



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

幼年特发性关节炎

第几版本2016

1.什么是JIA

1.1 这是一种什么样的病？

幼年特发性关节炎 (JIA) 是一种慢性疾病，以持续的关节炎为特征，典型的关节炎的表现是疼痛、肿胀和活动受限。"特发性"的意思是我们并不知道这种病的原因，"幼年"在这里的意思是症状出现的年龄小于16岁。

1.2 慢性病的意思是什么？

慢性疾病，是指这种病经过正规治疗并不能使疾病立即痊愈，但症状和实验室检查结果会有所改善。

这也就是说，当疾病诊断时，并不可能预计这个孩子的病要持续多久。

1.3 本病常见吗？

JIA是一种相对少见的疾病，儿童发病率大约为每1000名儿童中1-2例。

1.4 这种病的原因是什么？

我们的免疫系统保护我们免于感染（病毒和细菌），它同时能够识别外来的和有害的物质，并从我们体内清除它们。

已有确切的证据说明，慢性关节炎是免疫系统的一种异常反应，它是由于免疫系统部分丧失了区别"外来"和"自己"细胞的能力，因而破坏自己的组织成分（如关节）导致炎症出现。因此，这些疾病如JIA，也叫做"自身免疫性疾病"，意思是免疫系统攻击自己身体的成分。

然而，如同人类的大部分慢性炎症性疾病一样，引起JIA的机理是不清楚的。

1.5 它是一种遗传性疾病吗？

JIA并不是一种遗传性疾病，因为它并不是由父母直接遗传给孩子的。但却存在一些遗传因素使患儿对本病具有易感性，但这些遗传因素目前尚不明确。科学家公认的是，这种疾病是多因素的。意思是个体的遗传易感性和环境因素（可能是感染）共同导致疾病的发生。即使存在对疾病的易感性，一个家庭中有两个孩子同时患病的情况也是极为罕见的。

1.6 JIA如何诊断？

JIA的诊断是以出现关节炎和持续性关节炎为基础，并且通过病史、体格检查、实验室检查仔细除外任何其他疾病。

诊断JIA需满足：发病年龄小于16岁，症状持续6周以上，同时其他可以导致关节炎的疾病已被排除方可诊断JIA。

症状持续6周以上的原因主要是排除其他形式的暂时性关节炎，例如各种感染后的一过性关节炎，JIA这个词包括了所有的儿童期发病的，原因不清的持续性关节炎。

在JIA中，关节炎存在不同的形式（如下）。

JIA的诊断是以出现关节炎和持续性关节炎为基础，并且通过病史、体格检查、实验室检查仔细除外任何其他疾病。

1.7 关节发生了什么改变？

关节滑膜正常情况下是非常薄的，而JIA患者会有关节滑膜的增厚，有大量炎性细胞浸润，滑膜腔内液体增加。这些改变引起了关节的肿胀、疼痛和活动受限。关节炎的一个特征性表现是关节僵直，发生在长时间的休息后，因此，特别在早晨容易出现（晨僵）。

患儿为了减少疼痛，常常保持关节在半屈曲位，这种位置叫做"止痛位"，是为了强调保持这个位置是可以减少疼痛。如果此位置保持时间过长（通常多于1个月），可以导致肌肉和肌腱的挛缩以及关节的屈曲畸形。

如果未给予合适的治疗，关节炎可能由以下两方面机理造成关节的损伤：滑膜明显增厚（伴有所谓的血管翳形成），由于多种物质的释放，引起关节软骨和骨质的破坏；在X线上可见到骨质上有小孔出现，称之为骨侵蚀。长期维持疼痛位置，引起肌肉挛缩，肌肉及软组织的拉伸或缩短，导致屈曲畸形。