



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro>

系统性红斑狼疮

第几版本2016

1.什么是系统性红斑狼疮

1.1这是一种什么病？

系统性红斑狼疮(SLE)是一种慢性自身免疫性疾病，身体各器官均可受累，尤其是皮肤、关节、血液、肾脏及中枢神经系统。慢性意味着该疾病持续很长时间。自身免疫意味着免疫系统的障碍，免疫系统不再保护机体免于细菌和病毒的侵害，而是反过来攻击自身的组织。

系统性红斑狼疮的命名要回溯到20世纪早期。"系统"意味着该疾病损害身体的各个器官。lupus(狼疮)是来源于拉丁词，是狼的意思，是指脸上典型的蝴蝶斑，使人联想到狼脸上的白色印记。erythematosus(红斑)是希腊词，意思是红色的，代表疾病典型的红色的皮疹。

1.2这种病常见么？

SLE被世界广泛认识，该疾病在非洲裔美国人，西班牙人，亚洲人和美国原住民中较为常见。欧洲SLE发病率约为1:2,500，其中约15%的患者是在18岁以前诊断。SLE在5岁以前发病是非常罕见，在青春期前发病也非常少见。

18岁以前发病的患者被称作儿童SLE、幼年SLE及儿童起病的SLE。育龄期妇女(15-45岁)是好发人群，在这一年龄段发病的男女比例为1:9。在青春期前发病的男孩占有所有患者的1/5，其比率高于青春期后发病的。

1.3这种疾病的病因是什么？

SLE的确切病因尚不清楚。人们只是知道SLE是一种自身免疫性疾病，免疫系统丧失了区别外来入侵者和自身组织和细胞的能力。免疫系统错误的产生了自身抗体，将自己的正常细胞当作外来抗原加以攻击。其结果是自身免疫反应引起了特殊的器官(关节、肾脏、皮肤等)炎症反应。炎症意味着引起局部受累组织和器官出现红、肿、热、痛。在SLE患者中，炎症反应持续时间较长，导致了组织的损伤及脏器的功能受损。这就是为什么治疗SLE的目的是减少炎症反应。

目前认为多个遗传因素与环境因素结合引起了异常的免疫应答。已知SLE可被一些因素诱发，如青春期激素失衡、压力以及一些环境因素，如日光照射、一些病毒感染和应用某些药物（例如异烟肼，胍屈嗪，普鲁卡因胺，抗惊厥药物）。

1.4该病会遗传么？

SLE可有家族聚集现象。孩子可从父母遗传到某些尚不清楚的遗传因子，使其发展为SLE。尽管这些因素并不一定会导致发展为SLE，但会使得更容易患此病。例如，双胞胎之一确诊为SLE，那么其同胞患病的风险不超过50%。目前无SLE有关的基因检测及产前检查。

1.5该疾病能否预防？

SLE是不能被预防的。但是，患病的孩子应当避免接触一些能够诱发和使疾病复发的环境(如没有应用防晒霜的情况下暴露于阳光下、某些病毒感染、应激、激素和某些药物)。

1.6这种病能传染么？

SLE是不传染的，不会由一个人传染给另一人。

1.7该病有哪些主要临床表现？

SLE起病常缓慢，可能为几周、数月甚至几年内出现相应的临床表现。SLE起病早期最常见的表现为非特异的乏力、精神萎靡等。许多SLE患儿可有间断或持续的发热、体重减轻及食欲减低。随着时间的推移，许多孩子会出现因器官受累引起的一些特殊表现。皮肤和粘膜受损是十分常见的，患儿可出现各种皮疹、日光过敏(日光照射引起皮疹)、鼻黏膜及口腔粘膜溃疡。典型的蝶形红斑表现为跨过鼻梁的面颊部皮疹，

1/3至1/2的患儿可出现蝶形红斑。有时可伴有进行性脱发。当暴露于冷环境时，患者双手会变红、变白、变紫(雷诺氏现象)。其他症状还包括关节肿胀伴活动受限、肌肉疼痛、贫血、易出血、头痛、抽搐和胸痛。大部分SLE患儿存在不同程度的肾脏受累，这是影响该病远期预后的一个主要因素。

肾脏受累常表现为高血压、血尿、蛋白尿和浮肿，浮肿主要发生于足部、下肢和上眼睑。

1.8每个孩子的临床表现都是相同的吗？

SLE的临床表现个体差异非常大，所以每个孩子的症状和体征都不同。所有上述描述的症状都可能发生在疾病的早期，也有可能发生在病程中任何时期，且轻重不一。在专科医师指导下应用药物治疗可有助于控制症状。

1.9本病在儿童与在成人中的表现有区别吗？

儿童和青春期起病的SLE患儿表现与成人相似。但是，儿童和青春期SLE病情更重，其任何时期炎症反应均更重。与成人患者相比，儿童SLE更容易出现肾脏及脑损害。