

国家医师资格
考试用书

2019


临床执业医师(含助理)资格考试 辅导讲义

(下册)

主编 程少贵

按新大纲全新编写
将必考点明确标出
以考题为指导方向
以过关为指导目标

考点与考题的全面整合

 人民卫生出版社



国家医师资格
考试用书

2019

临床执业医师(含助理)资格考试

辅导讲义

(下册)

主 编 程少贵

副主编 刘文娜 薛宏伟 艾春玲 周 翔

编 者 (以姓氏笔画为序)

王 侠	王敬华	方士英	艾春玲	朱贞祥	刘文娜	许 玲
李朝东	杨 瑞	杨华楠	吴 斌	余 真	张 旺	张万宜
张卫东	张兰青	陈传平	陈晓红	周 翔	周群英	赵晓晶
荣 峰	秦抗洪	袁宏毅	夏和先	徐茂红	郭 维	黄 梅
曹志国	常 青	彭 成	程少贵	程桐花	臧谋红	裴志强
薛宏伟	魏良桐					



人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

2019临床执业医师 (含助理) 资格考试辅导讲义:
全2册 / 程少贵主编. —北京: 人民卫生出版社, 2018
ISBN 978-7-117-27872-0

I. ①2… II. ①程… III. ①临床医学-资格考试-
自学参考资料 IV. ①R4

中国版本图书馆CIP数据核字(2018)第291983号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有, 侵权必究!

2019 临床执业医师 (含助理) 资格考试
辅导讲义
(上、下册)

主 编: 程少贵

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: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 河北新华第一印刷有限责任公司

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/16 总印张: 85

总 字 数: 3607 千字

版 次: 2019 年 1 月第 1 版 2019 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-27872-0

定价 (上、下册): 199.00 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市场营销中心联系退换)

目 录

上 册

第一章 心血管系统	1
第一节 心力衰竭	1
第二节 心律失常	10
第三节 心脏骤停	18
第四节 原发性高血压	23
第五节 冠状动脉性心脏病	32
第六节 心脏瓣膜病	48
第七节 感染性心内膜炎	61
第八节 心肌疾病	65
第九节 心包疾病和心脏损伤	69
第十节 休克	73
第十一节 周围血管疾病	80
第二章 呼吸系统	88
第一节 慢性阻塞性肺疾病	88
第二节 肺动脉高压与肺源性心脏病	94
第三节 支气管哮喘	100
第四节 支气管扩张	107
第五节 肺炎	110
第六节 肺脓肿(助理大纲无)	117
第七节 肺结核	120
第八节 肺癌	128
第九节 肺血栓栓塞症(助理大纲无)	134
第十节 呼吸衰竭	137
第十一节 急性呼吸窘迫综合征与多器官功能障碍综合征	142
第十二节 胸腔积液(包括助理血胸、脓胸)	146
第十三节 气胸	153
第十四节 肋骨骨折	158
第十五节 纵隔肿瘤(助理大纲无)	160
第三章 消化系统	164
第一节 食管、胃、十二指肠疾病	164
第二节 肝脏疾病	187

第三节 胆道疾病	208
第四节 胰腺疾病	214
第五节 肠道疾病	223
第六节 阑尾炎	241
第七节 直肠肛管疾病	245
第八节 消化道大出血	250
第九节 腹膜炎	254
第十节 腹外疝	260
第十一节 腹部损伤	265
第四章 泌尿系统	273
第一节 尿液检查	273
第二节 肾小球疾病	275
第三节 尿路感染	286
第四节 男性泌尿生殖系统感染	289
第五节 肾结核	290
第六节 尿路结石	293
第七节 泌尿、男性生殖系统肿瘤	297
第八节 泌尿系统梗阻	304
第九节 泌尿系统损伤	308
第十节 泌尿、男性生殖系统先天性畸形及其他疾病	312
第十一节 肾功能不全	314
第五章 女性生殖系统	322
第一节 女性生殖系统解剖	323
第二节 女性生殖系统生理	327
第三节 妊娠生理	331
第四节 妊娠诊断	338
第五节 产前检查与孕期保健	340
第六节 正常分娩	345
第七节 正常产褥	351
第八节 病理妊娠	354
第九节 妊娠合并内、外科疾病	379
第十节 遗传咨询、产前筛查、产前诊断(助理大纲无)	386
第十一节 异常分娩	387
第十二节 分娩期并发症	395
第十三节 异常产褥期并发症	400
第十四节 女性生殖系统炎症	402
第十五节 女性生殖器官肿瘤	408
第十六节 妊娠滋养细胞疾病	422
第十七节 生殖内分泌疾病	427
第十八节 子宫内膜异位症和子宫腺肌病	435
第十九节 盆底功能障碍性及生殖器官损伤性疾病	438
第二十节 不孕症与辅助生殖技术	440

第二十一节 计划生育	442
第六章 血液系统	451
第一节 贫血	451
第二节 白血病	462
第三节 骨髓增生异常综合征(助理大纲无)	468
第四节 淋巴瘤(助理大纲无)	469
第五节 多发性骨髓瘤(助理大纲无)	473
第六节 白细胞减少和粒细胞缺乏症	475
第七节 出血性疾病	476
第八节 输血	484
第七章 代谢、内分泌系统	494
第一节 内分泌及代谢疾病概述	494
第二节 下丘脑 - 垂体疾病	497
第三节 甲状腺疾病	505
第四节 甲状旁腺疾病(助理大纲无)	521
第五节 肾上腺疾病(助理大纲无)	522
第六节 糖尿病与低血糖症	528
第七节 水、电解质代谢和酸碱平衡失调	539
第八章 精神、神经系统	547
第一节 神经病学概论	547
第二节 周围神经病	553
第三节 脊髓病变	556
第四节 颅脑损伤	558
第五节 脑血管疾病	564
第六节 颅内肿瘤(助理大纲无)	573
第七节 颅内压增高	575
第八节 脑疝	577
第九节 帕金森病(助理大纲无)	579
第十节 偏头痛(助理大纲无)	582
第十一节 单纯疱疹性脑炎	584
第十二节 癫痫	585
第十三节 神经 - 肌肉接头与肌肉疾病(助理大纲无)	589
第十四节 精神障碍概述	592
第十五节 脑器质性疾病所致精神障碍	602
第十六节 躯体疾病所致精神障碍	604
第十七节 精神活性物质所致精神障碍	606
第十八节 精神分裂症	610
第十九节 心境障碍	615
第二十节 神经症性及分离(转换)性障碍	622
第二十一节 应激相关障碍(助理大纲无)	633
第二十二节 心理生理障碍(助理大纲无)	635

第九章 运动系统	641
第一节 骨折概论	641
第二节 上肢骨折	647
第三节 下肢骨折	651
第四节 脊柱和骨盆骨折	655
第五节 关节脱位与损伤	659
第六节 手外伤及断肢(指)再植	662
第七节 周围神经损伤	663
第八节 运动系统慢性疾病	665
第九节 非化脓性关节炎	672
第十节 骨与关节感染	673
第十一节 骨肿瘤	680

下 册

第十章 风湿免疫性疾病	687
第一节 风湿性疾病概论	687
第二节 系统性红斑狼疮	690
第三节 类风湿关节炎	693
第四节 脊柱关节炎	696
第五节 强直性脊柱炎	696
第六节 痛风	698
第十一章 儿科疾病	701
第一节 绪论	701
第二节 生长发育	703
第三节 儿童保健	707
第四节 营养和营养障碍性疾病	708
第五节 新生儿与新生儿疾病	718
第六节 遗传性疾病	733
第七节 风湿免疫性疾病	735
第八节 感染性疾病	742
第九节 小儿结核病	747
第十节 消化系统疾病	754
第十一节 呼吸系统疾病	764
第十二节 心血管系统疾病	775
第十三节 泌尿系统疾病	784
第十四节 血液系统疾病	792
第十五节 神经系统疾病	799
第十六节 内分泌系统疾病	805
第十二章 传染病、性传播疾病	809
第一节 传染病总论	809
第二节 常见传染病	814

第三节	性传播疾病	843
第十三章	其他	849
第一节	围术期处理	849
第二节	外科患者的营养代谢	857
第三节	感染	861
第四节	创伤和火器伤	870
第五节	烧伤	875
第六节	乳房疾病	879
第七节	中毒	886
第八节	中暑	895
第十四章	生物化学	898
第一节	蛋白质的结构与功能	898
第二节	核酸的结构与功能	901
第三节	酶	904
第四节	糖代谢	907
第五节	生物氧化	911
第六节	脂类代谢	912
第七节	氨基酸代谢	916
第八节	核苷酸代谢	919
第九节	肝生化	920
第十节	维生素	923
第十一节	遗传信息的传递(助理大纲无)	924
第十二节	蛋白质生物合成(助理大纲无)	926
第十三节	基因表达调控(助理大纲无)	927
第十四节	信号转导(助理大纲无)	928
第十五节	重组 DNA 技术(助理大纲无)	929
第十六节	癌基因与抑癌基因(助理大纲无)	930
第十七节	血液生化(助理大纲无)	930
第十五章	生理学	933
第一节	绪论	933
第二节	细胞的基本功能	934
第三节	血液	937
第四节	血液循环	940
第五节	呼吸	948
第六节	消化和吸收	953
第七节	能量代谢和体温	957
第八节	尿的生成和排出	959
第九节	神经系统的功能	962
第十六章	病理学	969
第一节	细胞、组织的适应、损伤和修复	969
第二节	局部血液循环障碍	973

第三节 炎症	977
第四节 肿瘤	980
第五节 心血管系统疾病	985
第六节 呼吸系统疾病	987
第七节 消化系统疾病	990
第八节 泌尿系统疾病	994
第九节 内分泌系统疾病	998
第十节 乳腺及女性生殖系统疾病	999
第十一节 常见传染病及寄生虫病	1003
第十二节 艾滋病、性传播疾病	1007
第十三节 免疫性疾病(助理大纲无)	1008
第十四节 淋巴造血系统疾病(助理大纲无)	1010
第十七章 药理学	1013
第一节 总论	1013
第二节 传出神经系统药	1014
第三节 中枢神经系统药	1020
第四节 心血管系统药	1026
第五节 利尿药与脱水药	1030
第六节 呼吸系统药	1032
第七节 消化系统药	1033
第八节 肾上腺皮质激素类药物	1033
第九节 抗生素	1036
第十八章 预防医学	1042
第一节 绪论	1042
第二节 医学统计学方法	1044
第三节 流行病学原理和方法	1054
第四节 临床预防服务	1071
第五节 社区公共卫生	1088
第六节 卫生服务体系与卫生管理	1103
第十九章 医学心理学	1109
第一节 医学心理学总论	1109
第二节 医学心理学基础	1112
第三节 心理健康	1123
第四节 心理应激与心身疾病	1125
第五节 心理评估	1129
第六节 心理治疗与心理咨询	1133
第七节 医患沟通	1140
第八节 患者的心理问题	1142
第二十章 医学伦理学	1145
第一节 伦理学	1145
第二节 医学道德的原则与规范	1149

第三节 医疗人际关系伦理.....	1154
第四节 临床诊疗伦理.....	1162
第五节 临终关怀与死亡伦理.....	1168
第六节 公共卫生伦理与健康伦理.....	1172
第七节 医学科研伦理.....	1174
第八节 医学新技术研究与应用伦理.....	1177
第九节 医务人员医学素质的养成.....	1182
第二十一章 卫生法规.....	1186
第一节 公共卫生法.....	1186
第二节 医疗法.....	1196
第三节 药事法.....	1219
第二十二章 医学微生物学(助理大纲无).....	1225
第一节 微生物基本概念.....	1226
第二节 细菌的形态与结构.....	1226
第三节 细菌的生理.....	1227
第四节 消毒与灭菌.....	1228
第五节 噬菌体.....	1228
第六节 细菌的遗传与变异.....	1229
第七节 细菌的感染与免疫.....	1229
第八节 细菌感染的检查方法与防治原则.....	1231
第九节 病原性球菌.....	1231
第十节 肠道杆菌.....	1233
第十一节 弧菌.....	1235
第十二节 厌氧性细菌.....	1235
第十三节 分枝杆菌.....	1237
第十四节 动物源性细菌.....	1238
第十五节 其他细菌.....	1239
第十六节 放线菌.....	1240
第十七节 支原体.....	1240
第十八节 立克次体.....	1241
第十九节 衣原体.....	1241
第二十节 螺旋体.....	1241
第二十一节 真菌.....	1242
第二十二节 病毒的基本性状.....	1243
第二十三节 病毒的感染与免疫.....	1244
第二十四节 病毒感染的检查方法和防治原则.....	1245
第二十五节 呼吸道病毒.....	1246
第二十六节 胃肠道病毒.....	1247
第二十七节 肝炎病毒.....	1248
第二十八节 黄病毒.....	1251
第二十九节 出血热病毒.....	1251
第三十节 疱疹病毒.....	1252
第三十一节 逆转录病毒.....	1252

第三十二节 其他病毒	1253
第三十三节 朊粒	1254
第二十三章 医学免疫学(助理大纲无)	1256
第一节 绪论	1256
第二节 抗原	1257
第三节 免疫器官	1258
第四节 免疫细胞	1258
第五节 免疫球蛋白	1260
第六节 补体系统	1262
第七节 细胞因子	1262
第八节 白细胞分化抗原和黏附分子	1263
第九节 主要组织相容性复合体	1263
第十节 免疫应答	1264
第十一节 黏膜免疫	1265
第十二节 免疫耐受	1266
第十三节 抗感染免疫	1266
第十四节 超敏反应	1267
第十五节 自身免疫和自身免疫病	1269
第十六节 免疫缺陷病	1271
第十七节 肿瘤免疫	1272
第十八节 移植免疫	1273
第十九节 免疫学检测技术	1274
第二十节 免疫学防治	1275
第二十四章 解剖学(助理大纲无)	1277
第一节 骨学	1277
第二节 关节学	1279
第三节 肌学	1281
第四节 消化系统	1284
第五节 呼吸系统	1288
第六节 泌尿系统	1290
第七节 生殖系统	1290
第八节 腹膜	1291
第九节 脉管系统	1292
第十节 感觉器	1300
第十一节 神经系统	1300
第二十五章 病理生理学(助理大纲无)	1302
第一节 疾病概论	1302
第二节 水、电解质代谢紊乱	1304
第三节 酸碱平衡和酸碱平衡紊乱	1308
第四节 缺氧	1311
第五节 发热	1313
第六节 应激	1315

第七节 缺血 - 再灌注损伤.....	1316
第八节 休克.....	1317
第九节 弥散性血管内凝血.....	1320
第十节 心功能不全.....	1321
第十一节 呼吸功能不全.....	1323
第十二节 肝性脑病.....	1325
第十三节 肾功能不全.....	1327

第十章 风湿免疫性疾病

考情分析

第十章 风湿免疫性疾病	2018年 考题数		近8年 考题总数		在本章所占 比重(%)		2019年出题 预测(题)	
	执业	助理	执业	助理	执业	助理	执业	助理
第一节 风湿性疾病概论	1	0	2	4	4.3	11.1	0	0
第二节 系统性红斑狼疮	1	2	14	11	29.8	30.6	2	1
第三节 类风湿关节炎	1	2	12	16	25.5	44.4	1	2
第四节 脊柱关节炎	0	0	0	0	0.0	0.0	0	0
第五节 强直性脊柱炎	2	0	14	4	29.8	11.1	2	0
第六节 痛风	1	1	5	1	10.6	2.8	1	0
合计	6	5	47	36	100.0	100.0	6	3

第一节 风湿性疾病概论

(一) 概念 风湿性疾病是泛指影响骨、关节及其周围软组织(如肌肉、滑囊、肌腱、筋膜及韧带等)的一组疾病,其病因可以是感染性、免疫性、代谢性、内分泌性、退行性、地理环境性、遗传性和肿瘤性等。风湿性疾病可以是系统性的,也可以是局限性的;可以是器质性的,也可以是功能性的。**包括各种关节炎在内的弥漫性结缔组织病是风湿病的重要组成部分,但风湿病不只限于弥漫性结缔组织病(注意:关节炎 \in 弥漫性结缔组织病 \in 风湿病)。**

弥漫性结缔组织病简称结缔组织病(CTD),是风湿性疾病中的一大类,具有以下特点:

1. 属自身免疫性疾病,免疫功能紊乱是其发病基础。
2. 病理基础为**血管和结缔组织的慢性炎症**。
3. **多系统损害** 病变常累及多个器官系统。
4. **血清中存在多种自身抗体**。
5. **对糖皮质激素和(或)免疫抑制剂治疗有较好的反应**。

经典例题 1 关于风湿性疾病的概念,说法正确的是

- A. 风湿性疾病就是自身免疫性疾病
B. 风湿性疾病就是指风湿性关节炎和类风湿关节炎
C. 结缔组织病是风湿性疾病的一部分
D. 风湿性疾病是结缔组织病的一部分
E. 风湿性疾病就是结缔组织病

(二) 分类 风湿性疾病有几百种,主要包括:

1. **弥漫性结缔组织病** 如**类风湿关节炎、系统性红斑狼疮**、干燥综合征、多发性肌炎/皮肌炎、系统性硬化病和系统性血管炎等。
2. **脊柱关节炎** 如**强直性脊柱炎**、银屑病关节炎、炎性肠病关节炎、反应性关节炎和未分化脊柱关节炎等。
3. **退行性变** 如**骨关节炎**。
4. **晶体相关性关节炎** 如**痛风、假性痛风**。
5. **感染相关性风湿病** 如**风湿热**等。
6. **肿瘤相关性风湿病** 原发性(滑膜瘤和滑膜肉瘤等)、继发性(多发性骨髓瘤和转移瘤等)。

7. 其他 如回纹型风湿症、骨质疏松及纤维肌痛症等。

经典例题 2 不属于弥漫性结缔组织病的是

- A. 系统性硬化病 B. 多发性肌炎 C. 强直性脊柱炎
D. 系统性红斑狼疮 E. 干燥综合征

经典例题 3 属于弥漫性结缔组织病的疾病是

- A. 强直性脊柱炎 B. 痛风关节炎 C. 类风湿关节炎
D. 未分化脊柱关节炎 E. 纤维肌痛综合征

经典例题 4 属于感染相关性风湿病的是

- A. 强直性脊柱炎 B. 痛风 C. 骨关节炎
D. 风湿热 E. 类风湿关节炎

(三) 病理特点 风湿性疾病的病理改变可以分为炎症性及非炎症性两种,而且由于不同的疾病常累及不同的靶组织,因此构成了疾病的特异性临床表现。在炎症性改变中,除痛风是由于尿酸盐结晶沉积在关节所导致的炎症性表现外,其余的大部分疾病是因免疫反应所致,表现为局部组织中大量淋巴细胞、巨噬细胞、浆细胞的浸润和聚集。血管炎是风湿病的一种常见的、共同的病理改变,血管炎症导致管壁增厚、管腔狭窄、局部组织缺血,因此出现相应的临床表现。

常见风湿性疾病的主要病理特点如下:类风湿关节炎为滑膜炎;强直性脊柱炎为附着点炎;系统性红斑狼疮为小血管炎;干燥综合征为外分泌腺体炎症;多发性肌炎/皮肌炎为肌炎;血管炎为大、中、小及动、静脉炎;骨关节炎为关节软骨变性;系统性硬化病为皮下纤维组织增生。

(四) 辅助检查 包括自身抗体、补体、滑膜组织和滑液等特异性检查。

1. 自身抗体的检测

(1) 抗核抗体(ANA)谱:是结缔组织病的筛查抗体,主要包括抗DNA、抗组蛋白、抗非组蛋白和抗核仁抗体四大类。不同类型的结缔组织病与不同的抗体相关,例如,抗Sm抗体和抗双链DNA抗体为系统性红斑狼疮的标记性抗体,干燥综合征与抗SSA和抗SSB抗体相关,肌炎/皮肌炎与抗Jo-1抗体相关,系统性硬化病与抗Scl-70抗体相关。

(2) 类风湿因子(RF):见于约70%的类风湿关节炎患者中,对诊断有一定帮助,但是RF的特异性较差,多种结缔组织病(如干燥综合征、系统性红斑狼疮、系统性硬化病等)、某些感染性疾病、肿瘤性疾病及5%的正常人群中也可以检测到RF的存在。

(3) 抗环瓜氨酸多肽抗体(抗CCP抗体):抗原成分为聚角微丝蛋白,对类风湿关节炎的诊断,尤其对早期类风湿关节炎的诊断有重要意义,敏感性为66%,特异性约为95%。

(4) 抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA):对血管炎,尤其是Wegener肉芽肿、显微镜下多动脉炎的诊断和活性判定有一定帮助,其中丝氨酸蛋白酶-3和髓过氧化物酶抗原成分与血管炎关系最为密切。

(5) 抗磷脂抗体:目前临床应用的抗体包括抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物和 β_2 -糖蛋白1,梅毒血清试验假阳性也提示存在抗磷脂抗体的可能性。抗磷脂抗体与动静脉血栓或栓塞、病态妊娠和血小板减少等临床表现有关。

自身抗体对CTD的早期诊断有重要价值,然而需要注意的是,各项检查的敏感性和特异性都有一定的局限性,检测技术本身也可能引起假阳性或假阴性结果,因此临床判断仍是诊断的基础。

2. 补体 血清总补体及补体C3、C4成分降低对系统性红斑狼疮的诊断和判断疾病活动性有一定意义。

3. 关节滑膜组织和滑液检查 通过关节镜可以直视关节结构的变化,配合滑膜组织活检则对各种关节炎的临床诊断和科学研究有重要意义。目前该技术应用于膝、踝和腕关节,甚至掌指关节。关节腔穿刺及关节液检查对鉴别化脓性关节炎与晶体相关性关节炎至关重要。

4. 影像学检查 传统X线、超声、CT与磁共振技术是风湿性疾病诊断和随访评价中的常用手段。

(五) 诊断 风湿性疾病的诊断主要依据患者的症状、体征、实验室检查、影像学检查及病理学结果。各种疾病均有其独立的分类标准及诊断标准,请参见本章各节。

(六) 治疗 风湿性疾病主要依赖于药物治疗。药物包括非甾体抗炎药、糖皮质激素和改善病情的抗风湿药三大类。

1. 非甾体抗炎药(NSAIDs) 主要作用机制是抑制环氧化酶(COX)的活性,使炎症介质前列腺素的产生减少。由于具有抗炎和镇痛作用,在风湿性疾病的治疗中得到广泛应用。

目前已知COX有两种同工酶,即COX-1和COX-2,其中COX-1为构成性表达,其产生的前列腺素主要存在于胃肠道黏膜、肾和血小板中,用于维持细胞和组织的正常功能;而COX-2为诱导性表达,所产生的前列腺素主要见于炎症部位,导致局部发生红、肿、热、痛。因此,抑制COX-2能够起到抗炎、镇痛的疗效,但是抑制COX-1则可能导致不良反应,如胃肠道不适,严重者可发生溃疡,甚至出血或穿孔。

的应用。它们选择性地抑制炎症过程中的一些炎性细胞因子或者免疫活性细胞,不仅可以减轻体内的炎症、控制骨质破坏,而且可以阻止疾病的进展。这些药物包括肿瘤坏死因子拮抗剂,如因利昔单抗、阿达木单抗、依那西普及国产重组人Ⅱ型肿瘤坏死因子受体-抗体融合蛋白。目前已有越来越多的生物制剂开始进行临床观察并陆续开始临床使用,为风湿性疾病的治疗带来了新的选择。

第二节 系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮(SLE)是一种**以多系统损害和多种自身抗体阳性为主要特点**的系统性自身免疫性疾病,在慢性病程中病情缓解和急性发作常交替发生。本病以青年女性多见。

(一)病因和发病机制 病因和发病机制目前仍不完全清楚,研究提示与遗传、雌激素和环境等多种因素有关。机体在内外因素的作用下,丧失了正常的免疫耐受,不能正确地识别自身组织与外来抗原(如病原体和药物等),从而产生了**自身免疫反应**。主要免疫反应过程包括吞噬细胞吞噬模拟外来抗原的自身抗原,通过抗原提呈细胞将抗原呈递给T淋巴细胞并使之活化,在T淋巴细胞的刺激下,**B淋巴细胞活化并产生大量的自身抗体,造成自身组织的损伤**。

自身抗体的产生可以针对多种组织或细胞结构,如细胞核成分、细胞膜和细胞质等,其中许多自身抗体都有明确致病作用,如抗双链DNA抗体与狼疮肾炎密切相关;抗血小板抗体及抗红细胞抗体导致血小板和红细胞破坏,临床出现血小板减少和溶血性贫血;抗SSA抗体经胎盘进入胎儿心脏引起新生儿心脏传导阻滞;抗心磷脂抗体引起血栓形成、习惯性流产和血小板减少。

SLE是一种免疫复合物病,**自身抗体(如抗双链DNA抗体)和相应的自身抗原(如DNA)相结合形成免疫复合物,沉积在肾脏则可能造成狼疮肾炎**。

经典例题1 与狼疮肾损害关系最密切的自身抗体是

- A. 抗SSA抗体 B. 抗dsDNA抗体 C. 抗SSB抗体
D. 抗Sm抗体 E. 抗RNP抗体

经典例题2 与动、静脉血栓形成及反复流产相关的自身抗体是

- A. 抗SSA抗体 B. 抗核抗体 C. 抗Sm抗体
D. 抗dsDNA抗体 E. 抗心磷脂抗体

(二)临床表现 SLE的临床表现多样,早期症状往往不典型。

1. 全身症状 活动期患者多有全身症状,如疲倦、乏力及体重下降等,约90%的患者在病程中出现发热。
2. 皮肤与黏膜 **80%患者有皮肤损害,其中蝶形红斑和盘状红斑最具有特征性**。此外,光过敏、网状青斑、口腔溃疡、脱发和雷诺现象也是SLE的常见表现。
3. 浆膜炎 半数以上患者在急性期有浆膜炎,包括胸膜炎、心包炎或腹膜炎。
4. 关节和肌肉 **关节痛和肌痛是SLE的常见症状**,关节痛多出现在手指、腕、膝和踝等关节,部分伴有肿胀,骨破坏少见。10%的患者因关节周围肌腱受损而出现Jaccoud关节病,**其特点为可复性非侵蚀性关节半脱位**。小部分患者在病程中出现股骨头坏死。
5. 肾脏 **几乎所有患者的肾脏组织都有病理变化**,约3/4的患者有临床表现。由于肾脏损伤造成尿毒症是SLE的常见死亡原因之一。
6. 心血管 **心包炎常见,但不会发生心脏压塞**。可有心肌损害或冠状动脉受累,严重者可发生心律失常、心肌梗死、心力衰竭,甚至死亡。SLE可出现瓣膜赘生物,称为Libman-Sack心内膜炎。
7. 肺 除胸腔积液外,可发生肺动脉高压和狼疮肺炎,包括间质性肺炎和弥漫性肺泡出血,后者病情凶险,病死率高。
8. 神经系统 又称神经精神狼疮。常表现为头痛、癫痫、性格改变、记忆力减退和认知障碍;重者可导致脑血管意外和昏迷。
9. 血液系统 血红蛋白下降、白细胞和(或)血小板减少在活动期SLE中常见,其中10%为溶血性贫血。
10. 抗磷脂抗体综合征 表现为动脉和(或)静脉血栓形成、习惯性流产和血小板减少。
11. 干燥综合征 约30%的SLE患者合并继发性干燥综合征。
12. 其他 20%的患者有**无痛性淋巴结肿大,病理上往往表现为淋巴组织反应性增生**,少数为坏死性淋巴结炎;约15%的患者有脾大,40%的患者有转氨酶异常,可以为自身免疫性肝炎;SLE累及平滑肌可以出现呕吐、腹泻、尿潴留症状;SLE还可以累及视神经或导致视网膜血管炎。

经典例题3 女,30岁。4年前血小板减少,2年前间断面部红斑伴低热。实验室检查:抗核抗体(+),抗心磷脂抗体(+),诊断系统性红斑狼疮。此次妊娠6个月,胎死宫内,同时出现左下肢深静脉血栓。考虑合并的疾病是

- A. 妊娠期高血压疾病 B. 干燥综合征 C. 弥散性血管内凝血
D. 抗磷脂综合征 E. 血管闭塞性脉管炎

经典例题 4 以下关于系统性红斑狼疮临床特点的描述,错误的是

- A. 常有光过敏 B. 盘状红斑为该病特异性皮疹之一
C. 血清中可检测出多种自身抗体 D. 关节受累常表现为侵蚀性关节炎
E. 育龄期妇女多见

(三) 免疫学检查

1. 自身抗体

- (1) 抗核抗体(ANA):几乎见于所有 SLE 患者中,但特异性低,阳性只能提示 CTD 可能,但是不能区分 SLE 抑或其他 CTD。
(2) 抗双链 DNA(dsDNA)抗体:是诊断 SLE 的重要抗体,与疾病活动性密切相关。
(3) 抗 Sm 抗体:是 SLE 的标记性抗体,特异性 99%,敏感性 30%。与疾病活动性无关。
(4) 抗 RNP 抗体:阳性率 40%,往往与雷诺现象有关。
(5) 抗 SSA 抗体:常见,往往与皮肤病变有关。抗 SSA 阳性的母亲所产婴儿易患新生儿红斑狼疮。
(6) 抗磷脂抗体:目前临床检测的有抗心磷脂抗体、狼疮抗凝物和 β_2 -糖蛋白 1,梅毒血清试验假阳性提示存在抗磷脂抗体。抗磷脂抗体对于诊断 SLE 和抗磷脂抗体综合征有意义。

2. 补体 可以检测总补体及补体 C3、C4 成分。补体低下不仅有助于 SLE 诊断,而且往往提示疾病处于活动期。

经典例题 5 与系统性红斑狼疮患者发生雷诺现象相关的自身抗体是

- A. 抗 sm 抗体 B. 抗 RNP 抗体 C. 抗 dsDNA 抗体
D. 抗 SSA 抗体 E. ANA

(6-7 题共用备选答案)

- A. 抗 SSA 抗体 B. 抗 Sm 抗体 C. 抗磷脂抗体
D. 抗 dsDNA 抗体 E. 抗 RNP 抗体

经典例题 6 虽为系统性红斑狼疮标记性抗体,但与疾病活动无关的自身抗体是

经典例题 7 与系统性红斑狼疮疾病活动密切相关的自身抗体是

经典例题 8 女,25岁。双手关节肿胀、疼痛2个月,面部蝶形红斑、发热1周。血白细胞 $2.1 \times 10^9/L$,血红蛋白 $90g/L$,血小板 $65 \times 10^9/L$;尿蛋白(++),红细胞(++)。胸部 X 线片示双侧少量胸腔积液。对明确诊断最有价值的检查是

- A. 手关节 X 线片 B. 骨髓穿刺 C. 胸腔穿刺
D. 肾脏穿刺活检 E. 抗核抗体谱

经典例题 9 诊断系统性红斑狼疮最有价值的自身抗体是

- A. 抗环瓜氨酸多肽抗体 B. 抗 Sm 抗体 C. 抗核抗体
D. 抗 SSA 抗体 E. 抗 Scl-70 抗体

(四) 诊断(标准)和鉴别诊断 目前普遍采用美国风湿病学会 1997 年推荐的 SLE 分类标准。该标准包括 11 项,符合 4 项或以上者,在除外感染、肿瘤和其他结缔组织病后,可诊断 SLE。其敏感性和特异性分别为 95% 和 85%。需要强调指出,患者在病初阶段,或许不具备分类标准中的 4 条,随着病情的进展方出现其他表现。在 11 条分类标准中,免疫学异常和高滴度抗核抗体阳性对诊断非常有意义。一旦发现这些异常,即使临床诊断不够条件,也应密切随访,以便尽早作出诊断、及时治疗(表 10-2)。

表 10-2 美国风湿病学会 1997 年推荐的 SLE 分类标准

1. 颊部红斑 两颧部位的固定红斑
2. 盘状红斑 片状,周边高起于皮肤,可有脱屑、色素脱失和萎缩
3. 光过敏 日光照射后出现皮疹,或原有皮疹加重
4. 口腔溃疡 口腔或鼻咽部溃疡
5. 关节炎 关节疼痛或伴肿胀,但极少出现骨质破坏
6. 浆膜炎 胸膜炎或心包炎
7. 肾脏病变 尿蛋白(+++)或大于 $0.5g/24h$,或出现管型尿