

S

L

E

# 的 診 斷 標 準

馮耀翔



## 緒言

要診斷全身性紅斑狼瘡症 ( S L E ) 時，常常引起一些困擾，因為它所引起的臨床症狀和實驗數據常常千變萬化，且均為非特異性的表現。基於此診斷難題，於是各方的醫學權威提出了一些診斷標準，以免醫師在診斷時，存有不同的意見。其中，最受人注目的診斷標準莫過於由世界衛生組織 ( W. H. O. ) 及美國風濕病學會 ( A. R. A. ) 所提出的標準。

## 診斷標準

世界衛生組織所提出的診斷標準乃將 S L E 之臨床症狀及實驗檢查的結果分為「主要標準」 ( Major criteria ) 及次要標準 ( Minor criteria ) ( 表一 ) 。 S L E 的判斷須符合以下條件：

- (一) 三個主要標準；
- (二) 第一、第二項主要標準及二個以上的次要標準；
- (三) 第一或第二項主要標準及四個以上之次要標準。

美國風濕病學會在 1972 年提出的診斷標準卻不分主要或次要標準。乃列舉十四項診斷標準 ( 表二 ) ，只要病人具四個或以上的診斷標準，即可斷定其患 S L E 了。

此外，亦有人提出另一診斷標準 ( 表三 ) ，此診斷標準須以「免疫螢光」 ( Immunofluorescence ) 測出稀釋五倍之血清中含抗細胞核抗體 ( Antinuclear Antibody ) 為前題，此外患有類風濕性關節炎 ( Rheumatoid Arthritis ) 及藥物引起之 S L E 必須先排除之。若病人從診斷標準中得到 7 分以上則可診斷為 S L E 。

表一

I. 主要標準 (Major Criteria)

1. 紅斑性狼瘡細胞 (LE cell) 陽性, 抗細胞核抗體 (ANA) 或由組織學證實有蘇木紫小體 (Hematoxylin body)。
2. 蝴蝶狀紅斑疹 (Butterfly erythematous rash)。
3. 多發性關節炎 (Polyarthritits)
4. 腎炎 (Nephritis)
  - (1) 活體組織檢查 (Biopsy) 證實腎炎;
  - (2) 有蛋白尿 (Proteinuria) 或血尿 (Hematuria);
  - (3) BUN > 40 mg %。
5. 白血球減少症 (Leukopenia) < 4000/mm<sup>3</sup>

II. 次要標準 (Minor Criteria)

1. 一週內有四天發燒達 38 °C 以上。
2. 在手指、手掌或手背出現典型斑疹。
3. 其他皮膚病變, 如禿髮 (Alopecia), 感光過敏 (Photosensitivity) 或蕁麻疹 (Urticaria)。
4. 雷那德氏現象 (Raynand's phenomenon)。
5. 淋巴腺病變 (Lymphadenopathy)。
6. 胸膜炎 (Pleurisy)。
7. 肺炎 (Pneumonitis)。
8. 心包炎 (Pericarditis)。
9. 心肌炎 (Myocarditis)。
10. 脾腫大 (Splénomegaly)。
11. 多發性關節痛 (Polyarthralgia)。
12. 在網膜上見到囊狀體 (Cytoid body)。
13. 中樞神經症狀。
14. 貧血: 血紅素 (Hb) < 12 gm %。
15. 血小板減少 < 100,000/mm<sup>3</sup>。
16. 珈瑪球蛋白過多血症 (Hyper- $\gamma$ -globulinemia)。
17. 血清梅毒反應呈假陽性 (False positive for

STS)。

18. 蘇木紫小體呈菊花形 (Rosette formation)
19. Coomb's test 陽性。

表二

1. 臉部出現蝴蝶狀紅斑疹。
2. 盤狀狼瘡症 (Discoid lupus)。
3. 雷那德氏現象。
4. 禿髮。
5. 感光過敏。
6. 口腔或鼻咽潰瘍 (Oval or nasopharyngeal ulcer)。
7. 關節炎但未變形 (Arthritis without deformity)。
8. 血液中發現紅斑性狼瘡細胞 2 個或以上。
9. 持久性之梅毒血清反應假陽性。
10. 蛋白尿 > 3.5 gm/天。
11. 尿中含細胞柱 (Cylinduria)。
12. 有胸膜炎或心包炎之臨床病徵。
13. 有精神病 (Psychosis) 或驚厥 (Convulsion) 之臨床病徵。
14. 有貧血 (Anemia) 或白血球減少 (Leukopenia) 或血小板減少 (Thrombocytopenia)。

表三

I. 主要標準: (每項 2 分)

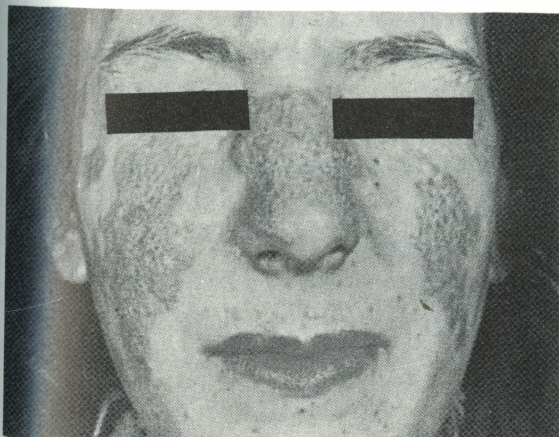
1. 蝴蝶狀紅斑疹。
2. 活體組織檢查證實之皮膚病變。
3. 多發性關節炎。
4. 漿膜炎 (Serositis)。
5. 腎小球炎 (Glomerulonephritis) 由活體組織檢查證實之 SLE 腎炎。
6. LE 細胞陽性。

II. 次要標準: (每項 1 分)

1. 其他皮膚疹 (未經活體組織檢查)。

2. 有腎小球炎之臨床證據。
3. 器質性腦症候群 ( Organic brain Syndrome )。
4. 局部性神經症狀。
5. 禿髮。
6. 指甲床微血管異常 ( Nailbed capillary abnormality )。
7. 關節痛。
8. 發燒。
9. 囊狀體。
10. 多發性肌炎 ( Polymyositis )。
11. 溶血性貧血 ( Hemolytic anemia )。
12. 白血球減少。
13. 血小板減小。
14. 淋巴腺病變。
15. Coombs' test 陽性。
16. 血清梅毒假陽性。
17. 抗細胞核酸抗體 ( Antibody to n-DNA )
18. 珈瑪球蛋白過多症。
19. 低補體血症 ( Hypocomplementemia )。
20. 循環抗凝血劑 ( Circulating anticoagulant )。

### 病例一



簡××，十二歲，女性。其主訴為一個星期的高燒，呼吸困難及皮膚發疹。兩週前有頭痛，微熱的現象；病人吃了感冒藥後，病情仍未見好轉。一週前便出現高燒（38～39℃），呼吸困難及臉部分呈蝴蝶狀紅疹。入院檢查發現眼球周圍水腫，咽喉充血，頷下及鼠蹊部淋巴腺腫大。呼吸音正常，心音聽診發現在二尖瓣區有第一度至第二度之心縮性雜音。實驗室檢查發現白血球  $2500/mm^3$ ，紅血球  $233 \times 10^4/mm^3$ ，血紅素 6.5 gm%，血球比容 21%，血小板  $84210/mm^3$ ，紅斑性狼瘡細胞陽性（SLE cell positive），尿液檢查未發現蛋白尿（十）。經過 A S A 及 Predinsolone 治療後一星期，病情好轉。出院轉入門診部繼續追蹤下去。

### 病例二

一位 46 歲白人女性，六年前即有類似風濕性的關節炎。五個月前，開始發燒（104°F），體重減輕，疲倦及腹部不適等症狀。入院檢查發現有高燒，全身性淋巴腫大，手部則具風濕性關節畸形，關節周圍肌肉萎縮，肝腫大及下肢水腫。偶爾會有乍克森癲癇（Jacksonian Epilepsy）。聽診發現心縮性雜音，心包摩擦音，X 光顯示心影變大。實驗室檢查發現貧血，血紅素 8 gm%，血球比容 32%，白血球  $3700/mm^3$ ，BUN 28 mg%， $\gamma$  球蛋白升高，病理解剖發現廣泛性血管性炎症。

### 討論

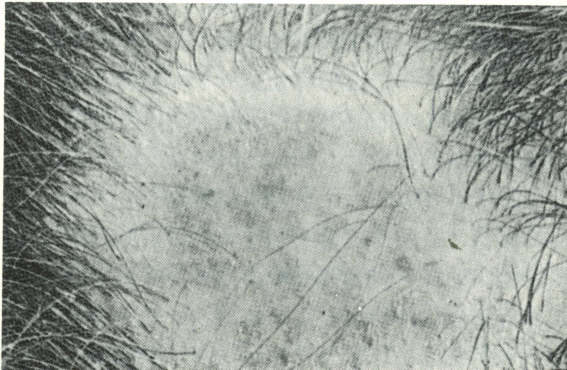
此二病例均發生於女性，而 SLE 在女性多見之（女性與男性之比約為九比一）。兩者均有高燒、淋巴腺腫大、心臟變大、腎臟變大及血液變化。前者有典型的蝴蝶狀（Butterfly Erythematous）紅斑疹（Rash），而後者有關節炎（Arthritis）的特徵。這些都是意味著全身性廣泛的病變所造成的臨床症狀，前者的實驗檢查 SLE 細胞陽性，而後者更發現中樞神經系統的症狀。有人曾報告，一 SLE 病人以急性發作之精神病，被家屬帶至醫

院求診的。由以上病例中，我們可以利用任一種診斷標準，將 S L E 診斷出來。

對於 S L E 的臨床症狀及病理變化的詳情，在一般教科書上有很詳細的描述及討論，故此不重覆。

較重要的臨床症狀及實驗檢查所發生的概率在每一篇文獻及教科書上均有不同之統計數字。例如：S L E 細胞陽性的概率在 Harrison 的內科學認為有 60%~80%，Johns Hopkins Hosp 的 Spirah 醫師統計約 75%，在榮總的六十個病例中有 80% 為陽性。抗細胞核因子陽性率較高，Harrison 內科學的作者認為有 99%，榮總的統計 96.7%。具臉部蝴蝶狀紅斑疹的病人依 Hamin 的工作者統計有 40%，但榮總的統計卻有 76.71%。具神經或精神症狀者在 Harrison 內科學的數字是 25~50%，但 Johnson 及 Richardson 兩位醫師得到的統計為 75%。根據 Dubois 及 Harvey 兩個人的報告，S L E 病人發生貧血 (Anemia) 從 57~78% 不等；發生白血球減少症 (Leukopenia) 的約有 50%；關於血小板減少症 (Thrombocytopenia)，Fries 及 Karpatkin 兩位報告亦略有差別，即由 14~26%。

另一值得注意之處乃抗細胞核因子陽性率雖高達 98 或 99%，但它卻是非特性的 (Non-Specific)。因為它在其他的病中亦會出現，例如風濕性關節炎 20%；Sjögren 氏症候群 60%；硬皮症



(Scleroderma) 40%。然而，S L E 細胞陽性雖只有 60%，但其為一特异性 (Specific) 之檢驗標準。

## 結語

全身性紅斑狼瘡症乃一不明原因之全身性疾病，有人將其歸罪於自體免疫病變，最近有人在 S L E 的病人體中找到一些病毒的包含體 (Inclusion Body)。無論如何，這個疾病可以由全身任何器官或組織的病變來表現它的存在。S L E 雖然有許多診斷標準，但此標準的發生率卻非百分之百。由一些統計數字的比較，我們可以學習到 S L E 出現的症狀和種類，而不必一成不變的只注意某種症狀，因為每個病例在臨床上的表現乃是千變萬化的。

## 參考書目

- 1 Spivak and Barnes : Manual of clinical problems in internal medicine.
- 2 Harvey and Bordley : Differential diagnosis.
- 3 Cohen and Canoso : Arthritis Rheum. 15 : 540 1972
- 4 Budman and steinberg : Annals of internal medicine Feb 1977.
- 5 Reports of VGH : Han et al.
- 6 Harrisons Internal Medicine 7th Ed.
- 7 Golding : A synopsis of Rheumatic Diseases.
- 8 The Merck Manual 12th Ed.
- 9 Johnson and Richardson : Medicine 47 : 337 1968.
10. 葉曙：病理學。