合征是一多门类、多系统的综合性学科,是一门边缘科学。随着医学科学和技术的发展,新的综合征不断出现,至今已达 3000 多个综合征。但 20 世纪中叶前没有出版过中文版“综合征”专著,而近 20~50 年间,国内先后出版二十多个版本的临床综合征和单个综合征专著,如《临床综合征》《医学综合征大全》《临床心血管综合征》《神经内科》《普通外科综合征》《临床骨科综合征》《干燥综合征》《代谢综合征》等,但尚无风湿免疫专科相关的综合征专著。如今我们欣喜地看到中国乃至全球第一部《风湿免疫性疾病综合征》问世。本书收集了与风湿免疫相关的 131 个综合征,几乎涵盖了风湿免疫科的方方面面,由国内的一流风湿科、肾内科、神内、儿科、骨科、皮肤科、眼科等一百多名专家编写,历时三年而成。该专著就像万花筒,风湿病的广泛、复杂、隐匿、多变,在这本书中体现得淋漓尽致。最具有特色的是每个综合征解读前都有一个真实的临床病例及图片,多数病例来自编者临床所见,很少见,很珍贵。一个个鲜活的临床病例展现在读者面前,跃然纸上,使这本书就像一个真实的临床场景,身临其境,引人入胜,更具有临床实用性。本书中对综合征不是简单的描述,而是从中英文名称、同义名、含义、病因、临床表现到实验室及辅助检查、诊断、鉴别诊断及治疗等方面进行了系统的叙述。编者查阅了大量的文献,并引用了新的诊断和治疗进展。既有临床实用性,也有科学先进性,实属一本很有价值的工具书和参考书。无论是高年资的医师尤其是风湿免疫专科医师、教师或研究人员,还是医学院校的本科生、研究生和进修生,都可以通过本书增长知识、开阔思路、拓展视野,本书可以成为你们的良师益友。特以此序荐之。

董 怡

2018 年 1 月

前言

风湿免疫学是一门新兴的临床学科,欧美西方国家兴起也只有 50~60 年,我国起步仅 30 多年,是内科学最年轻的专科。风湿免疫学的基础及临床理论和知识远不及心血管、消化、呼吸等老专业那么普及和深入。近些年来,随着医学科学和技术的发展,随着人们对风湿病学认识的不断提高,有关风湿免疫学的专业书籍陆续出版,对普及和推广风湿免疫学知识、促进和提高风湿免疫学科发展起到了十分重要的作用。但风湿免疫性疾病主要是一类多器官受累的系统性疾病,涉及临床各个专业包括内科各专科、骨科、精神科、神经内科、普外科、泌尿外科、妇产科、眼科、耳鼻喉科、皮肤科等,临床表现错综复杂,首发症状多种多样,尤其有的以一组或多组临床症候群形式出现,更鲜为人知,极其容易漏诊或误诊。而目前风湿免疫专业尚无全面系统的风湿免疫相关的临床综合征专著。因此编写一本涉及相关交叉学科的,与风湿免疫学疾病的症状、体征和实验室相关的《风湿免疫性疾病综合征》十分必要。本书的出版也将弥补我国风湿免疫学知识方面的缺陷,以帮助和指导临床医生尤其是风湿免疫学专科医师,了解和掌握风湿免疫性疾病相关综合征。早期认识和正确诊断复杂的风湿免疫性疾病。

本书收集了涉及相关交叉学科的,与风湿免疫学疾病的症状、体征和实验室有关的临床综合征 131 个,包括几个罕见的与风湿免疫相关性很强的疾病如木村病、罗道病等。每一综合征的内容包括综合征的中英文名称、同义名、含义、病因、诊断、鉴别诊断、治疗及预后。本书的编写特色是以临床病例为先导,引申出临床综合征,再结合病例阐述综合征的名称、含义、病因、诊断、鉴别诊断及治疗,其中包括了病因、诊断及治疗等方面已被公认的新进展。以病例为引导的写作模式,增加了本书的可读性和适应性,希望对临床各学科尤其是内科及风湿免疫学科医护人员的临床诊治水平的提高有所帮助。

由于风湿病相关综合征涉及的学科众多,内容广泛,有些临床症候群的命名尚缺乏或未统一,加之时间短,难免会有遗漏或不足之处。敬请广大读者批评指正,为今后再版提供宝贵的指导意见。

在《风湿免疫性疾病综合征》出版之际,我们要衷心地感谢参编作者在繁忙的工作中抽出宝贵的时间,收集病例和最新文献,为该书的实用性、先进性付出了辛劳。也要感谢该书的编写秘书为该书的完整性、规范性所作出的努力!

陈进伟 曾小峰

2018 年 1 月

第 1 章 骨关节韧带肌肉综合征	1		
第 1 节 Bechterew 综合征/强直性脊柱炎 (Bechterew syndrome/Ankylosing spondylitis)	1	第 21 节 抗 SRP 综合征(anti-SRP syndrome)	81
第 2 节 髌前滑囊炎(Housemaid's knee)	6	第 22 节 莱姆病(Garin-Bujadoux-Bannwarth syndrome)	85
第 3 节 剥脱性骨软骨炎(Henderson-Jones syndrome)	10	第 23 节 良性软骨母细胞瘤(Codman syndrome)	89
第 4 节 齿突加冠综合征(crowned dens syndrome)	15	第 24 节 颅椎间过度松动症(Grisel syndrome)	94
第 5 节 多发性骨纤维发育不良(Albright syndrome)	21	第 25 节 密尔沃基肩综合征(Milwaukee shoulder syndrome)	100
第 6 节 多发性内生软骨瘤合并多发性血管瘤 (Maffucci syndrome)	25	第 26 节 梅毒性膝关节炎(Clutton syndrome)	103
第 7 节 非特异性肋软骨炎(Tietze syndrome)	29	第 27 节 内皮细胞骨髓瘤(Ewing syndrome)	109
第 8 节 复发性风湿病(Hench-Rosenberg syndrome)	31	第 28 节 骨硬化病/石骨症(Albers-Schonberg syndrome)	113
第 9 节 钙化性关节周围炎(Pellegrini-Stieda syndrome)	35	第 29 节 桡骨茎突狭窄性腱鞘炎(De Quervain disease)	119
第 10 节 股骨大转子疼痛综合征(greater trochanteric pain syndrome)	37	第 30 节 色素性绒毛小结节性滑膜炎(Jaffe syndrome)	124
第 11 节 股骨髁臼撞击综合征(femoroacetabular impingement syndrome)	41	第 31 节 网球肘(tennis elbow syndrome)	128
第 12 节 腘窝囊肿综合征(Baker syndrome) ...	45	第 32 节 膝关节滑膜皱襞综合征(Plica syndrome)	131
第 13 节 横纹肌溶解综合征(rhabdomyolysis syndrome)	48	第 33 节 纤维肌痛综合征(fibromyalgia syndrome)	135
第 14 节 缓解性血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷 性水肿综合征(RS3PE syndrome)	54	第 34 节 纤维肌痛综合征(fibromyalgia syndrome)	139
第 15 节 肌腱端病综合征(enthesisopathy)	56	第 35 节 雅库关节病(Jaccoud syndrome)	147
第 16 节 肌筋膜疼痛综合征(myofascial pain syndrome)	61	第 36 节 幼年特发性关节炎(全身型)(Still's disease)	152
第 17 节 畸形性骨炎(Paget's disease)	68	第 37 节 肢端疼痛症(Feer syndrome)	157
第 18 节 结核性变态反应性关节炎(PONCET syndrome)	72	第 38 节 周围神经卡压综合征(nerve compression syndrome)	161
第 19 节 抗 Jo-1 抗体综合征(anti-Jo-1 syndrome)/抗合成酶抗体综合征 (anti-synthetase syndrome)	75	第 39 节 足灼热综合征(erythromelalgia)	167
第 20 节 抗 Mi-2 综合征(anti-Mi-2 syndrome)	81		
		第 2 章 皮肤软组织综合征	172
		第 39 节 红斑狼疮/扁平苔藓重叠综合征 (Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome)	172

第 40 节	红斑性狼疮及多形红斑样综合征(Rowell syndrome)	177	第 63 节	塞泽里综合征(Sezary syndrome) ...	280
第 41 节	急性发热性嗜中性皮病(Sweet syndrome)	182	第 64 节	嗜酸性粒细胞增多综合征(hypereosinophilic syndrome)	283
第 42 节	结节性发热性非化脓性脂膜炎(Weber-Christian syndrome)	185	第 65 节	嗜酸性粒细胞增多-肌痛综合征(eosinophilia-myalgia syndrome)	294
第 43 节	局限性硬皮病(CREST syndrome)	190	第 66 节	噬血细胞综合征(Hemophagocytic syndrome)	299
第 44 节	皮肤过敏性血管炎(Ruiter syndrome)	194	第 67 节	血栓性血小板减少性紫癜-溶血性尿毒症综合征(thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome, TTP-HUS)	307
第 45 节	皮肤僵硬综合征(stiff skin syndrome)	200	第 68 节	蕈样真菌病(Alibert-Bazin syndrome)	310
第 46 节	皮下脂肪肉芽肿病(Rothmann-Makai syndrome)	203	第 69 节	灾难性抗磷脂综合征(catastrophic anti-phospholipid syndrome, CAPS)	316
第 47 节	嗜酸性筋膜炎(Shulman's syndrome)	206	第 70 节	自身免疫性溶血性贫血-特发性血小板减少性紫癜综合征(Evans syndrome)	320
第 48 节	新生儿红斑狼疮(neonatal lupus syndrome)	210	第 4 章	血管综合征	325
第 49 节	药物性狼疮样综合征(drug-induced lupoid syndrome)	213	第 71 节	Churg-Strauss 综合征/嗜酸性肉芽肿性多血管炎(Churg-Strauss syndrome)	325
第 50 节	亚急性游走性结节性脂膜炎(Vilanova-Aguade syndrome)	218	第 72 节	超敏性血管炎(hypersensitivity vasculitis)	337
第 51 节	重症多形红斑(Steven-Johnson syndrome)及中毒性表皮坏死松解症(Lyell's syndrome)	223	第 73 节	低补体症荨麻疹性血管炎综合征(hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome)	341
第 3 章	血液系统综合征	228	第 74 节	多发性大动脉炎(Takayasu syndrome)	347
第 52 节	Castleman 综合征(Castleman syndrome)	228	第 75 节	假性血管炎综合征(pseudovasculitis syndrome)	352
第 53 节	费尔蒂综合征(Felty syndrome)	232	第 76 节	结节性血管炎(Bazin syndrome)	358
第 54 节	高雪氏病(Gaucher's disease)	235	第 77 节	巨细胞动脉炎(Horton syndrome)	363
第 55 节	高黏滞综合征(hyperviscosity syndrome)	239	第 78 节	雷诺综合征(Raynaud's syndrome)	375
第 56 节	HELLP 综合征(HELLP syndrome)	242	第 79 节	前血管炎综合征(preangitis syndrome)	380
第 57 节	巨噬细胞活化综合征(macrophage activation syndrome)	248	第 80 节	血栓闭塞性脉管炎(Buerger's disease)	381
第 58 节	抗磷脂综合征(antiphospholipid syndrome, APS)	253	第 81 节	游走性血栓性静脉炎(Trousseau syndrome)	385
第 59 节	狼疮抗凝物-低凝血酶原综合征(lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome)	259	第 5 章	呼吸系统综合征	389
第 60 节	冷凝集素综合征(cold agglutinin syndrome)	262			
第 61 节	罗道病(Rosai-Dorfman disease)	269			
第 62 节	木村病(Kimura's disease)	275			

第 82 节	单纯型肺嗜酸性粒细胞增多症 (Löffler's syndrome)	389	第 102 节	器质性脑病综合征(organic encephalopathy syndrome)	499
第 83 节	肺出血肾炎综合征(Goodpasture syndrome)	394	第 103 节	Sneddon 综合征(Sneddon syndrome)	506
第 84 节	急性呼吸窘迫综合征(acute respiratory distress syndrome)	399	第 104 节	神经白塞氏病(neuro-Behcet disease)	513
第 85 节	急性结节病(Löfgren's syndrome)	408	第 105 节	神经精神狼疮(neuropsychiatric lupus syndrome)	518
第 86 节	卡普兰综合征(Caplan's syndrome)	414	第 106 节	脱髓鞘综合征(demyelinating syndrome)	523
第 87 节	萎缩肺综合征(shrinking lung syndrome)	422	第 9 章	眼、耳、口腔、鼻综合征	529
第 6 章	消化系统综合征	430	第 107 节	白塞氏综合征(Behcet's syndrome/ disease)	529
第 88 节	布加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)	430	第 108 节	干燥综合征(Sjögren syndrome) ...	534
第 89 节	急性肠系膜缺血综合征(acute mesenteric ischemic syndrome, AMIS)	437	第 109 节	科干综合征(Cogan's syndrome)	541
第 90 节	克罗恩病(Crohn's disease)	442	第 110 节	米库利兹综合征(Mikulicz syndrome)	546
第 91 节	惠普尔病(Whipple disease)	449	第 111 节	尿道炎-结膜炎-关节炎综合征 (Reiter's syndrome)	552
第 7 章	泌尿系统综合征	454	第 112 节	葡萄膜炎-类风湿关节炎综合征 (Davis syndrome)	558
第 92 节	范可尼综合征(Fanconi syndrome)	454	第 10 章	遗传性疾病	563
第 93 节	溶血尿毒综合征(hemolytic uremic syndrome)	460	第 113 节	高 IgE 综合征(Buckley syndrome)	563
第 94 节	肾病综合征(nephrotic syndrome) ...	463	第 114 节	家族性低钾低镁血症(Gitelman syndrome)	569
第 95 节	肾囊肿和糖尿病综合征(renal cysts and diabetes syndrome)	466	第 115 节	马方综合征(Mafan's syndrome)	574
第 8 章	神经精神综合征	473	第 116 节	先天性结缔组织发育不全综合征 (Ehlers-Danlos syndrome)	577
第 96 节	反射性交感神经营养不良综合征 (reflex sympathetic dystrophy syndrome)	473	第 117 节	原发性免疫缺陷综合征(primary immunodeficiency syndrome)	582
第 97 节	格林巴利综合征(Guillain-Barre syndrome)	476	第 11 章	多系统综合征	587
第 98 节	Lambert-Eaton 肌无力综合征 (Lambert-Eaton myasthenic syndrome)	481	第 118 节	重叠综合征(overlap syndrome) ...	587
第 99 节	马尾综合征(Cauda Equina syndrome)	484	第 119 节	代谢综合征(metabolic syndrome)	594
第 100 节	慢性疲劳综合征(chronic fatigue syndrome)	490	第 120 节	复发性多软骨炎并白塞病(MAGIC syndrome)	599
第 101 节	帕-罗二氏综合征(Parry-Romberg syndrome)	495	第 121 节	滑膜炎、痤疮、脓疱病、骨肥厚、骨髓 炎综合征(SAPHO syndrome)	602
			第 122 节	化脓性关节炎-坏疽性脓皮病痤疮 综合征(PAPA syndrome)	609

第 123 节	结节病(Besnier-Boeck-Schaumann syndrome)	612	第 128 节	自身炎症综合征(autoinflammatory syndrome)	639
第 124 节	结节病伴前葡萄膜炎伴腮腺炎和面神经麻痹者(Heerfordt syndrome)	621	第 12 章	其他综合征	653
第 125 节	库欣综合征(Cushing syndrome)	626	第 129 节	成人斯蒂尔病(Wissler Fanconi syndrome)	653
第 126 节	类风湿关节炎和系统性红斑狼疮重叠综合征(Rhupus syndrome) ...	632	第 130 节	副肿瘤风湿综合征(paraneoplastic rheumatic syndrome)	658
第 127 节	POEMS 综合征/多发性神经病(POEMS syndrome)	635	第 131 节	IgG4 相关性疾病(IgG4-related disease)	664

第1章 骨关节韧带肌肉综合征

第1节 Bechterew 综合征/ 强直性脊柱炎 (Bechterew syndrome/ Ankylosing spondylitis)

临床病例先导

【病史】25岁男性,反复下腰部及双侧臀部疼痛2年,加重3个月。

患者于2年前无明显诱因下出现下腰部及双侧臀部疼痛,伴双侧足跟疼痛。于久坐后加重,活动后减轻。夜间有痛醒并有翻身困难,晨起时有晨僵,持续约2小时后缓解。无明显皮疹,无发热及双下肢放射痛等症状,未予重视。近3个月来患者上述症状持续加重,伴弯腰困难,转颈受限。患者自起病以来,精神可,睡眠不佳,食欲可,大小便正常,体重无明显减轻。

既往史:无高血压、糖尿病等慢性病史。否认家族遗传疾病史。

【体查】胸颌距:2cm,枕墙距:0cm,胸廓活动度:3.5cm,Schober 试验:2.5cm,双侧4字试验:阳性。

【检查】

1. 实验室检查 血常规:WBC: $8.9 \times 10^9/L$,N%:77.2%,Hb:121g/L,Plt: $524 \times 10^9/L$ 。尿常规:正常。ESR:56mm/h,CRP:33.6mg/L,HLA-B27(+),RF(-),抗CCP抗体(-),ANA(-),ENA(-),ANCA(-),T-spot(-),肿瘤标志物:CEA、AFP、PSA、f-PSA均阴性。

2. 辅助检查 骨盆平片(图1-1):双侧骶髂关节面模糊,关节面局部骨密度增高,腰椎竹节样改变。骶髂关节CT平扫(图1-2):双侧骶髂关节关节面毛糙,关节间隙狭窄。骶髂关节MRI平扫(图1-3):双侧骶髂关节面下可见T₁低信号,T₂及抑脂相高信号斑片影。跟腱超声(图1-4):双侧跟腱炎症,可见血流信号。

【病史特征】青年男性,病程2年。主要表现为中轴关节及跟腱附着点疼痛伴晨僵。休息后加重,活动后减轻。体格检查提示颈椎、腰椎及胸廓活动度下降,

双侧4字试验阳性。实验室检查提示中性粒细胞比例、血沉、CRP升高,HLA-B27(+).影像学提示骶髂关节及双侧跟腱炎症。

【诊断】强直性脊柱炎(Bechterew 综合征)

【诊断依据】患者具备下腰痛持续时间超过3个月,活动(而非休息)后可缓解,腰椎活动受限,胸廓活



图1-1 骨盆平片

双侧骶髂关节面局部骨密度增高,腰椎竹节样改变

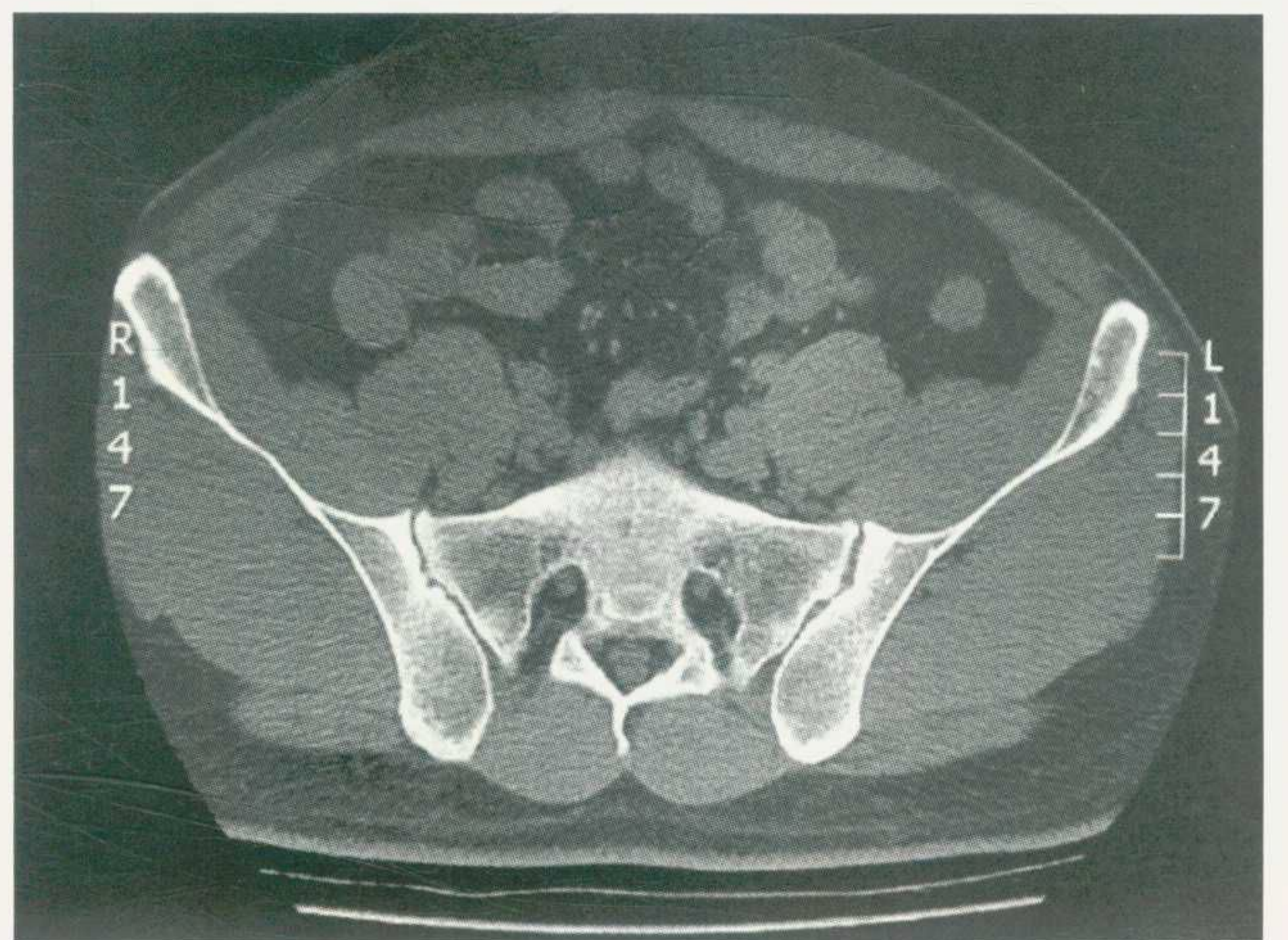


图1-2 骶髂关节CT平扫

双侧骶髂关节关节面毛糙,关节间隙狭窄

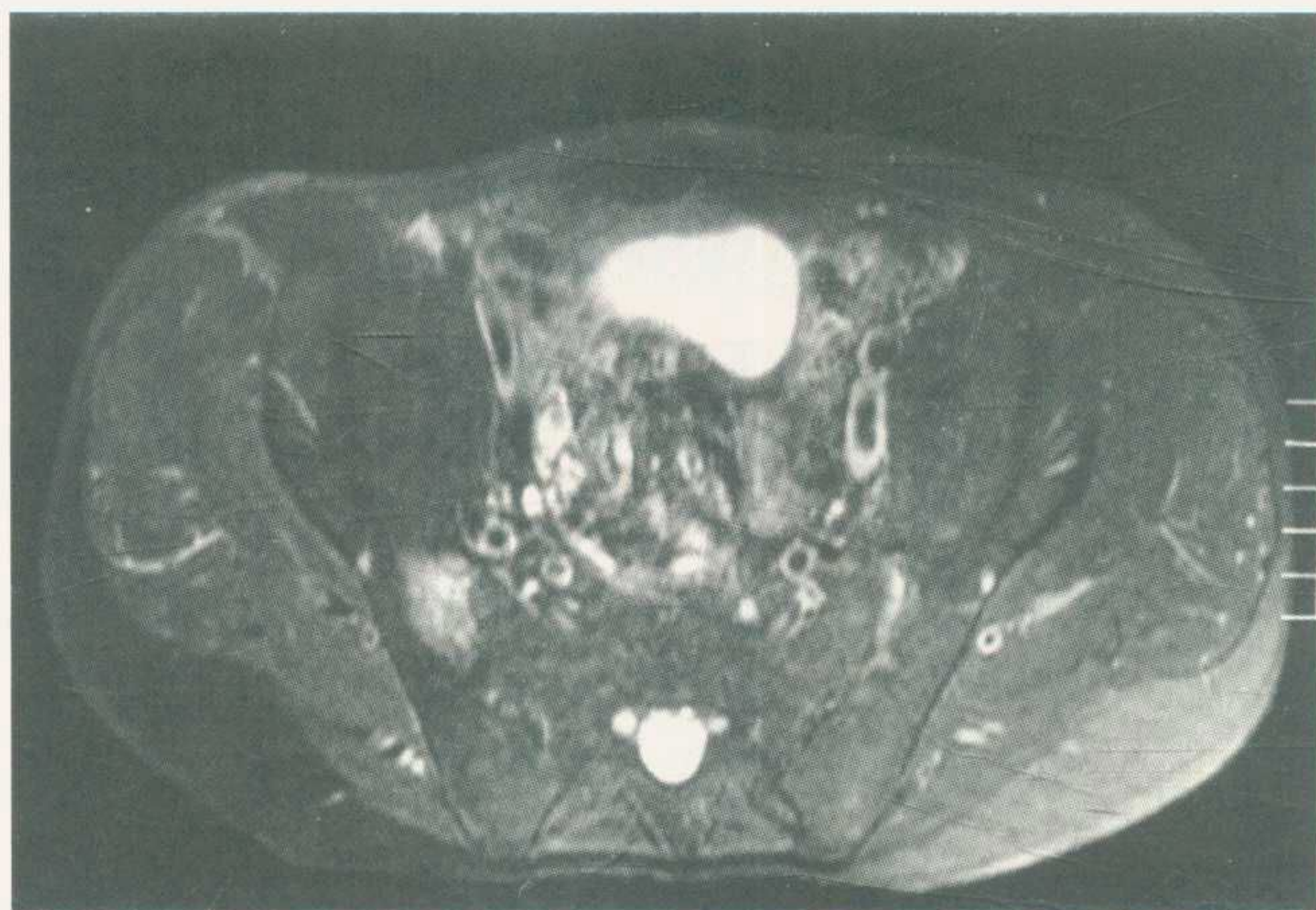


图 1-3 骶髂关节 MRI 平扫
右侧骶髂关节面下可见抑脂相高信号斑片影

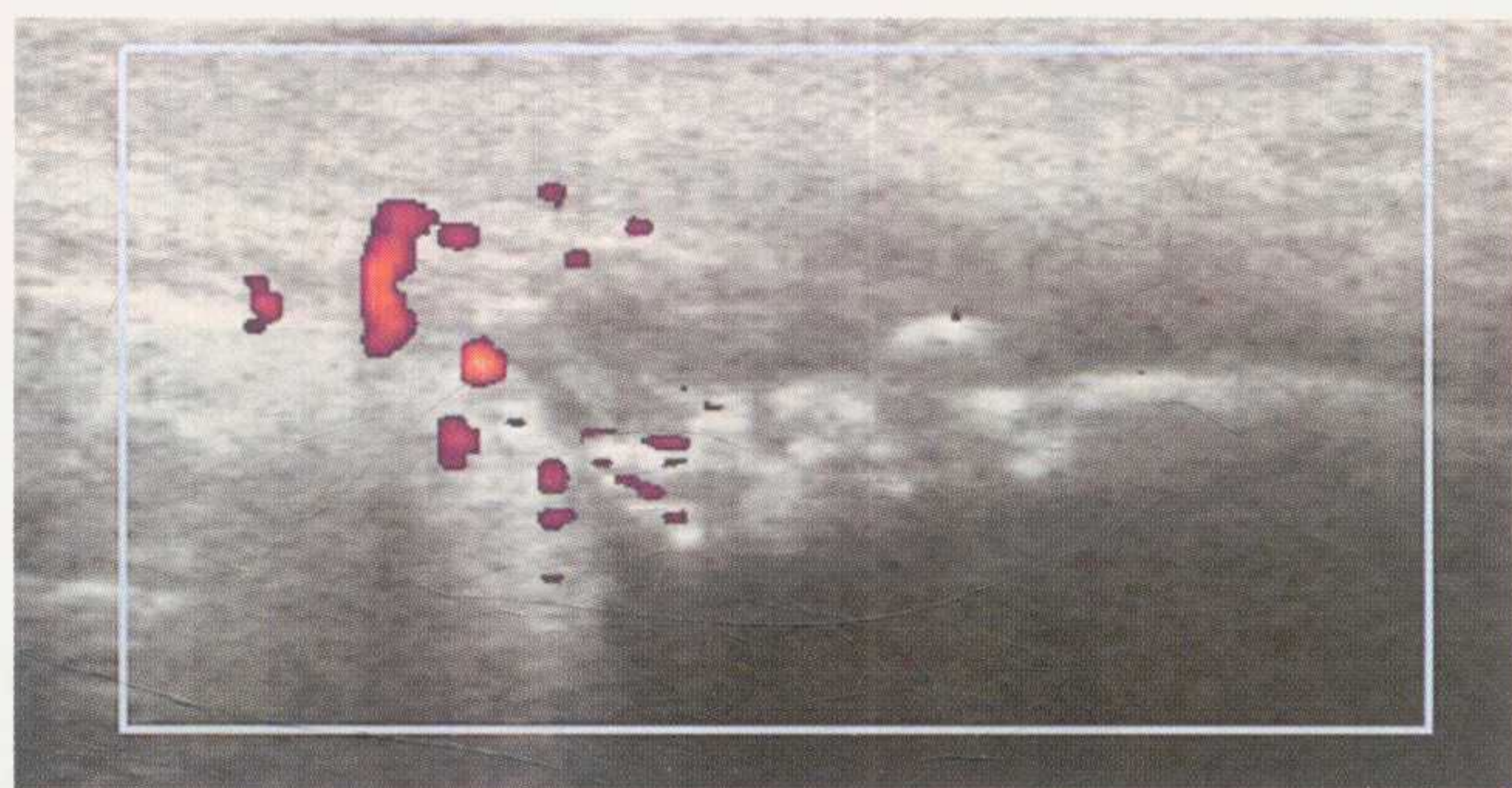


图 1-4 跟腱超声
双侧跟腱炎症,可见血流信号

动度较同龄、同性别的正常人减小,双侧 X 线骶髂关节炎达 3 级,符合 1984 年修订的纽约标准。

【治疗及转归】明确诊断后进行病情评估,BASDAI 评分:7.2 分,BASFI 评分:6.9 分。治疗上给予塞来昔布 0.2g bid。排除生物制剂使用禁忌后给予重组人 II 型肿瘤坏死因子受体-抗体融合蛋白 25mg biw。患者腰背痛症状迅速缓解。1 月后复查血常规:WBC: $6.8 \times 10^9/L$,N%:62.5%,Hb:127g/L,Plt: $305 \times 10^9/L$ 。ESR:6mm/h,CRP:3.21mg/L。BASDAI 评分:2.1 分,BASFI 评分:1.7 分。

Bechterew 综合征解读

【中文名称】强直性脊柱炎

【英文名称】ankylosing spondylitis(AS)

【同义名】Bechterew's disease(Bechterew's 病); Bechterew syndrome(Bechterew 综合征); Marie-Strumpell's disease(Marie-Strumpell's 病); Morbus Bechterew-Marie-Strumpell(Bechterew-Marie-Strumpell 病); pelvospondylitis ossificans(骨化性骨盆部脊柱炎); rheumatoid ossifying pelvospondylitis(风湿性骨化性骨盆部脊柱炎); rheumatoid spondylitis(风湿性脊柱

关节炎);bamboo spine(竹节样脊柱)^[1]。

【含义】强直性脊柱炎是一种慢性炎性疾病,主要侵犯中轴关节,以骶髂关节炎为标志。其名源于希腊词根 ankylos 和 spondylos,前者意为弯曲(现已演变为融合或粘连的意思),后者为脊柱。炎症常累及滑膜关节和软骨关节以及肌腱、韧带附着于骨的部位(肌腱端),常引起纤维性或骨性强直^[2]。

【病因】病因及发病机制尚不明确。以下因素参与发病:

1. 遗传易感性 AS 的易感性大部分(约 90%)由遗传因素决定^[3]。在遗传因素中,与 AS 发病相关性最强的是 HLA-B27。约 90%~95% AS 患者的 HLA-B27 阳性。其中,HLA-B2702、HLA-B2704、HLA-B2705 被证实与 AS 的发病最为相关。HLA-B27 约可以解释 23.3%的遗传度^[4]。2010 年后,随着全基因组关联研究(genome-wide association,GWAS)的开展,已有超过 40 个遗传变异被证实影响 AS 的患病风险,包括 HLA 等位基因(如 HLA-B27),以及非 HLA 等位基因^[5]。目前的研究结果仅能解释不到三分之一的 AS 遗传风险;未来更大规模的研究将有助于确定 AS 及相关疾病的免疫病理机制。

2. 环境因素 细菌和胃肠道炎症已被证实与 AS 的发病相关。已有研究证实 AS 患者血清中抗肺炎克雷伯杆菌的 IgA 抗体和脂多糖的 IgA 抗体水平较高^[6]。AS 和肠道炎症之间的临床重叠早已成为共识。5%~10%的 AS 患者发生临床确诊 IBD,还有 70%患者发展为亚临床肠道炎症。IL-23 可通过肠道上皮分泌,对黏膜免疫起重要调节作用。并且其在 AS 患者回肠末端分泌明显增加^[7]。研究显示由于肠道微生物组成的改变,IL-23 反应在 AS 中增强。肠道微生物群落(微生物组)的细微变化可能在 AS 发病机制中起重要作用。支持这一假说的首个研究证据报道于 2014 年。这个小型队列研究发现 AS 患者回肠末端菌群种类比健康对照更多样。该研究结果显示 AS 患者毛螺旋菌科,普雷沃氏菌科,韦荣球菌科,紫单孢菌科和拟杆菌科数量增加,瘤胃菌科和理研菌科细菌数量减少。该研究还发现存在于所有 AS 患者活检中的 100 种核心微生物种群,这提示“核心微生物”可能是一个 AS 发病的特征标签^[8]。

【临床表现】AS 好发于青年,男性多于女性。在我国的发病率约为 0.3%。主要临床表现包括关节表现和关节外表现。

关节表现:

1. 中轴关节 约 70%~80%AS 患者有炎性下腰痛及臀部疼痛症状。典型的炎性下腰痛具有以下特点:起病年龄小于 40 岁,隐匿起病,活动后疼痛症状减轻,休息后无改善,夜间痛。部分患者出现晨僵:患者晨起时出现背