

红斑狼疮 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E7_BA_A2_E6_96_91_E7_8B_BC_E7_c22_302494.htm 名称红斑狼疮所属科室风湿免疫科病因本病病因不明，近研究证实本现是以各种免疫反应异常为特征的疾病，至于其造成免疫障碍的因素可能是多方面的。（一）遗传背景 本病的患病率在不同种族中有差异，不同株的小鼠（NEB/NEWF、MRL1/1pr）在出生数月后自发出现SLE的症状，家系调查显示SLE患者的一、二级亲属中约10%~20%可有同类疾病的发生，有的出现高球蛋白血症，多种自身抗体和T抑制细胞功能异常等。单卵双生发病一致率达24%~57%，而双卵双胎为3%~9%。HLA分型显示SLE患者与HLA-B8，-DR2、-DR3相关，有些患者可合并补体C2、C4的缺损，甚至TNF α 的多态性明显相关；近发现纯合子C2基因的缺乏，以及-DQ频率高与DSLE密切相关；T细胞受体（TCR）同SLE的易感性亦有关联，TNF α 的低水平可能是狼疮性肾炎的遗传基础。以上种种提示SL有遗传倾向性，然根据华山医院对100例SLE家属调查，属多基因遗传外，同时环境因素亦起重作用。（二）药物 有报告在1193例SLE中，发病与药物有关者占3%~12%。药物致病可分成两类，第一类是诱发SLE症状的药物如青霉素、磺胺类、保太松、金制剂等。这些药物进入体内，先引起变态反应，然后激发狼疮素质或潜在SLE患者发生特发性SLE，或使已患有的SLE的病情加剧，通常停药不能阻止病情发展。第二类是引起狼疮样综合征的药物，如盐酸胍酞嗪（胍苯哒嗪）、普鲁卡因酰胺、氯丙嗪、苯妥因钠、异烟肼等，这类药物在应用较长时间和较大剂量后，患者可出现SLE的临床症状和实验室改变。它

们的致病机理不太清楚：如氯丙嗪有人认为与双链DNA缓慢结合，而UVA照射下与变性DNA迅速结合，临床上皮肤曝晒日光后能使双链DNA变性，轻易与氯丙嗪结合产生抗原性物质；又如胍苯哒嗪与可溶性核蛋白结合，在体内能增强自身组织成份的免疫原性。这类药物性狼疮样综合征在停药症状能自生消退或残留少数症状不退。HLA分型示DR4阳性率显著增高，被认作为药源性SLE遗传素质。药物引起的狼样综合征与特发性红斑性狼疮的区别为：临床青海，累及肾、皮肤和神经系统少；发病年龄较大；病程较短和轻；血中补体不减少；血清单链DNA抗体阳性。（三）感染有人认为SLE的发病与某些病毒（非凡慢病毒）感染有关。从患者肾小球内皮细胞浆、血管内皮细胞，皮损中都可发现类似包涵体的物质。同时患者血清对病毒滴度增高，尤其对麻疹病毒、副流感病毒型、EB病毒、风疹病毒和粘病毒等，另外，患者血清内有dsRNA、ds-DNA和RNA-DNA抗体存在，前者通常只有在具有病毒感染的组织中才能找到，电镜下观察这些包涵体样物质呈小管网状结构，直径20~25 μ m。型，含酸稳定和酸不稳定两种，干扰素的浓度与病情活动相平行。已知“禁株学说”“铁丝圈”“洋葱脾” α .2和 γ .球蛋白，现已明确形成LE细胞需要4个因素：LE细胞因子，是一种抗核蛋白抗体，存在于外周血、骨髓、心包、胸腔和腹腔积液、疱液和脑脊液中，其相应抗原为脱氧核糖核酸-组蛋白复合物，此抗原存在于细胞核内；受损伤或死亡的细胞核，无种属和器官特异性，即人或动物的各种器官的细胞核均可与LE细胞因子起作用；活跃的吞噬细胞，一般为中性粒细胞；补体：在吞噬时需要补体的参与

。LE细胞形成的过程首先为LE细胞因子与受损伤或死亡的细胞核起作用，使细胞核胀大，失去其染色质结构，核膜溶解，变成均匀无结构物质，所谓“细胞膜破裂，匀圆体堕入血液，许多吞噬细胞聚合来吞噬此变性的核，形态花瓣形细胞簇，随后此变性核被一个吞噬细胞所吞噬，就形成所谓LE细胞，补体参与起促进吞噬作用 约90%~70%活动性SLE患者，LE细胞检查阳性。其他疾病如硬皮病、类风湿性关节炎等中约10%病例可查见该细胞，此外，慢性活动性肝炎、药疹如普鲁卡因酰胺及胍酞嗪（胍苯哒嗪）等引起也可阳性。

（九）抗核抗体试验（ANA）本试验敏感性高，特异性较差，现象作为筛选性试验，一般采用间接免疫荧光法检测血清ANA，以鼠肝印片作底物，亦有采用Will-2细胞，Hep-2细胞等作底物，约80%~95%病便ANA试验阳性，尤以活动期为高，反复测定累积阳性率更高。血清ANA效价—抗DNA和组蛋白复合物的抗体，荧光核型呈匀质型，往往在SLE活动期出现。在普鲁卡因酰胺、异烟肼等引起狼疮样综合征中约90%以上的病例可发现抗组蛋白抗体。

3.抗盐水可提取性核抗原（ENA）抗体 抗原从小牛胸腺或兔胸腺中撮，采用琼脂扩散法或对流免疫电泳检测，近年亦有用免疫印迹法检测的，抗NNA抗体中主要包括抗Sm和nRNP等七种抗体，mRNP或U1RNP抗原为七种分子量不同的蛋白质（12-68KD）与U1RNA（U为尿嘧啶核苷酸）结合的复合物；而Sm为同样七种蛋白质与U2、U1、U4、U5、U6RNA所形成的复合物；抗Sm抗体在SLE的阳性率为20%~25%，为SLE的标记性抗体，常和抗ds-DNA抗体伴随出现，与疾病活动性无关，可作为回溯性诊断的参考指标；抗U1RNP抗体可在多种结缔组织病

中出现，其高效价除发生在SLE外，常是诊断混合结缔组织病的重要血清学依据。4.抗Ro/SS-A和抗La/SS-B抗体 通常采用对流免疫电泳法检测，近亦可用免疫印迹法测定。用前法检测抗Ro/SS-A抗体阳性率为30%~39%，抗La/SS-B为13%；两种抗体对原发性干燥综合征和SLE合并干燥综合征以及亚急性皮肤型红斑狼疮呈高阳性率和重要参考价值。抗Ro/SS-A抗体是新生儿红斑狼疮的重要血清学标记，与光敏感相关。5.抗核糖体times.10⁹/L（10万/mm³）或白细胞 < 4 × 10⁹/L为宜（一次或分二次口服），如经4~8周无效，可间隔1~2月增加0.5~1mg/(kg·d)，适用于经其他药物治疗无效的患者。 免疫增强剂：企图使低下的细胞免疫恢复正常，如左旋咪唑、胸腺素、转移因子等。 血浆交换疗法：其原理是企图除去特异性自身抗体，免疫复合物以及参与组织损伤非特异性炎症介质如补体、C-反应性蛋白、纤维蛋白原，并能改善单核吞噬细胞系统清除循环免疫复合物的能力，一般在多脏器损害，激素效果不著、器质性脑综合征、全血细胞减少及活动性肾炎等重症病例进行。因作用短暂，仍需配合激素和免疫抑制剂等治疗。文献中已报导有50余例采用长期间隙性血浆交换疗法合并免疫抑制疗法，获得病情缓解。 透析疗法与肾移植：晚期肾损害病例伴肾功能衰竭，如一般情况尚好，可进行血液透析或腹膜透析，除去血中尿素氮及其他有害物质，以改善氮质血症等情况。肾移植需在肾外损害静止时进行，用亲属肾作移植，2年存活率据统计为60%~65%，用尸体肾移植为40%~45%。 中医中药：根据辨病与辨证相结合，本病可分成热毒炽盛、阴虚而虚、阴虚阳虚、毒邪攻心、肝郁血瘀等型施治。热毒炽盛型相当

于急性和亚急性病例，治以清热解毒，滋阴凉血，方用犀角地黄汤加减；阴虚血虚型相当于轻度活动病例，治以养阴补血，凉血解毒，方用知柏地黄汤加减或大补阴丸。阴虚阳虚型见于肾病病例，治以滋阴壮阳，方用二仙汤和右归饮加减。毒邪攻心型见于心脏累及病例，治以养心安神，气血二补，方用养心汤加减。肝郁血瘀型见于肝脾肿大病例，治以疏肝理气，活血化瘀通络，方用逍遥散加减。此外，针刺疗法对皮疹、关节痛和消肿，音频电疗对消炎、消肿和止痛均有一定疗效；雷公藤制剂、红藤制剂以及复方金荞片均可应用，非凡前者为一有相当疗效的抗风湿病药物。近有人应用溴隐亭治疗SLE亦取得一定效果；对病情活动伴严重感染时，有人试用大剂量 γ 球蛋白静脉滴注治疗，曾获得良好的疗效。对无菌性股骨头坏死需要整形外科进行关节转换成形术或关节固定手术。

预防及预后【预防】

- 1.树立乐观情绪，正确地对待疾病，建立战胜疾病的信心，生活规律化，注重劳逸结合，适当休息，预防感染。
- 2.去除各种诱因，包括各种可能的内用药物，慢性感染病灶等，避免刺激性的外用药物以及一切外来的刺激因素。
- 3.避免日光曝晒和紫外线等照射，非凡在活动期，需要时可加涂防日光药物如3%奎宁软膏、复方二氧化钛软膏、15%对氨基安息香酸软膏等，其他如严寒、X线等过多暴露也能引起本病的加剧，不可忽视。
- 4.对胍啶嗪、普鲁卡因、青霉胺、抗生素和磺胺药要合理作用。
- 5.患者应节育，活动期需避免妊娠，若有肾功能损害或多系统损害者，宜争取早作治疗性流产。

【预后】本病SLE急性型起病急骤，出现高热、乏力、肌痛等全身症状，颜面红斑显著（有些可无皮疹）、伴有严重中毒症状，同时多种脏器受

累，迅速发展，出现功能衰竭、预后差，目前临床已较少见；亚急性型起病缓慢，早期表现多为非特异性症状，可有发热、中等度全身症状，多种脏器受损，实验室检查异常，病程反复迁延，时轻时重，慢性型指盘状损害，起病隐袭，病变主要局限于皮肤而累及内脏少，病程进展缓慢，预后良好。另SLE目前尚无法根治，然随着诊治水平的提高，中层的预后已有了很大的改善。Kellum和Haserick(1964)报告299例，SLE患者的1年、5年和10年生存率分别为89%、69%和54%，病死率为38.8%。Estes和Christian(1971)报导150例，随访年，5年存活率为76.9%，病死率为36%。70年代，Dubois报告生存率已上升为96%、67%、57%。Ginzler(1982)报导的生存率已达91%、77%、71%；Aigswaak(1989)报告10年生存率高达87%，陈顺乐等对50例SLE进行了为期10年的随访以确诊时间计算，其1年、5年和10年生存率分别为98%、86%、76%。上医大华山医院对近32年随访到566例SLE患者，以发病时间为计算起点，其1年、5年初和10年总体生存率分别为93%、73%和60%，80年代以后发病的病人，其生存率明显较50年代和60年代者的高。从23年(1958~1980)752例SLE住院病例中，病死率为16.22%，发病3年内病死率最高，以后逐年下降，其中死于SLE本身病变者占48.18%，尿毒症占第一位，心力衰竭其次，中枢神经系统病变再其次；而由各种并发症死亡者占51.82%，较直接病变致死的要高，其中尤以死于各种继发感染和细菌性肺炎和败血症的为多。Baum和Ziff报导对SLE患者注射布氏杆菌属抗原产生抗体的效应较对照组显著低下，此外尚报导有吞噬功能缺陷，白细胞趋化性减低，存在淋巴细胞毒性血清因子，迟缓型超敏反应障碍，细胞免疫选

择性缺陷等免疫学缺陷，导致对抵御细菌和真菌等感染的能力较差；皮质类固醇的应用亦能影响机体对感染的抵抗力，皮质类固醇的应用时间和剂量与感染率呈直线关系？在泼尼松剂量每日30mg以上成急遽上升。此外，尿素氮值如超过21.4mmol/L，能使患者体液和延迟过敏反应阻抑而易于感染。皮质类固醇本身尚能引起上消化道出血和胃肠穿孔引起死亡。此外，有的SLE患者早期出现的症状千变万化，尤其无皮肤损害的病例，轻易误诊，随着免疫学诊断技术的进展，临床医师对本病诊断警惕性提高，使能早期诊断，合理治疗，无疑今后会显著提高本病的存活率。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com