

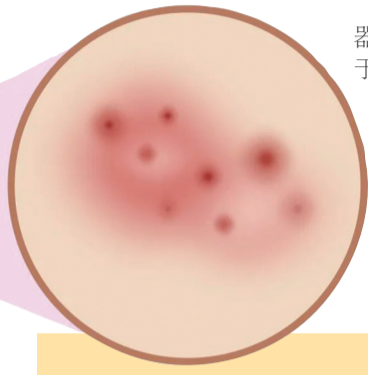


世界狼疮日 一文了解这种风湿疾病

□通讯员 封付玺

每年的5月10日为“世界狼疮日”(World Lupus Day),其宗旨是提高对狼疮病人的健康服务水平,促进对狼疮病因及治疗方法的研究,提高诊断技术以及全球狼疮的流行病学研究水平。

系统性红斑狼疮(Systemic lupus erythematosus,简称SLE)是一种影响全身多个器官、系统的慢性炎症性自身免疫性疾病。该病的病因目前还不太清楚,可能是由于基因缺陷或是某种环境因素所致,病程中可以累及皮肤、心、肺、肾脏、中枢神经系统等全身各个脏器组织,给人体的健康带来极大的威胁。全球目前预估有500万狼疮病人,而每年的新发病例至少有10万人,该病尚属于少见病,在我国发病率大约有十万人分之七十五,其中大约有1/5的狼疮病人丧失劳动及生活自理能力,以下从该病的发病特点、常见临床表现及现有药物治疗方案等方面简要介绍该病,提升人们对系统性红斑狼疮这种风湿疾病的初步了解。



狼疮跟狼有关系吗?

之所以被称为“狼疮”,一方面是为了形容患者面部的皮肤表现——类似被狼咬过的不规则红斑;另一方面,则是因为该病袭来时较为凶险,如狼一般令人恐惧。虽然狼疮跟狼没有关系,但是很多患者在第一次听到自己被诊断为“系统性红斑狼疮”时,仍会有一种莫名的恐惧。

发病特点

系统性红斑狼疮病程中累及多系统和脏器,病程和疾病严重性不一,不同患者的临床表现各不相同,同一患者在病程的不同阶段会出现不同的临床表现,相同系统受累的患者治疗应答的预后也具有明显差异,SLE的自然病程多表现为病情的加重与缓解交替。以下为该病的全身表现以及各器官、系统受累时临床表现。



全身表现

全身症状通常是SLE患者起病的主要表现之一,也是治疗稳定的SLE患者出现疾病活动的警示,包括发热、疲乏和体重下降。发热通常为SLE疾病活动的重要提示,但需要与感染导致的发热进行区分。

●皮肤黏膜:皮肤黏膜损害见于大部分SLE患者,皮肤损害典型表现为面部蝶形红斑,也有其他非特异性皮肤黏膜表现,包括网状青斑、雷诺现象、荨麻疹、血管炎、扁平苔藓等。此外,SLE患者常出现光过敏、脱发、口腔溃疡黏膜溃疡等。

●肌肉骨骼:典型的关节受累表现为对称分布的非侵蚀性关节炎和关节炎,通常累及双手小关节、腕关节和膝关节。缺血性骨坏死可见于少数SLE患者,股骨头最常受累,部分与激素治疗相

关,长期激素治疗者需警惕。

●肾脏:狼疮肾炎(lupus nephritis, LN)是SLE患者预后不良的主要危险因素,小便泡沫明显,病变可累及肾小球,肾小管和肾间质。部分病例起病急骤,肾功能急剧恶化,短期内进展为肾功能衰竭,临床上呈急进行性肾炎经过,如无积极有效治疗,病死率极高。也有部分病例起病时可无肾功能损害,尿改变也不显著,但经过几年逐渐发展为慢性肾功能衰竭。

●神经、精神系统:最常见的弥漫性中枢神经系统狼疮表现为认知功能障碍、头痛和癫痫,常见精神症状包括抑郁呆滞、兴奋狂躁、幻觉、猜疑、强迫观念等,SLE患者中枢神经系统受累具有较高的致残率和致死率,是重症狼疮的表现,需要尽早识

别并给予合适的治疗。

●肺脏:最常见症状为胸膜炎,部分患者可合并胸腔积液。急性狼疮性肺炎可表现为咳嗽、胸痛、发热、呼吸困难和低氧血症,肺间质损害常见肺间质纤维化。肺动脉高压可表现为劳力性呼吸困难、干咳和胸痛等。

●心脏:最常见的心脏受累表现为心包炎,心脏瓣膜病变可表现为瓣膜增厚和疣状心内膜炎,瓣膜病变通常无临床症状,但易继发外周血管栓塞和感染性心内膜炎。瓣膜病变常与抗磷脂抗体阳性相关。SLE患者动脉粥样硬化和冠心病的发生率显著增高,需加强筛查。

●消化系统:SLE患者出现很多症状与疾病活动无关,加之治疗SLE的药物(如糖皮质激素、非甾体抗炎药等)常引起胃肠道不良反应,

因此需排除药物反应。常见与疾病相关的胃肠道症状包括腹痛、呕吐、腹泻及假性肠梗阻等,少数患者出现肠系膜血栓或梗死,临床表现为急腹症。

●血压系统:血液系统受累较为常见,主要表现为白细胞减少、贫血、血小板减少和淋巴结肿大。

●其他:SLE患者可有眼部受累是干燥性角膜结膜炎,表现为眼干涩、异物感、灼热感、泪少、视物模糊等,常与继发干燥综合征相关。视网膜血管病和视神经炎是威胁患者视力的严重并发症,患者若未得到有效治疗可在数天至数周内致盲。SLE患者常继发干燥综合征,有外分泌腺受累,表现为口干眼干。部分SLE患者出现肝酶升高,仅少数出现严重肝损伤和黄疸。

现有治疗方案

SLE的治疗原则是早期、个体化、多学科治疗,短期目标为控制疾病活动、改善临床症状,长期目标为预防和减少复发,减少药物不良反应,预防和控制疾病所致的器官损害,实现病情长期持续缓解,降低致残率和病死率,提高患者的生活质量。

SLE的治疗药物包括糖皮质激素、抗疟药、免疫抑制

剂和生物制剂。糖皮质激素的使用剂量和给药途径取决于器官受累的类型和疾病严重程度,在维持治疗中应尽可能使用小剂量糖皮质激素(泼尼松 $<7.5\text{mg/d}$ 或等效剂量的其他激素)治疗;

所有无禁忌证的SLE患者均应长期接受羟氯喹治疗,接受羟氯喹治疗前进行眼科检查,高风险(长期服用

和/或使用高剂量的羟氯喹、伴有肝肾疾病、同时使用他莫昔芬、有视网膜或黄斑疾病史、高龄等)的患者建议每年进行1次眼科检查,低风险的患者建议服药第5年起每年进行1次眼科检查;

对激素联合羟氯喹治疗效果不佳或无法将激素的剂量调整至相对安全剂量以下的患者,建议启用免疫抑制

剂(甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、吗替麦考酚酯);

伴有脏器受累者,建议初始治疗时即加用免疫抑制剂;经激素和/或免疫抑制剂治疗效果不佳、不耐受或复发的患者,可考虑加用生物制剂(如贝利尤单抗、泰它西普等)进行治疗。

六点意见助力与“狼”共存

在药物干预以外,2020年《中国系统性红斑狼疮诊疗指南》也提出了如下六点有助于病情缓解的意见。

1. 避免接触常见的危险物质。皮肤是狼疮最常受累的器官,亦是感受外界环境变化的主要器官之一。某些化妆品中含有可能诱发红斑狼疮、加重病情的物质,所以狼疮患者使用化妆品尽量精

简。此外,狼疮患者应尽量避免接触染发剂和纹眉剂等化学物品。

2. 防晒。紫外线照射可诱发狼疮,化学防晒(如防晒霜)和物理防晒(遮阳伞等)可避免紫外线对狼疮患者皮肤的刺激,减轻患者的皮肤炎症,减少疾病复发。

3. 适度运动。接受运动干预的患者,可降低抑郁,减

轻疲劳。

4. 注重心理支持。降低焦虑、缓解精神压力,有助于控制疾病活动。

5. 戒烟。吸烟可能增加疾病发生和恶化的风险。

6. 补充维生素D。SLE患者的血清维生素D水平明显低于健康人群,补充维生素D可减轻SLE患者的炎症和疾病活动度。

狼疮患者在饮食上不需要做特别的注意,只需要做到营养均衡、避免食用生冷食物即可。但考虑到狼疮患者因病情活动或服用激素、免疫抑制剂等药物,普遍都有免疫力减低的情况,所以我们不建议患者过度食用生冷、不洁的食物。