

幼年型类风湿性关节炎 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E5_B9_BC_E5_B9_B4_E5_9E_8B_E7_c22_307527.htm 名称幼年型类风湿性关节炎所属科室儿科病因至今尚未完全清楚。在发病机理上一般认为与免疫、感染及遗传有关。似属于第Ⅱ型变态反应，造成结缔组织损伤。可能由于微生物（细菌、支原体、病毒等）感染持续地刺激机体产生免疫球蛋白，血清IgA，IgM,IgG增高。部份病人抗核抗体滴度升高。病人血清中存在类风湿因子，它是一种巨球蛋白，即沉淀系数为19S的IgM，能与变性的IgG相互反应，形成免疫复合物，沉积于关节滑膜或血管壁，通过补体系统的激活，和粒细胞、大单核细胞溶酶体的释放，引起炎性组织损伤。患者血清及关节滑膜中补体水平下降，IgM、IgG及免疫复合物增高，提示本病为一免疫复合物疾病。另外尚有细胞免疫失衡。外周血中单个核细胞中B淋巴细胞增多；白细胞介素IL-1增多，而IL-2减少。也参与发病机理。近年来发现少关节炎型患儿中与组织相容性抗原HLA B27相关，认为染色体基因遗传起一定作用。病理以关节病变为主，呈慢性非化脓性滑膜炎。早期关节滑膜充血，水肿，伴有淋巴细胞及浆细胞浸润，滑膜积液增多，滑膜增生形成绒毛状突出于关节腔中，滑膜炎继续进展，进入晚期，滑膜绒毛状增生波及关节软骨，并形成血管翳，软骨可被吸收，软骨下骨被侵蚀，随之关节面相互粘连，关节腔为纤维组织所代替，引起关节强直、畸形或半脱位。儿童类风湿性关节炎很少发生关节破坏。胸膜、心包膜及腹膜可发生非特异性纤维素性浆膜炎。类风湿性皮疹的组织学改变

为上皮下小血管炎。临床表现本病临床表现各型极为不同。婴幼儿全身症状主要表现为弛张热及皮疹等，较大儿童可出现多发性关节炎或仅少数关节受累。根据起病最初半年的临床表现，可分三型，对治疗及预后具有指导意义。

1.全身型 全身型又名Still病（过去曾用名变应性亚败血症）以全身性表现为特征，起病较急。发热呈弛张型，每日波动于36~41℃之间，高热初可伴寒战，患儿精神不振，数小时热退后患儿活动如常。弛张热可持续数周或数月而自然缓解，但于数周或数月后又复发。皮疹也是此型的典型症状，常于高热时出现，随体温的升降而时隐时现。皮疹通常为圆形充血性斑丘疹，约0.2~1.0cm大小，并可融合成片，分布于胸部及四肢近侧。多数患儿有肝、脾增大及周身淋巴结肿大，可伴有轻度肝功能异常。约有1/2患者出现胸膜炎及心包炎。X线检查可见胸膜增厚及少量胸腔积液，偶然有间质性肺炎改变。心包积液不多，可出现心包摩擦音。心包炎逐渐恢复，很少发生缩窄性心包炎。心肌可受累，但罕见心内膜炎。此型患儿多数在发病时或数月后出现多发性关节炎，大小关节均可受累，起病时由于全身症状重，关节炎往往被忽视。有些患者仅有关节痛、肌痛或一过性关节炎。少数患儿可于数月或数年后才发生关节炎。患儿可有轻度贫血，白细胞明显增多，中性粒细胞有中毒颗粒，并可出现类白血病样反应。此型患儿约有1/4最终患有严重性关节炎。经研究发现发病时有肝脾肿大，浆膜炎，低血浆白蛋白，以及发病6个月后仍持续有全身症状及血小板升高 $\times 10^9/L$ 者，易发生破坏性关节炎。

2.多关节炎型 此型特点为慢性对称性多发性关节炎，受累关节 α_2 和 γ 球蛋白增高。C反应蛋白大都阳性。在多

关节炎型中类风湿因子阴性者有25%抗核抗体阳性，类风湿因子阳性者75%阳性，在少关节炎型I型中，60%抗核抗体阳性。有时可找到红斑狼疮细胞。类风湿因子是对IgG具有特异性的抗体，为19S的IgM分子，能凝集致敏的羊红细胞，凝集效价在1：32以上为阳性。幼年类风湿关节炎中类风湿因子阳性率低，仅在多关节炎型，发病年龄较大（约8岁以上）的女孩中，以及关节症状严重者多见阳性。血清中IgG、IgM及IgA增高，补体正常或增高。关节滑膜渗出液检查：外观混浊，白细胞增高，可达5,000~80,000/mm³，以多形核白细胞为主，蛋白增高，糖正常或减低，IgG、IgM增高，补体减低，细菌培养阴性。诊断本病的诊断主要依靠临床表现。凡全身症状或关节炎症状持续6周以上，能排除其他疾病者，即应考虑为本病。早期病例应与急性化脓性感染、骨髓炎、败血症、化脓性关节炎、结核病、白血病及恶性肿瘤、创伤性关节炎、病毒性关节炎相鉴别。另外，尚应与风湿热、系统性红斑狼疮等胶原性疾病鉴别。与风湿热相比，本病关节病变大都两侧对称，也比较固定，游走性不如风湿性关节炎，皮下小结的发生率较少，并且很少发生心脏瓣膜病变。免疫缺陷病非凡是选择性IgA缺乏症和先天性伴性隐性遗传性低丙种球蛋白血症可表现为类似类风湿性关节炎，应加鉴别。与扁平髋（coxa plana）病亦须鉴别，但类风湿关节炎很少从髋关节开始，亦不限于此处鉴别诊断

- 1.强直性脊椎炎 这是一种儿童时期较少见的脊椎疾病。与类风湿病的区别点如下：本病主要累及骶髋、腰背关节，类风湿病的关节变化则涉及全身；往往出现眼症状；男童发病较多，家族中往往有同样关节及眼症状患者。（参阅下节专题）
- 2.莱姆病（Lyme

disease) 参阅螺旋病章。因较多病例在美国东北部莱姆镇发生，故命名为莱姆病。我国黑龙江省海林梁林区曾有成人病例的流行病学观察。由于蜱传播的螺旋体 (*Borrelia burgdorferi*) 病，出现多系统疾病，包括暂时性急性关节炎，其症状近似类风湿性关节炎、风湿热、传染性单核细胞增多症、无菌性脑膜炎及病毒性肝炎，须作鉴别。有蜱咬史。多在背、腋、大腿或臀部出现典型的红色小斑丘疹，渐扩大成环状，中心苍白，其中心可发生水泡或坏死。同时有全身不适、疲乏、常见寒战、发热和间歇性头痛，并出现肌痛、背痛、颈强直、恶心、呕吐及非渗出性咽炎。偶见腹痛及面神经麻痹等中枢神经系统并发症。皮疹可迁延数日至数周，然后发生关节炎及脑病。关节炎属少发型，大多涉及膝部，常易复发。血清中类风湿因子一般为阴性，抗核抗体常为阴性。约半数病人血沉增快及血清IgM增高。诊断主要依靠早期皮疹的典型表现，从患者血液、皮肤及脑脊液发现病原体及血清学抗体测定，可以证实本病。在早期应用青霉素治疗可减轻关节症状。对青霉素过敏者可用红霉素。为防止并发症，疗程约需2周或更久。预防及预后本症病程可迁延数年，急性发作及缓解交替出现，大多数到成年期自行缓解。但也有少数仍持续发作。如关节炎多年不愈，可造成严重关节畸形，活动障碍，此多见于多关节炎型，发病年龄较大的女孩及全身型伴有多关节炎者。少关节炎型，在4岁前发病的女孩，多发生慢性虹膜睫状体炎，造成失明。强直性脊椎炎可见于发病年龄较大的男孩。总的来说，如能及时治疗，75%患者病情缓解，关节功能正常。只有少数造成终身残废。个别患者合并感染或淀粉样变性而死亡。淀粉样变性较多见于全身

型病例。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