



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

幼年特发性关节炎

第几版本2016

2. JIA的不同类型

2.1 这个病分为不同的类型吗？

JIA分为几种不同的类型。他们的主要区别是受累关节的数量（少关节型和多关节型JIA）、是否存在全身症状，如发热、皮疹和其他表现（见下段）。根据患者病初6个月的临床表现来诊断不同类型的JIA。所以，这些疾病的类型也代表着其发病的形式。

2.1.1 全身型JIA

全身型JIA，除关节炎外，存在全身多种脏器的受累。

全身型JIA主要表现为高热、皮疹和多脏器炎症反应，这些表现可以出现在关节炎之前，也可以与关节炎同时出现。发热为弛张高热，皮疹在高热时出现。其他症状有肌肉疼痛、肝脾淋巴结增大、心包炎、胸膜炎。关节炎常常是多关节炎（5个或5个以上关节受累），可以在起病时出现或在病程后期出现。这种类型可以在任何年龄的儿童出现，但是以学龄前儿童多见。

大约有一半的病人发热和关节炎呈自限制发作，这些病人的远期预后较好；而另一半病人，发热常渐趋于好转，但关节症状变得更加重，有时治疗较困难。少数病人，全身症状与关节表现同时持续存在。在所有JIA中，全身型JIA不足10%，主要出现在儿童，成人较为少见。

2.1.2 多关节型JIA

其特征是在病初6个月，受累关节为5个或5个以上，无发热表现。根据血液中类风湿因子（RF）是否阳性可将多关节型JIA分为两型：RF阴性和RF阳性JIA。

RF阳性多关节型JIA：这型在儿童非常少见（占有JIA病人的5%以下）。认为这型与成人的RF阳性类风湿性关节炎相同（成人慢性关节炎中最常见的类型）。常常表现为对称性关节炎，最初主要影响手和脚的小关节，然后发展到其他关节。女孩多于男孩，起病年龄多大于10岁。这是关节炎的一种较重类型。

RF阴性多关节型JIA：这型约占所有JIA病人的15-20%。任何年龄的儿童均可发病。任何关节均可受累，通常大小关节均有炎症反应。

无论是哪种类型，均需早治疗早诊断。及时合适的治疗可以改善预后。但是，在治疗的早期阶段，对于疗效的评估较为困难，每个患儿对于治疗的反应不尽相同。

2.1.3 少关节型JIA（持续型或扩展型）

少关节型JIA是JIA亚型中最常见的，大约占有所有JIA的50%。其特征是在病初6个月，受累关节少于5个，无全身症状。常累及大关节（如膝关节和踝关节），非对称性。有时仅为一个关节受累（单关节型）。一些病人关节受累的数目在患病6个月后增加到5个或5个以上，这种类型称作扩展型少关节炎。如果病程中受累关节一直少于5个，称之为持续型少关节炎。

少关节型发病年龄常常小于6岁，女孩多见。经过及时合适的治疗，对于仅少数关节受累的病人，关节的预后通常较好；发展为扩展型者预后是多样的。

一大部分病人可能出现眼睛的并发症，它是色素膜前部的炎症（前色素膜炎），色素膜是一层覆盖在眼睛表面的薄层血管，提供眼睛的血液供应。因为前色素膜是由虹膜和睫状体构成，所以这种并发症也叫做慢性前色素膜炎或慢性虹膜睫状体炎。对于JIA，此并发症慢性起病，隐匿进展，同时患儿无任何临床症状（如疼痛或者发红）。如果没有意识到此病，未予治疗，前色素膜炎可以进展，引起眼睛非常严重的损伤。因此，早期认识到这种并发症的存在是非常重要的。因为患有前色素膜炎时患者并没有眼睛充血，也无视力模糊的感觉，因此父母或临床医生可能不会发现虹膜睫状体炎的存在。出现虹膜睫状体炎的危险因素包括JIA起病早及ANA（抗核抗体）阳性。所以对于有高危因素的孩子，进行定期的眼睛裂隙灯检查非常重要，应每3个月进行一次裂隙灯检查。

2.1.4 银屑病性关节炎

其特征是关节炎合并银屑病。银屑病是一种皮肤炎症性疾病，皮肤的改变主要局限在肘关节和膝关节，表现为片状鳞屑。有时仅指甲有鳞屑样改变，或者有银屑病家族史。皮肤改变可能在关节炎之前或者关节炎之后出现。典型的体征包括手指或脚趾的肿胀（所谓的腊肠指或指炎）或指甲的改变（顶针样改变）。有银屑病的一级亲属（父母或兄弟姐妹）也可有上述改变。本病也可以合并慢性前葡萄膜炎，所以定期的眼科随诊也是必要的。

本病的表现不尽相同，皮肤症状和关节疾病的治疗也存在差异。如果患儿受累关节少于5个，治疗同少关节型。如果受累关节大于5个，治疗同多关节型。由于治疗方案的不同，对关节炎及银屑病治疗反应也存在差异。

2.1.5 与附着点炎相关的关节炎

这一型最常见的表现是关节炎，主要影响下肢大关节并伴有肌腱附着点炎。肌腱附着点炎是一种肌腱附着点的炎症，肌腱附着点是肌腱附着在骨头上的位置。（如脚后跟的肌腱附着处）。局部的炎症反应常常与剧烈的疼痛有关。最常见的肌腱附着点炎是发生在足跟的底部和后部，即跟腱附着的地方。有时这些病人会出现急性虹膜睫状体炎。与JIA的其他类型不同，本病可以有眼睛充血、流泪、畏光。大部分病人实验室检查HLA-B27阳性。这项检查阳性提示对于本病有家族易感性。本病男性患者居多，常常在6岁后发病。这一型的临床病程是多变的。一些病人经过治疗疾病可趋于静止，另一些病人可逐渐累及腰骶椎、髋髂关节，限制背部的弯曲。后背疼痛及晨僵高度提示脊柱关节炎。实际上，这一类型类似于一些脊柱疾病，在成人称之为强直性脊柱炎。

2.2 慢性虹膜睫状体炎是如何引起的？它与关节炎有关系吗？

眼睛的炎症（虹膜睫状体炎）是由于针对眼睛的异常的免疫反应所致（自身免疫）。然而还不知道其确切的机理。JIA起病年龄较小，抗核抗体（ANA）阳性者易发生本并发症。

关节炎如何引起眼睛的病变并不清楚，但重要的是要记住关节炎和虹膜睫状体炎可以是独立的过程，所以即使关节炎已经缓解，也要定期的进行裂隙灯检查。有时关节炎在好转，但眼部的炎症却在反复，且临床上无任何表现。虹膜睫状体炎可间断复发，与关节炎不相关性。

虹膜睫状体炎往往在关节炎之后或与关节炎同时发病，而先于关节炎发生的情况较为罕见。患有虹膜睫状体炎是很不幸的，因为本病是没有症状的，如延误诊断可以导致视觉障碍。

2.3 JIA与成人的RA有区别吗？

大多数类型是有区别的。RF阳性的多关节型，占成人类风湿关节炎的约70%，而只占JIA的不到5%。早发的少关节型大约占JIA的50%，而在成人无此情况出现。全身型关节炎是儿童特有的疾病，在成人很却少见。