

# 干燥综合征

## Sjogren's Syndrome

## 【概述】

干燥综合症：是一种以外分泌腺高度淋巴细胞浸润为特征的自身免疫病。

分类：原发、继发。

原发SS：患病率0.3%-0.7%，老年人3%—4%。

女性多于男性。

中医：燥痹、周痹、痹证。

# 【病因病理】

## 一、西医病因病理

### （一）病因及发病机制

#### 1、病因：

（1）病毒因素：EB病毒、丙肝、HIV病毒

（2）遗传因素

## 病理：

以唾液和泪腺的病理改变最为典型，

肾间质、肺间质、消化道粘膜、肝汇管区及淋巴管均可受累。

——淋巴细胞浸润为特点——淋巴上皮性损害。

## 【临床表现】

1、病史

2、主要症状：口眼干、异物感、少泪  
症状等

全身症状：乏力、低热、关节痛等

3、体征：a猖獗性龋齿

b成人腮腺炎

c、舌面干裂

d、皮疹：紫癜样皮疹

## 【实验室及其他检查】

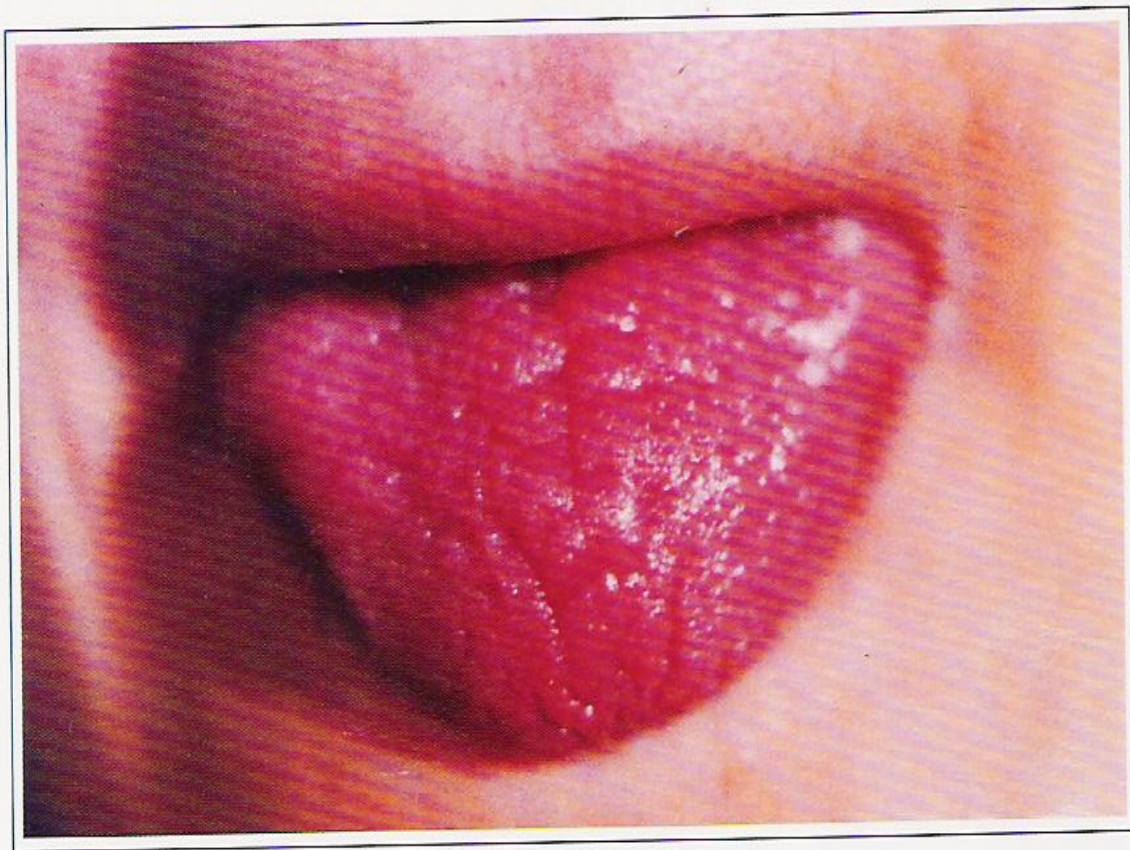
1、一般检查

2、自身抗体检查

3、高球蛋白血症

4、唇腺组织活检

# 干燥综合征 SS



241. 干燥综合征：口干燥征

此图显示口干燥症的舌受累：舌面光滑，干裂，无津，可有溃疡。

说明



246. SS的高球蛋白血症紫癜(下肢)

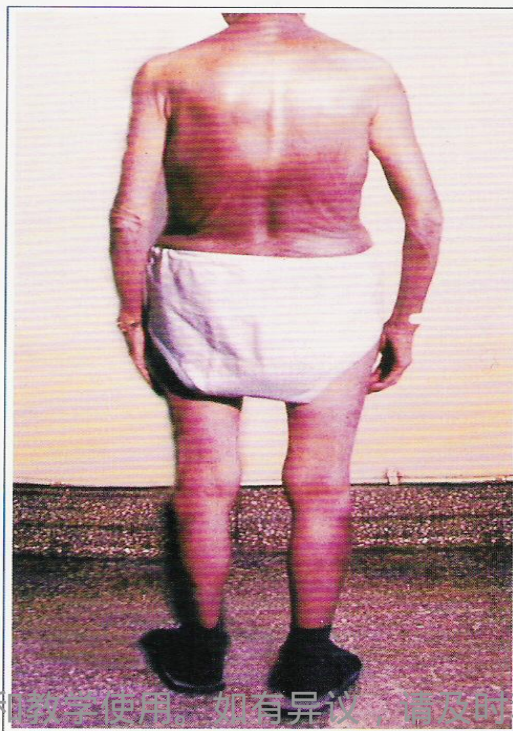
干燥综合征是一以侵犯口、眼为主的外分泌腺体病,又是一种全身性慢性炎症性自身免疫系统病。在皮肤粘膜表现中最具特征性的是:紫癜样皮疹,也称高球蛋白血症引起的非血小板减少性紫癜,多为下肢的米粒大小的出血性皮疹,自行消退后留有色素沉着。

此图显示下肢的高球蛋白血症紫癜,见于1/3的SS患者。

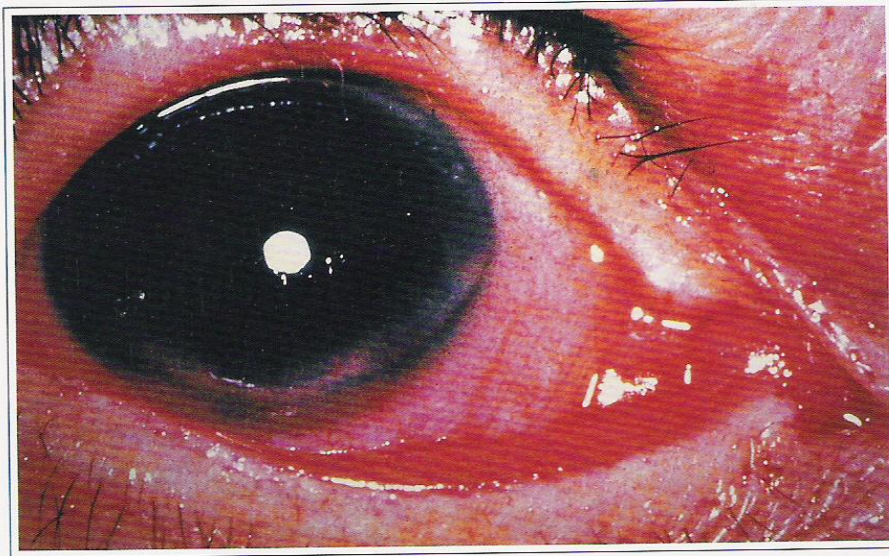


247. SS颈背腰的高球蛋白血症紫癜伴脱色素

此图为干燥综合征的高球蛋白血症紫癜,有皮肤色素沉着,以颈、腰部明显,并有脱色素。



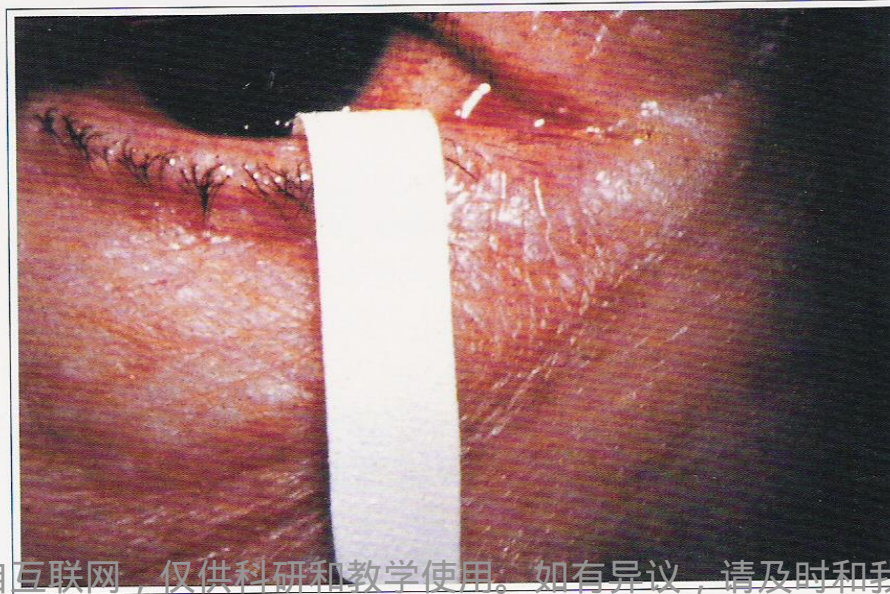




244. 干燥性角结膜炎 (KCS)

眼干燥征即干燥性角结膜炎 (KCS): 泪腺分泌减少, 导致眼干症、异物感、泪少、眼红、畏光、眼易疲劳、视力下降, 严重者哭时无泪。

此图显示干燥性角结膜炎。



245. 检查眼干燥征的 Schirmer 试验 (滤纸试验)

检查眼干燥征的 Schirmer 试验 (滤纸试验), 5 分钟滤纸湿润长度小于 5mm 为异常。

# 【诊断和鉴别诊断】

诊断要点：

一、口腔症状：3项中有1项或1项以上

A、每日感口干持续3个月以上

B、成年后腮腺反复或持续肿大

C、吞咽干性食物时需水帮助

## 二、眼部症状：3项中有1项或1项以上

A、每日感到不能忍受的眼干持续3个月；

B、有反复的砂子进眼或砂磨感觉；

C、每日需用人工泪液3次或3次以上。

### 三、眼部体征：1项或1项以上

1、Schirmer试验（+）（ $\leq 5\text{mm}/5\text{min}$ ）

2、角膜染色（+）（ $\geq 4\text{vanBijsterveld}$ 记分法）

### 四、组织学检查

下唇腺病理活检示淋巴细胞灶 $\geq 1$ （指 $4\text{mm}^2$ 组织内至少有50个淋巴细胞聚集于唇腺间质者为1个灶。

## 五、涎腺受损：下述检查任1条则可诊断

1、唾液流率（+）（ $\geq 1.5\text{ml}/15\text{min}$ ）；

2、腮腺造影（+）

3、涎腺同位素检查（+）

## 六、自身抗体：抗SSA或抗SSB（+）（双扩散发）



**1、原发性SS：**无任何潜在疾病的情况下，符合有下述任何1条则可诊断。

(1) 符合上述4条或4条以上，但必需含有条目四、（组织学检查）和/或条目六（自身抗体）

(2) 条目三、四、五、六中任3条阳性。

**2、继发性SS：**患者有潜在的疾病（如任一结缔组织病），而符合表1的1、2中任1条，同时符合条目三、四、五中任2条。

**3、必须除外：**颈头面目放疗史，丙型肝炎病毒感染、艾滋病、淋巴瘤，结节病，移植物抗宿主病，抗乙酰胆碱的应用。

欧洲多中心的研究表明该标准的敏感性为89.5%，特异性为95.2%；北京协和医院对该标准在中国SS患者中的验证表明其诊断的敏感性为88.3%，特异性为97.8%。

# 鉴别诊断:

## 1、系统性红斑狼疮:

13%的患者出现抗**dsDNA**抗体。

SLE多见于青年女性，常有**发热**，特征性皮疹，关节痛，病变从一个系统逐渐发展到多个系统，脏器损伤较严重，SS不常见。

**抗Sm抗体**是SLE的特征，仅见于SLE和伴有SLE继发行干燥综合症患者；补体水平，病理、肾脏病变。

**2、SS:** 中老年妇女，口眼干明显，肾小管性酸中毒为其常见肾损害表现，高球蛋白血症明显，低补体血症少见，预后良好。

**3、RA:** SS的关节症状远不如RA明显和严重，极少有关节破坏、畸形和功能受限。少有抗SSA和抗SSB阳性。

**4、非自身免疫病口干:** 老年性腺体功能下降，糖尿病或药物等原因引起的口干，则有赖于病史及各个病的自身特点以鉴别。



# 【治疗】

## 一、治疗思路：

中西医医结合治疗有一定优势。

一般对症治疗方案，以减轻口干眼干的症状，防治感染的发生，有内脏损伤者给予皮质激素，必要时合用细胞毒药物。

中医：辨证论治，滋阴凉血，益气生津，润燥解毒，活血化瘀，通络止痛为法，从根本上缓解症状。

# 1、干燥性角结膜炎：

人工泪液、刺激泪液分泌的药物、封闭泪小点、小管。

2、口腔干燥的处理：尽量避免吸烟、饮酒或引起口干的药物；人工唾液；必嗽平；正瑞（环戊硫酮片）

# 3、免疫治疗：

(1) 类固醇类药物

(2) 环孢素A

(3) 环磷酰胺

## (4) 胸腺肽

4mg im.隔日一次，3月一疗程。

4、肌肉关节痛者可予非甾体类消炎药

5、纠正低血钾症

6、手术治疗

7、其他。

## 【中医病因病机】

干燥综合症起病于“燥”

“燥胜则干” “诸涩枯涸，干劲鞣揭，皆属于燥”。

外感风燥

先天不足、久病失养之内也

年高体弱、误治失治等

津伤液燥，

阴虚液亏，精血不足，清窍失于濡养，病久淤血阻络，血脉不通，累及皮肤粘膜、肌肉关节甚脏腑。

1、阴虚血热，清窍失养

2、精血内夺，清窍失濡

3、淫邪伤津，清窍失润

**病机：**素体虚弱，阴津亏虚。

**病位：**口、眼、鼻、咽等清窍；

与肺脾肝肾密切相关，甚可累积心、胃，以及皮肤粘膜、肌肉关节。

**本虚标实：**肺脾肝肾阴虚为主，火热燥气为标。



# 【辨证论治】

## 1、燥邪犯肺症

**证候：**口鼻干燥，干咳无痰或痰少粘稠，难以咯出，常伴有胸痛，发热头痛，周身不爽，舌红，苔薄黄而干，脉细数。

**治法：**清肺润燥止咳

**方药：**清燥救肺汤加减

## 2、脾胃阴虚证

**证候：**舌干口燥，干呕呃逆，饥不饮食，胃脘隐痛，大便干结，舌红少津，脉细稍数。

**治法：**健脾益胃，养阴生津

**方药：**益胃汤合玉女煎加减

### 3、肺肾阴虚证

**证候：**口干咽燥，声音嘶哑，咳嗽少痰，心烦少寐，骨蒸潮热，腰膝酸软，舌红苔少脉细数。

**治法：**清肺益肾，滋阴生津

**方药：**百合固津汤加减

## 4、气虚血瘀证

**证候：**口干咽燥，眼干目涩，气短乏力，活动后加重，头晕目眩，皮肤粗糙，色暗发斑，四肢关节疼痛或屈伸不利，舌质暗少津，或青紫有瘀点，脉细涩。

**治法：**益气活血化瘀

**方药：**补阳还五汤加减

## （二）常用中药制剂：

雷公滕多甙片

火把花根片

## （三）其它疗法

外治法：

1、口干：鲜石斛、鲜麦冬，乌梅甘草汤

2、眼炎：复方黄芩眼药水

3、关节肿痛：中洗药

4、皮肤干燥：润肤药水



## 针灸：

口眼干燥：肝肾阴虚者—肝俞、肾俞、百会、内关、阴陵泉。

腮腺肿大：中渚、太冲、阳陵泉

关节肿痛：风寒—艾灸神阙；风湿者—曲池、膝眼、鹤顶、血海、昆仑、委中、劳宫。

## 预后：

本病预后较好，有内脏损伤者经恰当治疗后大多可以控制病情达到缓解，但停止治疗又可复发。

内脏损害中出现进行性肺纤维化、中枢神经病变、肾小球受损伴肾功能不全、恶性淋巴瘤者预后较差，其余系统损害者经恰当治疗大多病情缓解，甚至可以恢复日常生活和工作。

# 预防与护理

## 预防：

- 1、树立信心、心情愉快、休息、避免精神紧张；
- 2、注意室内温度及湿度，避免风寒及燥热；
- 3、饮食易消化食品，注意营养，禁食肥甘厚腻之品。

## 护理：

- 1、病重者：注意观察生命体征，减少活动；
- 2、发热、腮腺肿大者注意体温，中药应用如意金黄散或仙人掌捣汁外敷
- 3、气滞血瘀出现关节肿痛、屈伸不利者配合理疗。