

· 综述 ·

原发性干燥综合征的非干燥表现

郝润璇¹, 南奕阳¹, 袁林^{2*}

(1. 湖北民族学院医学院, 湖北 恩施; 2. 湖北民族学院附属民大医院, 湖北 恩施)

摘要: 原发性干燥综合征 (PSS) 是一种以外分泌腺淋巴细胞浸润, 分泌功能受损和组织破坏为特征, 主要表现在涎腺和泪腺的慢性全身自身免疫性疾病。以口干、眼干为临床基本表现。该病起病时许多患者并不具备典型的口干、眼干等干燥症状, 起病时有多种多样的临床表现, 现通过查阅文献, 对原发性干燥综合征的非干燥表现加以综述, 旨在探讨原发性干燥综合征患者临床特点, 以期提高原发性干燥综合征的诊断率, 减少误诊。

关键词: 原发性干燥综合征; 非干燥表现; 误诊

中图分类号: R442.8

文献标识码: A

DOI: 10.19613/j.cnki.1671-3141.2018.76.027

本文引用格式: 郝润璇, 南奕阳, 袁林. 原发性干燥综合征的非干燥表现 [J]. 世界最新医学信息文摘, 2018, 18(76): 66-67.

Non-Sjogren Manifestations of Primary Sjogren's Syndrome

HAO Run-xuan¹, NAN Yi-yang¹, YUAN Lin^{2*}

(1 Medical College of Hubei University for Nationalities, Enshi Hubei; 2 Minda Hospital Affiliated to Hubei University for Nationalities, Enshi Hubei)

ABSTRACT: Primary Sjogren's Syndrome (PSS) is a chronic systemic autoimmune disease characterized by exocrine gland lymphocytic infiltration, impaired secretory function and tissue damage. Dry mouth, dry eye as the basic clinical manifestations. The symptoms of the disease are occult, except mouth, dry eye and so on. The clinical manifestations of primary Sjogren syndrome (PSS) are reviewed through literature review, in order to explore the clinical characteristics of PSS and reduce misdiagnosis. Improve the diagnostic rate.

KEY WORDS: Primary Sjogren's Syndrome; Non-Sjogren's manifestation; Misdiagnosis

0 引言

原发性干燥综合征 (PSS) 起病时临床上许多患者临床的干燥表现如口干、眼干等症状并不明显, 临床上会有各种各样的表现并引起其他多系统损害, 常累及肺、肝、肾、淋巴系统等, 临床上极易引起漏诊、误诊。李敬扬等^[1]通过对近 10 年北京协和医院门诊 101 例原发性干燥综合征患者起病时的初诊临床表现进行总结, 由于本病起病时临床表现多样, 口干、眼干的症状往往不是许多患者初诊时最痛苦的临床表现, 往往容易被医生及患者忽略, 而且由于原发性干燥综合征病因不明以及许多医生对其认识不足, 诊断时对症状无法做到全面及正确的分析, 有高达 60 例患者在确诊前被误诊, 误诊最长时间为 38 年。长期患病以及治疗与疗效的不理想亦会给患者造成心理负担, 引起患者的负面情绪, 对疾病产生焦虑, 甚至引发抑郁等不良情绪, 使病情加重^[2]。临床上易被误诊为类风湿关节炎、低钾性麻痹、原发性血小板减少性紫癜等疾病, 确诊时多个系统器官受累。因此, 提高对原发性干燥综合征首发症状的认识, 减少误诊十分必要。本文即从各个系统器官对原发性干燥综合征的非干燥症状加以归纳总结提高对本病的认识。

1 非干燥表现

1.1 关节痛

由于原发性干燥综合征病因不明以及许多基层医生认识不足, 错误地认为类风湿因子阳性即为“类风湿关节炎”^[3], 但其他感染性疾病、自身免疫性疾病 (如原发性干燥综合征、系统性红斑狼疮) 也可出现类风湿因子阳性, 类风湿因子并非“类风湿关节炎”的特异性抗体。王园园等^[4]通过研究发现, 类风湿因子在原发性干燥综合征中检出的阳性率仅次于 RA, 可高达 40.8%。研究表明, PSS 患者伴类风湿因子阳性者较

阴性者更易出现肺脏的病变^[5]。实验室检查易出现抗 SSB 抗体阳性、颗粒型抗核抗体阳性、IgG 升高、血沉水平升高。

1.2 皮肤黏膜

1.2.1 紫癜

以皮肤紫癜为首发症状的原发性干燥综合征患者的误诊率较高, 在临床上易被误诊为血小板减少性紫癜和过敏性紫癜。余瑾等^[6]通过对 6 例首发症状均为紫癜样皮疹的患者进行观察, 其首诊时病历对口眼干症状并未进行描述, 但确诊时均诉有不同程度的口干和眼干症状。其临床表现为压之不褪色, 米粒大小边界清楚的红色丘疹, 通过休息可缓解。不规范的治疗对本病引起的紫癜无效甚至加重病情, 导致皮疹反复, 如能早期确诊, 进行规范的免疫抑制治疗, 一般能达到较好的治疗效果。

1.2.2 雷诺现象

雷诺氏现象 (RP) 是一种状态, 在这种状态下, 最常见的是手指和脚趾的小动脉收缩, 导致皮肤变苍白或斑驳的红色变成紫色^[7]。在原发性干燥综合征首发症状中发生率可达 3.9%^[1]。伴雷诺现象的原发性干燥综合征的患者较未伴雷诺现象的患者更易发生非侵蚀性关节炎、血管炎、肺纤维化、及出现抗核抗体、抗 Ro/SSA、抗 La/SSB 抗体阳性^[8]。系统性红斑狼疮、系统性硬化症、未及原发性干燥综合征等自身免疫疾病均可见雷诺现象, 因此患者就诊时应认真鉴别, 以免误治^[9]。

1.3 血液系统

1.3.1 贫血

原发性干燥综合征引起贫血的原因尚不明确, 张卓莉等^[10]认为其最常见的原因是由于免疫接到的慢性病贫血, 与其铁的吸收及铁代谢紊乱造成的红细胞功能失常以及炎症性细胞因子生成增多导致的红细胞寿命缩短以及功能的异常有关。原发性干燥综合征伴贫血患者在原发性干燥综合征合并血液系统损害患者人群中比例可高达 52.7%, 是原发性干燥综合征合并血液系统中最常见的损害^[11]。一般贫血程度较轻, 多为正细胞、正色素性贫血。

作者简介: 第一作者: 郝润璇, 女, 河南南阳, 在读硕士, 研究方向: 中医药防治瘰疬的研究。通讯作者*: 袁林, 男, 湖北恩施, 博士, 工作单位: 湖北民族学院附属民大医院, 研究方向: 中西医结合防治风湿性疾病。

1.3.2 白细胞减少

原发性干燥综合征患者中约有 1/3 可有白细胞减少出现,大部分患者的白细胞总数为 $(2.0\sim4.0)\times 10^9/L$ 。冯斯斯等^[12]通过对 86 例已确诊原发性干燥综合征的患者进行血液系统及免疫学指标进行检测和分析,发现白细胞减少的原发性干燥综合征患者抗 SSB 抗体的阳性率较血液系统正常的原发性干燥综合征患者有显著性升高。岳鸿丽等^[13]亦认为抗 SSA 抗体阳性的原发性干燥综合征患者更易出现血液系统损害,尤其是白细胞减少。

1.3.3 血小板减少

血小板减少在原发性干燥综合征中是比较常见的一种症状,其发生率可达 23% 左右^[14]。原发性干燥综合征患者血小板减少与自身免疫机制平衡的紊乱以及破坏有关,主要与 CD4+T 淋巴细胞的增多以及 B 淋巴细胞受释放的细胞因子刺激后的活化与增殖有关^[15]。实验室检查抗 SSB 抗体阳性率,伴中重度血小板减少的原发性干燥综合征患者较无中重度血小板减少的原发性干燥综合征患者较高^[16]。治疗时应综合考虑,制定个体化方案,不须一定要达到正常水平,使血小板计数的安全值范围达到预防和终止严重出血的目的即可^[14]。

1.4 呼吸系统

呼吸系统的损害也是原发性干燥综合征常见的临床表现,一般表现为鼻腔干燥、鼻衄、干咳、滤泡性细支气管炎以及间质性肺炎等^[17]。肺部表现可伴有胸部 X 线以及肺功能的改变,常见的有肺间质纤维化、肺纹理增多、肺部渗出性病变、胸膜肥厚、小气道通气障碍以及限制性通气障碍等^[18]。Constantopoulos SH^[19]对 36 例原发性干燥综合征患者的呼吸表现进行了临床、X 线、功能和 5 例组织学检查。27 名患者(75%)有呼吸道感染的证据,通常发生在疾病的早期。弥漫性间质性肺疾病最常见(25%),其次为小气道疾病(22%)、上呼吸道干燥(17%)和大气道阻塞(8%)。无胸腔积液患者。5 例患者经支气管肺活检显示间质病理,从致密淋巴细胞浸润到间质纤维化。X 线检查常提示间质性肺疾病,但与功能或组织学表现无关。吴连军等^[20]通过研究发现,原发性干燥综合征合并间质性肺疾病患病人群以中老年女性为主,临床表现以咳嗽为主。

1.5 发热

发热是原发性干燥综合征最常见的首发症状之一,其发生率可达 25.7%^[1]。原发性干燥综合征伴发热患者更易出现皮疹、浅表淋巴结和腮腺肿大,实验室检查抗核抗体高滴度阳性以及血沉极度增快,治疗时可加用免疫抑制剂,较单用激素治疗时复发率低^[21]。原发性干燥综合征伴发热多为不规则低热,有文献指出,原发性干燥综合征伴发热患者发生病毒感染及淋巴瘤的可能性增加。

2 小结

由于原发性干燥综合征病因不明,许多患者初诊时并不具备典型的口眼干燥症状,容易延误病情,使病情反复,造成患者生活上的不便以及心理上的压力,失治误治易造成多系统损害。现对除口眼干燥以外临床上常见的一些症状加以

归纳总结,以期提高临床诊断,避免漏诊,误诊,提高患者的生活质量。

参考文献

- [1] 李敬扬,周炜,张卓莉,等.101 例原发性干燥综合征临床首发症状及误诊分析[J].中国医刊,2004(11):20-22.
- [2] 杨佳,刘健,张金山,等.干燥综合征患者生活质量的变化及影响因素[J].中医临床杂志,2011,23(06):534-536.
- [3] 谷丽梅.干燥综合征临床首发症状分析研究[J].中国实用医药,2013,8(33):38-39.
- [4] 王园园,赵令,马红爽,等.类风湿因子在原发性干燥综合征不同临床表现中的意义[J].中国免疫学杂志,2016,32(11):1641-1644.
- [5] Omer, Kuru,Ayhan, Bilgici,Asuman, Birinci,Hasan, Ulusoy,Belma, Durupinar.Prognostic value of anti-cyclic citrullinated peptide antibodies and rheumatoid factor in patients with rheumatoid arthritis[J].Bratislavske lekarske listy,2009,110(10):650-4.
- [6] 余瑾,鲁盈,李亚好.以紫癜为首发症状的原发性干燥综合征 6 例临床分析[J].中国皮肤性病学杂志,2012,26(09):810-812.
- [7] Ronald N. Kostoff,Joel A. Block,Jesse A. Stump,Dustin Johnson. Literature-related discovery (LRD): Potential treatments for Raynaud's Phenomenon[J]. Technological Forecasting & Social Change,2007,75(2).
- [8] 林琦,蔡月明,黄星涛.以肢端雷诺现象、溃疡起病的干燥综合征 1 例[J].罕少疾病杂志,2011,18(03):55-56.
- [9] 刘晶,史群,徐东,等.雷诺现象为首发表现的自身免疫性疾病疾病谱及临床特点[J].中华临床免疫和变态反应杂志,2013,7(04):346-350.
- [10] 邓雪蓉,张卓莉.干燥综合征的血液系统表现及治疗[J].中国实用内科杂志,2017,37(06):492-495.
- [11] 郑健,竺红.112 例原发性干燥综合征合并血液系统损害的临床及免疫学特征分析[J].皖南医学院学报,2016,35(01):60-62+66.
- [12] 冯斯斯,钟白云,郭婧婧,等.原发性干燥综合征并发血液系统损害与免疫学指标相关性分析[J].中国现代医学杂志,2013,23(25):44-46.
- [13] 岳鸿丽,吕昭萍.原发性干燥综合征血液系统损伤的研究进展[J].中华临床医师杂志(电子版),2012,6(16):4799-4801.
- [14] 周京国.原发性干燥综合征并发血小板减少的诊治策略[J].中华临床医师杂志(电子版),2012,6(07):1680-1682.
- [15] 邹锐,刘建.原发性干燥综合征 288 例临床分析[J].实用医院临床杂志,2015,12(01):112-114.
- [16] 徐胜前,连莉,徐建华,等.原发性干燥综合征并发中重度血小板减少的临床分析[J].临床内科杂志,2008(11):760-762.
- [17] 曹恒,林进.重视原发性干燥综合征的呼吸系统损害[J].内科急危重症杂志,2017,23(02):102-104.
- [18] 黄铁群,杨国儒,林耀广,等.原发性干燥综合征的肺部表现[J].新医学,2000(11):664-665.
- [19] Constantopoulos S H,Papadimitriou C S,Moutsopoulos H M. Respiratory manifestations in primary Sjögren's syndrome. A clinical, functional, and histologic study[J]. Chest,1985,88(2).
- [20] 吴连君,李欣,崔瑗,等.原发性干燥综合征合并间质性肺疾病 73 例临床分析[J].临床肺科杂志,2015,20(01):157-159.
- [21] 陈琳洁,唐福林,汪国生.以发热为首发症状的原发性干燥综合征 20 例[J].蚌埠医学院学报,1999(05):325-326.