

系统性红斑狼疮诊疗指南

一、概述

系统性红斑狼疮（SLE）是一种慢性、全身性的自身免疫性疾病，其特点是血清中出现以抗核抗体为代表的多种自身抗体，以及这些抗体介导的多系统受累。SLE 的发病机制涉及遗传、环境、免疫异常等多个方面，其中免疫系统的异常激活和自身抗体的产生是疾病发生发展的关键。

SLE 的临床表现多样且复杂，可累及多个系统和器官，包括皮肤、关节、肾脏、神经系统、血液系统等。其症状包括发热、疲乏、关节痛、皮疹、口腔溃疡、光过敏、肾炎等。SLE 患者还可能出现心血管、呼吸、消化、神经等多个系统的受累。

SLE 的发病率因地区和种族差异而异，全球范围内发病率约为（2070）10 万。育龄期女性是 SLE 的主要发病人群，男女比例约为 19。遗传因素在 SLE 的发病中起重要作用，SLE 具有家族聚集性，同卵双胞胎同时患病几率高于异卵双胞胎。某些基因如 HLADRHLADR3 等与 SLE 易感性相关。

SLE 的诊断主要依据临床表现、实验室检查和组织病理学检查。诊断标准为 ACR

1997 标准，包括 11 项指标，符合其中任何 4 项或 4 项以上者可诊断为 SLE。病情活动度的评估主要应用 SLEDAI 评分，评分以评估前十天以内的症状和检查为准。

对于 SLE 的治疗，主要包括药物治疗和非药物治疗。药物治疗包括糖皮质激素、免疫抑制剂、生物制剂等，旨在控制疾病活动度、保护重要脏器功能、减少药物副作用。非药物治疗包括心理治疗、康复锻炼等，旨在提高患者的生活质量。

SLE 是一种复杂的自身免疫性疾病，其诊断和治疗需要综合考虑临床表现、实验室检查和组织病理学检查结果。在治疗过程中，应根据患者的具体情况制定个性化的治疗方案，并积极预防和处理并发症，以提高患者的生活质量和预后。

1. 系统性红斑狼疮的定义

系统性红斑狼疮（Systemic Lupus Erythematosus，简称 SLE）是一种慢性自身免疫性疾病，其特点在于免疫系统异常激活并攻击自身组织，导致多系统受累。该疾病的具体病因尚未完全明确，但普遍认为与遗传、环境及雌激素等多种因素有关。阳光曝晒、特定药物使用、感染以及口服雌激素等因素可能会诱发或加重系统性红斑狼疮的症状。

系统性红斑狼疮好发于育龄女性，尤其是 10 到 40 岁的人群，女性发病率明显高于男性，约为 91。其症状十分多样且复杂，可能包括发热、对光敏感、皮疹、淋巴结增大、肌肉关节疼痛、头疼、疲劳等。系统性红斑狼疮还可能损害全身各器官，如肾脏、神经系统、血液系统等，引发多种并发症，如狼疮肾炎、神经精神狼疮等。

由于系统性红斑狼疮的多系统受累和复杂症状，其诊断通常依赖于详细的病史、体格检查以及实验室检查，如血清学检查、肾脏活检等。治疗则主要采用多重疗法，包括药物治疗、光疗和生活方式改变等。常用的药物包括非甾体类抗炎药、抗疟疾药物、免疫抑制药物和皮质类固醇等。虽然目前尚无法完全治愈系统性红斑狼疮，但合理的治疗和管理可以有效地控制病情，改善患者的生活质量。

对于系统性红斑狼疮的诊疗，需要有一个全面、系统的指南，以帮助医生更好地理解疾病的特点、诊断方法、治疗方案以及预后评估。这将有助于提高系统性红斑狼疮的诊疗水平，改善患者的生活质量，降低疾病对社会和经济的负担。

2. 疾病的流行病学特征

系统性红斑狼疮（SLE）是一种复杂的自身免疫性疾病，其流行病学特征具有显著的地域、种族、性别和年龄差异。在全球范围内，SLE 的发病率和患病率因各种因素而异，但总体趋势显示亚洲人群的

患病率较高，尤其是中国和日本等地，其患病率比欧洲人群高出 23 倍。

发病率方面，各国的报道数据差异较大。例如，美国的发病率约为 5010 万，英国为 41810 万，印度为 210 万，而大洋洲土著居民的发病率高达 5010 万。种族差异对 SLE 的发病率也有显著影响，西方黑人的发病率是白人的 3 倍。在我国，不同地区和不同人群的患病率也有较大差异。例如，在上海市纺织职工的调查中，患病率为 110 万，而在广州邮电职工和桂城镇的调查中，患病率为 110 万。

值得注意的是，SLE 主要影响年轻女性，发病高峰在 1540 岁，男女比例约为 159。在儿童和老人中，男女发病差别缩小，男女比例大约是 12。这一现象可能与性别相关的遗传因素、激素水平以及免疫调节等方面的差异有关。

近年来，随着医疗技术的进步和人们对 SLE 认识的提高，其生存率得到了显著改善。国外报道的 5 年生存率为 90，10 年生存率为 80，而在我国，5 年和 10 年生存率分别达到了 98 和 84，达到了国际先进水平。尽管如此，由于 SLE 的并发症众多且危险性较高，如感染、心脑血管意外等，因此早期诊断、规范治疗和长期随访仍然是提高 SLE 患者生存质量的关键。

SLE 的流行病学特征复杂多变，受多种因素影响。为了更好地了解和控制这一疾病，我们需要进一步深入研究其发病机制、影响因素和防治措施，为患者提供更好的医疗服务和健康保障。

3. 系统性红斑狼疮对患者生活质量的影响

系统性红斑狼疮（SLE）作为一种弥漫性、全身性自身免疫病，不仅影响患者的身体健康，更对其生活质量产生深远影响。这种疾病的特点是血清中出现多种自身抗体和累及多系统，其对患者生活质量的影响也是多方面的。

SLE 可能导致患者出现社交隔离的现象。由于疾病导致的身体不适，患者可能会减少社交活动，与周围人产生距离感。这种社交隔离可能进一步导致患者感到孤独、焦虑和抑郁，从而严重影响其生活质量。

抑郁是 SLE 患者常见的心理问题。长期的压力和情绪困扰可能导致神经递质失衡，影响大脑的功能。这种抑郁状态可能导致患者思维迟钝、兴趣减退、自我价值感降低等症状，严重时甚至可能出现自杀倾向。

SLE 还可能对患者的身体健康产生严重影响，进而影响其生活质量。例如，肾功能衰竭和心血管疾病是 SLE 常见的并发症。肾功能衰竭可能导致尿量减少、水肿、高血压等症状，严重时需要透析或移植治疗。心血管疾病则可能导致心绞痛、心肌梗死等，严重者可危及生命。这些并发症不仅影响患者的身体健康，更对其日常生活产生严重影响。

同时，SLE 的皮肤损伤也是影响患者生活质量的重要因素。由于免疫系统的异常反应，患者的皮肤组织可能受到破坏，出现瘙痒、疼痛、脱屑等症状。光敏感性皮炎也是 SLE 常见的皮肤问题，使皮肤对紫外线更加敏感。这些问题不仅影响患者的外观，更可能导致其日常生活的不便和痛苦。

对于 SLE 患者来说，除了积极的治疗外，还需要关注其生活质量的改善。例如，通过心理咨询和社交支持等方式，帮助患者缓解孤独、焦虑和抑郁等心理问题通过健康教育和生活方式的调整，降低肾功能衰竭和心血管疾病等并发症的风险通过皮肤护理和防晒等措施，减轻皮肤损伤带来的不便和痛苦。

系统性红斑狼疮对患者的生活质量产生多方面的影响，包括社交隔离、心理问题、身体健康和皮肤损伤等。在治疗 SLE 的过程中，应全面考虑患者的生活质量问题，采取综合措施，帮助患者更好地应对疾病带来的挑战。

二、病因与发病机制

系统性红斑狼疮（SLE）是一种复杂的慢性弥漫性结缔组织病，其确切的病因至今仍不完全明了。通过大量的研究和临床实践，人们普遍认为遗传因素、环境因素和雌激素在其发病中起着重要作用。

遗传因素在 SLE 的发病中占据重要地位。研究发现，SLE 患者的一级亲属中，罹患 SLE 的概率显著高于普通人群，约为 8 倍。单卵双胞胎中一方患有 SLE 的情况下，另一方患病的几率是异卵双胞胎的 510 倍。这些观察结果表明，SLE 的发病与遗传基因有着密切的关联。

环境因素也对 SLE 的发病产生着重要影响。紫外线、某些药物和化学试剂、感染等都被认为是诱发 SLE 发病或加重病情的因素。紫外线可能导致皮肤上皮细胞凋亡，使新抗原暴露并引发自身免疫反应。药物和化学试剂则可以降低 DNA 甲基化程度，或作为半抗原与体内蛋白结合，刺激淋巴细胞活化，从而诱发药物相关性狼疮。感染，尤其是微生物病原体，也是 SLE 发病的重要触发因素。

雌激素也被认为与 SLE 的发病有着密切的关系。流行病学调查显示，育龄期女性 SLE 患者的比例明显高于男性，约为 91。在更年期前阶段，女性患者的比例更是高达 91，而在儿童和老人中，这个比例降至 31。妊娠期雌激素分泌量的急剧增加，也可能导致 SLE 病情的加重。长期口服含雌激素的避孕药或接受激素替代治疗，也会增加 SLE 的发病风险。

在发病机制方面，SLE 主要是由于免疫系统异常激活，攻击自身组织而引发。在各种内外因素的刺激下，T 淋巴细胞减少，T 抑制细胞功能降低，B 细胞过度增生并产生大量的自身抗体。这些自身抗体与体内相应的抗原结合，形成免疫复合物，并沉淀在皮肤、关节、小血管和肾小球等部位。在补体的参与下，这些免疫复合物引发急慢性炎症及组织坏死。抗体也可能直接与组织细胞抗原作用，导致细胞的破坏，从而引发多系统的损害。

SLE 的病因与发病机制复杂，涉及遗传、环境、雌激素等多种因素。通过深入研究这些因素在 SLE 发病中的作用，人们有望找到更有效的预防和治疗策略，从而改善 SLE 患者的生活质量。

1. 遗传因素

系统性红斑狼疮（SLE）的发病机制中，遗传因素占据着重要的地位。大量的临床研究和流行病学调查显示，SLE 具有明显的家族聚集性和遗传倾向。家族研究显示，有 SLE 家族史的人群患病风险显著增加，一级亲属（如父母、兄弟、姐妹）的患病风险约为 512，而同卵双胞胎的 SLE 发病一致率高达 2570，明显高于异卵双胞胎的 13。这些观察数据均强烈提示遗传因素在 SLE 发病中的重要作用。

遗传学研究发现，SLE 与多个基因的突变和变异相关，尤其是免疫系统相关的基因。例如，人类白细胞抗原（HLA）基因中的某些类

型，如 HLADR2 和 HLADR3，与 SLE 的发病率增加有密切关系。一些细胞因子和免疫调节基因的突变也被发现与 SLE 的遗传易感性相关。这些基因可能在 SLE 的发病过程中起着关键的调控作用，影响免疫系统的功能和调节，导致免疫系统的异常激活和自身免疫反应的产生。

需要强调的是，虽然遗传因素在 SLE 的发病中起着重要作用，但它并非唯一决定因素。环境因素，如感染、药物、紫外线照射、慢性病毒感染等，也在 SLE 的发病中发挥着不可忽视的作用。这些环境因素可能与遗传易感性相互作用，触发或加重 SLE 的发病。

遗传因素在 SLE 的发病中扮演着重要角色，通过影响免疫系统的功能和调节，增加个体患 SLE 的风险。SLE 的发病机制是多因素、多步骤的复杂过程，需要综合考虑遗传因素、环境因素以及免疫系统异常等多个方面的相互作用。在 SLE 的诊疗过程中，医生需要综合考虑患者的遗传背景、环境因素和临床表现，制定个性化的治疗方案，以提高患者的生存质量并降低疾病复发风险。

2. 环境因素

环境因素中，首先值得关注的是物理因素。阳光中的紫外线是一个重要的触发因素，能够导致皮肤上皮细胞凋亡，暴露出新抗原，进而引发自身免疫反应。许多狼疮患者在暴晒后病情复发，表现出皮肤的红斑、蝶形红斑等症状。紫外线还可能直接作用于免疫系统，导致免疫异常。

化学因素也是重要的环境因素之一。某些药物，如肼苯达嗪、青霉胺等，可能诱发 SLE 的发作。这些药物在进入人体后，可能引发免疫系统的异常反应，从而导致 SLE 的发生。一些化学物质，如石棉、有机磷农药等职业暴露因素，也可能增加 SLE 的风险。

生物因素同样不容忽视。病毒感染、细菌感染等微生物病原体感染是 SLE 发病的重要诱因之一。这些病原体感染人体后，可能通过激活免疫系统、引发免疫异常等方式，导致 SLE 的发生。某些食物成分，如苜蓿芽等，也可能与 SLE 的发病有关。

环境因素在 SLE 的发病中起着重要作用。物理因素、化学因素、生物因素等都可能成为 SLE 的诱发因素。在预防和治疗 SLE 时，应充分考虑环境因素的影响，采取相应的措施，以降低 SLE 的发生率和减轻病情。同时，对于已经患有 SLE 的患者，应避免或减少接触这些诱发因素，以减轻病情、控制病情发展。

3. 免疫机制

系统性红斑狼疮（SLE）的免疫机制是一种复杂的自身免疫过程，涉及多个免疫系统的组分和相互作用的网络。SLE 的免疫机制尚未完全明确，但现有的研究提供了对其发病机制的深入理解。

在 SLE 中，免疫系统错误地将自身组织识别为外来抗原，并产生对自身组织的免疫攻击。这一过程涉及到多个免疫细胞类型的异常活

化，包括 T 细胞、B 细胞、树突状细胞和巨噬细胞等。这些细胞之间的相互作用和失衡导致了自身抗体的产生和免疫复合物的形成，进一步触发免疫性炎症和组织损伤。

T 细胞在 SLE 的发病中起着关键作用。T 细胞能够识别抗原并激活 B 细胞，促使 B 细胞产生大量的自身抗体。这些自身抗体与自身抗原结合形成免疫复合物，沉积在血管壁、关节、肾脏等组织器官中，引发炎症反应和组织损伤。

B 细胞在 SLE 中也扮演着重要角色。B 细胞异常活化导致自身抗体的过度产生，这些抗体不仅攻击自身组织，还参与形成免疫复合物，进一步加剧组织损伤。

树突状细胞和巨噬细胞等免疫细胞也在 SLE 的发病中起到重要作用。树突状细胞负责将抗原呈递给 T 细胞，促进免疫反应的启动。而巨噬细胞则参与清除凋亡细胞和免疫复合物，但在 SLE 中，这些功能可能受到损害，导致免疫反应的持续进行和组织损伤。

系统性红斑狼疮的免疫机制涉及多个免疫细胞类型的异常活化和相互作用，导致自身抗体的产生和免疫复合物的形成，进而引发免疫性炎症和组织损伤。对这一机制的深入研究将有助于开发更有效的治疗方法，改善 SLE 患者的预后和生活质量。

4. 其他可能的发病机制

系统性红斑狼疮（SLE）的发病机制是一个复杂且多因素的过程，除了基因遗传、环境要素和免疫异常外，还有其他可能的发病机制参与其中。

内分泌因素在 SLE 的发病中起到了重要作用。尤其是雌性激素，女性患者的发病率显著高于男性，且在女性更年期前，女性与男性的发病率之比高达 91。这表明雌性激素可能在 SLE 的发病过程中发挥了关键作用。

感染因素也可能与 SLE 的发病有关。某些病原微生物，如病毒、细菌等，可能通过触发免疫反应或影响免疫调节，从而参与 SLE 的发病过程。具体的病原体及其作用机制仍需进一步的研究。

药物和某些化学物质也可能诱发 SLE。某些药物，如普鲁卡因胺、肼屈嗪等，已被报道可能导致 SLE 的发生。这些药物可能通过影响免疫系统的正常功能，从而触发 SLE 的免疫反应。

免疫调节机制的异常也可能是 SLE 发病机制的一部分。免疫调节机制的异常可能导致免疫细胞的异常活化，产生过多的自身抗体，进而引发组织损伤。这些自身抗体可能与多个系统的组织成分发生反应，导致多系统受累，这是 SLE 的一个重要临床特征。

SLE 的发病机制是一个复杂且多因素的过程，涉及遗传、环境、内分泌、感染、药物和免疫调节等多个方面。对这些机制的深入研究将有助于我们更好地理解 SLE 的发病过程，从而为诊断和治疗提供更好的策略。

三、临床表现

系统性红斑狼疮（SLE）是一种复杂且多变的自身免疫性疾病，其临床表现多样且可累及全身多个系统。由于 SLE 的病程多为慢性，且早期症状通常不典型，随着病情的进展，患者可能出现多种多样的症状。

全身症状：活动期患者常表现出非特异性炎性症状，包括发热（尤其是低、中度热）、疲倦、乏力、食欲缺乏以及体重下降等。这些症状可能在病程中反复出现，并可能因感染、日晒、药物、精神创伤或手术等因素而加重。

皮肤与黏膜表现：约 80 的患者在病程的某一阶段会出现皮疹，这些皮疹形态多样，其中最具特征性的是鼻梁和双颧部的蝶形红斑，这种红斑多无明显瘙痒。口腔和鼻黏膜的无痛性溃疡也较为常见，这些溃疡往往提示疾病的活动性。手掌大小鱼际、指端及指（趾）甲周也可能出现红斑。

关节与肌肉表现：关节痛是 SLE 的常见症状之一，约 90 以上的患者会有关节肿痛，这种肿痛往往是对称性的，并可能累及多个关节，如手近端指间关节、膝、足、踝、腕等。约半数患者可能出现晨僵现象。肌肉酸痛和无力也是常见的症状。

肾脏表现：约 50 的患者会出现肾脏受累，表现为蛋白尿、血尿、管型尿等，严重时可出现肾功能异常，如浮肿、高血压、血尿素氮和肌酐增高等。

SLE 还可能累及其他系统，如心血管系统（如心瓣膜非细菌性疣赘性心内膜炎）、血液系统（如贫血、白细胞减少或血小板减少）、神经系统（如头痛、癫痫等）、呼吸系统（如咳嗽、胸闷、呼吸困难）以及消化系统（如腹胀、腹痛等）。

由于 SLE 的临床表现复杂多样，且个体差异较大，对于疑似 SLE 的患者，应结合其临床表现、实验室检查以及血清学检查结果进行综合分析，以便尽早确诊并进行积极有效的治疗。

1. 皮肤表现

系统性红斑狼疮的皮肤表现是其疾病特征的重要组成部分，其复杂性和多样性为诊断带来了一定的挑战。皮肤病变的出现率高达 80-85%，且可在病程中的任何时期出现。最为常见且具特征性的皮肤表现为鼻梁和面颊部呈蝶形分布的红斑，这是系统性红斑狼疮的标志性症状，其出现对于疾病的诊断具有重要的参考价值。这种蝶形红斑通常不累及鼻唇沟，日晒后可能加重，出现发红、脱屑甚至糜烂、溃疡等症状。

除了蝶形红斑外，系统性红斑狼疮患者的皮肤还可能出现其他多种损害。例如，盘状红斑，这种硬红斑边缘清楚且略突出于中心，常见于前额、鼻部或颧部及手背等部位，日光暴晒是主要促发因素。还可出现网状青斑、雷诺现象（遇冷或精神紧张时可出现手指、足趾颜色变化，由血管痉挛所致）、甲周微出血、冻疮样皮疹等多种皮肤损害表现。

值得注意的是，系统性红斑狼疮患者的皮肤病变并不仅限于表皮层，还可累及黏膜。黏膜损害可累及唇、颊、硬腭、齿龈、舌和鼻腔等部位，约占系统性红斑狼疮患者的 20。这种黏膜损害可能会增加患者的痛苦，影响日常生活和进食，因此需要及时进行治疗。

系统性红斑狼疮的皮肤表现具有多样性和复杂性，医生需要根据患者的具体临床表现，结合实验室检查和其他辅助检查，进行综合判断，以制定个体化的治疗方案。同时，对于患者而言，了解系统性红斑狼疮的皮肤表现，有助于早期发现疾病，积极配合医生的治疗，提高生活质量。

2. 关节表现

系统性红斑狼疮（SLE）的关节表现是其常见且重要的临床症状之一。关节炎和关节痛是 SLE 患者最常见的关节受累形式，且多呈对称性、隐袭性，并可能逐渐加重。这些病症最常影响近端指间关节、

腕关节、膝关节等，并可能伴有晨僵现象，严重时甚至可能导致关节功能障碍。值得注意的是，SLE 的关节病变通常不会导致骨质破坏或关节畸形。尽管有时可能出现关节积液，但这种现象较为少见。

在诊断 SLE 的关节表现时，除了典型的临床表现外，还需要结合影像学 and 免疫学检查。影像学检查可能显示软组织肿胀、关节周围骨质疏松等改变，但通常缺乏骨侵蚀性改变的证据。免疫学检查则可能发现抗核抗体（ANA）、抗 dsDNA 抗体、抗 ENA 抗体等特异性抗体的存在，这些抗体对于 SLE 的诊断和活动性评估具有重要价值。

在治疗上，SLE 的关节病变通常采用药物治疗，包括非甾体类抗炎药、糖皮质激素、免疫抑制剂等。这些药物可以有效缓解关节炎和关节痛的症状，改善关节功能。由于 SLE 是一种全身性免疫异常疾病，其关节病变只是疾病表现的一部分，因此在治疗过程中需要全面考虑患者的整体状况，制定个体化的治疗方案。

SLE 患者在日常生活中也需要注意关节的保护和锻炼，避免过度使用关节，预防关节损伤和畸形。同时，保持良好的生活习惯和心态，积极配合医生的治疗和建议，也是缓解关节病变症状、提高生活质量的重要措施。

系统性红斑狼疮的关节表现是多样且复杂的，需要结合临床表现、影像学 and 免疫学检查进行综合评估。在治疗上，需要全面考虑患者的整体状况，制定个体化的治疗方案，并注重关节的保护和锻炼，以改善关节功能、提高生活质量。

3. 肾脏表现

系统性红斑狼疮（SLE）患者的肾脏表现是其最常见的内脏受累之一，其肾脏损害又被称为狼疮性肾炎。肾脏受累的临床表现差异较大，从无症状的轻度病变到严重的肾功能衰竭均有可能。

在肾脏受累的患者中，约四分之一的病人在发病时即有肾损害。早期肾脏受累可能表现为单纯的血尿或蛋白尿，随着病情的发展，可能出现水肿、腰酸、高血压等症状。在一些情况下，大量蛋白尿、低蛋白血症、水肿和高脂血症等症状可能同时出现，这是肾病综合征的表现。血尿、蛋白尿伴随肾功能急剧减退，可能表现为急进性肾炎。

肾间质病变也可能发生，表现为肾小管酸中毒，这可能导致夜尿增多、低钾血症等症状。在疾病晚期，狼疮性肾炎可能导致慢性肾衰竭，表现为少尿、无尿等症状。

狼疮性肾炎的病理类型多样，世界卫生组织将其分为六型，包括正常或微小病变、系膜增殖型、局灶增殖型、弥漫增殖型、膜型和硬化型。这些病理类型可能互相过渡和转化，预后也有所不同。例如，系膜增殖型和局灶增殖型预后相对较好，而弥漫增殖型、膜型和硬化型预后较差。

对于系统性红斑狼疮患者，应定期进行肾脏检查，以便及时发现肾脏受累，并进行早期治疗。治疗的目标是控制炎症，减少肾脏损伤，保护肾功能，以延长患者的生存期。同时，对于已经出现肾脏损伤的患者，应根据其病理类型和临床表现制定个体化的治疗方案，以提高治疗效果，改善预后。

4. 神经系统表现

系统性红斑狼疮（SLE）的神经系统表现是疾病的一个重要组成部分，可能导致严重的后果，甚至危及生命。神经系统受累可能出现在 SLE 的任何阶段，且其症状可能多样化，易于误诊。

SLE 的神经系统表现可大致分为中枢神经系统受累和周围神经系统受累两类。中枢神经系统受累的主要症状包括头痛、无菌性脑膜炎、脑血管病变、脱髓鞘综合征、狼疮性头痛、运动障碍、脊髓病、癫痫、急性意识错乱、焦虑状态、认知功能减退、情绪障碍以及精神病等。这些症状可能是由于脑局部血管炎的微血栓形成，或者是针对神经细胞的自身抗体引起的。

周围神经系统受累则可能出现格林巴利综合征、自主神经病、单神经病、重症肌无力、颅神经病变、神经虫病以及多发性的神经病等症状。这些病症可能导致患者的生活质量严重下降，甚至导致残疾。

对于狼疮脑病的患者，腰穿脑脊液的检查以及头部的核磁共振检

查有助于疾病的诊断。对于神经系统受累的治疗，主要包括糖皮质激素类药物如泼尼松，免疫抑制剂如环磷酰胺等药物控制病情。这些药物对中枢神经系统血管炎及免疫性溶血均有一定治疗效果，使用后可以缓解头痛头晕等症状。

对 SLE 患者的神经系统症状进行早期识别、准确诊断和及时治疗是至关重要的，有助于减轻症状、控制病情发展，提高患者的生活质量。对于疑似有神经系统受累的 SLE 患者，应及时进行神经系统的详细检查，以便早期发现并及时治疗。

5. 其他系统表现

系统性红斑狼疮（SLE）作为一种自身免疫性结缔组织病，不仅影响皮肤和关节，还可能累及全身其他多个系统。这些系统受累的表现多样，且可能随着病情的发展而有所变化。

肾脏是 SLE 常见的受累器官之一。狼疮性肾炎（LN）是 SLE 的主要肾脏表现，可能导致蛋白尿、血尿、管型尿，甚至肾功能衰竭。肾脏病理的改变，如肾小球细胞增殖性改变、纤维素样坏死、核碎裂等，都是评估 LN 活动性的重要指标。对 SLE 患者进行定期的肾功能检查是必不可少的。

神经系统也常被 SLE 累及，这种情况被称为神经精神狼疮。其表现范围广泛，从轻微的偏头痛、性格改变和记忆力减退，到严重的脑血管意外、昏迷和癫痫发作等。中枢神经系统和周围神经系统的多种疾病表现也可能出现，如无菌性脑膜炎、脑血管病、脱髓鞘综合征等。对于 SLE 患者，神经系统的监测和评估也是至关重要的。

血液系统也是 SLE 常见的受累部位。贫血、白细胞减少和血小板减少是 SLE 血液系统受累的常见表现。这些血液学异常可能与疾病的活动性相关，也可能与治疗药物有关。对 SLE 患者的血常规检查应定期进行，以便及时发现并处理这些异常。

除了上述系统外，SLE 还可能累及消化系统、呼吸系统、心血管系统等多个系统。这些系统受累的表现可能因个体差异而有所不同，但通常都可能与 SLE 的免疫异常和炎症反应有关。对于 SLE 患者，全面的临床评估和监测是必不可少的，以便及时发现并处理各种系统受累的表现。

SLE 是一种可能累及全身多个系统的自身免疫性疾病。对于 SLE 患者，全面的临床评估和监测，以及及时的治疗和干预，都是提高生活质量、降低并发症风险、延长寿命的重要手段。同时，随着医学研究的深入，对 SLE 发病机制和治疗策略的不断探索，也将为 SLE 患者带来更好的治疗前景。

四、诊断方法

系统性红斑狼疮（SLE）的诊断是一个综合的过程，需要临床医生的细致观察和深入分析。目前，系统性红斑狼疮的诊断主要依据十一条分类标准，满足四条或四条以上即可进行诊断。这些标准包括颊部红斑、盘状红斑、光过敏、口腔溃疡、关节炎、浆膜炎、肾脏病变、

神经病变、血液学疾病、免疫学异常以及抗核抗体阳性。

颊部红斑指的是在面颊部出现固定性红斑，盘状红斑则表现为圆形或椭圆形的红斑，边缘清晰。光过敏表现为皮肤在日光照射后出现红斑、丘疹或瘙痒。口腔溃疡则是指口腔或鼻咽部出现无痛性溃疡。关节炎则表现为一个或多个关节的炎症，常伴有关节疼痛。浆膜炎则包括胸膜炎和心包炎，表现为胸痛、呼吸困难或心包积液等症状。肾脏病变则可能出现蛋白尿、血尿、管型尿等。神经病变可能出现抽搐、精神症状等。血液学疾病可能表现为溶血性贫血、白细胞减少或血小板减少等。免疫学异常则可能包括抗 dsDNA 抗体效价增高、抗 Sm 抗体阳性、抗磷脂抗体阳性等。

在诊断过程中，医生还需要注意与其他一些疾病进行鉴别，如类风湿关节炎、各种皮肤病变、癫痫、精神病等。医生还需要进行详细的病史询问和体格检查，以及必要的实验室检查，如血常规、尿常规、肾功能、肝功能、心电图等，以全面了解患者的病情和身体状况。

诊断系统性红斑狼疮的过程需要综合考虑患者的临床表现、实验室检查和医生的经验。对于疑似病例，医生应该进行全面的评估和检查，以尽早明确诊断，制定合适的治疗方案，提高患者的预后和生活质量。

1. 临床表现诊断

系统性红斑狼疮（SLE）是一种复杂的自身免疫性疾病，其临床表现多样且多变，常涉及多个系统。对 SLE 的准确诊断需要综合考虑患者的临床表现、实验室检查和病理学特征。

皮肤与黏膜是 SLE 最常见的受累部位之一。典型的皮肤表现包括面颊部的蝶形红斑、盘状红斑，这些红斑可出现在鼻梁、双额等部位。患者还可能出现光过敏、脱发、手足掌面红斑、盘状红斑、结节性红斑、雷诺现象等。这些皮疹通常无明显的瘙痒症状。

关节受累是 SLE 的另一个常见表现。约 90 以上的患者会出现关节肿痛，且这种表现常常是就诊的首发症状。最易受累的关节是手近端指间关节、膝、足、髌、腕关节等，且关节肿痛多呈对称性。约半数患者会有晨僵现象。肌肉酸痛、无力也是常见的症状。

肾脏是 SLE 最常受累的器官之一。约 50 的患者会出现肾脏疾病临床表现，如蛋白尿、血尿、管型尿等。严重的肾脏受累可能导致肾功能衰竭。对肾脏的监测和评估在 SLE 的诊疗过程中至关重要。

神经系统受累是 SLE 的另一个重要表现。轻者可能出现偏头痛、性格改变、记忆力减退或轻度认知障碍重者可能出现脑血管意外、昏迷、癫痫持续状态等。对神经系统的评估和监测也是 SLE 诊疗中的重要环节。

除了上述几个系统外，SLE 还可能涉及血液系统、肺部、心脏、消化系统等多个系统。如贫血、白细胞减少、血小板减少等血液系统表现胸膜炎、胸腔积液等肺部表现心包炎、心包积液等心脏表现恶心、呕吐、腹痛、腹泻或便秘等消化系统表现等。

SLE 的临床表现多种多样，涉及多个系统。在诊断 SLE 时，需要综合考虑患者的临床表现、实验室检查和病理学特征，以提高诊断的准确性和治疗效果。

2. 实验室检查

实验室检查在系统性红斑狼疮（SLE）的诊断和监测中扮演着至关重要的角色。通过对患者血液、尿液和其他生物样本的详细分析，医生能够获取疾病活动的关键信息，从而制定有效的治疗方案。

血常规检查是 SLE 患者的常规检测项目。在 SLE 活动中，患者可能出现红细胞减少、淋巴细胞和或白细胞减少、血小板减少等异常情况。这些指标的变化不仅反映了疾病的活动性，还提示了免疫系统受损的程度。

尿常规检查同样重要。肾脏受累是 SLE 常见的并发症之一，尿常规检查可以检测到蛋白尿、血尿、管型尿等肾脏损害的迹象。特别是 24 小时尿蛋白定量，是判断 SLE 肾脏病情活动的重要指标之一。

免疫学检查是 SLE 诊断的关键环节。抗核抗体（ANA）几乎在所有 SLE 患者中都会呈阳性，但其特异性较低，因此不能单独作为诊断依据。抗双链 DNA（dsDNA）抗体是 SLE 的特异性抗体，其阳性率与疾病活动度和肾脏损害密切相关。抗 Sm 抗体、抗 RNP 抗体、抗 SSA（Ro）抗体、抗 SSB（La）抗体等也是 SLE 的重要自身抗体，它们的存在和滴度变化有助于疾病的诊断和病情监测。

除了上述自身抗体检测，免疫球蛋白和补体水平的测定也是 SLE 实验室检查的重要部分。免疫球蛋白 IgG 通常升高，而血清补体 C4 水平则常降低，这些变化反映了 SLE 患者的免疫功能紊乱状态。

狼疮带试验（LBT）是一种用于检测 SLE 皮损的免疫荧光技术，通过检测表皮和真皮连接处免疫球蛋白的沉积情况，有助于疾病的诊断。

实验室检查在系统性红斑狼疮的诊断和监测中起着至关重要的作用。通过对血常规、尿常规、免疫学指标的综合分析，医生能够全面了解患者的病情，为制定个性化治疗方案提供科学依据。

3. 特殊检查方法

免疫学检查在 SLE 的诊断中占据重要地位。由于 SLE 是一种自身免疫性疾病，患者的体内会出现多种自身抗体。通过检测血液中的自身抗体，如抗核抗体（ANA）、抗双链 DNA 抗体（anti-dsDNA）、抗提

取核抗原抗体（antiENA）等，可以帮助医生判断疾病的活动度和预后。免疫球蛋白和补体的检测也是必要的，因为 SLE 患者常常会出现免疫球蛋白升高和补体降低的现象。

生物化学检查可以提供关于 SLE 患者内脏受累情况的信息。例如，肝功能检查可以发现患者是否存在肝炎、肝硬化等肝脏受累情况。肾功能检查则可以评估患者是否存在肾炎、肾功能衰竭等肾脏受累情况。血脂代谢紊乱、炎性指标升高等现象也可以在 SLE 患者的生物化学检查中发现。

组织病理学检查是 SLE 诊断的重要手段之一。对于疑似有皮肤、肾脏、肌肉、神经等器官受累的患者，医生可能会建议进行活检以获取组织样本进行病理学检查。例如，皮肤活检可以发现狼疮带实验阳性，肾脏活检则可以发现“满堂亮”等特异性病理改变，这些都有助于确诊 SLE 并评估疾病的严重程度。

特殊检查方法在 SLE 的诊断和治疗中起着至关重要的作用。通过综合运用这些检查方法，医生可以更准确地判断疾病的存在、活动度和受累情况，从而为患者制定个性化的治疗方案。

五、鉴别诊断

皮肤炎：皮肤炎的典型表现为双上眼睑实质性水肿性紫红斑，Gotton 征阳性，肌无力症状明显。实验室检查可发现血清中肌酶升高，肌电图显示肌原性损害，组织病理学检查可观察到肌炎的特征性改变[1][2][4]。

日光性皮炎: 此病主要表现为暴露部位的红斑和丘疹，通常不伴有全身症状。免疫学指标检查通常为阴性，且在脱离日晒后一周内病情会有所好转[1][2][3]。

多形红斑: 皮损表现为多形性损害，常以一种损害为主，好发于四肢远端及面部。皮肤和粘膜均可受累，尤其可见虹膜样皮疹。全身症状一般较轻，免疫学指标阴性[1][2]。

药物性狼疮: 通常有明确的服药史，如普鲁卡因酰胺、异烟肼、苯妥英钠、肼苯哒嗪等。其临床表现较轻，发热、管型尿、显微血尿和氮血症等症状较少见。DNA 抗体多呈阴性，病情通常在停药后消失，再次用药时很快复发[1][2]。

扁平苔藓: 皮损通常为多角形紫色扁平丘疹，瘙痒较重，全身症状较轻。免疫学指标检查为阴性[1][2]。

硬皮病: 这是一种以皮肤硬化为主要表现的结缔组织病。其特点为皮肤发红、坚实光亮，与皮下组织粘连，不易捏起。血清 Scl70 抗体检查可呈阳性，组织病理学检查具有特征性改变[1][2]。

SLE 还需与风湿性关节炎、类风湿性关节炎等其他结缔组织病进行鉴别。风湿性关节炎通常表现为关节肿痛，可出现风湿结节，但无红斑狼疮特有的皮肤改变，且红斑狼疮细胞和抗核抗体检查为阴性。类风湿性关节炎则以关节疼痛为主，类风湿因子阳性，但无红斑狼疮

特有的皮肤改变[3]。

SLE 的鉴别诊断需结合患者的临床表现、实验室检查以及疾病特点进行综合判断。在诊断过程中，应注意排除其他可能引起类似症状的疾病，以确保准确诊断和治疗。

1. 其他风湿性疾病

在系统性红斑狼疮（SLE）的诊疗过程中，与其他风湿性疾病的鉴别诊断是一项重要任务。因为许多风湿性疾病都可能导致相似的临床表现，如关节疼痛、肿胀、发热、皮疹等。对于疑似 SLE 的患者，必须排除其他可能的风湿性疾病。

类风湿性关节炎（RA）：RA 是一种慢性自身免疫性疾病，主要表现为对称性、持续性的多关节炎。与 SLE 相比，RA 的关节病变更为突出，而 SLE 的肾脏和神经系统受累更为常见。RA 的类风湿因子通常为阳性，而 SLE 的抗核抗体阳性。

强直性脊柱炎（AS）：AS 主要影响脊柱和骶髂关节，表现为炎性腰背痛、晨僵、外周关节炎等。与 SLE 相比，AS 的脊柱病变更为突出，而 SLE 的皮疹和肾脏受累更为常见。AS 的 HLAB27 抗原阳性率较高，而 SLE 的抗核抗体阳性。

干燥综合征（SS）：SS 主要表现为口干、眼干、皮肤干燥等症状，部分患者可出现关节炎、肾脏受累等。与 SLE 相比，SS 的干燥症状更为突出，而 SLE 的皮疹和神经系统受累更为常见。SS 的抗 SSARo 抗体和抗 SSBLa 抗体阳性率较高，而 SLE 的抗核抗体阳性。

硬皮病（scleroderma）：硬皮病主要表现为皮肤硬化、紧绷、发亮等症状，可伴有内脏受累。与 SLE 相比，硬皮病的皮肤病变更为突出，而 SLE 的肾脏和神经系统受累更为常见。硬皮病的抗 Scl70 抗体阳性率较高，而 SLE 的抗核抗体阳性。

在鉴别诊断过程中，除了考虑临床表现外，还应结合实验室检查，如自身抗体谱、补体水平、肾功能检查等，以更准确地判断病情。同时，对于疑似 SLE 的患者，应尽早进行专业的风湿免疫科评估，以便制定个体化的治疗方案和监测病情进展。

2. 其他免疫性疾病

除了系统性红斑狼疮（SLE），还存在多种其他的免疫性疾病，这些疾病也可能影响患者的健康和生活质量。在诊疗 SLE 时，医生需要对这些疾病有所了解，以便更好地评估患者的整体健康状况，制定合适的治疗方案。

一些常见的免疫性疾病包括类风湿性关节炎、干燥综合征、硬皮病、多发性肌炎和皮肌炎等。这些疾病与 SLE 一样，都是由免疫系统

异常激活引起的,可能导致全身多器官和系统的受累。在诊疗 SLE 时,医生需要警惕这些疾病的存在,避免漏诊或误诊。

对于其他免疫性疾病的诊疗，通常也需要采用药物治疗、光疗和生活方式改变等多种方法。具体的治疗方案应根据患者的具体病情和医生的建议而定。同时，患者也需要积极配合医生的治疗，遵循医嘱，保持良好的生活习惯和心态，以提高治疗效果和生活质量。

在诊疗 SLE 时，医生需要全面了解患者的整体健康状况，警惕其他免疫性疾病的存在，制定合适的治疗方案，帮助患者恢复健康。同时，患者也需要积极配合医生的治疗，保持良好的生活习惯和心态，共同应对疾病的挑战。

3. 感染性疾病

系统性红斑狼疮是一种经典的自身免疫性疾病，其特点是免疫系统攻击自身组织，导致全身多器官和系统受累。SLE 的诊断通常基于一系列的临床表现和实验室检查，包括血清中出现多种自身抗体和多个系统的受累。

在 SLE 的诊疗过程中，感染性疾病是需要特别关注的并发症之一。由于 SLE 患者长期服用免疫抑制剂，其免疫功能可能受到抑制，从而增加了感染的风险。常见的感染性疾病包括细菌、病毒、真菌和寄生虫等。

为了预防和控制感染性疾病，SLE 患者在日常生活中需要注意以下几点：

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。

如要下载或阅读全文，请访问：

<https://d.book118.com/215324132304011204>