

成人斯蒂尔病的诊断

(附病例报告 1 例)

过海东 李建卫 江均清

(中国核工业总公司 721 矿职工医院 江西乐安 344301)

关键词: 斯蒂尔病; 成人; 诊断

中图分类号: R 593.21

文献标识码: B

文章编号: 1671-4040(2003)04-0051-02

成人斯蒂尔病(Still 病)是指青少年型类风湿关节炎或青年型慢性关节炎中的系统型类型^[1]。临床较少见,以发热、关节痛或关节炎、皮疹、淋巴结肿大、肝脾肿大、白细胞升高最为常见。抗生素治疗无效,肾上腺皮质激素治疗有效,是一种预后较好的风湿性疾病。作者遇一例成人 Still 病,误诊时间长达 10 个月,现报道如下:

1 病历摘要

患者女性,39 岁,因反复发热、皮疹、关节痛 10 个月入院。患者缘于 10 个月前(2002 年 5 月初)无明确原因出现发热, T38.5~39.3℃,伴咽痛,继而出现四肢、关节痛,以腕、膝关节为主,伴全身肌肉酸痛,在本院内科就诊,诊断为“上感”、“药物疹”,经抗生素与皮质激素治疗后,热退,皮疹消失,好转出院。此后患者反复出现高热、皮疹(躯干、四肢可见粉红色斑疹),有时伴瘙痒,腕、膝关节游走性疼痛,且皮疹随热高而显,热退而淡,且热退后以上症状减轻甚或消失,每次均出现咽痛。先后 4 次在内科住院,诊断为“上感”、“药物疹”、“未明热”、“结缔组织病”,经抗生素治疗无效,地塞米松或泼尼松治疗后症状暂时缓解,但停药易复发。每次查 WBC 均在 15~20×10⁹/L 之间;多次查 ESR 均升高, ASO(-), RF(-)。查体: T 39.5℃, P 100 次/min R 24 次/min, 神清,发育正常,贫血貌,胸、背及四肢可见粉红色斑片状丘疹,全身浅表淋巴结未触及肿大,心肺无异常,腹软平,肝脾不肿大,关节无红肿。实验室检查: Hb 90g/L, WBC 23×10⁹/L, N 0.80, L 0.20, 尿十项正常, 肝功能及二对半阴性, 血培养阴性, ESR 80mm/h, CRP(+), ASO(-), RF(-), ANA(-), 抗 ds-DNA(-), 肥达氏反应阴性。骨髓象报告“感染性骨髓象”, ECG、胸片正常。临床诊断为“变应性亚败血症”,后转省级医院确诊为“成人 Still 病”。给予正规糖皮质激素,辅用中药治疗,热退,皮疹消失,出院后继续治疗,并随诊。

2 讨论

2.1 成人 Still 病的诊断 1897 年英国的 Still 报道了少年型类风湿关节炎全身型的临床表现^[2]。1971 年 Bywaters 认为成人患者也可有类似表现,对其临床特点进行了系统的描述,并命名为成人 Still 病^[3]。历史上,Still 病早年又名为 Wissler-Fanconi 综合征、变应性亚败血症,这些名词早已为国际上所废用。国内用“变应性亚败血症”仍较多,但国家自然科学基金名词审定委员会未采纳此名词,为便于国际交流,仍采用“成人 Still 病”这个名词。成人 Still 病以 16~35 岁多见,占 60%以上,40 岁以下占 90%。病程长、复发率高为其特点,其病程可达数月或数年,甚至长达 20 年。成人 Still 病从发病至

确诊时间长短相差悬殊,52%<6 个月,48%>6 个月,多超过 1~3 年。常反复发作,复发率高达 70%,20%可自然缓解,约 60%发病前可有不同程度的上呼吸道感染^[4]。临床表现以发热为主,占 100%,皮疹占 93%~97%,多为斑丘疹,见于躯干及四肢,但约 15%出现于面部。1/3 患者皮疹伴瘙痒,易误诊为药疹。皮疹于 1/3 患者可由局部摩擦加重或表现明显,称为 Koebner 征。关节痛占 88%~100%,一般不出现于疾病早期,而出现在发热数周、数月乃至 1~3 年。另外,咽痛症状也较常见,占 92%,是一值得重视的症状^[1-4]。多数随高热出现,严重时时有咽下困难。咽峡炎为成人 Still 病特征之一,亦可为本病复发时的先兆。实验室检查有 WBC 升高, ESR 增快, CRP 阳性,血清铁蛋白增加, ANA(-), RF(-), 血培养阴性, 85~90%的患者可出现感染性骨髓象。以上临床表现非其独有,也可见于血液病、慢活肝、慢性感染、恶网等疾病,故诊断此病应排除以上疾病。

2.2 减少误诊方法 由于此病临床表现为其独有,且所有实验室检查均属非特异性,并无特殊价值,故成人病极易误诊,顾文卿统计国内 7 篇文献 242 例,平均误诊率为 88%。误诊病种以风湿热、未明热、败血症多见,其次是伤寒、结核、系统性红斑狼疮及恶性淋巴瘤等^[4]。为减少对此病的漏诊、误诊,建议:(1)要提高对本病的认识。成人 Still 病无特异性诊断方法,因此,临床确诊有赖于推断性,排除性。减少误诊的关键是临床医生必须熟悉其临床表现,遇不明热的鉴别诊断中,应将其列为重要的鉴别病种之一。(2)要正确运用诊断标准。目前诊断成人 Still 病诊断标准有 Calabro 标准、刘桂蕊标准、ARA 标准、Medsger 标准^[4]。国内刘毅等对上述标准进行严格检测,结果显示 Calabro 标准特异性最高,达 100%,位于 4 种标准之首^[5]。Calabro 的标准为:①无其他原因的高峰热(39℃或更高),每日 1~2 个高峰;②关节炎或关节痛或肌痛;③ANA 和 RF 阴性;④至少具备以下 2 项:JRA 皮疹,全身性淋巴结病,脾肿大,肝肿大,一种心肺表现,中性粒细胞增高或 WBC>15×10⁹/L;⑤排除其他原因的高热、皮疹、关节炎或关节痛。据分析,在确诊成人 Still 病的临床指标中,发热、皮疹、关节痛(炎)3 项主症为必备条件,与咽痛、WBC≥15×10⁹/L 项结合后的特异性可达 95%~100%。因此,严格掌握 3 项主症是防止误诊的关键。

参考文献

- [1]张乃峥.成人斯蒂尔病[A].见陈敏章主编:中华内科学(下册)[M].北京:人民卫生出版社,1999.3 540~3 541
- [2]Still G F. On a form of chronic joints disease in children [J]. Med. Chir Trans, 1897, 80: 40~59

类风湿性肺间质纤维化 12 例临床报道

孔令宇 马浩 李玉华

(山东省枣庄市王开结核病防治院 枣庄 277500)

关键词: 类风湿性关节炎; 肺间质纤维化

中图分类号: R 593.22

文献标识码: B

文章编号: 1671-4040(2003)04-0052-01

类风湿性关节炎(RA)是一种以慢性对称性多关节炎为主要表现并可累及多种脏器和疏松结缔组织的全身免疫性疾病,其肺部病变并不少见。笔者收集我院近 20 年来以肺间质纤维化为主要表现的 RA 患者 12 例(诊断标准依据美国风湿病学会 1987 制定的 RA 诊断标准,无重叠综合征、肺部病变可排除其它病因引起者),现分析如下:

1 临床资料

1.1 一般资料 男 8 例,女 4 例;年龄 47~78 岁,平均 63.5 岁;病程≤ 5 年者 2 例,>5 年而≤ 10 年者 5 例,>10 年者 5 例。有关节疼痛、肿胀、麻木、变形、强直、畸形及活动受限症状,受累关节为指、趾小关节及腕、踝关节和脊椎,少数四肢有皮下结节;呼吸系症状有咳嗽、呼吸困难、胸闷、痰血(2 例);另外还有发热、杵状指等;肺部听及干性罗音 8 例,湿性罗音 6 例,伴有心功能不全 4 例。

1.2 实验室检查 血沉增高 8 例,正常 4 例;类风湿因子强阳性 7 例,阳性 4 例,弱阳性 1 例;5 例查 IgG 和 C₃,其中 IgG 增高 1 例,降低 1 例;血白细胞增高 6 例,低氧血症 6 例,尿蛋白阳性 3 例;肺功能检查 12 例均有不同程度的限制性通气、弥漫性功能障碍。

1.3 胸部 X 线表现 双肺野以较多网格状、点状索条状影为主,多分布于双肺中、下野,其中 5 例有肺气肿,4 例可见斑片状浸润影,2 例伴有支气管扩张;2 例见少量胸腔积液。

1.4 预后 经给予皮质激素、免疫抑制剂及控制炎症等,症状缓解者 6 例(其中肺部病变减轻 4 例,无变化 2 例),症状无缓解、病灶发展者 4 例,死亡 2 例(因呼吸和心力衰竭所致)。

2 讨论

近年来,类风湿性关节炎合并肺间质纤维化已引起人们的普遍重视,有人认为其发病率与类风湿关节炎的轻重有关。RA 在肺部的病变有以下 4 种:(1)胸膜炎及胸腔积液;(2)位于肺外周的坏死性结节;(3)慢性纤维性肺泡炎;(4)弥漫性肺间质纤维化。而后者是肺部病变的晚期重症表现^[1]。

2.1 类风湿性肺间质纤维化形成的详细机理尚未见报道,但其胸部 X 线的形成过程大致可分为早、中、晚期 3 个阶段:(1)早期:属于非特异性间质性肺炎,局限于肺血管纹理模糊、紊乱,类似于支气管炎征象,经治疗后能恢复正常。(2)中期:除肺血管纹理改变外,尚有网织纹理影,为不典型间质

炎症,可伴有斑片状、点状淡薄阴影及小结节灶,此类病灶吸收后出现纤维性病变。(3)晚期:随着病情的反复和不断加重,双肺广泛网织状影,肺组织破坏,出现蜂窝状改变,可并发支气管扩张,胸膜增厚、粘连,及中、少量胸腔积液,此时肺功能严重受损,形成不可逆变化。类风湿性关节炎的肺部损害一般在出现关节炎症状之后 1~2 年,也有人认为在其之前可以出现。但本资料显示大多数病人(10/12)在 5 年之后才因明显的呼吸系症状而就诊,故考虑肺部出现间质纤维化导致临床表现的时间一般较长。

2.2 类风湿肺间质纤维化晚期改变考虑与以下因素有关:(1)类风湿病未得到控制,病情反复是导致肺受累,最终形成纤维化的决定因素。本组 5 例病人病史均较长,但是关节炎症状一直未控制,血沉升高,高效价类风湿因子阳性。(2)类风湿肺可在肺间质病变的基础上并发肺部感染和阻塞性支气管炎,是加速肺纤维化,导致病情加重的重要因素。本组 12 例病人在确定本病后,6 例出现反复感染病史,血白细胞升高,致使病情越来越重。(3)吸烟的不良影响。本组病例都有长期吸烟史,考虑可能由于吸烟对支气管及粘膜、肺泡的不良作用,阻碍了肺组织细胞的修复。

2.3 本组 12 例病人肺功能检查,均有限制性通气功能障碍和弥散性功能障碍,低氧血症者 6 例,因此造成中、重度呼吸困难者居多。普遍认为,皮质激素对于急性肺浸润、早期间质性肺炎和胸腔积液者疗效较佳,但对于已造成弥漫性间质性纤维化的病人无多大效果。本组应用小剂量的松及氨甲喋呤、雷公藤等药物治疗,仅有 4 例临床症状和肺部表现有好转,其余 8 例却无明显好转,甚至出现恶化,其中 2 例因弥漫性病变导致重度低氧血症,出现呼吸衰竭和心力衰竭而死亡。

2.4 早期进行胸部 X 线平片或 CT 检查是发现类风湿肺的有益检查,即使无明显肺部临床症状。有人报道对无呼吸系临床症状的类风湿患者进行胸片检查,一部分病人出现了 X 线表现^[2]。因此,及早发现肺部病变,及早治疗,是防止肺部病变恶化、导致肺纤维化的关键之一。

参考资料

[1]陈灏珠.内科学[M].北京:人民卫生出版社,2002.802

[2]邹正家,颜小琼.肺类风湿性病 30 例临床报道[J].实用放射学杂志,1994,10(5):276

[3]Bywaters E G L. Still's disease in the adult[J]. Am Rheum Dis, 1971,30: 121~133

[4]顾文卿.未明热的误诊与鉴别诊断[M].北京:学苑出版社,1997.440~448

[5]刘毅,黄次波,蔡醒华.成人斯蒂尔病诊断标准的探讨[M].中华内科杂志,1993,32(9):603~606

(收稿日期:2003-03-17)

(收稿日期:2003-03-17)