

红斑狼疮\_风湿免疫科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，  
建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E7\\_BA\\_A2\\_E6\\_96\\_91\\_E7\\_8B\\_BC\\_E7\\_c22\\_609341.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E7_BA_A2_E6_96_91_E7_8B_BC_E7_c22_609341.htm) 红斑狼疮 (lupus erythematosus,le) 是一种多发于青年女性的累及多脏器的自身免疫性的炎症性结缔组织病，近年来随着对此病认识的提高，更由于免疫技术检测的不断改进，早期、轻型和不典型的病例日见增多，有些病症病人除弥漫性增生性肾小球肾炎外，有时亦可自行缓解。有些病人呈“一过性”发作，经过数月的短暂病程后可完全消失。近年来中西结合的治疗，皮质类固醇和免疫抑制剂的合理应用，使本病的预后较大的改善。【诊断】由于本病病因不明、临床表现变化多端，累及的组织和器官较多，病情复杂，特别是早期不典型患者或仅有一、二个脏器受累者，或无皮疹，甚至无临床表现的。现采用的为美国风湿病协会 (ara) 在1982年经修正的诊断标准，共11项： 颧颊部红斑； 盘状狼疮； 光敏感； 口腔溃疡； 非侵蚀性关节炎； 蛋白尿 ( $> 0.5\text{g/d}$ ) 或尿细胞管型； 癫痫发作或精神病； 胸膜炎或心包炎； 溶血性贫血或白细胞减少 ( $< 4000/\text{mm}^3$ ) 或淋巴细胞减少 ( $< 1500/\text{mm}^3$ ) 或血小板减少 ( $< 100000/\text{mm}^3$ )； 抗ds-dna抗体或抗sm抗体或le细胞或梅毒血清反应假阳性。符合以上四项或四项以上始能确诊，该诊断标准的敏感性和特异性都可达96%，倘结合皮肤狼疮带试验和活组织检查，更可高诊断率。上海风湿病学会 (1987) 提出的诊断标准有： 蝶形红斑或盘状红斑； 光敏感； 口鼻腔粘膜溃疡； 非畸形性关节炎或多关节痛； 胸膜炎或心包炎； 癫痫功精神症

状； 蛋白尿或管型尿或血尿； 血小板  $< 10 \times 10^9/l$  ( 10 万/mm<sup>3</sup> ) 或白细胞  $< 4 \times 10^9/l$  ( 4000/mm<sup>3</sup> ) 或溶血性贫血； 抗核抗体阳性； 抗dsdna抗体阳性或le细胞阳性； 抗sm抗体阳性； c3降低； 皮肤狼疮带试验（非病损部位）或肾活检阳性。符合上述13项中任何4项者，可诊断为sle。本标准的敏感性为95.5%，特异性为96.7%，特别对早期病例，敏感性较ara的为高。【治疗措施】治疗原则为消除炎症的抗炎疗法和纠正病理过程，使用免疫抑制或促进二方面药物进行免疫调节。（一）盘状红斑狼疮 治疗需及时以免毁容及继发性癌变，一般先用局部治疗，效果不显时再加用全身疗法。1.局部疗法 皮质类固醇的外用； 皮质类固醇如羟氢氟化泼尼松或醋酸氢化考的松混悬液，1~2周注射一次，可注射8~10次； 液体氮或co<sub>2</sub>雪冷冻疗法。2.内用疗法 抗疟药如氯喹等，氯喹有防光和稳定溶酶体膜，抗血小板聚集以及粘附作用，口服开始剂量为0.25~0.5g/d，病情好转后减量； 酞咪呱啶酮，剂量为200~300mg/d； 氯苯酚嗪； 中药六味地黄丸加减，大补阴丸或雷公藤制剂等。（二）亚急性皮肤型红斑狼疮和深部狼疮 可采用酞咪呱啶酮有一定疗效，氯喹、氯苯酚嗪或雷公藤制剂应用亦有效，无效病例可予皮质类固醇治疗。（三）系统性红斑狼疮 1.对轻型病例如仅有皮疹、低热或关节症状者只需应用非甾体类抗炎药，如水杨酸类、吲哚美辛等，然该类药物有时可损伤肝细胞，使肾小球滤过率降低，血肌酐上升，对肾病患者需慎用。如皮疹明显可用抗疟药如氯喹，0.25~0.5g/d，也可用小剂量的肾上腺皮质激素如泼尼松15~20mg/d，酞咪呱啶酮和六味地黄丸加减或雷公藤制剂等服用。2.重型病例 皮质类固醇：是目前

治疗重症自身免疫疾病中的首选药物，可显著抑制炎症反应，能抑制中性粒细胞向炎症部位趋附，抑制其和单核细胞的吞噬功能及各种酶的释放，具有抗增殖及免疫抑制作用，对淋巴细胞有直接细胞毒作用，使nk细胞的数量以及il-1和il-2水平皆降低，抑制抗原抗体反应。适应情况为：用于其他疗法治疗无效的轻型病例；急性或亚急性发作，有严重的“中毒症状”如高热、关节痛、无力和/或病变迅速累及浆膜、心、肺、肝、肾、造血器官和其他脏器组织者；慢性病例如伴有明确的进行性内脏损害者。泼尼松的剂量约为每日每千克体重0.5~1.5mg，轻型病例可用泼尼松15~20mg/d，重症病例可用泼尼松40~60mg/d，个别病情重笃的，可用泼尼松60~80mg/d，甚至120mg/d。一般认为开始用量宜大，因从小剂量开始，既不能迅速控制病情，使重要器官免受侵犯或使重要器官不致造成不可逆的损害，又反而使激素总量增加，产生更多的副作用。如初量已够，则在12~36小时内退热，1~2天内关节痛消失，发热引起的毒性症状明显好转。若2天内无好转，应将原剂量再增加25~100%，直到症状有明显进步为止。除每日给药外，也可采用隔日（间隔48小时）给药法，即隔日上午顿服2天之药。一旦病情好转稳定1~2周，则可开始逐步减量直至维持量约5~15mg/d。脉冲疗法采用上述剂量皮质类固醇激素效果不著时可改用脉冲疗法，以甲基泼尼松1g，加入250毫升作静脉内滴注，连续3日，然后每日泼尼松100mg，3~4周内递减至维持量；需要时可于2周后重复一疗程，适用于弥漫性增殖性肾小球肾炎，明显神经精神症状，重症溶血性贫血及血小板显著减少等迅速恶化的病例。免疫抑制药：如环磷酰胺和硫唑嘌呤，两者剂量为每

日每千克体重1~4mg，前者主要利用烃基与dna结合，最明显的是减少抗dna抗体，血中dna-抗dna复合物及其在肾脏中的沉积减少。硫唑嘌呤能换嘌呤核苷酸的合成，代替了dna的嘌呤基质，从而抑制dna和rna的合成。其他有苯丁酸氮芥（2mg，每日2~3次），6巯基嘌呤（50mg，每日3次），氨甲喋呤（7.5~15mg，每周口服一次）等。这类药物常见的副作用有白细胞减少，甚至会骨髓抑制、胃肠道障碍和肝脏损害、易产生继发感染、长期应用可引起不育、畸胎，削弱免疫作用而发生癌肿。环磷酰胺可发生脱发和出血性膀胱炎，需谨慎使用。适应情况为：单位使用类固醇无效；对长期大量皮质类固醇治疗不能耐受；为了更有效地控制sle中的某些病损；在急性症状得到控制后为进一步减少激素维持量或更顺利地逐渐递减激素。常与皮质类固醇合用，例如治疗有肾损害的sle，特别耐激素性肾炎，从临床应用和动物实验证明，环磷酰胺对狼疮性在肾功能、组织病理和病死率有一定疗效，又在大剂量皮质炎固醇不能控制的中枢神经系统病变，急性狼疮性肺炎，亦可考虑并用此类药物，总的有效率约为30%~50%。近年来，这类药物在治疗sle中有不少新的进展，austin（1986）应用大剂量环磷酰胺静脉脉冲冲击治疗顽固性磷酰胺静脉冲击治疗的剂量为0.5~1g/m<sup>2</sup>体表面积，每月一次，待蛋白尿转阴后改为2~3月一次，大多数中层得经4~6次后蛋白尿明显减少，肾功能改善，如经9~12次仍不见效者，需终止治疗，其作用机制认为该疗法能减少肾组织纤维化，改善肾功能和防止衰竭。国内文献中亦陆续发情应用大剂量环磷酰胺冲击治疗sle的报告：陈顺乐等应用每月冲击1次共19例的顽固性肾炎患者，平均治疗9次，结果尿蛋白有17例

转阴或或显著减少（89.5%），9例肾功能有改善。张鸿逵等采用长期、间歇（每月1次，共8次，每2月1次，共3次，每3月1次，共3次，每6月1次维持治疗）静脉滴注大剂量环磷酰胺（0.5~0.75g/m<sup>2</sup>体表面积）冲击治疗对激素无效难治性狼疮性肾炎20例获得良好效果；史群等采用每周环磷酰胺1g静脉冲击治疗8例狼疮性肾炎患者，初始环磷酰胺的剂量为400mg（加0.9%葡萄糖液20ml中静脉推）第2周开始给1g（加0.9%葡萄糖液ml中静脉滴），每周1次，共4次，其后改为每月1次作维持治疗，亦获得良好效果；杨岫岩等探索环磷酰胺冲击疗法治疗sle冲击间期，分2周、3周和4周冲击间期3组，给药15mg/kg，2周组和3周组冲击10次改为每月1次，若病情缓解则每3个月1次，4周组治疗6~12个月，病情缓解后改为每3月1次，获得结果认为环磷酰胺的冲击间期应灵活掌握，对于较严重病例例如多系统损害，神经精神损害，胃病综合征等应该每2周冲击一次，待病情逆转再改为3~4周一次。环孢菌素a是一种具有免疫抑制及免疫调节作用的新药，它能干扰il-1的释放及抑制t淋巴细胞的活化，初始剂量以3~3.5mg/(kgd)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/(kgd)，最大剂量为5mg/(kgd)，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：**根据辨病与辩证相结合，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，特别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 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。

**【病因学】**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tnfa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，tnfa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nda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，容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（特别慢病毒）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 μm，成簇分布，但在皮炎、硬皮病、急性硬化全脑炎中可亦可见到。曾企图从有包涵体样物质的组织分离病毒未获成功，故这些物质与病毒关系有待证实。近有人提出sle的发病与c型rna病毒有密切关系。作者对47例sle测定血清干扰素结果72.3%增高，属型，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。已知型干扰素是白细胞受病毒，多核苷酸或细菌脂多糖等刺激后产生的，此是否间接提示有病毒感染的可能。亦有人认为le的发病与结核或链球菌感染有关。（四）物理因素紫外线能诱发皮损或使原有皮损加剧，少数病例且可诱发或加重系统性病变，约1/3sle患者对日光过敏，epstein紫外线照射皮肤型le患者，约半数病例临床和组织学上的典型皮损。两个月后皮肤荧光带试验阳性，如预先服阿的平能预防皮损。正常人皮肤的双链dna不具有免疫原性，经紫外线照射发生二聚化后，即dna解聚的胸腺嘧啶二聚体转变成较强的免疫原性分子，le患者证实有修复二聚化dna的缺陷。亦有人认为紫外线先使皮肤细胞受伤害，抗核因子得以进入细胞内，与胞核发生作用



，产生皮肤损害。寒冷，强烈电光照射亦可诱发或加重本病。有些局限性盘状红斑狼疮曝晒后可演变为系统型，由慢性型演变成急性型。（五）内分泌因素 鉴于本病女性显著多于男性，且多在生育期发病，故认为雌激素与本病发生有关，通过给动物做阉割，雌小鼠的病情缓解，雄鼠则加剧，支持雌激素的作用。于无性腺活动期间即15岁以下及50岁以后发生本病的显著减少，此外口服避孕药可诱发狼疮样综合征。有作者对20例男性sle测定性激素水平发现50%患者血清雌二醇水平增高（对照组5%增高），65%患者睾酮降低（对照组10%降低），雌二醇/睾酮比值较健康对照组高。上述各种象都支持雌激素的论点。妊娠时sle病情的变化亦与性激素水平增高有关。此后由于孕酮水平迅速增高，孕酮/雌二醇比值相应增高，从而病情相对平稳，产后孕激素水平降低，故病毒可能再度加重。近发现sle患者血清中有较高的泌乳素值，导致性激素的继发性变化，有待进一步研究。（六）免疫异常 一个具有le遗传素质的人，在上述各种诱因的作用下，使机体的免疫稳定机能紊乱。当遗传因素强时，弱的外界刺激即可引起发病。反之，在遗传因素弱时，其发病需要强烈的外界刺激。机体的免疫稳定紊乱导致免疫系统的调节缺陷，发生抑制性t细胞丧失，不仅在数量上，且功能亦减低，使其不能调节有潜能产生自身抗体的b淋巴细胞，从而使大量自身抗体形成而致病。有人在狼疮鼠中发现早期有b细胞的过度活跃，但没有见到调节t细胞的缺陷，提出产生自身抗体的b淋巴细胞株，逃脱了t细胞的控制调节，即在t淋巴细胞调节功能正常时，亦能产生自身抗体，亦即所谓sle的b细胞逃脱理论。有人认为是由于辅助性t细胞的功能过强，引起免疫调节障碍

产生大量自身抗体。亦有人提出可能是单核细胞或巨噬细胞的活力过度，通常产生某种因子，刺激辅助性t细胞，或直接刺激b细胞，引起自身免疫。提出“禁株学说”的人认为机体免疫稳定的紊乱，导致t、b细胞比例失调或b辅助/诱导细胞与t抑制/细胞毒性细胞比例失调，结果禁株淋巴细胞失去控制，过度增殖引起自身免疫病变。近研究发现sle患者有细胞因子分泌异常，il-1乃由单核巨噬细胞合成，它可使sle的b细胞增殖、介导b细胞自发的产生igg，形成免疫复合物，引起组织损伤。mrl/1pr小鼠肾巨噬细胞中含有较多il-1mrna，体外培养可产生大量il-1，il-1可诱导il-6、il-8、tnf等炎症因子产生，与狼疮肾炎发生有关，il-1活性与光敏感有关。约50%患者血清中il-2含量增高，几乎所有sle患者血清中高水平的il-2r，且活动期比缓解期高。il-2主要由cd 4t细胞产生；为t细胞的生长因子。此外sle患者血清il-6水平升高，在活动期更明显，在sle患者出现中枢神经sel活动期，il-10水平升高，igg生成增多，较多证据提示il-10在b细胞异常活化中起重要作用。这些细胞因子网络动态平衡失调引起异常的免疫应答，同时亦参与局部的致病性作用。关于自身抗原形成的机理可由于组织经药物、病毒或细菌、紫外线等作用后，其成分经修饰发生改变，获得抗原性；隐蔽抗原的释放，如甲状腺球蛋白、晶体、精子等在与血流和淋巴系统相隔离、经外伤或感染后使这隔离屏障破坏，这些组织成份进入血流，与免疫活动细胞接触成为具有抗原性物质；交叉过敏的结果。【病理改变】le的基本病理变化是结缔组织的粘液样水肿，纤维蛋白样变性和坏死性血管炎。粘液样水肿见于疾病早期，发生在基；纤维蛋白样变性是自身免疫球蛋白、补体和dna等抗原以及纤维

蛋白混合构成嗜酸性无结构物质，沉积于结缔组织而成，象结缔组织变性；中、小血管壁的结缔组织发生纤维蛋白样变性，甚至坏死，血栓形成，出血或局部缺血等病变，构成坏死性血管炎。在内脏器官可见苏木素小体，是由中性粒细胞、淋巴细胞和组织细胞的胞核受相应的自身抗体作用后变性所形成的嗜酸性均匀团块。皮肤的组织病理变化为表皮萎缩，基底细胞液化变性，真皮上部有嗜色素细胞增加，胶原纤维水肿，并有纤维蛋白样变性，血管和皮肤附属器周围有成片淋巴细胞，少数浆细胞和组织细胞浸润，管壁常有血管炎性变化。肌肉以横纹肌常遭累及，肌束间和肌束内的结缔组织呈小灶性纤维蛋白样变性，围管性淋巴细胞、浆细胞等浸润，有时可见肌纤维萎缩或透明变性。肾脏中肾小球先受累，后出现肾小管病变，主要为肾小球毛细血管壁发生纤维蛋白样变性或局灶性坏死，内有透明血栓以及苏木素小体，或毛细血管样基底膜呈灶性增厚，严重时弥漫性增厚，形成所谓“铁丝圈”损害，为dna、抗dna抗体，补体和纤维蛋白物等沉积。肾小球除毛细血管病变外，细胞数目亦可增多，主要为系膜细胞增生，往往呈灶性。肾小球囊壁上皮细胞可增生形成新月体。晚期病例肾小球纤维组织增多，血管闭塞，甚或与囊壁粘连而纤维化。心脏在心包结缔组织发生纤维蛋白样变性伴淋巴细胞、浆细胞、组织细胞和成纤维细胞的浸润，心肌炎变化与横纹肌相似。心内膜炎为心内膜的结缔和成纤维细胞增生和纤维形成，如此反复发生，形成疣状心内膜炎，累及瓣膜结缔与乳头肌等粘连可影响瓣膜功能，以二尖瓣的损害率最高，曾称libman-sacks综合征。肺病变初起为血管炎和血管周围炎，以后波及间质和实质，为间质组织

肺泡壁和毛细血管的纤维蛋白样变性、坏死和透明性变，伴有淋巴细胞和浆细胞浸润。神经系统可见小血管和毛细血管的内皮细胞增殖和淋巴细胞等浸润，有广泛的微血栓和局限性软化灶等。近发现脉络膜丛上有免疫球蛋白和补体免疫复合物，脑脊液中可发现dna和抗dna复合物。脾有包膜纤维增厚，滤泡增生，红髓中浆细胞增多，中心动脉出现特殊纤维化，周围出现又厚双密的同心状胶原纤维硬化环，称为“洋葱脾”。

【流行病学】本病广泛分布于世界各地，其确切发病率尚不清楚，各国家地区报告的发病率各不相同，我国黄铭新等（1985）对上海市纺织职工3.2万人的调查，患病率为70.41/10万；许德清等（1992）对广州邮电职工及桂城镇2.6万人的调查，患病率30.13/10万。sle的年发病率随地区、种族、性别、年龄而有差异。性别方面，女性显著较男性为多，育龄年龄男女之比约为1：8~9，老年人与幼儿男女比约为1：22~3。发病年龄以育壮年为多，尤以20~40岁发病者约占半数。发病年龄越小，其亲族患病体会越大。

【临床表现】50年代采用的bundick和ellis分类法为：局限性盘状红斑狼疮；播散性红斑狼疮，其下又分急性、亚急性和慢性播散性红斑狼疮，（播散性盘状红斑狼疮）。随着对本病的研究日趋广泛和深入，其后出现了不少分类方法。北村根据皮损性质不同将本病分成：不全型（顿挫型）；慢性盘状干燥型；慢性盘状渗出液；色素增生型；慢性播散型；急性播散型。martin将本病分成：隐性红斑狼疮；有特异性皮损而无系统性症状者；有特异性皮损亦有系统性症状者；有系统性症状而无特异性皮损者。gilliam将患者皮损不论其有否皮损外病变分成：慢性皮肤红斑狼疮（ccle），

又可分为局限性盘状红斑狼疮、泛发性盘状红斑狼疮，肥厚性盘状红斑狼疮、深部红斑狼疮；亚急性皮肤型红斑狼疮（scle）；急性红斑狼疮，可分为面（颧）部红斑，面、头皮、颈、上胸、肩臂伸面和手背红斑，大疱性或中毒性表皮松解样损害。有人倾向只分盘状和系统型；前者又再分成：

局限性盘状型和泛发性盘状型。又有人主张将盘状型改为皮肤型红斑狼疮。现认为红斑狼疮系一病谱性疾病，局限性盘状和系统性红斑狼疮（sle）为其二极端类型，中间有亚急性皮肤型红斑狼疮和深部红斑狼疮等。多种多样，变化多端，尤其在疾病早期，症状不多，且不典型，常仅表现一个或两个器官的症状，往往会导致误诊，一般起病缓慢，隐袭发展，盘状和系统型为病谱的两端极型，可以互相演变。（一）盘状红斑狼疮（dle）男女比为1：2，起病年龄以30余岁为多。损害初起时为一片或数片鲜红色斑，发生在面部、耳、头皮等部位，绿豆至黄豆大，上覆粘丰性鳞屑，以后逐渐向外围扩大，呈圆形或不规则形，边缘明显色素加深，略高于中心，中央色淡，有毛细血管扩张，鳞屑下有角质栓和扩大毛孔，伴不同程度瘙痒和烧灼感。新损害逐渐增多或多年不增加，疏散分布或融合合片，二侧颧颊和鼻梁间的损害连接成蝶翼形。3%病例有粘膜损害，主要在唇，其次为颊、舌、腭部，呈灰白色小片糜烂、结痂、绕以紫红色晕。病程慢性，陈旧损害中央萎缩，有时伴着色斑点，较四周低洼。头皮上的萎缩常更显著，失去头发，称假性斑秃。盘状损害有时可在曝晒太阳或劳累后加剧。约5%可转变成系统型，偶见发展展鳞状细胞癌。倘皮肤损害局限在颈部以上称局限性盘状红斑狼疮，此外尚可累及上胸、臂、手足背和足跟等部位

称播散性盘状红斑狼疮，其中约1/5病例显系统型，损害肥厚或疣状的称肥厚性或疣状盘状红斑狼疮。（二）亚急性皮肤型红斑狼疮（scl）由sontheimer(1979)等首先提出和命名的一个特殊中间类型。男与女之比约为1：2.5。以30余岁发病为多，损害分岂有此理在颊、鼻、耳轮、上胸、肩、背、上臂外侧、前臂伸面、手和指背，腰以下罕见。偶或唇和颊粘膜累及。基本损害呈水肿性红斑，以后有两种表现，一种向周围扩大，呈环状，弧状，邻近的融合成多环状或脑回状，鲜红色，边缘水肿隆起，内侧缘复细小鳞屑，外绕红晕，中央消退，留暂时性色素沉着和毛细血管扩张；或呈离心性环，环中央消退后又起新环，这类称环形红斑型。另一种扩大成形状不规则斑片、上覆鳞屑似银屑病样或糖疹样，这类称红斑、丘疹鳞屑型，未见有毛囊性栓塞和粘着性鳞屑，大部份患者呈现一种类型，但亦有两型同时存在；损害持续数周或数月后消退，不遗留疤痕，以后可在原位或他处复发；此外尚可有光敏感（27%）、雷诺现象（20%）和狼疮发（3%）。系统性症状可有关节痛或关节炎（67%）、发热（17%）、肌痛（20%）、浆膜炎（7%）、肾病变少且轻，心和神经系统累及罕见。约20%病例伴有dle损害和40%符合ara（1982）sle的诊断标准。（三）深部红斑狼疮（lep）又称狼疮性脂膜炎，属中间类型，以累及女性为主，男与女之比为1：3~13，发病年龄以中青年为多。损害为结节或斑块，位在真皮深层和皮下脂肪组织，可发生在任何部位，以颊、臀和臂部常见，小腿和胸部其次，曾见发生于乳房，一侧发生或两侧分布，数目不定，大小不等，小者如蚕豆，大者直径可达10cm，边缘清楚，呈皮色或淡红色，质坚实，无移动性，少数有疼痛

、呈针刺样或钻痛和触痛，可有短期不规则发热和关节疼痛。经过缓慢，有的结节持续不变，而在其他部位发生新损害，有的结节逐渐扩大，或邻近结节融合形成斑块。有的结吸收而其上表现塌陷，或坏死而后成萎缩性瘢痕，有的萎缩边缘呈堤状隆起，或坏死结痂演变成dle损害。本症既见于sle，又可见于dle，亦可以结节形式独立存在而无典型le皮损，可先或后于le损害发出或之间时出现。结节可发生于le损害的深层或单独发生。本型不稳定，可赂dle或sle病变，亦可初为dle或sle者，以后发展成lep。（四）系统型红斑狼疮（sel）本病累及男女之比为1：7~9，发病年龄以20~40岁最多，幼儿或老人亦可发病。临床表现多样和错综复杂，有：1.皮疹约80%~85%患者有皮疹，其中具有典型皮疹者占43%，亦有报告60%~72%病例有皮疹。损害多形性，以水肿性红斑最常见，绿豆至黄豆大，发生在颧颊经鼻梁可融合成蝶翼状。前额、耳垂亦可累及，此外肩胛、上臂、四肢大关节伸面、手背、指（趾）节伸面、甲击、指（趾）端和屈面，常部也可发生。颜面蝶形红斑，甲周红斑和指（趾）甲远端下红斑具有特征性，常出现较早，前者是诊断本病的一大症状。另一种损害为斑丘疹，有痒与痛感，可局限性或泛发性，有时呈丘疹或毛囊性丘疹，有时于颜面和其他暴露部位出现水疱、大疱和血疱，大都发生在原有红斑或正常皮肤上，疱液初起溥澈，以后变混浊，亦可血性，疱壁紧张，日光曝晒常是促发因素，疱破后形成糜烂、溃疡、结痂以及疤痕形成。上述红斑等损害消退后，由于基底膜的变化，发生表皮营养障碍，可出现表皮萎缩、色素沉着和角化过度。有时可见瘀点和瘀斑，是由于长时间期应用大量皮质类固醇出现紫癜或血小板

减少或皮肤细小的坏死性血管炎引起。有时有结节（约10%），是由于血栓性血管造成，可发和指（趾）坏疽，重者手、足背亦累及，但罕见，可由于末梢小动脉坏死性血管炎或冷球蛋白血症等引起，常与网状青斑并发。有时呈多形红斑，特别在寒冷季节容易发生。有时出现荨麻疹样损害，带水肿性，红斑上有点状出血或血性水疱混合存在，损害持续不瘙痒，为真皮小血管坏死性血管炎产生的。尚可见红斑肢痛症、弥散性血管内凝血，后者由于大量血小板和红细胞受免疫作用损伤释放出凝血物质所致，在终末期多见。其他有杵状指、泽和油腻，呈枯黄状，易折断脱落，长短渗差；在缓解期毛发可再生。约1/3患者有光敏现象和皮下钙质沉积。粘膜损害累及唇、颊、硬腭、齿龈、舌和鼻腔，约占20%，呈伴有毛细血管扩张红斑，或弥漫性潮红，其上可见点状出血、糜烂、少数尚有水疱和溃疡等。

2.发热 约占92%以上，各种热型都可见及，长期低热较多见。

3.骨关节 90%以上病例有关节疼痛，有时周围软组织肿胀，有时象风湿性关节炎，呈游走性，多发性，且可呈现红肿热痛；或表现为慢性进行多发性关节炎，常累及指趾关节似类风湿性关节炎。5%~10%病例髌、肩和膝等关节可发生无菌性缺血性骨坏死，股骨头最常累及，其次肱骨头、胫骨头等，单侧或两侧受累。

4.肾 约75%病例受累，经肾穿刺活检有肾损害者占80%~90%，尸检发现率几乎达100%，表现为肾炎或肾病综合征。肾炎时尿内出现红细胞、白细胞、管型和蛋白质。肾功能测定早期正常，逐渐进展，后者可出现尿毒症。肾穿刺活检所见病理变化可分为局灶性增殖性肾小球肾炎型和弥漫性增殖性肾小球肾炎型，前者较轻，后者较剧，且进展较快，预后差。肾病



综合征分为真性和假性两种，所谓真性者指具有典型肾病综合征的临床和实验室表现，即全身水肿，伴不等程度腹水、胸腔和心包积液，大量蛋白尿，血清白蛋白降低，白球蛋白多数正常或偏高。与所谓假性狼疮性肾病综合征不同者，为后者血胆固醇正常或低下，病情较重且预后差。肾病综合征的病理变化为膜性肾小球炎，或弥漫性增殖性肾小球肾炎，后者除大量蛋白尿外，尿中可有较多红细胞和管型，肾功能受损和高血压。亦有部分病例仅有轻度蛋白尿而无任何肾脏损害的临床征象，病理变化常为系膜型。

5. 心血管 约有50%~89%患者有心脏症状，超声检出率36%~88%、尸体检出率53%~83%。心包炎最常见，以干性为多，为纤维素性心包炎，也可能积液，积液多时可见心包堵塞症状，如二层心包粘连，可使主包腔闭塞，造成缩窄性心包炎。患者除心前区不适及气急外，最主要的症状是心前区疼痛和心包磨擦音或心影增大，心音减弱，超声心动图检查诊断率高，心包积液中可查见le细胞。心肌炎常见，一般可有气短、心前区疼痛心动过速，心音减弱，奔马率，心律失常，脉压小、继之出现心脏扩大，可导致心力衰竭。心电图可出现相应改变如低电压，st段抬高，t波平坦或倒置，pr间期延长。临床上可无任何症状而在某种诱因下突然发生；有些病变，生前难于诊断。

心内膜炎 典型疣状心内膜炎（libman-acks心内膜炎）常与心包炎并存，在生前较难作出诊断，主要是壁层心内膜受损症状不明显。当病变累及瓣膜时，常见的为二尖瓣，偶尔主动脉瓣和三尖瓣同时亦被累及，引起瓣尖乳头肌挛缩、粘连变形或腱索断裂，造成瓣膜狭窄或闭锁不全，心内膜内形成血栓可脱落引起栓塞，心内膜炎还可成为感染性心内膜炎的

基础。彩色多普勒超声检查为无创伤性显示瓣膜及形态的最佳方法。此外，可出现心律失常，呈房性、室性早搏和快速心率以及各级房室传导阻滞，主要由于全心炎症扩展侵犯房室或左右束支，加以冠状动脉炎使窦房结、房室结和房室附近动脉管腔变窄，使传导系统产生局限性退行性变所致。约50%病例可有动脉炎和静脉炎，比较常见的为锁骨下静脉的血栓性静脉炎。少数可出现冠状动脉炎，常累及左前降支，临床上可因冠状动脉供血不足而发生心绞痛，较大的冠状动脉炎能导致心肌梗塞。此外部分病例可有周围血管病变如血栓闭塞性脉管炎和游走性静脉炎等。

6.呼吸系统 在整个病程中，胸膜和肺受累分别为36%和7%，可发生胸膜炎，多为干性，也可为湿性，积液少量或中等量，两侧发生频率相仿，约1/3病例为双侧性。急性狼疮性肺炎的患病率为1%~4%，患者有发热、干咳、气急，偶见咯血，低氧血症常见，x线显示单侧或双侧肺浸润，以两下肺野多见，可伴肺不张，横膈抬高和胸腔积液。也要发生慢性间质性肺炎，从肺泡炎到纤维化各种病理改变可以交织并存，x线特征为肺部片状浸润斑，多见于肺基底段，往往持续存在多日，可引起肺不张，甚至呼吸衰竭，亦可见条索状，网状或斑点状阴影。肺动脉受侵犯（肺动脉炎）可发生咯血、空洞；常合并尤其终末期小叶性肺炎。

7.神经系统 往往在急性期或终末期出现症状，少数作为首发症状表现。可呈现为各种精神障碍如躁动、幻觉、猜疑、妄想、强迫观念等。也可以出现多种神经系统症状，如中枢神经系统受累，常见的有颅压增高、脑膜炎、脑炎、脑血管意外、脊髓炎及蛛网膜下腔出血等，并出现相应症状如头痛、恶心、呕吐、颈项强直、惊厥、昏迷、偏瘫、

截瘫，病变严重时可导致死亡。颅神经亦可受累，常见的为、  
、  
、  
对神经，周围神经病变少见。8.消化系统  
约40%病例有消化道症状，常见有食欲减退、吞咽困难、恶  
心、呕吐、腹痛、腹泻、腹水、便血等。腹痛可能与腹膜炎  
、肠炎、肠系膜炎或腹膜后结缔组织病变有关。多为脐周隐  
痛，严重时类似外科急腹症。胃肠道病变主要是血管壁病变  
的结果。9.淋巴网状系统 约半数病人有局部或全身淋巴结肿  
大，以颈、腋下肿大为多见。肿大淋巴结一般无压痛，质软  
，有时肿大很明显，以致误诊为淋巴结结核或淋巴瘤。病  
理检查示慢性非特异性炎症，约1/3病人有肝肿大，极少引起  
黄疸和肝硬化。1/5病例有脾肿大。10.造血系统 贫血常见，大  
多数为正细胞性正色素性贫血，红细胞表面可有igg抗体或补  
体；抗人球蛋白试验1/3~1/5病例阳性，可表现为自身免疫性  
贫血，抗体属湿型抗体，主要为igg、偶或igm，罕见iga。白  
细胞减少，一般为粒细胞和/或淋巴细胞减少，活动期t、b淋  
巴细胞绝对数和相对数均下降而非活动期则下降不显著，t淋  
巴细胞下降程度与疾病活动度相平行。t淋巴细胞的减少与细  
胞免疫功能减退和存在抗淋巴细胞抗体有关。b淋巴细胞数虽  
亦下降，但其功能检测反而显示增强。血小板减少，存活时  
间缩短，血小板表面存有抗血小板抗体，结合补体时可损伤  
血小板。11.眼 约20%~25%病人有眼底变化，包括眼底出血  
，乳头水肿，视网膜渗出物有卵圆形的白色混浊物，是继发  
于小血管闭塞引起的视网膜神经变性灶，一般可逆。其他有  
玻璃体内出血、巩膜炎等。sle可以和其他典型结缔组织病如  
皮炎、硬皮病、类风湿性关节炎等重叠，或先后发病。有  
报告与结缔组织近缘疾病如干燥综合征，白塞病重叠，还可

以合并其他自身免疫性疾病如重症肌无力症、桥本甲状腺炎、天疱疮和类天疱疮等。【辅助检查】（一）血常规如上述。（二）血沉增快。（三）血清蛋白白蛋白降低， $\alpha_2$ 和球蛋白增高，纤维蛋白原增高，冷球蛋白和冷凝集素可增高。（四）免疫球蛋白活动期血igg、iga和igm均增高，尤以igg为著，非活动期病例增多不明显或不增高。有大量蛋白尿且期长的患者，血ig可降低，尿中可阳性。（五）类风湿因子约20%~40%病例阳性。（六）梅毒生物学假阳性反应2%~15%阳性。（七）抗心磷脂抗体igg型的阳性率为64%，igm型为56%，与患者血栓形成，皮肤血管炎，血小板减少，心肌梗塞、中枢神经病变和习惯性流产或宫内死胎关系密切。（八）le细胞 hargraves(1948)首先在骨髓中发现，haserick(1949)从外周血中找到le细胞。miecher(1954)证明红斑狼疮细胞因子为一种抗核因子，是一种球蛋白，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“匀圆体”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 1：80，意义较大，效价变化基本上与临床病情活动度相一致。荧光核型可见周边型、均质型和斑点型，偶见核仁型。另有5%~10%病例，临床症状符合sle，但ana持续阴性，有其它免疫学特征，可能是一个亚型。抗核抗体是自身对各种细胞核成分产生相应抗体的总称，在sle中所见的有：1.抗脱氧核糖核酸（dna）抗体可分为抗天然或双链脱氧核糖核酸（n-dna或ds-dna）抗体和抗变性或单链脱氧核糖核酸（d-dna或ss-dna）抗体。以绿蝇短膜虫（*crithidia luciliae*）或马疫锥虫(*trypanosoma equiperdum*)或伊氏锥虫(*trypanosoma evansi*)作底物，采用间接免疫荧光法检测抗ds-dna抗体，在sle活动期其阳性率可高达93%~100%。然而放射免疫法检测其阳性率为60%~70%，抗ds-dna抗体荧光核型显示周边型最具特异性，提示患者常有肾损害、预后差。在缓解期，其阳性率下降以至阴转，终末期患者亦可阴性。抗ss-dna抗体特异性差，除sle外在其他弥漫性结缔组织疾病中亦可见到。2.抗核蛋白（dnp）及组蛋白抗体不溶性抗dnp抗体亦即形成le细胞的一种抗核因子抗dna和组蛋白复合物的抗体，荧光核型呈均质型，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.抗核糖体蛋白抗体 以免疫印迹法检测，阳性率约为10%，为sle的标记性抗体。6.其他 文献中报导sle患者中尚可测出抗ku抗体，抗内皮细胞抗体，抗中性粒细胞胞浆抗体，抗神经元抗体，抗层素和抗纤维结合蛋白抗体、抗Ⅲ型胶原抗体和抗神经节苷脂抗体等，这些抗体检测的阳性率，特异性与临床症状的关联，有待进一步深入研究。（十）狼疮带试验（lbt）应用直接免疫荧光抗体技术检测皮肤免疫荧光带或狼疮带，即在真皮表皮连接处可见一局限性的免疫球蛋白沉积带，皮损处阳性率sle为92%，dle为90%，正常皮肤暴光处sle为70%，非暴光处

为50%，但不见于dle正常皮肤，在慢性萎缩性或过度角化的皮损荧光带成团块状，新起的皮疹沉积如颗粒状或细线状，而在sle正常皮肤呈点彩状，此免疫荧光带为ig（主要为igg、亦有igm、iga）与补体在真皮表皮连接处沉积造成。曾凡饮等采用1m.nacl分离人皮肤dif法对sle患者进行狼疮带的研究，发现本法的阳性率达90.9%，以ig沉积于真皮侧最为常见，其次为沉积于真表皮两侧，而未见单纯于表皮侧的病例，荧光形态以线状多见，少数为颗粒太。近来张学军等采用热分离表皮真皮法在5例大疱性sle中有3例血管结合在真皮侧，另2例与真皮侧，表示出抗体异质性。（十一）细胞免疫功能测定 淋巴细胞转化试验（pha-ltt）、旧结核菌素（ot）、链球菌脱氧核糖核酸酶和链激酶（sd-sk）皮试往往阴性。t细胞亚群检测采用单克隆抗体荧光技术示活动性病例中总t细胞（cd3）和抑制性t淋巴细胞（cd8）明显降低，辅助性t细胞（cd4）/抑制性t细胞（cd4）（cd8）比值增高，随着治疗病情稳定，t抑制细胞恢复正常，t辅助细胞降低，两者比值恢复或低于正常。自然杀伤细胞（nk）采用酶（ldh）释放法检测nk活性结果显示活性显著降低，在活动期更为显著。（十二）血清补体测定 约75%~90% sle患者血清补体减少，尤其在活动期，以c3、c4为著，但在其他结缔组织病如皮肌炎、硬皮病、类风湿性关节炎中不减少。（十三）循环免疫复合物（cic）血清cic在活动期增高。（十四）皮肤试验 采用自身或同种的白细胞进行皮试，75% sle病例阳性。采用小牛胸腺核蛋白作皮试，84%（21/25）阳性。采用小牛胸腺中脱氧核糖核酸作皮试，48%（12/25）阳性。采用小牛胸腺中组蛋白作皮试，92%（23/25）阳性。（十五）毛细血管镜检查 于sle患者手指甲皱

和舌尖微循环中可见多样形成的障碍，表现为：微血管袢增多，微血管张力较差，微血管扩张尤以静脉管扩张较突出，甚至有巨血管出现；微血流障碍，如血色暗红，微血管袢顶瘀血，袢内血细胞聚集、流速减慢或瘀滞；微血管周围有渗出和出血。这些微循环障碍导致血流瘀滞和血细胞聚集异形微血管、巨形微血管和扩张膨大微血管，皆可形成微血管周围的渗出和出血，同时又可进一步发展形成血流的泥化，甚至有微血栓产生，造成恶性循环。（十六）血液流变学测定呈显著异常，如全血比粘度、全血还原粘度，血浆粘度增加，这些提示血粘度的增加，血液流动性的下降；红细胞电泳时间延长，血沉快，k值增大，一致表明红细胞聚集性的增加，但血细胞压积普通稍低（贫血）；血中纤维蛋白原增高，血液粘聚性增加，导致血流缓慢，为活血化瘀中医治疗提供理论基础。【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，注意劳逸结合，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，特别在活动期，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，其他如寒冷、x线等过多暴露也能引起本病的加剧，不可忽视。4.对胍酞嗪、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，中层得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，容易误诊，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](http://www.100test.com)