

医

师

文

库

临床风湿病学

主编 张乃峥

上海科学技术出版社

临床风湿病学

主编 张乃峥

上海科学技术出版社出版、发行

(上海瑞金二路450号 邮政编码200020)

新华书店上海发行所经销 常熟市第六印刷厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 28.25 插页 4 字数 675 000

1999年11月第1版 1999年11月第1次印刷

印数 1—5 000

ISBN 7-5323-5021-5/R·1272

定价: 40.00 元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,
请向本社出版科联系调换

内 容 提 要

本书是一本侧重于临床的风湿病学专著。风湿性疾病达百余种,本书不可能一一涉及,主要介绍患病率高、病死及致残率高、影响人民生活大的一些疾病。全书共有 40 章。前 14 章为总论、实验室检查、流行病学、发病机制、抗核抗体谱等;以后 24 章分别介绍各种疾病,如类风湿关节炎、幼年型慢性关节炎、血清阴性脊柱关节病、系统性红斑狼疮、抗磷脂综合征、炎性肌病、硬皮病、纤维化综合征、干燥综合征、风湿热、晶体性关节炎、代谢性骨关节病、原发性骨质疏松病、软组织风湿性疾病等;最后两章为风湿病的药物治疗和矫形外科治疗。本书内容丰富,深入浅出,反映风湿病学近年的一些进展,可供风湿病学工作者或其他各科临床医师参考,亦可作为一本继续教育用书。

序

在医学领域中,风湿病学是一重要的、日益为人们关注的专业。风湿性疾病是涉及骨、关节、肌肉及其周围软组织的疾病,患病率随年龄增高而增加。我国尚未开展该病的全国性调查,但从几种主要风湿性疾病调查的患病率来看,类风湿关节炎 $\pm 0.36\%$,强直性脊柱炎 $\pm 0.26\%$,膝骨关节炎 14.7% ,原发性干燥综合征 0.77% ,系统性红斑狼疮 $70/10$ 万……,足以说明风湿性疾病之多见及其对人民健康的危害。风湿性疾病很多为慢性长期折磨患者并需长期服药的疾病,它不仅给患者造成痛苦,而且造成经济损失、药物中毒甚至致残和死亡。

我国风湿病学起步较晚,迟至1982年才召开了第一次全国性风湿病学专题学术会议。1985年中华医学会风湿病学学会正式成立,本书的主编出任第一届和第二届的主任委员。张乃峥教授于50年代末,受国家派遣去前苏联风湿病学研究所进修,但由于众所周知的原因,我国的风湿病学专业未能得到及时起步。至70年代末,迎来了科学的春天。我国风湿病学在不到20年的时间里,由无到有,由初创到全面展开,张教授作出了开拓和奠基性的贡献。

风湿病学虽然以内科为主,但是一个涉及多学科如儿科、矫形外科、放射学科、肾病学科、皮肤病学科、检验科、免疫学科、康复学科等专业。中国风湿病学要继续前进,无疑需要各有关专科工作者的共同努力。编者希望本书能成为毕业后继续教育材料,不仅能为风湿病学专业工作者所用,也能成为各有关科室工作者包括住院医师们的参考书。本书字数有限,内容精炼,反映了对一些重要风湿性疾病最新认识、趋向以及有争论的观点。希望读者能从中受益,众多的风湿性疾病患者能从中受益,这将对编者、著者、出版者、读者、身体力行的众多医务人员最大的慰藉。在北京协和医院工作期间曾与张教授同事多年,喜闻此书的出版,乐为序。

陈敏章 1997.9

编者的话

提起这本书,说来话长。1985年第2届中华医学会全国风湿病学专题学术会议在广西南宁召开,并同时成立了中华医学会风湿病学学会,我被选为首届主任委员。会议期间,不少与会者建议出版一本风湿病学专业书,以有助于推动风湿病学在全国的建立,因为新中国成立后到那时为止,还没有一本国内自己的风湿病学专业书。

1986年我访问美国,在阿拉巴马州立大学医学院附属医院进行学术交流时,蒙该院Koopman Wm J教授惠赠他参与编著的Clinical Rheumatology书一册。该书有297页,精简扼要,与当时美国风湿病学经典巨著相比,如McCarty DJ主编的Arthritis And Allied Conditions,动辄逾2000页,形同“小菜一碟”。阅览之余,对照当时我国情况,反觉更切合国内实际,可供更多不同专业、不同层次人员使用,心中油然萌发编书可仿此的念头。在那以前,国内已举办几次风湿病学讲习班,1987年又一次讲习班邀请了美国N.Talal教授专程来华讲授,心想将那些使用过的讲义加以修改,汇集成册即可成书。为此1988年开始组织本书的编写工作。以后,无论编写或出版都遭遇到一些困难,直至1994年又重提此事。1996年全国召开第五次风湿病学专题学术会议,1997年在包头及青岛又开办了两次风湿病学讲习班,很多同志们关怀此书,他们的催促和鼓舞加速了这本书的出版。

本书不是一本风湿病学很全面的宏著,不求全,不求深,但希望能反映出对主要风湿性疾病目前的共识、研究趋向和争议所在。希望这本书能是一份为继续教育用的资料,它可以为风湿病学专业人员用,也可为非风湿病学的其他各专业人员使用;它可以为住院医师和研究生们用,也可以为比他们高些、或低些的医师们用。因此,风湿病学中我国医学院校统一教材内科学中已有的基本内容,本书不多重复,而将有限字数用在其他方面。本书既名为临床风湿病学,它是主要面向临床工作者们的。

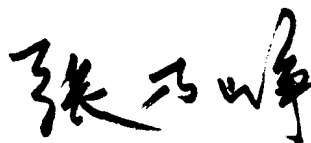
应当指出,本书各章节虽争取反映国际最新的共识和争议所在,但都是出自作者的取舍,从而反映了作者的观点和倾向性,读者可予赞同,也可持异议。本书如能引起读者的思考和讨论,则也算是它有益的效果之一了。

中国风湿病学的历史,如果从1982年第一次中华医学会风湿病学专题学术会议算起,或从1985年中华医学会风湿病学学会成立算起,都尚不到二十年,目前仍在发展之中,例如很多大的医院包括医学院校的教学医院,尚未建立起此专业,卫生部对三级甚或三甲级医院的评审要求中,尚未纳入风湿病学专业。但严峻的现实是:风湿性疾病的患者大量存在,当以千百万计,致残和(或)致死率都很可观,国外描述为五“D”,即痛苦(discomfort)、死亡(death)、残疾(disability)、经济损失(dollar lost)及药物中毒(drug toxicity),而国内诊断治疗水平尚不高,漏诊、误诊、治疗不当情况严重存在。本书能在继续教育方面起些作用,从而对改进我国风湿性疾病的诊治水平有些裨益,也算达到编写此书的目的了。为此,感谢美国西尔制药公司对本书的支持。通过他们的赞助,本书力求售价低廉,书中需要制版的图力求减少,也是为了同一目的。这样希望本书不只单位购买,个人也易于购买,作为案头参考。

就我国风湿病学的发展而言,希望本书能在过去普及的基础上有些促进和提高,并在此提高的基础上再加以普及。

我感谢北京协和医院内科学系风湿病学科的同事们,包括我的研究生们,以及中华风湿病学学会多年在一起的同道们,为此书所作的贡献。

由于编者个人水平有限,书中必然有错误和差强人意处,请读者不吝指教,以待来日纠正。

A handwritten signature in black ink, reading '张乃峰' (Zhang Naoping). The characters are written in a fluid, cursive style.

1997 年秋于北京

目 录

第 1 章 风湿性疾病总论	张乃峥 (1)
第 2 章 骨关节的体格检查	乐 铜 张乃峥 (17)
第 3 章 骨关节的影象检查	张雪哲 (32)
第 4 章 风湿性疾病的核医学检查	周 前 (38)
第 5 章 关节镜检查	于孟学 (44)
第 6 章 滑液检查	曾小峰 (49)
第 7 章 风湿性疾病与免疫细胞	(53)
巨噬细胞与抗原呈递细胞	张友会 (53)
T 淋巴细胞	张 文 (60)
B 淋巴细胞	张乃峥 (69)
第 8 章 风湿性疾病与细胞因子	初丛秋 (73)
第 9 章 风湿性疾病与主要组织相容复合体	张乃峥 (84)
第 10 章 分子生物学与风湿病学	栗占国 (91)
第 11 章 风湿性疾病与免疫复合物	张乃峥 (98)
第 12 章 免疫调节	张友会 (102)
第 13 章 风湿性疾病的临床流行病学	张乃峥 (107)
第 14 章 风湿性疾病的抗核抗体谱	唐福林 (112)
第 15 章 类风湿关节炎	张乃峥 (118)
费尔蒂综合征	张乃峥 (137)
大颗粒性淋巴细胞综合征	张乃峥 (138)
第 16 章 幼年型慢性关节炎	张乃峥 (140)
第 17 章 成人斯蒂尔病	张乃峥 (147)
第 18 章 血清阴性脊柱关节病	(150)
概论	张乃峥 (150)
强直性脊柱炎	曾庆余 (156)
赖特综合征	施桂英 (173)
银屑病关节炎	施桂英 (176)
炎性肠病关节炎	施桂英 (179)
反应性关节炎	施桂英 (181)
第 19 章 系统性红斑狼疮	张乃峥 (183)
第 20 章 抗磷脂综合征	陈顺乐 王 元 (213)
第 21 章 血管炎病	(219)
概论	张乃峥 (219)

结节性多动脉炎	张乃峥 黄传富 (225)
变应性肉芽肿性血管炎	张乃峥 黄传富 (230)
微(显微镜下)多血管炎	张乃峥 (231)
韦格纳肉芽肿病	张奉春 (233)
巨细胞动脉炎	曾学军 (239)
风湿性多肌痛	曾学军 (245)
大动脉炎	郑德裕 刘力生 (246)
原发性中枢神经系统血管炎	张乃峥 (253)
皮肤血管炎	张乃峥 黄传富 (255)
贝赫切特综合征	张 文 (258)
第 22 章 炎性肌病(多发性肌炎、皮肌炎)	董 怡 (264)
第 23 章 硬皮病	(274)
系统性硬化	董 怡 (275)
局部型硬皮病	董 怡 (282)
嗜酸粒细胞性筋膜炎	董 怡 (282)
第 24 章 纤维化综合征	张乃峥 (284)
第 25 章 干燥综合征	张乃峥 (287)
第 26 章 复发性多软骨炎	李龙芸 (300)
第 27 章 风湿热	余步云 (306)
第 28 章 混合性结缔组织病	(316)
未分化结缔组织病	唐福林 (321)
重叠综合征	唐福林 (321)
第 29 章 间歇性及周期性关节炎综合征	李小峰 张乃峥 (324)
第 30 章 感染性关节炎	(328)
细菌性关节炎	曾学军 (328)
真菌性关节炎	曾学军 (333)
梅毒性关节炎	曾学军 (334)
病毒性关节炎	薛成森 (335)
莱姆病	张哲夫 (341)
第 31 章 骨关节炎	张乃峥 (349)
第 32 章 大骨节病	杨建伯 (360)
第 33 章 晶体性关节炎	(365)
痛风性关节炎	孟昭亨 (365)
焦磷酸钙双水化物沉积症	孟昭亨 (373)
第 34 章 内分泌性骨关节病	孟迅吾 (376)
第 35 章 代谢性骨关节病	(382)
骨软化症	孟迅吾 (382)
原发性甲状旁腺功能亢进症	孟迅吾 (386)
骨硬化症	孟迅吾 (388)

第 36 章	原发性骨质疏松症	孟迅吾 (390)
第 37 章	软组织风湿性疾病	张乃峥 要庆平 (397)
第 38 章	纤维肌痛综合征	吴东海 (400)
第 39 章	抗风湿药物治疗	张乃峥 (405)
	非甾体类抗炎药	唐福林 张卓莉 (406)
	肾上腺皮质激素	张乃峥 (413)
	改变病情药(慢作用药)	张乃峥 张卓莉 (416)
	联合治疗	张乃峥 (426)
	生物治疗	张乃峥 (427)
第 40 章	矫形外科在类风湿关节炎治疗中的应用	吕厚山 (433)

第 1 章 风湿性疾病总论

风湿性疾病(rheumatic diseases)是泛指影响骨、关节及其周围软组织,如肌肉、滑囊、肌腱,筋膜、神经等的一组疾病,不论其发病原因是感染性的(如莱姆病、淋球菌性关节炎等),免疫性的(如类风湿关节炎、系统性红斑狼疮等),代谢性的(如痛风等结晶性关节炎),内分泌性的(如肢端肥大症、甲状旁腺功能亢进症等),退化性的(如骨关节炎等),地理环境性的(如大骨节痛、氟中毒等),遗传性的(如粘多糖病、先天性软骨发育不全等),肿瘤性的(如骨瘤、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。把风湿性疾病理解为只包括风湿热(含风湿性关节炎)和类风湿关节炎,显然是不妥的,不符合国际上对风湿性疾病的通用概念。

风湿性疾病很多以疼痛(关节、肌肉、软组织、神经等的疼痛)为主要症状。“rheuma”一词最早在西方意同 catarrhos(卡他尔——炎症)含疼痛意,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大重视和更多研究,这乃是由于:①结缔组织病患者是大量存在的,这将在各病的流行病学中述及;②这一类疾病大多病因不明,缺乏特异治疗,引起相当高致残率(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制的认识,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,例如尽管皮肤科也研究系统性红斑狼疮与硬皮病,但类风湿关节炎几乎只有风湿病学工作者研究,狼疮肾炎也重点属内科领域。虽然如此,这组疾病只是风湿性疾病的一个重要组成部分,不能把风湿性疾病理解为就是结缔组织性疾病。

一、简史

风湿病学是研究风湿性疾病的一个医学分支或专业。风湿病学的历史可溯及多年来对不同风湿性疾病日益深化认识的积累历程,也包括医务界对风湿性疾病认识提高,故而组织起来形成了一个专业的历程。以类风湿关节炎为例,最早描述始于 Benjamin C Brodie (1819),至 1867 年 Jean-Martin Charcot 开始类风湿关节炎与痛风、风湿热与骨关节炎间鉴别。rheumatoid arthritis 一词最早为 Garrod AB 1858 年提出,但至 1922 年英国卫生部才正式用此名词,而美国对这一名词的采纳已是 1941 年了。Russell L Cecil 认为本病是由于某一特异株链球菌引起,故从事这方面研究,发现 2/3 患者可自血或关节中培养出链球菌,一半患者血清凝集链球菌悬液,前者未被后人证实,后者乃非特异性反应。Erik Waaler(1940 年)发现类风湿血清可凝集以免抗羊红细胞血清致敏的羊红细胞,直至 Harry M Rose 1947 年进一步肯定和完善此实验,亦即现类风湿因子之测定。至于以后改

用乳胶凝集方法,则是 Jacques M Singer 及 Charles M Plotz 1956 年的贡献。强直性脊柱炎过去称为 Strümpell-Marie 病,他们(1897~1898)最先认为这是一风湿性疾病,否定过去认为此病与外伤有关。1901 年 Glaser F 发现本病多见于男性。本病特征性的骶髂关节炎,直至 1934 年才有报告(Walter Kreh)。至 1973 年 Lee Schlosstein(美国)和 Derek-Brewerton(英国)报告,本病多数患者属 HLA-B27 型。这是一个划时代的发现,此发现促进了组织相容抗原在其他风湿性疾病中的研究。也正是由于此,美国风湿病学学会于 1963 年正式采用强直性脊柱炎一词,以代替类风湿脊柱炎,说明强直性脊柱炎与类风湿关节炎是两个完全不同的独立的疾病。

风湿病学在各国的发展历史不同。以美国为例,1928 年最先成立美国控制风湿性疾病委员会,以后至 1934 年扩大为风湿性疾病控制及研究委员会,并于 1937 年命名为美国风湿性疾病学会(American Rheumatism Association),直至 1988 年改为美国风湿病学学会(American College of Rheumatology, ACR)。目前美国医学院校及其附属医院无一没有风湿病学专业机构。1987 年美国国家卫生研究院又专门成立了关节炎、骨肌肉及皮肤病研究所,实质上是一风湿病学研究所。该研究院 1986 年支持关节炎研究的经费即已达一亿美元。前苏联的风湿性疾病研究所成立于 1958 年。1982 年由中华医学会内科学会组织召开了中英风湿病学讨论会及第一次全国风湿病学专科学术会议,并其后在内科学会中成立了风湿病学学组,是我国开始建立风湿病学的里程碑。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。以后 1988 年在石家庄、1992 及 1996 年在北京分别召开了第 3 次、第 4 次及第 5 次全国风湿病学学术会议。目前风湿病学的建立已在全国展开。

风湿病学国际组织——国际抗风湿联盟(International League Against Rheumatism, ILAR)成立于 1928 年。1949 年承认了两个地区性组织,即欧洲抗风湿联盟(European League Against Rheumatism, EULAR)及泛美抗风湿联盟(Pan-American League Against Rheumatism, PANLAR)。1965 年成立了东南亚太平洋区抗风湿联盟(South East Asia Pacific League Against Rheumatism, SEAPAL)。这三个地区性组织及国际抗风湿联盟轮流每四年开大会一次,分别在美洲、欧洲、亚洲地区举行,实际上即每年都召开一次国际性风湿病学学术会议。1988 年成立了非洲抗风湿联盟(AFLAR)。我国于 1988 年正式参加东南亚太平洋地区抗风湿联盟,成为会员国,对外正式名称为中华风湿病学学会(Chinese Rheumatology Association)。现国际组织改名不再用“抗风湿”字样,而称国际或某地区风湿病学学会联盟,英文简称仍不变动。东南亚太平洋区抗风湿联盟改称亚洲太平洋区风湿病学学会联盟,英文简称 APLAR,即 Asia Pacific League of Associations of Rheumatology。

二、风湿性疾病的分类

风湿性疾病无世界性统一分类,即使是世界卫生组织参与的国际疾病分类(International Classification of Diseases, ICD),对风湿性疾病部分也存在争议。分类不只是为了单纯分类,随着人们对疾病认识的深化和变化,分类也不是固定的,这在以后很多疾病的论述中可以看出,例如血管炎的分类即有至少三四种。表 1-1 译述美国关节炎基金社第十版《风湿性疾病概要》(1993)一书中的分类,希能有助于读者了解风湿性疾病的全貌。

表 1-1 美国风湿病学学会对关节炎和风湿性疾病的命名和分类(1993)
(Arth Rheum 26:1029~1032, 1993)

风湿性疾病	国际疾病分类编号
一、弥漫性结缔组织病	9CM
(一)类风湿关节炎	714.0
1. IgM 类风湿因子阳性	无
2. IgM 类风湿因子阴性	无
(二)幼年类风湿关节炎	714.30
1. 系统起病型	714.2
2. 多关节起病型	714.30
(1) IgM 类风湿因子阳性	无
(2) IgM 类风湿因子阴性	无
3. 少关节起病型	714.32
(1) 与葡萄膜炎、抗核抗体关联	无
(2) 与 HLA-B27 关联	无
(3) IgM 类风湿因子阳性	无
(三)红斑狼疮	
1. 盘状红斑狼疮	695.4
2. 系统性红斑狼疮	710.0
3. 药物相关红斑狼疮	995.2
(四)硬皮病	710.1
1. 局限型	710.0
(1) 硬斑症	710.0
(2) 线状	710.0
2. 系统性硬化症	710.1
(1) 弥漫性硬皮(症)病	710.1
(2) CREST 综合征(即钙化、雷诺现象、食管功能失调、硬指及毛细血管扩张综合征)	710.1
3. 化学品(或药物)引起	995.2
(五)弥漫性筋膜炎, 有或无嗜酸粒细胞血症	729.4
(六)多肌炎	
1. 多肌炎	710.4
2. 皮肌炎	710.3
3. 与癌相关的多肌炎或皮肌炎	710.4
4. 儿童多肌炎或皮肌炎与血管病关联	无
(七)坏死性血管炎和其他血管病	447.6
1. 结节性多动脉炎	446.0
(1) 与乙型肝炎病毒关联	446.0
(2) 与乙型肝炎病毒无关联	446.0
2. 过敏性肉芽肿病(即 Churg-Strauss 牵连肺的结节性多动脉炎)	446.0
3. 超敏性血管炎	446.2
(1) 血清病	999.5
① 抗原已知	999.5
② 抗原不知	999.5
(2) 过敏性紫癜(Henöch-Schölein purpura)	287.0
(3) 混合性冷球蛋白血症	273.2
① 与乙型肝炎病毒关联	273.2
② 与乙型肝炎病毒无关	273.2
(4) 癌相关	446.2
(5) 低补体血症	无

(续表)

风湿性疾病	国际疾病分类编号
4. 肉芽肿性血管炎	无
(1) 韦格纳肉芽肿	446.4
(2) 巨细胞(或颞)动脉炎伴有或无风湿性多肌痛	446.5
(3) 高安(Takayasu)动脉炎	446.7
5. 川崎(Kawasaki)病(即粘膜皮肤淋巴结综合征)包括幼儿多动脉炎	446.1
6. 贝赫切特(Behçet)综合征(又称白塞综合征)	136.1
(八)干燥综合征	710.2
1. 原发性	710.2
2. 继发性,与其他结缔组织病并存	710.2
(九)重叠综合征	无
1. 混合性结缔组织病	无
2. 其他	无
(十)其他	
1. 风湿性多肌痛(见巨细胞动脉炎)	725
2. 复发性结节性非化脓性脂膜炎(即 Weber-Christian 病)	729.3
3. 复发性软骨炎	无
4. 淋巴瘤样肉芽肿	无
5. 结节红斑	695.2
二、与脊柱炎相关的关节炎	720
(一)强直性脊柱炎	720.0
(二)赖特(Reiter)综合征	099.3
(三)银屑病关节炎	696.0
1. 主要影响远端指间关节	无
2. 少关节型	无
3. 多关节型	无
4. 残毁性关节炎	无
5. 脊柱炎	696.0
(四)炎性肠病关节炎	716.9
1. 周围关节炎	716.9
2. 脊柱炎	716.9
三、骨关节炎(即骨关节病,退化性关节病)	
(一)原发性	715.0
1. 周围性	715.1
2. 脊柱性	721.9
(二)继发性	715.2
1. 先天性或发育性缺陷	715.2
2. 代谢性疾病	715.2
3. 外伤	715.2
4. 其他关节病	715.2
四、感染所致风湿性综合征	
(一)直接性	
1. 细菌性	711.0
(1) 革兰阳性球菌	711.0
(2) 革兰阴性球菌	711.0
(3) 革兰阴性杆菌	711.0
(4) 分支杆菌	031.9
(5) 螺旋体	104.9
(6) 莱姆(Lyme)病	无

(续表)

风湿性疾病	国际疾病分类编号
2. 病毒性	711.5
3. 真菌性	711.6
4. 寄生虫性	711.8
5. 可疑感染病	无
(1) 惠普尔(Whipple)病	040.2
(二)反应性	
1. 细菌性	无
(1) 急性风湿热	390
(2) 亚急性心内膜炎	421.0
(3) 肠道短路手术	无
(4) 痢疾后(如由于志贺菌、耶尔森或弯曲杆菌)	711.3
(5) 其他感染后(如脑膜炎球菌)	无
2. 病毒性	无
3. 免疫后	无
4. 其他类病原体	无
五、伴有风湿性疾病的代谢或内分泌疾病	
(一)结晶引起的疾病	
1. 单钠尿酸盐(痛风)	274.0
(1) 遗传性高尿酸血症	790.6
① 次黄嘌呤鸟嘌呤磷酸核糖转移酶(hypoxanthine-guanine-phosphoryl-transferase)缺乏	277.2
② 磷酸核糖转移酶合成酶活性增加	无
③ 与其他疾病关联(如镰状细胞贫血)	274.0
④ 原因不明性	274.0
(2) 获得性高尿酸血症	790.6
① 药物引起	790.6
② 铅性痛风	790.6
③ 由于肾功能不全	790.6
2. 双水焦磷酸盐钙(假痛风、软骨硬化症)	712.2
(1) 家族性	无
(2) 与代谢性疾病关联(如甲状旁腺功能亢进症)	712.2
(3) 原因不明性	无
3. 碱磷酸盐钙(如羟磷灰石)	无
(二)其他生物化学异常	277
1. 淀粉样变性	277.3
(1) 免疫细胞失调(原发性)AL蛋白	无
(2) 反应系统性(继发性)AA蛋白	无
(3) 其他	无
2. 血友病	286.0
3. 其他先天代谢异常	
(1) 结缔组织病	
① 马方(Marfan)综合征	759.8
② 埃勒斯-当洛(Ehlers-Danlos)综合征	756.83
③ 弹性假黄瘤	757.3
④ 高胱氨酸尿	270.29
⑤ 成骨不全	756.51
⑥ 低血磷酸酯酶	275.3
⑦ 尿黑酸氧化酶缺乏(如尿黑酸尿、褐黄病)	270.2

(续表)

风湿性疾病	国际疾病分类编号
⑧ 粘多糖病(如 Hurler-Hunter 综合征)	277.5
(2) 高血脂症	272
(3) 血红蛋白病	282.6
(4) 糖脂苷酶缺乏(如戈谢病)	272.7
(5) 乳糖酶缺乏(如 Fabry 病)	272.7
(6) 酸酐基鞘氨醇酶缺乏(如 Farber 病)	272.8
4. 内分泌病	
(1) 糖尿病	250.0
(2) 肢端肥大症	253.6
(3) 甲状旁腺功能亢进症	252.0
(4) 甲状腺功能亢进症	242.9
(5) 甲状腺功能减退症	244.9
5. 免疫缺陷病	
(1) 低丙种球蛋白血症(如 Bruton 综合征)	279.04
(2) IgA 缺乏	279.01
(3) 补体缺乏	279.8
(4) 腺苷脱氨酶缺乏	无
(5) 嘌呤核苷磷酸化糖缺乏	无
(二) 遗传性疾病	
1. 家族性地中海热	277.3
2. 先天性多发关节弯曲症	754.89
3. 过度活动综合征	728.5
4. 进行性骨化性肌炎	728.11
六、肿瘤	
(一) 原发性	
1. 良性(如腱鞘囊肿、骨软骨瘤病)	213
2. 恶性(如滑膜肉瘤、血管肉瘤)	171
(二) 继发性	
1. 白血病	208
2. 多发性骨髓瘤	203.0
3. 转移性恶性肿瘤	198.89
七、神经血管疾病	
(一) 神经病变性关节炎(Charcot 关节)	713.5
(二) 挤压综合征	
1. 外周神经受压(如腕管综合征)	355.9
2. 神经根病	729.2
3. 椎管狭窄	724.0
(三) 反射交感神经营养不良	337.0
(四) 红斑性肢痛病	443.89
(五) 雷诺病	443.0
八、骨及软骨疾病	
(一) 骨质疏松	733.00
1. 弥漫性	无
2. 局部性	268.2
(二) 骨软化	731.2
(三) 增生性骨关节病	无
(四) 特发性弥漫性骨肥厚(如 Forestier 病)	无
(五) Paget 病(畸形性骨炎)	731.0

(续表)

风湿性疾病	国际疾病分类编号
(六)骨溶解或软骨溶解	无
(七)缺血性坏死(骨坏死)	
1. 解剖性骨软骨炎	732.7
2. 与其他疾病关联(如酒精中毒、肾上腺皮质功能亢进)	733.4
3. Caisson 病	993.3
4. 骺炎(如 Osgood-Schlatter 综合征)	732.9
5. 原因不明	733.4
(八)肋软骨炎(如 Tietze 综合征)	733.6
(九)致密性髌骨骨炎,耻骨炎或局限性骨炎	73.5
(十)先天性髌发育不良	754.3
(十一)髌软骨软化	717.7
(十二)生物机械或解剖异常	
1. 脊柱侧凸/脊柱后凸	737.3
2. 足旋前	736.7
3. 腿长差异	736.81
4. 膝内翻或外翻	736.42
5. 弓形足或扁平足	736.73
九、关节外疾病	
(一)关节旁疾病	无
1. 滑囊炎(如三角肌下滑囊炎)	727.3
2. 肌腱病(如 DeQuervain 肌腱炎)	727.9
3. 附着点炎(如上髌炎)	726.90
4. 囊肿(如腘囊肿即 Baker 囊肿)	727.40
(二)椎间盘病	722
(三)特发性腰痛	724.2
(四)其他痛综合征	
1. 周身性(如纤维织炎即纤维肌痛综合征)	729.0
2. 精神性风湿病	306.0
3. 局部痛综合征	
(1) 面痛并有颞颌关节功能失调	524.6
(2) 颈痛	723.1
(3) 斜颈	723.3
(4) 锁臂痛	724.79
(5) 尾骨痛	726.70
(6) 跖骨痛	
十、其他有关节表现的疾病	
(一)复发性风湿病(palindromic rheumatism)	719.3
(二)间歇性关节积水	719.3
(三)药物相关的风湿性综合征(除外药物性红斑狼疮 IC3)	995.2
(四)多中心网状组织细胞增多症	272.8
(五)绒毛结节性滑膜炎	719.2
(六)肉瘤	135
(七)维生素 C 缺乏	267
(八)胰腺病	577
(九)慢性活动性肝炎	571.49
(十)骨肌肉创伤	
1. 内部紊乱	717
2. 游离体	718.1

三、风湿性疾病的临床特点

如上分类,风湿性疾病达百余种,临床特点不可能是划一的。本节所述指主要风湿性疾病,尤其是弥漫性结缔组织病的一些较为共同的特点。

(一)与感染的关联 很多慢性炎性风湿性疾病包括弥漫性结缔组织病病因不明,但普遍认为感染仍可能是重要的发病因素。莱姆病与螺旋体,风湿热与 A 组 β 溶血性链球菌,赖特综合征与很多肠道泌尿道感染菌间的联系,都是明显的例子。感染可直接引起组织(关节)炎症如化脓性关节炎、支原体关节炎等,但病程多呈急性,这是一类。第二类感染引起机体对病原体或其持续产生的抗原发生免疫反应,多由免疫复合物介导引起骨关节肌肉炎症,如病毒性乙型肝炎之与结节性多动脉炎。第三类感染后机体对病原体的特异免疫反应与自身抗原起交叉反应,风湿热及很多反应性关节炎皆属此类。第四类感染后发生器官特异性免疫反应并与自身抗原起交叉免疫反应,实际上是第三类的延伸,类风湿关节炎可能属此类。以上四种感染后反应不是绝然分隔的,在一疾病中不只一种反应起作用是完全可能的;也或可解释不同疾病在不同阶段可有不同的临床表现。近年引起注意的超抗原如某些葡萄球菌的外毒素、某些链球菌及支原体产生的抗原可刺激大量 CD4T 细胞,尤其是表达某些 V β T 细胞受体的 T 细胞,从而产生大量细胞因子。这种超抗原可不需被加工,直接与不同等位基因的 MHC 分子结合。除 T 细胞外还与表达 MHC II 的 B 细胞结合,促进 T 细胞及 B 细胞的活化,诱发免疫反应的发生。这方面的研究还在发展中。系统性自身免疫性结缔组织病虽然都怀疑感染,特别是病毒感染是启动病原,但迄今无论流行病学或微生物学都未获肯定支持。这或可用某些病毒感染与发病间的潜隐期很长来解释,例如有证据当 A2 流行性感流行时,子宫内感染可使儿童以后出现幼年型慢性关节炎。另一方面在结缔组织病中,即或单卵孪生的相同发病率较双卵孪生为高,但仍有很高的不符合率,说明感染只是遗传外因素之一,其他尚有非感染的环境因素、体变异(somatic mutation)、基因重组(gene rearrangement)等。

(二)与遗传的关联 很多风湿性疾病特别是结缔组织病都发生于一定的遗传背景人群中,遗传与患者的易感性与疾病表达密切相关。强直性脊柱炎大多发生于 HLA-B27 阳性人中是一明显的例子。表 1-2 列举其他结缔组织病与 HLA 的关联,这些遗传学的研究一可帮助诊断。例如不典型或早期尚不符合典型病例强直性脊柱炎诊断标准的患者,HLA-B27 测定可有很大帮助,并由此丰富了对本病不典型病例临床相的认识。第二可有一定的预后意义。例如类风湿关节炎与 DR4 关联较高,但 DR4 并非单一特异的而是具有不同亚型,其中某些亚型阳性者[表达大多数 HLA-DR 特异性的 HLA 多形性位点,现统称为 DRB1。与类风湿关节炎关联的 DRB1 序列,如过去的 DR4(DW4)现新名为 HLA-DRB1*0401,过去之 DR4(DW14)现新名为 HLA-DRB1*0404/0408]皆预示病情为重型,类风湿结节及关节外表现发生率高,骨侵蚀也较多较早发生。第三对研究发病机制提供线索。例如世界不同地区人患类风湿关节炎者虽 HLA-DR4 亚型不同,DRB1 型别也有差异,但皆在其第三高变异区有一共同或相似的氨基酸序列(与类风湿关节炎无关的 DR4 亚型或其他 DRB1 等位基因无之),被称为“类风湿关节炎易感序列”或类风湿关节炎的表位型(RA epitope)。有趣的是多年来虽未能证实 EB 病毒为类风湿关节炎的病原,但近有报告 EB 病毒有些氨基酸序列转录与 HLA-DW4 在 DRB1 中的类风湿关节炎表位型相同。这正如