

## 幼年特发性关节炎

### ——国际风湿病学会联盟新分类标准讨论稿

何晓琥

大多数风湿病学专家都认为儿童时期的关节炎是一种异质性疾病。目前,对这一类疾病尚无统一的分类标准。在美国称为“幼年类风湿关节炎”(juvenile rheumatoid arthritis, JRA),而在欧洲则称为“幼年慢性关节炎”(Juvenile Chronic Arthritis, JCA)。这两者包含的内容亦不一样。美国的分类标准是指全身型关节炎、多关节炎(类风湿因子阳性组、类风湿因子阴性组)和少关节炎及扩展型少关节炎,虽然名为类风湿性关节炎,但其中只有 15% 类风湿因子阳性,故这个名称不确切。同时这一分类也不包括幼年强直性脊柱炎。欧洲分类标准则包括的范围又太广,除上述的几种关节炎外,幼年强直性脊柱炎、炎性肠病性关节炎及由于其他结缔组织病所引起的关节炎均包括在内。

儿童时期慢性关节炎是一组疾病,它们的起病方式、病程和转归都各不相同,推测病因也不相同。为了便于国际间协作组对这类疾病的免疫遗传学、流行病学、转归和治疗方案实施等方面进行研究,国际风湿病学会联盟儿科常委专家组(classification taskforce of pediatric standing committee of international league of associations for rheumatology, ILAR)经过多次讨论[1994 年智利圣地亚哥<sup>[3]</sup>,1997 年南非德本(表 3)<sup>[4]</sup>和 2001 年 8 月在加拿大埃得蒙顿],将儿童时期不明原因的持续 6 周以上的关节肿胀统一命名为幼年特发性关节炎(Juvenile Idiopathic Arthritis, JIA),从而取代了幼年类风湿关节炎和幼年慢性关节炎这两个分类标准。现介绍如下,供同道参考。幼年特发性关节炎(juvenile idiopathic arthritides)是指 16 岁以下儿童的持续 6 周以上的不明原因关节肿胀,称为幼年特发性关节炎(juvenile idiopathic arthritis, JIA)。

#### 一、分类

1. 全身型幼年特发性关节炎(systemic JIA):每月发热至少 2 周以上,伴有关节炎,同时伴随以下一项或更多症状:(1)短暂的、非固定的红斑样皮疹(2)全身淋巴结肿大(3)肝脾肿大(4)浆膜炎。应除外下列情况(1)银屑病患者;(2)8 岁以上 HLA-B27 阳性的男性关节炎患儿(3)家族史中一级亲属有 HLA-B27 相关的疾病(强直性脊柱炎、与附着点炎症相关的关节炎、急性前色素膜炎或骶髂关节炎)(4)两

次类风湿因子阳性,两次间隔时间为 3 个月。

2. 少关节型幼年特发性关节炎(Oligoarticular JIA):发病最初 6 个月 1~4 个关节受累。有两个亚型(1)持续性关节炎 JIA 整个疾病过程中关节受累数 $\leq 4$ 个。(2)扩展性关节炎 JIA 病程 6 个月关节受累数 $\geq 5$ 个。应除外下列情况(1)银屑病患者(2)8 岁以上 HLA-B27 阳性的男性关节炎患儿(3)家族史中一级亲属有 HLA-B27 相关的疾病(强直性脊柱炎、与附着点炎症相关的关节炎、急性前色素膜炎或骶髂关节炎)(4)两次类风湿因子阳性,两次间隔为 3 个月;(5)全身型 JIA。

3. 多关节型幼年特发性关节炎(polyarticular JIA)类风湿因子阴性:发病最初的 6 个月,5 个以上关节受累,类风湿因子阴性。应除外下列情况:(1)银屑病患者(2)8 岁以上 HLA-B27 阳性的男性关节炎患儿(3)家族史中一级亲属有 HLA-B27 相关的疾病(强直性脊柱炎、与附着点炎症相关的关节炎、急性前色素膜炎或骶髂关节炎)(4)两次类风湿因子阳性,两次间隔为 3 个月(5)全身型 JIA。

4. 多关节型幼年特发性关节炎(polyarticular JIA)类风湿因子阳性:发病最初 6 个月 5 个以上关节受累,伴类风湿因子阳性。应除外下列情况(1)银屑病患者(2)8 岁以上 HLA-B27 阳性的男性关节炎患儿(3)家族史中一级亲属有 HLA-B27 相关的疾病(强直性脊柱炎、与附着点炎症相关的关节炎、急性前色素膜炎或骶髂关节炎)(4)全身型 JIA。

5. 银屑病性幼年特发性关节炎(psoriatic JIA):1 个或多个关节炎合并银屑病,或关节炎合并以下任何 2 项(1)指(趾)炎(2)指甲凹陷或指甲脱离(3)家族史中一级亲属有银屑病。应除外下列情况(1)8 岁以上 HLA-B27 阳性的男性关节炎患儿(2)家族史中一级亲属有 HLA-B27 相关的疾病(强直性脊柱炎、与附着点炎症相关的关节炎、急性前色素膜炎或骶髂关节炎)(3)两次类风湿因子阳性,两次间隔为 3 个月(4)全身型 JIA。

6. 与附着点炎症相关的幼年特发性关节炎(Enthesitis Related JIA, ERA):关节炎合并附着点炎症,或关节炎或附着点炎症,伴有下列情况中至少 2 项(1)骶髂关节压痛或炎症性腰骶部及脊柱疼痛,而不局限在颈椎(2)HLA-B27 阳性;(3)8 岁以上发病的男性患儿(4)家族史中一级亲属有 HLA-B27 相关的疾病(强直性脊柱炎、与附着点炎症相关的关节

炎、色素膜炎或骶髂关节炎)。应除外下列情况 (1)银屑病病患者 (2)两次类风湿因子阳性,两次间隔为 3 个月 (3)全身型 JIA。

7.未定类的幼年特发性关节炎( undefined JIA ):不符合上述任何一项或符合上述两项以上类别的关节炎。

二、相关标准

1.幼年类风湿关节炎(美国)分类标准<sup>[1]</sup> (1)发病年龄在 16 岁以下 (2)一个或更多关节有炎症表现,如肿胀或积液,并伴有至少两项下列体征:活动受限、触痛、活动时疼痛及局部温度增高 (3)病程 6 周以上 (4)根据病程最初 6 个月的发病方式分为:a.多关节炎型:受累关节 ≥ 5 个,b.少关节炎型:受累关节 ≤ 4 个,c.全身型:除关节炎外,伴有间歇发热、皮疹、肝、脾及淋巴结肿大和浆膜炎 (5)除外其他幼年型关节炎。

2.幼年慢性关节炎(英国和欧洲)分类标准<sup>[2]</sup> (1)多关节炎合并强直性脊柱炎 (2)类风湿性关节炎合并 IgM 类风湿因子阳性 (3)Still 病:全身型,多关节炎型,少关节炎型; (4)银屑病性关节炎 (5)关节炎合并局限性小肠炎或溃疡性结肠炎 (6)多关节炎伴随其他疾病,如系统性红斑狼疮、家族性地中海热等。

3.幼年特发性关节炎圣地亚哥分类与德本分类标准的比较:见表 1。

表 1 幼年特发性关节炎圣地亚哥分类与德本分类的比较<sup>[4]</sup>

圣地亚哥分类,1994 <sup>[3]</sup>	德本分类,1997
全身型	全身型
确定的	
可疑的	
少关节炎型	少关节炎型
	持续性
	扩展型
扩展型少关节炎型	
多关节炎型(RF 阴性)	多关节炎型(RF 阴性)
多关节炎型(RF 阳性)	多关节炎型(RF 阳性)
银屑病性关节炎	银屑病性关节炎
与附着点炎症相关的关节炎	与附着点炎症相关的关节炎
	其他关节炎
	不符合上述任何一种分类
	符合一种以上分类

参 考 文 献

- 1 Brewer EJ, Bass J, Baum J, et al. Current proposed revision of JRA criteria. Arthritis Rheum, 1977, 20:195.
- 2 Ansell B. Juvenile chronic polyarthritis. Series 3. Arthritis Rheum, 1977, 20:176.
- 3 Fink C and the Task Force for Classification Criteria. Proposal for the Development of Classification Criteria for Idiopathic Arthritis of Childhood: Santiago, 1994. J Rheumatol, 1995, 22:1566-1569.
- 4 Petty R and the Task Force for Classification Criteria. Revision of the Proposed Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: Durban, 1997. J Rheumatol, 1998, 25:1991-1994.

(收稿日期 2001-10-29)

(本文编辑 李贵存)

·会议·征文·消息·

首届病毒性疾病进展研讨会征文通知

中国医师协会定于 2002 年 6 月上旬在北京举办《首届全国病毒性疾病防治进展研讨会》。本次研讨会拟以呼吸道病毒和神经系统病毒性疾病为主。研讨会将有主管政府官员莅临指导,将特邀国内著名专家作精彩专题报告。研讨会形式多样,演讲、交流、展览并举。真诚地欢迎内、儿、呼吸、神经、感染、传染病等科室各级医生积极参与,并参加征文。参会代表可获国家医学继续教育学分及参会证书。会议将评选出优秀大会专题报告奖和优秀论文奖给予证书及奖励。一时未能写出稿件者也欢迎积极参会,莅临指导。

征文范围 (1)病毒性疾病(流感、哮喘、脑炎、艾滋病等)

的诊断、治疗和预防进展 (2)病毒性疾病基础(免疫学、分子生物学等)研究成果 (3)抗病毒药物的进展及临床应用 (4) 中医中药防治病毒性疾病。

征文要求 (1)来稿可以是科研论文、临床研究报告、流行病学调查、病例分析、病例报告、临床诊疗经验、抗毒药的临床观察、文献综述等 (2)请寄论文全文及 500~800 字的摘要 (3)来稿请自留底稿,稿件概不退还 (4)来稿截稿日期 2002 年 4 月 25 日 (5)来稿请通过电子邮件投稿。电子邮箱:fannyzh1209@sohu.com。电话:01065270830 65270088 传真:65270088。联系人:中国医师协会事业发展部 张帆。