

*D*iagnostic Criteria Manual of
Rheumatic Diseases

风湿性疾病 诊断标准手册

孙 瑛◎主编



北京大学医学出版社

风湿性疾病诊断标准手册

Diagnostic Criteria Manual of
Rheumatic Diseases

主 编 孙 璞

副 主 编 刘 栩 李 茹

北京大学医学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

风湿性疾病诊断标准手册 / 孙瑛主编. —北京:
北京大学医学出版社, 2016. 10

ISBN 978-7-5659-1366-2

I. ①风… II. ①孙… III. ①风湿病 - 诊断 - 手册
IV. ① R593.210.4-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2016) 第 069525 号

风湿性疾病诊断标准手册

主 编: 孙 瑛

出版发行: 北京大学医学出版社

地 址: (100191) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

电 话: 发行部 010-82802230; 图书邮购 010-82802495

网 址: <http://www.pumpress.com.cn>

E-mail: booksale@bjmu.edu.cn

印 刷: 北京佳信达欣艺术印刷有限公司

经 销: 新华书店

责任编辑: 陈 奋 张立峰 责任校对: 金彤文 责任印制: 李 啸

开 本: 889mm × 1194mm 1/32 印张: 11.625 字数: 373 千字

版 次: 2016 年 10 月第 1 版 2016 年 10 月第 1 次印刷

书 号: ISBN 978-7-5659-1366-2

定 价: 46.00 元

版权所有, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

风湿性疾病诊断标准手册

Diagnostic Criteria Manual of
Rheumatic Diseases

编者名单

主 编 孙 瑛

副主编 刘 栩 李 茹

编 者 (按姓名汉语拼音排序)

安 媛	北京大学人民医院
陈 敏	北京世纪坛医院
何晓琥	首都医科大学附属北京儿童医院
李 春	北京大学人民医院
李 茹	北京大学人民医院
李彩凤	首都医科大学附属北京儿童医院
刘 田	北京大学人民医院
刘 栩	北京大学人民医院
任立敏	北京大学人民医院
孙 瑛	北京大学人民医院
吴 岳	美国得克萨斯州贝勒医学院
徐 婧	北京大学国际医院
姚中强	北京大学第三医院
叶 华	北京大学人民医院
张晓盈	北京大学人民医院
张学武	北京大学人民医院
赵 华	四川大学华西医院

编写秘书 张晓盈

前言

风湿免疫性疾病是临床上最常见的一类病症。风湿病有多种多样的临床表现，可能有单一的或多系统的损害。即使是同一种疾病，也会因遗传背景、发病病因不同，病情轻重程度、病程长短、疾病的转归也不同，预后及对治疗的反应也不尽相同。很多时候会表现为慢性病程，多种风湿病从出现症状到确定诊断需要一年或更长的时间。根据疾病不同时期的不同的临床特点，制定“诊断依据”“分类标准”和“诊断标准”。有些风湿性疾病在早期的临床表现可能无特异性和缺少共性，我们将临床表现不典型的风湿性疾病称为“未分化的结缔组织病”或“分类未定的脊柱关节病”，这类疾病随着病程的延长可转变为典型的风湿性疾病。

随着医学免疫学、分子生物学突飞猛进的发展，风湿免疫性疾病的诊治也在不断地更新和完善。为了更好地适应医疗、科研、教学以及国内、外学术交流的需要，不断提高诊治水平，我们编写了本手册。主要内容为国内、外常见风湿性疾病的诊断标准及相关指标，书中包含了相关领域的新进展，以期更有实用价值。

本书共分十章，分别为弥漫性结缔组织病、血清阴性脊柱关节病、血管炎、骨与软骨疾病、风湿热、感染性关节炎、结晶性关节炎、软组织风湿病、其他疾病和儿童风湿病。

本书初稿完成后，栗占国教授帮助修改并提出宝贵意见。贾园、刘燕鹰、朱佳鑫、杨月帮助检索、查找资料。李朴、张敏、佟云帮助打印。在此一并表示深深的感谢。

尽管作者力求本手册精准实用，对从事风湿病的医务人员有所裨益，但难免有疏漏和错讹之处，尚有一些未收集到或有待完善的内容，敬请同道们批评指正。

孙 瑛

2016年5月

目 录

第 1 章 弥漫性结缔组织病	1
第一节 类风湿关节炎	1
第二节 成人斯蒂尔病	29
第三节 系统性红斑狼疮	32
第四节 系统性硬化症	67
第五节 特发性炎性肌病	71
第六节 干燥综合征	84
第七节 混合性结缔组织病、未分化结缔组织病、重叠综合征	89
第八节 复发性多软骨炎	96
第九节 抗磷脂抗体综合征	98
第 2 章 血清阴性脊柱关节病	104
第一节 血清阴性脊柱关节病	104
第二节 非放射学中轴型脊柱关节炎	111
第三节 强直性脊柱炎	113
第四节 反应性关节炎及 Reiter 综合征	123
第五节 银屑病关节炎	127
第六节 肠病性关节炎	133
第七节 分类未定的脊柱关节病	138
第八节 多肌端炎	139
第九节 SAPHO 综合征	140
第 3 章 血管炎	142
第一节 概述	142
第二节 大血管性血管炎	150
第三节 中血管性血管炎	157
第四节 小血管性血管炎	158
第五节 多血管性血管炎	166

第六节	单一脏器血管炎	171
第七节	系统性疾病相关性血管炎	173
第八节	病因相关性血管炎	173
第九节	其他	173
第十节	雷诺现象和雷诺病	174
第4章	骨与软骨疾病	175
第一节	骨关节炎	175
第二节	骨质疏松症	185
第三节	大骨节病	199
第5章	风湿热	203
第6章	感染性关节炎	208
第一节	细菌性关节炎	208
第二节	莱姆病	209
第三节	结核性关节炎	210
第四节	非结核性分枝杆菌关节炎	211
第五节	真菌性关节炎	212
第六节	病毒性关节炎	213
第七节	淋球菌性关节炎	215
第7章	结晶性关节炎	217
第一节	痛风	217
第二节	焦磷酸钙沉积病	237
第三节	碱性磷酸钙晶体沉积病	240
第8章	软组织风湿病	243
第一节	纤维肌痛综合征	243
第二节	慢性疲劳综合征	247
第三节	慢性周身性疼痛	249
第四节	反射性交感神经营养不良综合征	249
第9章	其他疾病	251
第一节	结节病	251

第二节	缺血性骨坏死	255
第三节	淀粉样变	259
第四节	多发性骨髓瘤	261
第五节	骨硬化性浆细胞瘤 (附 POEMS 综合征)	264
第六节	冷球蛋白血症	266
第七节	反应性浆细胞增多症	267
第八节	噬血细胞综合征	269
第九节	自身免疫性肝病	272
第十节	原发性胆汁性肝硬化	278
第十一节	自身免疫性硬化性胆管炎	282
第十二节	自身免疫性胰腺炎	283
第十三节	IgG4 相关性疾病	287
第十四节	结缔组织病相关肺动脉高压	294
第十五节	结缔组织病相关肺间质病变	300
第十六节	脂膜炎	304
第十七节	消化道安全性评估标准	313
第十八节	自身炎症性疾病	314
第 10 章	儿童风湿病	332
第一节	幼年特发性关节炎	332
第二节	巨噬细胞活化综合征	338
第三节	侵犯脊柱的幼年性关节炎	339
第四节	赖特综合征	339
第五节	儿童系统性红斑狼疮	340
第六节	幼年特发性炎性肌病	348
第七节	儿童混合性结缔组织病	350
第八节	儿童血管炎	352
第九节	结节性多动脉炎	353
第十节	皮肤黏膜淋巴结综合征 (川崎病)	353
参考文献		357

第 1 章

弥漫性结缔组织病

第一节 类风湿关节炎

类风湿关节炎 (rheumatoid arthritis, RA) 是一种以关节滑膜炎症为特征的自身免疫性疾病。常从小关节起病, 呈多发性、对称性, 以双手、腕、肘、膝、踝和足关节受累最为常见。炎症持续或反复发作。可伴有发热、贫血、皮下结节、血管炎、心包炎及淋巴结肿大等关节外表现。病因不清, 与感染、遗传等多种因素有关。病理改变为滑膜的慢性炎症、细胞浸润、血管翳形成, 软骨及骨组织的改变, 导致关节结构的破坏, 关节畸形、功能障碍, 甚至残废。

一、诊断标准

【诊断标准之一】 [1958 年美国风湿协会 (ARA) 诊断标准]

1. 晨僵大于 1 小时
2. 至少 1 个关节活动时有疼痛或触痛
3. 至少 1 个关节有肿胀, 软组织增厚或积液
4. 至少另外 1 个关节有肿胀
5. 相同的关节两侧同时有对称性关节肿胀
6. 骨骼突起部位、伸肌表面或关节的皮下结节
7. X 线片上有典型的类风湿关节炎改变
8. 类风湿因子阳性
9. 滑液中黏蛋白沉淀不良

10. 滑膜的特征性组织学改变具有下列 3 种或 3 种以上者: 显著的绒毛肥大; 滑膜表层细胞增生, 常呈栅栏状; 显著的慢性炎症细胞浸润, 有形成“淋巴结”的倾向; 表面或间质有致密的纤维蛋白沉淀坏死灶

11. 结节内特征性的组织学改变为肉芽肿, 中心为坏死区, 有单核细胞增生形成的栅栏围绕, 外周是纤维化和慢性炎症细胞浸润

注: 典型 RA: 具备上述标准中的 7 条; 在 1 ~ 5 条中, 关节症状至少持续 6 周。

肯定 RA: 需具备上述标准中的 5 条; 在 1 ~ 5 条中, 关节症状至少持续 6 周。

可能 RA: 需具备上述标准中的 3 条; 在 1 ~ 5 条中, 至少有 1 条, 关节症状持续 6 周。

可疑 RA: 需具备下列条件中的 2 条, 关节症状持续时间不少于 3 周: ①晨僵; ②关节压痛及活动时疼痛 (医生所观察到), 间歇或持续至少 3 周; ③关节肿胀的病史或见; ④皮下结节 (医生所观察到); ⑤红细胞沉降率增快或 C 反应蛋白阳性; ⑥虹膜炎。

该标准规定了排除条件, 即符合以下排除条件中的一条, 则不能诊断 RA。排除条件:

(1) 系统性红斑狼疮的典型皮疹: 蝶形红斑、毛囊阻塞和皮肤萎缩

(2) 高滴度狼疮细胞

(3) 结节性动脉炎的组织学表现: 动脉节段性坏死伴结节性白细胞浸润, 扩张到血管周围, 并含有许多嗜酸性粒细胞

(4) 具有皮肤炎的表现: 颈部、躯干和咽部肌肉乏力, 持续的肌肉肿胀

(5) 肯定的硬皮病 (不仅限于手指)

(6) 风湿热的典型表现: 游走性关节炎受累, 心内膜炎的证据; 伴有皮下结节, 多形性红斑或舞蹈症 (ASO 增高不能除外 RA 的诊断)

(7) 痛风性关节炎的典型临床表现: 单个或多个关节急性发作的红、肿、痛, 秋水仙碱治疗有效

(8) 痛风石

(9) 急性感染性关节炎

(10) 关节内找到结核分枝杆菌或关节结核的组织学证据

(11) Reiter 综合征的表现: 尿道炎、结膜炎伴关节受累

(12) 肩 - 手综合征的表现: 单侧肩和手受累, 手弥漫性肿胀, 继而出现皮肤、肌肉萎缩

(13) 肥大性骨关节病: 杵状指或 (和) 长骨远端骨干的骨膜肥厚, 伴肺部病变

(14) 神经性关节病: 受累关节骨硬化、破坏伴有神经系统病变

(15) 结节病的组织学改变或 Kveim 试验阳性

(16) 多发性骨髓瘤表现: 骨髓中浆细胞增多, 尿中检测到本周蛋白

(17) 结节性红斑

(18) 白血病和淋巴瘤

(19) 无丙种球蛋白血症

【诊断标准之二】 (1961年修改的罗马标准和纽约标准)

罗马标准将RA分为活动性和非活动性RA。

● **活动性RA的诊断条件:**

①晨僵; ② ≥ 1 个关节疼痛或者压痛; ③ ≥ 1 个关节肿胀; ④ ≥ 2 个关节肿胀; ⑤对称性关节肿胀; ⑥类风湿结节; ⑦影像学检查异常; ⑧类风湿因子阳性。

前5项要求病程 ≥ 6 周; ≥ 3 条为可能RA; ≥ 5 条为确诊RA; ≥ 7 条为典型RA。该标准去除了病理学检查的指标, 更适合临床应用。

应除外: 系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、皮肌炎、硬皮病、风湿热、痛风、感染性关节炎、关节结核、Reiter综合征、肩-手综合征、肥大性骨关节病、神经性关节病、褐黄病、结节病、多发性肌炎、结节性红斑、淋巴瘤或白血病、无丙种球蛋白血症或强直性脊柱炎。

● **非活动性RA诊断条件:**

①多关节炎病史; ②对称性外周关节畸形(关节强直或者关节半脱位且不能复位); ③至少有一侧手或足关节受累; ④RA的影像学改变; ⑤类风湿因子阳性。

符合上述条件中 ≥ 3 条可诊断为非活动性RA。

【诊断标准之三】 [1987年美国风湿学会(ACR)修订的分类标准]

1. 晨僵: 关节及其关节周围晨僵持续至少1小时

2. 3个或3个以上关节区的关节炎: 被医生看到的14个关节区(双侧近端指间关节、掌指关节、腕关节、肘关节、膝关节、踝关节和跖趾关节)中, 至少3个关节区域有软组织肿胀或积液(而不是只有骨质增生)

3. 手关节炎: 腕关节、近端指间关节、掌指关节中, 医生观察到至少有一个区域肿胀

4. 对称性关节炎: 同时累及左右两侧相同的关节区(如近端指间关节、掌指关节或跖趾关节), 但并不要求绝对对称

5. 类风湿结节: 医生观察到骨突起部位、伸肌表面或关节旁的皮下结节

6. 血清类风湿因子阳性：无论何种检测方法都应有对照，即该方法在正常对照组中阳性率 $< 5\%$

7. X线改变：后前位手和腕X线片有典型的类风湿关节炎改变，必须包括侵蚀，或关节局部或其邻近有明显骨质脱钙（仅有骨关节炎改变不够）

注：以上7条中满足4条或4条以上，并排除其他关节炎，即可诊断RA。第1条至第4条至少存在6周。敏感性91%~94%，特异性89%。

（引自：Arthritis Rheum. 1988, 31: 315-324.）

【诊断标准之四】（2010年ACR/EULAR RA分类标准）

2010年，ACR和欧洲抗风湿病联盟（EULAR）提出了新的RA分类标准和评分系统，该分类标准用于至少1个关节肿痛并有滑膜炎的证据（临床或影像学），同时排除了其他疾病引起的关节炎患者，对关节受累情况、血清学指标、滑膜炎持续时间和急性时相反应物4个部分进行评分，总得分6分以上可诊断RA，见表1-1。

表1-1 2010年ACR/EULAR RA分类标准和评分系统（RA分类标准积分表）

累及关节数（0~5）	得分
1个中大关节	0
2~10个中大关节	1
1~3个小关节	2
4~10个小关节	3
>10个关节（至少1个小关节）	5
血清学（0~3）	
RF和ACPA抗体均（-）	0
RF或ACPA低滴度（+）	2
RF或ACPA高滴度（+）	3
滑膜炎的病程（0~1）	
<6周	0
≥ 6 周	1
急性时相反应（0~1）	
CRP和ESR正常	0
CRP或ESR升高	1

注：6分或以上可确定诊断为RA

注:

1. 该分类标准针对的是新发病例。除此之外,存在典型RA的侵蚀性关节表现,既往符合2010年分类标准的患者应诊断为RA;长期关节炎患者,包括疾病已稳定者(经过治疗或未治疗),如回顾病史,既往满足2010年标准也应诊断为RA。

2. 不同临床表现的患者鉴别诊断不同,可能包括系统性红斑狼疮、银屑病性关节炎和痛风等。如不清楚应鉴别的疾病,需就诊于风湿病专科医生。

3. 尽管积分 <6 分不能确诊为RA,这部分患者在随诊过程中再次评分可能满足诊断。

4. 关节受累指的是关节肿胀或压痛,影像学证实的滑膜炎。远端指间关节、第一腕掌关节和第一跖趾关节不计数。

5. 大关节指的是肩、肘、髋、膝和踝关节。小关节指的是掌指关节、近端指间关节、第2~5跖趾关节、拇指指间关节和腕关节。

6. >10 个关节(至少1个小关节)是指至少累及1个小关节,其他关节可以包括大、小关节的任意组合,以及其他未特别列出的关节(如颞颌关节、肩锁关节和胸锁关节等)。

7. 抗体低滴度阳性指的是滴度高于正常,但在3倍以内;高滴度阳性指的是滴度高于正常3倍以上。如RF未测滴度,阳性应按低滴度RF计分。

8. ACPA:抗瓜氨酸化蛋白抗体。

【早期RA的诊断标准】

早期RA无明确的定义,人们曾把病程 <5 年的患者视为早期RA,20世纪90年代多认为病程 <2 年。2003年EULAR提出将病程少于12周的RA称为非常早期RA(very early RA, VERA),而将病程在12周和2年之间的RA称为早期RA(early RA, ERA),见表1-2。

表1-2 早期RA的诊断/预测标准(2002年 Visser等)

	持续性/自限性关节炎	侵蚀性/非侵蚀性关节炎
	分值	分值
1. 初次就诊时病程的长短		
≥ 6 周, <6 个月	2	0
≥ 6 个月	3	0

表1-2 早期RA的诊断/预测标准 (2002年 Visser等) (续表)

	持续性 / 自限性关节炎 侵蚀性 / 非侵蚀性关节炎	
	分值	分值
2. 晨僵 ≥ 60 分钟	1	1
3. ≥ 3 个关节炎症	1	1
4. 对称性跖趾关节 (MTP) 压痛	1	2
5. IgM-RF ≥ 5 IU	2	2
6. 抗 CCP 抗体阳性	3	3
7. 手或足出现 X 线片显 示的侵蚀性破坏	2	∞

改良的 RA 分类标准见表 1-3。

表1-3 改良的RA分类标准 (2008年Liao等)

1. 晨僵 > 1 小时
2. 至少 3 个以上关节部位的关节炎
3. 手部关节的关节炎: 腕、掌指或近端指间关节至少 1 处关节肿胀
4. 对称性关节炎
5. 类风湿因子 (RF) 阳性
6. 抗 CCP 抗体阳性

注: 前 4 项中要求病程 ≥ 6 周, 符合以上 6 项中的 3 项可以分类为 RA

中国早期 RA 分类标准见表 1-4。

表1-4 中国早期RA分类标准 (China Early RA, CERA)

1. 晨僵时间 ≥ 30 分钟
2. 14 个关节区中至少 3 个以上受累
3. 抗 CCP 抗体阳性
4. 腕、掌指或近端指间关节至少 1 处受累
5. RF 阳性

注: 满足以上 5 条中的 3 条可诊断为早期 RA, 敏感性为 84.4%, 特异性为 87.4%

[赵金霞, 苏茵. 早期类风湿关节炎分类标准及其诊断意义的探讨.

中华风湿病学杂志, 2012, 16 (10): 651-656.]

二、类风湿关节炎病期分类标准

I 期（早期）

1. X 线片无破坏性改变*
2. X 线片可有骨质疏松

II 期（中期）

1. X 线片骨质疏松伴（或）不伴轻度软骨下骨破坏，轻度软骨破坏*
2. 关节活动受限，无关节变形*
3. 受累关节附近肌肉萎缩
4. 关节外软组织病变，如类风湿结节和腱鞘炎

III 期（严重期）

1. X 线片除有骨质疏松外，还有软骨和骨破坏
2. 关节变形，如半脱位，尺侧偏斜或关节过伸，但无骨纤维化或骨性强直*

IV 期（终末期）

1. 广泛肌肉萎缩
2. 关节外软组织病变，如类风湿结节和腱鞘炎

I 期（终末期）

1. 骨纤维化或骨性强直*
2. 具备 III 期中的标准

注：* 表明在分类的某一时期是必须具备的。

三、类风湿关节炎 X 线分期标准

I 期：关节或关节面下骨质疏松

II 期：关节面下骨质疏松，偶见关节面囊性破坏或骨质侵蚀破坏

III 期：明显关节面破坏或骨质侵蚀破坏，关节间隙狭窄

IV 期：除 II、III 期病变外，并有纤维性或骨性强直

四、类风湿关节炎功能状态分类（通过关节炎功能状态来判断病情轻重）

I 级：胜任日常生活中各项活动（包括生活自理、职业和非职业活动）

II 级：生活自理和工作、非职业活动受限

III 级：生活自理，但职业和非职业活动受限

IV 级：生活不能自理，且丧失工作能力

注：生活自理活动包括穿衣、进食、沐浴、整理内务和上厕所。非职业〔娱乐和（或）休闲〕和职业（工作、上学、持家）。活动和病人的需要与其年龄、性别有关。

五、类风湿关节炎疾病活动指标

（一）临床活动判断

判断类风湿关节炎活动性的项目包括疲劳的严重性、晨僵持续的时间、关节疼痛和肿胀的程度、关节压痛和肿胀的数目、关节功能受限程度、急性炎症指标（如红细胞沉降率、C 反应蛋白和血小板计数）等。

【类风湿关节炎疾病临床活动指标】

1. 休息时有中等程度疼痛
2. 晨僵时间 ≥ 30 分钟
3. 3 个以上关节肿胀
4. 关节压痛 ≥ 5 个关节
5. ESR 或 CRP 较正常值升高 20%

RA 患者有不同的亚型、病情轻重不同，预后也不同，在治疗上亦有区别对待。在临床上可有不同的指标反映疾病的活动性、严重性及疾病的转归，包括病死率及功能残废。

【病情活动性评价】 ACR 推荐的 RA 病情活动性评价（Core set）RA 的病情活动性评价见表 1-5。

表1-5 RA的病情活动性评价及方法

疾病活动度评价	评估方法
1. 压痛关节数	记录查体时 68 个关节中有压痛的关节数，只记录有无压痛，其他不计
2. 肿胀关节数	记录检查 66 个关节肿胀关节数，只记录肿或不肿
3. 患者对疼痛的评价	10cm 直线视觉评估（10 cm）或 Likert 评分法评估目前疼痛程度
4. 患者对疾病活动性的综合评价	可用 AIMS 提问写出目前状况如何，应提供视觉评估，10 cm 标尺（直线），在标尺的相应位置上划“×”，也可用 Likert 表
5. 医生对疾病活动性的综合评价	用视觉评估及 Likert 表由医生记录