



四川大学

华西第二医院 | 华西妇产儿童医院

West China Second University Hospital | West China Women's and Children's Hospital



卓越教学
精业善道

系统性红斑狼疮

(systemic lupus erythematosus, SLE)





蝶形红斑

一、定义

系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus, **SLE**）

- 具有多系统损害表现的慢性自身免疫病
- 血清内可产生以抗核抗体为代表的多种自身抗体，通过免疫复合物等途径，损害各个系统、脏器和组织。
- 以女性多见，患病年龄以20~40岁最多。
- 病程以病情缓解和急性发作交替为特点



二、病因与发病机制

病因

- 遗传
- 雌激素
- 环境
 - 日光
 - 食物
 - 药物
 - 病原微生物

发病机制

- 免疫复合物（IC）的形成及沉积是SLE发病的主要机制。



病因

1、遗传

SLE患者的近亲发病率为5%-12%；同卵孪生的发病率为24%- 57%，而异卵孪生则为3%-9%；

SLE是个多基因病

多个基因在某种条件(环境)下相互作用改变了正常免疫耐受而致病



病因

2、雌激素

多见于育龄妇女，妊娠可诱发SLE。女性病人明显高于男性，育龄女性的患病率与同龄男性之比为9：1，儿童及老年SLE中女性患病率略高于男性（比例为3：1）。



病因

3、环境

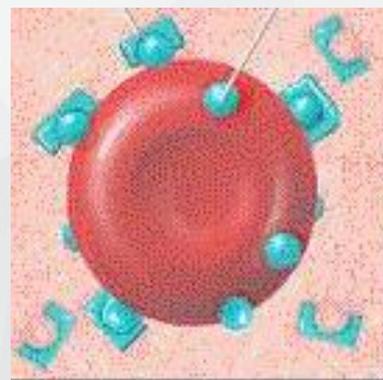
- ① 日光 约40%的SLE患者对日光过敏。紫外线照射可使皮肤上皮细胞出现凋亡，新抗原暴露而成为自身抗原。
- ② 食物：补骨脂类（芹菜、无花果等）、联胺基团（烟熏食物、蘑菇等）、L-刀豆素类。
- ③ 药物 四环素和磺胺类可增加SLE的光敏感性
- ④ 病原微生物：SLE与某些病毒感染有关



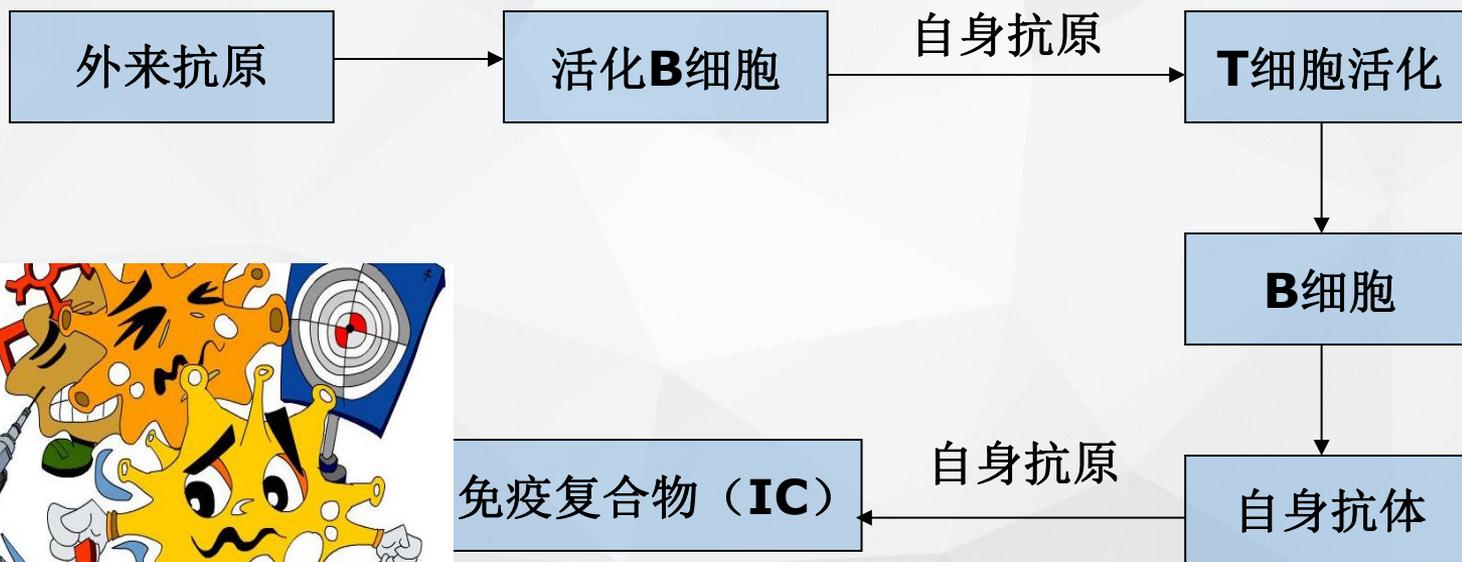


发病机制

- 外来抗原引起人体B细胞活化. 在易感者因免疫耐受受体减弱, B细胞通过交叉反应与模拟外来抗原的自身抗原相结合, 并将抗原递呈给T细胞, 使之活化, 在T细胞活化刺激下, B细胞得以产生大量不同类型的自身抗体, 造成大量组织损伤.
- 致病性自身抗体
- 致病性免疫复合物
- T细胞和NK细胞功能失调



发病机制



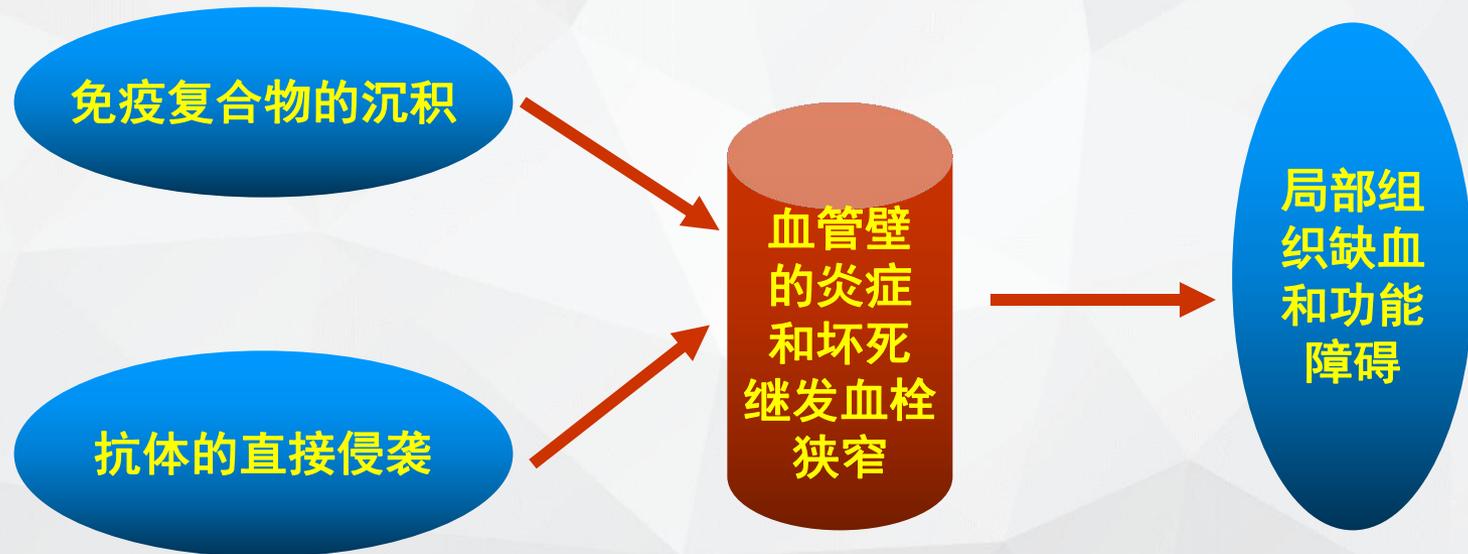
免疫学检查

抗核抗体（ANA）	ANA是筛选结缔组织病的主要试验，见于几乎所有的SLE患者，特异性低。
抗双链DNA抗体	诊断SLE的标记抗体之一，多出现在SLE的活动期。
抗Sm抗体	诊断SLE的标志性抗体之一，特异性99%，敏感性25%。阳性不代表疾病活动。
抗RNP抗体	诊断特异性不高，阳性率40%。与雷诺现象和肌炎相关。
抗SSA、SSB 抗体	往往出现在SLE、SLE合并干燥综合征及新生儿红斑狼疮的母亲。
抗rRNP抗体	代表SLE的活动，同时往往指示有NP狼疮或其他重要内脏的损害。
抗磷脂抗体	结合其特异的临床表现可诊断是否合并有继发性抗磷脂抗体综合征。
抗组织细胞抗体	有抗空细胞抗体阳性，抗人球蛋白试验，抗血小板相关抗体



三、病理

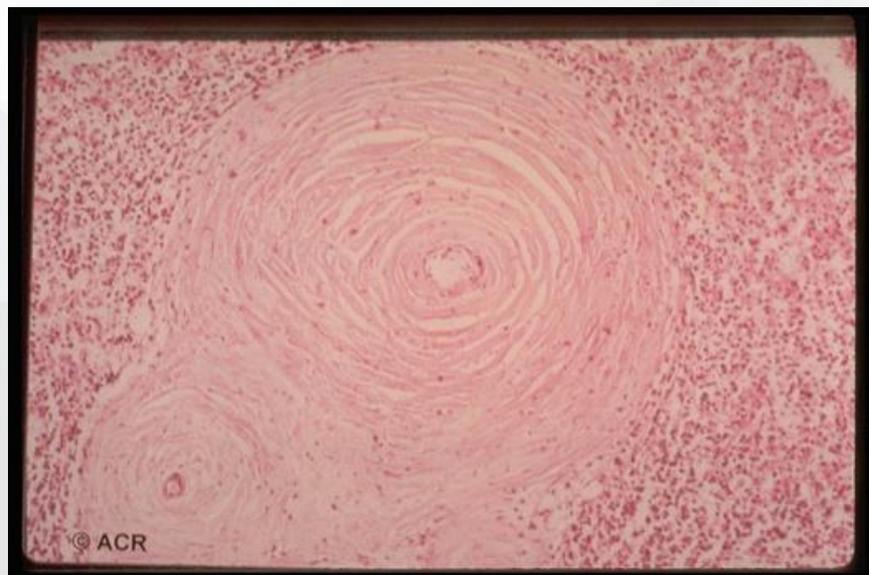
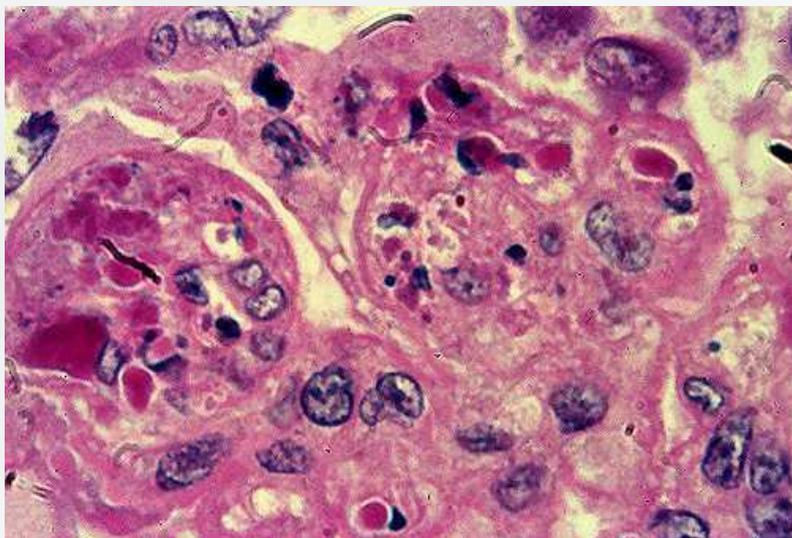
• 炎症反应和血管异常



三、病理

受损器官特征性改变：

- 苏木紫小体 SLE的特征性病理变化。
- “洋葱皮样”病变 小动脉周围有显著向心性纤维增生
- 狼疮性肾炎 (lupus nephritis LN)



四、临床表现



抗磷脂抗体综合征

(antiphospholipid syndrome APS)

是指由抗磷脂抗体 (antiphospholipid antibody, APL) 引起的一组临床征象的总称。APL是一组能与多种含有磷脂结构的抗原物质发生免疫反应的抗体，主要有狼疮抗凝物 (lupus anti-coagulant, LA)、抗心磷脂抗体 (anti-cardiolipid antibody, ACL抗体)、抗磷脂酸抗体和抗磷脂酰丝氨酸抗体等。与APL有关的临床表现，主要为血栓形成、习惯性流产、血小板减少和神经精神症状等。APS是SLE病人中常见的临床表现。



干燥综合征(SS)

是一个主要累及外分泌腺体的慢性炎症性自身免疫病。临床除有唾液腺和泪腺受损功能下降而出现口干、眼干外，尚有其他外分泌腺及腺体外其他器官的受累而出现多系统损害的症状。其血清中则有多种自身抗体和高免疫球蛋白血症。本病分为原发性和继发性两类。



四、临床表现

- **全身症状：**发热、疲倦、乏力，发热占90%，以长期低、中热多见。
- **皮肤与粘膜：** 80%皮疹（蝶形红斑、盘状红斑）、光过敏、口腔溃疡、脱发、雷诺现象





盘状红斑



蝶形红斑



躯干皮疹





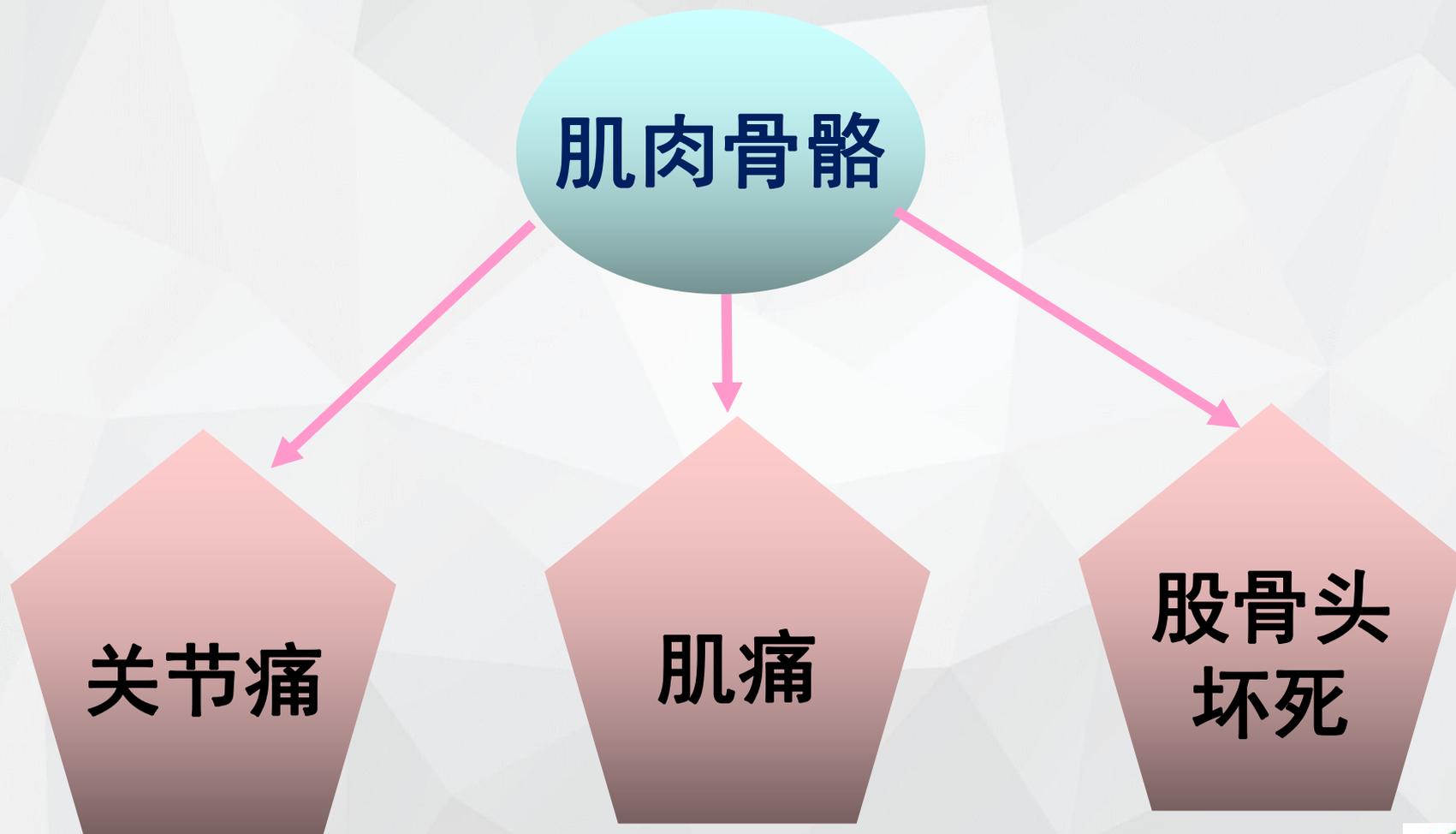
雷诺氏
现象



手指血管炎



四、临床表现



四、临床表现

肾：蛋白尿、血尿、高血压、肾功能不全等

- SLE患者肾活检肾受累几乎为100%，

其中45%~85%有肾损害表现

- 肾衰竭是SLE死亡的最常见原因

- 个别病人首诊即为慢性肾衰竭



四、临床表现

消化系统

- 可以有食欲不振、腹痛、呕吐、腹泻、腹水等，可以为**首发症状**
- 肝功异常
- 急腹症：胰腺炎、肠坏死、肠梗阻，常是SLE发作和活动的信号。
- 与肠壁和肠系膜的血管炎有关。



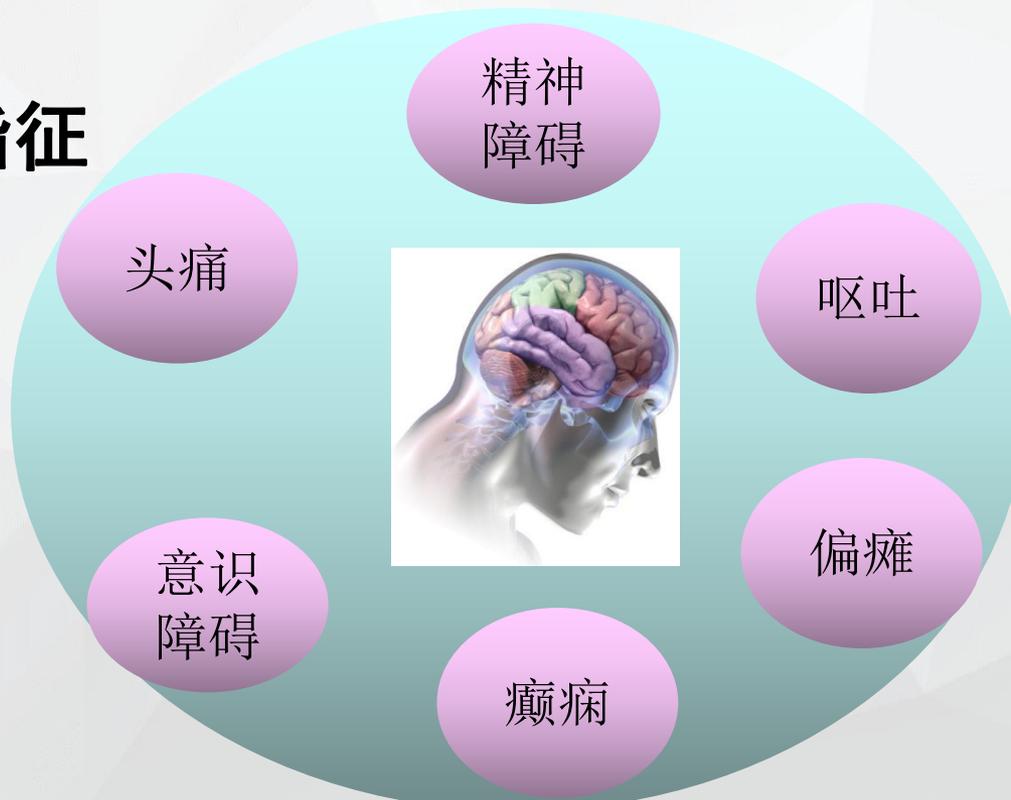
四、临床表现

神经系统：神经精神狼疮

neuropsychiatric lupus erythematosus (NPLE).

病理基础：脑局部血管炎的微血栓或针对神经细胞的自身抗体

预后不良指征



四、临床表现

血液系统

- 60%慢性贫血， 10%溶血性贫血（短期内重度贫血）
- 白细胞减少或淋巴细胞绝对数减少
- 血小板减少
- 无痛性淋巴结肿大
- 脾大



四、临床表现

心血管：

- 心约30%表现——纤维素性心包炎或心包积液；
- 内膜炎：疣状心内膜炎是SLE的特殊表现之一，无相应的临床症状，但疣状赘生物可脱落引起栓塞。
- 心肌炎，表现为气促、心前区不适、心律失常
- 心肌缺血，表现为心绞痛



四、临床表现

- 肺：胸腔积液、狼疮性肺炎（表现为发热、干咳）、间质性病变等
- 抗磷脂抗体综合征（APS）：动静脉血栓形成、习惯性流产、血清中出现抗磷脂抗体
- 干燥综合征（SS）：唾液腺和泪腺功能不全，口干、眼干等。
- 眼底病变：出血、乳头水肿、视力下降



五、实验室和其他辅助检查

一般检查

血常规
尿常规
血沉

免疫学检查

抗Sm抗体
抗核抗体谱
抗双链DNA抗体
抗磷脂抗体

补体

C3下降
C4下降
CH50

狼疮带试验

SLE50%
代表SLE
活动性

肾活检病理

诊断
治疗
预后

影像学检查

MRI
CT

五、免疫学检查

抗核抗体（ANA）	ANA是筛选结缔组织病的主要试验，见于几乎所有的SLE患者，特异性低。
抗双链DNA抗体	诊断SLE的标记抗体之一，多出现在SLE的活动期。
抗Sm抗体	诊断SLE的标志性抗体之一，特异性99%，敏感性25%。阳性不代表疾病活动。
抗RNP抗体	诊断特异性不高，阳性率40%。与雷诺现象和肌炎相关。
抗SSA、SSB 抗体	往往出现在SCLE、SLE合并干燥综合征及新生儿红斑狼疮的母亲。
抗rRNP抗体	代表SLE的活动，同时往往指示有NP狼疮或其他重要内脏的损害。
抗磷脂抗体	结合其特异的临床表现可诊断是否合并有继发性抗磷脂抗体综合征。
抗组织细胞抗体	有抗空细胞抗体阳性，抗人球蛋白试验，抗血小板相关抗体



六、诊断要点

美国风湿病学会（ACR）1997年推荐的 SLE 分类标准

分类	标准
1.颊部红斑	固定红斑，扁平或高起，在两颧突出部位
2.盘状红斑	片状高起于皮肤的红斑，黏附有角质脱屑和毛囊栓；陈旧病变可发生萎缩性瘢痕
3.光过敏	对日光有明显的反应，引起皮疹，从病史中得知或医生观察到
4.口腔溃疡	经医生观察到的口腔或鼻咽部溃疡，一般为无痛性
5.关节炎	非侵蚀性关节炎，累及 2 个或更多的外周关节，有压痛、肿或积液
6.浆膜炎	胸膜炎或心包炎
7.肾脏病变	尿蛋白>0.5g/24h 或+++，或管型(红细胞、血红蛋白、颗粒或混合管型)
8.神经病变	癫痫发作或精神病，除外药物或已知的代谢紊乱
9.血液学疾病	溶血性贫血，或白细胞减少，或淋巴细胞减少，或血小板减少
10.免疫学异常	抗 <u>dsDNA</u> 抗体阳性，或抗 <u>Sm</u> 抗体阳性，或抗磷脂抗体阳性(包括抗心磷脂抗体、或狼疮抗凝物、或至少持续 6 个月的梅毒血清试验假阳性三者中具备一项阳性)
11.抗核抗体	在任何时候和未用药物诱发“药物性狼疮”的情况下，抗核抗体滴度异常

符合4项

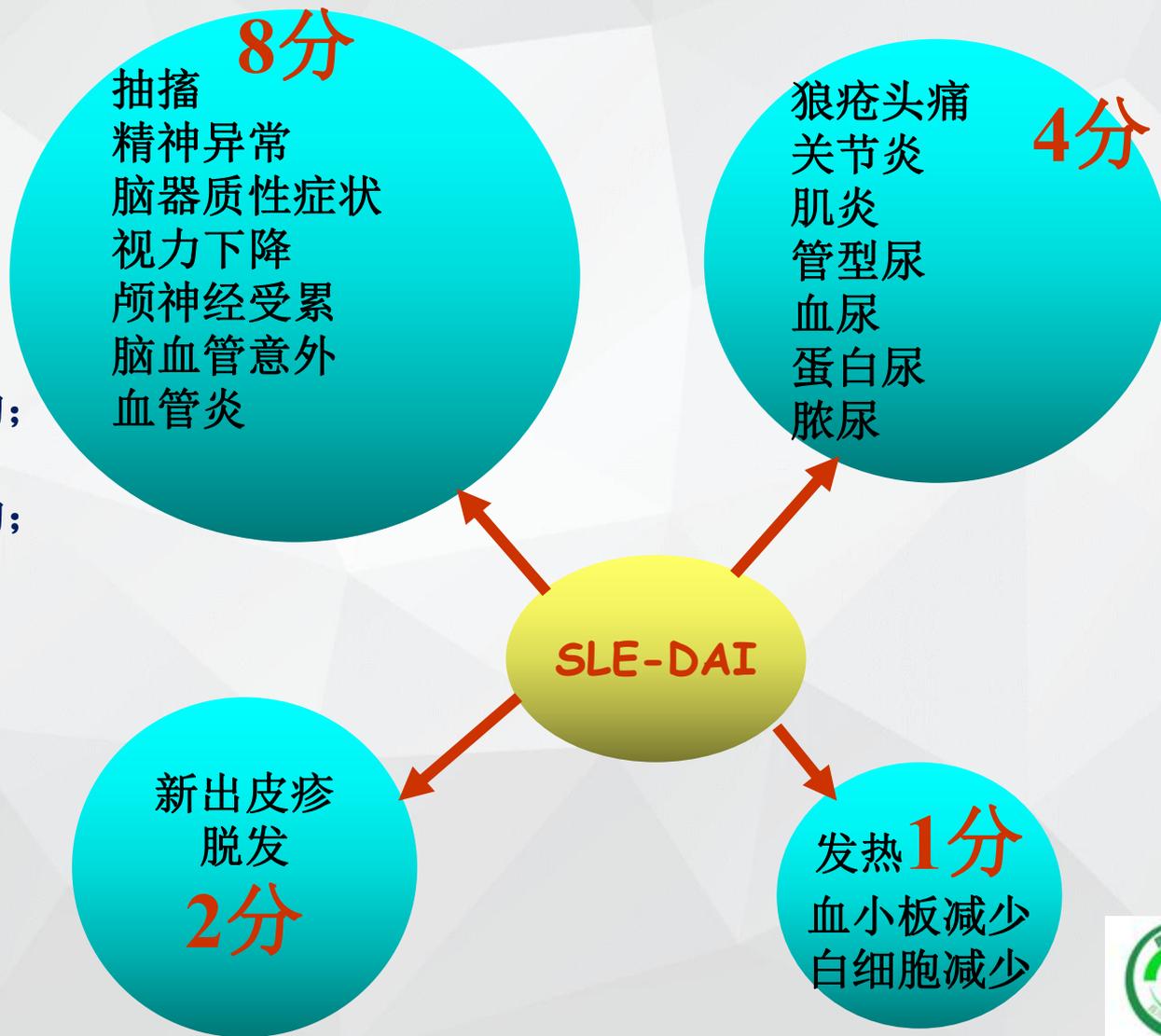
或以上者，除
外感染、肿瘤
和其他结缔组
织病后，可诊
断SLE。

SLE活动性或急性发作的评估标准

系统性红斑狼疮诊断及治疗指南

《中华风湿病学杂志》2010年 第5期 |

0~4分 基本无活动;
5~9分 轻度活动;
10~14分 中度活动;
≥15分 重度活动。



七、治疗要点

糖皮质激素

免疫抑制剂

生物制剂



七、治疗要点

•糖皮质激素

- 重症的首选药物
- 常用：泼尼松或甲泼尼龙



•免疫抑制剂

- 可更好控制SLE活动，减少暴发和激素剂量。
- 常用：环磷酰胺（CTX）、硫唑嘌呤。
- 狼疮性肾炎采用激素联合CTX治疗。



七、治疗要点

• 雷公藤多苷

- 有一定疗效。
- 副作用：对性腺有毒性，可致停经、精子减少，尚有肝损害、胃肠道反应、白细胞减少。

• 生物制剂

- 抗CD20单抗（利妥昔单抗）、CTLA-4



七、治疗要点

•其他

免疫球蛋白

血浆置换法

人造血干细胞移植



八、护理评估

• 病史

- 病因及诱因
- 起病时间、病程及病情变化
- 心理状态
- 病人及其家属对疾病的认识程度、态度
- 经济状况、医疗保险情况

• 身体状况

• 实验室及其他检查



九、常用护理诊断/问题

1. 皮肤完整性受损 与疾病所致的血管炎性反应等因素有关。
2. 疼痛：慢性关节疼痛 与自身免疫反应有关。
3. 口腔黏膜受损 与自身免疫反应、长期使用激素等因素有关。
4. 潜在并发症：慢性肾衰竭。
5. 焦虑 与病情反复发作、迁延不愈、面容毁损及多脏器功能损害等有关。



十、护理措施-1 皮肤完整性受损

- 保持皮肤清洁干燥，忌用碱性肥皂
- 外出时采取遮阳措施
- 避免接触刺激性物品：烫发染发剂、农药
- 注意保暖



十、护理措施-2疼痛

• 休息与体位

急性期应卧床休息，帮助病人采取舒适的体位，保持关节的功能位，避免疼痛部位受压。

• 协助病人减轻疼痛

- 创造适宜的休息环境
- 应用非药物止痛措施：皮肤刺激疗法
- 物理法止痛：水疗、红外线、超短波
- 遵医嘱用止痛药



十、护理措施-2疼痛

1. 肩关节保持外展45度, 前屈30度, 内旋15度; 肘关节保持屈曲90度。



3. 髋关节保持屈曲15-20度, 髋外展15-20度, 外旋5-10度; 膝关节保持屈曲5-15度; 踝关节保持背伸90度。



十、护理措施-3口腔黏膜受损

• 饮食护理

- 进食高糖、高蛋白和高维生素饮食
- 少食多餐，宜软食
- 忌食芹菜、无花果、蘑菇、烟熏及辛辣等刺激性食物

• 口腔护理

- 保持口腔清洁
- 口腔黏膜破损：晨起、睡前和进餐前后用漱口水漱口
- 口腔溃疡：在漱口后用中药冰硼散或锡类散局部涂敷；有感染病灶者，遵医嘱局部使用抗生素。



十、护理措施-4潜在并发症：慢性肾衰竭

- 休息：急性活动期应卧床休息
- 营养支持
 - 肾功能不全：优质低蛋白饮食，限制水钠摄入。
 - 意识障碍：鼻饲流质饮食。
 - 必要时遵医嘱给予静脉补充足够的营养。
- 病情监测
- 用药护理
 - 注意药物的不良反应



十一、其他护理诊断/问题

- **有感染的危险** 与免疫功能缺陷引起机体抵抗力低下有关。
- **潜在并发症：狼疮脑病、多系统器官功能衰竭。**



十二、健康指导

1. 疾病知识指导
2. 皮肤护理指导
3. 用药指导



十三、预后

- 1年、5年、10年和20年存活率分别约为96%、85%、75%和68%，少数病人可无症状，长期处于缓解状态。
- SLE急性期死亡的主要原因是多脏器严重损害和感染，尤其是伴有严重神经精神性狼疮和急进性狼疮性肾炎者。慢性肾功能不全、药物的不良反应及冠心病等是SLE远期死亡的主要原因。



A scenic landscape featuring a large body of water in the foreground, a range of mountains in the background, and a row of vibrant pink cherry blossom trees along the water's edge. The scene is bathed in a soft, hazy light, suggesting a sunrise or sunset. Several pink cherry blossom petals are shown in mid-air, falling from the trees. The text "THANK YOU!" is prominently displayed in the center of the image in a bold, dark blue font.

THANK YOU!