

风湿性疾病概要

第九版

(内部交流)

解放军总医院
医进修学院 翻译印刷

1991年5月 北京

89743

风湿性疾病概要

第九版

Primer on the Rheumatic Diseases

Ninth Edition

主译、审校：蔡醒华

译者

于勇	方千	汪月增	刘毅	李求是
李江源	李儒汉	肖玉兰	吕增春	李红
罗国春	林洪远	施桂英	高育璈	陆菊明
徐卫东	张鋈晏	栗占国	黄次波	黄烽
彭朝津	崔德健	赵华	阎影	蔡醒华

绘图

(内部)



美国关节炎基金会编写

解放军总医院
军医进修学院 翻译印刷

1991年5月 北京

C0150797



定价 25.00

译 者 的 话

《风湿性疾病概要》一书系1934年初版，六十年间已九易其版。各版均由风湿病学界知名学者撰稿。内容精简扼要，深入浅出，涉及本专业的广阔领域。名曰《概要》，堪称《大全》。第八版已译成西班牙文、日文、法文、中文等多国文字，风靡世界，流传甚广。本书第九版根据前八版的经验作了较大的更新和变动，篇幅也有所扩大，参加撰稿者更是集国际风湿界名流学者之大成。内容丰富，精辟而深湛，充分反映了当代风湿病学以及有关学科的进展。

译者等负责翻译并由中华医学会出版的本书第八版中文本问世以来，受到国内医学同道的重视和赞许。在这种鼓励的推动之下，我们着手完成了第九版的中文译本。但由于种种原因，未能正式出版和公开发行。经过努力，第九版中文译本终于以“内部资料”交流的形式与读者见面。希望它能像第八版中文本那样，对我国风湿病学以及有关学科的医学同道有所帮助。

由于经费的限制和技术上的原因，经过考虑并权衡得失，在第九版中文本将原书所载放射学影像图片共170幅左右全部割爱，另外，将各章节的参考文献进行缩影集中附于书之末，特作说明。

译文系多人执笔，笔译格调不同，个别译名亦不一致，虽经统一加工，仍难免疏漏，尚希读者批评指正。

《概要》第九版中文本的印刷成书，承蒙本院“院长出版基金”大力支持。草稿誊写，校对过程一直得到本院风湿科许多同志的热情帮助，谨此致谢。

蔡醒华 谨识
一九九一年五月

《风湿性疾病概要》第九版

引 言

《风湿性疾病概要》第九版在第八版仅仅五年之后即行问世,而且,我们希望制定一项(编辑)方针,今后每五年进行一次修订。基础科学方面的迅速发展和对许多风湿性疾病的深入了解要求采取这样快的步伐以适应现代的发展趋势。本版每一章都经过充分修改或全部重写。读者会注意到组织编排上某些小的更改。开始是基础科学背景,其次是诊断方法,然后是逐个疾病的讨论,最后是常用的治疗措施。参考文献在很多方面有所扩大。

负责撰写每一章的作者一律予以署名,这尚属首次。这是为了更好地感谢他们。他们为开始准备这些简明的章节作出巨大努力,并响应我们不久前1987年的调查,使内容尽可能反映当前的进展。我们感谢现在的作者们,也感谢以前各版作为集体的撰稿者们,优秀撰稿者的人才济济容许更换作者,让一些新的同道能够分享这种机会和承担任务。我们也希望许多以往的撰稿者能再次应约撰稿。本书的编者还要感谢关节炎基金会的全体人员和助编者们。他们从1985年这项出版计划一开始就同编者一道策划和工作。所有上述人员为这一涉及范围很广的出版物提供了必要的专门知识。

有些新的或改动很大的章节,例如免疫学和免疫遗传学部分,反映分子生物学这一飞速发展的范畴内发生的变化。另一些章节是由于我们逐渐认识到罹患这种破坏性的,甚至往往是毁灭性的疾病的病人需要更多学科的医疗照顾。在康复和心理社会问题章节中,叙述了病人处理中的重要因素。局部风湿性综合征重要性受到肯定,因此,描述此类仍不甚了解的疼痛综合征的章节篇幅也有扩大。

《概要》在国际上发行量的增加和从美国以外不断扩大的供稿数量平行发展的。来自加拿大、墨西哥、法国、芬兰、西班牙、日本、朝鲜、阿根廷、联合王国、和澳大利亚等美国以外作者对本版的诞生起着主要作用。由于实验室和临床风湿病的研究成果越来越多地出自世界各国优秀的风湿病中心,《概要》所体现的这种国际上的合作是非常适当的。虽然大多数撰稿人是风湿病学家,内科学家,矫形外科学家,病理学家、放射学家、儿科学家、基础科学家,然而其他的关节炎保健人员也做出了重要贡献。

《概要》系从美国风湿病协会(ARA)早年的前身——风湿病管理委员会的两个出版物延续而来。第一个是《什么是风湿症?》,系1928年出版;第二个是《风湿症概要》,系1932年由私人散发的。1934年美国风湿症管理委员会出版的,属于本系列的另一个刊物《风湿病概要,慢性关节炎》,一般被认做《概要》的第一版。内容是美国医学会(AMA)年会上专为一个关节炎科学展览散发而编写的一本小册子。这份启蒙材料的修订版被它的作者们定名为《关节炎概要第二版》,以《关节炎概要》的名称发表在1942年的《美国医学会杂志》上。《概要》的第三版到第七版,分别在1949(第三版),1953(第四),1958(第五),1964(第六),和1973年(第七)发表于美国医学会杂志。第八版(1983)和现在的新版系由关节炎基金会出版。

《概要》在美国全国和许多国家广泛选作教学之用。第八版由关节炎基金会为医学院校和医院提供80,000册以上,向医学生和住院生分发。《概要》第八版已经译成西班牙文、日文,

法文和中文。

第九版《概要》的主旨一如既往：对风湿性疾病进行完整合理和简明扼要的描述，特别着重于临床表现，发病机理，诊断和处理。我们希望本书能达到这个目的。欢迎对未来的版本提出建议，在许可条件下将认真考虑。

H. Ralph Schumacher, Jr. MD

蔡醒华 译

1. Stecher RM: The American Rheumatism Association—its origins, development and maturity. *Arthritis Rheum* 1:4-19, 1958
2. Rodnan GP: Growth and development of rheumatology in the United States: a bicentennial report. *Arthritis Rheum* 20:1149-1168, 1977
3. Jordan EP, et al: Primer on Arthritis. *JAMA* 119:1089-1104, 1942
4. McEwen C, et al: Primer on the Rheumatic Diseases. *JAMA* 139:1068-1076, 1139-1146, 1268-1273, 1949
5. Ragan C, Feldman HA, Clark WS, et al: Primer on the Rheumatic Diseases. *JAMA* 152:323-331, 405-414, 522-531, 1953
6. Crain DC, et al: Primer on the Rheumatic Diseases. *JAMA* 171:1205-1220, 1345-1356, 1680-1691, 1959
7. Decker JL, Bollet AJ, Duff IF, et al: Primer on the Rheumatic Diseases. *JAMA* 190:127-140, 425-444, 509-530, 741-751, 1964
8. Rodnan GP, Schumacher HR, Zvaifler NJ: Primer on the Rheumatic Diseases. *JAMA* 224:661-812, 1973
9. Rodnan GP, Schumacher HR, Zvaifler NJ: Primer on the Rheumatic Diseases. Richmond, Byrd Press, 1983

目 录

译者的话

引言	I
1. 风湿性疾病的历史	1
2. 关节炎相关的卫生组织	8
3. 结缔组织: 结构, 功能和代谢	10
胶原及其它蛋白	10
复合多糖	25
4. 关节: 结构和功能	29
5. 炎症介质	35
6. 补体系统	46
7. 自身抗体的分子生物学	50
8. 免疫机制在风湿病发病机理中的作用	56
9. 免疫遗传学	69
10. 风湿疾病的流行病学	77
11. 风湿病患者的检查	81
12. 关节穿刺术与滑液分析	87
13. 风湿性疾病的放射学诊断	96
14. 骨与关节放射性同位素检查	107
15. 关节镜与滑膜活检	109
16. 风湿病的分类	112
17. 类风湿关节炎	116
流行病学, 病因学, 类风湿因子, 病理学及发病机制	116
临床表现	122
治 疗	127
18. 系统性红斑狼疮	133
病理学与发病机制	133
临床表现	137
治 疗	145
19. 系统性硬化症及局部性硬皮病	151
20. 硬皮病有关的综合征	158
21. 多发性肌炎和皮肌炎	163
22. 全身性坏死性血管炎	168
23. 川崎氏病	177
24. 冷球蛋白血症	179
25. 风湿性多肌痛和颞(巨细胞)动脉炎	181

26. 干燥综合征	183
27. 淀粉样变性	187
28. 多软骨炎	190
29. 强直性脊柱炎和脊柱关节病	193
30. Reiter 综合征	199
31. 牛皮癣关节炎	203
32. 肠病性关节炎	205
33. 肠道短路术后发生的关节炎	208
34. 耶尔森菌关节炎	209
35. 急性风湿热及 Jaccoud 关节病	210
急性风湿热	210
Jaccoud 关节病	215
36. 儿童风湿病	216
非关节风湿病, 幼年类风湿关节炎, 幼年脊柱关节病	216
37. 成人发病型 Still 病	227
38. 骨关节炎	229
39. 神经病性关节病	237
40. 血友病性关节病	239
41. 感染性关节炎	242
细菌性	242
一些不常见的病原体	248
42. 莱姆病	252
43. 结节病	255
44. 白塞综合征	257
45. 家族性地中海热	259
46. 发作性风湿症	261
47. 痛风	262
高尿酸血症的发病机制	262
临床表现	267
治疗	271
48. 二水焦磷酸钙结晶沉积病	277
49. 磷灰石和其他未分类的钙结晶沉积病	283
50. 血色病	286
51. 威尔逊氏病的关节病	288
52. 黑酸尿症(褐黄病)	289
53. 内分泌疾病伴发的关节病	290
54. 高脂蛋白血症和关节炎	293
55. 与血液病和类脂质沉积病有关的关节病	295
56. 透析病人的肌肉骨骼问题	301

57. 纤维织炎——纤维肌痛综合征	303
58. 遗传性结缔组织病	308
59. 累及皮肤和关节的各种综合征	316
60. 免疫缺陷病发生的关节炎	320
61. 肥大性骨关节病	321
62. 骨和关节发育不良	324
63. 背部的疾患	328
64. 弥漫性特发性骨骼的骨肥厚	337
65. 骨坏死	338
66. 关节的新生物	345
67. 骨的Paget病	349
68. 一过性骨质疏松症	351
69. 局部性风湿痛综合征	352
70. 反射性交感神经营养不良综合征	370
71. 代谢性骨病	371
72. 异物性滑膜炎	375
73. 体育活动和职业性损伤	376
74. 抗风湿药物的临床药理学	382
75. 免疫抑制药物的应用原则	391
76. 关节内治疗	40 ₂
77. 关节炎的外科治疗	405
78. 风湿病患者的康复治疗	412
79. 风湿病的精神社会问题	420
80. 非传统疗法	424
附录:	431
1. 风湿病的诊断和分类标准	432
2. 类风湿关节炎的分类标准	432
3. 确定类风湿关节炎进展和病人功能状态的标准	436
4. 幼年类风湿关节炎的诊断标准	436
5. 指导风湿热诊断的Jones标准	438
6. 系统性红斑狼疮分类的修订标准	43 ₉
7. 急性痛风性关节炎的分类标准	440
8. 系统性硬化症(硬皮病)分类的初步标准	440
9. 治疗风湿病所用药物的结构式	441
10. 风湿病统一数据库	443

1. 风湿类疾病的历史

History of the Rheumatic Diseases

“rheuma”一词最早载于《希波格拉底全集》(Hippocratic corpus)的《人体解剖》(On the Locations in the Human Body)(公元前四世纪)。它属于病因学的体液论,在字义上表示“流动”(flowing)。在希腊医学里,“rheuma”和“卡他”(catarrhos),意即从脑髓“流下来”,互相通用。

风湿症(rheumatism)与关节病的联系最早是巴黎内科医生 Guillaume Baillou (Ballonius)(1558—1616)提出的。Baillou在他死后出版的著作《风湿症和背痛》(1642)一书中提出了这一见解。Baillou关于风湿症的概念依然认为是不同于卡他的有害的体液,症状不只限于肌肉骨骼系统。他生动地写道:“…在未能找出更合适的名称以前,倒不如把不确切地称做风湿症的情况,作为一种沉没感,就像舰船上(发生呕吐)的晕船病”。风湿病学家(rheumatologist)的名称是Bernard Comroe(1906—1945, Philadelphia)在1940年提出的。

古代的描述很少容许作出一个特定的现代诊断。若干世纪以来痛风和痛风素质就像今天所谓的关节炎不作专用名词使用。Thomas Sydenham(1624—1689, 伦敦)开始从风湿病混合体分离单个疾病的工作。Sydenham本人作为一个痛风的受害者,他把一种“主要侵犯青壮年”的急性热性多关节炎与痛风区别开来。他的描述大部分符合急性风湿热,但也提到可能使病人成为“…终身残废,四肢功能丧失,手指和拳骨呈结节状而且突出”的慢性期,可能是类风湿性关节炎。除了痛风(1633)和急性风湿病(1685)的描述而外, Sydenham还描述了St. Vitus舞蹈症(Sydenham氏舞蹈症, 1686), 在他的歇斯的里病(Hysterical Diseases, 1681)的讨论中, 他的描述可能有纤维织炎。

有些作者在十九世纪初认识到在单个疾病的辨别方面很少进展。例如, William Heberden(1710—1801)写道:“风湿症是一个通用名,代表许多种疼痛和痛苦,后者系由于极其不同的原因,但目前尚缺少特别的名称。此外,风湿症与某些有确定名称与分类的疾病常常难以区别。

痛 风

“Gutta”在中古医学里是脚痛(podagra)的同义语,其含义是“体液(液质)下流”成滴。脚受侵犯时称做podagra,腕部受累称chiragra,膝部受累称做gonagra。从公元前四世纪到十八世纪之末,对痛风的认识没有重大进展。在此两千年间盛行着两个概念:其一是本病主要发生于性成熟的男人(如同希波格拉底所提出的)。其二是饮食和性生活过度容易引起急性发作。大量的民间流传都是从这个认识而来的。

Antonj van Leeuwenhoek (1632—1723) 描述了痛风石中尿酸盐结晶的显微镜下外观(1684, Delft)。几乎是一个世纪之后,药剂师Carl W. Scheele(1742—1786)证明尿结石含有一种前所未有的有机酸(1776, Koping, 瑞典),最初命名为结石酸(lithic acid)。1797年在剑桥, William H. Wollaston(1766—1823)报告说痛风石的主要成分是“结石酸与矿物碱所形成

的一种中性化合物”。这一物质由法国化学家AF de Fourcroy(1755—1809)重新命名为尿酸(acide ourique),他也发现尿酸是正常尿液的一种成分(1798,巴黎)。

证明尿酸和痛风有更密切的联系是半个世纪以后的事,Alfred B. Garrod (1819—1909)发明一种定量分析法,可以测定痛风和肾功衰竭等高尿酸血症情况下血液的尿酸(1847,伦敦)。由于步骤繁琐未被采用。他在1854年建立了一种定性方法,使尿酸在一根细丝上沉淀的,也有人用过。Garrod的实验使他联想到:“在可疑的病例,难道不可以检查血液来决定疾病的性质?”。

Garrod还在痛风病人的皮下组织和关节软骨中查出尿酸。他假设痛风可能是由于肾脏排泄障碍或者尿酸生成增加,这些概念在Garrod的痛风专著发表(1859)一个世纪以后证明是正确的。1876年他假定急性痛风是尿酸钠在关节或邻近组织沉积而引起的。Max Fretidweiler (1871—1901)用尿酸钠微结晶皮下注射诱发实验性急性炎症(1899,莱比锡)。这一被遗忘的观察由Joseph L. Hollander和Daniel J. McCarty, Jr.(费城),以及J. Edwin Seegmiller(Bethesda)与其同事在1962年以相同的物质行关节内注射加以证实(参改文献1引用)。

测定尿液尿酸的重量分析法有很多,但没有一种灵敏到可以用于血液。后来用Folin与Denis(1912,波士顿)的比色测定法得以解决,但开始所得结果为实际含量的一半。通过各种改良改进了方法的灵敏度,但特异性的问题是用Praetorius和Poulsen(1949—1953,哥本哈根)所发展的酶分光光度测定法最后得到解决。

风 湿 热

虽然希波格拉底提到一种青年人的急性,游走性关节炎,在Sydenham(1665,见上文)之前一直没有出现真正描述风湿热的记载,而且一个世纪以上没有增添新的内容。David Dundas (1808,伦敦)发表了一篇有关“急性风湿患者心衰的完整描述,文中似乎是首次使用了风湿热这个名词。他结论说:“此种(心脏)病毫无例外地是风湿症的结果,或者与风湿症有关,提出有必要用风湿症解释胸内的问题”。

Matthew Baillie(1761—1823)和William C. Wells(1757—1817)两人都推崇 David Pitcairn(1749—1809)。他是另一位伦敦内科医生,首先指出“…罹患风湿症的人比别人更多发生器质性心脏病的症状”,(1788,未发表)。Baillie在他1797年的病理学教科书里提到患过急性风湿症的病人。“某些心脏瓣膜有骨化或增厚”。Wells在1810年证实了Dundas的临床发现,并补充了皮下结节的描述。Jean-Baptiste Bouillaud (1796—1881)结论说:“在大多数急性关节风湿有发热的病人,均患有不等程度的心脏浆膜纤维组织的风湿症…”(1840,巴黎),这个观察成为所谓“巧合定律”(law of coincidence)。Angel Money (1883,伦敦),描述了心肌肉芽肿,后经Ludwig Aschoff(1866—1942;1904,Marburg)详细描述。这种Aschoff结节(Aschoff nodule)后来被认为对风湿性心肌炎有诊断价值。

舞蹈症(Chorea)来源于希腊语舞蹈,由Paracelsus (1493—1541,瑞士)作为医学术语引用。Sydenham 1666年以St. Vitus舞蹈症的命名,准确无误地描述后来所谓的Sydenham舞蹈症。Richard Bright(1789—1858)似乎是把这样的动作和风湿热相联系的第一人(1831,伦敦),这个意见后来被George See(1818—1896)的流行病学研究证实(1850,巴黎)。

J. K. Fowler(1880,伦敦)报告说扁桃体炎是风湿热常见的一种先驱症。Frederick J. Po

ynton (1869—1943) 与伦敦的Alexander Paine在1900年虽然从风湿热病人的扁桃体分离出链球菌,它只被当作为致病体的几种细菌之一。Homer F. Swift(1881—1953)提出的假设认为风湿热是对链球菌的超敏反应(1928, 纽约),不过他认为非溶血性菌株是最可能的致病菌。Alvin F. Coburn(1899—1976)在纽约和WR Collis(1900—)在伦敦,于1931年分别发表流行病学调查报告,最后确定 β -溶血性链球菌为病原菌。EW Todd(1932, 伦敦)发现了抗链球菌溶血素成为免疫发病机理假设的第一个直接的证明。

类风湿关节炎

类风湿关节炎的首次描述通常归功于AJ Landré-Beauvais(1770—1840),他在其1800年的巴黎论文(Paris thesis)描述了9名妇女患有一种他认为是痛风的变异的疾病,因而称之为“原发性轻型痛风”(goutte asthenique primitive)。他认为这种病发生在有“原发性虚弱”的人并与贫穷有关。真性痛风一般发生在生活富裕和身体强壮的人。虽然类风湿关节炎以往可能比较少见,但肯定存在,被误诊为痛风。

Benjamin C. Brodie(1783—1862)对类风湿性关节炎有清楚的描述(1819, 伦敦)。他指出本病的典型的缓慢进程,不仅关节,连滑囊和腱鞘可受侵犯。他的最重要的贡献是认识到本病从滑膜炎开始,可以引起关节软骨的继发性破坏。

Jean-Martin Charcot(1825—1893)对痛风,风湿热,类风湿关节炎,和骨关节炎进行了出色的临床鉴别。不过,他觉得“对各种类型的风湿症之间不可能作出实际的区分。相反,往往能够证明它们都是从一个相同的原因发生的”。他继承了Landré-Beauvais的社会学上的错误,但他可能是第一个认识到类风湿关节并非罕见。他在1867年写道:“痛风在Salpetrière几乎没有发生过,反之,慢性风湿症在此则是最常见疾病之一;这种病在妇女中间以及社会的最低阶层中间,的确最为流行”。

AB Garrod在1858年把这种病命名为类风湿关节炎。他在1892年写道:“三十年前对关节病的研究使我认为,大多数当时所谓的‘风湿性痛风’和真正的痛风或者真性风湿症无关,他们有独自的病理学;如果情况确是如此,‘风湿性痛风’这个名称是双重错误。…我提出命名为‘类风湿关节炎’——既不会引起任何误会,而且暗示本病是具有风湿症某些外表的一种关节炎或者关节病……用畸形性关节炎[Rudolf Virchow(1821—1902)(1869, 柏林)作为本病的名称,也是正确的,尽管畸形在本病的早期决不是一个特征。‘风湿性关节炎’(rheumatic arthritis)一词,几乎或者一半和‘风湿性痛风’同样不妥,因为它包含的错误不过是从两个减为一个……”疾病分类学上的分歧在1922年英国卫生部(British Ministry of Health)采纳类风湿关节炎为正始命名以后,仍然继续存在。美国风湿病学会直到1941年方采取了这一步骤。

Gilbert A. Bannatyne(1896, 伦敦)发表了类风湿关节炎第一张x线照片。Joel E. Goldthwait(1866—1961)提出关节炎的第一个美国分类法,在诊断标准内包括放射线照像所见,用以鉴别“萎缩性”(atrophic)[类风湿(rheumatoid)]关节炎与“增生性”(hypertrophic)[骨(osteo)]关节炎(1904, 波士顿)。

Frank Billings(1854—1932)认为类风湿关节炎针对各种慢性局感染的一种反应(1921 芝加哥),根据这一假说终于发现了类风湿因子。Russell L. Cecil(1881—1965)等人(纽约)

受这种假说的启发进行细菌学研究, 作出结论(1929, 纽约)认为: 类风湿关节炎“是一种链球菌感染, 在大部分病例是生物学上一种特殊类型的菌株引起的”。他们相信他们已经从2/3的类风湿关节炎病人的血液或关节分离出这种链球菌, 并且发现半数类风湿关节炎病人的血清能使这类细菌混悬液产生凝集。Martin H. Dawson(1897—1945)后来证明这一现象是非特异性的, 他未能证实这些细菌学发现, 他证明类风湿血清能凝集多种细菌的混悬液(1932, 纽约)。

Erik Waaler(1940, 奥斯陆)研究补体结合时, 发现加有兔抗羊红细胞抗血清的绵羊红细胞可被某些类风湿血清凝集。当时正进行Q热血液学研究的Harry Rose实验室(1947, 纽约)对上述发现并无所知。该实验室一位患类风湿关节炎的技术员, 在用她自己的血清做对照试验时, 发现她的血清能凝集绵羊红细胞而且滴度很高。通过这一发现 Rose和Charles A. Ragan(1911—1976)建立了致敏羊红细胞凝集反应的诊断方法(1948)。已经设计了许多改进以提高其特异性和敏感性。应用最广的是Jacques M. Singer与Charles M. Plotz(1956, 纽约)描述的, 以人丙球蛋白致敏的聚苯乙烯乳胶颗粒混悬液方法(见参考文献5)。

幼年型慢性多关节炎

在George F. Still(1868—1941)关于“一种儿童的慢性关节病”的报告以前, 虽然已经有过几篇简短的描述, 他依然是最早对本病进行详细观察的人(1897, 伦敦)。Still描述了12例儿童所患的一种多关节炎, 认为应当与类风湿性关节炎区别, 另外有6例儿童患有一种疾病, 在临床上与成人所患的病不能区别。前一组特殊表现为淋巴肿大, 和脾肿大, 常常发生心包炎, 而且非常容易侵犯颈椎。Still还指出本病有发热和生长受阻现象。Eric L. Bywaters(1971, 伦敦)报告本病发生于成年的开始(见参考文献6)。

强直性脊柱炎

强直性脊柱炎的第一例临床报告是来自男人岛(Isle of Man)的一例男性患者(1831)。第一例女性患者是1856年在巴尔提摩描述的。俄国圣彼得堡的Vladimir von Bechterew(1857—1927)所发表的一系列文章引起了对本病的兴趣。他所描述的头几例是一位妇女和她的两个女儿。他曾假设本病的主要致病因素是一种遗传素质和创伤引起脊髓病。Adolf Strümpel(1853—1926; 1897, Erlangen)和Pierre Marie(1853—1940; 1898, 巴黎)不同意这种观点。他们认为脊柱炎是一种风湿病, 创伤或遗传对于发病都无关紧要。

尽管有许多关于本病的放射学变化的文章发表, 其特征性的骶髂关节消失一直到1934年方才有人描述(W. Krebs, Aachen)。虹膜炎的发生Bechterew(1893)和E. Fraenkel(1904, 汉堡)曾分别提及。认为它可能是强直性脊柱炎的一种表现, 乃是德国眼科医生 E. Kunz 和 E. Kraupa于1933年首先分别提出的。

强直性脊柱炎的心脏病的首次报告包括6例主动脉闭锁不全, 但这种异常当时被认为是过去所患风湿热的结果(L. Bernstein 与OJ Broch, 1949, 奥斯陆)。1956年Charles A. Hufnagel(华盛顿, 哥伦比亚特区)做过主动瓣人工瓣膜植入的最初100例主动脉闭锁不全的分析发表后, 人们才偶然注意到本病与主动脉闭锁不全的关系。在此100例中有5例患有强直性脊柱

炎,发生率远非机遇现象能够解释。

流行病学研究证明强直性脊柱炎发病有遗传素质,促使Lee Schlosstein等(洛杉矶)和Derek Brewerton等(伦敦)对此种病人的HLA抗原进行研究。两者在1973年报告他们的病人分别有96%和88%携带有现在被命名为HLA-B27的抗原。白种人群中由此抗原者不过4%到8%。这一强有力的相关的发现,大大地刺激了对组织相容性抗原与各种风湿病之间相关关系的许多研究。美国风湿病协会1963年决定采用强直性脊柱炎并摒弃类风湿性脊柱炎的命名,类风湿关节炎患者与强直性脊柱炎患者的型之间缺乏相关支持这个决定。

骨 关 节 炎

骨关节炎一词是John K. Spender(1886, Bath)所倡导,以代替类风湿关节炎,但不是用来代表它现在所指的疾病。骨关节炎的现代用法以及它与类风湿关节炎的临床鉴别是由Archibald E. Garrod(1857—1936; 1907, 伦敦)所确定的。除了骨关节炎发病年龄较大, Garrod还发现女性发病优势比在类风湿关节炎更加明显,并有遗传倾向。不过,他也不能做出可靠的鉴别。

随着Jonas H. Kellgren(1952, 曼彻斯特)关于“全身性骨关节炎”的描述,本病与类风湿关节炎的相似之处再次引起注意。首次的鉴别是由William Heberden(1710—1801, 伦敦)。他把手指上的结节与痛风石加以区别(1802年发表)。他的描述清楚地确定了“Heberden氏结节”。1805年John Haygarth(1740—1827)描述了主要发生于绝经后妇女的结节(nodosities)。不清楚他描述的是什么,因为他的病人发生的结节长在手指上不到1/5。1884年C J Bouchard(1740—1827)描述生在近端指间关节附近的结节,与Heberden所述在远端所见的相似。A. E. Garrod认为Heberden氏结节与骨关节炎有关。Robert M. (1972)证明指骨结节有很强的遗传素质和女性优势,但对结节与骨关节的其它特征的关系提出怀疑(1944, 克里夫兰, 见文献8)。

红 斑 狼 疮

Ferdinand von Hebra(1816—1880)描述了“……主要发生在面部, 颊部, 和鼻部, 分布类似蝶形的”一种皮疹(1845, 维也纳)。红斑狼疮(Lupus érythémateux)是由Pierre L A Cazeau(1795—1877)命名的一种皮肤病, 大概是盘型红斑狼疮(1851, 巴黎)。Moritz Kaposi(1837—1902)用它来区别皮肤表现, 但不用来鉴别这些表现和一种内脏疾病(1872, 维也纳)。

系统性红斑狼疮的许多内脏表现是William Osler(1849—1919)以渗出性红斑(exudative-erythema)的名称首次描述的(1895—1904, 巴尔提摩)。Emanuel libman(1872—1946)与Bee Ujain Sacks(1896—)为本综合征增添了非风湿性, 赘疣性心内膜炎(1924, 纽约)。Georg Baehr等(1887—1978)发表了23例尸检的研究, 这在当时是最大的病例系列, 并且描述了阳光照射使病情加重作用, 以及“白金圈”样肾小球病变(1935, 纽约)⁽⁹⁾。

LE细胞现象, 最初是在骨髓抽取物发现的, 由Malcolm M. Hargraves等作了描述(1948, 罗彻斯特, MN)。在阐明LE细胞现象形成机理的努力中, P. Miescher和M. Fauconnet(1956, 洛桑)观察到诱导LE细胞(形成)的因子, 经与分离的细胞核接触, 可以从血清被吸收, 因而

提出LE细胞因子是一种抗核抗体。George Friou(1958, West Haven, CN) 描述用荧光抗人球蛋白检测抗核抗体的方法(引自参考文献10)。

弥漫性胶原病一词系 Paul Klemperer(1887—1964, 纽约) 提出的。根据对系统性红斑狼疮与硬皮病的研究, 他的结论认为有某些“急性和慢性疾患, 其解剖特征是结缔组织的普遍性异常改变, 特别是细胞外成分的异常”。Klemperer是以Fritz Klinge(1927—1934, 莱比锡)的研究工作为依据的, 后者从他的病理学研究得出结论, 认为在风湿热与类风湿性关节炎的某些改变反映结缔组织中的紊乱。胶原疾病(collagen diseases)的概念很快地得到承认, 尽管它所包涵的疾病有多少还存在争议。经过William E. Ehrlich(1952, 费城)的建议, 结缔组织疾病(connective tissue diseases)的使用逐渐取代了胶原疾病(collagen diseases)。

系统性硬化症

G B Fantonetti(1791—1861)使用**硬皮病**(skleroderma)的名词描述一种不确知的皮肤病(1836, 米兰)。硬皮病的确切描述是从W D Chowne报告一例儿童(1842, 伦敦)和James Starin(1846, 伦敦)报告一例成人开始。1847年法国医生描述过几例, Elie Gintrac(1791—1877, Bordeaux)提出**硬皮病**(sclerodermie)的命名。

Maurice Raynaud(1834—1881, 巴黎)在1862年描述了以他本人命名的血管痉挛现象, 1863年他报告这种现象发生在一例硬皮病患者。Jonathan Hutchinson(1828—1913)指出Raynaud氏现象一律伴有硬皮病(1899, 伦敦)。Heinrich Auspitz(1835—1886)描述了由肾功衰竭引起的死亡(1863, 维也纳), 但是直至1952年(H. Moore与H. Sheehan, 利物浦), 一般认为肾脏受累发生在硬皮病是偶然的。Albrecht von Nottthafft(1899, 慕尼黑)描述了实质性与血管性肺硬化, Salomon Ehrmann(1903, 维也纳)提出咽下困难是由于食道发生了与在皮肤相同的病变。George Thibierge与RJ Weissenbach(1910, 巴黎)将钙质沉着的发生与硬化症联系在一起。尽管从CF Westphal(1833—1890, 1876, 柏林), 有过数次关于心肌纤维化的描述, 这一类型的心脏病在Soma Weiss(1899—1942)等人(1943, 波士顿)的研究以前, 一直未被认为是硬皮病的表现之一。有鉴于内脏受累在本病如此广泛, RH Goetz(1945, 开普敦)提出命名为**进行性系统性硬化症**(progressive systemic sclerosis)比**硬皮病**(scleroderma)(参考文献12)更为恰当。由于本病并非总是进行性的, “进行性”一字最近已被废弃。

多 肌 炎

尽管1875年Potain(巴黎)曾描述过一个确切的病例, 率先使用多肌炎这个名词的还是Ernst L. Wagner(1829—1888, 1886, 莱比锡)。Heinrich Unverricht(1859—1912)描述一例时(1891, Dorpat)采用了**皮肌炎**(dermatomyositis)的命名。皮肌炎和癌症之间的关联是Rudd Bezecny(1935, 布拉格)首次报告的, 两例病人中印象较深的是一位接受卵巢癌切除的妇女。尽管已有腹膜转移, 她的皮肤几天后转为正常, 肌病在随后的放射治疗中也有好转。

多 动 脉 炎 类

从多动脉炎最早的描述直到现在,在临床或病理方面有充分根据的有关本病各种类型的病因和数目,迄今仍存在争议。比较肯定的第一例是Karl Rokitansky (1804—1878)在关于动脉瘤的一般研究中所描述的(1852, 维也纳)。本例经Hans Eppinger (1846—1916; 1887, Graz)进行部分的显微镜复查。Adolf Kussmaul(1852—1902)和Rudolf Maier(1824—1883)发表一例附有尸检报告(1860, Freiburg)。由于发现大部分中,小动脉有动脉瘤样扩张,故称本病为**结节性动脉周围炎**(periarteritis nodosa)。Enrico Ferrari(1903, Trieste)在描述一例有严重动脉炎而无动脉瘤的患者采用了**结节性多动脉炎**(polyarteritis nodosa)的命名。

巨细胞动脉炎(giant cell arteritis)系Jonathan Hutchinson描述的(1890),并由Bayard Tl. Horton(1895—)等(1934, Rochester, MN)作为**颞部血管的动脉炎**(arteries of the temporal vessels)而重新发现。Heinz Klinger(1931, 柏林)报告了另一种局限型动脉炎,后来由Wegener (1936, 1939, Breslau)详细地描述,现在被称做Wegener氏肉芽肿。Jacob Churg与Lotte Strauss(1951, 纽约)描述的**过敏性肉芽肿**(allergic granulomatosis),是以支气管痉挛和嗜酸细胞增多为特征的一种变异⁽¹⁴⁾。

淋球菌关节炎和Reiter病

淋球菌关节炎和Reiter病的早期历史必须在一起考虑,因为,在Albert Neisser (1855—1914)发现淋球菌(1879, Breslau)以前,这两种疾病是无法鉴别的。关节炎与尿道炎之间的关联是FX Swediaur(1748—1826)首次描述的(1784, 巴黎)。当1883年,Luigi Petrone (Bologna)从两例男性患者的尿道分泌物查到淋球菌的时候,淋病已为人所共知。从一个婴儿的滑液,Heinrich Höck(1893, 维也纳)首次培养出淋球菌,次年Neisser从成人的滑膜液也培养成功。淋球菌尿道炎和关节炎一致的关系1894年在维也纳得到证实(Ernest Finger, 1896年发表)。把淋球菌关节炎患者关节液的培养物接种于一个男性的尿道,后者因之发生典型的尿道炎。

提示有关关节炎和尿道炎的早年的描述并不是淋球菌感染,根据之一是尿道炎并发的关节炎和/或眼部炎症经过完全没有症状的间歇可以复发。第一个这样的病例大概是Thomas Whately(1801, 伦敦)所报告的例子。Yvan (巴黎)在1806年发表的关于尿道,结膜,和滑膜炎症的一个报告,最近已被发现⁽¹⁵⁾。文中描述几个男性患有复发性尿道炎,结合膜炎,与关节炎的综合征。其中一人升年之内有九次发作。Adolf Vossius(1904, 德国)做了因菌痢而发病的第一例报告。

1916年Noël Fiessinger和Edgar Leroy发表了Somme前线法国部队中发生痢疾的报道,顺便简短地描述过一种“结合膜-尿道-滑膜综合征”,他们看到了4例。一星期之后Hans Reiter (1881—1969)发表了他和本人名字相联系的疾病的第一个报道,他的病人是巴尔干前线的一位德国军官,在一场痢疾以后患了尿道炎,结膜炎和有发热的多关节炎⁽¹⁶⁾。

Emil Vidal(1825—1893)描述一例男性,在患有被认为是复发性淋球菌关节炎的过程中,两次发生前所未见的角化过度性皮疹(1893, 巴黎)。Anatole Chauffard(1855—1932)和Geo.

rges Froin(1896, 巴黎)在描述这样一个病例时,把这种皮疹称做淋病性皮肤角化症(Keroderma blennorrhagica)。尽管支持淋球菌性病因的依据不多,Wiedmann(1934, 维也纳)首次提出淋病性皮肤角化症是Reiter病的一个表现,这个意见逐渐得到承认。

现在我们认识到有许多其他的疾病符合风湿类疾病的范畴。本章内所描述的仍然代表风湿病领域的主要内容。风湿病学在美国的发展最近已有文献复习⁽¹⁷⁾。

著者: Thomas G. Benedek, MD

译者: 蔡醒华

2. 与关节炎有关的卫生组织

Arthritis-Related Health Organizations

在像风湿病学这样的医学领域,医学与科学的进展依靠私人 and 政府经费资助的研究,以及旨在改善病人医疗条件与生活质量的许多活动。而这种经费提供又专赖钱财捐献、政治活动,以及对关节炎病人面临困难的普遍谅解等形式的公众支持。公众的支持则需要卫生专业人员和一般人士组织成协会,慈善机构,与其他团体去努力发动和争取。

代表关节炎病人的第一个成功的组织活动是1923年在巴黎成立的风湿病国际委员会(International Committee on Rheumatism)。三年以后该组织改为国际抗风湿联盟(Le Ligue Internationale contre le Rheumatisme),并开始致力为所有国家从事关节问题的医生和科学家成立专业团体。这个组织今天就是现在的国际抗风湿联盟(International League Against Rheumatism, ILAR)。它由60个国家的风湿病团体组成。下分为欧非(Europe and Africa, EULAR),泛美(the Americas, PANLAR),和亚/太(SEAPAL)等三个地区性联盟。最初,ILAR资助一系列国际科学年会。近年来ILAR的活动扩大到诸如疾病的国际命名,血清学试剂的国际标准等,并且翻译和分发了第八版《风湿性疾病概要》。

最初在欧洲所作的努力在美国产生了效果,那就是1928年成立了以费城Ralph Pemberton博士为首的美国风湿病控制委员会(American Committee for the Control of Rheumatism)。该委员会的活动在1932年主持召开了一次风湿性疾病的科学大会。两年之后美国风湿病协会(American Rheumatism Association, ARA)成立。ARA的主要任务是资助和主持每年一次(后改为二年一次)科学会议和制定最常见风湿性疾病的诊断标准。

1948年,关节炎和风湿病基金会(the Arthritis and Rheumatism Foundation)在著名工业家Floyd Odum的领导下宣告成立。这个非盈利性的私人卫生机构的主要宗旨是:向公众提供关节炎有关问题的咨询,为科学研究募集基金,与劝说联邦政府增加关节炎研究的科研经费。后一目的通过1950年建立国家关节炎与代谢疾病研究所已成为一项国家优先项目。

所有这些卓有成效的努力都是由于考地松在类风湿关节炎疗效的发现。在此以前,大多数普通人和医生都相信多数类型的关节炎是永远不能治愈的,因而认为这类研究消耗的资金必然是浪费。

自从1948年以来,关节炎基金会(即1965年改用的现名)募集资金的能力和在国家 and 地区两级对联邦立法与病人福利方面的影响都在稳步增长。从1965到1985年底ARA作为基金会

的一个部门进行活动。1965年卫生职业联合会(Allied Health Professions Section(1978年更名为关节炎卫生职业协会, Arthritis Health Professions Association)作为基金会第二个部门成立。这个组织为关节炎保健队伍(arthritis care team)的主要非医师成员,特别是护士,理疗与作业治疗师,以及社会工作者等发挥其专业与教育才能提供条件。

支持科学研究仍然是关节炎基金会最优先考虑的项目。由于国家卫生研究院(NIH)为关节炎研究提供的经费(1986年约为1亿美元)远远超过基金会提供的数量(在1986年约为650万美元),基金会已将工作重点放在那些不属于NIH支持的领域。因此研究培训一直是基金会的第1号优先项目。例如在1986年超过1000人曾接受研究训练。基金会在1973年为非医师卫生人员开办了一项研究人员培训计划。1976年NIH根据关节炎法案(the Arthritis Act)建立的多宗旨关节炎中心(Multipurpose Arthritis Centers)通过提供研究环境使本培训计划毕业生能有效地发挥才能,给予本计划以主要的支援。

关节炎基金会从一开始就集中力量说服国会和执行分会从更高的层次支持关节炎的研究。这种努力的一项主要成效是关节炎法在1975年获得通过。基金的活动最近又促成一个新的NIH研究所的建立,它就是国家关节炎,肌肉骨骼与皮肤病研究所(NIAMS),它的使命是加快这一医学领域内新知识发展的速度。

鉴于关节炎基金会在政府的影响已经增强,基金会已将注意力转向损害关节炎病人福利的其他问题,包括儿童关节炎专业知识的康复研究中心,以及职业康复服务。在美国的几个州里,关节炎基金会分会曾带头说服地方政府支持关节炎保健,研究和教育等各项计划。

对一般公众,关节炎病人和所有专业领域的卫生人员的教育是第三号优先考虑的工作。由于神奇疗法的宣传最容易使关节炎病人上当受骗,基金会在1960年发动了一次大规模的抵制江湖行骗医术的公众教育和政治活动。

近年来基金会已从强调纯属消极地解决这一问题转变为强调帮助关节炎病人自己作出正确的卫生决定。一种有效的工具是由Stanford大学Kate Lorig博士和她的同事创立的关节炎自助课程,关节炎病人通过用药,镇痛和锻炼等六次系列课程能够更好地支配他(她)自己的生活。截至1987年超过15,000人已经圆满地完成这门课程。基金会设在每个州的分会,有72处分会制定有类似的计划与服务。鼓励医师与其他卫生人员就近与当地的机构联系,熟悉他们并进行对病人服务。

1985年,曾经两年作为关节炎基金会一个职部门的美国风湿病协会(ARA)宣布独立,从事新的努力扶持风湿病学发展成为一个学科。ARA是最大的专业组织、以研究风湿性疾病,培养内科医师,照顾风湿病病人为宗旨。它拥有4,000多名医学博士,骨科医师和哲学博士。其主要活动是年度科学会议(是全世界同类之中规模和影响最大的会议)、地域性科学会议,并通过它的教育与风湿病学保健理事会的努力来改进医师的教育和专科及非专科医师的医疗质量。ARA的风湿病临床图片集多年来已经成为一种主要的教学辅导资料。经常的修订使这本图片集的内容包括最新的资料。《关节炎与风湿病》(Arthritis and Rheumatism)作为ARA的正式杂志,是世界上最大的和最有影响的风湿学科学刊物。

关节炎基金会和美国风湿病协会两个组织都为卫生人员,特别为负责大多数关节炎病医疗的基层专科医师提供最新的信息。《风湿性疾病概要》(Primer on the Rheumatic Diseases)在ARA的主持下由10页的专论发展为200页的书。关节炎基金会在1985年承担了本书的全部出版事宜。关节炎基金会出版《风湿性疾病公报》(Bulletin on the Rheumatic Diseases),每年