

现代风湿免疫病的 诊断与治疗要点

付冰冰 主 编

XIANDAI FENGSHI MIANYIBING DE
ZHENDUAN YU ZHILIAO YAODIAN



中国纺织出版社有限公司

国家一级出版社
全国百佳图书出版单位

现代风湿免疫病的 诊断与治疗要点

付冰冰 主 编

图书在版编目 (CIP) 数据

现代风湿免疫病的诊断与治疗要点 / 付冰冰主编.
-- 北京 : 中国纺织出版社有限公司, 2020.10
ISBN 978-7-5180-8027-4

I. ①现… II. ①付… III. ①风湿性疾病—免疫性疾病—诊疗 IV. ①R593.21

中国版本图书馆CIP数据核字 (2020) 第201235号

责任编辑: 樊雅莉 责任校对: 高 涵 责任印制: 王艳丽

中国纺织出版社有限公司出版发行
地址: 北京市朝阳区百子湾东里A407号楼 邮政编码: 100124
销售电话: 010—67004422 传真: 010—87155801
<http://www.c-textilep.com>
中国纺织出版社天猫旗舰店
官方微博 <http://weibo.com/2119887771>
北京玺诚印务有限公司印刷 各地新华书店经销
2020年10月第1版第1次印刷
开本: 889×1194 1/16 印张: 9.75
字数: 278千字 定价: 78.00元

凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页, 由本社图书营销中心调换

前 言

风湿免疫疾病是一组肌肉骨骼系统疾病，包括弥漫性结缔组织病及各种病因引起的关节和关节周围软组织疾病，致残率高且多系统受累，严重危害人类的健康和寿命，已引起社会的广泛关注。对于风湿性疾病引起残疾的患者，康复干预的重点主要是保留和恢复功能，以风湿病学家为主导和协调的多学科合作的治疗可以运用内科、手术、心理和物理治疗等各种手段进行康复治疗。

本书首先介绍风湿免疫疾病的相关基础知识，然后用较大的篇幅详细介绍常见风湿免疫疾病的诊疗，涉及风湿热、痛风、强直性脊柱炎、银屑病关节炎、类风湿关节炎、幼年特发性关节炎、系统性血管炎、重叠综合征和儿童风湿免疫疾病等。内容丰富，资料新颖，科学实用，可供风湿免疫科临床医师和相关科室医务人员参考使用。

由于参编人员较多，行文风格各异，叙述简繁不同，加之医学发展日新月异，书中疏漏在所难免，希望广大同仁不吝赐教，使图书修订时得以改进和提高。

编 者
2020年9月

目 录

第一章 风湿免疫病体格检查	1
第二章 风湿热	9
第一节 病因与发病机制	9
第二节 临床表现与诊断	10
第三节 治疗、预防及预后	17
第三章 痛风	21
第一节 病因与发病机制	21
第二节 临床表现与诊断	24
第三节 治疗	28
第四章 强直性脊柱炎	33
第一节 病因与发病机制	33
第二节 临床表现与诊断	34
第三节 治疗及预后	41
第五章 银屑病关节炎	45
第一节 病因与发病机制	45
第二节 临床表现与诊断	46
第三节 治疗及预后	49
第六章 类风湿关节炎	51
第一节 病因与发病机制	51
第二节 临床表现与诊断	53
第三节 治疗	57
第七章 幼年特发性关节炎	63
第一节 病因与发病机制	63
第二节 临床表现与诊断	66
第三节 治疗及预后	69
第八章 系统性血管炎	75
第一节 大动脉炎	75
第二节 巨细胞动脉炎及风湿性多肌痛	81
第三节 结节性多动脉炎	88
第四节 变应性肉芽肿性血管炎	93
第五节 韦格纳肉芽肿	98
第九章 重叠综合征	107
第一节 病因与发病机制	107
第二节 临床表现与诊断	110
第三节 治疗	115

第十章 儿童风湿免疫疾病	119
第一节 儿童系统性红斑狼疮	119
第二节 新生儿红斑狼疮综合征	125
第三节 幼年皮炎	127
第四节 硬皮病	133
第五节 未分化结缔组织病	140
第六节 混合性结缔组织病	141
第七节 干燥综合征	143
参考文献	145

风湿免疫病体格检查

风湿免疫病常累及全身多个系统，临床表现多种多样。体格检查简便易行，常能为风湿免疫病的诊断提供重要的资料和线索，并能为疾病之间的鉴别诊断提供重要依据，是重要而基本的物理学检查方法。

一、皮肤黏膜检查

1. 类风湿结节

好发于前臂伸侧和肘关节伸侧，也可见于手背、手指伸侧、膝关节、脊柱和头皮等处，主要在骨隆突处或易受压的部位。表现为0.3~3cm大小坚实的结节，呈正常肤色，无触痛，一般可推动，若与纤维组织粘连时则不能移动。有时结节可溃破。风湿热出现的皮下结节好发于四肢关节伸侧，尤其是手足背骨隆起处，也可见于枕后头皮和脊柱部位，为直径0.5~2cm大小的结节，正常肤色，质地坚实，无压痛。结节性多动脉炎的皮下结节，好发于下肢，为直径0.5~1cm大小的结节，表面皮肤发红或呈正常肤色，有时结节可沿血管走行分布，压痛，有时可破溃。

2. 红斑

在风湿免疫病中极为常见，且表现形式多样。面部蝶形红斑是系统性红斑狼疮的特征性皮损，典型者为面颊和鼻部呈蝶形分布的红色轻度水肿的斑片，皮损消退后不留瘢痕，可有暂时性色素沉着。病情活动时，有时躯干和四肢均可出现对称分布的红色或紫红色斑疹或斑片，可出现掌红斑和甲周红斑。有时可出现在指端和手掌，为紫红色斑丘疹，有时呈紫斑样，中心可有坏死。盘状红斑狼疮的皮损为好发于面部的边界清楚的紫红色浸润斑，表面有黏着性鳞屑，鳞屑下方有角栓。陈旧皮损中心有萎缩和毛细血管扩张，并可有色素沉着和色素减退。亚急性皮肤型红斑狼疮皮损泛发，呈对称分布，颈部、肩、上臂伸侧、前胸、背部好发，腰以下罕见。初始表现为红斑性斑疹或丘疹，逐渐发展为以下两种皮损类型中的一种：一为银屑病样或丘疹鳞屑型，表面有鳞屑，无角栓，鳞屑较厚时呈银屑病样外观；一为环状斑块型，边缘水肿隆起，外侧有红晕，内缀细小鳞屑。典型的亚急性皮肤型红斑狼疮皮损消退后不留痕迹，但若环状损害持续时间长，斑块中央有色素减退和毛细血管扩张，皮损可持续数月甚则留有瘢痕。

3. 皮炎

特征性皮损有如下几种：①眶周紫红色斑，伴或不伴有眼睑水肿，尤其是上眼睑的非凹陷性鲜红或黯紫红色斑，对皮炎的早期诊断有意义。②指关节、掌指关节和肘、膝关节伸侧有对称分布的紫红色斑和扁平丘疹，表面覆盖细小鳞屑，中心可有萎缩，毛细血管扩张。③面部有弥漫性红斑，额部、头皮、颈部、颈前V形区和躯干上方也可有紫红色斑。

4. 环形红斑

是风湿热常见的皮损，初起时为红斑或丘疹，中心消退后形成环形或多环形红斑。经数天皮损能自行消退，但新发疹成批出现，无明显自觉症状，皮损好发于躯干和四肢近端。环形红斑边缘隆起者称边缘性红斑，边缘不隆起者称环形红斑。

5. 成人斯蒂尔病

皮疹多伴随发热症状。初起为直径2~5mm的鲜红色、桃红色斑疹或斑丘疹，有的融合成片，压之

退色，皮疹多分布于颈部、躯干和四肢，消退后多不留痕迹，少数患者可出现荨麻疹样皮疹、痤疮样皮疹、湿疹、靶形疹、醉酒样皮损或出血点等。

6. 系统性硬化症

患者查体可见手指肿胀，皮肤紧贴于皮下组织，指腹萎缩变平，手指远端变细，指甲变小。指尖可见点状瘢痕，甚者手指呈半屈曲状，不能伸直。面部、颈部，甚至肢体、躯干皮肤肿胀，发亮，无皱纹，面部呈假面具样，缺乏表情。鼻尖、口唇变薄，张口受限，口周有放射状沟纹。有时面部可有扩张的毛细血管。

7. 白塞病

口腔溃疡可见于唇黏膜，舌、颊黏膜，软腭，硬腭，齿龈和扁桃体，为直径2~10mm、圆形或不规则形状、深浅不一的溃疡，底部或有淡黄色覆盖物，周围见红晕。外生殖器溃疡，男性主要发生于阴囊、阴茎、龟头和尿道口，女性以大小阴唇受累多见，也可见于阴道和宫颈，溃疡较深，可见瘢痕。

二、淋巴结检查

各种风湿免疫病活动期均可有淋巴结肿大，应注意与其他疾病鉴别。

1. 淋巴结结核

多发生在儿童和青少年，少数为中年女性，可为原发性或转移性结核。初起查体仅可触及单个或少数散在淋巴结增大，活动而无粘连，质地较硬，可有轻触痛。随着病情发展可有淋巴结周围炎，淋巴结相互粘连，融合成团，不活动，周围组织可见红肿、压痛，并可能见到溃疡或瘘管，常有豆渣样或米汤样脓液流出。晚期可见溃疡边缘皮肤黯红、潜行，肉芽组织苍白、水肿。增大的淋巴结比较固定，融合成串珠状是淋巴结结核的特征。

2. 淋巴瘤

浅表及深部淋巴结均可肿大。浅表淋巴结触诊可触及颈部或锁骨上淋巴结、腋下淋巴结肿大，可活动，也可互相粘连融合成块，若病情早期，淋巴结较软，触诊可为软骨样感觉，病情晚期质地较硬。腹部查体可触及肝脏、脾脏肿大。

3. 传染性单核细胞增多症

儿童及青少年多见，但近年来成人发病逐渐增多。淋巴结轻或中度肿大，以颈部为甚，腋下、腹股沟次之。多不对称，肿大淋巴结直径很少超过3cm，中等硬度，无粘连及明显压痛，肠系膜淋巴结受累时可有腹部压痛。另外，部分患者查体可见皮疹，眼睑水肿，扁桃体肿大，上覆盖灰白色膜状物，咽后壁有白色分泌物，肝脾肿大。

三、骨关节的检查

在风湿免疫病的体格检查中以骨关节的检查最为重要。以下将按照各部位骨关节的顺序分别予以介绍，并结合常见的风湿免疫病加以鉴别区分。

（一）肩关节

正常双肩为对称的圆弧形，由肩胛骨关节盂和肱骨头组成。肩关节为人体运动最灵活的关节，正常的活动范围为前屈90°、后伸45°、外展90°、内收45°、内旋90°、外旋45°，肩外展超过90°时为上举。

1. 望诊

嘱患者脱去上衣，取坐位或站立位，观察肩关节外形，注意肩关节是否对称，有无肿胀、积液、畸形等。若肩部弧形消失成直角，为“方肩”畸形，多见于肩关节脱位或三角肌萎缩。若肩部一侧高一侧低，可见于肩关节脱位、脊柱侧弯。

2. 运动检查

检查肩关节运动情况时，先用一手固定患者肩胛骨，嘱患者做主动活动，再持患者前臂做多个方向的被动活动。肩关节外展时即出现疼痛，但仍可外展，多见于肩关节炎。轻微外展即感疼痛，见于肱骨或锁骨骨折。肩关节各方向活动均受限的，称冻结肩，见于肩关节周围炎。外展达60°~120°感疼痛，

超过 120° 则消失为冈上肌腱炎。

3. 触诊

肩部多种疾患可在肩关节周围出现压痛点，如肱骨结节间的压痛提示肱二头肌长头腱鞘炎，肱骨大结节压痛提示冈上肌腱损伤，肩峰下内方压痛提示肩峰下滑囊炎。

4. 特殊检查

(1) 搭肩试验（杜加斯征）：令患者屈肘 90° 并用手触摸对侧肩部，若手能搭到对侧肩部，且肘部能贴近胸壁为正常。若手能搭到对侧肩部，肘部不能靠近胸壁，或肘部能靠近胸壁，手不能搭到对侧肩部，均属阳性征，可见于肩关节脱位。

(2) 肩周径测量试验（卡拉威试验）：用软尺从肩峰绕过腋窝测其周径。肩关节脱位时，由于肱骨头移位后与肩胛骨重叠，故周径增大。需将患侧与健侧做对比。

（二）肘关节

正常肘关节双侧对称，由肱尺关节、肱桡关节、桡尺近侧关节 3 个关节组成。当前臂完全旋前时，上臂与前臂成一直线，当前臂完全旋后时，上臂和前臂两纵轴间有 10° ~ 15° 夹角，称为携物角。正常肘关节活动范围为屈曲 135° ~ 150°，过伸 5° ~ 10°，旋前 80° ~ 90°，旋后 80° ~ 90°。

1. 望诊

观察肘关节时，嘱患者将两侧肘关节完全伸直，掌侧向前，左右对比观察两侧是否对称，注意有无肿胀、畸形、结节等。肘关节积液、滑膜增生、骨折时均可见到肿胀。肱骨内髁骨折时携物角增大，称为肘内翻畸形。肱骨外髁骨折时携物角减小，称为肘外翻畸形。鹰嘴向肘后方突出，可见于肘关节脱位时。肘窝上方突出，可见于髁上骨折。肘窝外下方向桡侧突出，可见于桡骨头脱位。类风湿关节炎可形成梭形畸形。

2. 触诊

检查者以拇指置于患者鹰嘴旁沟之间，另外的一个或两个手指置于对应的鹰嘴内侧沟，令肘部放松，检查肘关节运动情况。若在鹰嘴和尺骨近端的伸侧触到结节，多为类风湿结节。鹰嘴上突肿胀，可见于鹰嘴滑囊炎。

3. 特殊检查

(1) 腕伸肌紧张试验（Mill 征）：令患者伸直肘关节，腕关节屈曲的同时前臂旋前，若肱骨外上髁处疼痛为阳性，见于肱骨外上髁炎。

(2) 伸肌紧张试验（Cozen 试验）：令患者握拳屈腕，检查者按压其手背，嘱患者对抗阻力伸指及伸腕关节，若肱骨外上髁处疼痛为阳性，多见于网球肘。

(3) 屈肌紧张试验：令患者用力握住检查者的手指，强力伸腕握拳，做对抗运动，若肱骨内上髁处疼痛为阳性，多见于肱骨内上髁炎。

（三）腕关节及手关节

腕关节由桡骨、尺骨与腕骨之间多个关节连接而成。正常腕关节活动范围为背伸 70° ~ 80°、屈腕 80° ~ 90°、桡偏运动 20° ~ 30°、尺偏运动 40°。手的休息位为腕关节背伸 10° ~ 15°，并有轻度尺偏，手的掌指关节及指间关节半屈曲，拇指轻度外展，指腹接近或触及示指远端指间关节的桡侧，第 2 ~ 第 5 指的屈度逐渐增大，呈放射状指向舟骨。手的功能位为腕背伸 20° ~ 30°，拇指充分外展，即掌指关节及近端指间关节半屈曲，而远端指间关节微屈曲。

1. 望诊

观察腕关节有无肿胀、畸形、肌肉萎缩等。应注意鉴别导致腕部肿胀的原因，腕关节肿胀发展迅速，时肿时消，呈对称性，多见于类风湿关节炎；全腕肿胀显著，红热明显，可见于急性化脓性腕关节炎；梭形肿胀，不红不热的可见于腕关节结核；腱鞘炎所致肿胀通常凸出较局限，可随手指屈伸而改变。常见的腕关节畸形有腕下垂、猿掌、餐叉样畸形等。骨性关节炎多见于中年以上患者，远端指间关节出现骨性隆起的，称为 Heberden 结节。类风湿关节炎可见近端指间关节梭形肿胀。

2. 触诊

检查者将患者腕关节置于拇指与其余手指之间，触诊腕关节的两面，注意有无肿胀、触痛、畸形等。腱鞘囊肿可在腕关节背面的伸肌肌腱之间触及囊性肿大。狭窄性腱鞘炎可在桡骨茎突附近出现压痛。尺骨半脱位可见于类风湿关节炎晚期，在腕背部触及骨性凸出。

3. 叩诊

嘱患者握拳尺偏，用叩诊锤叩击第三掌骨头部，出现疼痛者为阳性，多见于舟骨骨折或月骨骨折。

4. 特殊检查

(1) 握拳试验：患者将拇指放在掌心中握拳，检查者握住患者手部向尺侧屈腕，若桡骨茎突部出现疼痛者为阳性，见于桡骨茎突狭窄性腱鞘炎。

(2) 屈腕试验：患者极度屈曲腕关节，短时间内即引起手指麻木疼痛者为阳性，见于腕管综合征。

(3) 屈指试验：使患者掌指关节略为过伸，屈曲其近端指间关节，近端指间关节不能屈曲者为阳性，可能是内在肌紧张或是关节囊挛缩。

(四) 脊柱

正常脊柱有4个生理弯曲，即颈曲、胸曲、腰曲、骶曲。由于年龄、运动训练、脊柱结构差异等因素影响，脊柱活动范围存在较大的个体差异。决定脊柱活动的主要为颈椎和腰椎。

1. 望诊

脊柱过度后弯称为脊柱后凸，多发于胸椎，常见于强直性脊柱炎、脊柱退行性变、佝偻病等。脊柱过度向前凸出性弯曲，称为脊柱前凸，多发于腰椎，可见于髋关节后脱位、髋关节结核、大量腹腔积液等。脊柱离开后正中向左或右偏曲称为脊柱侧凸，多发于胸椎、腰椎或胸腰结合处，可见于椎间盘突出、先天脊柱发育不全、各种原因造成的胸廓畸形等。

2. 触诊

嘱患者取端坐位，检查者以右手拇指从枕骨粗隆开始自上而下逐个按压脊椎棘突及椎旁肌肉，出现压痛的部位可能存在病变。所用压力由轻至重以判断压痛点是位于浅层还是深层。胸腰椎病变在相应脊椎棘突有压痛，椎旁压痛多为肌纤维炎或劳损。

3. 叩诊

直接叩击法是用中指或叩诊锤垂直叩击各椎体的棘突。间接叩击法嘱患者取坐位，检查者左手掌置于患者头部，右手半握拳叩击左手背。叩击痛的部位多为病变部位。

4. 运动检查

包括脊柱前屈、后伸、左右侧屈及旋转运动等。可测量以下指标。

(1) 腰椎活动度试验：令患者直立，在背部正中中线髂嵴水平作一标记为零，向下5cm做标记，向上10cm再做另一标记，然后令患者弯腰（保持双膝直立），测量两个标记间的距离，若增加少于4cm，提示腰椎活动度降低。

(2) 指—地距：患者直立，弯腰伸臂，测指尖与地面距离。

(3) 枕—墙距：令患者靠墙直立，双足跟贴墙，双腿伸直，背贴墙，收腹，眼平视，测量枕骨结节与墙之间的水平距离，正常应为0。如枕部不能贴墙，为异常。

(4) 胸廓活动度：患者直立，用刻度软尺测第4肋间隙水平（妇女乳房下缘）的深呼吸和深吸气之胸围差。小于2.5cm为异常。

5. 特殊检查

(1) 臂丛神经牵拉试验：患者取坐位，头微屈，检查者一手置于患侧头部，另一手握患侧腕部做相对牵引，若患肢出现放射疼痛、麻木为阳性。多用于颈椎病的检查。

(2) 椎间孔挤压试验：患者取坐位，头偏向患侧，检查者用手按住患者头顶向下加压，若出现放射性疼痛为阳性。多用于颈椎病的检查。

(3) 椎间孔分离试验：检查者一手托患者颈下，另一手托枕部，逐渐向上牵引头部，若患者感到颈部和上肢的疼痛减轻为阳性。多见于颈椎椎间孔狭窄、神经根受压时。

(4) 吸气转头试验：患者取坐位，昂首转向被检查一侧，深吸气后屏住呼吸，检查者用手指触摸患者桡动脉，若感到桡动脉搏动明显减弱或消失者为阳性。常见于前斜角肌综合征等。

(5) 直腿抬高试验：患者仰卧，两腿伸直，分别做直腿抬高动作，若上抬受限，同时有下肢放射性疼痛则为阳性，说明有坐骨神经根受压。

(6) 健肢抬高试验：患者仰卧，抬高健肢，患侧产生腰痛或伴有下肢放射痛者为阳性。多见于中央型腰椎间盘突出症。

(7) 拾物试验：在地上放物品，嘱患者去拾，如骶棘肌有痉挛，患者拾物时只能屈曲两侧膝、髋关节而不能弯腰，多见于下胸椎及腰椎病变。

(五) 骨盆

骨盆由骶骨、尾骨和髌骨组成。人直立时骨盆前倾，两侧髂前上棘和耻骨结节位于同一冠状面上。正常骨盆倾斜角，男性倾斜角为 $50^{\circ} \sim 55^{\circ}$ ，女性倾斜角为 $55^{\circ} \sim 60^{\circ}$ 。

1. 望诊

患者取站立位，从前面观察两侧髂前上棘是否等高，是否有倾斜；从侧面观察骨盆有无前倾；从后面观察两侧髂后上棘是否等高。

2. 触诊

骨盆触诊时，患者取站立位。首先触诊髂嵴、髂前上棘、髂前下棘，注意两侧是否等高，有无压痛。后触诊耻骨结节、耻骨联合、耻骨上支及下支，注意有无压痛及骨轮廓改变。侧面触诊股骨大转子，两侧是否等高，局部有无触痛。后面检查髂后上棘，两侧是否等高，骶髋关节处有无压痛，骶骨后面骨轮廓有无改变，尾骨有无压痛。屈曲髋关节，检查坐骨结节骨轮廓有无改变。

3. 特殊检查

(1) 骨盆挤压分离试验：患者仰卧位，检查者两手置于髂骨翼两侧，同时向中线挤压骨盆，若发生疼痛为阳性，提示骨盆有骨折或骶髋关节有病变。

(2) 4字试验：患者仰卧，屈膝、屈髋，将小腿横置于另一侧膝关节上，双下肢呈4字形，检查者一手放在髂前上棘前固定骨盆，另一手放在患者屈曲的膝关节内侧下压，若骶髋关节处出现疼痛为阳性。提示骶髋关节病变。

(3) 床边试验：患者仰卧，一侧臀部位于床外，让该侧下肢在床边下垂，检查者按压使其髋后伸，同时按压另一侧膝关节，使之尽量屈髋、屈膝，若骶髋关节出现疼痛为阳性。提示骶髋关节病变。

(4) 单髋后伸试验：患者俯卧位，下肢伸直，检查者一手按住患者骶骨背面，另一手向上提起一侧下肢，使髋关节被动后伸，若骶髋关节处疼痛为阳性。提示骶髋关节病变。

(5) 髋关节过伸试验（伸髋试验）：患者俯卧，检查者一手压住患侧骶髋关节，一手将患侧膝关节屈至 90° ，握住踝部，向上提起，使膝过伸，此时必扭动骶髋关节，如有疼痛即为阳性，此试验可同时检查髋关节及骶髋关节的病变，其意义同4字试验。

(6) 卧床翻身试验：骶髋关节炎的患者，常喜健侧卧位，下肢屈曲，否则多引起病变部位疼痛。翻身时病变部位疼痛加重，故常以手扶持臀部，或请旁人帮助才能翻身。

(7) 骶髋关节定位试验：患者仰卧，检查者抱住其两膝后部，使髋关节屈曲至 90° 位，其小腿自然地放在检查者右臂上。检查者左手压住膝部，使骨盆紧贴检查台。患者肌肉放松，然后以双大腿为杠杆，将骨盆向右和向左挤压，往往是一侧受挤压，对侧被拉开。骶髋关节疾患时，向患侧挤压时疼痛较轻，而向对侧挤压则患侧被拉开，且疼痛较剧烈。

(8) 单腿跳跃试验：先用健侧，后用患侧单腿跳跃。如腰椎无病变，则健侧持重单腿跳跃时当无困难。如患侧持重做单腿跳跃时有明显骶髋部痛，或不能跳起，则考虑患侧骶髋关节、脊柱和神经系统可能有疾病。

(9) 吊筒柄试验（斜攀试验）：患者仰卧，检查者手扶患腿，使之屈膝屈髋。然后检查者一手握住膝部，强使髋关节屈曲内收，另一手扶住患侧肩部，以稳定上身不动，这时由于臀肌牵引和大腿向内侧挤压骨盆，致使骨盆纵轴产生旋转压力。若骶髋关节不稳，则产生疼痛。

(10) 骨盆摇摆试验：患者取仰卧位，将双髋关节及双膝关节完全屈曲。检查者一手扶持患者双膝，另一手托起患者臀部，使其做腰骶部被动屈曲及骨盆左右摆动活动。如出现腰痛，为阳性。可能是腰骶部有病变或下腰部软组织劳损。

(11) 骨盆按压试验：患者取侧卧位，双下肢微屈。检查者用双手压髂骨嵴前部。若髂髌关节部出现疼痛，则为阳性。

(12) 骨盆旋转试验：患者坐于小椅子上，检查者面向患者，以两大腿内侧夹住患者两膝以稳定骨盆，再用两手分别扶住患者两肩，将躯干做左右旋转活动。若髂髌关节有病变，则病变侧出现疼痛，为阳性。

(六) 髋关节

髋关节由股骨头和髋臼组成，正常两侧对称，活动度为屈曲 $130^{\circ} \sim 140^{\circ}$ ，后伸 $15^{\circ} \sim 30^{\circ}$ ，内收 $20^{\circ} \sim 30^{\circ}$ ，外展 $30^{\circ} \sim 45^{\circ}$ ，旋转 45° 。

1. 望诊

患者平卧于硬板床上，对比两侧髋关节，注意髋部异常的肿胀、膨隆，皮肤皱褶的增多或减少，皮肤有无擦伤、色泽变化、疱疹、窦道。髋关节病变可引起步态改变，对于可以行走的患者，要检查站立姿势、步态。由髋关节引起的异常步态主要有跛行、鸭步等。常见的畸形主要有内收畸形、外展畸形、旋转畸形等。

2. 触诊

髋关节位置深，只能触及其体表位置。触诊可按如下顺序：先髂前上棘、髂嵴、股骨大转子，后股骨颈、股骨头、髋臼，然后股骨大转子。尤其注意股三角与大粗隆外侧，股三角区触诊淋巴结是否肿大，局部有无肿胀、压痛等。髋部周围肌肉触诊，先检查屈肌群，虽然髂腰肌触不到，但髂腰肌挛缩可导致髋关节屈曲畸形；然后触诊缝匠肌、股直肌、内收肌群的长收肌；接着触诊外展肌群的臀中肌。检查时注意有无压痛与索状物，了解肌张力。

3. 运动检查

类风湿关节炎患者或股骨头坏死患者常表现为髋关节内旋受限。

4. 特殊检查

(1) 单腿独立试验：患者保持身体直立，交替单腿站立，若不负重一侧的骨盆不抬高反下降为阳性。提示负重侧的臀中肌无力或功能不全。

(2) 髂胫束挛缩试验（欧伯试验）：患者侧卧位，健侧卧位并屈髋屈膝，检查者一手固定骨盆，另一手握患侧令其尽量外展，然后屈膝 90° 。若外展的大腿放松后不能自然落下为阳性。提示髂胫束挛缩。

(3) 髋关节屈曲挛缩试验（托马试验）：患者仰卧位，一侧腿完全伸直，另一侧腿屈髋、屈膝，使大腿贴近腹壁，使腰椎紧贴于床面，若伸直一侧的腿不能平放于床面，或平放于床面则引起代偿性腰椎前凸为阳性。提示髋关节屈曲挛缩畸形。

(4) 下肢短缩试验（艾利斯试验）：患者仰卧位，两腿屈髋、屈膝并拢，两足平行置于床面，观察两膝的高度，若两膝不等高为阳性。提示较低一侧股骨或胫骨短缩，或髋关节后脱位。

(5) 大腿滚动试验（高芬试验）：患者仰卧位，双下肢伸直，检查者以手掌轻搓大腿，使大腿向内外旋转滚动。若是该髋关节疾患并引起髋四周肌肉痉挛，则运动受限、疼痛，并见该侧腹肌收缩，即为阳性。此实验主要用来检查髋关节炎症、结核、股骨颈骨折、粗隆间骨折等。

(6) 腰大肌挛缩试验（过伸试验）：患者取俯卧位，患肢屈膝 90° ，检查者一手握住踝部将下肢提起，使髋关节过伸。若骨盆随之抬起，为阳性。说明髋关节后伸活动受限。当腰大肌脓肿或有早期髋关节结核时，此试验可出现阳性。

(7) 望远镜试验（套叠试验、杜普纯试验、巴洛夫试验）：患者仰卧位，助手按住骨盆，检查者两手握患者小腿，伸直髋、膝关节，然后上下推拉患肢。若患肢能上下移动 $2 \sim 3\text{cm}$ ，即为阳性。

(8) 欧特拉尼试验：患者仰卧位，髋、膝屈曲 90° ，检查者手掌扶住患侧膝及大腿，拇指放在腹股

沟下方大腿内侧，其余手指放在大粗隆部位，另一手握住对侧下肢以稳定骨盆。检查时先用拇指向外侧推，并用掌心由膝部沿股骨纵轴加压，同时将大腿轻度内收。如有先天性髌关节脱位，则股骨头向后上脱出并发出弹响；然后再外展大腿，同时用中指向前内顶压大粗隆，股骨头便复位。当它滑过髌臼后缘时，又发出弹响，表明本试验阳性。适用于6个月至1岁以内的婴儿先天性髌关节脱位的早期诊断。

(9) 巴劳试验：用于检查1岁以内婴儿有无先天性髌关节脱位。患儿仰卧，检查者首先使患儿双侧髌关节屈曲 90° ，双膝关节尽量屈曲。双手握住患儿双下肢，双手拇指分别放在患儿大腿内侧小粗隆部，中指置于大粗隆部位，轻柔地外展双髌关节，同时中指在大粗隆部位向前内推压。如听到响声，表明脱位的髌关节复位，股骨头滑入髌臼。第二步检查是，拇指在小粗隆部位向外推压，若听到响声，表明股骨头滑出髌臼，表明试验阳性。假如拇指放松压力，股骨头即复位，说明髌关节不稳定，以后容易发生脱位。

(10) 蛙式试验：蛙式试验又称双髌外展试验，用于婴儿。患儿仰卧，检查者扶持患者两侧膝部，将双侧髌、膝关节均屈曲 90° ，再做双髌外展外旋动作，呈蛙式位。如一侧或双侧大腿不能平落于床面，即为阳性。先天性髌关节脱位的患儿，此试验阳性。

(11) 直腿屈曲试验：患儿仰卧位，检查者一手握住小腿下端，使髌关节尽量屈曲，膝关节伸直。若有先天性髌关节脱位，则患肢可与腹胸部接触，其足可与颜面部接触。表明脱位髌关节屈曲活动的范围增大。本试验适于婴幼儿的检查。

(12) 黑尔试验：此试验主要用于区别髌关节疾病与坐骨神经痛。患者仰卧，检查者将患肢膝关节屈曲，踝部放于健肢大腿上，再将膝部下压，抵至床面。如为坐骨神经痛，可放置自如；若髌关节有疾患，则不能抵至床面。

5. 股骨大转子位置的测量方法

(1) 髌坐骨结节连线：髌坐骨结节连线又称奈拉通 (Nelaton) 线。患者取侧卧位，从髌前上棘到坐骨结节的连线，正常股骨大转子的顶点恰在该连线上。若大转子超过此线以上，提示大转子上移。

(2) 髌股连线：髌股连线又称休梅克 (Shoemaker) 线。患者取仰卧位，两髌伸直中立位，两侧髌前上棘在同一平面上，从两侧髌前上棘与股骨大转子顶点分别做连线，即髌股连线。正常两连线之延长线相交于脐或脐上中线，称为卡普兰 (Kaplan) 交点。若延长线交于健侧脐下，且偏离中线，提示一侧大转子上移。

(3) 大转子与髌前上棘间的水平距离：此距离又称布瑞安 (Bryant) 三角。患者取仰卧位，自髌前上棘与床面做一条垂线，自股骨大转子顶点与身体平行划一线与上线垂直，连接髌前上棘与大转子顶点，即构成一直角三角形，称为布瑞安 (Bryant) 三角。正常直角的两边等长。若大转子顶点到髌前上棘与床面的垂线之间的距离变短，提示该侧大转子上移。

(七) 膝关节

膝关节是人体内最大最复杂的关节，由股骨内外侧髌和胫骨内外侧髌及髌骨组成。正常膝关节有 $5^\circ \sim 10^\circ$ 的生理外翻角。其活动范围为：屈膝 145° ，伸膝 0° ，屈曲 90° 时，内、外旋转运动 $10^\circ \sim 20^\circ$ 。

1. 望诊

观察两侧膝关节是否对称，有无肿胀、畸形。膝关节积液时，膝关节均匀肿大，双侧膝眼消失。髌前滑囊炎时髌骨前明显隆起。半月板囊肿时关节间隙附近有突出物。注意股四头肌有无萎缩，因关节病变影响步行，可致股四头肌失用性萎缩。

2. 触诊

患者取坐位或仰卧位，两膝屈曲 90° ，可以清楚触诊膝关节的骨隆起和关节边缘。膝关节炎多于膝眼处压痛。急性损伤可在损伤部位查到压痛点。

3. 特殊检查

(1) 浮髌试验：患者平卧，伸直下肢，检查者一手压在髌上囊处向下挤压，使积液流入关节腔，另一手拇指、中指固定髌骨内外缘，示指按压髌骨，若感觉髌骨与关节面有碰触感，松手时髌骨浮起，为浮髌试验阳性。提示膝关节腔内有中等量以上积液。

(2) 半月板弹响试验(麦克马瑞试验):患者仰卧位,检查者一手握足部,一手固定膝关节,使膝关节尽量屈曲,小腿内收、外展,慢慢伸直膝关节。若膝关节外侧有弹响和疼痛为阳性,表明外侧半月板有损伤。做反方向动作,小腿外旋、内翻,慢慢伸直膝关节,若有弹响和疼痛为阳性,表明内侧半月板有损伤。

(3) 抽屉试验:患者仰卧位,双膝屈曲 90° ,检查者双手握住小腿近端用力前后推拉。若小腿近端过度向前移动,表明前交叉韧带断裂;若小腿近端过度向后移动,表明后交叉韧带断裂。

(4) 侧方应力试验:患者取仰卧位,将膝关节置于完全伸直位,分别作膝关节的被动外翻和内翻,与健侧对比。若超出正常外翻或内翻范围,则为阳性。说明有外侧或内侧副韧带损伤。

(八) 踝关节与足关节

踝关节由胫骨、腓骨远端和距骨体近端组成。正常可跖屈 45° 、背屈 20° 及做轻微的内收、外展运动。

1. 望诊

患者取坐位或站位,观察有无肿胀、畸形。全踝关节肿胀常见于踝部骨折、关节结核、骨性关节炎等。局限性关节肿胀多见于类风湿关节炎、跟腱周围炎。足踝部畸形常见扁平足、高弓足、马蹄足、足内翻、足外翻等。

2. 触诊

韧带损伤、跟骨骨折、内外踝骨折均可在局部出现压痛。第2、第3跖骨头处压痛见于跖骨无菌性坏死。

3. 特殊检查

(1) 伸踝试验:嘱患者伸直小腿,然后用力背伸踝关节,若小腿肌肉发生疼痛,则为本试验阳性。提示小腿有深静脉血栓性静脉炎。

(2) 前足挤压试验:患者仰卧位,检查者用手握住患者前足部横向挤压,若出现剧烈疼痛为阳性。提示有跖骨骨折。

第二章

风湿热

风湿热是 A 组 β 溶血性链球菌 (GAS) 感染后发生的一种自身免疫病, 可引起全身结缔组织病变, 尤其好侵犯关节、心脏、皮肤, 偶可累及神经系统、血管、浆膜以及肺、肾等内脏。临床上多表现为关节炎、心肌炎、皮下结节、环形红斑、舞蹈病。本病有反复发作倾向。瓣膜炎症的反复发作可导致慢性风湿性心脏病 (RHD)。

第一节 病因与发病机制

一、病因

(一) GAS 咽部感染是诱发风湿热的病因

一般认为风湿热发病与 GAS 的高度抗原性有关。

1. GAS 的结构

GAS 由外而内依次为荚膜、细胞壁、细胞膜和细胞质。

(1) 荚膜 (外囊): 由透明质酸组成, 可抵抗白细胞吞噬而起保护作用, 与人体滑膜和关节液的透明质酸蛋白之间存在共同抗原性。

(2) 细胞壁: 共分 3 层: ①外层由蛋白质组成, 含 M、T、R 蛋白。M 蛋白与 T 蛋白同为 GAS 的免疫学亚型标记, 是决定细菌毒力的主要物质, 有保护细胞和抗吞噬的能力。它位于细胞的表面, 呈纤毛样突出, 通过其上的脂磷壁酸与人体咽部黏膜上皮的纤维结合素起黏附作用而侵入人体。在已确认的 130 多个 M 蛋白血清型中, M1、M3、M5、M6、M14、M18、M19、M24、M27、M29 型被认为与风湿热有关。②中层由碳水化合物 (C 多糖) 组成。含组特异性抗原, 其抗原性取决于所含的 N-乙酰葡萄糖胺。人类和哺乳动物结缔组织的糖蛋白和黏多糖也含有 N-乙酰葡萄糖胺。已证明心瓣膜、软骨、角膜的糖蛋白与 GAS 的多糖之间存在共同抗原性。③内层由黏肽组成。

(3) 细胞膜: 其抗原性结构是脂蛋白。A 组溶血性链球菌的细胞膜最少含有一种与别组 (除 C—G 组外) 溶血性链球菌细胞膜不同的特异性抗原。此抗原与哺乳动物的组织如肾基底膜、肌质膜 (包括心肌肌膜)、胸腺细胞、脑视丘下部和尾核的神经元有共同的抗原决定簇。

(4) 细胞质: 为细胞原生质, 含 DNA 和 RNA。

2. GAS 的细胞外产物

已知有 20 种以上, 包括毒素和酶。链球菌溶血素 “O” (ASO) 和溶血素 “S” 有毒性作用, 能溶解红细胞和使心肌细胞溶酶体破裂, 造成心肌和关节组织损害。蛋白酶可溶解 M 蛋白, 静注动物后可引起心肌病变。ASO、链激酶、透明质酸酶、DNA 酶 B (DNase-B) 和核苷酶等具有抗原性, 均可产生抗体。通过对上述抗体的测定有助于确定链球菌感染是否存在。但上述细胞外产物不引起自身免疫反应。

（二）病毒感染与风湿热的关系

Butsh 等提出病毒可能是风湿性心瓣膜病和风湿热的病因，也可能是细菌与病毒协同作用诱发风湿热。但近年未有进一步的研究证明此观点。

据 WHO 统计，全世界目前至少有 1.56 亿人患 RHD，每年新发病例约 50 万人，其中约有 30 万人发展成为 RHD 患者，每年约有 23.3 万人死于急性风湿热或 RHD。虽然 20 世纪后半叶发达国家的风湿热发病率已大幅下降，但大多数发展中国家风湿热和 RHD 的发病一直相当严重，发病率 > 50/10 万。而澳大利亚中部和北部土著人发病率最高，文献报道为 (245 ~ 351) /10 万儿童。

二、发病机制

即使在流行期，在众多 GAS 感染中，只有少数 (1% ~ 3%) 发生风湿热。关于链球菌如何诱发风湿性关节炎和心肌炎，其机制至今尚未彻底明了。

（一）免疫发病机制

GAS 入侵咽部后经 1 ~ 6 周潜伏期而发病，被认为是机体对 GAS 的一种迟发型变态反应。早在 20 世纪 60 年代，Zabriskie 及 Freimer 等就发现风湿热和 RHD 患者血清中存在有抗心肌抗体，并证明此抗体能在体外与心肌结合。不少研究发现 GAS 结构成分与哺乳动物机体组织存在有多种交叉抗原，可诱发机体产生相应的抗体。目前认为 GAS 菌体的多种结构成分（如细胞壁、细胞膜或胞质）的分子结构和人体某些组织的分子结构相同或极相似，因而出现交叉免疫反应，此即分子模拟现象。它在风湿热的发病中有重要意义。

GAS 感染人体后，人体产生了大量的自身抗体及活化的自身反应性 T 细胞。内皮细胞也被激活，表达血管细胞黏附分子-1 (VCAM-1)。随后 T 细胞（包括 CD₄⁺ 和 CD₈⁺ T 细胞）通过内皮细胞渗透进入无血管结构的心瓣膜，形成 Aschoff 小体或内皮下形成包含巨噬细胞和 T 细胞的肉芽肿病灶。最终由于新生血管的形成及病情的进展，心瓣膜变成瘢痕样的慢性病变，导致 RHD。目前内皮细胞被认为是风湿性心肌炎发病机制的焦点。

不少事实也证明在风湿热的发病中有细胞免疫参与：①风湿热时可测出多种细胞免疫激活的标记物，如 TNF- α 、IFN- γ 、IL-1。②应用 GAS 膜作为刺激物，可使风湿热患者外周血淋巴细胞和心肌细胞促凝血活性增高。

（二）超抗原的作用

超抗原是一组由细菌和病毒合成的独特的糖蛋白，超抗原可激活比普通抗原高达 1 000 ~ 100 000 倍的 T 细胞。大量的 T 细胞被激活后产生多种细胞因子，并使巨噬细胞和其他免疫细胞被激活。超抗原这种强大的刺激效应可能激活体内本来存在的少量的自身反应性 T 细胞，从而诱发某些自身免疫病。链球菌 M 蛋白已经公认为一种超抗原。此外，GAS 致热性毒素或称红斑毒素是 GAS 另一种致病性超抗原。

（三）遗传易感性

在上呼吸道感染的人群中仅有少数人发生风湿热，且风湿热患者有容易复发的倾向。同一风湿热患者家族成员发病率较无风湿热的家族为高，单卵双胞胎同时患风湿热者较双卵双胞胎者为高。

第二节 临床表现与诊断

一、临床表现

（一）前驱症状

在风湿热症状出现前 2 ~ 6 周常有咽炎或扁桃体炎等上呼吸道 GAS 感染的表现，有发热、咽喉痛、颌下淋巴结肿大、咳嗽等症状。也有患者由于症状轻微而遗忘此前驱症状，故临床上仅有 1/3 ~ 1/2 患

者能主诉近期上呼吸道感染的病史。

(二) 常见表现

最常见为发热、关节炎和心肌炎，环形红斑、皮下结节和舞蹈症也偶尔可见。

1. 发热

约半数患者有发热，热型多不规则，高热多见于少年和儿童，成人每呈低中度发热，甚至无发热。发热持续时间1~2周，也可持续数周。

2. 关节炎

典型的关节炎具有下述特点：①游走性。②多发性。③常侵犯大关节（如膝、踝、肘、腕、肩等）。④炎症过后无关节变形遗留。⑤对非甾体消炎药反应甚佳。⑥对天气变化十分敏感。典型风湿性关节炎的游走性特点是指在较短时间内，如24~48h内，有时甚至是数小时内，关节疼痛可以从一个关节部位转移到另一部位。关节炎对非甾体消炎药和水杨酸制剂的治疗非常敏感，常在用药后24~48h内病情得到控制，这是其他关节炎所少有的。不典型的关节炎可表现：①单关节炎或寡关节炎。②小关节炎。③关节炎症状较轻。④对非甾体消炎药反应差，但常保留游走性和关节炎不遗留变形的特点。

关节炎和关节痛常为风湿热的首表现，近年统计的发生率分别为50%~60%和70%~80%。

3. 心脏病变

风湿性心肌炎在临床上常有心悸、气短、心前区不适、疲倦、乏力的主诉，间或伴有轻度贫血。心肌炎、瓣膜炎和心包炎三者中以心肌炎最常见，次为瓣膜炎或心肌炎伴瓣膜炎，心包炎通常相对少见，仅见于较急性和病情较重的少数患者。

(1) 心肌炎：最早期和常见的表现是窦性心动过速，入睡后心率仍>100次/分，也可同时伴有期前收缩、心尖第一心音减弱及心脏杂音，最常为心尖区柔和的收缩期及舒张期杂音（由于心脏增大所致的相对关闭不全和狭窄）。病情严重的心肌炎可有充血性心力衰竭的症状，甚至出现肺水肿，这是由于左心室容量超负荷所致。X线或超声心动图可提示心脏增大。

(2) 瓣膜炎：最主要表现为心瓣膜区出现新的杂音，可在心尖区听到高调收缩期吹风样杂音，或心尖区短促低调舒张中期杂音，后者发生机制尚不十分明了，可能是左心室增大或二尖瓣炎或乳头肌受累引起。此舒张期杂音被称为Carey Coombs杂音。该杂音与二尖瓣狭窄杂音的区别为前者不存在左心房与左心室之间的明显压力阶差。如心底部主动脉瓣区新出现舒张早期柔和的吹风样杂音，尤其在急性风湿性心肌炎无二尖瓣杂音时，应考虑为主动脉瓣炎所致。在风湿性心瓣膜病的基础上新出现上述杂音，或原有上述杂音出现肯定的性质上的变化，均提示急性心瓣膜炎的存在。

(3) 心包炎：可主诉胸痛。听诊出现心音遥远、心包摩擦音，以胸骨左缘第3、第4肋间最响亮。超声心动图检查可测出少量心包积液，大量心包积液较罕见。心电图可有低电压，胸前各导联ST段抬高。X线可见心影增大，坐立位时心影下部增大呈烧瓶样，平卧时心底部明显增宽、心腰消失。

4. 环形红斑

临床上少见，国内统计在风湿热的出现率仅2.3%~5.2%，国外报道最高为15%。典型的环形红斑为粉红至紫红色环状红斑，中央苍白，边缘略微突起。此种皮疹多分布在躯干和近端肢体，不痒、不痛，压之可变白色，时退时现，其大小变化不一，形状多样，有时几个红斑相互融合成不规则环形。环形红斑通常在风湿热发作的早期出现，但是也可数日、数月或数年地反复出现。

5. 皮下结节

皮下结节的发生率，不同国家的报道有很大差异。近年统计其发生率<20%。皮下结节为一圆形、坚硬、活动、无痛的小结，大小为0.5~2.0cm。由于其表面的皮肤无发炎，若不细心触诊，很容易被忽略。皮下结节每发生于骨的隆突部位和伸肌肌腱，以肘、腕、膝、踝和跟腱处最常见。可发生在头皮，尤其是在枕部和脊椎棘突等部位。皮下结节可有1个或多个，但通常是3~4个。持续存在时间为数日至1~2周，罕有>1个月。

6. 舞蹈症

常发生在儿童期，4~7岁儿童较多见，有报道可发生在14岁儿童，以女性多见。国外近年报道舞