

风湿病总论

南方医科大学第二临床学院
珠江医院风湿免疫科

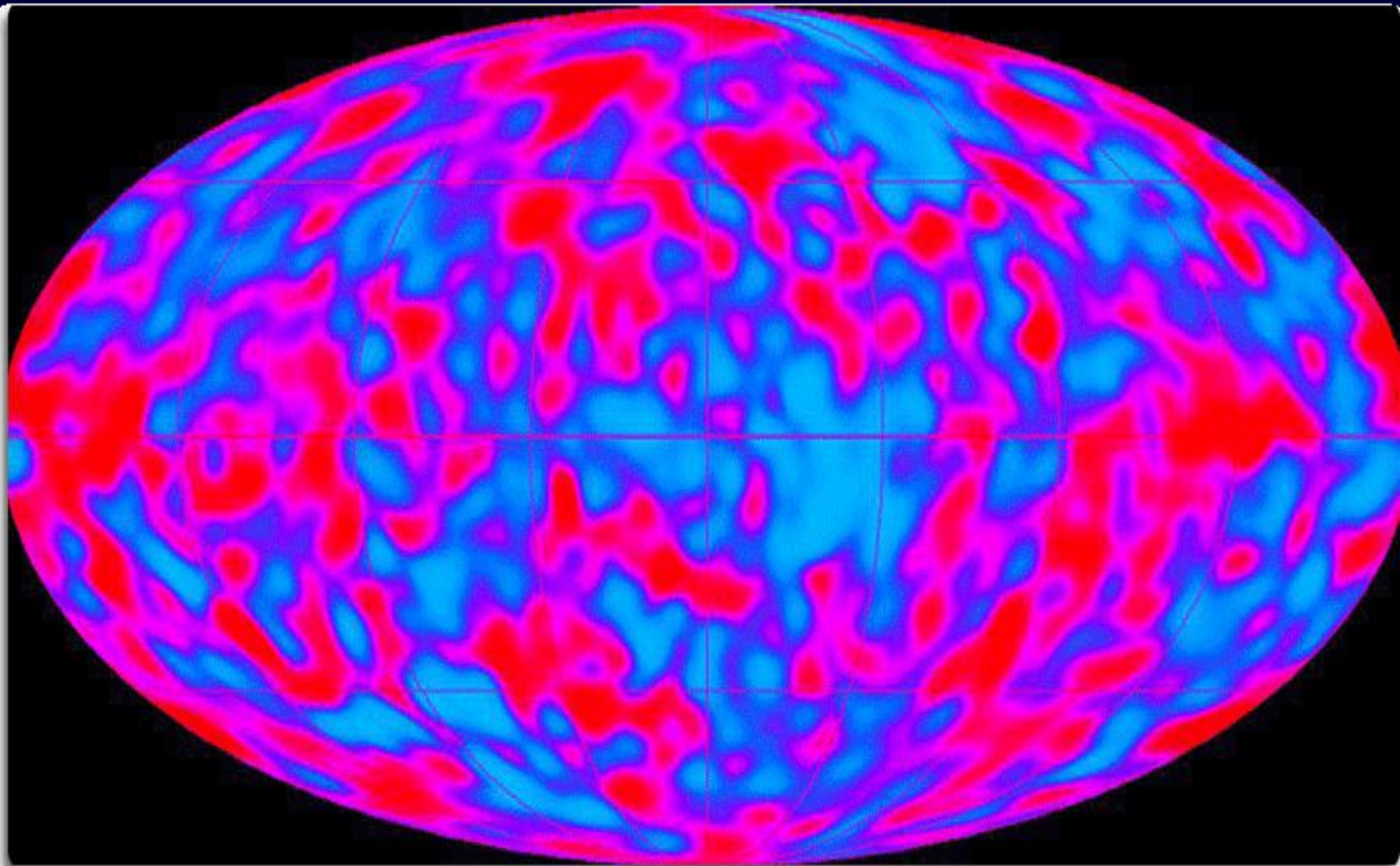
于清宏

2020. 4. 24

Human Life

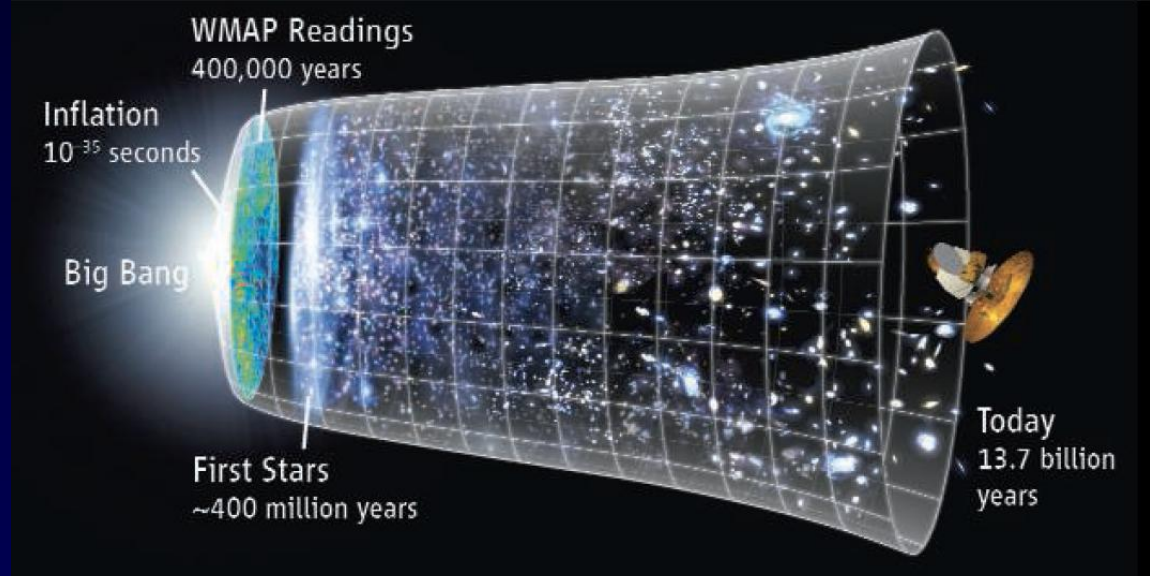
Life could be defined as a sexually transmitted disease with 100 % of mortality.

Our goal is to alleviate disease burden, postpone death and ensure good life quality in terms of physical and mental health.



共同的起源

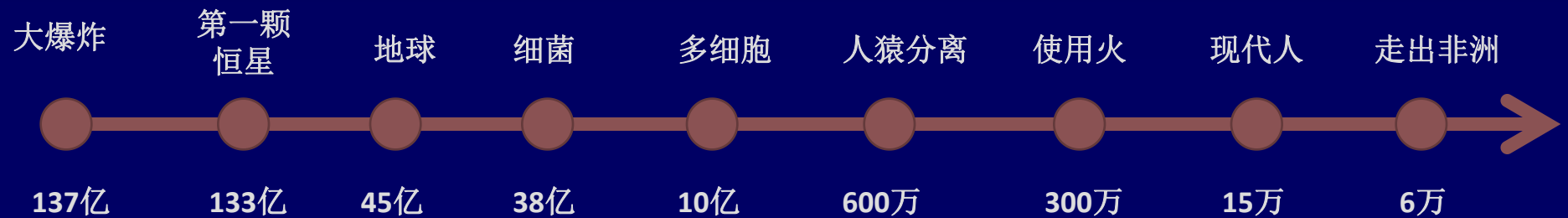
宇宙的形成
生命的形成
生命的进化
共同的祖先



Lights on. New data from NASA's WMAP satellite show that stars emerged 400 million years after the big bang and limit theories of how the newborn universe inflated at faster-than-light speed.

NASA's Wilkinson Microwave Anisotropy Probe (WMAP) satellite
Launched in 2001,
WMAP detects light from the big bang,
The universe is 13.7 billion years old
First stars emerged about 400 million years after the big bang,

SCIENCE VOL 311 24 MARCH 2006



启示和思考

- 共同起源：宇宙的形成、生命的形成、生命的进化、共同的祖先；
- 生命的过程：基因与遗传、体细胞突变、代谢与衰老；
- 疾病过程：损伤、炎症、修复、纤维化、凋亡、结疤；
- 共同通道：共同信号传导，细胞，细胞因子；
- 应对思考：人类基因组、改善病程、环境及生活习惯，最高目标：恢复病人的健康；
- 发现、发明、创新：医生加学者。

人类所有疾病（2,035类，18,000余种） 都与基因直接或者间接有关

- **单基因病：**多指，白化病，早老症；
- **多基因病：**高血压，冠心病，肿瘤，糖尿病，哮喘，骨质疏松症，类风湿关节炎，强直性脊柱炎，系统性红斑狼疮等；
- **获得性基因病：**病原微生物基因入侵 宿主基因。

中国人的一天

- 2.5 万对新人结婚
- 5.2 万婴儿出生， 每30秒1个出生缺陷儿
- 2.2万死亡， 1.3万死于非传染病
- 增加3,000个糖尿病，
- 120个类风湿关节炎，
- 100个强直性脊柱炎，
- 20个系统性红斑狼疮
- 2,000人死于心脑血管疾病， 800人死于肿瘤
- 2人死于煤矿爆炸， 6人死于火灾， 数百人死于交通事故
- 192 HIV 感染， 265 自杀
- 一亿人流动

风湿病概念

rheumatic diseases

风湿(rheuma)：关节及其周围软组织不明原因的慢性疼痛。

风湿病(rheumatic diseases)：一大类病因各不相同但共同点为累及关节及周围软组织，部分患者可出现关节致残和/或内脏损害的一组疾病。

风湿病学(rheumatology)：是研究风湿病的一个医学分支，是按系统、器官分类的一个新兴内科专业；是以免疫学为基础的临床学科。

关节炎(arthritis)：由炎症、感染、创伤或其他因素所致的关节滑膜、软骨和软骨下骨的炎性病变，其主要特征为关节红、肿、热、痛和功能障碍。

现代
风湿病



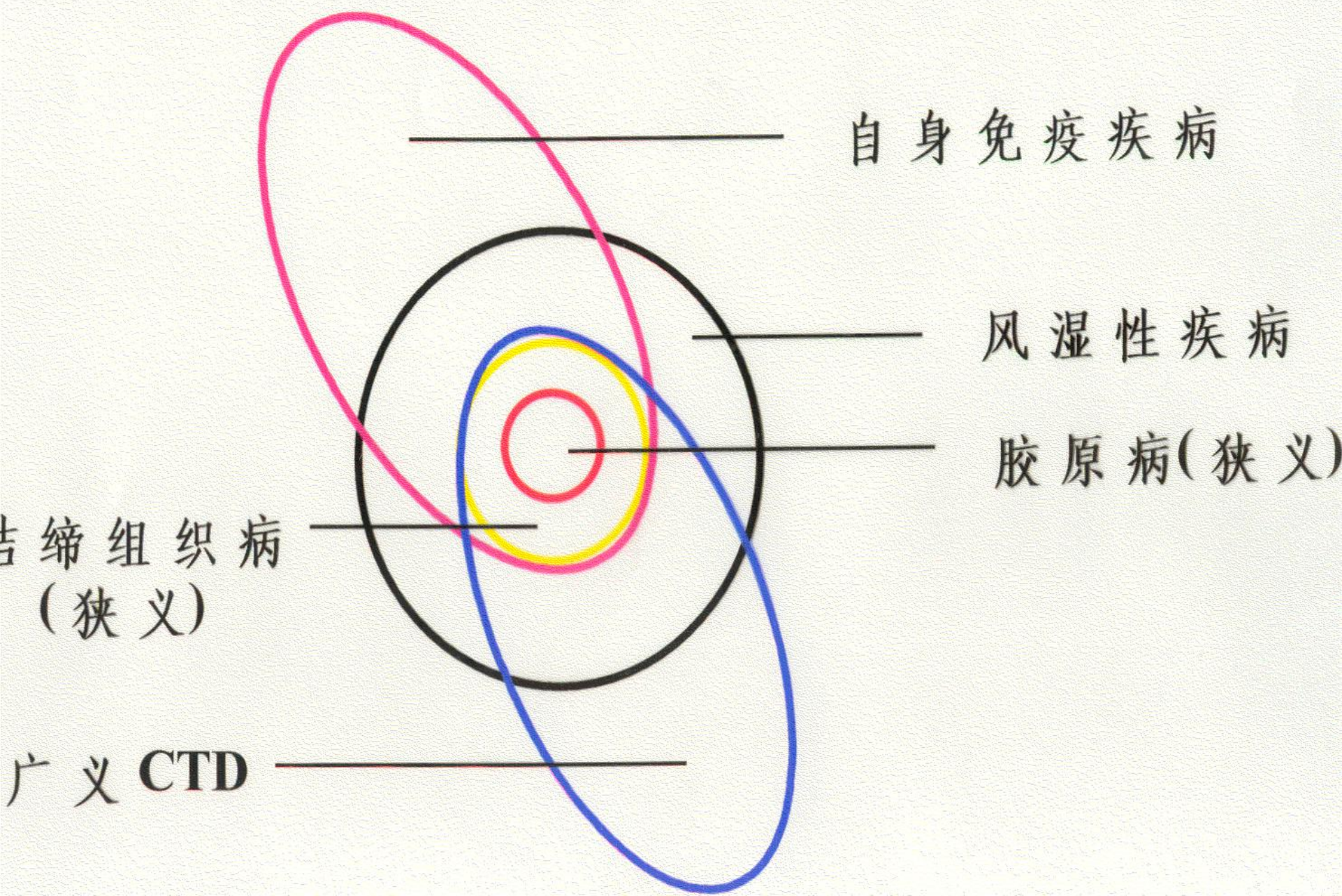
结缔组织病
骨关节炎
骨质疏松
脊柱关节病
感染性风湿病
代谢性风湿病

中医



风湿寒性关节痛

风湿性疾病与其相关疾病关系图



对风湿病学的认识

概念

弥漫性结缔组织病：SLE、RA、SS、SSc
PM/DM、MCTD、血管炎

共同特点：

- 1、慢性反复发作，活动与缓解交替
- 2、发热
- 3、关节痛
- 4、多脏器损害
- 5、自身抗体

对风湿病学的认识

病因

感 染 - 淋球菌性关节炎, 莱姆病等

代 谢 - 痛风等

内分泌 - 肢端肥大, 甲旁亢

遗传性 - 粘多糖病等

退行性 - 骨关节病等

肿 瘤 - 多发性骨髓瘤等

环 境 - 大骨节病等

自身免疫 - RA, SLE, SSc, SS等

神经或功能性 - 纤维肌痛, 肌病等

其 它 - 血友病, 原发性淀粉样变等

▼ ICD-10 Version:2010

- ▶ I Certain infectious and parasitic diseases
- ▶ II Neoplasms
- ▶ III Diseases of the blood and blood-forming organs and certain disorders involving the immune mechanism
- ▶ IV Endocrine, nutritional and metabolic diseases
- ▶ V Mental and behavioural disorders
- ▶ VI Diseases of the nervous system
- ▶ VII Diseases of the eye and adnexa
- ▶ VIII Diseases of the ear and mastoid process
- ▶ IX Diseases of the circulatory system
- ▶ X Diseases of the respiratory system
- ▶ XI Diseases of the digestive system
- ▶ XII Diseases of the skin and subcutaneous tissue
- ▼ XIII Diseases of the musculoskeletal system and connective tissue
 - ▶ M00-M25 Arthropathies
 - ▶ M30-M36 Systemic connective tissue disorders
 - ▶ M40-M54 Dorsopathies
 - ▶ M60-M79 Soft tissue disorders
 - ▶ M80-M94 Osteopathies and chondropathies
 - ▶ M95-M99 Other disorders of the musculoskeletal system and connective tissue
- ▶ XIV Diseases of the genitourinary system
- ▶ XV Pregnancy, childbirth and the puerperium
- ▶ XVI Certain conditions originating in the perinatal period
- ▶ XVII Congenital malformations, deformations and

Chapter XIII

Diseases of the musculoskeletal system and connective tissue (M00-M99)

Excl.: certain conditions originating in the perinatal period ([P00-P96](#))
certain disorders of the temporomandibular joint ([K07.6](#))
certain infectious and parasitic diseases ([A00-B99](#))
compartment syndrome ([T79.6](#))
complications of pregnancy, childbirth and the puerperium ([O00-O99](#))
congenital malformations, deformations and chromosomal abnormalities ([Q00-Q99](#))
endocrine, nutritional and metabolic diseases ([E00-E90](#))
injury, poisoning and certain other consequences of external causes ([S00-T98](#))
neoplasms ([C00-D48](#))
symptoms, signs and abnormal clinical and laboratory findings, not elsewhere classified ([R00-R99](#))

This chapter contains the following blocks:

[M00-M25](#)

- Arthropathies
 - [M00-M03](#)
 - Infectious arthropathies
 - [M05-M14](#)
 - Inflammatory polyarthropathies
 - [M15-M19](#)
 - Arthrosis
 - [M20-M25](#)
 - Other joint disorders

[M30-M36](#)

- Systemic connective tissue disorders

[M40-M54](#)

- Dorsopathies
 - [M40-M43](#)
 - Deforming dorsopathies
 - M45-M49

Diseases of the musculoskeletal system and connective tissue (M00-M99)

Systemic connective tissue disorders (M30-M36)

Incl.: autoimmune disease:

- NOS
- systemic

collagen (vascular) disease:

- NOS
- systemic

Excl.: antiphospholipid syndrome ([D68.6](#))

autoimmune disease, single organ or single cell-type (code to relevant condition category)

M30 Polyarteritis nodosa and related conditions

M30.0 Polyarteritis nodosa

M30.1 Polyarteritis with lung involvement [Churg-Strauss]

Allergic granulomatous angiitis

M30.2 Juvenile polyarteritis

M30.3 Mucocutaneous lymph node syndrome [Kawasaki]

M30.8 Other conditions related to polyarteritis nodosa

Polyangiitis overlap syndrome

M31 Other necrotizing vasculopathies

M31.0 Hypersensitivity angiitis

Goodpasture's syndrome

M31.1 Thrombotic microangiopathy

M31.9 Necrotizing vasculopathy, unspecified

M32 Systemic lupus erythematosus

Excl.: lupus erythematosus (discoid)(NOS) ([L93.0](#))

M32.0 Drug-induced systemic lupus erythematosus

Use additional external cause code (Chapter XX), if desired, to identify drug.

M32.1+ Systemic lupus erythematosus with organ or system involvement

Libman-Sacks disease ([I39.-*](#))

Lupus pericarditis ([I32.8*](#))

Systemic lupus erythematosus with:

- kidney involvement ([N08.5*](#), [N16.4*](#))
- lung involvement ([J99.1*](#))

M32.8 Other forms of systemic lupus erythematosus

M32.9 Systemic lupus erythematosus, unspecified

M33 Dermatopolymyositis

M33.0 Juvenile dermatomyositis

M33.1 Other dermatomyositis

M33.2 Polymyositis

M33.9 Dermatopolymyositis, unspecified

M34 Systemic sclerosis

Incl.: scleroderma

Excl.: scleroderma:

- circumscribed ([L94.0](#))
- neonatal ([P83.8](#))

M34.0 Progressive systemic sclerosis

对风湿病学的认识

分类

- 1、 弥漫性结缔组织病
- 2、 与脊柱炎相关的关节炎
- 3、 骨关节炎（骨关节病，退行性关节病）
- 4、 感染所致风湿综合征
- 5、 伴有风湿疾病的代谢性或内分泌疾病
- 6、 肿瘤
- 7、 神经血管疾病
- 8、 骨及软骨疾病
- 9、 关节外疾病
- 10、 其它有关节表现的疾病

风湿性疾病的范畴和分类

弥漫性结缔组织病	SLE、RA、pSS、SSc、PM/DM、血管炎
脊柱关节病	AS、Reiter 综合征、银屑病关节炎、炎症性肠病关节炎
退行性变	骨关节炎
晶体性	痛风、假性痛风
感染因子相关性	反应性关节炎、风湿热
其他	纤维肌痛、周期性风湿热、骨质疏松症等

对风湿病学的认识

诊断

发热待查、多系统损害、

诊断困难者须除外风湿病

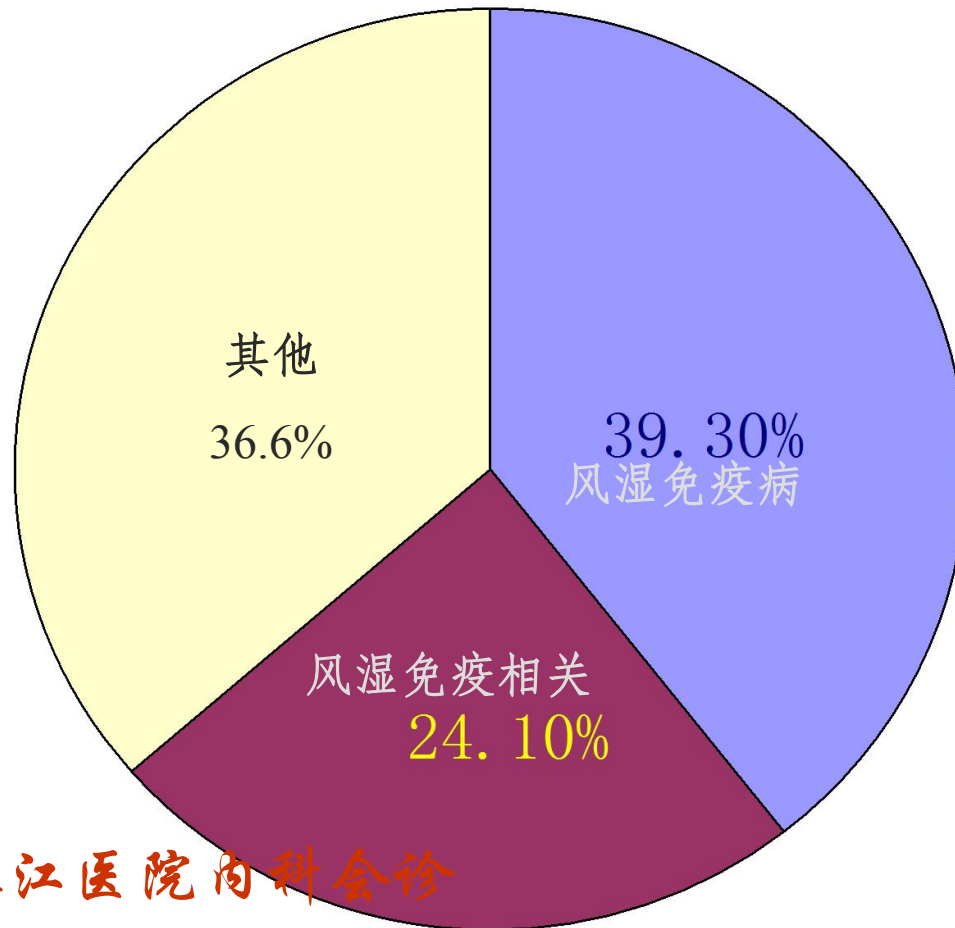
正确认识风湿病诊断

(分类) 标准

复杂的症状学—易误诊的风湿病

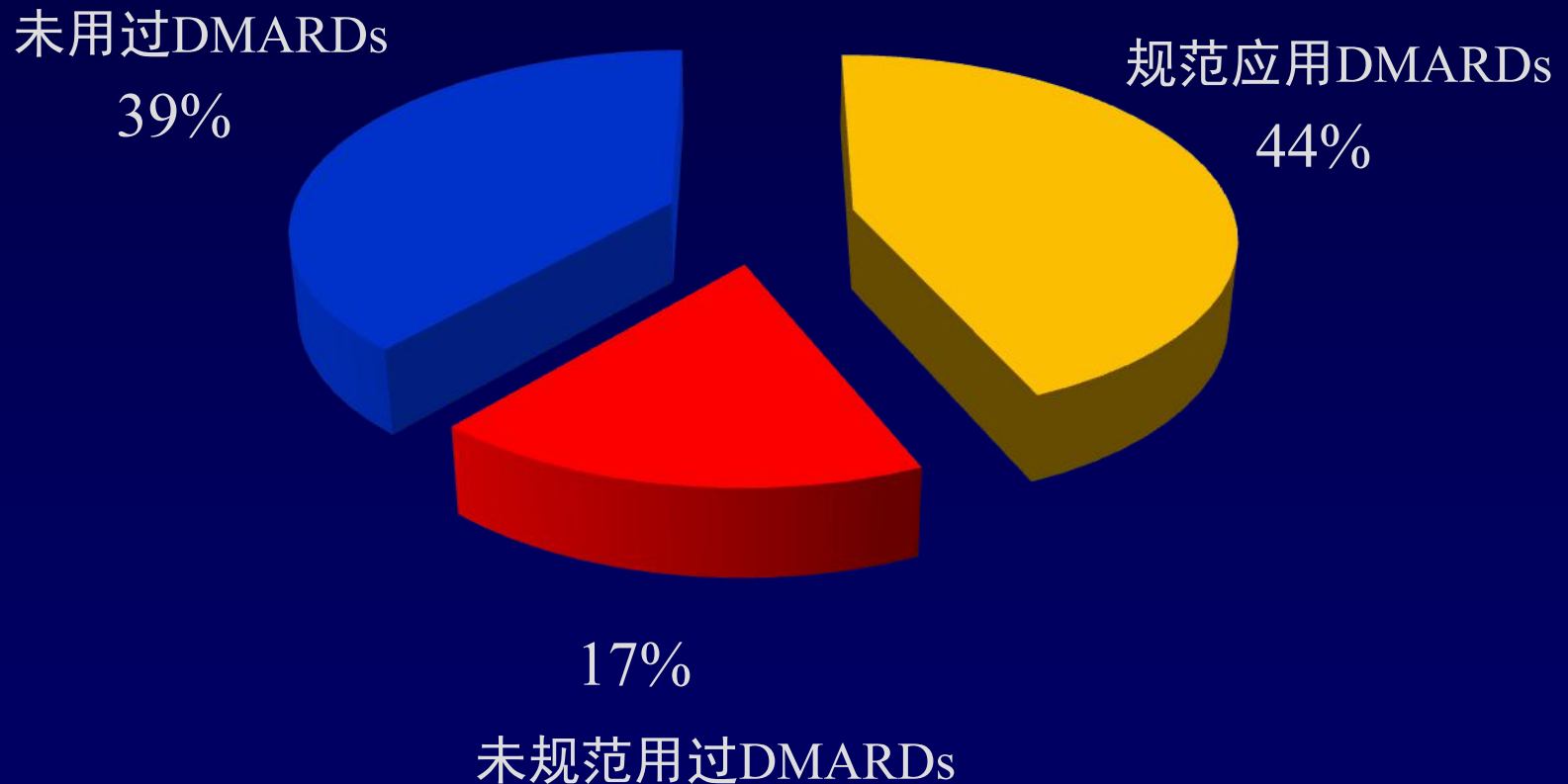


风湿免疫和内科疑难病



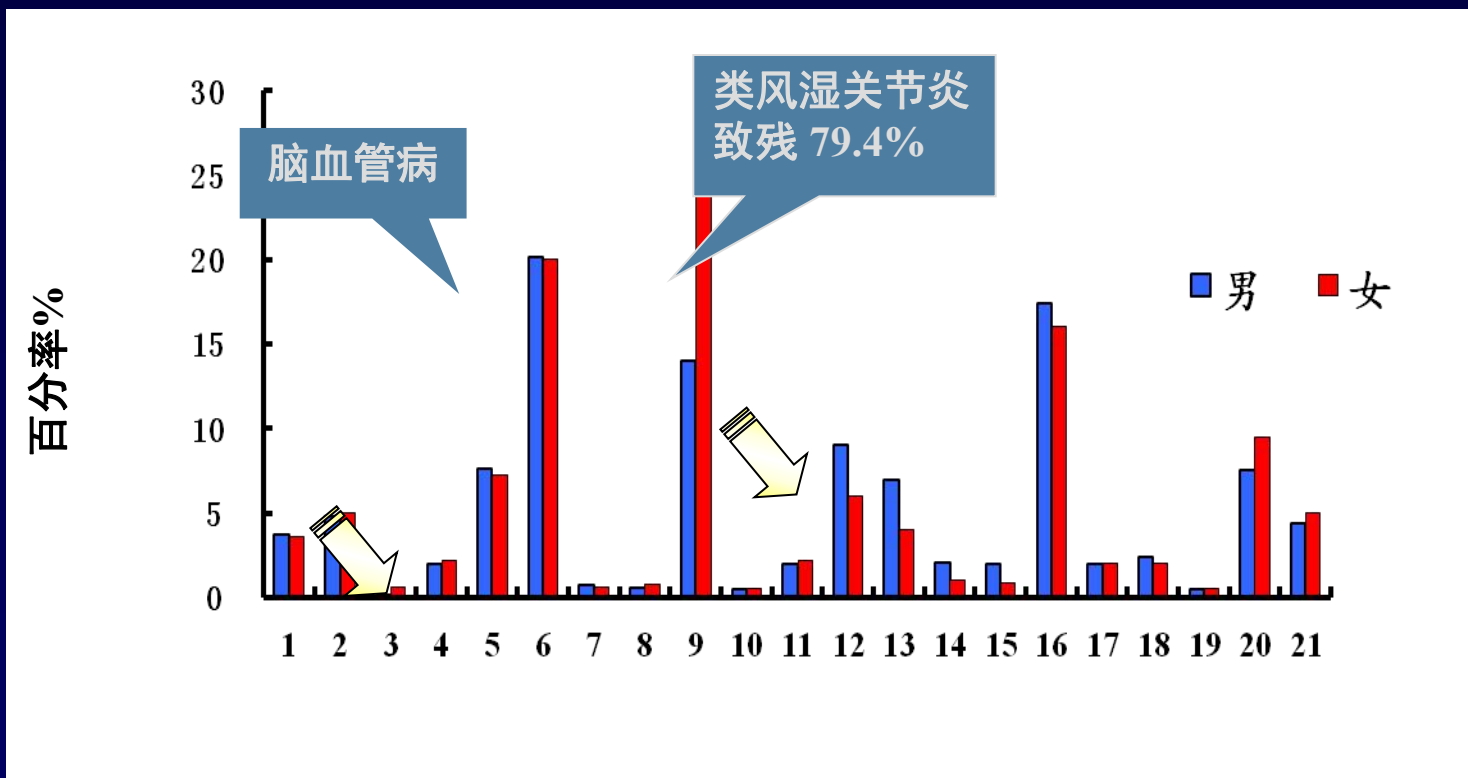
31次珠江医院内科会诊

类风湿关节炎误治现象普遍



导致肢体残疾的主要疾病构成

——第二次全国残疾人抽样调查（2006年）



1. 脑性瘫痪
2. 发育畸形
3. 侏儒症
4. 先天性疾病
5. 脊髓灰质炎
6. 脑血管疾病
7. 周围血管病
8. 肿瘤
9. 关节病
10. 地方病
11. 脊髓疾病
12. 工伤
13. 交通事故
14. 脊髓损伤
15. 脑外伤
16. 其他外伤
17. 结核性感染
18. 化脓性感染
19. 中毒
20. 其他
21. 原因不明

全国三十一个省，覆盖13亿人口，抽出734个县(市、区)，设计样本量260万，全国人口的2.23%

风湿免疫病的诊断思路

1. 临床表现及体征为主

多系统受累的全身表现（发热等）

特征性体征（蝶形红斑，对称性多关节炎，痛风石，
银屑病，Gottron's 等）

2. 辅助检查为辅

自身抗体阳性（CCP抗体, α 胞衬蛋白抗体。AnuA抗体,
Sm抗体, mDNA抗体)

血像，尿常规等

3. 不典型病例

早期, UCTD, SS-SLE, UA

4. 重症和特殊类型病例

Rhupus, RS3PE, NPSLE, APS等

5. 正确运用诊断标准

Click to edit title style

风湿病诊断标准的变迁



常见风湿病临床特征举例

诊断

系统性红斑狼疮 (SLE)—复杂性，多样性，累及血液、神经、肾脏、胃肠、呼吸、皮肤等

干燥综合征 (SS)—肺间质变、周期性麻痹、肾小管酸中毒、血 γ 球蛋白升高、腮腺肿大、猖獗龋齿

类风湿关节炎 (RA)—风湿热，骨关节炎

痛风 (GOUT)—感染，类风湿关节炎

血清阴性脊柱关节病 (SpA)—骨结核，Reiter's综合征，牛皮癣关节炎，幼年特发性关节炎

血管炎—杂音，血管造影，活检

血栓（栓塞）—抗磷脂抗体综合征 (APS)

对风湿病学的认识

诊断

详细病史询问

- 关节痛部位，性质，伴随症状、年龄

全面体格检查

- 雷诺现象，骨擦音、痛风石，眼炎

各种免疫学检查，尤其自身抗体

- ANA，抗ENA抗体，aCl，ANCA，RF等

对风湿病学的认识

发病率

中国各种风湿病人达1亿

RA	-	0.34%
AS	-	0.26%
SLE	-	0.07%
SS	-	0.33% - 0.77%
OA	-	10.6% 16-30岁
		14.8% 31-40岁
		29.1% 41-50岁
		95.9% >60岁

中国：风湿病专科医师不足6千人

风湿病的病理特点

靶器官病变

病名	炎症性	非炎症性
OA		软骨退变
RA	滑膜炎	
AS	附着点炎	
SLE	小血管炎	
PM/DM	肌炎	
SS	外分泌腺炎	
SSC		皮下纤维组织增生

临床标志性体征

- SLE 蝶形红斑 手指虫蚀样红斑
- RA 指、趾畸形：梭形肿胀、尺侧偏斜、鹅颈畸形
- AS 脊柱强直、足跟痛、髋关节病变
- PSS 口干、眼干、猖獗龋齿
- SSC 皮肤硬化、raynaud现象、口周放射状条纹
- OA heberden、bouchard结节、蛇形手、O型腿
- PM 近端肌群疼痛、无力、举臂及蹲起困难
- DM 眶周紫红色水肿性红斑、V字征、披肩征、gottron征
- AOSD 高热伴发猩红热样皮疹

临床标志性体征

- TA 一侧无脉、上下肢压差加大、血管杂音
- WG 鼻咽及其他部位肉芽肿
- GOUT 第一跖趾关节发作性红肿热痛、痛风结节
- PAN 沿动脉血管分布的皮下结节
- GCA 颞浅动脉暴胀、疼痛，视力障碍，咀嚼暂停
- BD 口腔、外阴溃疡、眼炎、皮肤针刺反应阳性
- RP 耳鼻软骨肿胀畸形、鞍鼻
- PsA 银屑病皮疹、指甲改变、腊肠指（趾）关节炎
- MCTD 污秽面容、Raynaud现象、手指及手背肿

免疫学标志性抗体

- SLE 抗Sm抗体、抗ds-DNA抗体、核小体抗体
- RA 抗CCP抗体、AKA、APF
- AS HLA-B27（非抗体）
- SSc Scl-70、CENP-B
- PM/DM Jo-1
- MCTD U1RNP抗体
- PSS SSA、SSB
- 血管炎 ANCA

影像学改变

- RA: 虫蚀样骨侵蚀
- AS: 骶髂关节炎 脊柱竹节样变
- DM : 皮下钙化
- OA 关节面增生、硬化
- GOUT 骨质穿凿样改变

风湿免疫科



骨科



皮肤科



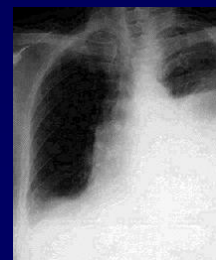
眼科



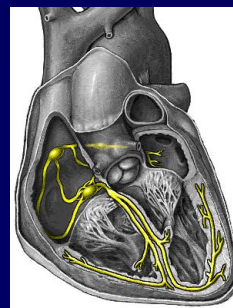
耳鼻喉科



口腔科



呼吸内科



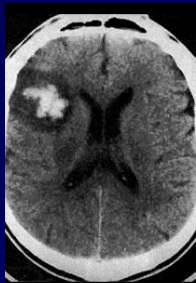
心内科



消化内科



肾内科



神经内科



血液科



妇产科

风湿病的危害—5 D

- 残疾 — Disability
- 痛苦 — Discomfort
- 死亡 — Death
- 经济损失 — Dollar lost
- 药物中毒 — Drug toxicity

(一) 弥漫性结缔组织病

- 类风湿性关节炎 RA (RF 抗CCP抗体)
- 系统性红斑狼疮 SLE (ds-DNA、Sm、核小体…)
- 干燥综合症 SS (SSA Ro52 SSB)
- 多发性肌炎/皮肌炎PM/DM (Jo-1)
- 硬皮病 SSc (SCL-70)
- 血管炎 (ANCA)
- 抗磷脂抗体综合症 APS (ACL)
- 混和结缔组织病 MCTD (u1-RNP)

弥漫结缔组织病的特点

- 1、病因不清的自身免疫病：与遗传及感染相关
- 2、病理：血管和结缔组织慢性炎症
- 3、临床表现：异质性疾病，轻重、类型、治疗反应均不同累及多器官、多系统。
- 4、治疗：对糖皮质激素有一定的反应；
- 5 病程：大多呈慢性，反复发作，进行性病程，晚期累及多个器官损害造成医疗中许多难点，终致残疾或死亡。
早期诊断早期治疗使患者得到良好的预后。

(二) 血清阴性脊柱关节病

主要病种有

- 强直性脊柱炎 (AS)
- 反应性关节炎:Reiter's 综合征
- 银屑病性关节炎
- 炎症肠病性关节炎
- 未分化脊柱关节病

(三) 骨关节炎

➤ 继发性

➤ 原发性

(四) 感染所致风湿性综合征

- 直接性

如：细菌、病毒、真菌、寄生虫螺旋体等病原生物直接侵袭关节引起的关节炎

- 间接性

如：风湿热、结核性关节炎等

（五）伴有风湿性疾病的代谢和内分泌病

代表病种有：

- 痛风
- 糖尿病性关节炎
- 肢端肥大症

(六) 肿瘤性风湿病

- 原发于骨关节，如滑膜瘤、滑膜肉瘤、多发性骨髓瘤等
- 骨转移性恶性肿瘤

(七) 神经血管病性风湿病

- 神经性关节病
- 压迫性神经病变
- 雷诺氏病等

(八) 骨与软骨病变

- 骨质疏松症
- 骨软化病
- 增生性骨关节病
- 特发性弥漫性骨肥厚
- 畸形性骨炎
- 缺血性骨坏死
- 肋软骨炎等。

（九）关节外疾病

- 滑囊炎、肌腱炎
- 椎间盘病变
- 特发性腰痛
- 纤维织炎等

(十) 其他有关节症状的疾病

- 复发性风湿病
- 间歇性关节积液
- 药物致风湿综合征等。

临床中最为常见的风湿性疾病

- 弥漫性结缔组织病：
RA/SLE/SS/SSc/PM/MCTD
- 血清阴性脊柱关节病：**AS/ReA/PsA**
- 骨关节炎：**OA**
- 晶体性关节炎：**Gout**

脊柱关节炎

- 强直性脊柱炎 AS
- 银屑病性关节炎 PA
- 反应性关节炎 ReA

HLA-B27

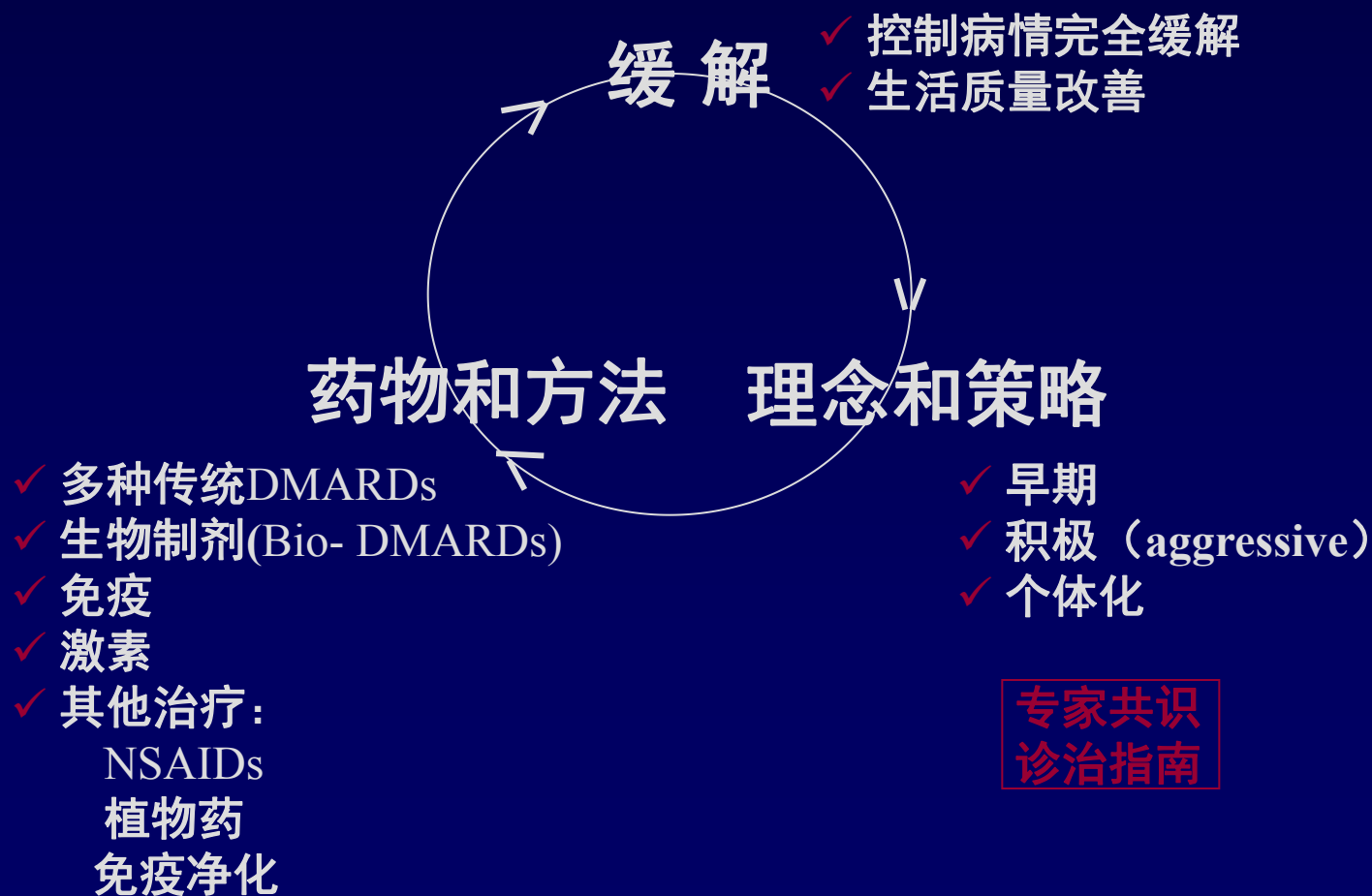
骨关节炎

- 手骨关节炎
- 膝关节骨关节炎
- 髋关节骨关节炎.....

内分泌代谢性风湿病

- 痛风性关节炎
- 假性痛风(伪痛风)
- 磷灰石沉积症

风湿免疫病治疗的理念和方



风湿免疫病治疗兼顾

- 生理与精神
- 防与治
- 控制症状与控制病情
- 作用与副作用
- 局部与全身
- 近期与长远
- 本病与合并症、并发症

常用风湿病治疗药物

- 非甾类抗炎药
 - 糖皮质激素
- } (NSAIDs)
作用快,但改善病情作用小
(SAIDs)
- 改善病情抗风湿药(DMARDs)及免疫抑制剂:
作用慢,但能改善病情或有助于激素减量,有些药毒性较大
 - 生物制剂
 - 新型小分子化合物:JAK3和SyK抑制剂(作用在细胞核内,抑制炎症分子合成的最后环节)



珠江风湿评论



谢谢!