目 录

PU-814 黑棘皮病合并未分化结缔组织病 1 例 ----------田娟,周婷 吴侗 周彬 1
PU-815 结节性脂膜炎的个案护理 ---------- 张金花 1
PU-816 颅内出血与静脉窦血栓并发的神经精神狼疮一例报道---------- 孙琥, 陈丽明 ,熊江彪等 2
PU-817 托珠单抗治疗复发性多软骨炎的疗效及安全性---------- 刘丽君,刘升云,关文娟等 2
PU-818 Rhupus 综合征一例并文献复习---------- 邱红霞 3
PU-819 结缔组织病相关肺动脉高压 37 例临床分析 ---------- 刘永玉,魏蔚 3
PU-820 全葡萄膜炎合并口腔、外阴溃疡误诊为白塞病 2 例分析及文献复习---------- 王昱,张卓莉 3
PU-821 原发性胆汁性肝硬化合并弥漫性结缔组织病的临床特点初探---------- 胡文露,刘升云 4
PU-822 四代 8 例 Blau 综合征家系报道 ----------沈敏,吴迪,要庆平 4
PU-823 中国成人自身炎症性疾病临床和基因型特点 ——
来自成人自身炎症性疾病单中心的报道 ----------沈敏,吴迪,曾小峰 5
PU-824 4 例以下颌骨受累为主要表现的 SAPHO 综合征及文献复习 ----------李忱,王木,张文等 5
PU-825 儿童滑膜炎，痤疮，脓疱病，骨肥厚，骨炎综合征 3 例的临床特点---------- 李忱,张文 6
PU-826 中国儿童家族性地中海热临床特点与基因分析----------李冀,王薇,张岩等 6
PU-827 中国西北地区结缔组织病相关肺动脉高压临床特征和生存率----------韩青,贾俊峰,梁强等 7
PU-828 中国儿童 blau 综合征临床特征及 NOD2 基因突变分析 ----------李士朋,李彩凤 7
PU-829 嗜酸性粒细胞增多症住院患儿 88 例临床特征及病因分析 ----------陈小红,徐益萍,卢美萍 8
PU-830 儿童白塞病合并脾脓肿一例报道---------- 邹丽霞,卢美萍,徐益萍等 8
PU-831 全身型幼年特发性关节炎临床免疫学指标分析----------郭莉,卢美萍,邹丽霞等 9
PU-832 巨噬细胞活化综合症诊治进展 ---------- 卢美萍 9
PU-833 MSC 下调 STAT3 增加肝内胆管上皮细胞自噬通量治疗原发性胆汁性肝硬化----------王倩 9
PU-834 可逆性后部脑病综合征 3 例报告并文献复习----------刘洋,张莉芸,侯睿宏等 10
PU-835 原发性胆汁性肝硬化 23 例分析 ---------- 马新秋 11
PU-836 高球蛋白血症性紫癜合并自身免疫性肝炎 1 例并文献复习 ---------- 陈栖栖 11
PU-837 Muckle-Wells 综合征 4 例临床特征分析 ----------吴迪,沈敏,曾小峰 12
PU-838 特纳综合征合并强直性脊柱炎 1 例并文献复习 ---------- 何松蔚 12
PU-839 一例以感染性心内膜炎为表现的成人 stiil 病 ----------党鑫 13
PU-840 免疫吸附治疗儿童难治型自身免疫性疾病 ----------曾华松,曾萍,李丰等 13
PU-841 银屑病关节炎并多发性肌炎患者全身多发性溶骨改变 1 例报告 ----------孙玥 14
PU-842 误诊为强直性脊柱炎的范可尼综合征一例 ----------刘蕊,兰蕾蕾,赵金霞 14
PU-843 皮肤边缘区 B 细胞淋巴瘤误诊 1 例----------罗云霞,杨吉娟 ,郑健等 15
PU-844 MEFV 单等位基因突变可能为中国不明原因发热的易感因素 ----------王薇,钟林庆,宋红梅 15
PU-845 双基因突变家族性地中海热伴其他自身炎症性疾病患儿 3 例 ----------王薇,钟林庆,宋红梅 16
PU-846 2 例 NLRP12 基因突变导致的表现为 CAPS 症状的自身炎症性疾病患儿 ------王薇,宋红梅,魏珉等 16
PU-847 中西医结合治疗小叶性脂膜炎 1 例并文献复习 ---------- 韩淑花,周彩云,唐今扬等 17
PU-848 成人低血磷性抗维生素 D 骨质软化症长期误诊 RA
或其他骨关节病 4 例报告----------尹培达,叶玉津,杨念生 17
PU-849 ANCA 相关性血管炎并复发性多软骨炎一例并文献复习---------- 张笑梅,张晓莉,刘冬梅等 18
PU-850 风湿病合并股骨头坏死患者 D-二聚体、血脂和血小板参数分析 ----------李振彬,刘芝,刘彦卿等 18

PU-851 原发性胆汁性肝硬化小鼠免疫细胞亚群变化分析 ----------范鋆钰,王倩,冯瑞海等 19
PU-852 德国美天旎 LIFE18 免疫吸附治疗抗 SRP 肌病临床体会 ---------- 朱利君 19
PU-853 自身炎症性疾病合并重度肝损害临床分析 ---------- 孔纯玉 20
PU-854 他克莫司治疗难治性成人 Still 's 病 1 例 ---------- 戚务芳 20
PU-855 PFAPA 综合征 1 例并文献复习 ---------- 杨康康,郑雯洁 21
PU-856 极高水平血清铁蛋白的病因分析 ----------赵金霞,崔丽艳,刘湘源 21
PU-857 Blau 综合征 ---------- 刘少玲 22
PU-858 成人 PFAPA 综合征 3 例 ---------- 周滢波 ,马艳,金莉等 22
PU-859 以心脏炎为主要表现的成人风湿热 ----------丁慧登,张仙珍,胡岗等 23
PU-860 以皮肤结节红斑为首发表现 40 例患者临床分析----------武新峰,史晓飞,付建斌 23
PU-861 糖皮质激素联合熊去氧胆酸治疗原发性胆汁性肝硬化有效性
及安全性的 meta 分析 ----------潘盈,王静,俱博苗等 24
PU-862 Clinical performance of antibodies to prothrombin and thrombin
in Chinese patients with antiphospholipid syndrome: potential interest in discriminating patients
with thrombotic events and non-thrombotic events ----------张蜀澜,吴子燕,李静等 24
PU-863 雷公藤治疗紫癜性肾炎的疗效及安全性系统评价和 Meta 分析 ----------陈钦,吴亚琴,李娜等 25
PU-864 不明原因复发性流产免疫学特征分析 ---------- 于若寒,赵金霞,李常虹等 26
PU-865 X－连锁无丙种球蛋白血症合并化脓性关节炎一例 ---------- 赵盛楠 26
PU-866 结缔组织病相关性肺动脉高压的诊断治疗--我们的经验 ---------- 徐惠萍 27
PU-867 儿童激素耐药型肾病综合征 MDR1 及 P-gp170 的表达及临床意义 ----------封其华,杨玉京,宋晓翔 27
PU-868 瑞香素对重症急性胰腺炎大鼠 MDA 和 MPO 活性的影响 ----------刘志勇,刘娇,费浩等 28
PU-869 Fanconi 综合征一例 ----------刘蕊,兰蕾蕾,姚中强等 28
PU-870 嗜血细胞综合征患者护理体会 ---------- 王新,曲郁祓 29
PU-871 1 例 ANCN 相关性小血管炎并双足破溃患者的护理体会 ----------王新,李丽,曲郁祓 29
PU-872 依托泊苷治疗结缔组织病相关巨噬细胞活化综合征病例系列分享 ---------- 陈志威,叶霜 29
PU-873 成人 Still 病 1 例 ---------- 陈运转 30
PU-874 声音嘶哑、呼吸困难、胸骨旁及季肋区疼痛——复发性多软骨炎 1 例---------- 杨艳丽 30
PU-875 节细胞神经瘤误诊为腹膜后纤维化 1 例 ---------- 王丹彤,王瑞珍 31
PU-876 颜面播散性粟粒性狼疮 2 例并文献复习 ---------- 乔鹏燕,张莉芸,张改连等 32
PU-877 Therasorb Ig flex Adsorber 吸附柱治疗 SRP 肌病的临床体会---------- 朱利君 32
PU-878 彩色多普勒超声对大动脉炎患者动脉血管损伤的评估价值---------- 张锌,毕黎琦 33
PU-879 阿莫西林诱导 ANCA 相关性血管炎患者并发中毒性表皮坏死松解症-病例报道 ---------- 秦沐婷 33
PU-880 IL-6 受体单克隆抗体治疗难治性成人 Still 病疗效观察 ----------顾立扬,陈盛,叶霜 34
PU-881 正确认识纤维肌痛综合征和慢性疲劳综合征 ----------樊勇,张卓莉,唐福林 34
PU-882 近指关节周围胶原沉积症随诊观察 ---------- 何金昌 34
PU-883 结缔组织病相关肺动脉高压合并心包积液临床特点分析 ---------- 王慧,魏蔚 35
PU-884 雅美罗治疗肉芽肿性多血管炎并文献复习 ---------- 刘讷敏,黄成辉 35
PU-885 晚发性脊柱骨骺发育不良并进行性关节病 1 例 ---------- 王婧,赵清 36
PU-886 近端指间关节周围胶原沉积症 1 例并文献复习---------- 徐立勤 36
PU-887 IgE 在自身免疫性疾病中的研究进展 ----------卫春 36
PU-888 新疆维吾尔族结节性红斑与结核分枝杆菌感染相关 ---------- 石亚妹,武丽君 37
PU-889 结缔组织病并发肺结核 11 例临床分析----------米克拉依,武丽君 37

PU-890 儿童双膝 Charcot 关节病误诊一例并文献复习----------党鹏宇,李娟,马丹等 38
PU-891 Caplan 综合征四例 ---------- 刘媛媛 38
PU-892 血液灌流在重型药疹患者中的应用 ----------陈华英,包艳,刘宝玲等 39
PU-893 血栓性血小板减少性紫癜一例病例摘要 ---------- 刘娜,桂明 39
PU-894 封闭抗体和抗心磷脂抗体与复发性流产的相关性研究 ----------刘伟 40
PU-895 胸腺瘤合并风湿免疫性疾病的回顾分析 ---------- 常新,武剑 41
PU-896 以反复右下颌骨骨髓炎为唯一表现的可疑 SAPHO 综合征一例 ----------樊勇,郝燕捷,张卓莉等 41
PU-897 慢性主动脉周围炎临床新特征 ---------- 曹珊,陈晓翔 42
PU-898 自身免疫性疾病并发巨噬细胞活化综合征 18 例分析 ----------丁飞,殷蕾,金燕樑等 42
PU-899 整体护理对成人斯蒂尔病的影响----------陈雪,张国丽,王亚丽等 43
PU-900 探究个性化护理对风湿免疫科无痛病房患者疼痛的影响效果----------屈新莲,张莉,武丽君 43
PU-901 长期发热误诊为结缔组织病的亚急性感染性心内膜炎 1 例----------马丹,郭乾育,张莉芸等 44
PU-902 循证护理在结缔组织病合并肺动脉高压护理中的应用 ---------- 张楠,张莉 45
PU-903 色素沉着绒毛结节性滑膜炎 1 例并文献复习----------余叶 45
PU-904 生物制剂对 11 例难治性成人斯蒂尔病患者的治疗效果观察 ----------刘霞,马丽,林冰等 46
PU-905 冷球蛋白在临床中的应用 ----------孟飞龙,孟新艳,武丽君 46
PU-906 Gp210、sp100、AMA-M2 在原发性胆汁性肝硬化中的检测意义----------孟新艳,武丽君 47
PU-907 个性化护理对提高风湿免疫科患者满意度的作用 ---------- 马米娜,张莉 48
PU-908 误诊为脊柱关节炎的肿瘤相关性低磷软骨病 18 例临床分析----------隋娜,孙飞,黄烽等 48

PU-814

黑棘皮病合并未分化结缔组织病 1 例

田娟 周婷 吴侗 周彬
四川省人民医院 637000

目的 结合文献复习，提高对未分化结缔组织病合并黑棘皮病这一罕见病的认识。
方法 对我院收治的 1 例黑棘皮病合并未分化结缔组织病患者的临床和病理资料进行回顾性分析并复习相关文献。
结果 本例患者为青年女性，19 岁。因“全身皮肤色素沉着、粗糙、增厚 2+年，腹泻 20+天，左下肢肿痛 15 天”入院。入院时表现为皮肤色素沉着、皮肤皱褶部位天鹅绒样、乳头样增厚；中度贫血、低蛋白血症、多个自身抗体阳性，免疫球蛋白升高伴补体下降；多浆膜腔积液表现（大量心包、腹腔、盆腔）；全身多处淋巴结肿大（颈部、腋窝、锁骨上、纵隔、腹膜后、肠系膜间隙、腹股沟及盆腔）；皮肤活检符合黑棘皮病诊断，骨髓穿刺涂片、胸腹部增强 CT 及消化道内镜未找到肿瘤证据。诊断： 1.黑棘皮病（acanthosis nigricans，AN） 2.未分化结缔组织病 3.下肢蜂窝组织炎。予以甲强龙 40mg bid ivgtt *14d 抗炎，优他能 2g q12h ivgttt * 12d 抗感染等对症治疗，患者双足背皮肤色素沉着有所变淡，心包积液量减少，出院后予以泼尼松 50mg qd，帕夫林 0.6g bid，吗替麦考酚酯 0.75g bid 调节免疫，病情进一步随访中。
结论 AN 是一种以皮肤色素沉着、角化过度、天鹅绒样增生为特征的皮肤角化性疾病，好发于皮肤皱褶部位，以腋窝、颈后、肘窝、腘窝、腹股沟及阴唇多见，是一种可能预示胰岛素抵抗、糖尿病、内脏恶性肿瘤、多囊卵巢综合征、代谢综合征等的皮肤标志。伴发自身免疫性疾病的黑棘皮病患者常常出现 B 型胰岛素抵抗，B 型胰岛素抵抗主要由于胰岛素受体抗体所致。目前国外报道 AN 合并自身免疫病约数十例，其中以 AN 合并系统性红斑狼疮最为常见，国内仅有 4 例报道。较多报道称使用激素或免疫抑制剂及胰岛素治疗后病情得到缓解。

PU-815

结节性脂膜炎的个案护理

张金花
1 兰大一院风湿病科 730000

目的 总结 1 例结节性脂膜炎的护理方法。
方法 根据结节性脂膜炎的的临床特点， 对患者进行心理护理、 生活护理，饮食护理，皮肤护理、预防感染，药物治疗及健康指导等方面的护理干预措施，同时配合积极进行病因治疗。
结果 经过积极治疗，患者病情好转出院。
结论 对患者提供全面的护理对患者对治疗效果满意，对预后有很大改观。

PU-816

颅内出血与静脉窦血栓并发的神经精神狼疮一例报道

孙琥 陈丽明 熊江彪 吴锐
南昌大学第一附属医院 330006

一名 15 岁女性狼疮患者表现为多发颅内出血及颅内静脉窦血栓对大剂量糖皮质激素冲击治疗不敏感，予以低分子肝素皮下注射及口服华法令抗凝治疗后明显缓解，提示非炎症性血管病变在 NPSLE 中占一定比例，抗凝治疗在 NPSLE 治疗中不可忽略。

PU-817

托珠单抗治疗复发性多软骨炎的疗效及安全性

刘丽君 刘升云 关文娟 张磊
郑州大学第一附属医院 450052

目的 由于 RP 发病率低，病例数少，异质性大，目前尚无随机临床对照试验为治疗提供依据。已有的证据多来自个案报道或基于少数患者的病例观察研究。本文以真实病例为基础，汇总分析了内科方案治疗 RP 的相关文献，重点介绍了托珠单抗在复发性多软骨炎患者中的应用现状，并延伸分析了多种生物制剂的在风湿病领域的临床应用。目前，复发性多软骨炎的治疗仍是风湿病领域的一大挑战，生物制剂的出现可能为该病的治疗带来新希望。该研究证明了托珠单抗治疗复发性多软骨炎的有效性和安全性，尤其对于复发性多软骨炎引起的精神症状疗效显著，可以为临床医生治疗难治性复发性多软骨炎提供证据支持。

方法 以一位以精神症状为首发表现的复发性多软骨炎患者为基础，记录其用药前后临床症状、实验室检查结果、BPRS 评分的变化情况，分析托珠单抗治疗复发性多软骨炎的有效性及安全性。此外，本文检索分析了近年来应用生物制剂治疗复发性多软骨炎的中英文报道，综合已有的研究证据，客观地评估生物制剂在复发性多软骨炎患者中的应用现状及治疗效果。

结果 1.患者应用地塞米松后精神症状加重，耳廓红肿加重，撤退激素，换用托珠单抗单药治疗后，精神症状很快得到明显缓解，耳廓软骨炎、发热、听力下降、畏光、流泪等症状也显著好转。2 月后患者再发轻度巩膜炎，但实验室检查持续正常，BPRS 评分逐步下降直至正常范围。

2.本文汇总分析了国内外已发表的相关文献，各种生物制剂治疗复发性多软骨炎均有治疗成功及失败的报道。

3.在已有的文献中，用托珠单抗治疗复发性多软骨炎的报道很少，其中尚无以精神症状为主要表现的患者。

结论 1.托珠单抗对于难治性复发性多软骨炎，尤其是精神症状疗效显著。

2.对于 RP 患者的治疗，首选常规治疗方案，生物制剂只局限于在一些难治性和危重患者中使用。当常规治疗方案失败时，生物制剂可能有效。不同生物制剂治疗 RP 的疗效因人而异，均有治疗成功或失败的报道。应用生物制剂的同时，常联合一般药物，常用小剂量糖皮质激素加免疫抑制剂。

3.由于 RP 发病率低，不同病例之间异质性明显，目前无相关的临床对照研究对比量化不同生物制剂的疗效及安全性，已有的循证医学证据多基于病例报道，病例数小，随访周期短，证据等级较低。

PU-818

Rhupus 综合征一例并文献复习

邱红霞
西安市第五医院 710082

目的 分析 Rhupus 综合征的发病机制及临床特点。
方法 对 1 例类风湿关节炎(RA) 重叠系统性红斑狼疮(SLE) 的 Rhupus 综合征患者的病例资料进行分析，复习相关文献并总结临床最新研究进展。
结果 1 例女性，有月经紊乱史，以 RA 为首发表现，经 6 年的 RA 病程才出现 SLE 特征性表现，就诊时关节症状严重并出现关节畸形，血沉(ESR) 、C-反应蛋白(CRP) 及类风湿因子(RF) 水平均明显升高，抗 Sm 抗体和抗双链 DNA 抗体阳性，补体 C3、C4 水平明显降低，累及血液系统及肾脏，联合应用泼尼松、羟氯喹、环磷酰胺治疗后病情好转。
结论 Rhupus 综合征患者的关节症状严重，致畸率高，可累及血液、肾脏及脑等内脏系统，对高危患者应规律随访，测临床及实验指标，早期合理治疗，可明显改善患者预后。

PU-819

结缔组织病相关肺动脉高压 37 例临床分析

刘永玉 魏蔚
天津医科大学总医院 10128241

目的 了解结缔组织病（CTD）相关肺动脉高压（PAH）的发生率、临床特点。
方法 收集 2009 年至 2014 年在天津医科大学总医院风湿免疫科或心内科住院经右心导管检查确诊的 CTD-PAH 患者 37 例，对其临床资料进行回顾性分析。
结果 所有患者均为女性，年龄 20～78 岁，平均（44±16）岁；病程 1 个月～30 年。其中系统性红斑狼疮（SLE）发病率最高，为 37.8%，未分化结缔组织病 18.9%、干燥综合征（pSS）13.5%、混合性结缔组织病（MCTD）10.8%、系统性硬化症（SSc）5.4%。54.1%PAH 发生在 CTD 病程 2 年内。重度 CTD-PAH 患者肺血管阻力（PVR）显著升高，血清免疫球蛋白（Ig）G 水平降低，轻度 CTD-PAH 患者血浆 D 二聚体水平显著升高。平均肺动脉压（mPAP）与血清 IgG 水平之间呈负相关。91.9%患者接受靶向治疗，以单药治疗为主。
结论 SLE 相关 PAH 发生率最高。PAH 多发生在 CTD 病程 2 年内。靶向药物应用比例较高，以单药治疗为主。

PU-820

全葡萄膜炎合并口腔、外阴溃疡误诊为白塞病 2 例分析及文献复习

王昱 张卓莉
北京大学第一医院 100034

目的 患者在口腔和外阴溃疡的基础上同时合并葡萄膜炎，作为风湿科医生很容易考虑白塞病的诊断，但是并非很多风湿科医生了解获得性免疫缺陷综合征（AIDS，Acquired Immune Deficiency Syndrome）也可以出现类似的表现。
方法 我们结合 2 例患者的报道对此进行阐述，以期提高风湿科医生对性传播疾病的认识和鉴别诊断能力。

结果　2014 年，2 例在口腔和外阴溃疡的基础上同时合并葡萄膜炎的患者经眼科医生介绍至风湿免疫科，首诊均考虑为白塞病，经过糖皮质激素治疗后均效果欠佳，欲行眼部手术治疗前的常规检查偶然发现为梅毒合并获得性免疫缺陷综合征。
结论　本文拟于提醒风湿科医生在临床工作中应警惕性传播疾病。

PU-821

原发性胆汁性肝硬化合并弥漫性结缔组织病的临床特点初探

胡文露 刘升云
郑州大学第一附属医院 450052

目的　1. 探讨中国原发性胆汁性肝硬化(PBC)患者人群中，合并弥漫性结缔组织病(CTD)的类型；2. 总结 PBC 合并 CTD 的临床特点。
方法　回顾性分析郑州大学第一附属医院 2010 年 6 月至 2015 年 3 月收治的临床资料完善的 98 例 PBC 患者的初始临床资料；选取未合并 CTD 的 PBC 的患者 64 例设为 PBC 组，选取合并干燥综合征(SS)、系统性红斑狼疮(SLE)、类风湿关节炎(RA)、未分化结缔组织病(UCTD)和混合性结缔组织病(MCTD)的患者分别设为 PBC+SS 组、PBC+SLE 组、PBC+RA 组、PBC+UCTD 组和 PBC+MCTD 组，并分别与 PBC 组患者的临床资料进行比较分析。
结果　1. 研究对象的基线资料：98 例 PBC 患者中，男性 6 例，女性 92 例，年龄 25~83 岁，平均年龄(55±13)岁，ANA 阳性率 86.7%(85/98)，AMA 阳性率 93.9%(92/98)，AMA-M2 阳性率 91.1%(82/90)，AMA-M2 定量(211.1±108.6)IU/mL，42 例(42.9%)患者行肝穿刺活检。2. PBC 合并 CTD 的类型：98 例 PBC 患者中，合并 CTD 者 34 例；其中合并 SS 者 18 例，合并 SLE 者 6 例，合并 RA 者 4 例，合并 UCTD 者 3 例，合并 MCTD 者 1 例，同时合并 SLE 和 RA 者 2 例。3. PBC+SS 组年龄大于 PBC 组，PBC+SS 组 IgG 水平及 RF、抗 SSA 抗体、抗 SSB 抗体阳性率高于 PBC 组，差异有统计学意义($P<0.05$)；PBC+SLE 组 WBC 计数及 Hb、ALB 和 C3 水平较 PBC 组偏低($P<0.05$)；PBC+RA 组 RF 及 ACPA 阳性率较 PBC 组高($P<0.05$)。
结论　1. 中国 PBC 患者人群中，合并最多的弥漫性 CTD 为 SS，二者的关系尚需进一步研究；2. 老年 PBC 患者易合并 SS，PBC 合并 SS 者 IgG 水平升高；3. PBC 可合并多种弥漫性 CTD，有其各自的临床特点，临床医生应给予重视，避免漏诊。

PU-822

四代 8 例 Blau 综合征家系报道

沈敏[1] 吴迪[1] 要庆平[2]
1.北京协和医院风湿免疫科
2.美国纽约石溪大学医学院风湿免疫科

目的　Blau 综合征（Blau syndrome，BS）是一种罕见的常染色体显性遗传性自身炎症性疾病，临床表现主要为三联征：肉芽肿性皮炎、关节炎和葡萄膜炎。BS 是由于 NOD2 基因突变所致。BS 在高加索人群已有较多病例报道，而在亚洲人却鲜有报道。本文报道了一个迄今最大的中国汉族 BS 家系。
方法　北京协和医院风湿免疫科成人自身炎症性疾病中心诊治了一个 BS 家系。我们收集了该家系的临床资料，并对家系成员进行了自身炎症性疾病相关基因检测。
结果　先证者是一位 32 岁的汉族女性，自 6 岁开始出现反复发热伴皮疹和关节炎，12 岁开始出现双眼葡萄膜炎。之后反复出现关节炎最终导致指屈曲畸形。反复葡萄膜炎最终导致双眼失明。基因检测证实先证者携带 NOD2 基因 R334W 杂合突变（c.1000 C>T）。家系分析显示患者家庭中另外 7 名有症状的成员，基因检测结果均为上述位点突变。

结论　BS 可以在多种种族发病。本家系是迄今最大的中国汉族 BS 家系。应当给 BS 家系患病成员提供适宜的基因诊断和遗传咨询。

PU-823

中国成人自身炎症性疾病临床和基因型特点 —— 来自成人自身炎症性疾病单中心的报道

沈敏 吴迪 曾小峰
北京协和医院风湿免疫科 100730

目的　自身炎症性疾病(AUID)是一组由于基因突变致其编码蛋白改变，固有免疫失调，最终导致机体出现全身或器官炎症反应的疾病。AUID 常常幼年起病并获得诊断，但仍有部分患者成年后起病或者是成年后才获得确诊。本研究旨在揭示中国汉族成人 AUID 的临床特点和基因型。
方法　2015 年 4 月至 2016 年 5 月北京协和医院风湿免疫科成人 AUID 中心前瞻性纳入拟诊单基因 AUID 的成人患者（≥16 岁），收集其临床资料，并对其进行包含单基因 AUID 致病基因在内的全基因组二代测序。AUID 的诊断需结合临床表型和基因型。
结果　1 年时间内，本研究中心一共对 37 例临床拟诊单基因 AUID 的成人患者进行了基因检测。其中 16 例（43.2%）确诊单基因 AUID，2 例诊断周期性发热-阿弗它口炎-咽炎-淋巴结炎（periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis，PFAPA）综合征。最终，共 18 例成人 AUID 患者在本中心获得确诊并随访，其中包括家族性地中海热（FMF）7 例（38.9%），肿瘤坏死因子受体相关周期性综合征（TRAPS）2 例（11.1%），冷炎素相关周期性综合征（CAPS）3 例（16.7%），NLRP12 自身炎症性疾病（NLRP12-AD）3 例（16.7%），Blau 综合征（BS）1 例（5.6%），以及 PFAPA 综合征 2 例（11.1%）。18 例患者中成年起病者 15 例（83.3%），从起病至最终确诊时间平均长达 10 年。成人 AUID 的基因型常常为低外显基因变异，均为杂合突变或复合杂合突变。
结论　成人 AUID 并不少见，其中以 FMF、CAPS 和 NLRP12-AD 相对常见。由于成人 AUID 患者基因型多为低外显基因变异，临床表现轻微或不典型，易导致诊断延误。成人拟诊 AUID 患者的基因检测结果需慎重解读，建议转诊至成人 AUID 中心专病门诊。

PU-824

4 例以下颌骨受累为主要表现的 SAPHO 综合征及文献复习

李忱 王木 张文 赵继志
北京协和医院 100730

目的　探讨以下颌骨受累的 SAPHO 综合征的临床表现及手术预后，介绍小剂量激素联用米诺环素及雷公藤治疗的疗效。
方法　4 例以下颌骨受累的无菌性骨髓炎的病人，伴有明显的皮肤表现，4 例均有严重的痤疮。复习治疗经过及既往临床手术情况。
结果　4 例病人，发病前期都有拔牙病史，距离下颌骨受累出现症状的时间为 3.0±1.63 月，所有病人都经过外科手术病史，症状均无改善。就诊前血沉、C 反应蛋白都明显升高；骨扫描均发现下颌骨不同程度的异常浓聚；给予小剂量激素联用米诺环素及雷公藤治疗后，症状均显著改善。
结论　以下颌骨受累的 SAPHO 综合征可能由于拔牙或根管治疗后诱发，目前不推荐外科手术治疗，推荐应用小剂量激素联用米诺环素及雷公藤治疗，短期随访效果良好

PU-825

儿童滑膜炎，痤疮，脓疱病，骨肥厚，骨炎综合征 3 例的临床特点

李忱 张文
北京协和医院 100730

目的 探讨儿童滑膜炎（synovitis)，痤疮（acne），脓疱病（pustulosis），骨肥厚（hyperostosis)，骨炎（osteitis）(SAPHO)综合征的临床表现及诊治特点，提高对病的认识。
方法 总结 2015 年 1 月至 2015 年 9 月北京协和医院收治的 3 例儿童 SAPHO 综合征的临床资料，对其临床表现及实验室检查、影像学结果进行分析总结。
结果 3 例 3 例外院多次诊断为骨肿瘤，从初次就诊到明确诊断平均(34±1)个月，临床多表现为长骨受累（股骨、肱骨、锁骨）及皮肤表现（聚合性痤疮、掌趾脓疱病）。ESR 增快 1 例、CRP 升高 3 例；RF 升高 1 例。X 线、CT、PET-CT、MRI 提示不同程度的骨质破坏，骨扫描可见异常放射性分布浓聚灶。2 例行骨活检均为无菌性慢性骨髓炎。治疗上多以非甾体抗炎药止疼治疗，也有抗生素（阿奇霉素、青霉素、美罗培南）、激素（地塞米松、美卓乐），改变病情抗风湿药（骁悉），双膦酸盐（帕米磷酸二钠：博宁），病情呈反复发作。
结论 儿童 SAPHO 综合征是一种主要累及骨骼和皮肤的自身炎症性疾病，临床诊断困难，对以反复骨痛及有典型皮肤表现的患儿，需警惕儿童 SAPHO 综合征可能。

PU-826

中国儿童家族性地中海热临床特点与基因分析

李冀 王薇 张岩 宋红梅
中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院儿科 100730

目的 家族性地中海热（FMF）是一种 MEFV 基因突变所致的自身炎症性疾病。至今关于中国人 FMF 的报道很少，尤其是中国儿童 FMF 的报道更是罕见。本文旨在分析中国儿童 FMF 患儿的临床特征及基因学特点。
方法 回顾性分析 2013 年 1 月至 2016 年 6 月北京协和医院儿科就诊的因疑诊 FMF 而送检 MEFV 基因分析的共 25 例患者的人口学资料、临床特征及基因分析结果。FMF 的临床诊断基于 Tel Hashomer 诊断标准。基因确诊定义为患儿存在已知的致病性 MEFV 基因突变，且分别来源于生物学父亲及生物学母亲。
结果 25 例患者中有 1 例因年龄＞18 岁而被剔除，另有 2 例临床资料不完整。22 例疑诊 FMF 的患儿中男 9 例，女 13 例。起病年龄介于 2 个月～10.00 岁（3.92±3.27 岁）。约四分之一的患儿体格发育迟缓。最常见的临床症状依次为：发热、关节炎、疹、腹泻、中耳炎、干眼症。最常见的阳性体征包括：淋巴结肿大、肝大、脾大。大部分患儿存在无症状性大便潜血阳性及不同程度的贫血。受累系统包括：关节、消化系统、肾脏、浆膜、大血管、耳、腮腺及眼睛。大部分患儿存在 CRP 及血沉升高。其中 10 例患儿行炎症因子检查，6 例患儿的 IL-6 及 TNF-α 升高，1 例患儿仅 IL-6 升高，1 例患儿仅 TNF-α 升高。22 例患儿中 15 例临床确诊，其中 5 例临床确诊的患儿同时基因确诊。患儿起病至确诊间隔时间介于 1 年～10 年（3.31±2.58 年）。确诊 FMF 前患儿的诊断多为幼年特发性关节炎或原发性免疫缺陷，其中 2 例表现为口腔溃疡的患儿疑诊为白塞病。7 例基因确诊的 FMF 患儿仅 1 例为纯合突变，另 6 例均为复合杂合突变。共发现了 6 种基因突变，分别为：E148Q、P369S、L110P、R408Q、IVS8+8C＞T、R202Q、F636Y、G304R。
结论 本研究首次探讨了中国 FMF 患儿临床表现及基因突变特点。中国儿童 FMF 患儿男女发病率大致相同，起病年龄早，临床表现多样。令人注意的是，相当一部分患儿伴有体格发育迟缓。与地中海国家不同，中国儿童 FMF 患儿更易累及关节，而较少有浆膜炎及消化系统症状。FMF 患儿的 IL-6 及 TNF-α 升高可能对其治疗方案的选择及预后的判断有启发意义。中国儿童 FMF 患儿的临床诊断与基因诊断

不完全相符合。大部分基因确诊的 FMF 为复合杂合。与地中海国家不同，最常见的 MEFV 突变基因为 E148Q、P369S、L110P。

PU-827

中国西北地区结缔组织病相关肺动脉高压临床特征和生存率

韩青[1,2] 贾俊峰[1,2] 梁强[2,3] 冷南[1,2] 吴振彪[1,2] 谢荣华[1] 牛敏[1] 李治琴[1] 朱平[1,2,3]
1.第四军医大学西京医院临床免疫科 2.全军风湿免疫专科研究所
3.国家分子医学转化科学中心-临床分子医学研究所

背景 结缔组织病相关肺动脉高压（CTD-PAH）死亡率高，预后极差，是目前面临的亟需关注的疾病之一。目前国内外对 CTD-PAH 的十分关注，大量研究关于 CTD-PAH 的发病机制、目标治疗及流行病学资料，但针对中国西北地区的资料相对较少。
目的 本研究旨在分析中国西北地区 CTD-PAH 临床特征和生存率。
方法 回顾性分析 2010 年 1 月至 2016 年 1 月西京医院门诊或病房登记的 216 名 CTD-PAH 患者，符合右心漂浮导管检查（RHC）肺动脉高压诊断标准或超声心动图肺动脉高压诊断标准，统计分析其临床特征和生存率。
结果 本研究纳入 216 例 CTD-PAH 患者，其中 101 例合并肺间质病变。患者平年龄 22~66 岁，95.4% (n=206)为女性。16.2%经 RHC 检查(n=35)确诊，83.8% (n=181)经超声心动图检查确诊。从症状发生到诊断平均 47.26 月。SLE 比例最高，占患者总数的 46.3%（n=100），SSc 占 29.6%,RA 占 11.2%, MCTD 占 3.4%, pSS6.8%, TA 占 6.3%, PM/DM 占 2.9%。确诊的 CTD-PAH 患者平均 6MWD 为 357.7±125.7m，35%患者 WHO 心功能分级为 III/IV， WHO 心功能 III/IV 患者中心包积液占 28.2%，三尖瓣返流占 43.7%，mPAP 58.06 ±22.08 mmHg。CTD-PAH 靶向治疗的患者占 24.8%，其中西地那非占 9.2%，贝前列素 1.9%, 波生坦 13.6%;51.5%患者联合 2 种以上药物治疗，95.1%患者接受糖皮质激素治疗，43.7%使用免疫抑制剂，包括 CTX, AZA, CsA, MTX, MMF 及 LEF，其中联合 CTX 占 29.1%。182 例患者接受随访（3-96 月），10.2% 患者死亡。1 年和 3 年生存率分别为 94.7%(n=195) and 91.7% (n=189)，CTD 分类中 1 年和 3 年生存率分别为：SLE (95% and 94%), pSS (100% and 92.9%), TA (100% and 100%), MCTD (100% and 100%), RA (100% and 95.7%), SSc (93.4% and 80.3%)。
结论 本研究分析了中国西北部地区 CTD-PAH 临床特征，早期筛查、个体化治疗能提高或延缓 CTD-PAH 生存率。

PU-828

中国儿童 blau 综合征临床特征及 NOD2 基因突变分析

李士朋 李彩凤
首都医科大学附属北京儿童医院 100045

目的 Blau 综合征是以肉芽肿性多关节炎、眼葡萄膜炎和皮疹为特点的早期发病的单基因显性遗传性慢性自身炎症性疾病。本研究分析中国 Blau 综合征患儿的临床特征，并分析患儿及其父母 NOD2 基因突变情况。
方法 收集 2014-2015 年就诊于北京儿童医院的 Blau 综合征患儿 11 例，分析其临床特征，提取患儿及父母抗凝外周血 DNA，对 NOD2 基因第 4 外显子进行基因测序。
结果 11 例患儿中 6 例女孩，5 例男孩，仅有 1 例有家族遗传史。10 例有 NOD2 基因的突变，其中 6 例为错义突变（R334Q 2 例，G481D，M513T，C95R，R471H），4 例（R587R）为同义突变。因在未患病的患儿父母中发现 C95R、R471H 突变，所以考虑该突变为非致病性突变。患儿平均发病年龄为 7.7 个

月，81.8%(9/11)为1岁以内发病。仅有3例有三联征的表现。6例以关节多发囊肿为首发表现，5例以以皮疹为首发表现。所有患者均有关节炎，6例有眼部病变，7例有典型的皮疹，5例有发热表现，7例CRP明显升高，9例有血沉升高；7例病理提示肉芽肿样改变，8例接受了抗TNF-a治疗，均有明显好转。

结论 Blau综合征患儿的突变位点可能不仅限于NOD2基因的第4外显子。Blau综合征发病早，并不是所有患儿均有三联征的表现，关节多发囊肿是该病最常见表现，TNF-a抑制剂治疗该病有效。

PU-829

嗜酸性粒细胞增多症住院患儿88例临床特征及病因分析

陈小红[2] 徐益萍[1] 卢美萍[1]
1.浙江大学医学院附属儿童医院
2.浙江省人民医院海宁医院

目的 通过分析儿童嗜酸性粒细胞增多症(hypereosinophilia，HE)的临床特征及病因构成，以提高对本病的认识。

方法 回顾性分析2009年4月-2015年5月共6年在浙江大学医学院附属儿童医院88例诊断为嗜酸性粒细胞增多症住院患儿的临床资料。

结果 临床表现有发热19例(占21.6%)，腹痛15例(17.0%)，咳嗽和/或气急14例(15.9%)，皮疹13例(14.8%)，便血11例(12.5%)，腹泻6例(6.8%)；病因包括感染28例（31.8%），其中急性支气管肺炎11例，寄生虫感染9例，败血症4例，泌尿系感染2例，蜂窝织炎1例，胆囊炎合并胰腺炎1例；变态反应性疾病25例（28.4%）；嗜酸细胞胃肠炎20例（22.7%）；免疫缺陷病3例（3.4%），ABO溶血、血液系统肿瘤各2例(分别占2.3%)，嗜酸细胞膀胱炎、嗜酸细胞性肉芽肿性血管炎、肾病综合征各1例；不明原因5例(5.7%)。

结论 住院儿童HE临床症状以发热、腹痛、咳嗽和/或气急较为常见；感染、变态反应性疾病及嗜酸性粒细胞胃肠炎是常见病因，寄生虫为最常见的明确病原；EOS中重度升高患儿，需关注原发性免疫缺陷病可能。

PU-830

儿童白塞病合并脾脓肿一例报道

邹丽霞 卢美萍 徐益萍 郭莉
浙江大学医学院附属儿童医院 310003

塞病是一种自身炎症性疾病，常表现为口腔和生殖器溃疡，结节性红斑，虹膜睫状体炎等。而脾脓肿在儿科并不常见，白塞病合并脾脓肿则更为罕见。本文报道了一例2岁4月龄的小女孩，反复发热、口腔皮肤溃疡，抗生素治疗无效，最终诊断为白塞病合并多发脾脓肿，经糖皮质激素及免疫抑制剂治疗后取得良好效果，同时回顾文献并讨论白塞病合并脾脏脓肿的临床特点、发病机制与治疗方法，为临床诊治提供借鉴。

PU-831

全身型幼年特发性关节炎临床免疫学指标分析

郭莉 卢美萍 邹丽霞 徐益萍
浙江大学医学院附属儿童医院 310003

目的 探讨全身型幼年特发性关节炎的发病机制。
方法 分析我院 2006 年 7 月－2011 年 12 月 112 例全身型幼年特发性关节炎患儿的 T 细胞亚群、免疫球蛋白/补体和细胞因子等免疫学指标。
结果 T 细胞亚群检测 39 例，免疫球蛋白/补体检测 108 例，细胞因子检测 46 例。检测结果表明：51%、59%患儿 CD3+T、CD8+ T 细胞水平降低，中位数分别为 65.19%、21.95%；59%患儿 CD4+ T 细胞水平升高，中位数为 36.19%。79%、71%、83%和 72%患儿 IgG、IgA、IgM 和 C4 水平在正常范围，中位数分别为 12.52g/L、1.85g/L、1.72g/L 和 0.33g/L；然而，63%和 56%患儿 IgE 和 C3 水平偏高，中位数分别为 143.35IU/ml 和 1.54g / L。98%、91%、85%和 89%患儿 IL-2 、IL-4、TNF 和 IFN-γ 在正常水平，中位数分别为 2.4pg/ml、1.3pg/ml、2.6pg/ml 和 3.7pg/ml；但是，80%和 52%患儿 IL-6 和 IL-10 水平升高，中位数分别为 47pg/ml 和 5pg/ml。
结论 全身型幼年特发性关节炎发病机制可能固有免疫异常、NK 细胞活性相关基因和 Th1/Th2 免疫失衡有关。

PU-832

巨噬细胞活化综合症诊治进展

卢美萍
浙江大学医学院附属儿童医院 10021225

巨噬细胞活化综合症（macrophage activation syndrome，MAS）是以 T 淋巴细胞和巨噬细胞持续过度活化和增殖导致“细胞因子风暴”为特征、有潜在生命危险、继发于风湿性疾病的严重并发症。MAS 不是一个独立疾病，是不同疾病走向相似病理变化的同一过程。MAS 常见于幼年特发性关节炎全身型（systemic juvenile idiopathic arthritis, SJIA）或成人 Still 病。SJIA-MAS 发生率约 10%，SJIA-亚临床 MAS 发生率约 30-40%。其病因和发病机制未明。由于 MAS 进展迅速，死亡率高达 20%-60%，因此，早诊早治非常重要。但是，MAS 临床异质性较大，缺乏特异性的临床和实验室指标，至今尚无明确的诊断标准，早期诊断非常困难。本文将对 MAS 诊治进展作一综述。

PU-833

MSC 下调 STAT3 增加肝内胆管上皮细胞自噬通量治疗原发性胆汁性肝硬化

王倩
南京鼓楼医院风湿免疫科 210008

目的 原发性胆汁性肝硬化（Primarybiliary cirrhosis，PBC）是一种慢性进展性胆汁淤积性自身免疫病，以非化脓性破坏性胆管炎为主要病理学特征。最近发现 PBC 患者的肝内胆管上皮细胞自噬功能异常，受损的肝内胆管上皮细胞中可见自噬通量标记蛋白 p62 聚集物增多，提示 PBC 患者的肝内胆管上皮细胞自噬通量下降，进而发生衰老甚至凋亡，最终释放异常抗原引发免疫损害。研究发现间充质

干细胞（mesenchymal stem cell，MSC）治疗 PBC 患者可改善其病情，但具体机制不明。本研究旨在探讨 MSC 治疗 PBC 小鼠是否与调节 PBC 肝内胆管上皮细胞自噬相关。

方法 将小鼠随机分为 4 组：PBC 模型组（周龄 8 周雌性小鼠腹腔注射 2-OA-BSA+弗氏完全佐剂，然后每两周注射 2-OA-BSA+不完全弗氏佐剂）、MSC 治疗 PBC 组（尾静脉注射 1×10^6MSC）、STAT3 拮抗剂治疗 PBC 组（尾静脉注射 1mg STATTIC）和对照组（尾静脉注射 PBS），24 周处死小鼠，检测血清抗 PDG-E2 抗体、肝功能及肝脏病理。从肝脏中分离出肝内胆管束， Western Blot 检测肝内胆管细胞的 STAT3、pSTAT3、p62、LC3、Beclin-1、eIF2α/磷酸化 eIF2α 的蛋白表达水平。RT-PCR 检测 STAT3、LC3、p62 的 mRNA 水平。电镜检测各组肝内胆管束自噬小体的数量。

结果 模型组小鼠血清抗丙酮酸脱氢酶复合体 E2 亚基（抗 PDC-E2）水平较对照组明显上升，且 MSC 治疗组及 STAT3 抑制剂组能够降低其水平。小鼠肝功能提示模型组谷酰转肽酶、球蛋白、乳酸脱氢酶较对照组明显升高。肝脏病理提示模型组胆管周围有明显淋巴细胞浸润。模型组 Beclin-1 水平较 MSC 组、STAT3 拮抗剂组显著增高，但与对照组比较无明显差异。其余自噬相关蛋白 P62、LC3 在各组间均无明显差异。模型组的 STAT3 及 pSTAT3 较对照组、MSC 组及 STAT3 拮抗剂组均显著增高。模型组 P62 及 LC3mRNA 水平均比对照组减低， MSC 组及 STAT3 拮抗剂组较模型组升高（$p<0.05$）。电镜下模型组自噬小体数量较对照组减低。

结论 PBC 自噬存在异常。MSC 通过下调 STAT3 进而调节自噬通量来治疗 PBC。

PU-834

可逆性后部脑病综合征 3 例报告并文献复习

刘洋 张莉芸 侯睿宏 杨艳丽
山西大医院 030001

目的 可逆性后部脑病综合征（Posterior reversible encephalopathy syndrome，PRES）最早于 1996 年由 Hinchey 等提出[1]，是由各种病因引起，以头痛、呕吐、视物不清、癫痫、意识障碍等神经系统症状为主要表现的综合征，临床和神经影像学改变有可逆性。PRES 多见于高血压、严重肾脏病、急性肾功能衰竭、免疫相关疾病、恶性肿瘤化疗和器官移植术后接受免疫抑制治疗等患者，高血压是其最常见病因[2]。PRES 如未早期诊断和有效治疗，可能导致永久性神经功能缺损。现回顾性分析我院 2012-2015 年诊治的 3 例由系统性红斑狼疮合并 PRES 患者的临床资料，并结合文献复习，分析引起 SLE 合并 PRES 的不同病因， 提高对本病的认识，预防和有效治疗 PRES。

方法 回顾性分析山西大医院收治的 3 例可逆性后部脑病综合征患者的临床资料，并结合文献进行分析。

结果 3 例患者原发病均为系统性红斑狼疮， 在病程中或使用免疫抑制剂（环孢素）中突然出现头痛、视觉异常、意识障碍、高血压和抽搐等症状。头颅 MRI 显示双侧大脑顶、颞、枕叶皮层或皮层下片状长 T1 / T2 信号。经过停用免疫抑制剂和及时降血压以及对症治疗后， 短期内症状很快缓解，2 ～ 3 周内影像学异常完全消失。

结论 RPES 的发病机制是多方面的，急剧增高的血压可能是发生 RPES 的主要原因之一， 及时有效的降压治疗可使病情在短期内逆转。

PU-835

原发性胆汁性肝硬化 23 例分析

马新秋
内蒙古林业总医院 022150

目的 探讨原发性胆汁性肝硬化（PBC)的临床特征，早期诊断和有效的治疗方法，以提高对该病的认识。
方法 回顾分析 2010—2015 年在内蒙古林业总医院住院的肝病患者进行病因学检查，排除了病毒性肝炎、酒精性肝病、药物性肝损伤的患者，经过免疫全项和风湿病抗体检测，排除了风湿免疫性疾病导致的肝损伤。根据 2000 年美国肝病学会发表的 PBC 诊断程序进行评估，对这些患者进行临床诊断，并全部给予熊去氧胆酸（UDCA)250mg 每日 3 次口服，症状体征，肝生化指标好转（3 个月—1 年）减量，250mg 每日 2 次长期维持。同时服用白芍总苷 0.6g 每日 2 次。本组 16 例因胆红素 ≥正常 5 倍，AST ≥5 倍且 γ 球蛋白升高 ≥正常 2 倍加用强的松 30-40mg/日，早 8 时服用。2-4 周症状体征肝功指标好转后渐减量，小剂量维持或停用。
结果 符合 PBC 诊断的 23 例患者中，男性 3 例，女性 20 列，年龄多在 37—55 岁，病程为 7 个月—5 年。所有患者均有肝生化指标异常，ALT 和 AST.ALP 和 GGT 升高，其中以 ALP 和 GGT 升高为主。23 例患者抗核抗体（ANA)均阳性，同时抗线粒体抗体（AMA)-M2 阳性 17 例。所有诊断为 PBC 的患者中确诊时已有失代偿期肝硬化表现的患者有 12 例。23 例患者都服用 UDCA，白芍总苷，16 例同时口服强的松。1 例因上消化道出血死在途中，余 22 例患者均达到缓解。
结论 UDCA 能有效改善 PBC 患者的肝功能，长期中等剂量应用可延长患者的生存期，白芍总苷对 PBC 具有一定疗效，与激素和 UDCA 联用能更有效改善患者临床症状和肝生化指标，且具有良好的安全性。因此，早期诊断，患者及早坚持长期治疗对改善症状和阻滞病情进展等有益。

PU-836

高球蛋白血症性紫癜合并自身免疫性肝炎 1 例并文献复习

陈栖栖
四川省医学科学院.四川省人民医院 61772

目的 通过报道 1 例高球蛋白血症性紫癜合并自身免疫性肝炎及文献复习提高对高球蛋白血症性紫癜的认识，并寻找高球蛋白血症性紫癜与自身免疫性肝炎的关系及该病的治疗方法。
方法 报告 1 例高球蛋白血症性紫癜合并自身免疫性肝炎，并对国内外文献进行总结分析。
结果 经过激素及霉酚酸酯的治疗，患者皮疹消退，各项异常指标恢复正常，药物减量过程中病情无反复。
结论 高球蛋白血症性紫癜为罕见的综合征，激素及霉酚酸酯联合治疗有效，目前尚无文献报道高球蛋白血症性紫癜可继发于自身免疫性肝炎。高球蛋白血症性紫癜是否与自身免疫性肝炎有关还需更多的关注及研究。

PU-837

Muckle-Wells 综合征 4 例临床特征分析

吴迪 沈敏 曾小峰
中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院风湿免疫科 100730

目的 Muckle-Wells 综合征（MWS）是一种罕见的自身炎症性疾病（AUID），属于冷炎素相关周期性综合征（CAPS）的一种。MWS 的典型表现为：儿童期起病，反复间歇性发热，伴荨麻疹样皮疹、关节疼痛、头痛、结膜炎等，发作时全身炎症指标升高，可出现感音神经性耳聋、AA 型淀粉样变性等严重并发症。本研究报道了中国首个 MWS 患者病例系列的临床特点以及基因学特征，同时分析了中外患者临床特点的差异。
方法 2013 年 2 月至 2016 年 6 月北京协和医院风湿免疫科成人 AUID 中心前瞻性纳入拟诊 AUID 的患者，收集其临床资料，并对其进行全基因组二代测序。MWS 的诊断要求同时具备典型的 MWS 临床表型和 NLPR3 突变的基因型。患者确诊 MWS 后，在我中心定期随诊。
结果 共 4 名患者在我中心确诊 MWS，占同期疑诊 AUID 患者的 10.5%，占确诊患者的 22.2%。4 名患者均为汉族男性，无阳性家族史。1 名为成年起病（46 岁），中位发病年龄为 4.5 岁（2-46），中位确诊年龄 27 岁（14-47）。每位患者均有间歇性中高度发热，每次发作持续 0.25-7 天，每年发作 6-20 次。1 名患者的发作可被寒冷诱发。所有患者发作时均有皮疹，包括红色斑疹、斑丘疹、荨麻疹样皮疹、结节红斑样皮疹、Sweet 病样皮疹。发作时的其他临床表现有：口腔溃疡（2 名），结膜炎（2），全身肌痛（2），关节痛（2），非对称性多关节炎（1），腹痛（1），头痛（1）。神经系统并发症包括：1 名癫痫，1 名成年发病后缺血性脑卒中，1 名慢性脑膜炎伴脑积水，该患者还有双侧感音神经性耳聋。所有患者均无肾脏淀粉样变性证据。MWS 疾病活动评分（MWS-DAS）为 9±1.6 分，仅 1 名患者为重型（评分≥10 分）。患者发作时全身炎症指标均升高，发作缓解后均恢复正常。激素对所有患者的发作均有效，1 名应用雷公藤有效，无长期应用生物制剂者。每名患者均存在 NLRP3 杂合突变，其中 Q703K 和 T348M 是已知的致病突变，而 D29V 和 V70M 是本研究新发现的基因型，均位于 NLRP3 基因的外显子 1 内（此前仅 2 例）。
结论 本研究显示，以 MWS 为代表的 CAPS 患者存在于中国人群中。本系列患者有不同于国外患者的特点，如男性、阴性家族史、临床表型轻、并发症少、激素反应良好。本研究提示，对于长期间断发热伴皮疹及全身炎症的患者，应考虑到 MWS 的可能性，建议转诊至 AUID 专病门诊。

PU-838

特纳综合征合并强直性脊柱炎 1 例并文献复习

何松蔚
首都医科大学附属北京儿童医院 100045

目的 探讨特纳综合征合并强直性脊柱炎的临床表现及发病特点，以提高对其认识。
方法 报道我科 1 例特纳综合征合并强直性脊柱炎患儿，结合国内外对本病的 5 例相关报道，分析其症状、体征、实验室检查等临床特点。
结果 6 例均为女性，就诊时中位年龄 22 岁（10 岁到 30 岁），5 例出现外周关节炎，4 例出现明显腰背痛和脊柱活动受限，1 例出现臀区痛，1 例出现关节内、外翻畸形。5 例合并骨质疏松。染色体核型表现为三种：1、45，XO。2、45，XO/46，XX（嵌合型）。3、45X［19］／46，X，psu，idic（X）。AS 治疗：6 例均接受柳氮磺吡啶及非甾体类抗炎药治疗，1 例联合甲氨蝶蛉免疫抑制治疗，5 例加用钙剂及维生素 D 治疗，1 例加用双膦酸盐治疗。Turner 综合征治疗：2 例接受雌激素替代治疗，1 例接受生长激素治疗。

结论　特纳综合征合并强直性脊柱炎，外周关节炎明显，更易出现骨质疏松，治疗应兼顾两个疾病的特点，特别应注意补充钙剂及维生素 D。

PU-839

一例以感染性心内膜炎为表现的成人 stiil 病

党鑫
浙江大学医学院附属邵逸夫医院 310016

目的　成人 still 病是重要的自身炎症性疾病，临床表现各异，本文介绍一例以感染性心内膜炎为表现的成人 still 病。
方法　患者魏某某，男，18 岁，高中生，因“咽痛发热伴关节痛 3 周”于 2016.3.24 就诊我院，既往体健。否认疫区居住及禽类接触史，否认既往反复口腔溃疡、关节痛、双手雷诺、肢体麻木、脱发、皮疹等病史。有青霉素皮试过敏。主要表现为午后高热（>39℃），发热时伴咽痛、四肢大关节疼痛、剧烈腹痛。入院后查血白细胞、CRP 等炎症指标明显升高（详见表 1），ANA 全套、ANCA 全套均阴性，多次双侧双瓶血培养、骨髓培养：均阴性。巨细胞病毒抗体、EB 病毒抗体、HIV 等均阴性。免疫球蛋白+补体、尿常规基本无殊。食道心超（2.25）示三尖瓣赘生物（详见图 1）：胸腹部增强 CT、PEC-CT 未及肿块和淋巴结肿大。鉴于心超提示瓣膜赘生物，故给予头孢曲松针 2g　qd 抗感染（5 天），改为利奈唑胺 0.6g　静滴 q12h 抗感染（7 天）多种抗生素治疗效果不佳。住院期间，发热时曾伴发出现一过性淡红色的黄豆大小斑疹，分布于躯干及四肢，热退后皮疹完全消退，结合患者抗感染效果不佳，无实体肿瘤及血液疾病依据，诊断考虑成人 still 病，3.7 起给予甲泼尼龙针 40mg q8h 静滴（约合 2mg/kg），停用所有抗生素后，体温渐正常，炎症指标及肝功能均逐渐好转，未再有腹痛、关节痛等不适，3 月后复查心脏超声赘生物消失。
讨论　结缔组织病合并瓣膜病变少见，其中成人 still 病合并感染性心内膜炎极其罕见，通过检索 Pubmed 及 Web of Science 等数据库，目前仅 8 例报道（包括我们病例在内），大部分无明显临床症状，仅一例因严重反流行瓣膜置换术、同系统性红斑狼疮合并瓣膜病变类似 大部分累及二尖瓣等左室系统瓣膜，我们病例为第 2 例成人 still 病合并右室系统瓣膜报道。
结论　成人 still 病可引起发热、无菌性心内膜炎，并且对激素反应良好，临床中需加强监测及识别。

PU-840

免疫吸附治疗儿童难治型自身免疫性疾病

曾华松 曾萍 李丰 谢颖
广州市妇女儿童医疗中心 510120

MicrosoftInternetExplorer402DocumentNotSpecified7.8 磅 Normal0 目的 探讨免疫吸附辅助治疗儿童难治型自身免疫性疾病的临床疗效和安全性。方法 对 1 例重症皮肌炎合并肺部感染的 4 岁患儿，1 例重症过敏性紫癜合并消化道出血、肠穿孔、肠道部分切除术后的 9 岁患儿，1 例全身型类风湿性关节炎合并头面部蜂窝组织炎、巨噬细胞活化综合征的 11 岁患儿采用 HA280 型树脂血液灌流器共进行 4 次全血灌流免疫吸附治疗，观察其临床表现的改善，对血常规、血清免疫球蛋白、补体、各项生化酶学指标、自身抗体的影响。
结果 全血灌流免疫吸附治疗后患儿的临床症状和体征均明显改善，对肾上腺皮质激素的敏感度增加；抗核抗体(ANA)和自身抗体抗环瓜氨酸肽(CCP)转阴；C 一反应蛋白(CRP)大幅度下降(P<0. 05)；下降的

IgM、IgA、C3、C4。水平回升(P<0. 05)，而正常的免疫球蛋白水平末见明显变化(P>0. 05)；除皮肌炎患儿的门冬氨酸氨基转移酶水平有下降外(P<0. 05)，其余各项酶学指标无明显变化(P>0. 05)。
结论 免疫吸附加上免疫药物治疗能很快使体内紊乱的免疫状态得到恢复；HA280 型树脂血液灌流器对 CRP 有一定清除作用，加快炎症的控制；1、2 次的血液免疫吸附对肝肾功能、血液系统的改变不大，能否有效清除过高的酶学指标，有待进一步对肝肾等多器官损伤严重的病例治疗后探讨；对体质量低、年龄小、病情重的患儿进行免疫吸附并加强监护治疗，可避免不良反应的发生。

PU-841

银屑病关节炎并多发性肌炎患者全身多发性溶骨改变 1 例报告

孙玥
中国医科大学附属盛京医院 110004

银屑病关节炎(PsA)是一种与银屑病相关的炎性关节炎，其关节表现中，破坏型关节炎型约占 5%，是 PsA 的最严重类型，可有严重的指、趾缩短畸形，即所谓的“望远镜”征[1]。多发性肌炎（polymyositis PM)是一种以对称性肢带肌、颈肌及咽肌无力为主要表现的严重威胁患者身心健康的自身免疫性疾病,可合并心脏、肺、肾和肝脏等多脏器损害[2]。我科收治 1 例银屑病关节炎合并多发性肌炎患者，四肢指、趾缩短畸形，并骶骨、髂骨、耻骨溶骨性改变，总结报告如下。

PU-842

误诊为强直性脊柱炎的范可尼综合征一例

刘蕊[1] 兰蕾蕾[1,2] 赵金霞[1]
1.北京大学第三医院
2.即墨市人民医院

病史：患者男，53 岁，因“全身骨痛、乏力 1 年，加重伴行走困难 2 月”于我院就诊。患者于 1 年前无明显诱因出现双足部疼痛、全身乏力。症状进行性加重，逐渐出现四肢及腰背痛，负重时明显， 2 个月前症状进一步加重，活动受限，曾于多家医院就诊，考虑强直性脊柱炎可能，口服 NSAID 无效，为进一步诊治，于 2016 年 4 月 20 日入院治疗。患者既往有慢性病毒性乙肝（大三阳）病史 30 余年，自 10 年前开始口服阿德福韦酯 10mgqd，并于 2 年前加服恩替卡韦 0.5mgqd 治疗，慢性肾功能不全病史 4 年，长期口服贝那普利 10mgqd 金水宝胶囊 4 粒 tid。
诊疗经过：入院查体：心肺腹部及神经系统查体无异常。脊柱轻度后凸，四肢关节无畸形，四肢活动受限，双肘关节、双膝关节压痛，双下肢无水肿。实验室检查：ALT、AST 正常，甲功、PTH、自身抗体、肿瘤标志物、HLA-B27 等均阴性，BUN10.7mmol/l↑，血肌酐 168umol/l↑，血钙 2.31mmol/l，血磷 0.61mmol/l↓↓，血尿酸：161umol/l↓，血糖：5.8mmol/l，血钾 4.37mmol/l，血氯 113mmol/l↑。尿糖：3+。影像学示骨皮质变薄，多关节退行性变，髌骨软化。考虑低磷骨软化，而患者长期服用阿德福韦酯，4 年前出现肾功能减退，现血糖正常，尿糖阳性，血尿酸、血磷均明显降低，实际尿磷、尿酸、尿氨基酸增加，考虑诊断阿德福韦酯导致范科尼综合征、低磷骨软化，给予口服磷酸盐合剂补磷治疗，同时骨化三醇口服改善骨质疏松，金水宝、贝那普利等口服保肾、降尿蛋白治疗，停服阿德福韦酯，单用恩替卡韦加量（根据肾功能情况调整）口服抗乙肝病毒治疗，经治 5 天血磷已升至 1.15mmol/l，患者骨痛、乏力症状明显减轻。目前随访约 2 个月，患者全身骨痛、乏力症状基本消失，生活能够自理，血磷正常，未见不良反应。

PU-843

皮肤边缘区 B 细胞淋巴瘤误诊 1 例

罗云霞 杨吉娟 郑健 杨亚珊 周少岚 王莉 朱蓉 宫怡 竺红
宁夏医科大学总医院 750004

目的 扩展临床思维，对临床上不典型皮肤边缘区 B 细胞淋巴瘤（primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma，PCMZL）的诊断分析。
方法 “发热、皮疹”起病的 1 例患者进行追踪随访，以双眼睑水肿、发热为首发表现，逐渐出现颈、胸、背部和四肢皮肤散在红斑、斑块，无肌力减低、肌酶升高、肌电图异常改变，先后误诊为“过敏”、“皮肌炎”，经过多次皮损病理活检、免疫组化、PCR-Ig 及 TCR 基因重排，多家三甲医院专家会诊后明确诊断为皮肤边缘区 B 细胞淋巴瘤。对该病例做病史回顾及简要文献复习。
结果 皮肤边缘区 B 细胞淋巴瘤皮损为无明显症状的丘疹、结节或斑块，红或棕红至紫色，周围可有浸润性红斑，多见于躯干和四肢。大部分病例具有明显浆细胞增生，PCR IgH 基因重排分析呈单克隆性，浆细胞限制性表达一种轻链蛋白,以 kappa 多见。
结论 对于以不典型临床表现起病的患者，不能用常规检查及专科疾病进行解释时，应拓展思维，警惕少见病的误诊和漏诊。

PU-844

MEFV 单等位基因突变可能为中国不明原因发热的易感因素

王薇 钟林庆 宋红梅
中国医学科学院北京协和医院 100730

目的 MEFV 基因为家族性地中海热的致病基因，为常染色体隐性遗传。然而我们发现在非家族性地中海热的其他不明原因发热的患儿中，往往会发现伴有 MEFV 的突变。本研究的目的是验证 MEFV 单等位基因突变是否是不明原因发热的易感因素，以及寻找易感突变位点的热点。
方法 通过对 2013 年至今于我院就诊的 113 例不明原因发热患儿（全部临床疑诊为自身炎症性疾病或其他类型的原发性免疫缺陷病）进行免疫缺陷基因捕获高通量测序（含 237 个基因），对可疑突变位点对患儿及父母进行一代验证并进行生物信息学分析。经过一代验证后，证实 MEFV 双等位基因突变的患儿则诊断为家族性地中海热。在总样本中剔除掉已经诊断为家族性地中海热的患儿，剩余的所有患儿作为研究对象。统计 MEFV 单等位基因突变的人数及所突变的位点（非多态，均为已报道的致病突变位点或根据生物信息分析后确定的致病突变位点）。与 460 例正常人的突变数据进行比较，应用 SPSS 中卡方检验及 Fisher 精确检验对 MEFV 突变率及各突变位点的突变频次进行比较。
结果 113 例患儿中有 17 例为 MEFV 双等位基因突变，被诊断为家族性地中海热从而被除外。则不明原因发热组的研究对象为 96 例，在 96 例患儿中 55 例均携带了 MEFV 的单点突变或单等位基因上的多点突变。共发现突变位点 11 个：L110P,P115R，A139D，E148Q，R202Q，G304R，R329G，P369S, R408Q, G436X，IVS8+8C>T。其中 E148Q、IVS8+8C>T 、P369S 频次最高，分别为 41 次、14 次、13 次。通过与 460 例正常人该 11 个突变位点的突变情况进行比较，发现：1，不明原因发热患儿 MEFV 突变率显著高于正常对照组（P<0.001）。2，L110P、E148Q 及 P369S 三个位点在不明原因发热患儿中的发生率显著高于正常对照组（P<0.001），其余位点无统计学差异。
结论 MEFV 单等位基因突变尽管不能诊断为家族性地中海热，然而 MEFV 突变在中国不明原因发热患儿中高发，提示 MEFV 单等位基因突变可能是不明原因发热的易感因素。L110P、E148Q 及 P369S 可能是不明原因发热的易感突变位点。其中 E148Q 为热点。

PU-845

双基因突变家族性地中海热伴其他自身炎症性疾病患儿 3 例

王薇 钟林庆 宋红梅
中国医学科学院北京协和医院 100730

目的 既往通过对我院自身炎症性疾病疑似患儿进行基因捕获高通量测序，发现部分患儿同时具有 2 种基因多个位点的变异。本研究目的为验证这些二代测序显示双基因变异的患儿是否为双基因突变导致的两种疾病伴发者，并分析其基因变异规律。

方法 既往通过二代测序发现 7 例患儿同时具有 2 种自身炎症性疾病相关基因的多个位点的可疑致病突变变异，通过对这 7 例患儿及父母进行一代验证，结合其家族史，排除与遗传模式不相符的变异位点及基因，通过 HGMD 数据库查询及 SIFT、polyphen 推测、正常人突变频率比对，排除非致病性突变。对明确致病突变导致且遗传模式相符的双基因突变患儿分析其临床资料，临床资料相符者诊断为双自身炎症性疾病相关基因突变导致的两种疾病伴发者。

结果 7 例患儿均为 MEFV 基因变异伴其他基因变异，其他基因分别为：PLCG2、NLRP12、NOD2、NLRP3、TNFRSF1A 及 MVK。其中 4 例家系验证结果与遗传模式不相符而被除外（如 MEFV 所有变异均位于同一条等位基因，或常染色体显性遗传的基因位点同时出现在患儿未患病的父母身上）。3 例患儿经基因分析及临床资料分析被确诊为双自身炎症性疾病相关基因突变导致的两种疾病。患儿 A 为 MEFV 复合杂合突变（c.1759+8 G>A, 及 c.329 T>C,p.L110P）伴有 NLRP3 新生突变(c. c.1311G>T,p.K437N)；患儿 B 为 MEFV 复合杂合突变（c.605G>A,p.R202Q；及 c.1759+8 G>A）伴 TNFRSF1A 杂合突变（c.236C>T，p.T79M）；患儿 C 为 MEFV 复合杂合突变（c.329T>C,p.L110P；及 c.1105C>T，p.P369S）伴 MVK 复合杂合突变（c.665G>A,p.G219R；及 c.788C>T，p.P263L）。

结论 本研究明确诊断 3 例家族性地中海热伴有其他自身炎症性疾病的双基因突变患儿，分别为家族性地中海热伴 Cryopyrin 相关周期热综合征、伴肿瘤坏死因子受体相关的周期热综合征，及伴高 IgD 综合征。自身炎症性疾病的发病率极为低下，目前国内各单病种报道十分罕见，而同时伴有两种基因突变的目前未见报道。而我们所发现的三例患儿均为家族性地中海热伴有其他疾病，说明 MEFV 基因可能在炎症通路中可能与其他基因存在连锁致病关系。

PU-846

2 例 NLRP12 基因突变导致的表现为 CAPS 症状的自身炎症性疾病患儿

王薇 宋红梅 魏珉 张乐嘉 唐晓艳 李卓 钟林庆 肖海鹃
中国医学科学院北京协和医院 100730

目的 Cryopyrin 相关周期热综合征（CAPS）是一组反复发热并呈现多系统损害的常染色体显性遗传自身炎症性疾病，主要累及皮肤、关节、肌肉、眼睛和中枢神经系统。多数患者致病基因为 NLRP3，2007 年在类似 CAPS 的患者中发现新的致病基因 NLRP12。目前国内未见报道。本研究目的为寻找两例遗传性周期热患儿的致病基因及位点。

方法 （1）临床资料：患儿 1,女，12 岁。自出生后 6 月开始反复发热，Tmax 39℃，发作周期为 20 余天~5 个月，每次持续 2-8 天。伴皮疹、虹膜睫状体炎、视力下降，中耳炎，双侧传导性耳聋，左膝关节肿痛，活动受限。血 WBC 13.56*109/L、CRP 157 mg/L、ESR 97mm/h,RF 21.1 IU/ml，CCP、APF 、AKA、ANCA 均为阴性。激素、免疫抑制剂治疗无效。无家族史。患儿 2，女，10 岁，5 岁时“上感”后双侧大腿及上肢肌肉疼痛。后出现发热，每年反复一次，Tmax 40℃,低热为主持续 1 月余。发热时曾出现荨麻疹样皮疹。伴头痛、双侧高频感音性耳聋，双膝双肘双髋关节疼痛（双髋关节为

著）。血 WBC 11.42*109/L、CRP 99 mg/L、ESR 60mm/h，CCP、APF 、AKA、ANCA 均为阴性。父母自诉无家族史。（2）根据 2 例患儿的临床表现拟诊为 CAPS，提取患儿及父母外周血 DNA，应用 Sanger 测序方法对两例患儿进行 NLRP3 基因检测，如果未发现可疑致病突变，则应用免疫缺陷性基因捕获高通量测序模型对其进行二代测序。如果发现可疑的致病突变，进行生物信息分析后，对为报道过的可疑致病位点应用 sanger 测序对患儿及父母进行验证，并结合临床症状进行诊断。

结果 两例患儿于 NLRP3 均未发现明确致病突变。在进行高通量测序后，患儿 1 发现 NLRP12 新的变异位点 c.1673T>G，p.L558R，经验证其父母均不存在该变异，为新生突变。患儿 2 于 NLRP3 未发现可疑致病突变，高通量测序后发现 NLRP12 上有一已报道过的剪切突变 c.2072+2dupT，该突变会引起外显子 3 上 170 余碱基异常剪切。

结论 两例患儿均被诊断为 NLRP12 基因突变导致的遗传性周期热综合征，据我们所知为中国大陆首次报道。对于临床表现与 CAPS 类似的患儿可以同时进行 NLRP3 和 NLRP12 的检测，基因捕获高通量测序方法是一种高效省时的检测方法。

PU-847

中西医结合治疗小叶性脂膜炎 1 例并文献复习

韩淑花 周彩云 唐今扬 杜丽妍 王鑫 李斌
中国中医科学院西苑医院 100091

小叶性脂膜炎是一种少见的原发于脂肪小叶的非化脓性炎症，临床发病率低，可分为皮肤型及系统型，主要以反复发作的皮下脂肪痛性结节或斑块和发热为表现，根据累及系统的不同还会出现畏寒、寒颤、关节痛、皮肤破溃、乏力、咳嗽、胸闷憋气、肌肉酸痛、腹痛等非特异性症状，严重者可因累及内脏而危及生命。西医治疗方面主要是糖皮质激素及免疫抑制剂，中西医结合治疗能有效减少西药的副作用，增强治疗作用。房定亚教授为著名的风湿病专家，在长期的临床实践中倡导辨病辨证相结合，先辨病，将西医疾病的病理表现与中医病因病机相结合，临床中分期应用四妙勇安汤及验方“三两三”加减解毒散结药物治疗本病，效果较好。

PU-848

成人低血磷性抗维生素 D 骨质软化症长期误诊 RA 或其他骨关节病 4 例报告

尹培达 叶玉津 杨念生
中山大学附属第一医院 510080

本病（Hypophosphatemic VitaminD Resistant Osteomalacia，HVDRO）临床罕见，常误诊误治，导致严重骨损伤致残。报告如下:

例 1：男，45 岁，无家族史，四肢关节、胸骨、腰痛，肌乏力 6 年，误诊 RA、骨结核病治疗无效。查血磷（P）低 0.2mmol/L，钙（Ca）正常，碱性磷酸酶（AKP）正常，尿磷（P）53～510mg/d，肾小管磷重吸收率减低，余生化免疫检查正常。骨片示全身骨质疏松变形，多处假性骨折。甲状旁腺探查正常。符合 HVDRO 诊断，予大量 VD 及中性磷酸盐合剂治疗，症状好转，血 P 升高出院。五年后因胫神经纤维瘤入院，术后血 P 稍升高。一年后因肺肿瘤入院手术，肿瘤性质同前，后复查变化不大。

例 2：男，41 岁，无家族史，双下肢骨关节肿痛、肌乏力一年余，误诊 RA 治疗无效。查血 P0.61，血 Ca、AKP 正常，尿 P 增高 2300～4000mg/d，余正常。骨片示全身骨质疏松，骨盆狭窄变形。确诊 HVDRO，予上述治疗明显好转。二年后复查血 P 升高 0.9，尿 P 下降。

例 3：男，48 岁，无家族史，全身骨关节痛、腰颈痛，肌无力一年余，误诊 RA、As、骨结核，治疗无效。查血 P0.32，Ca、AKP 正常，尿 P200 mg/d。骨片示全身骨质疏松。确诊 HVDRO，予上述治疗好转。血 P 升高 0.99。
例 4：男，50 岁，无家族史，因全身骨关节肿痛、肌乏力 3 年，误诊 RA、As 治疗无效。查体腹、股、臀、大腿皮下扪及多个核桃大小包块，病理无肿瘤病变。查血 P 低 0.5，Ca、AKP、PTH 正常，尿 P 高，余均正常。骨片示全身骨质疏松。符合 HVDRO，予上述治疗，因时间短效果未显。
讨论：本病为肾小管重吸收磷及合成活性 VD 障碍所致。病因有遗传性和继发性。遗传性多有家族病史，少数呈散发性，成人发病；继发性可继发于某些间质良性肿瘤，如成骨纤维瘤、间叶瘤等。本组例 1、4 可能肿瘤所致。
诊断条件：1）典型佝偻病（儿童）或骨软化症（成人）；2）对一般 VD 治疗无效；3）持续低血磷。尿磷高；4）血 AKP、PTH 正常；5）家族史。本组病例均成人，无家族史，散发，均有持续性低血磷、尿磷高，例 1、4 尿磷不高（可能血磷长期低，肾滤过少所致）。均符合 HVDRO 诊断。但注意排除风湿性关节病、甲旁亢、肾性佝偻病、远端肾小管酸中毒等。
治疗：联合活性 VD 及中性磷酸盐合剂长期治疗。肿瘤切除可痊愈。

PU-849

ANCA 相关性血管炎并复发性多软骨炎一例并文献复习

张笑梅 张晓莉 刘冬梅 王晓非
中国医科大学附属盛京医院 110000

ANCA 相关性血管炎是一种以系统性、坏死性血管炎为本质表现的自身免疫性疾病.由于其侵犯全身多个器官,临床表现可呈现千变万化，特异性不强,给临床医生诊断增加了困难，从而导致患者不能够得到及时、精准的治疗。本科室成功诊治 ANCA 相关性血管炎并复发性多软骨炎一例。
患者老年女性，75 岁，主诉：咳嗽咳痰伴发热 1 个半月，抗感染治疗无效，化验 p-ANCA 阳性，ANA1:10000，完善肾脏检查提示肾脏局灶坏死性肾小球肾炎，可见小动脉纤维素样坏死，符合 ANCA 相关性血管炎表现，同时患者完善了 PETCT 提示支气管软骨及耳、鼻软骨受损，符合复发性多软骨炎诊断。

在治疗上，复发性多软骨炎合并 ANCA 相关性血管炎遵从后者治疗原则。本例患者经激素联合环磷酰胺治疗取得良好疗效，临床症状及肺部影像学改变较前明显减轻，现生活质量良好，我科定期复查及应用环磷酰胺治疗中。

笔者查阅文献，有研究表明复发性多软骨炎可有 30%比例可合并其他种类的自身免疫性疾病，其中血管炎类疾病多见。PETCT 可作为筛查软骨受损的重要且有价值手段之一。根据文献报道和笔者的临床经验，ANCA 相关性血管炎临床表现复杂，缺乏特异性，常被误诊。ANCA 相关性血管炎并复发性多软骨炎未见病例报道，在此作为宝贵临床经验希望与广大风湿科同仁分享。

PU-850

风湿病合并股骨头坏死患者 D-二聚体、血脂和血小板参数分析

李振彬 刘芝 刘彦卿 刘乐 李达
中国人民解放军白求恩国际和平医院 050082

目的 探讨 D-二聚体和血小板参数在风湿病合并股骨头坏死（ONFH）中的临床意义。
方法 回顾分析白求恩国际和平医院风湿免疫科 2010 年 1 月-2014 年 10 月 110 例风湿病合并 ONFH 住院患者的病历资料。所有患者排除酒精性或创伤史等其它原因所致 ONFH。同时选取排 84 例年龄和性别

相匹配的的正常体检者作为正常对照组。比较分析两组人群血浆 D-二聚体水平、血小板（PLT）参数（PLT 计数、血小板分布宽度 PDW、血小板平均体积 MPV）、脂代谢指标(甘油三酯 TG、 血清总胆固醇 TC、高密度脂蛋白 HDLC、低密度脂蛋白 LDL-C)及红细胞沉降率（ESR）、C-反应蛋白（CRP）等。采用 SPSS17.0 统计软件进行数据分析，计量资料以 ±s 表示，组间比较采用 t 检验，多因素分析采用 Logistic 回归分析。

结果 （1）两组性别、年龄匹配，无统计学差异；（2）ONFH 组与对照组间血小板参数 PLT、PDW、MPV 无显著性差异（P>0.05）；（3）ONFH 组与对照组相比，血清 TG、HDLC 水平无差异，但 TC、LDL-C 水平增高；D-二聚体含量增高；（4）多因素回归分析提示，激素用药史、D-二聚体水平升高、ESR 增快、血脂异常是风湿病合并 ONFH 的危险因素。

结论 风湿病合并 ONFH 患者存在血凝和血脂异常，但可能不同病种之间可能存在差异。

PU-851

原发性胆汁性肝硬化小鼠免疫细胞亚群变化分析

范鋆钰 王倩 冯瑞海 唐小军 陈玮玮 姚根宏 孙凌云
南京鼓楼医院 210008

目的 利用 2OA-BSA 诱导的原发性胆汁性肝硬化（primary biliary cirrhosis, PBC）动物模型，探讨在 PBC 发病过程中各淋巴细胞亚群变化特点。

方法 将 6-8 周龄、雌性 C57BL/6 小鼠随机分为 2 组：PBC 模型组（首次腹腔注射 2-OA-BSA+CFA，然后每两周腹腔注射 2-OA-BSA+IFA）及正常对照组，12 周后处理小鼠，采用 ELISA 方法检测 PBC 模型组和正常对照组血清抗线粒体抗体（AMA）水平，HE 染色观察小鼠肝脏组织病变，流式细胞术检测小鼠脾脏 Th1、Th2、Th17、Treg、Tfh、Breg、浆细胞比例及肝脏 Th17、Treg 比例。

结果 PBC 模型组小鼠病理切片均可见肝细胞损伤以及汇管区炎症细胞浸润，且以小胆管损伤为主，与正常对照组相比，汇管区炎症分级有显著差异（P＜0.01）。PBC 模型组 AMA 阳性率显著高于对照组（P＜0.01）。模型组小鼠肝脏 Th17 比例显著高于对照组（P＜0.001），肝脏 Treg 比例较对照组也有所升高（P＜0.05）；此外，模型组小鼠的脾脏 Th17、Tfh 及浆细胞比例均明显高于正常对照组（P＜0.001），Th1 及 Th2 比例也有所变化（P＜0.01），而脾脏 Treg 及 Breg 比例则明显低于对照组（P＜0.01）。

结论 原发性胆汁性肝硬化在其发病过程中，肝脏局部和全身免疫细胞存在异常，导致了免疫紊乱，从而参与疾病的发生发展。

PU-852

德国美天旎 LIFE18 免疫吸附治疗抗 SRP 肌病临床体会

朱利君
四川大学华西医院 610041

目的 评价 TheraSorb-Ig 吸附柱吸附免疫球蛋白对抗 SRP 肌病的临床疗效。

方法 使用德国 Miltenyi Biotec 公司的 TheraSorb-Ig 吸附柱进行吸附和再生不断循环，对 1 例抗 SRP 肌病 7 例次免疫吸附治疗，并分析治疗前后实验指标变化程度及临床症状、四肢肌力的变化。

结果 吸附治疗后，各实验指标不同程度恢复正常，临床症状有不同程度的缓解，四肢肌力较前明显恢复，治疗中及治疗后未发生不良反应。

结论 TheraSorb-Ig 吸附柱可以安全有效且无明显不良反应，血浆消耗量、血液流量要求更低，精心的观察和护理是治疗成功的关键。

PU-853

自身炎症性疾病合并重度肝损害临床分析

孔纯玉
天津市第一中心医院 300192

自身炎症性疾病(AID)是近几年被逐渐认识的一组少见的遗传性周期性疾病，由于基因突变使编码蛋白发生改变，导致固有免疫失调而引起全身性炎性反应。文章通过 2 例典型病例，自身炎症性疾病合并急性重度肝损害患者临床特点及诊治经过，揭示该症患者临床特点及分享诊治体会。

PU-854

他克莫司治疗难治性成人 Still 's 病 1 例

戚务芳
天津市第一中心医院风湿免疫科 300192

成人 Still ’s 病（AOSD）是常见的风湿病，我们有 1 位 AOSD 患者，经多种方法治疗无效，应用他克莫司（TAC）后，病情逐渐稳定，报告如下：

女性，45 岁，因发热 20 余天，皮疹 1 天就诊。查体：T40℃，周身充血性皮疹。血常规 WBC15.43*109/L,中性分类 84.6%，Hb 86g/L,，GOT 93IU/L,ALB 30.4g/L,铁蛋白>2000ng/ml,ESR 40mm/h, CRP 10.6mg/dl,IgE2690IU/ml,ANA1:100,ENA(-),血培养（-）抗炎治疗无效，考虑成人 Still 病,加用甲强龙 80mgQ12h 后，症状好转，激素渐减量，患者再次发热伴皮疹，ALT 852U/L,AST 1039U/L,ALP 387U/L,r-GT 227U/L，总胆红素 48.7umol/L,予甲基强的松龙 80mg Q12h、症状减轻，但激素稍减量，体温再升高，先后予大剂量甲强龙、地塞米松，并加用新山地明、益赛普治疗，无效。换用 TAC 1mg Q12h，体温渐正常，激素顺利减量。

AOSD 是系统性炎症性疾病，活动性的 AOSD 病人血中主要表现为 Th1 淋巴细胞产生的细胞因子增加，产生了大量 IL-2，随后激活了巨噬细胞，产生 IL-18，IL-18 通过核因子-kB 途径使 TNF-α 和 IL-1 大量产生，再刺激 Th1 淋巴细胞诱导 IFN-γ 的产生，往复循环。这些过多的细胞因子可以引起 AOSD 病人的发热、皮疹、关节痛等症状。这种病理生理学的过程提示：抑制 Th1 淋巴细胞和巨噬细胞，将对治疗 AOSD 是有效的。

TAC 是一种强效免疫抑制剂，通过抑制钙调磷酸酶，抑制了 T 淋巴细胞的增殖，使相应的的细胞因子减少。这些为 TAC 治疗 AOSD 提供理论基础。还有研究发现：而且在同样的血药浓度下，TAC 可以较 CsA 能更多的降低 IL-18 的水平，当应用 CsA 和激素无效时，可以换用 TAC。

AOSD 是常见的疾病，对治疗的反应有很大差别，我们这位患者的特点是合并严重的肝损害，且对激素和免疫抑制剂反应不好。他克莫司的免疫抑制作用较强，但用于治疗 AOSD 的情况较少。我们在此报告了 1 例应用 TAC 治疗难治性 AOSD 成功的病例，提示：TAC 可以有效的治疗难治性 AOSD，特别是对于应用其他免疫抑制剂无效的患者，是难治性 AOSD 患者的一个选择方案。

PU-855

PFAPA 综合征 1 例并文献复习

杨康康 郑雯洁
温州医科大学附属第二医院育英儿童医院 325027

目的 探讨 PFAPA 综合征的临床特点，提高临床医师对本病的认识。
方法 分析收住温州医科大学附属第二医院育英儿童医院的 1 例 PFAPA 综合征患儿的临床资料及诊治过程。
结果 患儿，男，3 岁，出生后 9 月出现发热，体温波动在 39.5-40.0℃之间，伴淋巴结肿大。此后每隔 20-40 天出现发热，持续 3-7 天，相对固定，服用退热药物效果欠佳，发热期间多次查外周血 C 反应蛋白升高，白细胞基本正常。每次发热前患儿均有口腔溃疡。发热间期一般情况好，生长发育同同龄儿。多次使用抗生素治疗无效，预防性使用西咪替丁 1 片/晚上 1 次后随访 3 个月，期间发热 1 次，体温可自行降至正常，症状得到控制。检索文献，分析显示 PFAPA 综合征主要发病见于 5 岁以下儿童，男性稍多，成人少见。治疗上口服糖皮质激素不能预防复发，部分病人可出现发作间歇期缩短。大约 29 %病人对西咪替丁治疗有效。IL-1β 受体拮抗体如阿那白滞素等可缩短发热时间，缓解临床症状。腺样体扁桃体切除术或扁桃体切除术可以阻止 PFAPA 症状再发，达到症状的完全缓解。
结论 本例为少见的 PFAPA 综合征报道，其临床特征为周期性发热、口疮性口腔炎、咽炎、颈淋巴结炎。强的松不能预防复发，而西咪替丁可有效缓解症状。

PU-856

极高水平血清铁蛋白的病因分析

赵金霞[1] 崔丽艳[2] 刘湘源[1]
1.北京大学第三医院风湿免疫科
2.北京大学第三医院检验科

目的 高铁蛋白血症可见于多种疾病，而铁蛋白水平显著升高（大于 10000ng/ml）临床上并不常见。本研究旨在分析极高水平血清铁蛋白的病因，认识极高铁蛋白血症的临床意义。
方法 1.收集北京大学第三医院检验科于 2014 年 6 月至 2016 年 6 月之间进行铁蛋白检测并且数值大于 10000ng/ml 的住院病例，通过病案检索系统收集患者住院资料，记录患者出院诊断以及出院转归等信息。
结果 1. 本研究共纳入血清铁蛋白大于 10000ng/ml 的患者 46 例，其中男性 22 例，女性 24 例，平均年龄 45（范围 5-89）岁，1 例为儿科患者，其余均为成人患者。2、患者的主要疾病分布情况如下：噬血细胞综合征 17 例（其中淋巴瘤合并噬血细胞综合征 7 例），成人 Still 病 12 例，未合并噬血细胞综合征的淋巴瘤 7 例，脓毒血症 3 例，不明原因发热 2 例，全身性幼年特发性关节炎 1 例，白血病 1 例，再生障碍性贫血 1 例，病毒感染 1 例，结肠癌胸椎转移 1 例。3、各组患者中，平均血清铁蛋白水平最高者为噬血细胞综合征。4、46 例患者中，住院期间死亡病例有 12 例，其中各种原因导致的噬血细胞综合征患者 7 例。
结论 极高水平血清铁蛋白可见于多种疾病，最常见于噬血细胞综合征和成人 Still 病。

PU-857

Blau 综合征

刘少玲
上海儿童医学中心 200127

目的 Blau 综合征（ Blau syndrome，BS）是一个罕见的与 NOD2 基因突变相关的常染色体单基因显性遗传性自身免疫性疾病，典型表现为皮疹、关节炎和葡萄膜炎三联征。该文献中，我们通过查阅 BS 相关报道及文献总结了 BS 临床特点、诊断、鉴别诊断及治疗情况。同时报道一例典型的 BS 患儿基本的诊疗特点。
方法 收集患者的临床资料，提取患者外周血 DNA，PCR 扩增 CARD15 基因并测序，测序结果与正常序列比对，寻找致病性突变位点。
结果 患者自幼既有皮疹，未予重视，反复发作关节囊肿，其组织病理最初无肉芽肿表现，随后活检符合 BS 特点，同时伴有明确的指间关节屈曲挛缩和葡萄膜炎。基因检测发现其 16 号染色体 CARD15/NOD2 基因 4 号外显子发生 c. 1000C>T 杂合突变(Arg334Gln)，因亲生父母不详，未行一代亲属基因检测。该突变位点是 BS 患者中最常见的突变位点。
结论 患者为 CARD15/NOD2 基因 Arg334Gln 突变所致的 BS，病理活检及基因诊断是明确 BS 的有效手段。

PU-858

成人 PFAPA 综合征 3 例

周滢波[1] 马艳[1] 金莉[1] 李向培[1] 梅晓冬[2] 王祖贻[3] 厉小梅[1]
1.安徽省立医院风湿免疫科
2.安徽省立医院呼吸科
3.安徽省立医院血液科

目的 PFAPA 综合征（Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis syndrome）是一种少见的自身免疫性疾病，主要表现为周期性发热，口疮性口炎，咽炎和颈淋巴结炎。1987 年首次文献报道，一般为 5 岁以下儿童起病，成年起病患者罕见，查阅 1987 年至今的文献，成年 PFAPA 患者报道 36 例，目前国内少有报道。现报告安徽省立医院 2005—2015 年收治的 3 例成人 PFAPA 综合征病例，以提高对 PFAPA 综合征的认识。
方法 分析 3 例成人 PFAPA 综合征患者临床资料，结合文献对临床特点、病因机制、诊治要点进行分析。并与文献资料比较，采用卡方检验进行统计学分析。
结果 3 例 PFAPA 综合征成人患者中，男性 2 例，女性 1 例，平均年龄（27±7）岁，平均病程（4.67±1.5）年，均有周期性发热，颈部淋巴结炎和咽炎。2 例患者有扁桃体炎，1 例患者有口疮性口炎。2 例患者应用激素治疗后症状明显改善，1 例患者行扁桃体切除后未出现周期性发热。在治疗方面，结合文献报道及本研究共 39 例患者，其中 36 例患者应用激素治疗，34 例有效，2 例无效，13 例患者行扁桃体切除术，4 例患者有效，9 例无效，应用卡方检验探究扁桃体切除术和激素在成人 PFAPA 综合征上有无差异。研究发现，激素治疗有效率为 94.4%，扁桃体切除术治疗有效率为 30.80%（χ^2=16.81，P<0.001）,差异有统计学意义，激素治疗在成人 PFAPA 综合征治疗方面优于扁桃体切除术。
结论 PFAPA 综合征是一种少见的儿童自身免疫疾病，成人亦可出现，目前病因不明，临床表现以周期性发热为主要特点，治疗上主要以糖皮质激素及扁桃体切除术为主。本文旨在通过报道此 3 例患者，提高临床医生对 PFAPA 综合征的认识。

PU-859

以心脏炎为主要表现的成人风湿热

丁慧登 张仙珍 胡岗 鲁盈
浙江省立同德医院 310012

患者，男性，40 岁，因“发热、皮疹伴关节肿痛 2 周”入院。2 周前无明显诱因下发热，体温 39 度，轻度畏寒，伴右肘及右膝疼痛及颈部、前胸、后背、四肢充血性皮疹，无瘙痒，无咳嗽及胸闷、胸痛。体温午后升高，汗出热退，皮疹减轻，但关节肿痛加重，局部红肿，行走困难。既往健康。查体：T39.2 度　P116 次/分　R20 次/分　BP125/78mmHg。精神软，颈部、前胸、后背、四肢散在充血性皮疹、部分融合成片；双肺呼吸音粗，未闻啰音，心率 116 次/分，律齐，杂音不明显；右肘、右膝关节皮温高，肿胀及活动受限，右下肢肿胀明显，双手指关节无红肿。辅检：血常规 WBC 30.6*10E9/L，N94.4%，Hb 128g/L，PLT 484*10E9/L，HsCRP>200mg/L；肝肾功能、电解质、血糖、血脂、心肌酶谱均正常；心电图：窦速，T 波轻度改变；肺 CT：两肺纹理增多，散在纤维增殖灶；腹部 B 超：肝肿大，回声增粗。入院诊断"感染性发热"，予头孢哌酮 2.0 每日 3 次、左克 0.4 静脉抗感染，次日升级为美罗培南，但当天下午患者呼吸困难，血压下降、尿量减少，血气：PH 7.33，PCO2 34mmHg，PO2 55mmHg，转入 ICU，予无创正压机械通气等对症处理，同时完善各项检查：ANA、ANCA、RF、PPD、结核抗体、痰培养、血培养、关节液培养均阴性；骨穿未见异常；ASO 730.7IU/ml，ESR102mm/h；ALT 23U/L，AST 103U/L，CK1052U/L，CKMB162U/L，LDH 837U/L；心超：全心增大伴左室壁收缩功能减低（EF32%）、中度三尖瓣反流伴中度肺动脉高压（55mmHg）、轻度二尖瓣、肺动脉瓣反流、心包腔少量积液。诊断符合“1.风湿热 风湿性心肌炎 急性心功能不全 心源性休克 2.肺部感染 Ⅰ型呼吸衰竭 3.急性肾损伤 4.多发口腔溃疡 肛周溃疡 ”，先后予青霉素、哌拉西林他唑巴坦、万古霉素抗感染，激素抑制炎症反应，CRRT 清除炎症介质、容量调节，血管活性药物维持循环，多巴酚丁胺强心，维持水电解质酸碱平衡治疗 1 周后，病情好转，转入普通病房后继续抗感染及甲强龙治疗，病情好转出院，口服美卓乐 10 片/日，规律每周减量激素，目前强的松 10mg/d 维持，并每 4 周规律肌注长效青霉素针，2 月来病情无反复，复查心超未见异常，CRP 及 ESR 正常。

PU-860

以皮肤结节红斑为首发表现 40 例患者临床分析

武新峰 史晓飞 付建斌
河南科技大学第一附属医院 471003

目的　探讨以皮肤结节红斑为首发症状患者的病因、临床表现、治疗及预后。
方法　收集我院 2011 年 10 月~2015 年 4 月因皮肤结节红斑来诊 40 例患者的病因、临床表现、预后等临床资料进行分析。所有患者均经皮肤科、风湿科医生从临床表现上共同确诊结节红斑，完善血常规、血沉、ASO、抗核抗体谱、T-SPOT、胸片、及皮肤活检等检查，确诊后给予相关治疗并观察用药后 3 月疾病转归情况。
结果　男 4 例(10.0%),女 36 例(90.0%),年龄(17~60)岁,平均(36±12)岁。经完善临床各项实验室检查、皮肤活检后，结节红斑可能产生因素包括：感染 24 例(60.0%),其中链球菌感染 18 例，结核感染 6 例；结缔组织病相关 11 例(27.5%):白塞病 8 例,系统性红斑狼疮 2 例,结节性多动脉炎 1 例；此外其他因素溃疡性结肠炎 1 例(2.5%)；克罗恩病 2(5.0%)例；脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤 1 例(2.5%)；最终病因不明 1 例(2.5%)。临床表现 38 例(95.0%）双胫前皮肤结节红斑为主，1 例(2.5%）双侧前臂皮肤结节红斑，1 例(2.5%）腹部、四肢远端皮肤结节红斑。治疗后完全消失的 37 例((92.5%)、色素沉着 1 例(2.5%)、疤痕 1 例(2.5%)、1 例(2.5%）结节红斑处反复破溃。

结论 结节红斑发生以感染为主要原因，其次为结缔组织病，其中白塞病在风湿性疾病中占主要原因。另外有少数炎性肠病及恶性肿瘤性疾病。大部分结节红斑预后良好。

PU-861

糖皮质激素联合熊去氧胆酸治疗原发性胆汁性肝硬化有效性及安全性的 meta 分析

潘盈 王静 俱博苗 郝志明 何岚
西安交通大学第一附属医院风湿免疫科 710061

目的 原发性胆汁性肝硬化（PBC）是一种以肝内胆管损伤所致慢性进行性胆汁淤积为特点的自身免疫性肝病，最终可导致肝纤维化和肝功能衰竭。熊去氧胆酸（UDCA）为 PBC 经典治疗药物，可改善 PBC 患者病情，延缓肝纤维化进展。糖皮质激素具有免疫抑制作用，能否改善 PBC 患者预后尚有争议。另外，使用激素可增加骨质疏松症和感染等不良事件的风险。该 meta 分析将比较糖皮质激素联合 UDCA 与 UDCA 单药治疗在 PBC 患者中对丙氨酸氨基转移酶（ALT），碱性磷酸酶（ALP），组织学进展，死亡率或肝移植的改善情况，及不良事件（AE）的发生率，从而系统地评价糖皮质激素联合 UDCA 治疗 PBC 的有效性及安全性。
方法 我们选择时间至 2016 年 2 月为止，从 pubmed，Scopus 和 Cochrane 图书馆搜索糖皮质激素联合 UDCA 与 UDCA 单药治疗 PBC 的随机对照试验（RCT）。最后对纳入的研究进行质量评估，并对观察的每个临床指标计算 OR 值。
结果 最终共纳入 5 项研究，累计 185 名患者。糖皮质激素联合 UDCA 和 UDCA 单药治疗对改善 PBC 患者临床指标无显著差异：ALT（OR：1.34，95％CI：0.29-6.08，P = 0.71），ALP（OR：0.20，95％CI：0.04-1.06，P = 0.06），组织学进展（OR：4.22，95％CI：0.79-22.61，P = 0.09），死亡或肝移植（OR：0.47，95％CI：0.11-2.02，P = 0.31）。同时发现，联合激素治疗亦不会增加 AE 的发生率（OR：4.07 ，95％CI：0.44-37.57，P = 0.22）。
结论 联合治疗不能改善 PBC 的预后，同时也不会增加不良事件的风险。目前没有足够的证据支持糖皮质激素联合 UDCA 能使 PBC 患者获益更多。

PU-862

Clinical performance of antibodies to prothrombin and thrombin in Chinese patients with antiphospholipid syndrome: potential interest in discriminating patients with thrombotic events and non-thrombotic events

张蜀澜 吴子燕 李静 李萍 陈思 李媛 温晓婷 李柳冰 张文 赵久良 张奉春 李永哲
北京协和医院 100730

Objective To evaluate the clinical relevance of antibodies to prothrombin (PT) (aPT) and thrombin (aThr) in Chinese APS patients.
Methods Serum IgG/IgM/IgA aPT and aThr were determined by ELISA in 35 patients with primary APS (PAPS), 51 patients with APS associated to other diseases (APSAOD), 104 disease controls and 39 healthy controls.

Results The levels of both IgG/IgM/IgA aPT and aThr were significantly increased in PAPS and APSAOD patients compared with DC and HC. Both IgG aPT and aThr exhibited promising diagnosis potentials for APS with the sensitivity and specificity of 16.3% and 95.8% (IgG aPT), and 19.8% and 99.3% (IgG aThr), respectively. Both IgG aPT (OR, 4.06; 95% CI, 1.49-11.05) and IgG aThr (OR, 4.49; 95% CI, 1.62-12.45) were significantly correlated with arterial thrombotic events.

Conclusions Our findings highlighted that aPT and aThr, especially the IgG isotype, could serve as promising biomarkers to identify patients at risk of arterial thrombosis in China.

PU-863

雷公藤治疗紫癜性肾炎的疗效及安全性系统评价和 Meta 分析

陈钦 吴亚琴 李娜 朱芸芸
浙江省立同德医院 310012

目的 系统评价雷公藤治疗紫癜性肾炎(HSPN)疗效及安全性。

方法 通过计算机检索 The Cochrane Library、PubMed、EMBASE、CBM、CNKI、VIP 和 WanFang Data，纳入雷公藤治疗 HSPN 的 RCT 和 quasi-RCTs 研究，检索建库至 2015 年 4 月 9 日。由 2 位研究者按纳入与排除标准筛选文献并进行评价，采用 RevMan 5.2 软件对血尿、蛋白尿缓解率、消退时间、Scr、24hUPro、复发率及药物副作用进行 Meta 分析，计数资料采用 RR 及 95%CI 为统计效应量，计量资料采用 MD 及 95%CI 表示，若 I^2≤50%，提示无统计学异质性，采用固定效应模型进行合并分析；若 I^2>50%，采用随机效应模型进行合并分析。Meta 分析的检验水准为 a=0.05。

结果 初检共获得相关文献 1125 篇，最终纳入 31 个研究，总人数 2030。结果显示：

1. 完全缓解率：单用雷公藤可显著改善血尿、蛋白尿，有统计学差异；雷公藤联用激素较单用激素能更显著改善血尿、蛋白尿。
2. 总缓解率：以血尿、蛋白尿与基线值相比下降 50%作为总缓解基准时，单用雷公藤无明显优势；将血尿、蛋白尿与基线值相比下降 30%作为缓解基准时，雷公藤能有效缓解血尿、蛋白尿。雷公藤联用激素的总缓解率优于单用激素，有统计学差异。
3. 单用雷公藤能缩短紫癜消退时间；雷公藤联用激素较单用激素缩短了血尿、蛋白尿、水肿的消退时间，有统计学差异。
4. 雷公藤联用激素相比单用激素 SCr 无统计学差异；但可减少 24hUPro，有高度异质性（I^2=78%）。
5. 雷公藤联用激素较单用激素降低了疾病的复发风险。
6. 单用雷公藤未见明显肝损害；雷公藤联用激素较单用激素具有较高的肝损发生率，差异有统计学意义。
7. 单用雷公藤无明显胃肠道损害；雷公藤联用激素具有较高的胃肠道损害。
8. 单用雷公藤未见明显血白细胞降低；雷公藤联用激素较单用激素具有明显的降低血白细胞作用。

结论 雷公藤可部分缓解 HSPN 血尿、蛋白尿，联用激素能增强疗效并降低疾病复发率。单用雷公藤无明显肝脏、胃肠道损害及血白细胞下降；联用激素比单用激素表现出明显的肝功能和胃肠道损害及血白细胞下降。由于纳入文献质量欠佳，尚待高质量的 RCT 研究。

PU-864

不明原因复发性流产免疫学特征分析

于若寒 赵金霞 李常虹 刘湘源
北京大学第三医院风湿免疫科 100191

目的 分析不明原因复发性流产患者的免疫学特征。
方法 对2015年6月~2016年3月期间就诊于北京大学第三医院风湿免疫科门诊的不明原因复发性流产患者进行横断面调查研究。排除已知病因导致的复发性流产，如生殖器解剖学异常、内分泌异常、夫妻染色体异常、病毒感染等。收集患者的一般人口学资料、自然流产史、既往病史及免疫学指标特点，包括抗β2GPI IgG/IgM抗体、抗CL IgG/IgM抗体、狼疮抗凝物（LA）、ANA、淋巴细胞亚群及免疫球蛋白、补体等。
结果 共有116例患者纳入此研究，患者平均年龄为33.3岁，伴侣平均年龄为34.8岁。78(67.2%)例患者自然流产2次，38(32.8%)例患者自然流产2次以上，且多在孕早期流产(89.7%)。其中33 (28.4%)例患者诊断为APS，53 (58.3%)例患者显示NK细胞数量异常。抗β2GPI IgG、β2GPI IgM、CL IgG、CL IgM、LA-dRVVT、LA-SCT和ANA的阳性率分别为6.4%、5.1%、4.1%、0%、30.2%、9.4%和24.6%。
结论 在不明原因复发性流产中，APS和NK细胞调节紊乱较为常见，提示免疫因素可能是导致不明原因复发性流产的主要原因。

PU-865

X－连锁无丙种球蛋白血症合并化脓性关节炎一例

赵盛楠
南京鼓楼医院 210008

X－连锁无丙种球蛋白血症（XLA）为X－连锁隐性遗传病，是由于人类B细胞发育障碍引起的原发性免疫缺陷病。XLA易反复发生细菌感染。单侧膝关节炎需鉴别脊柱关节病、反应性关节炎、结核性关节炎及化脓性关节炎。本文拟通过对一例XLA合并化脓性关节炎诊治经过的分析，提高临床医师对于下肢单关节炎的鉴别诊断能力，减少误诊发生。
患者：男性，25岁，因“左膝肿胀酸痛一月余”入院。患者一月余前无明显诱因出现左膝关节肿胀、酸痛，伴活动受限，行走后加重，休息时可缓解，伴晨僵，并逐渐加重。2015-11-23外院住院查C反应蛋白122mg/L，血沉9mm/h，血清球蛋白10g/L，抗O、类风湿因子、抗角蛋白抗体、抗环瓜氨酸肽抗体均阴性，左膝关节MR示左膝内外侧半月板发育不良伴脱位、损伤，左侧股骨下段及胫骨上段骨髓水肿，关节软骨磨损，左膝关节积液，周围软组织肿胀，关节腔穿刺液培养阴性。经氧氟沙星抗感染、丙种球蛋白静滴及止痛等处理后患者关节肿痛缓解不明显，于2015-12-24收住我科。患者既往有XLA病史，间断补充丙种球蛋白，有支气管扩张病史，两年前行左下肺叶切除术。查体：体温36.5℃，左膝关节皮温稍高，肿胀、压痛，活动受限，浮髌试验可疑阳性。入院后查血常规正常，C反应蛋白65.0mg/L，血沉17mm/h，IgG4.4g/L，HLA-B27阴性，T-spot阴性，骶髂关节CT正常。先后经塞来昔布、甲基强的松龙、秋水仙碱、曲马多治疗效果不佳，2016-01-08行膝关节穿刺，抽出咖啡色液体10ml，有核细胞计数478000×106／L，白蛋白29.4g/L，关节液革兰氏染色细菌涂片、抗酸抗菌涂片及细菌培养均阴性，予头孢唑林及复方新诺明抗感染后关节肿痛逐渐好转，复查C反应蛋白正常，关节彩超关节腔积液较前吸收。
讨论 该患者有XLA病史，属于体液免疫缺陷患者，容易合并各种细菌感染。而免疫缺陷患者细菌（特别是毒力不强的细菌）感染后，临床表现往往不典型，有时不表现出急性期症状，如寒战、高热、关节局部红、肿、热、痛等，这就需要临床医师根据患者的病史、体征、实验室检查，结合必要

的特殊检查，有时甚至需要关节镜滑膜培养，全面、综合分析病情，才能做出正确判断。应避免先入为主，草率诊断，造成误诊误治。

PU-866

结缔组织病相关性肺动脉高压的诊断治疗--我们的经验

徐惠萍
天津市第一中心医院 300192

abstract
Objective To study the diagnosis and treatment for pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue disease in a single center.
Methods Thirty-six patients with pulmonary arterial hypertension with connective tissue disease associated (APAH-CTD) was followed up in a single center between 2011 and 2015 were enrolled. Treatments consisted of calcium antagonists (5.6%), endothelin antagonists (72.2%), phosphodiesterase-5 inhibitors (16.7%), prostanoids (5.6%), and combinations (16.7%).
Conclusion APAH-CTD can be secondary in many connective tissuediseases. Anti-U1RNP antibody was the most prevalent ANA (61%). In APAH-CTD, themost common symptom is shortness of breath, syncope, chest pain, hemoptysis,coughetc.The time for the firsttime to be diagnosed as pulmonary hypertension is closely related to theprognosis of the patients.

PU-867

儿童激素耐药型肾病综合征 MDR1 及 P-gp170 的表达及临床意义

封其华 杨玉京 宋晓翔
苏州大学附属儿童医院 215003

目的 探讨 MDR1 及 P-gp170 介导糖皮质激素(GC)耐药的可能机制及其临床意义。
方法 选择 PNS 患儿 20 例，按照 GC 对患儿的疗效分成两组：激素耐药型肾病综合征（SRNS）和激素敏感型肾病综合征（SSNS）,各 10 名，10 名健康儿童作为正常对照组，分两个时间点采集外周血标本：（1）发病初未用 GC 时；（2）足量 GC 治疗 4 周后。进行如下实验：①RT－PCR 检测 PNS 患儿不同时间点 PBMC MDR1mRNA 的表达。②流式细胞术（FCM）检测 PNS 患儿不同时间点 PBMC P-gp170 的表达。10 例 SRNS 患儿均在激素治疗 4 周后行肾活检。以免疫组织化学方法检测肾组织中 P-gp170 的表达。
结果 （1）SRNS 组近曲小管 P-gp170 阳性表达明显高于正常组（P<0.05）。（2）PBMC MDR1mRNA 及 P-gp170 的表达呈高度正相关（r=0.853,P<0.05）。（3）使用 GC 前，SRNS 患儿 PBMC MDR1 及 P-gp170 的表达明显高于正常组，P<0.01，SSNS 患儿 PBMC MDR1 及 P-gp170 的表达明显高于正常组，P<0.05）。（4）分别对两个时间点 SRNS 和 SSNS 患儿 PBMC P-gp170 的表达量进行比较，SRNS 组较 SSNS 组明显升高，差异有统计学意义（分别为 P<0.01，P<0.05）；分别对两个时间点 SRNS 和 SSNS 患儿 PBMC MDR1mRNA 的表达量比较，SRNS 组明显高于 SSNS 组，差异有显著性（P 均<0.05）。(5)SRNS 患儿 PBMC 及肾组织中 P-gp170 的表达量与肾脏病理积分有正相关关系(r 分别为 0.449、0.499, P<0.05)。

结论 （1）P-gp170 在 SRNS 患儿 PBMC 及肾组织中的表达明显高于正常组，推测肾组织及 PBMC 中 P-gp170 表达增高可能与 PNS 患儿 GC 耐药有关，PNS 患儿肾组织及 PBMC 中 P-gp170 表达增高可作为 GC 耐药的标志之一。（2）肾脏本身可以合成、分泌 P-gp170， P-gp170 在正常肾小管的表达可能与某些代谢物质的转运及排泄有关，PNS 患儿肾小管 P-gp170 表达增高可能与肾病综合征本身的状态有关。(3)SRNS 患儿 PBMC 及肾组织中 P-gp170 的表达增高与肾脏病理有关，可作为临床预测预后的指标。

PU-868

瑞香素对重症急性胰腺炎大鼠 MDA 和 MPO 活性的影响

刘志勇[1] 刘娇[2] 费浩[3] 赵凯亮[4] 赵凯亮[4] 左腾[4] 楮爱春[1]
1.武汉大学人民医院风湿免疫科 2.武汉大学人民医院重症医学科
3.湖北省赤壁市人民医院消化内科 4.武汉大学人民医院普通外科

目的 研究瑞香素对重症急性胰腺炎（SAP）大鼠胰腺组织中丙二醛（MDA）和髓过氧化物酶（MPO）活性影响，探讨瑞香素在 SAP 中是否具有抗氧化保护作用。
方法 实验分为 4 组：假手术组（SO 组）、药物对照组（D-SO 组）、模型组（SAP 组）、治疗组（D-SAP 组）；采用胆胰管逆行注射 5 %牛磺胆酸钠（1 ml/kg）造模，分别在术后 3 、6 、12 h 处死，检测血清淀粉酶、脂肪酶水平和胰腺组织 MDA、MPO 活性，HE 染色观察胰腺病理损伤。
结果 D-SAP 组大鼠血清淀粉酶、脂肪酶水平，胰腺组织 MDA、MPO 活性和病理学评分较 SAP 明显降低（P＜0.05），而 SO 组和 D-SO 组间无统计学差异（P＞0.05）。
结论 瑞香素对 SAP 大鼠胰腺损伤具有明显的抗氧化保护作用。

PU-869

Fanconi 综合征一例

刘蕊[1] 兰蕾蕾[1,2] 姚中强[1] 刘湘源[1]
1.北京大学第三医院风湿科 2.即墨市人民医院

患者，女，54 岁，因胸痛 4 年，行动不便伴关节肌肉痛 3 年，加重 8 月于 2015 年 12 月收入我院。患者 4 年前出现胸痛，为吸气相胸廓两侧下缘疼痛，呼气相疼痛减轻，大动作时牵拉性疼痛，触碰致痉挛样疼痛，3 年前突然出现双髋关节疼痛，伴双下肢肌肉酸痛，行走时加重，活动受限，多处就诊均未明确诊断，曾封闭注射治疗，口服营养神经及中药（具体不详）疗效欠佳，针灸治疗均无效，上述症状逐渐加重。8 个月前突然出现膝关节、左踝关节疼痛。患者发病以来小便浑浊、泡沫多约 2 年。既往腰椎间盘突出症 10 年，肾炎 5 年（未诊治。查体：轻度贫血貌，轮椅入科，胸骨叩痛，双侧胸廓下缘触痛明显。四肢活动轻度受限，双下肢近端肌力 2 级，远端肌力肌力 3 级，4 字试验阳性，双侧肱二头肌反射亢进，双侧膝、跟腱反射未引出。余查体无阳性发现。辅助检查：CT：陈旧性肺结核；纵膈多发淋巴结，部分钙化；入院前尿常规：潜血 1+↑,蛋白 3+↑,糖 3+↑,酮体 1+↑；血 BUN 9.1mmol/L，P0.62mmol/L↓↓，Ca 2.18mmol/L，UA106umol/L; ESR 33mm/h，ANA 胞浆颗粒性 1:160;CCP,ANCA（-）抗 ENA 酶谱（-）,风湿三项(-)。膝关节正侧位片：双膝关节轻度退行性改变；双侧胫腓骨骨质密度不均匀。骨密度：严重骨质疏松。胸椎 MR：胸椎多发椎体形态改变，骨结构改变。入院后补充检查 Hb：93g/L↓，K3.06mmol/L↓，CL 119mmol/L↑Urea9mmol/L↑，P 0.66mmol/L↓，Ca1.95mmol/L↓，UA 81umol/L↓，Cr123umol/L↑，血氨基酸轻度减低，尿氨基酸定量升高，尿钾增多。血糖、血脂、ESR、SCC、CEA、AFP、CA125、CA199、甲功正常。骨扫描提示：双

侧多发肋骨连接处串珠状放射性浓聚灶，假性骨折可能，双肩关节、脊柱、双骶髂及髋关节、双膝关节、及双踝关节放射性浓聚灶，符合骨软化表现。

诊断范科尼综合征，低钾血症，贫血（轻度），慢性肾功能不全，给予口服磷酸盐合剂补磷，20%枸橼酸钾溶液补钾治疗，并补充铁剂、改善肾功能等对症支持治疗，治疗一周后，患者上述胸痛、关节肌肉痛较前有所减轻， 血Ｐ 0.69mmol/L 较前改善，血Ca、Na、铁蛋白、叶酸、VB12 均正常；门诊随访半年，上述症状基本缓解，活动障碍较前明显改善，未见不良反应。

PU-870

嗜血细胞综合征患者护理体会

王新 曲郁祓
哈医大二院 150086

目的 探讨嗜血细胞综合征（hemophagocytic syndrome，HPS）患者的护理方法。
方法 针对 11 例 HPS 患者的临床表现：发热,、肝脾肿大、 全血细胞减少、凝血功能障碍、组织细胞吞噬形态完整的红细胞、白细胞和血小板等，采取了基础护理、心理护理、发热护理、出血护理、用药护理、预防出血及感染护理、饮食护理、多脏器功能障碍护理等方法。
结果 １１例ＨＰＳ患者中，8 例患者病情好转出院，2 例死亡，1 例放弃治疗。
结论 对ＨＰＳ患者采取合理有效的护理措施，密切观察病情变化，有预见性对可能出现的情况做到心中有数，对疾病的康复更有着承上启下的积极作用，良好的优质护理有利于疾病的恢复。

PU-871

1 例 ANCN 相关性小血管炎并双足破溃患者的护理体会

王新 李丽 曲郁祓
哈医大二院 150086

目的 探讨 ANCN 相关性小血管炎并双足破溃患者的护理措施。
方法 对我科住院的 1 例 ANCN 相关性小血管炎并双足破溃的患者，对其采用了心理护理、基础护理、发热护理、皮肤护理、体位舒适度护理、预防感染护理等方法。
结果 此病例 ANCN 相关性小血管炎并双足破溃的患者破溃处愈合结痂，好转出院。
结论 通过对 ANCN 相关性小血管炎并双足破溃积极的、优质护理，最大限度的提高疾病的治愈率，减少护理并发症的发生，有利于对患者疾病康复、提高生活质量、回归正常的工作岗位有着很大的帮助。

PU-872

依托泊苷治疗结缔组织病相关巨噬细胞活化综合征病例系列分享

陈志威 叶霜
上海交通大学医学院附属仁济医院南院风湿科 201114

目的 巨噬细胞活化综合征（macrophage activation syndrome，MAS）是一种复杂且可能危及生命的临床病症，可继发于多种结缔组织病（connective tissue disease，CTD），如幼年特发性关节

炎、成人斯蒂尔病、系统性红斑狼疮等。本研究报道 8 例依托泊苷（VP16）对常规激素、丙球治疗效果欠佳的 CTD 继发 MAS 的应答情况及安全性。
方法　2014-2016 年期间，共有 8 例对激素、丙球治疗应答欠佳的 CTD 继发 MAS 患者（6 例 AOSD、2 例 SLE），均进行依托泊苷 100mg/次治疗 8 次以上（在 d0、d3、d7、d10、d14、d21、d35、d49…）。
结果　8 例患者在加用 VP16 治疗后均取得满意的临床应答，其中 6 例患者在 24h 内体温恢复正常，剩余 1 例 d7 体温恢复、1 例在治疗过程中出现剥脱性皮炎（考虑与 NSAIDs 有关）体温在近 1 月后才恢复。治疗随访过程中，8 例患者血三系、炎症指标均逐渐恢复正常，激素顺利减量维持治疗。血三系在 1 周内均出现明显恢复，2 周内基本上恢复至正常范围，铁蛋白明显恢复的时间超过 1 月，2-3 月左右才恢复正常。8 例患者在依托泊苷使用过程中均无明显骨髓抑制、肝肾功能损害、严重感染等副作用出现。
结论　适当调整剂量的依托泊苷对结缔组织病继发的 MAS 可获得不错的临床应答，同时也能减轻副作用，而这或许归结于 MAS 作为继发性的噬血细胞综合征，临床表现本身就比原发病噬血细胞综合征相对轻。

PU-873

成人 Still 病 1 例

陈运转
郑州市第一人民医院 450004

目的　探讨成人 Still 病的诊断及治疗进展。
方法　采用 1992 年日本成人 Still 病研究委员会提出的诊断标准，分析临床资料和药物治疗进展情况。
结果　药物治疗主要选择糖皮质激素及甲氨蝶呤，该患者经治疗后病情明显缓解。
结论　成人 Still 病以长期间歇性发热、一过性多形性皮疹、关节炎或关节痛及咽痛为主要表现，伴外周血白细胞计数及中性粒细胞增高和肝功能受损的临床综合征，药物治疗选择包括糖皮质激素、改变病情抗风湿药以及生物制剂。

PU-874

声音嘶哑、呼吸困难、胸骨旁及季肋区疼痛——复发性多软骨炎 1 例

杨艳丽
山西大医院 030001

患者王某，女，66 岁，主因“咳嗽、声音嘶哑、胸骨旁疼痛 1 年余，加重伴活动后气短 1 月”于 2015 年 10 月 20 日入院。患者于 2014 年 10 月无诱因出现咽部不适、偶有咳嗽，咳白粘痰，逐渐出现声音嘶哑，伴胸骨旁、季肋区疼痛，持续性疼痛，局部无红肿，可忍受，未诊治，2015 年 8 月无诱因出现左眼发红，无视物模糊、畏光、疼痛等症状，就诊于省眼科医院，相关检查后诊断“左眼葡萄膜炎”，局部外用药后左眼发红消失，近 1 月患者声音嘶哑、胸骨旁、季肋区疼痛加重，且出现说话时呼吸困难，为进一步诊治入住我科。既往史：患者曾于 2013 年 8 月出现双手远端指间、双膝关节肿痛，外院化验血沉高于正常，考虑“uSpA″，给予“洛索洛芬钠胶囊、来氟米特片、柳氮磺胺吡啶肠溶片”治疗 2 月上述症状消失。查体：耳、鼻无红肿热痛，左耳听力下降，可闻及喉鸣音，心肺腹无异常体征，双侧肋软骨处压痛（+），脊柱生理弯曲存在，外周关节无肿痛，双手远端指间关节骨性膨大，左膝关节可触及骨擦感，双下肢无水肿。

辅助检查：ESR 70mm/h，CRP 40.28mg/L，免疫球蛋白 G 18.0g/L；肝功：白蛋白 37.8g/L，类风湿组合：抗核抗体 弱阳性(±)1:100 着丝点型，抗 ENAs：抗 CENP-B (+),抗 α 胞衬蛋白抗体、ANCA1、ANCA2 均（-）；胸部 CT：①、双肺细支气管炎，右肺中叶慢性炎症伴局限性肺不张。②、双侧多根肋骨与肋软骨结合部软组织较肿胀，肋骨头膨大、硬化，请结合临床既往病史，必要时进一步检查；颈部 CT：①、口咽、喉咽壁弥漫性明显增厚，咽腔及声门狭窄，考虑炎性水肿可能，建议临床内镜检查。②、甲状软骨及环状软骨骨质破坏；建议临床需注意全身代谢性疾病（如软骨源性病变等）。③、双侧甲状腺内低密度灶，请结合超声检查。全身骨扫描：双侧肋软骨及肋骨头弥漫性骨质代谢增高伴周围软组织肿胀及内乳淋巴结多发肿大；甲状软骨、环状软骨骨质代谢增高伴周围软组织肿胀致相应水平气道变窄；双侧骶髂关节可见虫蚀状破坏；多发胸椎椎板炎，骨质疏松，右侧踝关节骨质代谢增高，考虑关节炎性病变可能。

治疗经过：给予泼尼松（50mg 1 次/日）、来氟米特（20mg 1 次/日）、环磷酰胺 0.2×1 次，0.4×2 次、钙剂、骨化三醇、抑酸等治疗。2 周后复查 ESR 降至正常，患者声音嘶哑、呼吸困难好转，胸骨旁及季肋区疼痛明显减轻。

PU-875

节细胞神经瘤误诊为腹膜后纤维化 1 例

王丹彤 王瑞珍
内蒙古医科大学第三附属医院内蒙古包钢医院 014010

目的 通过对 1 例患者的临床诊治经过的回顾分析，加强对节细胞神经瘤及腹膜后纤维化的认识。

方法 患者，女性， 55 岁，主因“发热伴乏力、头晕 4 天”于 2014-02-15 入院。4 天前无诱因出现发热，自测体温最高 38.8℃，无规律性，伴全身乏力、头晕，无四肢肌肉及关节痛、酸胀感。自服退热药效果不佳，以“发热待查”入院。查体：神清语利，全身浅表淋巴结未触及肿大。咽部充血，双肺呼吸音稍粗，未闻及干湿性啰音。心率 88 次/分，律齐，腹软，无压痛、反跳痛及肌紧张，四肢关节无畸形及触痛，各关节活动无异常。B 超：肝内脂肪沉积。胆囊壁粗糙，双侧腹股沟区、颈部及右侧颌下及左侧腋下及多发肿大淋巴结，腹主动脉前方可疑低回声包块—后腹膜炎性包块？腹部增强 CT：双侧肾门水平至双侧髂内动外动脉分叉处腹膜后主动旁见团状异常软组织密度影，局部边界欠清，增强后可见病变轻度强化，包绕腹主动脉、局部下腔静脉及部分肠系膜血管，左侧输尿管，局部推压改变，考虑腹膜后所见考虑纤维化可能性大，诊断：上呼吸道感染，腹膜后纤维化，予抗炎抗病毒治疗 5 天后体温降至正常出院。院外随诊，患者劳累后感腰部酸胀感，遂就诊北京大学第一人民医院，4 月 17 日在全麻下行腹膜后肿物切除术+腹主动脉、双髂动脉松解术，

结果 术后病理回报:(后腹膜、腹主动脉前方）节细胞神经瘤，成熟型。未见神经母细胞成分。有薄层纤维包膜，于电热变性缘有肿瘤存在。IHC：VIM+++，节细胞，syn 节细胞+，CgA 节细胞，Nestin 节细胞+，NeuN 节细胞+，CD57 节细胞+，CD99 节细胞：NF++，NSE+++，S-100+++，CD56+，Ki67-，CD117-，LCA 淋巴细胞+；诊断：节细胞神经瘤，

结论 节细胞神经瘤为临床罕见的良性肿瘤，又称神经节细胞瘤或神经节细胞纤维瘤，起源于成熟的外周交感神经细胞，其肿瘤主要发生于植物神经系统，任何部位均可发生。但多见于腹膜后、后纵膈， 多无明显临床症状， 部分患者可因肿瘤过大产生压迫症状而就诊，常由体检或 B 超或 CT 检查时偶然发现。本例患者临床症状不明显，在检查中发现腹膜后纤维化，若患者未行手术病理检查，其诊断就会止步于腹膜后纤维化，从而忽略了节细胞神经瘤的诊断。

PU-876

颜面播散性粟粒性狼疮 2 例并文献复习

乔鹏燕 张莉芸 张改连 许珂 郭乾育
山西医学科学院 山西大医院 030032

目的 探讨颜面播散性粟粒性狼疮的临床特点，提高对本病的认识，更好的与亚急性红斑狼疮、盘状红斑狼疮等进行鉴别。
方法 报道 2 例颜面播散性粟粒性狼疮病例，并结合国内外文献进行复习。
结果 2 例患者（1 例为 35 岁女性，1 例为 23 岁男性），2 例患者均表现为面颊部、眼睑红色皮疹，部分突出皮面及融合成片。查血沉快，尿常规、C3、C4、免疫球蛋白均正常，ANA、抗 ENA 多肽谱、抗 ds-DNA 抗体、抗心磷脂抗体、抗 β2 糖蛋白抗体均阴性，结核抗体、T-spot 均阴性。2 例皮肤病理示真皮内上皮样细胞呈结节状浸润，并可见多核巨细胞，符合颜面播散性粟粒性狼疮。2 例均予院外抗结核治疗后皮疹无改善，入院后予小剂量激素、免疫抑制剂（甲氨蝶呤、羟氯喹片）治疗后，皮疹减轻。
结论 颜面播散性粟粒性狼疮常表现面颊部、鼻附近及眼睑淡红色、紫红色或淡褐色皮疹，皮疹呈孤立或相互融合的结节，其皮疹特点需与亚急性红斑狼疮、盘状红斑狼疮等行皮肤病理进行鉴别诊断。该病皮肤病理主要表现为真皮内上皮样细胞呈结节状浸润，可见多核巨细胞。该病一般认为结核杆菌侵入皮肤发病，但抗结核治疗常无效，需予激素、免疫抑制剂治疗。因此风湿科医师在临床工作中要注意鉴别及治疗。

PU-877

Therasorb Ig flex Adsorber 吸附柱治疗 SRP 肌病的临床体会

朱利君
华西医院 610041

目的 探讨 Therasorb Ig flex Adsorber 吸附柱对抗 SRP 肌病的临床疗效。
方法 使用德国 Miltenyi Biotec 公司的 Lfle18 免疫吸附仪配合 TheraSorb Ig flex Adsorber 吸附柱进行治疗，TheraSorb Ig flex Adsorber 吸附柱选择性去除患者特异性抗体和免疫复合物，治疗时选用外周静脉血管，对 1 例抗 SRP 肌病患者在两个月内进行了 7 次免疫吸附治疗,每次治疗根据患者的实验变化结果进行调整，并根据临床症状及体征的变化，给予对应的护理及功能锻炼。
结果 这例抗 SRP 肌病患者进行 7 次免疫吸附治疗后，患者的 IGA、IGM、IGG、肌钙蛋白-T、肌酸激酶均明显下降，颈肌肌力 3-级恢复为 4 级，双上肢近端肌力 4-级恢复为 5 级，远端肌力 5-级恢复为 5 级；双下肢肌力 3-级恢复为 4 级。吞咽有梗阻，饮水有呛咳明显改善。治疗中及治疗后未发生不良反应。
结论 TheraSorb-Ig 吸附柱对抗 SRP 肌病治疗效果明显，对血液流量要求低，基本上不丢失血细胞，血浆丢失少，不良反应发生率低，因患者每次吸附治疗时需要一对吸附柱，治疗中 1 第一个柱子吸附满后，可以直接通过第二个吸附柱进行吸附，同时可以对第一个柱进行再生和激活，吸附、再生和激活不断在两个柱子间更替循环，在治疗过程中我们可以根据患者情况进行调整，行治疗更灵活。吸附柱使用后经过洗脱保存可用于同一患者进行多次吸附治疗而疗效不降低，经济性更佳。

PU-878

彩色多普勒超声对大动脉炎患者动脉血管损伤的评估价值

张锌 毕黎琦
吉林大学中日联谊医院 130033

目的 探讨彩色多普勒超声对大动脉炎(Takayasu arteritis TA)患者动脉血管损伤的评估价值
方法 应用彩色多普勒超声测定 TA 患者（n=36）全身大动脉（主动脉弓、升主动脉、降主动脉、腹主动脉、肺动脉、颈总动脉、颈内动脉、颈外动脉、椎动脉、无名动脉、锁骨下动脉、腋动脉、肱动脉、尺动脉、髂动脉、肾动脉、双下肢动脉、胫后动脉、足背动脉）受累情况，评估受累动脉的血管管腔变化、管壁是否光滑、影响血管的范围，测定管径的大小、血管内膜中层厚度、狭窄率、受累血管的长度、血流的流速、阻力指数、波动指数及频谱改变，同时收集 TA 患者基本临床资料。
结果 彩色多普勒超声发现大动脉炎患者多累及左锁骨下动脉、颈总动脉、肾动脉、腹主动脉。彩色多普勒超声可测量受累动脉的血管内膜中层厚度、血管狭窄程度、收缩期峰值流速、舒张末期流速、阻力指数等，能帮助更好的反应血管受累情况。
结论 彩色多普勒超声对 TA 患者动脉血管损伤的评估有重要价值。

PU-879

阿莫西林诱导 ANCA 相关性血管炎患者并发中毒性表皮坏死松解症-病例报道

秦沐婷
盛京医院 110022

目的 中毒性表皮坏死松解症（TEN）是一种被认为与 T 淋巴细胞活化相关的药物超敏反应。青霉素类药物是引起成人 TEN 的最常见药物之一。抗中性粒细胞包浆抗体作为 ANCA 相关性血管炎（AASV）患者血清中的特异性抗体，可能增加 ANCA 相关性血管炎患者对青霉素类药物的敏感性从而增加诱发 TEN 的风险。这里我们报道一例由阿莫西林诱导的 AASV 患者并发 TEN 的病例。
病例 女性患者，58 岁，1 年前因出现双耳听力下降,耳痛,肿胀,眼红,伴气短,间断咳褐色痰,化验 CANCA 阳性，诊断 AASV，持续口服强的松 40mg/d、沙利度胺 25mg/d、环磷酰胺(累计 0.6g）治疗，无青霉素药物过敏史。此次入院前 5 天因咳嗽咳痰，自服“阿莫西林胶囊”，服药第 3 天觉周身瘙痒，前胸及后背多发红色皮疹，进行增多，服药第 4 天面部及前胸多发水泡，伴发热，遂停药来诊。入院查体：T 38.9℃，皮肤潮红，周身布满密集丘疹，斑丘疹，掌跖红斑，颜面水肿，颜面部及前胸多发水泡，部分破溃，睑结膜充血，眼角黄色分泌物，口腔黏膜破溃，双肺听诊满布哮鸣音；化验：血常规:WBC 5.2×10^9/L;N 74.0%;E 10%;CRP67.6mg/L;IgE19IU/mL;cANCA 弱阳性， 血/皮肤分泌物细菌培养（-）诊断 TEN。予甲强龙 160mg/d，安塞玛、复方甘草酸苷静点、开瑞坦口服，每日疱液抽取术，康复新及百多邦外敷，及保护消化道黏膜.肠外营养支持等辅助治疗，充分口腔及眼部护理。入院第 15 日，体温降至正常，皮肤及黏膜损伤趋于稳定，甲强龙逐渐减量，入院第 20 日，水肿减轻，表皮再生，结痂愈合，甲强龙继续减量至改为强的松口服（50mg/d）。入院第 40 日，患者痊愈出院。
讨论 AASV 是以大量中性粒细胞、淋巴细胞激活、补体系统于三级淋巴组织共同作用下以血管壁坏死性炎症为特征的自身免疫疾病。ANCA 通过促进补体活化、中性粒细胞大量粘附及迁移等机制发挥核心致病作用，滴度高低可反映病情活动度.TEN 曾被报道与相关自身免疫性疾病，如 SLE 相关，但尚无病例报道 AASV 合并 TEN，AASV 患者可能对有可能引起 TEN 的异常炎症信号敏感度增加，即使是对于 ANCA 低滴度的患者。

PU-880

IL-6 受体单克隆抗体治疗难治性成人 Still 病疗效观察

顾立扬 陈盛 叶霜
上海市交通大学医学院附属仁济医院南院风湿科 201211

目的 生物制剂的应用正扩展到治疗更多的风湿疾病中，成人 still 病（AOSD）是一种少见的风湿疾病，发病过程包括 IL-6 在内的多种炎性因子参与，托珠单抗是一种 IL-6 受体拮抗剂，可用于 AOSD 患者治疗。
方法 纳入 8 例符合 AOSD 诊断的患者，既往使用免疫抑制剂（包括甲氨蝶呤/环孢素/吗替麦考酚酯/环磷酰胺/来氟米特）无效或应答不良，对激素依赖性大，予每月注射托珠单抗 4-8mg/kg。
结果 8 例患者均为女性，平均年龄 41.1 岁，随访 3-12 个月。1/8 例患者发生过敏反应不能耐受，1/8 例患者应答不良，6/8 例患者使用 6 次以上托珠单抗，6/8 例患者发热缓解并激素减量，其中 3 例患者停用激素，所有患者炎性指标下降。1 例患者使用 Il-6 后发生嗜血细胞综合征，予丙球对症处理后指标好转，后续使用 IL-6 无不适。
结论 托珠单抗联合 DMARDs 或激素治疗难治性 AOSD 利于疾病控制，有助于激素减量。

PU-881

正确认识纤维肌痛综合征和慢性疲劳综合征

樊勇[1] 张卓莉[1] 唐福林[2]
1.北京大学第一医院 风湿免疫科 2.北京协和医院 风湿免疫科

纤维肌痛综合征（fibromyalgia syndrome，FMS）和慢性疲劳综合征（chronic fatigue syndrome，CFS）是病因极为不明但却拥有相似的医学难以解释的躯体症状（medically unexplained symptoms，MUS）的两种症候群。二者临床表现十分相似，好发于女性，并且可同时发生，因此有学者甚至认为 FMS 和 CFS 是同一疾病的不同表现。然而随着研究的深入，二者在其流行病学、病理生理学以及治疗方面均表现出不同。随着我国经济水平的提高以及生活节奏的不断加快，我国 FMS 和 CFS 的发病率也逐渐上升，对这两种疾病的漏诊以及误诊问题日渐凸显。本文就 FMS 与 CFS 的最新流行病学特征、发病机制、临床表现、诊断标准以及治疗进展等进行综述，希望可以让更多临床大夫加深对二者的认识与区别。

PU-882

近指关节周围胶原沉积症随诊观察

何金昌
攀枝花市中心医院 617067

目的 探讨近端指间关节周围胶原沉积症临床表现的病情变化情况。
方法 总结 11 例患者的随诊 1~5 年的病情变化。
结果 11 例，男性 7 例，女性 4 例，临床表现为慢性无症状性近端指间关节周围软组织肿胀，在 1~5 年的随诊过程中，1 例患者关节局部软组织肿胀情况基本恢复正常，另一患者有季节性，以冬季发作，夏季好转；其他患者病情无明显变化。
结论 本病是一种少见的良性疾病，多发生于青少年男性，多数患者无明显变化，少数可出现改变，需进一步临床观察。

PU-883

结缔组织病相关肺动脉高压合并心包积液临床特点分析

王慧 魏蔚
天津医科大学总医院 300052

目的 分析结缔组织病相关肺动脉高压（CTD-PAH）合并心包积液患者的临床特征、治疗及随访结果。
方法 回顾性分析 2008 年 6 月-2016 年 3 月于天津医科大学总医院风湿科及心脏科住院由右心导管检查诊断为 CTD-PAH 的 58 例患者，根据有无心包积液分为两组，比较两组的临床表现、辅助检查、诊疗及随访结果。
结果 33 例 CTD-PAH 合并心包积液（占 59.6%），女性 32 例，男性 1 例。CTD-PAH 合并心包积液组较 CTD-PAH 无心包积液组 NT-proBNP 及 sPAP 升高，RV 扩大、EF 下降（P<0.05）。CTD-PAH 合并心包积液组中，少量心包积液 24 例（72.7%），中量心包积液 7 例（21.2%）,大量心包积液 2 例（6.1%），心包积液量与 RA、RV 及 NT-proBNP 值呈正相关，与 EF 呈负相关（OR 值分别为 0.40、0.28、0.48、-0.39，P<0.05）。CTD-PAH 的常用治疗药物为糖皮质激素（占 72%）、免疫抑制剂（占 55%）、地高辛、利尿剂、抗凝、PAH 靶向药物等，经药物治疗后，无心包积液组 sPAP、RA 较前下降，有心包积液组 RA、RV 较前下降，差异有统计学意义（P<0.05），多数患者心包积液消失或减少，部分患者新发、反复或持续出现心包积液。CTD-PAH 无心包积液组平均生存时间为 80.2±9.1 个月，有心包积液组平均生存时间为 79.0±5.4 个月,两组间差异无统计学意义（P>0.05）。
结论 心包积液是 CTD-PAH 的常见临床表现，常伴有右心腔扩大及射血分数下降，对于右心功能的下降具有提示意义，但很少引起血流动力学指标的变化。CTD-PAH 合并心包积液组较无心包积液组治疗难度更大，需同时加强原发病及 PAH 治疗才会更好的改善患者的心功能。

PU-884

雅美罗治疗肉芽肿性多血管炎并文献复习

刘讷敏 黄成辉
广州医科大学附属第二医院 510260

目的 探讨使用雅美罗（托珠单抗）治疗环磷酰胺及激素冲击治疗效果欠佳的肉芽肿性多血管炎疗效，提高临床医生对肉芽肿性多血管炎诊治的进一步认识。
方法 报道广州医科大学附属第二医院风湿免疫科收治的 1 例于外院反复使用环磷酰胺及大剂量激素冲击治疗后肺部影像学未见明显改善的肉芽肿性多血管炎（GPA）年轻女性患者。患者因鼻塞、咳嗽 5 月于外院就诊，诊断为“鼻炎”，随后出现鼻背部肿胀、压痛，嗅觉减退，头痛，伴有咳嗽，咳黄白色粘痰，改至上级医院耳鼻喉科住院治疗，住院期间，患者出现鼻、右耳流脓，发热、咯血，双耳听力下降。行胸部+鼻窦部 CT 提示：两肺多发结节，两肺上下叶多发支气管腔均匀性狭窄，考虑 ANCA 相关性小血管炎改变、韦格纳肉芽肿。予大剂量激素冲击（1000mg 2 次，500mg 2 次），环磷酰胺（9/30 200mg，2/10 200mg，3/10 800mg，17/10 800mg，28/10 800mg，总量 2800mg）后，患者症状好转，予带药“泼尼松片 55mg qd。环磷酰胺 100mg（15 天，共 1500mg）”后出院。出院后症状反复，共返院治疗 2 次，每次均予环磷酰胺 800mg 及激素治疗。期间出现左后背局限性疼痛。患者因症状控制欠佳，至我院就诊。入院后行肺穿刺活检：镜下肺组织内见大量中性粒细胞及数量不等的淋巴细胞、浆细胞、组织细胞浸润，可见微脓肿形成，局部伴片状坏死，可见嗜伊红染得玻璃样变的坏死胶原，坏死周围见类上皮细胞及个别多核巨细胞，灶性区域肺间质纤维组织增生，血管壁见急慢性炎症细胞浸润及纤维素样坏死，病变符合 Wegener 肉芽肿。行胸部 CT 与外院结果对比，可见病灶无明显缩小。征得患者同意后使用雅美罗（托珠单抗）（13/1 400mg，24/2、25/3、2/5、31/5、30/6、26/7

320mg，共 2320mg ），并同时使用 MMF 0.5g bid、羟氯喹 0.2g bid、泼尼松 40mg qd。随后随访半年，每次复查胸片观察病情发展。
结果 患者鼻塞、咳嗽、咳痰等症状明显缓解，胸片等影像学表现则提示患者病情无明显进展。
结论 雅美罗（托珠单抗）可缓解环磷酰胺及激素冲击治疗效果欠佳的肉芽肿性多血管炎病情进展。

PU-885

晚发性脊柱骨骺发育不良并进行性关节病 1 例

王婧 赵清
河南大学淮河医院 475000

目的 观察分析晚发性脊柱骨骺发育不良并进行性关节病案例；总结其临床诊治体会，提供参考。
方法 选取本院收治的 1 例晚发性脊柱骨骺发育不良并进行性关节病病例，对其临床诊治资料进行回顾性分析。
结果 检查发现血 ASO<200U/ml,血沉 10mm/lh, HLA-B27 阴性,类风湿因子阴性，C 反应蛋白 0.8mg/dl，腰椎正侧位片示椎体前端变尖,椎体普遍变扁。骨盆平片示双侧髋关节间隙变窄,关节面毛糙,关节边缘可见明显骨质增生。双手 X 线片示双手第 2-5 近端指间关节及远端指间关节远端粗大。
结论 脊柱骨骺发育不良的影像学表现有特征性，结合其临床表现做出诊断，减少误诊发生。

PU-886

近端指间关节周围胶原沉积症 1 例并文献复习

徐立勤
浙江大学医学院附属第一医院 310003

目的 探讨近端指间关节周围胶原沉积症(pachydermodactyly，PDD) 的临床表现、诊断和鉴别诊断。
方法 对 1 例 PPD 患者的临床资料、关节受累情况、实验室检查、影像学表现进行总结分析，并对 2005 ～ 2015 年国内相关内容文献进行复习。
结果 患者为 15 岁男性儿童，近 5 年出现双手近端指间关节肿胀，无关节疼痛。 查体可见双手第 2、3、4 近端指间关节侧面呈对称性梭形膨大，关节无压痛，活动无异常。实验室及免疫学检查均为阴性。X 线片示软组织肿胀，无骨质和关节异常改变。追问病史该患者长期接受跆拳道训练。诊断为近端指间关节周围胶原沉积症 。
结论 PDD 虽是一种少见的良性疾病，但容易与常见的类风湿关节炎混淆。临床上应引起重视，根据其临床表现、放射学、血清学检查、组织病理学检查即可作出诊断，从而避免误诊、误治

PU-887

IgE 在自身免疫性疾病中的研究进展

卫春
山西大医院风湿免疫科 030000

越来越多的证据表明，自身反应性 IgE 在自身免疫性疾病的发病、诊断及治疗中发挥着重要的作用。IgE 介导肥大细胞(MC)和嗜碱性粒细胞脱颗粒促进 Th2 免疫，此为寄生虫、有害物质、毒素和环境

刺激的防御机制，但同时也会引发过敏反应。增加 IgE 浓度与自身免疫性疾病患者过敏的发病率较高有关，如系统性红斑狼疮（SLE）。IgE 相关抗体已被确认参与自身免疫反应的免疫损害，包括组织抗原的直接伤害，嗜碱性粒细胞活化、迁移到淋巴结，还可以诱导浆细胞样树突状细胞的 I 型干扰素反应。IgE 参与自身免疫性疾病早期过程为治疗提供了新的思路，奥马珠单抗（Omalizumab）是人源化单克隆抗体，为自身免疫性荨麻疹、自身免疫性大疱病患者的临床获益。本文总结了最近关于自身反应性 IgE 的患病情况并探讨 IgE 在炎症性自身免疫性疾病发病机制中的作用，为自身免疫性疾病的诊断和治疗提供了新的思路。

PU-888

新疆维吾尔族结节性红斑与结核分枝杆菌感染相关

石亚妹 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830001

目的 探讨结核分枝杆菌感染在新疆维吾尔族结节性红斑中的意义，进一步明确新疆维吾尔族结节性红斑与结核分枝杆菌的关系。
方法 系统性回顾分析自 2010 年 1 月 1 日-2015 年 12 月 31 日在新疆自治区人民医院风湿免疫科确诊的 62 例结节性红斑患者，其中 29 例为维吾尔族，33 例为汉族，系统性回顾收集其发病年龄、有无诱因、有无发热、感染因素、结核菌素试验（PPD 试验）和 γ-干扰素释放试验（T-spot 试验）结果，同时收集血常规、血沉（ESR)、C 反应蛋白(CRP）、抗链球菌溶血素“O”试验等实验室结果，对维吾尔族结节红斑患者与汉族结节性红斑之间进行比较。
结果 （1） 新疆维吾尔族结节性红斑发病年龄为 41.69±10.22 岁，女男之比：28：1，有诱因的 8 人（27.6%），有发热的 8 人（27.6%），PPD 或 T-spot 阳性为 13 人（44.8%），其他感染 7 人（24.1%），确诊肺结核为 6 人（20.7%）；新疆汉族结节性红斑的发病年龄 40.75±10.64 岁，女男之比：10：1，有诱因的 12 人（36.4%），有发热的 14 人（42.4%），PPD 或 T-spot 阳性为 12 人（36.4%），其他感染 9 人（27.3%），确诊肺结核 3 人，确诊白塞病 3 人；（2）新疆维吾尔族与汉族结节性红斑在抗链球菌溶血素“O”试验之间差异有统计学意义（P<0.05）；（3）新疆汉族结节性红斑与维吾尔族结节性红斑之间在白细胞、红细胞、血小板、ESR、CRP 无统计学意义（P＞0.05）
结论 结节性红斑的病因复杂，其发病与多种因素相关，如：感染：病毒、链球菌、结核感染等有关，还有可能是某些系统性疾病的皮肤表现。而既往大量的研究已证实：结核感染可能是结节性红斑最常见的病因之一。本研究显示新疆维吾尔族中结节红斑的结核分枝杆菌的阳性率高达 44.8%，也进一步提示新疆维吾尔族结节性红斑与结核分枝杆菌感染密切相关。由于本研究其收集的数量有限，有待日后扩大样本量进一步证实。

PU-889

结缔组织病并发肺结核 11 例临床分析

米克拉依 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830000

目的 分析结缔组织病合并肺结核的临床特点。
方法 收集 2012 年 1 月~2016 年 1 月，我院收治的结缔组织病合并肺结核患者 10 例，回顾分析其临床资料。

结果　本组 11 例患者中，6 例为 SLE（其中 5 例为肺结核、1 例为脑结核）3 例 RA，1 例为 TA，1 例为 DM（肺结核在抗涝过程中出现膝关节结核）。上述患者应用激素、免疫抑制剂以及生物制剂治疗过程中出现肺结核 。

讨论　结缔组织病（CTD）是临床常见自身免疫性疾病，累及多脏器系统，主要包括类风湿关节炎（RA）、系统性红斑狼疮（SLE）、干燥综合征（PSS）、大动脉炎（TA）、多发性肌炎或皮肌炎（PM/DM）等。目前，临床治疗 CTD 主要采用激素、免疫抑制剂以及生物制剂等进行治疗。结缔组织病为免疫损害宿主，即特异性免疫应答和非特异性防御机制削弱或破坏，结核杆菌作为细胞内寄生菌，它的杀灭需藉助 T 淋巴细胞介导的细胞免疫，激活肺泡巨噬细胞才能实现。细胞免疫损害无疑是结核病发病的最危险因素。结缔组织病为一组自身免疫性疾病，临床上多采用糖皮质激素(激素具有抗炎、抗病毒、抗过敏、抗休克等作用，同时又有抑制免疫功能的作用)及其他免疫抑制剂治疗。结缔组织病应用的糖皮质激素治疗剂量较大，疗程较长，常导致机体免疫功能不同程度的低下，包括淋巴细胞(T、B 淋巴细胞)、单核一巨噬细胞、中性粒细胞及噬酸细胞等功能的抑制，从而增加各种感染的机会，结核病就是其中一个重要的病种。自身免疫疾病与结核菌感染的关系在于结核分枝杆菌能启动或活化自身反应性细胞而产生大量自身抗体，引起自身免疫疾病。结核是新疆地区发病率高，结缔组织病患者常合并肺结核，主要为继发型肺结核，少见血行播散型肺结核以及结核性脑膜炎。特别是肺外结核病，误诊率可达到 60%，严重影响临床治疗决策。本研究回顾分析了 11 例结缔组织病并发肺结核患者的临床资料，旨在提高临床对本病的认识以及诊疗水平。

PU-890

儿童双膝 Charcot 关节病误诊一例并文献复习

党鹏宇[1] 李娟[2] 马丹[2] 张改连[2] 张莉芸[2]
1.山西医科大学
2.山西医科大学附属山西大医院

目的　Charcot 关节病是一种罕见的神经感觉和神经营养障碍的破坏性关节病，目前糖尿病为其主要病因之一，且膝关节受累者逐渐增多，本病临床症状不典型，极易被误诊和漏诊。本文通过 1 例儿童双膝 Charcot 关节病患者的诊断和文献复习，探讨其病因和治疗方法，以及在临床中如何规避误诊。

方法　通过报道 1 例儿童 1 型糖尿病合并双膝 Charcot 关节病患者的临床诊治经过，对其发病机制、临床特点、诊断及治疗进行分析，并结合既往文献进行复习。

结果　糖尿病患者进展为 Charcot 关节病时均伴有周围神经病变，而创伤是诱发神经性关节病的重要因素。X 线片是诊断 Charcot 关节病最常用的方法。保守治疗以制动、减压为主，但早期、规范的糖尿病治疗有助于防止其发生和进展。

结论　Charcot 关节病为临床少见病，当见到无痛性关节肿胀伴骨质破坏时，应注意将神经症状和关节症状相结合分析病情，同时应与退行性骨关节病、类风湿关节炎等疾病严格进行鉴别，以减少误诊和漏诊率。

PU-891

Caplan 综合征四例

刘媛媛
兰州大学第二医院 730030

目的　类风湿关节炎（rheumatoid arthritis，RA）是一种以对称性、多关节炎为主要表现的慢性全身性自身免疫性疾病。RA 最多见的关节外表现为肺间质病变，晚期可出现肺间质纤维化。1953 年，

Caplan 首次报道了类风湿尘肺病，后命名为 Caplan 综合征，是指从事矿工业或吸入过多粉尘的 RA 患者影像学表现出 0.5-5cm 肺结节伴或不伴有肺纤维化的表现。现将近年我院收治的 Caplan 综合征四例报道如下：

方法 1、一般资料：4 例均为我科 2014 年至 2016 年住院患者，诊断符合 2009 年 ACR 提出的 RA 分类标准。4 例均为男性，均有矿工职业史，发病年龄分别为 60、46、43、73 岁。2、临床表现：4 例患者均以关节肿痛为首发症状为关节受累主要为，关节受累数分别为 12、6、24、18 个 ，多以小关节受累为主。其中 3 例有 20 年以上的吸烟史。其中 1 例 TB-spot 阳性，均无结核病史。4 例呼吸道症状出现时间分别在关节症状出现后 0.5-8 年 。3、辅助检查：4 例 RF 及抗 CCP 均为阳性，ANA 阳性 1 例。免疫球蛋白增高 3 例，1 例正常。补体均基本正常。ESR、CRP 均增高，DAS28 评分均在中度或高度活动。血气分析 2 例提示呼吸衰竭。4、诊疗经过：2 例给激素治疗，4 例均给 NSAIDS 联合雷公藤多甙和/或羟氯喹、柳氮磺胺吡啶药物治疗。

结果 三例患者治疗 3 月后病情好转，DAS28 降低至中度活动以下。一例患者因肺部感染并发呼吸衰竭死亡。

结论 RA 是以慢性进行性关节滑膜病变为特征的系统性自身免疫性疾病。RA 与遗传、感染、内分泌、环境等多因素相关。矽肺是长期吸入游离二氧化硅及粉尘所致，以肺组织弥漫纤维化为特征的全身性疾病。矽肺合并 RA 患者肺部受累可表现为 Caplan 综合征。有研究表明，矽肺患者经常并发自身免疫性疾病，如类风湿关节炎、系统性硬化症及系统性红斑狼疮，其发病机制为游离的二氧化硅作为触发免疫反应高度活化的佐剂，可导致单核巨噬细胞释放细胞因子，如 IL-1、粒-巨噬细胞刺激因子、TNF-a。此外，可以刺激巨噬细胞产生活性氧，释放溶酶体蛋白酶。通过抑制 Treg 功能，导致体液免疫功能亢进，引起自身免疫性疾病的发生。Caplan 综合征肺部表现较单纯 RA 肺部表现重，对此类患者应尽早诊断及治疗，临床工作中并应密切关注粉尘接触者自身免疫疾病的发生。

PU-892

血液灌流在重型药疹患者中的应用

陈华英 包艳 刘宝玲 胡蕾
昆明医科大学第一附属医院 650032

目的 观察血液灌流（280 型）+血浆分离器治疗成年女性重型药疹的疗效。

方法 顾性分析 1 例 29 岁重型药疹患者接受 3 次以血浆分离器+一次性血液灌流器 280 的方式进行规范血液灌流治疗，每次治疗血浆量为 5000ml 等相关临床资料。

结果 该例患者三次血液灌流治疗全过程顺利，血液灌流治疗后皮疹迅速消退，全身症状明显好转，各项炎性指标快速下降直至正常，皮肤恢复正常，最终治愈出院。

结论 血液灌流可以作为重型药疹积极有效的辅助治疗方法，可以显著缩短病程，减少并发症和其他的不适，有效康复。

PU-893

血栓性血小板减少性紫癜一例病例摘要

刘娜 桂明
中南大学湘雅三医院 410013

患者，女性，20 岁，因“反复发热 1 月，浮肿半月”于 2016 年 6 月 7 日入院。

现病史：患者近 1 月来无诱因出现反复发热，体温最高达 40℃，稍咳嗽，予“消炎”治疗 3 天症状缓解。半月前无诱因渐出现颜面部、双下肢浮肿，无胸闷、气促，多次在外院就诊，查血象轻度升

高，肝功能示白蛋白低，肾功能、尿检无异常，予“消炎”、输注蛋白等治疗，浮肿无减轻，于 2 天前再次出现发热，体温为 38℃，外院查：血常规（白细胞 12.6*10^9/L、血小板 32*10^9/L、血红蛋白 91g/L）；肝功能（白蛋白 28.7g/L、总胆红素 18.5umol/L）；肾功能（尿素 13.69mmol/L、肌酐 196.3umol/L），多项指标短期内恶化，遂至我院就诊，患病以来，一般情况欠佳，近两日出现洗肉水样尿，大便可。

入院查体：神清，颜面部浮肿；轻度贫血貌，皮肤无瘀点、瘀斑；心率 102 次/分，全腹压痛（±），余心肺腹查体无异常；双下肢对称性轻度凹陷性水肿，病理征阴性。

检查资料：血常规：白细胞 11.73*10^9/L，血小板 39*10^9/L，血红蛋白 75g/L，红细胞 2.59*10^12/L；尿沉渣：红细胞总数 20000 个/ml、均一型 RBC70%、变异 RBC30%；乳酸脱氢酶 2566U/L；血清肌酐 296μmol/L；总胆红素 24.5μmol/L；大便常规、出凝血功能、抗核抗体、狼疮检查、血管炎检查均正常。疑诊血栓性血小板减少性紫癜（TTP），完善外周血找破碎红细胞结果为 5%，Coombs 试验阴性，血浆 ADAMTS13 活性为 60.5%。

治疗及转归：积极备血行血浆置换，予甲强龙+丙种球蛋白治疗，患者于 2016 年 6 月 9 日凌晨出现神志障碍，经过 13 次血浆置换、6 次血液滤过、激素、环磷酰胺治疗后，神志恢复，血小板、血清肌酐、乳酸脱氢酶及胆红素趋于正常。

讨论：已知 TTP 发病机制与血管内皮细胞受损、VWF 异常释放、WF 裂解蛋白酶 ADAMTS13 活性缺乏、血小板活化异常相关，临床上少数病人可继发于过敏、药物、感染、妊娠、肿瘤等原因，多数病人无明确病因，谓之特发性。TTP 可累及全身多器官，本例患者表现为贫血、血小板减少性紫癜、发热、神经精神症状、肾损害的典型“五联征”。TTP 病情凶险，一旦疑诊，应立即予以血浆置换为主、联合激素、免疫抑制剂的治疗方案。

PU-894

封闭抗体和抗心磷脂抗体与复发性流产的相关性研究

刘伟
1.三亚市妇幼保健院 2.三亚市人民医院

目的　探讨封闭抗体和抗心磷脂抗体与复发性流产的相关性，寻找复发性流产的病因。
方法　选取 120 例有复发性流产史未孕妇女为研究组，120 例健康未孕经产妇为对照组，采用 ELISA 法检测封闭抗体阴性率和抗心磷脂抗体阳性率，用卡方检验比较研究组与对照组中抗体的阳性率。
结果　复发性流产的研究组封闭抗体呈阴性者明显高于正常对照组，比率为 85.83%，两组对比差异有统计学意义（ｘ2=43.87，P＜0.01）。研究组中抗心磷脂抗体阳性概率为 19.17%，显著高于对照组的 4.17%，两组比较差异有统计学意义（ｘ2=11.06，P＜0.01）。研究组封闭抗体阴性同时抗心磷脂抗体阳性的概率为 12.50%，显著高于对照组的 0，两组对比的差异有统计学意义。研究组封闭抗体阳性同时抗心磷脂抗体阴性的概率为 3.33%，显著低于对照组的 87.5%，两组对比的差异有统计学意义。
结论　复发性流产妇女中的血清中封闭抗体阴性、抗心磷脂抗体阳性率高是导致复发性流产的原因。“双阳”的病人再次妊娠发生流产概率更大。在临床中应重视和加强其检测及治疗，减轻育龄期妇女因反复流产带来的心里、身体伤害及社会医疗负担。
Objective　To investigate the relationship between blocking antibodies and anticardiolipin antibody and recurrent spontaneous abortion, find the cause of recurrent spontaneous abortion.
Merhods　The 120 cases of recurrent spontaneous abortion history of non pregnant women as the study group, 120 healthy nonpregnant parous women as the control group by ELISA method to detect closed antibody negative rate and anticardiolipin antibody positive rate, using the chi square test comparative study group and the control group in the antibody positive rate chosen.

Results Recurrent abortion group blocking antibody negative were significantly higher than those in normal control group, the ratio was 85.83%, the difference between the two groups has statistical significance (x2 2=43.87, P < 0.01). Research group of anticardiolipin antibody positive probability for 19.17%, significantly higher than that of 4.17% in the control group, the difference between the two groups has statistical significance (x2 2=11.06, P < 0.01). Research group of closed negative antibody and anticardiolipin antibody positive rate was 12.5%, which was significantly higher than that in the control group (0), the differences between the two groups has statistical significance. The probability of study group of blocking antibody positive and negative anticardiolipin antibody was 3.33%, which was significantly lower than that of control group of 87.50%, the difference between the two groups has statistical significance.
Conclusion In women with recurrent spontaneous abortions in serum closed high negative antibody, anticardiolipin antibody positive rate is the cause of recurrent abortion. Two positive patients were more likely to have a higher probability of miscarriage. In clinic, we should pay attention to and strengthen the detection and treatment, so as to reduce the heart, physical harm and social medical burden of women of childbearing age due to repeated abortion.
Keywords Blocking antibodies; Anticardiolipin antibody; Recurrent spontaneous abortion; correlation analysis

PU-895

胸腺瘤合并风湿免疫性疾病的回顾分析

常新 武剑
苏州大学第一附属医院 215006

目的 胸腺瘤常合并自身免疫病，回顾性分析胸腺瘤合并风湿免疫性疾病的临床特点。
方法 全部病例来自苏州大学附属第一医院 2011 年 1 月至 2015 年 12 月住院患者，胸腺瘤均经胸部 CT 发现，所有患者均在胸外科行胸腺切除术治疗，并行病理分型。
结果 共入组患者 123 例，其中合并系统性红斑狼疮 1 例、类风湿关节炎 1 例、系统性硬化症 1 例。除此之外，还有合并肾功能损害 2 例、甲状腺腺瘤 4 例、甲状腺功能亢进 1 例。各合并病例之间无重复发生。合并系统性红斑狼疮、系统性硬化症患者病理分型均为 B2 型，类风湿关节炎患者病理为 A 型。甲状腺腺瘤患者中，2 例为 B1 型、1 例为 A 型、1 例为 B1+B2 型，甲亢患者为 B1 型，肾功能损害患者 1 例为 B1 型、1 例为 A 型。系统性硬化症、类风湿关节炎患者发病时间在胸腺瘤发现前，系统性红斑狼疮患者发病在胸腺瘤切除术 2 年后。
结论 胸腺瘤合并风湿免疫性疾病的发病率增高。不同病理分型可能与风湿性疾病的合并发生相关。

PU-896

以反复右下颌骨骨髓炎为唯一表现的可疑 SAPHO 综合征一例

樊勇[1] 郝燕捷[1] 张卓莉[1] 唐福林[2]
1.北京大学第一医院 风湿免疫科 2.北京协和医院 风湿免疫科

SAPHO 综合征是临床上累及皮肤和骨关节的少见慢性无菌性炎症性疾病，1987 年由法国医生 Chamot 首次提出并命名。SAPHO 综合征是以滑膜炎(synovitis)、痤疮(acne)、脓疱病(pustulosis)、骨肥厚

(hyperostosis)和骨髓炎(osteomyelitis)为典型临床表现，但并非所有患者都具有这些症状。本文报道一例患者在过去五年反复出现右下颌骨骨髓炎，抗生素和NSAIDs治疗效果不佳，经影像、病理及同位素骨显像等检查诊断为：SAPHO综合征可能大，给予患者阿达木单抗加双磷酸盐治疗后患者症状迅速消失，未再出现右下颌骨肿痛，目前患者仍在观察中。通过文献复习，既往多位国外学者曾报道下颌骨弥漫性硬化性骨髓性可能是SAPHO综合征的局部表现，因此我们希望通过该病例，可以让更多风湿科医生更好的认识以下颌骨骨髓炎为主要症状的SAPHO综合征。

PU-897

慢性主动脉周围炎临床新特征

曹珊 陈晓翔
上海交通大学医学院附属仁济医院 200001

目的 总结慢性主动脉周围炎患者（Chronic periaortitis）的临床特征，提高对该疾病的认识，以便及早诊断，合理治疗，为发病机制的研究提供新思路。
方法 回顾性分析上海仁济医院风湿科2004年至今确诊的14例慢性主动脉周围炎患者的临床资料。其中14例患者中，男：女=5:2，平均年龄62.1岁。
结果 14例慢性主动脉周围炎的患者均为特发性腹膜后纤维化。其中1例合并甲减。最常见的首发症状包括腰痛4例（28.6%）、下肢肿3例（21.4%）、腹胀4例（28.6%）、发热2例（14.3%）和腹痛4例（28.6%）。有5例经病理学检查确诊，其余均可在CT或MRI发现主动脉周围有软组织团块影。实验室检查发现，13例（92.9%）患者ESR升高，9例（64.3%）患者CRP水平升高，6例患者（42.9%）血红蛋白水平降低。值得注意的是，5例（35.7%）患者在早期即可出现γ-GT水平的升高，11例（78.6%）患者出现了球蛋白的升高，且以α1球蛋白升高为主。虽然仅有3例患者的血清胆汁酸水平升高，但其中胆汁酸水平正常的1例患者行胆汁酸氨基酸代谢谱检测后发现鹅脱氧胆酸水平明显降低（ 46.84nmol/L ，正常为88.25-2635.87 nmol/L）。14例患者中，11例患者使用糖皮质激素和/或免疫抑制剂治疗；3例行手术治疗，术后加用糖皮质激素和/或免疫抑制剂治疗。2例患者因肺部感染或心脏疾病死亡，剩余12例长期随访。
结论 慢性主动脉周围炎是一种罕见的风湿免疫性疾病，病程较长，小剂量激素联合免疫抑制剂治疗有效。但该疾病目前病因未明。本研究回顾分析的结果提示该病的发生可能与体内的胆汁酸代谢异常有关。

PU-898

自身免疫性疾病并发巨噬细胞活化综合征18例分析

丁飞 殷蕾 金燕樑 周征宇 黄桦 陈同辛 周纬
上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 200127

目的 回顾性分析并发巨噬细胞活化综合征（macrophage activation syndrome, MAS）的自身免疫性疾病相关病例，获得其在各原发病中的发生率，并分析幼年特发性关节炎全身型（Systemic juvenile idiopathic arthritis, sJIA）患儿发生MAS的相关预警指标，以期早期诊断，改善预后。
方法 收集分析我院1998年8月～2013年12月期间诊治的并发MAS的自身免疫性疾病病例资料， 使用SPSS软件对MAS并sJIA患者多阶段数据、活动期sJIA数据进行分析，以寻找MAS预警指标及确定发生率。
结果 期间共诊治MAS合并自身免疫性疾病病例18例，其中sJIA患者14例，组织细胞坏死性淋巴结炎2例，系统性红斑狼疮和川崎病各1例；其在各自原发病中的发生率为：21.54%、3.64%、1.72%、

0.21%。通过分析发现乳酸脱氢酶、谷丙转氨酶、谷草转氨酶、血沉、补体 C3 是 MAS 合并 sJIA 的预警指标，这些指标随着疾病进展而发生动态变化。

结论 MAS 可伴发于多种自身免疫性疾病，主要伴发于 sJIA，乳酸脱氢酶、谷丙转氨酶、谷草转氨酶、血沉、补体 C3 可作为 MAS 的早期预警指标，能有助于早期诊断改善预后。

PU-899

整体护理对成人斯蒂尔病的影响

陈雪 张国丽 王亚丽 张莉 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830001

目的 通过对成人斯蒂尔病患者的整体护理及治疗，针对患者临床特点，实施不同而有效的护理对策，加强对药物疗效及其不良反应的观察与护理，嘱患者注意休息,调整好自己的生活、参加适当体育锻炼、适当增加营养以及提高机体免疫力。改善病人的精神压力，培养良好的生活、学习习惯，确保治疗的有效完成。

方法 从 2010 年至今，我科共收住 66 例成人斯蒂尔病人，治疗中实施整体护理。

1 发热护理：高热患者监测体温，遵医嘱给予退热处理，宜大量饮水，有利散热，利尿，并给与易消化的流质，半流质饮食，持续高热患者应注意患者口腔护理，预防口腔感染。

2 皮疹护理：应给予患者清洁皮肤，保持皮肤清洁干燥。做好皮肤护理，嘱病人切勿抓挠皮疹处，患者应勤擦洗、勤更换衣服、床单，减少皮肤脱屑的刺激。穿柔软棉质衣服，勤更换。同时保持规律的生活方式和充分休息和睡眠时间，注意劳逸结合，合理安排作息时间，避免劳累及受凉。

3 疼痛护理：评估患者疼痛的部位，性质诱因，强度及缓解的因素。减少引起疼痛的原因。分散患者注意力，促进患者的舒适度，物理或药物止痛。

4 心理护理：与病人多交流，向其介绍关于疾病的各种知识，通过与患者的交流消除焦虑情绪，使其积极配合治疗，树立战胜疾病的信心。

5 饮食护理：合理膳食，要注意过食高蛋白、高维生素、中脂肪、中热能、低糖、低盐，少量多餐、少刺激性食物。烹调食物要色、香、味均佳，且易消化。膳食中糖类、蛋白和脂肪的比例以 3：2：1 为合适。多用植物油，本病为慢性疾病，故应补充高蛋白，高维生素及营养丰富的食物。

6 健康教育：保持心情舒畅及乐观情绪，对慢性疾病的治疗树立信心，积极配合，坚持各种治疗，避免情绪波动及各种精神刺激。保持规律的生活方式，病人要有充分休息和睡眠时间，同时注意劳逸结合。坚持日常生活的自理，对关节进行功能锻炼。

结果：通过对 66 类成人斯蒂尔病患者的整体护理，取得较好的护理效果，为专科护理积累了丰富的知识，由此护士可有针对性的对患者进行健康教育，使患者增强对抗疾病的信心，积极配合治疗及护理，提高生活质量，从而使患者对医疗和护理的满意度进一步提高。

结论：成人斯蒂尔病患者的全身护理应该做到细致与坚持，对病人做好整体护理, 通过恰当的护理，可以减轻患者的不适，促进疾病的康复，减少疾病反复。使患者临床症状及并发症得到有效控制,维持较好的生活质量是我们所有医护人员的愿望。

PU-900

探究个性化护理对风湿免疫科无痛病房患者疼痛的影响效果

屈新莲 张莉 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830000

目的 分析个性化的护理对于风湿免疫科室无痛病房中患者的疼痛影响。

方法　选取 2015 年 1 月-2016 年 1 月我院风湿免疫科室无痛病房治疗患者 90 例，其中，男性患者 55 例、女性患者 35 例；年龄在 21-78 岁之间，平均年龄为（45±3.45）岁；疼痛的程度：36 例患者属于重度的疼痛、54 例患者属于中度的疼痛。随机分成干预组与常规组，各 45 例，常规组采用一般护理方式，干预组则在常规组护理基础上行个性化的护理。两组对象年龄、性别与疼痛程度等资料方面不存在差异（P＞0.05），可以比较，对比两组对象临床护理的效果。

结果　在护理前，干预组患者的 NRS 评分为（8±2.32）分，常规组的 NRS 评分为（8±2.43）分，差异不明显（P＞0.05）；经护理后，干预组 NRS 的评分为（1±0.95）分，常规组患者的 NRS 评分为（5±1.26）分，干预组 NRS 评分明显低于常规组（P＜0.05）。

结论　风湿病属于一种结缔组织、关节、软组织、骨骼与肌肉疼痛的疾病，大部分都是免疫性的疾病，发病比较缓慢、病程比较长，国内还没有彻底根治的病例。而且在风湿病疼痛刺激作用下，易使患者出现负性的情绪，例如：焦虑、烦躁等，严重影响了患者生活与生存质量。因此，为了缓解患者的疼痛感，改善患者的心理状态，需要医院针对患者实际情况制定个性化的护理方案，例如：健康宣教与个性化的无痛护理方案，降低风湿带给患者的痛感，提高患者治疗积极性。本次研究中，护理前，干预组与常规组差异不明显；经护理后，干预组 NRS 评分明显低于常规组，比较存在统计学方面的意义（P＜0.05）。

综上所述，　个性化的护理应用在风湿性患者护理中，可以缓解患者的疼痛感，提高患者治疗的依从性，具有临床应用价值。

PU-901

长期发热误诊为结缔组织病的亚急性感染性心内膜炎 1 例

马丹　郭乾育　张莉芸　张改连　许珂
山西大医院　030032

目的　提高临床医师对长期不明原因发热的患者的诊断水平，以减少误诊误治。

方法　报道我院收治的 1 例长期发热误诊为结缔组织病的亚急性感染性心内膜炎患者，分析其临床表现，并结合文献进行复习。

结果　52 岁女性患者，间断发热 7 月余，体温最高 39.5℃，每日热峰 1 次，伴畏寒，无咳嗽、胸闷、腹泻、尿频、尿急、尿痛，无关节肿痛、口眼干、面部红斑、口腔溃疡，当地医院化验“ESR70mm/h，RF1280IU/ml，ANA 1:100S”，考虑“结缔组织病”，予“地塞米松 5mg/d×10d、2.5mg/d×3d 静脉推注，泼尼松 20mg/d，白芍总苷及羟氯喹口服”，有 10 余天未再发热，自行将“泼尼松减量为 10mg/d 口服”，当天再次出现发热，体温最高 39.5℃，后将“泼尼松加量为 20mg/d 口服”，仍有发热入住我科。查体：皮肤黏膜、淋巴结、心肺腹、关节肌肉及神经系统无异常体征。辅助检查：血尿便常规、生化、凝血、甲功、肿瘤系列、免疫球蛋白、补体、降钙素原：正常；ESR35mm/h；CRP28.77mg/L；肝炎、梅毒、HIV、布氏杆菌凝集试验、肥达、外斐、EB 病毒早期抗原 IgG、巨细胞病毒抗体、呼吸道病原体、血培养（-）。RF124 IU/mL；ANA、AKA、抗 CCP、抗 ENA 多肽、抗 dsDNA、AnuA、Acl、AHA、P-ANCA、C-ANCA、抗 MPO、抗 PR3（-）。心脏彩超：二尖瓣后叶闭合点错位并轻度关闭不全。腹部、甲状腺及妇科彩超、胸部 CT、骨髓细胞学、骨扫描：未见异常。患者入院后从感染、肿瘤、风湿病进行排查，未发现感染及肿瘤，遂予甲泼尼龙 32mg/d 口服，期间患者体温降低，最高 37.8℃，但之后再次升高至 39℃，重新查体心脏二尖瓣区可闻及收缩期吹风样杂音，复查心脏彩超：二尖瓣后叶瓣尖团状高回声--赘生物可能，血培养：血链球菌。至此，明确诊断亚急性感染性心内膜炎，予青霉素静点，未再发热，转入心外科手术治疗。

结论　感染性心内膜炎误诊为结节性多动脉炎、韦格纳肉芽肿、类风湿关节炎均有报道。该病极易出现与风湿病及其相似的表现如发热、皮肤粘膜瘀点瘀斑、Osler 结节、Roth 斑、多系统损害、RF 等抗体阳性，这就要求临床医生系统全面掌握该病相关知识，不要陷入风湿病的固定思维中，尤其对病史

较长的患者，需反复询问病史，多次仔细查体，必要时复查相关检查，综合分析病情，使患者得到正确的诊断与治疗。

PU-902

循证护理在结缔组织病合并肺动脉高压护理中的应用

张楠 张莉
新疆维吾尔自治区人民医院 830022

目的 应用循证护理方法，选出最佳证据，制定护理措施，进行规范化护理干预，降低患者悲观失望甚至绝望的心理，提高患者自我照顾的能力，减轻患者痛苦，培养患者自理意识，建立良好护患关系，调动患者配合治疗和护理的积极性，提高生活质量，确保治疗的有效完成。
方法 成立循证小组，运用循证护理方法：循证问题→循证支持→循证观察→循证运用。由小组成员通过临床工作实际情况提出循证问题，并将提出的问题进行综合性的分析，根据分析结果进行相关文献查找及检索，寻求相关依据，选出最佳证据，制定护理计划，落实护理措施。加强心理护理，提高患者的自理意识，鼓励患者做些力所能及的事，帮助患者树立治疗疾病的信心，使患者积极配合治疗和护理。加强病情观察，并且及时有效的给予呼吸功能锻炼，指导患者正确服药和合理的饮食，从而提高患者生存质量。
结果 护士通过循证护理对我科 50 例患者进行心理护理、病情观察、用药护理以及功能锻炼指导，无一例病情反复加重，取得较好的护理效果，为专科护理积累了丰富知识，由此护士了解不同病人的心理活动特点，在临床护理过程中可有针对性的对患者进行健康教育以及呼吸功能锻炼指导，增强患者的信任度，降低了患者悲观失望的心理，帮助患者重建自我价值观，改善患者的生存质量，达到了护理目的。使患者增强了对抗疾病的信心，积极配合治疗及护理，提高生活质量。
结论 结缔组织病所致的肺动脉高压变多为渐进性，少数可出现急性右心衰，其起病急，进展迅速．可在较短时间内出现心功能衰竭，平均存活时间很短，大部分病例在 1～2 个月死亡。出现呼吸困难时，容易使患者失去治疗信心，产生悲观失望甚至绝望的心理。循证护理是一种以提高护理实践性、科学性和有效性的方法，是随着循证医学的发展而产生的心得护理理念。运用循证护理，选出最佳证据，制定护理措施，进行规范化护理干预，帮助患者了解疾病相关知识，提高舒适护理水平，有效的预防和降低并发症的发生率，提高患者的护理质量，增强患者信任度，提高患者满意度。

PU-903

色素沉着绒毛结节性滑膜炎 1 例并文献复习

余叶
浙江大学附属第一医院 310003

目的 探讨色素沉着绒毛结节性滑膜炎（PVNS）病因学研究进展及最新治疗进展。
方法 回顾性分析 1 例 PVNS 的临床资料，并分析相关文献资料，着重分析 PVNS 最新的病因学及治疗进展。
结果 1 例 26 岁男性右膝关节 PVNS，行关节镜下膝关节清理术，术后恢复可，病理示滑膜表面大量纤维素性坏死伴滑膜细胞增生，大量组织细胞、多核细胞浸润，含铁血黄素沉着并见淋巴、浆细胞浸润，血管增生伴玻璃样变。回顾文献资料分析，PVNS 病因学的相关学说包括脂质代谢学说、创伤学说、炎症学说、肿瘤学说及近几年研究较多的基因及蛋白表达异常，其中巨噬细胞集落刺激因子（CSF）1 及其受体过表达受到广泛关注并可能成为难治性 PVNS 的新靶点。PVNS 的主要治疗方式为手

术治疗，包括开放性手术及关节镜下手术，因其易复发，常需配合局部放疗。生物靶向治疗可能成为难治性 PVNS 治疗的新方法。

结论 PVNS 的病因学研究中，炎症学说逐渐为肿瘤学说所代替，基因及蛋白表达异常为近几年的研究热点，尤其 CSF1 及其受体有望成为新的治疗靶点。PVNS 的治疗以手术为主，生物靶向治疗可能成为难治性 PVNS 新的治疗方法。

PU-904

生物制剂对 11 例难治性成人斯蒂尔病患者的治疗效果观察

刘霞 马丽 林冰 王丽英 章璐 舒晓明 李嗣昭 江薇 卢昕 王国春
卫生部中日友好医院 100029

目的 生物制剂已被用于成人斯蒂尔病(AOSD)的临床治疗，但相关的系统性研究甚少。本研究旨在探讨生物制剂对难治性 AOSD 的治疗效果。

方法 观察了 11 名使用生物制剂治疗的难治性 AOSD 患者。这 11 名患者均为使用糖皮质激素大于 1.5mg/kg/d，同时至少使用 1 种免疫抑制剂，连续治疗 14 天以上，发热、关节痛等症状或血清 C 反应蛋白（CRP）、血清铁蛋白(Fet）等实验室检查未缓解；或连续 3 年，每年复发 1 次以上。11 名患者中，男性 3 名，年龄 23—45 岁，随访 1.5-5 年。依据患者用药情况分为肿瘤坏死因子（TNF-α）拮抗剂组 8 人，其中 5 名使用了依那西普（恩利、益赛普、强克），1 名使用了阿达木单抗，2 名使用了英夫利昔单抗；IL-6 受体拮抗剂组 4 人，均使用了托珠单抗（其中 1 人在使用 TNF-α 拮抗剂 4 周后因过敏性皮疹换用托珠单抗）。给药方法均参考 RA 的推荐治疗剂量。

结果 ⑴所有研究对象，在使用生物制剂 2 周后 CRP、Fet 均下降。IL-6 受体拮抗剂治疗组的 4 名患者平均在 9 周 CRP、Fet 恢复正常。而 TNF-α 拮抗剂治疗组 8 人中，2 人在使用 6 周后 CRP、Fet 未再下降，1 人使用 4 周后换药， 其余 5 人 CRP、Fet 平均 12 周恢复正常。 ⑵IL-6 受体拮抗剂治疗组平均 3 周内体温恢复正常，5 周内关节痛好转。TNF-α 拮抗剂组平均 3 周内体温恢复正常，关节痛好转。 ⑶4 名接受 IL-6 受体拮抗剂治疗的患者中，4 人均使用糖皮质激素大于 1.5mg/kg/d，其中 1 人在使用托珠单抗 8 个月后停用糖皮质激素，其余 3 人在使用 2.5 个月后糖皮质激素均减至 0.5mg/kg/d 以下。TNF-α 拮抗剂组 8 人中， 其中 2 人在使用 6 周后 CRP、Fet 未再进行性下降，发热、皮疹症状反复，1 人加用免疫球蛋白，1 人糖皮质激素加量；5 人在使用 4 个月后糖皮质均减至 0.5mg/kg/d 以下。⑷， IL-6 受体拮抗剂组 4 人最长随访 1.5 年无复发。TNF-α 拮抗剂治疗组中，1 人随访至第 28 个月复发， 3 人随访 3 年无复发，1 人随访 5 年无复发。⑸，TNF-α 拮抗剂组，1 人在使用 4 周后出现敏性皮疹，2 人在使用 16 周、24 周后出现上呼吸道感染。IL-6 受体拮抗剂治疗组 4 人，外周血白细胞、血小板均有不同程度下降，1 人血小板低于正常参考值，在 4 周后恢复。1 人在治疗 3 周后出现上呼吸道感染。

结论 生物制剂可能是治疗难治性 AOSD 的前景药物。

PU-905

冷球蛋白在临床中的应用

孟飞龙 孟新艳 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830000

目的 分析冷球蛋白在风湿免疫科中的应用价值，为临床诊疗提供一定参考。

方法 回顾性分析 2016 年 1 月到 3 月在我科接受冷球蛋白检查的患者 76 例，其中阳性患者 23 例，阳性率 30.3%，计量资料采用 t 检验，计数资料采用 x 2 检验。冷球蛋白试验方法：冷球蛋白是血清中

的一种特殊蛋白质，在 4℃时自发沉淀，加温至 37℃时又可溶解，故常利用这种可逆性冷沉淀的特性对其进行测定。步骤如下：37℃环境下采血 4ml；37℃环境下离心；将血清分为两份，一份置 4℃，一份置 37℃；一周后观察有无沉淀出现，以 4℃出现沉淀，而 37℃不出现沉淀为阳性，正常为阴性。

结果 冷球蛋白阳性患者中：类风湿关节炎 6 例（26.1%），系统性红斑狼疮 3 例（13.0%），骨关节炎、强直性脊柱炎各 2 例（8.7%），未分化结缔组织病、重叠综合征、结缔组织病、干燥综合征、幼年特发性关节炎、类风湿关节炎可能、干燥综合征合并原发性胆汁性肝硬化、胆汁淤积性肝硬化、成人斯蒂尔病各 1 例（4.3%）。 在冷球蛋白阳性的患者中临床表现特点为：多关节肿痛 11 例（47.8%），多节疼痛 3 例（13.0%），口、眼干伴多关节肿痛 2 例（8.7%），肌无力伴皮肤硬化、乏力、多关节肿痛伴乏力、皮疹、腰痛伴结膜充血、口腔溃疡并皮肤瘙痒、发热伴皮疹及全身关节疼痛各 1 例（4.3%）。冷球蛋白阳性组和阴性组患者相比，在性别、民族、ANA 阳性率、dsDNA 阳性率及年龄、病程、血沉、CRP、C3、C4 等各项指标之间均未见显著差异（p>0.05）。

结论 冷球蛋白阳性患者的疾病谱较广，其中在自身免疫性疾病中的阳性率较高，在阳性患者中疾病以类风湿关节炎和系统性红斑狼疮占多数，而临床表现以多关节肿痛占多数。冷球蛋白主要是由免疫球蛋白和补体组成，冷球蛋白持续存在往往提示病情活动，肾损害严重。

PU-906

Gp210、sp100、AMA-M2 在原发性胆汁性肝硬化中的检测意义

孟新艳 武丽君
新疆维吾尔自治区人民医院 830001

目的 探讨原发性胆汁性肝硬化(PBC) 患者自身抗体相关性及临床意义。

方法 选择 2014 年至 2015 年在新疆维吾尔自治区人民医院就诊的患者 。采用免疫印迹法，试剂盒由德国欧盟公司提供，严格按照操作规程操作。检测 126 例 PBC(汉族 62 例、维吾尔族 64 例)、418 例（SLE105 例、RA205 例、AS44 例、SS64 例）非 PBC 患者及 55 例健康对照抗线粒体抗体 M2 亚型(AMA-M2) 、抗核多点抗体(SP100)、抗核包膜蛋白抗体(GP210) 进行分析。

结果 统计分析数据分析均采用 SPSS 统计软件包进行统计学分析。126 例 PBC 患者 AMA-M2、GP210 及 SP100 抗体阳性率分别为 92.0%、31.7%、17.6%，敏感性分别为：92.2% 、31.7%和 16.7%；特异性分别为：98.3%、98.3%和 98.8%。阳性预测值分别为：92.2%/90.9%和 75.0%；阴性预测值分别为：98.3%、81.1%、86.4%。PBC 组与非 PBC 组及对照组比较有统计学意义（P＜0.001）；汉族 PBC 与维吾尔族 PBC 比较，其中 GP210 及 SP100 差异有统计学意义（P<0.01）;汉族 PBC 与非 PBC 组及对照组比较有统计学意义（P＜0.001）；维吾尔族 PBC 与非 PBC 组及对照组比较有统计学意义（P＜0.001）。

结论 1、AMA-M2、GP210 及 SP100 抗体在健康人和未发生 PBC 患者间并无明显变化。2、GP210 及 SP100 在汉族 PBC 和维吾尔族 PBC 组中有统计学意义（P<0.01），AMA-M2 在维吾尔族中 PBC 阳性率较汉族 PBC 组高，那么对于 AMA-M2 阳性的维吾尔族应高度怀疑 PBC。是不是种族差异导致，结果仍需要大量数据证实。3、自身免疫性肝病多抗原组合筛查试剂筛查自身免疫性肝病有较高的敏感性、特异性，具有操作简便、快速、低成本的特点。可应用于自身免疫性肝病的初步筛查。4、检测 AMA-M2、GP210、SP100 对 PBC 的诊断、鉴别诊断、治疗及预后具有重要的作用，可提高 PBC 诊疗水平。

PU-907

个性化护理对提高风湿免疫科患者满意度的作用

马米娜 张莉
新疆维吾尔自治区人民医院 830001

目的 深入探讨砸风湿免疫科患者的护理中，采用个性化护理理念对提高患者满意度的效果。
方法 2015 年 1 月~2015 年 12 月 80 例确诊风湿免疫科患者男性患者 33 例，女性患者 47 例，对照组，本组患者行风湿免疫科常规护理；观察组，本组患者贯彻实施个性化护理理念，具体护理方法为：（1）病房需求，根据患者的实际情况及个人习惯安排单间或多人间，并详细向患者及其家属讲明不同房间的价格优缺点，以避免后期出现医患纠纷；（2）药物发放需求，根据优质护理的要求，护理人员需按时、按量将口服药物发放到患者的手中，并监督指导其服用，以避免出现错服和漏服；（3）个性化心理护理，由于风湿免疫科患者大多病程比较长，受到疾病的影响多容易出现程度不同的负面心理情绪，但由于患者个人的实际情况不同因此负面心理产生的原因和表现形式也有一定的差异；基于此，护理人员在进行护理操作时，要多与患者进行沟通和交流，以掌握患者的心理状态,（4）静脉输液护理，由于患者多需要长时间接受静脉输液治疗，其血管很容易被损伤，部分患者对于穿刺也存在一定的心理恐惧，针对这种情况，护理人员应根据患者的不同情况适当的选择静脉留置针、约束带以保证患者的依从性和治疗效果。采用我院自制的护理满意度调查表交由患者填写，具体分为满意、较满意和不满意三个层级。
结果 经资料整合，观察组（n=40）满意度评定为满意 33 例、较满意 5 例、不满意 2 例，总满意率为 95.00%；对照组（n=40）满意度评定为满意 24 例、较满意 9 例、不满意 7 例，总满意率为 82.50%；满意率比较有显著统计学差异（x2=7.8247,P=0.0051）。
讨论 相比于传统护理，个性化护理的核心在于强调患者个人的实际情况，即所有护理工作的开展都需要严格结合患者的个人情况[2]，这样不仅保证了护理工作的科学性和针对性，对于患者来说也更容易被接受；风湿免疫科患者年龄跨度相对较大，再加上并没有明显的性别差异，此患者在整个治疗过程中都容易遇到不同的问题，个性化护理能够更好的帮助护理人员站在患者的角度去看问题，对护理工作进行相应的调整，不仅能够更好的满足治疗，对于提高患者的满意度也有一定的促进作用；结合本次研究结果数据对比来看，两组患者在护理满意度上比较，观察组明显优于对照组（P＜0.05），这也从侧面提示了将个性化护理理念作用于风湿免疫科患者护理中的临床价值，方法值得借鉴。

PU-908

误诊为脊柱关节炎的肿瘤相关性低磷软骨病 18 例临床分析

隋娜 孙飞 黄烽 张江林 朱剑
隋娜 100853

目的 总结分析误诊为脊柱关节炎的肿瘤相关性低磷软骨病的临床特点，分析误诊原因，提高肿瘤相关性低磷软骨病诊断的准确率，减少二者的误诊误治。
方法 收集曾误诊为脊柱关节炎的肿瘤相关性低磷软骨病患者 18 例，对其一般情况、化验结果、影像学检查结果、手术情况、肿瘤特点及术后随访等几个方面进行分析，总结其临床特点。
结果 （1）一般资料：18 例患者中位年龄为 33 岁（19-60 岁），平均病程为 3.8 年（0.17 年－20 年）。18 例患者均有持续腰背痛，活动后不缓解，且服用非甾体抗炎药疼痛症状并无明显改善。（2）实验室检查：18 例患者的炎性指标（例如血沉及 C 反应蛋白）多正常，血钙正常或稍低，所有患者血磷均降低，碱性磷酸酶水平均升高。（3）影像学检查：肿瘤相关性低磷软骨病患者可在 X 线、CT 及 MRI 上表现为骶髂关节病变，但病变均以骶骨、髂骨为主，而非关节本身。18 例患者均接受奥曲肽扫描并发现肿瘤。（4）手术情况及肿瘤特点：13 例患者行手术治疗切除肿瘤，肿瘤病理结果显示

46.2%为磷酸盐尿性间叶肿瘤。（5）术后随访：13 例患者血磷均恢复正常，临床症状均在 3 个月内缓解。

结论　肿瘤相关性低磷软骨病因其临床表现及影像学表现与脊柱关节炎相似而易引起误诊，全面分析反映骨代谢的实验室指标及奥曲肽扫描有助于及时确诊肿瘤相关性低磷软骨病。