

幼年型类风湿病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/309/2021_2022__E5_B9_BC_E5_B9_B4_E5_9E_8B_E7_c22_309306.htm 名称幼年型类风湿病
所属科室儿科病因至今尚未完全清楚。在发开门见山机理上一般认为与免疫、感染及遗传有关。似属于第 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液中补体水平下降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。外周轿中单个核细胞中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。近年来发现少关节类型病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。早期关节骨膜充血，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。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，但类风湿性关节炎很少从髋关节开始，亦不限于此处。治疗治疗的目的是减轻症状，保持关节功能和防止关节畸形。由于病程较长，必须对病人及家长表示同情，耐心解释病情，取得他们的长期合作，进行随访。一般治疗应及早采用综合疗法，注重休息，适当营养。采用理疗、热敷、蜡疗、红外线照射，并进行体育疗法，如轻度关节活动度练习、肌肉屈伸运动、骑小轮车等，以保持关节功能，增强肌力，防止关节强直及肌肉萎缩。对严重患者要从心理上尽力支持，坚持治疗。此外，还应避免上呼吸道感染。如有扁桃体炎、鼻塞炎及龋齿等病灶，宜尽力治疗。药物治疗1.非甾体类抗炎药 首选阿司匹林，治疗无效或不能耐受，换用其他非类固醇抗炎药。疗程长，症状控制后仍须维持至少半年。(1)阿司匹林：剂量及用法见风湿热治疗节，但疗程更长，持续服用维持量需在半年上甚至数年之久。一般用药1~4周后可见效，服药10天后未见好转，就测血清水杨酸浓度，如未达到有效浓度20~25mg/dl，应增大剂量，但须警惕中毒反应。(2)痛灭定（Tolmetin, Tolectin）：其

抗炎，镇痛及解热作用较强，副作用较阿司匹林轻，可长期使用。对少关节型效果更佳。开始用量 $15\text{mg}/\text{kg}\cdot\text{d}$ ，分3~4次服。每日最大量 1.8g 。(3)萘普生 (Naproxen, Naproxyn)：属布洛芬类，疗效与阿司匹林相近，但不良反应较轻。口服吸收完全，一次给药后2~4小时血浆浓度达高峰，半衰期12~14小时，95%由肾排泄。剂量 $10\sim 15\text{mg}/\text{kg}\cdot\text{d}$ ，第2周增至 $30\text{mg}/\text{kg}$ ，分3次，服用3~6个月，效果与阿司匹林近似，但胃肠道反应较后者轻。(5)消炎痛

(Indocin, Indomethacin)：开始剂量 $0.5\text{mg}/\text{kg}\cdot\text{d}$ ，分3次，最大量 $100\text{mg}\cdot\text{d}$ ，分三次口服。

2.作用缓慢抗风湿药

本类药物作用缓慢，常需数月至半年才能生效，且毒性较大，故仅适用于经非类固醇药治疗病情长期未能控制，或仍处于活动进行性，有关节侵蚀危险的多关节型患儿。有(1)金制剂：硫代苹果酸钠金，金诺芬(瑞得, Auranofin)；(2)青霉胺(D-penicillamine)。

3.皮质类固醇 仅适用于严重全身型并发心肺受累，或少关节型并发虹膜睫状体炎的患者。一般采用强地松 $1\sim 2\text{mg}/\text{kg}/\text{d}$ 症状减轻后1~2周逐渐减至 $0.5\text{mg}/\text{kg}/\text{d}$ ，3~4周后渐减至最小有效量，隔日顿服，并加用阿司匹林。激素与阿司匹林使用时，可使后者肾脏廓清率增加，致血浓度下降，应监测血药浓度以调整阿司匹林用量。由于皮质激素可致骨质疏松、软骨破坏及股骨头无菌性坏死，并发感染、生长发育落后及肾上腺皮质功能低下等副作用，应避免长期使用。单纯关节炎的病例不应使用激素。慢性关节炎经久不愈时，可于滑膜腔内注入醋酸可的松。

4.免疫抑制剂 全身症状严重及进展性关节炎患者，对阿司匹要及其他非固醇类抗炎药物未见疗效，可试用免疫抑制剂如硫唑嘌呤1

~ 2.5mg/kg·d，但副作用较大，宜慎用。近年来应用氨甲喋呤每周5~10mg/m²，晚近报道经金制剂、青霉胺及皮质激素治疗无效的29例患者，采用氨甲喋呤治疗，每剂剂量7.5mg/m²1次服或分2次，每12小时1次。治疗8~39月，18.5月。服药半年全身型患儿83%退热，关节症状半数改善，无明显副作用。并认为适当代替慢性用抗风湿药。

5.其他药物近年使用静脉注射丙种球蛋白治疗幼年类风湿关节炎，取得一定效果。曾报道一组6例经阿司匹林，皮质激素，青霉胺和免疫抑制剂治疗无效的患儿，使用丙种球蛋白400mg/kg静脉滴注，隔日1次，共用3次，以后每月1次，疗程6~9月。结果治疗早期的3例明显好转，1例好转。但于治疗后期效果均不满足，这一治疗方法有待进一步研究。在药雷公藤制剂用于治疗活动期病例，认为用药2月能缓解关节炎，达最佳疗效，但可发生副作用如腹泻、腹痛、口干、痛痒等，减量后即消失。其他药物，如保泰松、羟氯喹、硫氨磺胺吡啶等均经试用，疗效不肯定，有的副作用较大，儿科较少应用。外科及眼科治疗对关节强直畸形可作关节牵引，关节成形术及其他矫形治疗。必要时施行人工关节置换术。虹膜睫状体炎应及时由眼科医生协助治疗，一般采用散瞳、局部用地塞米松滴剂，必要时行结膜下注射可的松。

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