



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

系统性红斑狼疮

第几版本2016

1.什么是系统性红斑狼疮

1.1这是一种什么病？

系统性红斑狼疮(SLE)是一种慢性自身免疫性疾病，身体各器官均可受累，尤其是皮肤、关节、血液、肾脏及中枢神经系统。慢性意味着该疾病持续很长时间。自身免疫意味着免疫系统的障碍，免疫系统不再保护机体免于细菌和病毒的侵害，而是反过来攻击自身的组织。

系统性红斑狼疮的命名要回溯到20世纪早期。"系统"意味着该疾病损害身体的各个器官。lupus(狼疮)是来源于拉丁词，是狼的意思，是指脸上典型的蝴蝶斑，使人联想到狼脸上的白色印记。erythematosus(红斑)是希腊词，意思是红色的，代表疾病典型的红色的皮疹。

1.2这种病常见么？

SLE被世界广泛认识，该疾病在非洲裔美国人，西班牙人，亚洲人和美国原住民中较为常见。欧洲SLE发病率约为1:2,500，其中约15%的患者是在18岁以前诊断。SLE在5岁以前发病是非常罕见，在青春期前发病也非常少见。

18岁以前发病的患者被称作儿童SLE、幼年SLE及儿童起病的SLE。育龄期妇女(15-45岁)是好发人群，在这一年龄段发病的男女比例为1:9。在青春期前发病的男孩占有所有患者的1/5，其比率高于青春期后发病的。

1.3这种疾病的病因是什么？

SLE的确切病因尚不清楚。人们只是知道SLE是一种自身免疫性疾病，免疫系统丧失了区别外来入侵者和自身组织和细胞的能力。免疫系统错误的产生了自身抗体，将自己的正常细胞当作外来抗原加以攻击。其结果是自身免疫反应引起了特殊的器官(关节、肾脏、皮肤等)炎症反应。炎症意味着引起局部受累组织和器官出现红、肿、热、痛。在SLE患者中，炎症反应持续时间较长，导致了组织的损伤及脏器的功能受损。这就是为什么治疗SLE的目的是减少炎症反应。

目前认为多个遗传因素与环境因素结合引起了异常的免疫应答。已知SLE可被一些因素诱发，如青春期激素失衡、压力以及一些环境因素，如日光照射、一些病毒感染和应用某些药物（例如异烟肼，胍屈嗪，普鲁卡因胺，抗惊厥药物）。

1.4该病会遗传么？

SLE可有家族聚集现象。孩子可从父母遗传到某些尚不清楚的遗传因子，使其发展为SLE。尽管这些因素并不一定会导致发展为SLE，但会使得更容易患此病。例如，双胞胎之一确诊为SLE，那么其同胞患病的风险不超过50%。目前无SLE有关的基因检测及产前检查。

1.5该疾病能否预防？

SLE是不能被预防的。但是，患病的孩子应当避免接触一些能够诱发和使疾病复发的环境(如没有应用防晒霜的情况下暴露于阳光下、某些病毒感染、应激、激素和某些药物)。

1.6这种病能传染么？

SLE是不传染的，不会由一个人传染给另一人。

1.7该病有哪些主要临床表现？

SLE起病常缓慢，可能为几周、数月甚至几年内出现相应的临床表现。SLE起病早期最常见的表现为非特异的乏力、精神萎靡等。许多SLE患儿可有间断或持续的发热、体重减轻及食欲减低。随着时间的推移，许多孩子会出现因器官受累引起的一些特殊表现。皮肤和粘膜受损是十分常见的，患儿可出现各种皮疹、日光过敏(日光照射引起皮疹)、鼻黏膜及口腔粘膜溃疡。典型的蝶形红斑表现为跨过鼻梁的面颊部皮疹，

1/3至1/2的患儿可出现蝶形红斑。有时可伴有进行性脱发。当暴露于冷环境时，患者双手会变红、变白、变紫（雷诺氏现象）。其他症状还包括关节肿胀伴活动受限、肌肉疼痛、贫血、易出血、头痛、抽搐和胸痛。大部分SLE患儿存在不同程度的肾脏受累，这是影响该病远期预后的一个主要因素。

肾脏受累常表现为高血压、血尿、蛋白尿和浮肿，浮肿主要发生于足部、下肢和上眼睑。

1.8每个孩子的临床表现都是相同的吗？

SLE的临床表现个体差异非常大，所以每个孩子的症状和体征都不同。所有上述描述的症状都可能发生在疾病的早期，也有可能发生在病程中任何时期，且轻重不一。在专科医师指导下应用药物治疗可有助于控制症状。

1.9本病在儿童与在成人中的表现有区别吗？

儿童和青春期起病的SLE患儿表现与成人相似。但是，儿童和青春期SLE病情更重，其任何时期炎症反应均更重。与成人患者相比，儿童SLE更容易出现肾脏及脑损害。

2.诊断与治疗

2.1如何诊断本病？

SLE的诊断要结合临床症状(如疼痛)、体征(如发热)和实验室检查分析，并且要除外其他疾病。由于并不是所有症状和体征均会出现，所以很难快速的诊断该病。为了与其他疾病鉴别，美国风湿病协会制定了11项标准，把这些标准结合起来，可以诊断SLE。

这些标准是SLE病人的一些常见的表现。从起病到诊断要具备上述11项标准中的至少4项，才能明确诊断。但是，有时即使上述标准不够4项，有经验的医生也可能做出诊断。诊断标准包括：

蝶形红斑

是分布于双面颊部跨越鼻梁的红色皮疹。

日光过敏

这是对日光的过度皮肤反应。通常，仅暴露的皮肤受累，而衣服遮盖的皮肤不受累。

盘状狼疮

这是一种硬币样的高出皮肤的，带有鳞屑的皮疹。皮疹可出现在面部、头皮、耳朵、胸部或上肢。皮损好转后，可能留有疤痕。在黑人中，盘状损害比其他种族更常见。

粘膜溃疡

为出现在鼻或口腔黏膜的小的破损，其通常不伴有疼痛。但鼻黏膜溃疡可能引起鼻出血。

关节炎

大部分SLE患儿可有关节炎，引起手、腕、肘、膝关节或四肢其他关节的疼痛和肿胀。疼痛可呈游走性的，即从一个关节转移到另一个关节。受累关节也可能对称性分布。SLE患儿不会有关节不可逆损害(残疾)。

浆膜炎

胸膜炎是胸膜（包被在肺脏表面的一层外膜）的炎症。心包炎是心包膜（包衬在心脏表面）的炎症。这些软组织炎症可引起心肺周围积液。胸膜炎会引起特殊的胸痛，表现为呼吸时加重。

肾脏受累

几乎所有的SLE患儿可出现肾脏受累，受累程度轻重不等。开始常常是无症状的，可能仅在尿液检查和肾功能相关的血液检查时发现。有明显肾功能损害的患儿可能出现血尿和/或蛋白尿，及浮肿，尤其是足部和下肢的浮肿。

中枢神经系统受累

包括头痛、抽搐和精神神经异常改变，如：注意力不能集中、记忆力降低、脾气性格改变、抑郁和精神异常(一种严重的精神异常，表现为思维和行为的障碍)。

血液系统异常

是由自身抗体攻击血细胞而引起。红细胞(在肺部携带氧气供给身体的其他部分)破坏的过程称为溶血，其导致溶血性贫血。这种破坏可能是缓慢的和相对轻微的，也有可能发展很快，需要紧急治疗。

白细胞数减少称为白细胞减少症，通常并不危险。

血小板数减少叫血小板减少症，

血小板减少的儿童容易有皮肤瘀点瘀斑以及身体各部位的出血，如：消化道、尿道、子宫和脑。

免疫学异常

是指血液中可检测到与SLE相关的自身抗体：

a) 抗磷脂抗体阳性(见附录1)

b) 抗双链DNA抗体（直接针对细胞中的遗传物质），主要在SLE患者中出现。通常需要重复检测这项指标，因为当SLE活动时，抗双链DNA抗体滴度似乎也会增加，这项指标有助于监测疾病的活动度。

c) 抗Sm抗体：在病人Ms.

Smith血液中首次发现了这种抗体，并用其名字命名。这种抗体几乎是SLE特有的，有助于确定诊断。

抗核抗体(ANA)

抗核抗体(ANA)是直接攻击细胞核的自身抗体，几乎可以在所有的SLE病人中发现。但是，ANA阳性并不一定确诊SLE，因为在非SLE的其他疾病中也可出现ANA阳性。而且，约5%健康儿童也可有弱阳性。

2.2实验室检查有什么重要性？

实验室检查有助于SLE的诊断，并确定受累器官。规律的血液和尿液检查对监测疾病活动、评价疾病严重程度以及判断药物的耐受情况都很重要。部分化验检查可帮助选择治疗药物，评估目前应用的药物是否有效控制疾病的炎症反应。

常规的临床检查：能够提示这一多脏器受累疾病的活动度 血沉(ESR)和C反应蛋白(CRP)在炎症反应存在时均升高。CRP在SLE病人中可以正常，但ESR是增快的。CRP升高可能提示合并其他感染。全血细胞计数可以发现贫血、血小板和白细胞计数减低。

血清蛋白电泳可发现 γ 球蛋白增加（促进炎症反应及自身抗体的合成）

白蛋白：降低提示存在肾脏受累。常规生化检查可发现肾脏受累(血清中尿素氮和肌酐升高，血电解质异常)、肝功异常。如有肌肉受累，可出现肌酶升高。

肝功能及肌酶检查：如果有肝脏或肌肉受累，可出现肝酶及肌酶升高。尿液检查对诊断SLE和随访中确定是否存在肾脏受累非常重要。尿液分析可以有肾炎的不同表现，如尿中有红细胞或大量蛋白质。有时，可能要求分析SLE患儿24小时收集的尿液，可发现肾脏早期受累的病人。

补体水平：补体是固有免疫的一部分。补体蛋白(C3和

C4)会在免疫反应中被消耗，所以这些补体蛋白的水平降低提示疾病在活动，尤其是肾脏。

目前有许多其他检查用于观察不同部位受累情况。当存在肾脏受累时，通常行肾脏活检

（提取一小块组织）。肾活检可以提供有关疾病类型、SLE的损害程度和分期等有价值的信息，并有助于选择正确的治疗方案。皮肤活检有时可以帮助做出皮肤血管炎、盘状狼疮或许多种皮疹的特征的诊断。其他检查还包括胸部X线检查(检查心脏和肺)、ECG (心电图)和超声心动检查、肺功能、脑电图(EEG)、核磁共振(MR)或其他脑部扫描检查以及可能的各种组织活检。

2.3该病能够治疗或治愈吗？

目前SLE尚不能被治愈，SLE的治疗帮助控制症状、预防并发症的产生，包括组织器官持续性的损害。首次确诊SLE时，疾病活动明显。在这个阶段，需要大剂量的药物治疗以控制疾病，并预防脏器损害。多数患儿经治疗，疾病可以得到控制。随后在疾病处于缓解期可应用小剂量药物治疗或不治疗。

2.4如何进行治疗？

目前没有批准的用于治疗儿童SLE的药物。SLE的大多数症状是由于炎症反应造成的，因此治疗旨在减轻炎症反应。治疗儿童SLE普遍应用以下五种药物：

非甾体类抗炎药(NSAIDs)

NSAIDs（如布洛芬或奈普生）用于控制关节炎引起的疼痛。通常只是短期的给药，在关节炎好

转后需遵医嘱减少药量。这类药包括许多不同的药物，包括阿司匹林。目前，很少利用阿司匹林的抗炎作用；而是广泛应用于抗磷脂抗体增高的患儿中，预防血液凝集。

抗疟药物

抗疟药物如羟氯喹，对治疗光敏性皮炎，如盘状或亚急性SLE 皮疹非常有效。可能需要几个月的时间药物才起效。如能早期用药，还能减少疾病复发，改善肾脏损害并预防心血管系统及其他脏器损害。目前尚不清楚SLE和疟疾有何关系。但羟氯喹能够调节SLE患者免疫系统异常，这在疟疾治疗中也很重要。

糖皮质激素

如泼尼松或泼尼松龙，可以减轻炎症反应并抑制活跃的免疫系统，是治疗SLE的主要药物。病情轻的患儿，可仅应用糖皮质激素和抗疟类药物治疗。如病情较严重，伴肾脏损害或其他内脏器官损害，则需要联合应用免疫抑制药物。通常每日给予糖皮质激素治疗需数周或数月，才能控制最初的疾病活动，甚至多数患儿需要服用此类药物数年。糖皮质激素的最初剂量和给药的频率取决于疾病的严重程度和受累的器官系统。大剂量口服或静脉给予糖皮质激素治疗常用于严重的溶血性贫血、中枢神经系统病变和较严重的肾脏受累。在应用糖皮质激素几天后，儿童会感觉明显好转，感觉体力显著增加。疾病的最初表现得到控制后，糖皮质激素可减到可能的最低水平以维持患儿的良好状态。糖皮质激素减量必须逐步进行，并要同时监测临床和实验室数据以确保疾病活动被控制。

有时，青春期少年会试图停药糖皮质激素或减少/增加剂量。也许他们是因为药物的副作用，或是他们感觉疾病较稳定或恶化。重要的是让患儿和家长明白糖皮质激素是如何其作用的，以及为什么在没有医生的监控情况下停药或改变剂量是危险的。某些糖皮质激素(可的松)是人体正常情况下产生的激素，当应用糖皮质激素进行治疗后，机体自身产生可的松受到抑制，而产生可的松的肾上腺变得"懒惰"，反应低下。

如果长时间应用糖皮质激素后突然停药，机体将一时不能够产生足够的可的松。缺乏可的松的后果是危及生命的(肾上腺功能不全)。另外，糖皮质激素过快的减量可能造成疾病复发。

缓解病情的非生物制剂药物(DMARDs)

这些药物包括硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、吗替麦考酚酯和环磷酰胺。他们的抑制炎症反应的方式不同于糖皮质激素类药物。当单独糖皮质激素无法控制病情时应用这些药物，且有助于医生减少每日糖皮质激素的剂量，以期在减少副作用的同时控制SLE的症状。

吗替麦考酚酯和硫唑嘌呤为片剂，环磷酰胺可为片剂口服或静脉内冲击治疗。环磷酰胺治疗用于合并严重中枢神经系统受累的患儿。甲氨蝶呤给药方式为口服片剂或皮下注射。

缓解病情的生物制剂药物(生物DMARDs)

生物DMARDs(通常简称为生物制剂)为阻断自身抗体的产生或发挥作用的特定分子。其中之一为利妥昔单抗，当标准治疗控制疾病无效时首选。贝利单抗是一种生物制剂，其攻击能产生抗体的B淋巴细胞，该药物被批准用于治疗成人SLE患者。一般来说，在儿童和青少年SLE患者应用生物制剂治疗仍处于实验阶段。

自身免疫性疾病的领域尤其是SLE相关的研究很多。未来的目标是明确特异性炎症和自身免疫反应机制，以更好地进行靶向治疗，而不是抑制整个免疫系统。目前，有许多正在进行的SLE相关临床研究。它们包括测试新的疗法和进一步研究儿童不同时期的SLE。这种积极进行的研究，使未来越来越多的SLE儿童获得希望。

2.5药物的副作用有哪些？

用于治疗SLE的药物可有效控制症状和体征，但会导致不同的副作用(对副作用的详尽描述，见药物治疗的章节)。

NSAIDs会导致以下副作用：如胃部不适（应饭后服用此类药物），易出血，以及少见的肾脏或肝脏功能的改变。抗疟药物可能导致视网膜病变，因此病人必须定期在眼科专家处检查。

糖皮质激素会造成许多短期和长期的副作用。当需要大剂量和持续较长时间应用糖皮质激素时，产生这些副作用的风险会增加。糖皮质激素的主要副作用包括：身体外观变化（如体重增加、满月脸、体毛生长过度、皮肤改变—紫纹、痤疮及易淤血）。体重增加可以通过低热卡饮食和体育锻炼控制。感染的危险性增加，尤其是结核和水痘。应用糖皮质激素的患儿接触水痘病人后应尽快就诊。通过应用抗体(被动免疫)可以迅速获得抗水痘的保护力。

胃部问题包括消化不良或烧心。这可能需要抗溃疡药物治疗。生长受限 少见的副作用包括：高血压 肌无力(儿童可能表现为爬楼梯或从椅子上起身困难)。

糖代谢紊乱，尤其是有糖尿病的遗传倾向时。情绪改变，包括抑郁症和情绪波动。

眼部问题包括晶状体混浊(白内障)和青光眼。骨质变薄(骨质疏松)。这种副作用可以通过体育锻炼、进食富含钙质的食物以及摄入额外的钙剂和维生素D而减轻。这些预防措施应该在大剂量糖皮质激素治疗开始时进行。

需强调的是大多数糖皮质激素的副作用是可逆的，在其减量或停药后会消失。

DMARDs（生物制剂或非生物制剂）也有潜在的严重副作用。

2.6治疗应该持续多长时间？

治疗应该与疾病持续的时间一样长。一般认为，多数SLE患儿遇到很大的困难时才完全停用糖皮质激素。长期小剂量糖皮质激素维持治疗也能够降低疾病的复发风险并使疾病得以控制。对许多病人来说，这是防止疾病复发的最好的治疗方案，且如此小剂量的糖皮质激素几乎没有或仅有轻微的副作用。

2.7非常规的/辅助治疗怎么样？

现如今有许多非常规的治疗方法和辅助治疗，另患者及其家属困惑。病人必须慎重权衡这种治疗带来的风险和益处，因为这些治疗几乎没有被证实有效，且其花费了大量的治疗时机和金钱。如果你想用非常规或辅助治疗，首先应咨询你的儿科风湿病科医生。某些治疗是会与传统的药物相互作用的。大多数非专科医生不会反对你尝试一些无害的治疗，只要你遵循医嘱。不要停止服用原有药物非常重要。当这些药物对控制疾病是必需的时候，如果疾病仍活动，则停药药物是非常危险的。关于用药的问题请与你的医生讨论。

2.8 哪些定期的检查是必需的？

规律随诊很重要，因为如能早期发现许多可能出现于SLE病程中的情况，就能更容易预防或治疗。通常SLE患儿应每3个月随诊1次。如需要，还应请求其他的专家协助：儿童皮肤科专家（皮肤护理）、儿童血液病专家(血液疾病)或儿童肾脏病专家(肾脏疾病)。社会工作者、心理医生、营养专家以及其他保健专业人员也应该参与到SLE患儿的治疗中来。

SLE患儿应规律监测血压、尿液检查、全血细胞检查、血糖、凝血功能以及补体和抗双链DNA抗体水平。在免疫抑制剂的治疗的整个过程中必须定期行血液检查，以确保骨髓造血功能不会太低。

2.9 疾病会持续多长时间？

如前所述，SLE不能被治愈。如能遵医嘱规律应用药物治疗可使疾病症状减轻或消失。除其他因素，未能定期服用药物、感染、应激和日光照射均会导致疾病恶化；这种恶化也被称为“狼疮复发”。往往很难预测疾病会如何发展。

2.10 疾病的远期预后怎样？

SLE的转归会随着早期、谨慎的应用羟氯喹、糖皮质激素和DMARDs而得到显著改善。在这种情况下，许多儿童期起病的SLE病人预后非常好。否则，疾病可能非常严重，危及生命，并且可能在整个青春期和进入成人期疾病持续活动。

在儿童期SLE的预后取决于内脏器官受累的严重程度。有显著肾脏或中枢神经系统受累的患儿需积极治疗。相反，轻微的皮疹和关节炎可以很容易地得到控制。然而，具体每一个患儿的预后是不可预知的。

2.11 它能完全恢复正常吗？

如果能早期诊断并给与适当的治疗，此病通常可以被控制，并最终进入缓解期。然而，正如前面已经提到的，SLE是不能预测的慢性疾病，确诊的SLE患儿应该坚持随诊，进行持续地药物治疗。在SLE患儿成年后要得到成人风湿病专科医生的随诊。

3. 日常生活

3.1 疾病如何影响患儿和家庭的日常生活？

一旦SLE患儿接受治疗，他们仍能够相当正常的生活。但是不能暴露于过强的阳光下，因为日光照射/紫外线照射会诱发SLE复发或恶化。SLE患儿不能在白天去海滩，或在阳光下坐在户外水池旁。日常阳光照射时，必须应用SPF 40或更高的防晒霜。对于10岁以上儿童，让他们逐渐在服药和做个人保健方面的选择时发挥自主性是非常重要的。患儿和他们的父母应该知道SLE的症状，以便了解疾病是否复发。某些症状如长时间的乏力和没精神可能在疾病缓解后持续数月。规律地运动对保持健康的体重、骨骼发育良好及保持良好的状态很重要。

3.2 如何处理上学问题？

除了在严重的疾病活动期间，SLE患儿能够也应该上学。如果没有中枢神经系统受累，通常SLE不影响患儿学习和思考的能力。中枢神经系统受累时，可能出现注意力不集中、记忆力障碍、头疼和情绪改变。在这种情况下，要重新安排教学计划。总之，应该鼓励儿童在病情允许的情况下尽可能参与相应的课外竞技活动。然而老师应了解SLE，以便当出现SLE相关问题出现时，包括关节疼痛及其他部位疼痛，并影响学习时为其提供便利。

3.3 如何运动？

并不需要限制一般的活动，这样做也不受欢迎。在疾病的缓解期应鼓励患儿进行规律的体育锻炼。建议进行走路、游泳、骑车和其它的有氧运动。建议进行户外活动时利用防晒衣和防晒霜避免阳光暴晒。应避免运动到精疲力竭的程度。在疾病复发期间，应限制体育运动。

3.4如何处理饮食问题？

SLE没有特殊的饮食治疗。SLE患儿应该摄入健康、均衡的饮食。如果应用糖皮质激素治疗，则应保持低盐饮食以预防高血压以及低糖饮食以预防糖尿病和体重增长。另外，饮食中应补充钙剂和维生素D以预防骨质疏松。没有证据表明其它维生素对SLE患者有帮助。

3.5气候能影响疾病的病程吗？

众所周知，暴露在阳光下可能导致新的皮肤损害的发生，并且也能引起SLE复发。为了预防这个问题，建议患儿在外出时在身体所有的暴露部位应用有高保护力的局部用防晒霜。谨记在外出前至少30分钟用防晒霜以便其能够穿透皮肤并且保持干燥。在晴朗的日子里，防晒霜必须每隔3小时重复应用。虽然有些防晒霜是防水的，但是仍然建议在洗澡或游泳后重复应用。在外出暴露于阳光下时，穿戴防晒衣物也是很重要的，如宽沿的帽子和长袖衣服，即便是阴天，也要这么做，由于紫外线能够轻易的穿透云层。有些患SLE的儿童在他们被荧光灯、卤素灯或计算机显示器的紫外光照射后，也出现同样的问题。紫外光滤过屏对应用电脑显示器时有问题的患儿很有用。

3.6患儿能接受预防接种吗？

SLE患儿感染的危险性是高的。因此，通过疫苗接种预防感染尤为重要。患儿应尽可能坚持规律的预防接种。然而，有一些例外情况：有严重、活动性疾病的患儿不应该接受任何接种；接受大剂量糖皮质激素和免疫抑制剂治疗的患儿不应该接受任何活病毒疫苗(如麻疹、腮腺炎和风疹疫苗，口服脊髓灰质炎病毒疫苗和水痘疫苗)。在有应用免疫抑制剂的患儿家庭中，家庭成员也避免口服脊髓灰质炎疫苗。建议应用大剂量糖皮质激素和/或免疫抑制剂的SLE患儿接种肺炎球菌，脑膜炎球菌和每年的流感疫苗。建议患SLE的青春期女孩及男孩接种HPV疫苗。要注意SLE患儿要比同龄正常儿童更频繁的接种疫苗，因为SLE患儿接种疫苗后得到保护的时间更短。

3.7如何对待性生活、妊娠和避孕？

成人可以拥有正常的性生活。然而，某些DMARDs治疗或疾病活动时必须使用安全的避孕方法。理想情况下，妊娠需要制定计划。需注意的是，一些降压药物和DMARDs会影响胎儿发育。大多数患SLE的妇女能够安全的妊娠并拥有一个健康的宝宝。怀孕的理想时间是疾病（尤其是肾脏损害）已经长期处于缓解期。患SLE的妇女由于疾病活动或用药可能出现受孕困难。其可能容易流产、早产和孩子出现先天性异常(称作新生儿狼疮，见附录2)。抗磷脂抗体（见附录1）升高的妇女发生异常妊娠的危险性增高。

妊娠本身能够加重症状或诱发SLE的复发。因此，所有妊娠的SLE妇女必须由熟知高危妊娠的产科医生作严密监测，并与风湿专家紧密合作。

SLE病人最安全的避孕方式是屏障法（应用避孕套或避孕膜）和杀精剂。仅含孕酮的全身避孕药和宫内节育器（避孕环）也可以应用。含有雌激素避孕药会增加SLE妇女疾病复发的风险，尽管有新的选择可将此风险降到最低。

4. 附录1.抗磷脂抗体

抗磷脂抗体是一类对抗自身的磷脂成份(细胞膜的一部分)或结合于磷脂上的蛋白质的自身抗体。三种最常用的抗磷脂抗体为抗心磷脂抗体、 β 2糖蛋白I抗体和狼疮抗凝集物。50%的SLE患儿可检

测到抗磷脂抗体，但也可以在其他自身免疫性疾病、各种感染性疾病以及少数健康儿童中检测到抗磷脂抗体。

这些自身抗体增加了凝血的倾向，并与动脉和 / 或静脉血栓、血小板减低、偏头痛、癫痫和皮肤青紫色斑点(网状青斑)相关。常见的血栓部位是大脑，可以引起卒中。其他的常见部位是下肢静脉和肾脏。当发生血栓并有抗磷脂抗体阳性时，则诊断为抗磷脂综合征。

抗磷脂抗体在妊娠妇女出现应予以重视，因为其影响胎盘的功能。发生在胎盘血管的血凝块可以引起流产(自然流产)、胎儿生长障碍、子痫(妊娠高血压)和胎死宫内。有时一些抗磷脂抗体阳性的妇女也可能很难怀孕。

大部分抗磷脂抗体阳性的患儿从未有过血栓形成。最近正在研究有关这些患儿预防性治疗最好的方法。目前，对抗磷脂抗体阳性并有潜在的自身免疫性疾病的患儿常给予小剂量的阿司匹林。阿司匹林可以减少血小板聚集，从而降低血液凝固力。对抗磷脂抗体阳性的青春期少年最佳的管理还包括避免危险因素，如吸烟和口服避孕药。

当诊断抗磷脂综合征后(在患儿出现血栓后)，首要的治疗是减少血液粘稠性。通常应用华法令片剂治疗，这是一种抗凝药。每日服药，并需要进行常规血液检查以保证华法令的抗凝功能在合适的程度。也可皮下注射或经典肝素。抗凝治疗的时间长短主要取决于疾病的严重程度和血液凝固的类型。

抗磷脂抗体阳性而且有反复流产史的妇女也需要治疗，但不能应用华法令，因为如果在妊娠期间给药，有可能造成胎儿异常。抗磷脂抗体阳性的妊娠妇女可以应用阿斯匹林和肝素治疗。肝素需要在妊娠期每日经皮下注射给药。在应用这些药物治疗以及产科医生的认真监护下，大约80%的妇女可以成功妊娠。

5.附录2.新生儿狼疮

新生儿狼疮是胎儿期和新生儿期罕见的一种疾病。患儿经胎盘获得了特异性的母亲体内的自身抗体。这种与新生儿狼疮有关的特异性抗体被称为抗Ro抗体和抗La抗体。这些抗体存在于大约三分之一的SLE患者中，但许多存在这些抗体的母亲并不一定娩出新生儿狼疮患儿。另一方面，新生儿狼疮患儿母亲有可能不是SLE患者。

新生儿狼疮不同于SLE。在大多数情况下，新生儿狼疮在生后3 - 6个月内症状会自发消失，不留后遗症。最常见的症状是皮疹，于生后几天至几周出现，尤其是在日照后出现。新生儿狼疮的皮疹是暂时性的，皮疹消失后不留疤痕。其次常见的症状是血细胞减少，但并不严重，不经治疗几周后可倾向于缓解。

另外，还可以出现另一种非常特殊的特殊类型的心律失常叫"先天性心脏传导阻滞"。患儿可有出现脉搏异常减慢。这种异常是持续性的，通常能在胎龄第15-25周之间通过胎儿心脏超声诊断。在某些情况下，可以对未出生的胎儿治疗。许多有先天性心脏传导阻滞的患儿出生后需要植入心脏起搏器。如果母亲已经有一个孩子患有先天性心脏传导阻滞，则她的下一个孩子出现此问题的风险为10-15%。

新生儿狼疮患儿生长和发育正常。他们以后患SLE的概率很小。