

MIANYI FENGSHIBING ZHENDUAN YU JIANBIE ZHENDUAN SHOUC

免疫风湿病 诊断与 鉴别诊断手册

■王金铠 主编



3. 21-62

4

03



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

免疫风湿病诊断与鉴别诊断手册

主 编 王金锐

副主编 魏 平 丁国瑾 张金巧

编著者 (以姓氏笔画为序)

丁国瑾	王金锐	邢莉民	宋晓宁
张金巧	孟建波	陈海英	林海英
赵驻军	顾 光	常英军	颉玉欣
魏 平			



人 民 军 医 出 版 社

People's Military Medical Publisher

北 京

图书在版编目(CIP)数据

免疫风湿病诊断与鉴别诊断手册/王金铠主编. —北京:人民军医出版社, 2003. 3

ISBN 7-80157-634-9

I. 免… II. 王… III. 免疫性疾病: 风湿病-诊断-手册 IV. R593.214-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 065814 号

人民军医出版社出版

(北京市复兴路 22 号甲 3 号)

(邮政编码: 100842 电话: 68222916)

北京国马印刷厂印刷

腾达装订厂装订

新华书店总店北京发行所发行

*

开本: 850×1168mm 1/32 • 印张: 3.75 • 字数: 69 千字

2003 年 3 月第 1 版(北京)第 1 次印刷

印数: 0001~4000 定价: 10.00 元

(购买本社图书, 凡有缺、倒、脱页者, 本社负责调换)

内 容 提 要

本书由经验丰富的专家根据多年临床诊治免疫风湿病的实践经验,并参阅国内外最新资料编写而成,内容包括5个部分:第一章为弥漫性结缔组织病;第二章为骨与关节疾病;第三章为系统性血管炎与血管炎综合征;第四章为其他系统疾病并发的骨关节病;第五章为免疫风湿病的临床诊断技术。全书以要点形式编排,内容新颖全面,文字简明扼要,鉴别诊断以表格形式出现,便于临床掌握应用。本书可供内科医师、从事免疫风湿病专业的研究人员、进修医师和医学院校实习医师参考阅读。

责任编辑 郭伟疆

目 录

第一章 弥漫性结缔组织病	(1)
第一节 系统性红斑狼疮	(1)
第二节 系统性硬化病	(3)
第三节 多发性肌炎和皮肌炎	(5)
第四节 脂膜炎	(7)
第五节 抗磷脂综合征	(9)
第六节 干燥综合征	(10)
第七节 重叠综合征	(12)
第八节 混合性结缔组织病	(12)
第九节 成人 Still 病	(14)
第二章 骨与关节疾病	(17)
第一节 类风湿性关节炎	(17)
第二节 费尔蒂综合征	(19)
第三节 少年型类风湿关节炎	(20)
第四节 强直性脊柱炎	(22)
第五节 未分化脊柱关节病	(24)
第六节 Reiter 综合征	(26)
第七节 银屑病关节炎	(26)
第八节 肠病性关节病	(27)
第九节 惠尔普病	(29)
第十节 骨质疏松症	(30)
第十一节 畸形性骨炎	(31)
第十二节 骨关节炎	(32)

第十三节	多发性软骨炎·····	(35)
第十四节	发作性风湿症·····	(36)
第十五节	骨坏死·····	(38)
第十六节	急性化脓性关节炎·····	(38)
第十七节	病毒性关节炎·····	(41)
第三章	系统性血管炎与血管炎综合征·····	(43)
第一节	巨细胞动脉炎·····	(43)
第二节	大动脉炎·····	(45)
第三节	结节性多动脉炎·····	(47)
第四节	川崎病·····	(50)
第五节	Wegener 肉芽肿病·····	(51)
第六节	Churg-Strauss 综合征·····	(54)
第七节	Henoch-Schönlein 紫癜·····	(55)
第八节	过敏性血管炎·····	(57)
第九节	低补体性荨麻疹性血管炎·····	(59)
第十节	冷球蛋白血症性血管炎·····	(60)
第十一节	贝赫切特病·····	(61)
第十二节	血栓闭塞性脉管炎·····	(63)
第十三节	血栓性静脉炎·····	(64)
第十四节	雷诺病·····	(65)
第四章	其他系统疾病伴发的骨关节病·····	(67)
第一节	神经源性关节病·····	(67)
第二节	压迫性神经关节病·····	(69)
第三节	痛风·····	(69)
第四节	焦磷酸钙沉积病·····	(72)
第五节	淀粉样变性·····	(72)
第六节	结节病·····	(73)
第七节	肥大性骨关节病·····	(75)

第八节	遗传性结缔组织病·····	(76)
第九节	血友病性关节病·····	(82)
第五章	免疫风湿病临床诊断技术·····	(84)
第一节	关节穿刺术及关节滑液检查·····	(84)
第二节	关节镜检查·····	(85)
第三节	骨关节 X 线检查 ·····	(85)
第四节	骨关节疾病的 CT、MRI 检查 ·····	(94)
第五节	放射性核素骨关节显像技术·····	(96)
第六节	免疫风湿病的实验室检查·····	(97)

第一章 弥漫性结缔组织病

第一节 系统性红斑狼疮

【诊断标准】

美国风湿病学会制定的系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)诊断标准:

1. 颊部红斑 遍及颊部或高出皮肤的固定性红斑,常不累及鼻唇沟部位。

2. 盘状红斑 隆起的红斑上覆有角质性鳞屑和毛囊栓塞,且病灶可有萎缩性瘢痕。

3. 光过敏。

4. 口腔溃疡 口腔或鼻咽部无痛性溃疡。

5. 关节炎 非侵蚀性关节炎,累及两个或两个以上的关节,关节肿痛或渗液。

6. 浆膜炎

①胸膜炎—胸痛、胸膜摩擦音或心包渗液。

②心包炎—心电图异常,心包摩擦音或心包渗液。

7. 肾脏病变

①蛋白尿, $>0.5\text{g/d}$ 或 $>(+++)$ 。

②管型—可为红细胞、血红蛋白、颗粒管型或混合管

型。

8. 神经系统异常 抽搐或神经症状,除外非药物或代谢紊乱,如尿毒症、酮症酸中毒或电解质紊乱所致。

9. 血液学异常

①溶血性贫血伴网织红细胞增多。

②白细胞 $<4 \times 10^9/L$ 。

③淋巴细胞 $<1.5 \times 10^9/L$ 。

④血小板 $<100 \times 10^9/L$ (除外药物影响)。

10. 免疫学异常

①狼疮细胞阳性。

②抗 ds-DNA 抗体阳性。

③抗 Sm 抗体阳性。

④梅毒血清试验假阳性。

11. 免疫荧光抗核抗体阳性,还可有补体 C_3 降低,皮肤狼疮带试验(非病损部位)或肾活检阳性。

具备上述 11 项中 4 项或 4 项以上者可以确诊。

【鉴别诊断】

本病主要应与混合结缔组织病(MCTD),系统性硬化(PSS),类风湿关节炎(RA)及多发性肌炎(PM)进行鉴别(表 1-1)。

表 1-1 SLE 与 MCTD、PSS、RA 及 PM 的鉴别要点

	SLE	MCTD	PSS	RA	PM
雷诺现象	+	+++	+++	罕见	+
指肿胀	罕见	+++	+++	罕见	罕见
食管动力低下	+	+++	+++	-	+

(续 表)

	SLE	MCTD	PSS	RA	PM
肺部疾病	+	+++	++	+	+
多关节炎	+++	+++	+	+++	+
	非侵蚀性			侵蚀性, 畸形	
淋巴结病	+++	++	罕见	罕见	罕见
严重肾病变	+++	+	++	罕见	罕见
弥漫硬化	罕见	+	+++	—	+
高球蛋白血症	+++	+++	+	+	+
U ₁ -RNP 抗体	+	+++	罕有	0	罕有
ANA	+++	+	+	罕有	罕有
Sm 抗体	+++	罕有	—	—	罕有
抗 ds-DNA 抗体	+++	罕有	—	—	罕有
低补体血症	+++	+	+	罕有	罕有

(丁国瑾)

第二节 系统性硬化病

系统性硬化病(systemic sclerosis)又名硬皮病(scleroderma, SCL)分两大临床类型:局限性硬皮病和系统性硬皮病。

一、局限性硬皮病(local sclerosis)

【诊断标准】

1. 儿童和青年女性多见。
2. 有界限清楚的斑块状或线状硬皮病损。
3. 无系统性硬皮病典型血清学和内脏受累表现。

【鉴别诊断】

局限性硬皮病的皮肤损害应与下列疾病鉴别(表 1-2)。

二、系统性硬皮病 (systemic sclerosis)

【诊断标准】

1. 以 20~50 岁多见,女性发病较多。
2. 手指及掌指关节及以上皮肤对称性增厚、绷紧和硬化,这类病变可累及整个肢体、面部、颈及躯干。患者手指伸屈受限、面部表情固定、张口闭口困难,胸部紧束感。
3. 内脏受累病症 常见有食管受累所致吞咽困难;心脏受累表现为心肌炎、心包炎或心内膜炎;肺部受累可发生广泛性肺间质纤维化;肾脏受累可发生硬化性肾小球炎。少数病例有多神经炎。
4. 血沉增快、荧光抗核抗体阳性率 95% 左右, Scl-70 抗体阳性。甲皱微循环示毛细血管襻模糊、数目减少、血流迟缓,多伴有出血点。
5. X 线检查 ①牙周膜增宽。②食管、胃肠道蠕动减少或消失。③指端骨质吸收。④肺纹理增粗或见小的囊状改变。⑤软组织内有钙盐沉积阴影。

表 1-2 几种常伴有局限性皮肤硬化疾病的鉴别诊断

	局限性硬皮病	斑萎缩	萎缩性硬化性苔藓
皮肤病变特征	界限清楚的斑块状硬皮病损	圆形或不规则形淡红色斑块→萎缩呈皮色或青白色,微凹或隆起,表皮起皱触之不硬	淡紫色发亮的扁平丘疹,表面有毛囊角质栓,有时发生水疱,逐渐出现皮肤萎缩

(魏 平)

第三节 多发性肌炎和皮肌炎

【诊断标准】

多发性肌炎 (polymyositis, PM) 和皮肌炎 (dermatomyositis, DM) 的诊断可参照 Maddin 等提出的诊断标准。

1. 肢带肌(肩胛带肌、骨盆带肌和四肢近端肌肉)和颈前屈肌呈现对称性软弱无力,有时伴吞咽困难和呼吸肌无力。

2. 肌肉活检示病变的横纹肌纤维变性、坏死、被吞噬、再生及单核细胞浸润等。

3. 血清肌酶(如 CK、AST、LDH、ALD)等增高。

4. 肌电图有肌源性异常。

5. 皮肤特征性皮疹,包括上睑紫红色和眶周为中心的水肿性紫红色斑;掌指关节和指间关节伸面的 Gottron 丘疹;甲根皱襞毛细血管扩张性红斑;膝肘关节伸面、上胸“V”字区鳞屑性红斑皮疹和面部皮肤异色病样改变。

判定标准:

确诊 DM:符合前 3~4 项以及第 5 项标准。确诊 PM:符合前 4 项,但无第 5 项标准。可能 PM、DM:符合前 4 项中的 2 项及第 5 项者,可能为 DM,若无第 5 项,则可能为 PM。

【鉴别诊断】

多发性肌炎和皮肌炎与系统性红斑狼疮和风湿性多肌痛、重症肌无力、进行性肌营养不良等相鉴别,见表 1-3、表 1-4、表 1-5。

表 1-3 皮炎炎与系统性红斑狼疮的鉴别

	皮炎炎	系统性红斑狼疮
皮疹	眶周水肿性紫红色斑和 Gott-ron 征, 异色病样皮疹, 甲根皱襞毛细血管扩张性红斑	蝶形红斑
受累脏器	近端肌肉为主	肾脏为主
特征性抗体	Mi-2	Sm ds-DNA
肌酶谱	升高	伴发 DM 时可升高
肌酸排泄量	升高	伴发 DM 时可升高
肌电图	肌源性异常	伴发 DM 时可异常

表 1-4 多发性肌炎与风湿性多肌痛鉴别

	多发性肌炎	风湿性多肌痛
发病年龄	任何年龄, 青年多见	多 50 岁以后
症状	四肢对称性近端肌无力	多为上肢近端肌无力、疼痛, 晨僵明显
肌酶谱	升高	正常
肌电图	肌源性异常	正常
肌活检	肌纤维变性坏死, 炎细胞浸润	正常或仅肌纤维间结缔组织炎性改变

表 1-5 多发性肌炎、皮炎炎、重症肌无力、进行性肌营养不良的鉴别

	多发性肌炎	皮炎炎	重症肌无力	进行性肌营养不良
皮肤损害	无	以眶周为中心的紫色浮肿性红斑, Gott-ron 征和甲根皱襞僵直扩张性毛细血管性红斑	无	无

(续 表)

	多发性肌炎	皮肌炎	重症肌无力	进行性肌营养不良
肌无力	对称性近端肌肉无力	同左	弥漫性, 在进行持久或重复运动后症状明显	多表现在下肢、肩胛带等, 常伴假性肌肥大
肌痛	有	有	无	无
血清肌酶	增高	增高	正常	增高
抗 AchR	阴性	阴性	阴性	增高
尿肌酸	增高	增高	正常	增高
肌活检	肌纤维肿胀变性、坏死、纤维化、钙化	同左		灶性坏死、空泡变性、NADH 染色可见肌纤维内虫蚀样变
肌电图	失神经现象。呈现不规则不随意的放电波形	同左	重复电刺激 (3Hz) 肌肉动作电位振幅衰减 10% 以上	主动收缩时呈干扰相, 动作电位减低, 时相缩短
遗传病史	无	无	无	有

(张金巧 宋晓宁)

第四节 脂膜炎

【诊断标准】

1. 脂膜炎 (panniculitis) 好发于 30~50 岁女性。
2. 皮下结节 成批发生 0.5~10cm 以上、中等硬度、境界清楚的皮下结节, 与皮肤粘连, 有触痛或自发痛。好发于四肢, 尤其是下肢, 对称分布。经数周、数月结节

可自行消退。留有局部皮肤凹陷及色素沉着。结节每隔数周或数月反复发作。

3. 发热常与皮肤结节的出现伴行,热型不定,持续1~2周。还可有乏力、食欲减退、肌肉和关节疼痛。

4. 可侵犯内脏脂肪而出现相应的症状。

5. 组织病理

①急性炎症期:脂肪变性坏死,嗜中性白细胞为主的炎症浸润。

②巨噬细胞期:病变区出现大量泡沫细胞,嗜中性粒细胞减少或消失。小血管增生,其内膜肿胀。

③纤维化期:浸润细胞减少、消失,胶原纤维大量增生致纤维化。

【鉴别诊断】

本病需与结节性红斑、硬结性红斑、皮下脂质肉芽肿病等鉴别。

①结节性红斑:春秋季节好发。结节多局限于小腿伸侧,疼痛及红肿明显,不破溃,消退后局部无凹陷萎缩。无内脏损害,全身症状轻微。

②硬结性红斑:慢性经过,结节暗红色,位于小腿屈侧,破溃后形成穿凿性溃疡。组织病理系结核性肉芽肿。

③皮下脂质肉芽肿病:多见于儿童,结节散在,消退后无萎缩和凹陷,无自发痛或仅有轻压痛,无发热等全身症状。

(丁国瑾)

第五节 抗磷脂综合征

抗磷脂综合征 (antiphospholipid syndrome, APS) 可分为原发性和继发性。APS 若继发于自身免疫性疾病者称为继发性 APS, 若无任何免疫性疾病则称为原发性 APS (PAPS)。

【诊断标准】

1. 多发生于年轻女性患者。
2. 血栓形成、习惯性流产、神经症状 (脑卒中发作、癫痫等)、肺动脉高压症、皮肤受累 (网状青斑、下肢溃疡、皮肤坏死、肢端坏疽)。

3. 实验室检查

- ① 抗磷脂抗体 (APA) 阳性。
- ② 抗心磷脂抗体 (ACA) 阳性。
- ③ 狼疮抗凝物质 (LA) 阳性。
- ④ Coombs 试验阳性。

【鉴别诊断】

抗磷脂综合征主要与血栓性血小板减少性紫癜 (TTP) 进行鉴别, 见表 1-6。

表 1-6 抗磷脂综合征与血栓性血小板减少性紫癜的鉴别

	APS	血栓性血小板减少性紫癜
性别	多见于女性	多见于女性
年龄	青壮年	青壮年
血栓形成特点	反复动静脉血栓	微血管内血栓
习惯性流产	女性多见	(-)

(续 表)

	APS	血栓性血小板减少性紫癜
肺动脉高压	(+)	(-)
神经精神症状	(+)	(+)
皮肤受累	(+)	(+)
微血管病性溶血	(-)	(+)
血片红细胞畸形率	(-)	>2%
抗磷脂抗体	(+)	(-)
抗心磷脂抗体	(+)	(-)
狼疮抗凝物	(+)	(-)

(王金钊)

第六节 干燥综合征

干燥综合征(Sjögren syndrome, SS)是一种外分泌腺受累为主的系统性自身免疫性疾病,如仅有外分泌腺受累,称为原发性 SS,若同时伴有其他免疫性风湿病损害或继发于此类疾病者,称之为继发性 SS。

【诊断标准】

干燥综合征的诊断参考欧洲诊断标准(1992):

1. 有 3 个月以上的眼干涩感,或眼有异物感,或每日需用 3 次以上的人工泪液。
2. 有 3 个月以上的口干症,或进食时需用水送下,或反复出现持续不退的腮腺肿大。
3. 滤纸试验 $\leq 5\text{mm}/5\text{min}$ 或角膜染色指数 ≥ 4 为阳性。
4. 下唇黏膜活检显示 ≥ 1 灶性淋巴细胞浸润 4mm^2