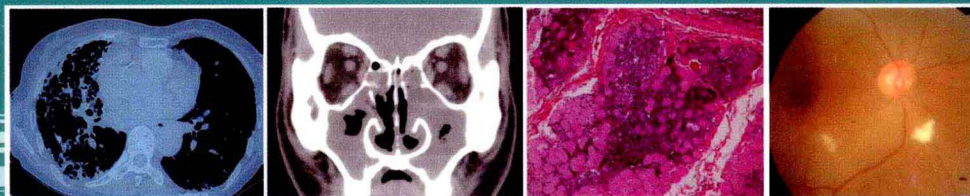


Selected Cases of Eye & ENT
Involved in Rheumatic Diseases



风湿病累及眼耳鼻咽喉 特殊病例精选

- 精选的累及眼耳鼻咽喉风湿免疫病的病例
- 全书图文并茂、125个病例、500余幅图
- 每一个病例分病情介绍和专家点评两部分
- 同仁医院眼科、ENT科、风湿科合作的经典

主编 王振刚



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

Second Edition, November 1997, 1998, 2000, 2002
Revised and Expanded by the International Consensus Group



风湿病累及眼耳鼻喉喉 特殊病例精选

- 1. 风湿病累及眼耳鼻喉喉
- 2. 风湿病累及眼耳鼻喉喉
- 3. 风湿病累及眼耳鼻喉喉
- 4. 风湿病累及眼耳鼻喉喉

主编：王树强

人民卫生出版社

风湿病累及眼耳鼻咽喉 特殊病例精选

Selected Cases of Eye & ENT Involved in Rheumatic Diseases

主 编◎王振刚

编 者 (以汉语拼音为序)

陈虹	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	主任医师	博 士
崔莉	首都医科大学附属北京同仁医院	风湿免疫科	主治医师	硕 士
崔顺久	首都医科大学附属北京同仁医院	耳鼻咽喉科	副主任医师	副教授
高圆	首都医科大学附属北京同仁医院	风湿免疫科	主治医师	硕 士
接英	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	主治医师	博 士
金星姬	首都医科大学附属北京同仁医院	皮 肤 科	住院医师	博 士
刘博	首都医科大学附属北京同仁医院	耳鼻咽喉科	主任医师	教 授
刘红刚	首都医科大学附属北京同仁医院	病 理 科	主任医师	教 授
刘静明	首都医科大学附属北京同仁医院	口 腔 科	主任医师	教 授
吕 岚	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	主任医师	教 授
彭静婷	首都医科大学附属北京同仁医院	神 经 科	住院医师	硕 士
彭晓燕	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	主任医师	教 授
钱冬梅	首都医科大学附属北京同仁医院	感 染 科	副主任医师	
史季桐	首都医科大学附属北京同仁医院	口 腔 科	主任医师	
王景文	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	主任医师	教 授
王振常	首都医科大学附属北京同仁医院	神 经 科	主任医师	教 授
许庆刚	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	住院医师	博 士
杨秀敏	首都医科大学附属北京同仁医院	皮 肤 科	主任医师	教 授
叶京英	首都医科大学附属北京同仁医院	耳鼻咽喉科	主任医师	教 授
尹国平	首都医科大学附属北京同仁医院	耳鼻咽喉科	住院医师	博 士
于子龙	首都医科大学附属北京同仁医院	耳鼻咽喉科	副主任医师	副教授
翟建军	首都医科大学附属北京同仁医院	妇 产 科	主任医师	教 授
张晓君	首都医科大学附属北京同仁医院	神 经 科	主任医师	教 授
张永鹏	首都医科大学附属北京同仁医院	眼 科	主治医师	博 士
周 全	首都医科大学附属北京同仁医院	病 理 科	主治医师	硕 士

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

风湿病累及眼耳鼻咽喉特殊病例精选 / 王振刚主编 .
—北京: 人民卫生出版社, 2012. 1
ISBN 978-7-117-15051-4

I. ①风… II. ①王… III. ①风湿性疾病 - 并发症 -
眼病 - 研究②风湿性疾病 - 并发症 - 耳鼻咽喉病 - 研究
IV. ① R593.21 ② R77 ③ R76

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2011) 第 231569 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

风湿病累及眼耳鼻咽喉特殊病例精选

主 编: 王振刚

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: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 北京汇林印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 19

字 数: 462千字

版 次: 2012年1月第1版 2012年1月第1版第1次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-15051-4/R · 15052

定 价: 108.00 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销售中心联系退换)

前言

我想写一本书，有感于近年我国风湿病学的发展。

我国的风湿病学科起步于 20 世纪 80 年代，至今已有 30 余年的历史。在老一辈风湿病学家的不懈努力下，风湿病专业已经遍及全国。目前，全国除少数地区外，各省市地区的三级甲等医院均建立了风湿免疫科，全国各省、直辖市、自治区还成立了风湿病学会。截至 2007 年，全国从事风湿病专业的医生已达 2200 余人，仅北京地区参加风湿免疫专业学术年会的参会人数即达千人。

在学科老前辈的指导下，风湿科医师已经对内科各系统的风湿病表现有了较深刻的认识，并且对内科系统之外的风湿免疫病的关注也在日益增强，“风湿病是多系统受累全身病”的概念已经深入各科医生的临床实践中。

的确，设立风湿病专科的风湿病学工作者在日常工作中，与其他学科共同协作，解决了不少“疑难病症”，极大地增强了医院的综合实力和技术水平。

总结多年来医治风湿病的经验，感到：尽管有困难，但风湿病还是可以治疗的。作为风湿科医生，我们有责任、有义务将风湿病知识与其他领域或学科的知识相结合，为各种各样风湿免疫病患者的诊断和治疗开创更广阔的领域。

我想写一本书，有感于我在北京同仁医院的工作感受。

除了内科重要脏器受累后的不良预后外，风湿免疫病对眼耳鼻咽喉的累及也是经常见到的。风湿免疫病对眼、耳鼻咽喉的累及同样可以给患者造成难以弥补的损害，不仅严重影响受累器官的功能，还有可能造成患者的严重毁容或致残，给患者带来严重的身心伤害，其危害远不应该被忽视。

到北京同仁医院工作以后，遇到了很多累及眼、耳鼻咽喉的风湿免疫病患者。患者的遭遇使我很深的感触。

首都医科大学附属北京同仁医院是一所以眼、耳鼻咽喉疾病为特色的大型综合性医院。自 1886 年创办以来，建院已 125 年。风湿免疫科在该院成立伊始即赋予了它必然关注风湿免疫病累及眼、耳鼻咽喉患者的使命。经过数年的临床实践和探索，对风湿免疫病累及眼、耳鼻咽喉的临床表现、早期认识和诊断思路及治疗逐渐形成了一套自己的经验，为这类患者的诊治带来福音。

本人自 2004 年调入北京同仁医院后，深感北京同仁医院 120 余年历史博大精深的品

质内涵；眼科、耳鼻咽喉科的老专家、老教授认真钻研、一心为患者的敬业精神感染着我；那数不清的、不远万里从全国各地来北京同仁医院看病患者的艰苦经历也深深地触动着我。

为什么有些葡萄膜炎、巩膜炎、突眼、视神经炎患者的病情总是反复发作？他们都有相似的经历、重复着同一个故事——最终走向失明？！

为什么有些音嘶、耳聋、鼻塞患者总是医治效果不佳？他们的经历也惊人地相似、也都是类似故事的重演——最后走向失音、失聪和耳鼻畸形？！

总是能为他们找到这样、那样的原因！那么，在他们的病程长久、诊治曲折的历程背后是否还有其他的原因？！

目前，可以负责任地说：这些患者的疾病有不少与风湿免疫疾病相关。这就是本书所讲述的——风湿性眼、耳鼻咽喉疾病。

如果他们能够被早期查出病因、作出诊断并接受恰当治疗，他们的今天一定和现在不一样！

这些患者来京就医很不容易。我们有责任尽力帮助他们，避免失望而归！

我想写一本书，记录一些实例，推出一个理念。

风湿免疫病是一种全身病，可以累及全身包括眼、耳鼻咽喉在内的各个系统和器官。任何与风湿病及（或）自身免疫相关的眼耳鼻咽喉疾病均属于风湿性眼病、风湿性耳鼻咽喉疾病的范畴。

风湿病危害通常用“5D”来形容，即：痛苦（Discomfort）、残废（Disability）、死亡（Death）、药物毒性（Drug toxicity）、经济损失（Dollar lost）。在我国七大类残疾人当中，眼耳鼻咽喉的残疾占 2/5 以上，不少残疾的原因与风湿免疫病相关。

由于风湿免疫病的病因不明、发病机制与自身免疫紊乱有关，治疗困难、致残致死率高，因此，早期、正确诊断和治疗风湿性眼病、风湿性耳鼻咽喉疾病就是减轻患者痛苦、防治残疾发生、提高生活质量。

这一理念是在日常工作中逐步形成的，并由模糊逐渐到清晰、由感性化逐渐到理性化。

如何对一个五官受累的患者进行风湿病相关病因的筛查是初遇的第一个问题。

如何对一个五官受累的患者进行恰当的风湿病相关的病因治疗是一个永久的话题。

如何对一个五官受累的患者进行多学科、全方位的评估和随诊是一个亟待解决的问题。

目前，有些问题已有解决方案，有些问题正在进行探索。

本书的编写所遵循的原则是：提供实例、开拓思维，唤起广大医务工作者对风湿病累及眼耳鼻咽喉疾病的重视，以便能够尽早作出准确诊断和给予相应治疗，最大限度地保护和挽救患者的生活能力和工作能力。

与他人分享经验、一起解决新问题、共同提高、发展和完善风湿病专业技术、正确认识风湿性眼病、风湿性耳鼻咽喉疾病的临床表现、提高广大医务人员诊治水平是本书的目的。

本人写书的想法是逐步形成的，从着手写作到完成经历了两年的过程。书中的内容仅代表个人观点。由于对此类疾病的探索尚属初期阶段，也由于时间和经验的不足，部分病例中的资料不是很完善，其观点亦欠成熟和完善。愿此书抛砖引玉，为今后广大学者和读者的讨论留下广阔空间。

本书的写作赢得了北京同仁医院院长及相关科室人员的大力支持。在此表示衷心感谢。

主编

2011年11月28日



一世劝人以口，百世劝人以书。

绘画/郑辛遥

一世劝人以口，百世劝人以书。

目 录

第一章 风湿免疫病概述	1
第一节 免疫与自身免疫病	1
第二节 风湿免疫病的基本概念	3
第三节 风湿免疫病的治疗	9
第四节 临床常用的抗风湿药物	12
第五节 糖皮质激素的临床应用及其注意点	15
第六节 风湿免疫病的常见皮肤、黏膜表现	20
第七节 与风湿免疫病相关的感染	21
第八节 风湿免疫病与肿瘤性疾病	23
第九节 风湿免疫病与生殖、妊娠相关的问题	25
第二章 风湿免疫病在眼部的表现	29
第一节 风湿免疫病在眼结膜的表现	29
结膜病例 01 伴眼受累的类天疱疮	34
结膜病例 02 伴眼型类天疱疮的类风湿关节炎	36
结膜病例 03 伴结膜出血的继发性库欣综合征	37
结膜病例 04 伴结膜出血的 Weber-Christian 综合征	39
结膜病例 05 伴结膜出血的系统性红斑狼疮	41
结膜病例 06 伴严重球结膜水肿的白塞病	42
小结	43
第二节 风湿免疫病在眼角膜的表现	44
角膜病例 01 伴急性角膜溶解坏死的 Reiter 综合征	49
角膜病例 02 伴严重角膜损害的类风湿关节炎	51
角膜病例 03 伴角膜病变的晚期类风湿关节炎	52
角膜病例 04 伴巩膜炎、角膜溶解的 ANCA 相关血管炎	54
角膜病例 05 伴鼻、眼受累致眼球破裂的韦格纳肉芽肿	55
角膜病例 06 伴鼻、眼、上腭穿孔的韦格纳肉芽肿	57
小结	59
第三节 风湿免疫病在眼巩膜的表现	60
巩膜病例 01 伴巩膜炎、肺损害的老年白塞病	65
巩膜病例 02 伴双侧巩膜炎及 HLA-B27 阳性的韦格纳肉芽肿	66

巩膜病例 03	伴巩膜炎、视网膜脱离的韦格纳肉芽肿	68
巩膜病例 04	伴巩膜炎、全葡萄膜炎的脊柱关节病	70
巩膜病例 05	伴巩膜炎、肾梗死的 ANCA 相关血管炎	72
巩膜病例 06	伴巩膜炎、眼浆细胞肉芽肿的肺结核	75
巩膜病例 07	伴巩膜炎的肺结核	77
巩膜病例 08	伴巩膜炎, 耳、鼻、骨髓受累的复发性多软骨炎	79
巩膜病例 09	伴巩膜炎、骨折的 ANCA 相关血管炎	81
巩膜病例 10	伴巩膜炎、干燥症的系统性红斑狼疮	83
巩膜病例 11	伴巩膜炎、肺损害的系统性血管炎	84
巩膜病例 12	伴巩膜炎、视神经损害的系统性血管炎	86
巩膜病例 13	伴巩膜药物沉积物的白塞病	87
巩膜病例 14	伴巩膜炎、关节破坏的脊柱关节病	88
小结		89
第四节 风湿免疫病在眼部的表现——青光眼		90
青光眼病例 01	伴青光眼、视网膜血管炎的脊柱关节病	94
青光眼病例 02	伴青光眼、脉络膜脱离的系统性红斑狼疮	95
青光眼病例 03	伴青光眼、肺间质病变的系统性红斑狼疮	97
青光眼病例 04	伴青光眼的脊柱关节病	98
青光眼病例 05	伴青光眼的结节病	100
小结		102
第五节 风湿免疫病在眼葡萄膜的表现		102
葡萄膜病例 01	伴视网膜血管炎的肺结核	108
葡萄膜病例 02	伴 CRVO 的脊柱关节病	111
葡萄膜病例 03	伴脉络膜炎的 ANCA 相关血管炎	112
葡萄膜病例 04	伴双侧葡萄膜炎的类风湿关节炎	114
葡萄膜病例 05	伴眼底改变的系统性红斑狼疮	115
葡萄膜病例 06	伴 CRVO 的脊柱关节病	117
葡萄膜病例 07	伴眼、脑、耳受累 of 白塞病	118
葡萄膜病例 08	伴脉络膜损害的结节病	120
葡萄膜病例 09	伴 VKH 的脊柱关节病	122
葡萄膜病例 10	伴严重视网膜脱离的 VKH	124
葡萄膜病例 11	伴 CRAO 的原发性干燥综合征	127
葡萄膜病例 12	伴眼底出血的嗜铬细胞瘤	128
葡萄膜病例 13	伴 CRVO、PBC、药疹的原发性干燥综合征	130
葡萄膜病例 14	伴眼底出血的大动脉炎、夹层动脉瘤	131
葡萄膜病例 15	以视网膜出血为首发表现的系统性红斑狼疮	134
葡萄膜病例 16	白塞病与强直性脊柱炎并存	134
葡萄膜病例 17	眼弓形虫病	135
葡萄膜病例 18	伴 CRVO 的肺结核	137

葡萄膜病例 19	伴 DVT、眼炎的白塞病	138
葡萄膜病例 20	伴黄斑出血的肺结核	141
葡萄膜病例 21	以视力下降为首表现的眼淋巴瘤	142
小结		144
第六节 风湿免疫病在眼眶的表现		145
眼眶病例 01	伴突眼的淋巴瘤	149
眼眶病例 02	伴严重突眼的变应性肉芽肿	151
眼眶病例 03	伴突眼、哮喘、皮疹的变应性肉芽肿	152
眼眶病例 04	伴突眼、面部肿物的血管炎	154
眼眶病例 05	伴突眼、肠梗阻的 ANCA 相关血管炎	156
眼眶病例 06	伴泪腺、眼外肌受累的原发性干燥综合征	158
眼眶病例 07	伴眼睑红肿的异物性眼肌炎	160
眼眶病例 08	伴泪腺受累的成人 Still 病	161
眼眶病例 09	伴单侧眼睑红肿的结缔组织病	162
眼眶病例 10	伴突眼、“牙痛”的炎性假瘤	163
眼眶病例 11	伴突眼的甲亢性眼肌病	165
眼眶病例 12	伴肾区“肿物”的炎性假瘤	166
眼眶病例 13	伴突眼的特发性炎性假瘤	168
眼眶病例 14	伴突眼的儿童强直性脊柱炎	169
眼眶病例 15	伴复视的痛性眼肌麻痹综合征	171
眼眶病例 16	伴突眼的复发性多软骨炎、IgG ₄ ⁺ MOLPS	172
眼眶病例 17	伴眼睑红肿的 Jo-1 综合征、甲低、矽肺	174
眼眶病例 18	伴眼睑肿胀的 Jo-1 综合征	175
眼眶病例 19	伴单眼及面部皮肤红肿的过敏症	176
眼眶病例 20	伴眼睑、四肢肿胀皮肌炎、卵巢肿瘤	177
眼眶病例 21	伴眼睑及额部皮疹的皮肌炎	179
小结		180
第七节 风湿免疫病对视神经的影响		181
神经病例 01	伴平衡功能紊乱的系统性红斑狼疮	185
神经病例 02	伴颅底及视神经受累的韦格纳肉芽肿	187
神经病例 03	伴视神经受累、治疗后复明的白塞病	188
神经病例 04	伴视神经损害的磷脂综合征	190
神经病例 05	伴反复视神经、脊髓损害的系统性红斑狼疮	192
神经病例 06	伴眼病、脑室扩大的白塞病	193
神经病例 07	伴复视、脑干损害的白塞病	194
神经病例 08	药物相关性视神经损害	196
神经病例 09	伴良性颅高压的结缔组织病	197
神经病例 10	伴视力损害的结节性多动脉炎	200
神经病例 11	伴视神经损害的原发性干燥综合征	201

神经病例 12 伴视神经损害强直性脊柱炎	203
神经病例 13 伴视神经、脊髓病变的系统性红斑狼疮	204
神经病例 14 伴视神经损害的 Reiter 综合征	205
神经病例 15 伴视神经损害的丙型肝炎、高滴度 RF 血症	207
神经病例 16 伴颅高压、颅内静脉窦栓塞的系统性红斑狼疮	208
小结	210
第三章 风湿免疫病在耳鼻咽喉的表现	212
第一节 风湿免疫病在耳部的表现	212
耳病例 01 伴严重耳廓软骨炎的复发性多软骨炎	216
耳病例 02 伴眼耳心肌受累的高龄复发性多软骨炎	217
耳病例 03 伴耳廓红肿的类风湿关节炎	220
耳病例 04 伴双耳痛右侧面瘫的韦格纳肉芽肿	221
耳病例 05 伴分泌性中耳炎的类风湿关节炎	224
耳病例 06 伴分泌性中耳炎的类风湿关节炎	226
耳病例 07 伴眼、耳、肺受累的 ANCA 相关血管炎	228
耳病例 08 伴耳软骨炎的 Hunt 综合征	230
耳病例 09 伴眼、耳受累的白塞病	231
耳病例 10 伴耳廓皮疹的系统性红斑狼疮	233
耳病例 11 伴耳、齿龈、垂体受累的韦格纳肉芽肿	234
耳病例 12 伴内耳损害的脊柱关节病	237
耳病例 13 难治性韦格纳肉芽肿病伴 CNS 受累及鼻窦感染	239
小结	241
第二节 风湿免疫病在鼻部的表现	242
鼻病例 01 伴鼻、眼受累的韦格纳肉芽肿	244
鼻病例 02 伴耳、眼、鼻受累的韦格纳肉芽肿	245
鼻病例 03 伴鼻、眼、口、皮肤受累的韦格纳肉芽肿	247
鼻病例 04 伴鼻、喉受累的韦格纳肉芽肿	249
鼻病例 05 伴鼻、眼受累的儿童韦格纳肉芽肿	251
鼻病例 06 伴鼻、耳受累的儿童韦格纳肉芽肿	252
鼻病例 07 伴鼻、喉、眼、肺、肾受累的复发性多软骨炎	253
鼻病例 08 伴反复鼻塞及血涕的浆细胞肉芽肿	256
鼻病例 09 伴鼻诺卡菌感染、溶血性贫血的韦格纳肉芽肿	257
鼻病例 10 伴鼻息肉、肾损害的韦格纳肉芽肿	260
小结	261
第三节 风湿免疫病在喉部的表现	262
喉病例 01 伴严重气管受累的复发性多软骨炎	264
喉病例 02 伴喉、鼻受累的复发性多软骨炎	267
喉病例 03 伴喉受累的系统性红斑狼疮	268

喉病例 04	伴软骨发育低下的儿童复发性多软骨炎	271
喉病例 05	伴声带受累的类风湿关节炎	272
喉病例 06	伴喉受累的淀粉样变	273
喉病例 07	伴咽喉部溃疡的肠淋巴瘤	274
喉病例 08	伴声带息肉、喉部溃疡的类风湿关节炎	276
喉病例 09	伴声带受累的心因性疾病	277
喉病例 10	伴喉受累的重症系统性红斑狼疮	278
喉病例 11	伴咽喉溃疡的喉淋巴瘤	280
喉病例 12	伴咽喉溃疡、耳痛的儿童鼻咽癌	281
喉病例 13	伴声带受累的黑塞病	283
小结		283
编后语		285
致谢信		287
常用缩略语		289

第一章 风湿免疫病概述

第一节 免疫与自身免疫病

免疫及其基本概念

免疫是机体对疾病的免除。人体的免疫分为先天免疫和获得性免疫。先天免疫是天生固有的，是依靠如皮肤、黏膜及其他非特异性杀伤机制（如 PMN）完成免疫功能的系统，是针对所有外来物质或病原体的；获得性免疫则是机体免疫系统在接触抗原刺激后产生的，是针对特定抗原或病原体的。

免疫系统分为中枢器官（胸腺、骨髓）和外周器官（脾脏、淋巴结）。免疫反应的场所多在肝脾和淋巴结。参与特异性免疫反应的细胞主要为 T 细胞、B 细胞、APC，还有各种细胞因子、免疫球蛋白、补体以及组织相容抗原等。

任何免疫的过程均需经历三个阶段：即抗原激发阶段、细胞增殖分化阶段、效应阶段。

特异性免疫过程的起始来源于抗原递呈细胞对抗原的吞噬、消化和递呈（给机体的免疫系统）。此抗原可以来自于细菌、病毒、寄生虫，也可以是机体变性坏死的组织。接受抗原递呈后，机体免疫系统的 T 细胞被激活，分化和增殖，并通过“细胞交谈”（cell talk）将信息传递给其他相关细胞，包括 B 淋巴细胞，分别产生相应的效应作用，如细胞杀伤（细胞免疫）或抗原抗体反应（体液免疫）。

无论何种效应，机体免疫系统对抗原或致病物质的清除机制可以归类为四型变态反应。Ⅰ型变态反应，又称速发型变态反应，如青霉素过敏反应，主要过程为 IgE 介导的肥大细胞脱颗粒导致的血管通透性反应；Ⅱ型变态反应，又称细胞毒型变态反应，如桥本甲状腺炎，主要反应为抗体介导的细胞毒反应；Ⅲ型变态反应，又称免疫复合物型变态反应，如系统性红斑狼疮，主要过程为免疫复合物相关的补体激活导致的靶器官损伤；Ⅳ型变态反应，又称迟发型变态反应，如结核菌素试验反应，主要为细胞因子介导的细胞募集反应。

机体的免疫系统不仅对入侵的细菌、病毒等致病物有清除作用，机体免疫系统对变性、衰老或受到致病物质伤害的自身组织或细胞（抗原）同样也有清除作用，后者的清除作用就是一种自身免疫。自身免疫是一种正常的生理现象。

自身免疫疾病具有两面性。当机体丧失了对自身组织的免疫耐受性（免疫功能紊乱），在对这些自身物质的清除过程中，可发生对自身组织的攻击和伤害。正常情况下，这种伤害可以很快恢复；当这种伤害的质和量出现异常，达到一定程度而发生病理改变和功能障碍时，即形成了自身免疫病。

正常的免疫及自身免疫反应对维持机体健康和各系统功能的正常运行具有十分重要的作用。当免疫功能紊乱时，可以出现三种情况：

1. 免疫功能亢进 类似的情况见于过敏反应，如食物或药物的过敏；类似的疾病见于过敏性哮喘，发病机制为 I 型变态反应。

2. 免疫功能低下 类似的情况容易发生各种感染性疾病如呼吸道感染、皮肤感染、泌尿道感染、生殖系统感染、消化道感染等，比如艾滋病。

3. 免疫识别功能异常 免疫系统对自身组织器官发生攻击。其原因与免疫系统对自身组织或抗原的识别发生错误有关。由此而产生的疾病情况就是自身免疫病或风湿病的发病机制。

由于免疫系统以及其细胞免疫及体液免疫机制无处不在，因此，与自身免疫相关的疾病是全身性、系统性疾病。

目前有几个医学名词容易相混淆：

结缔组织病——强调此类疾病所发生的组织学部位；

自身免疫疾病——强调此类疾病发生的免疫机制；

风湿病——强调此类疾病的临床方面；

或许，风湿免疫病一词可以包含上述内涵。

随着对不同疾病外周血以及眼部病灶淋巴细胞浸润中 T、B 细胞成分研究技术的发展，目前对眼部炎症性疾病和眼副器的淋巴样肿物疾病的发病机制已经有所了解^[1]。

B 细胞功能异常相关的眼部疾病与其分泌的 Ig 或抗体相关，包括血管炎、进展性瘢痕性眼类天疱疮、Mooren 角膜溃疡、巩膜炎、花粉症及春季结膜炎；其他与此相关的眼病还包括慢性非特异性葡萄膜炎、白塞病的虹膜睫状体炎、Fuch 综合征、强直性脊柱炎和 Reiter 综合征、Graves 病、特发性眼眶炎性假瘤和肌炎。

T 细胞相关眼病的发病机制与 T 细胞分泌的淋巴因子或 T 淋巴细胞直接与病毒及靶组织相关受体或（新）抗原决定簇（如免疫对肿瘤的监视机制）的作用相关。与此相关的眼部疾病包括移植物排斥、移植物抗宿主病、交感性眼炎和颞动脉炎，这类疾病的发生没有致敏阶段（自然免疫）。自然杀伤细胞作为细胞毒性细胞也参与此类疾病的发病，但需要抗原特异性的母细胞化（迟发型获得性免疫）。

许多疾病伴有 B 细胞错误产生的自身抗体，实际上，是局部或全身 T 细胞功能的失衡，如抑制性 T 细胞功能降低和 T 辅助细胞功能的相对增强。

因此，风湿免疫病相关的眼病、耳鼻咽喉疾病的发病机制是相同的，尽管其治疗原则也具有共性，但同时还具有特殊性和专科性。

参考文献

1. Jakobiec FA, Lefkowitz J, Knowles DM 2nd. B- and T-lymphocytes in ocular disease. *Ophthalmology*, 1984, 91 (6): 635-654.

第二节 风湿免疫病的基本概念

一、风湿病是一个古老的疾病

远在公元前5世纪,我国的《黄帝内经》中已有痹症描述;公元1世纪出现的“rheuma”一词描述的就是一种与疼痛相关的模糊概念。1949年正式确定和使用风湿病学(rheumatology)一词。因此,任何原因引起的疼痛均可以归类为风湿病范畴。

目前,风湿性疾病泛指各种原因导致的关节及其周围组织疼痛的疾病,如肌肉、肌腱、滑膜、筋膜的炎症等,其发病机制与自身免疫功能紊乱相关。

多种原因可以导致风湿病,包括感染(如,反应性关节炎)、代谢(如,痛风)、年龄(如,骨关节病)、肿瘤(如,副肿瘤反应)、内分泌(如,性激素减少)、遗传、性别(性激素)等,免疫紊乱是其共同的发病机制。

有人称风湿病为结缔组织病或自身免疫疾病。不同的名称之间有较大的概念和疾病范畴的重叠。结缔组织病意指疾病发生在组织胚胎学上的结缔组织部分,风湿病强调其疾病的临床内涵,自身免疫性疾病则强调其疾病的发病机制。

二、风湿免疫病的多系统损害

自身免疫疾病可以累及机体的各个系统、各种组织和器官,有一个非常广泛的疾病谱。依据其累及器官的范围,可以将风湿免疫性疾病分为:器官特异性(局限性)和器官非特异性(全身性)两大类,相互之间具有重叠和过渡。

器官特异性的典型代表疾病为桥本甲状腺炎,还有黏液性水肿、毒性甲状腺肿、萎缩胃炎、Addison病、过早停经、男性不育、重症肌无力、青年糖尿病、肺肾综合征、寻常天疱疮、类天疱疮、交感性眼炎、虹膜睫状体炎、多发性硬化、自身免疫性溶血性贫血、特发性血小板减少、特发性粒细胞减少、原发性胆汁性肝硬化、慢性活动性肝炎、溃疡性结肠炎等。

器官非特异性的典型疾病如系统性红斑狼疮,还有类风湿关节炎、硬皮病、干燥综合征、多肌炎/皮肌炎、脊柱关节病、结节性多动脉炎、白塞病、混合性结缔组织病等。

按国际风湿病分类,风湿病包括130多种疾病。多属疑难病症性疾病。

风湿免疫性疾病所累及的器官和系统十分广泛。每一个器官或系统均可以有自身免疫病的发生。每一个系统的受累均有其相应的症状和体征,并且一些特殊的症状和体征具有提示性或诊断性的意义。多系统损害是风湿免疫疾病的临床特点之一,其必然的结果就是临床症状复杂、重叠、多变。

三、风湿免疫病的常见症状和体征

风湿免疫性疾病可累及所有的组织和器官,并可出现相应的临床症状,如:

（一）内科系统

（1）呼吸系统：如肺肾综合征、双侧胸腔积液、肺纤维化等，出现咳嗽、气短、咯血、胸痛等症状和肺部干、湿啰音，哮鸣音，肺泡爆裂音或呼吸音减弱等体征。

（2）循环系统：如心包积液、多种心肌炎、多种血管炎等，可以出现胸闷、胸痛、气短、心绞痛等症状。

（3）消化系统：如炎症肠病性关节炎、萎缩性胃炎、慢性活动性肝炎等，出现相应的症状，如肝大、脾大，而腹痛明显、体征较少的便血则具有肠缺血的提示性意义。

（4）血液系统：如各种血细胞减少、血小板减少、自身免疫性溶血性贫血等，多出现紫癜皮肤改变等。

（5）肾脏系统：如多种肾小球肾炎、肾源性血尿、蛋白尿等，出现眼睑及下肢水肿、血压高、泡沫尿等体征。

（6）内分泌系统：如桥本甲状腺炎、黏液性水肿、青年糖尿病等，出现畏寒、多尿、消瘦等。

（7）生殖系统：如男性不育、过早停经、阴道或阴囊溃疡等，出现相应症状。

（二）神经系统

如重症肌无力、多发性神经炎、青年脑血管病等，出现相应的多种神经、精神、情绪症状。

（三）运动系统

如多发肌炎、皮炎、复发性多软骨炎、多种关节炎等，出现关节肿胀与疼痛、关节变形、关节活动受限、四肢肌肉无力、疼痛、肌肉触痛、夜间腰痛、足跟痛、髋部、臀部痛等。

（四）皮肤系统

如多种皮疹（尤其是面部、眼睑部皮疹、前胸部皮疹、指甲周围及关节周围）、结节红斑、甲周指尖发红、皮肤瘀斑、皮肤硬肿、皮肤网状红斑（花纹）、皮肤溃疡、脱发或毛发稀疏、阴部溃疡、遇冷时四肢末端（手指）皮肤发白、变紫、指腹变尖、指尖溃烂或变短、指甲（趾甲）变形或松动；皮肤硬化、皮下钙化、皮下结节、手指皮肤肿胀、指间关节粗大结节、银屑病皮疹、头皮剧痛等（参见风湿免疫病的常见皮肤、黏膜表现一节）。

（五）五官系统

（1）眼睛：如虹膜睫状体炎、葡萄膜炎、巩膜炎、角膜病变、眶内病变等，出现眼睛发红、眼干涩、视力下降、复视、眼部疼痛及头痛等。

（2）耳鼻咽喉：如鼻塞、鞍鼻畸形、听力下降、气道狭窄、耳廓红肿等，出现声嘶、呼吸困难、眩晕、耳鸣等症状。

（3）口腔：如口干、严重难治性龋齿、咀嚼时面颌部痛、腮部反复肿大、牙齿发黑及小片脱落、反复口腔溃疡、口眼干燥等。

这些不同器官和系统的异常可以作为风湿免疫病的首发症状，常常使患者首先就诊于相应的其他科室，而最后转到风湿科。因此，两个系统受累时，可能存在风湿免疫病。

四、风湿免疫病的辅助检查

1. 血清学检查 风湿免疫病患者的血清学检查可以发现多种项目异常，其中多种自

身抗体阳性是其特点,最具有特征性。有些自身抗体的出现还具有诊断性意义,有些自身抗体则与临床表现相关,尽管每一种自身免疫病均有其相应的抗原和靶器官受累,但是临床上,并非所有风湿免疫病都可以查到相应的自身抗体。

临床常用的检验项目均可以发现自身免疫疾病的线索。

常见的实验室和辅助检查异常有:

血常规:贫血、白细胞减少、血小板减少等;

尿常规:蛋白尿、血尿、尿比重减低等;

血清检查:ESR 增快、CRP 增高、补体降低、Ig 异常、 γ -球蛋白增高等;

自身抗体检查:如 RF、ANA、ENA、ds-DNA、SSA、SSB、SM、RNP、TgAb、TmAb、AMA、Acl、LA、 β 2-GPI、ACA、Scl-70、Jo-1、PM-1、AKA、APF、CCP 等阳性;

血生化中的肌酶、血钾、肝酶、肾功能、胆红素等。

一些自身抗体测定的阳性结果具有诊断价值。当依据临床症状和体征,对某一疾病具有倾向性诊断时,应该同时加用其他自身抗体项目的检测,如:ANA、RF 是筛查风湿免疫病的常用项目;如:怀疑脊柱关节病时,应检测 HLA-B27;怀疑干燥症时应检测 SSA、SSB;怀疑类风湿关节炎时,除 RF 外,还应该检测 CCP;同样,怀疑 SLE 时,则应尽量检测自身抗体如抗 ENA 抗体、ds-DNA 抗体等,尤其是伴有神经系统损害或血小板减少时,应检测抗磷脂抗体;溶血性贫血时检测 Coombs 抗体;而抗 Jo-1 抗体、抗 Scl-70 抗体则分别具有皮炎、硬皮病相关特殊类型的诊断意义等。

有些风湿免疫病检测不到常规的自身抗体,如白塞病、PMR 等;有些情况下,一些健康人群或其他非自身免疫病也可见出现自身抗体阳性,如健康老年人、慢性病(COPD)及病毒感染(乙肝、丙肝)或肿瘤(淋巴瘤)患者,可以出现低滴度的 ANA、RF 等。尽管,此时不能确定其自身免疫疾病,但可以提示在这些疾病中有自身免疫反应的存在。

这些辅助检查的异常发现也常常使患者首先就诊于相应的其他科室,而最后转到风湿科,如白细胞减少、血小板减少、蛋白尿等。因此,具有两项以上异常化验或辅助检查异常时,要想到风湿免疫病存在的可能。

2. 影像学检查

超声波:胸腔积液、心包积液、关节积液、肝脾肿大、淋巴肿大等。

放射影像学(如 X 线平片、CT、MR 等):对肺部阴影、肺间质病变、胸腔积液、心包积液、关节骨破坏、关节畸形等的确定十分重要。

造影:如血管造影、脑部 MRA 等。

一些影像学检查结果具有诊断意义。如普通 X 线的骶髂关节相及(或)骶髂关节 MR,胸腔积液、心包积液、肺部间质病变等的影像学检查结果均对风湿免疫病的诊断和鉴别诊断具有重要意义。

3. 组织病理检查 组织病理学检查在血管炎、肉芽肿性疾病的诊断中具有重要作用,另外,肾脏穿刺检查对狼疮肾炎的诊断具有重要的意义。

风湿免疫病的病理学检测特点:①纤维坏死;②血管炎;③炎症细胞浸润。肾脏活检,除由于大量免疫复合物沉积于肾小球基底膜所导致的“满堂亮”在狼疮肾炎多见外,还可发现 IgA、乙肝病毒等的沉积,而寡免疫复合物沉积的肾小球病变则提示 ANCA 相关的血管炎。