DOI:10.16016/j.1000-5404.1982.01.019

Felty氏综合征二例报告

第一附属医院内科 李光瑶 徐 钊 董守山*

1924年Felty首先报告5例慢性类风湿性关节炎伴有脾肿大及白细胞减少的综合征[1]。嗣后不少学者对其临床特点，发病机制以及治疗等进行了研究[2,3]，近年来更有新的进展[4]。鉴于国内报导不多[5]，我们短期内即遇见2例，说明此病并非罕见，现结合文献报告如下。

病 历 摘 要

例1，（住院号73738）女性，54岁，于1981年4月23日因关节疼痛已十余年入院，1968年起病，以小关节为主、伴红、肿、热痛，逐渐显畸形，活动障碍，确诊为类风湿性关节炎。以强地松治疗为主，现已停药2年。近2⁺月来关节疼痛加重以腰痛为主。1969年因肝脾肿大，疑为“慢性肝炎”，1979年发现左上腹有一硬块，逐渐增大，但肝功能检查多次正常。

既往史：否认结核及肝炎接触史。1979年患“甲亢”。

体查：贫血貌，甲状腺中度增大。双滑车上，腹股沟淋巴腺大如小指头。双肺少许干罗音，心脏无异征。腹软，肝肋下6cm，剑下7cm光滑无压痛；脾在肋下8—9cm；腹水征(—)，双手，腕，膝，踝关节明显畸形并有肌肉萎缩，活动受限，四肢伸侧皮肤有散在淡灰黑色色素沉着斑。

实验室检查：红细胞266万/mm³，血色素7.8克，白细胞3200/mm³。中性71%，血小板4.8万/mm³。血沉132～158mm/h，抗“O”＜500u；AKP34.8u，LDH246n，r-GT69u，且白电泳：γ31.7%，A52.5%；ZnT18u，GPT正常，A/G=3.6/3.7，αFP(-)，类风湿因子(+)，抗核抗体(-)，IgG22.5mg/ml，IgA3.0mg/ml；T4 3.2微克/100ml。淋巴细胞转化率低于正常。肝扫描显肝脾肿大，肝区弥漫性病变。超声波：肝肋下4cm，剑下10～12cm，脾最大距离为14cm。脊柱及双手，腕关节照片符合类风湿样关节炎。食道照片未见静脉曲张；胸片示慢性支气管炎；髓心检查符合脾亢。

住院后曾发作过似荨麻的皮疹二次，遍及全身，以四肢为主，并反复气管炎发作。确诊本症后给予强地松10mg 3/日等治疗，食欲明显改善，体重增加，关节及腰痛缓解，甲状腺缩小不能触及，滑车上等处淋巴腺亦明显缩小，肝缩小至肋下2cm，变软，脾缩小至肋下3cm，血沉降至21mm/时而出院。

例2，女性，34岁，1981年6月9日因发烧四月余入院。缘于1978年5月出现四肢关节酸痛，以腕踝关节为主，反复发作，中西药疗效欠佳，1979年出现关节肿痛，近年来，腕、踝关节活动渐受限。近四月不明原因的持继发烧，经抗痨及抗风湿治疗均无效。

体查：T.37°C，发育、营养中等，双颌下、腋下、腹股沟及肘部滑车上淋巴结均增大至0.3～2.5cm，以后者增大为主，质中，表面光滑，压痛。心肺无异征，腹平软，肝肋下

* 进修医师

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

2.5cm，剑下5cm，质中，无压痛。脾肋下 2cm。腹水征(－)。双腕关节肿胀，畸形，活动受限。上肢及腰背部皮肤有色素斑。

实验室检查：RBC374万，Hb11.1克，WBC3200，N74%，血小板7万，ESR106mm/h，抗"0"＜500u，肝功能试验正常，但旦白电泳：r34%，A50%；AFP 及酶谱均正常。HBAg(－)，类风湿因子(＋)，抗核抗体(－)，IgG 17mg/ml，IgM 0.68mg/ml，IgA 2.8mg/ml；多次外周血及骨髓查LEC(－)；骨髓显增生活跃；EKG胸片正常，同位素扫描示脾肿大。食道片无静脉曲张。经对症治疗，体温正常，确诊后用激素。

讨　论

结合文献[2][3][5]及本组资料共28例，其中男性 9 例，女性19例，比值为 1 :2.1；平均年龄53.2岁。临床表现见表 1 。类风湿性关节炎，脾肿大及白细胞减少为主要的诊断根据，倘有淋巴结病变，皮肤暴露部位棕色或灰白色色素斑，贫血，体重下降，反复发烧，易感染等非特异性改变，则诊断更为明确。单纯性类风湿样关节炎伴有脾肿大者近10%[8]，而本征几乎均有脾肿大，有的呈巨脾，但也有报导[3][4]临床及同位素扫描检查均无脾肿大者，说明脾不肿大时也不能绝对否认此病。但白细胞或粒细胞的减少几乎都存在[2][3][5]，对诊断更为重要。贫血及易感染也是常见的特征。

表1

临床症状及体征	O'Neill (14例)	Sandusky (9例)	国内组 (5例)
	例数(%)	例数	例数
类风湿样关节炎	14 (100%)	9	5
脾肿大	14 (100%)	8 *	5
白胞细减少	14 (100%)	8	5
贫血	11 (79)	7	3
肝肿大	10 (71)	6	3
对感染易感	7 (50)	8	3
体重下降	7 (50)	5	4
淋巴腺病	2 (14)	1	2
皮肤色素斑	0 (0)	2	2

* 临床无脾大而手术时脾重760克

类风湿性关节炎常出现在脾肿大或脾亢之前，而脾肿大与白细胞(或粒细胞)减少之间或有关系，但不平行，先后亦不一致。

病因尚不明确，其发病机制可能是：①脾脏吞噬作用亢进所致；②因脾脏产生抑制骨髓的体液因子或抗粒细胞抗体而导致白细胞或粒细胞的减少；③属自身免疫性疾病，因 Logue[4] (1979) 报告一例不伴脾肿大的 Felty氏综合征，并提出此症并不单纯是类风湿性关节炎的一种变异型，而是自身免疫性疾病的一种类型。脾切除术的疗效在于切除了产生自身抗体的重要淋巴器官，也解除了脾脏抑制骨髓粒细胞的作用；④本征是介于单纯性类风关节炎与系统性红斑狼疮之间的一种独立型变态反应性胶原系统疾病[5]，值得进一步探讨。

©1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

目前尚无特效疗法，但有积极的支持疗法，因为慢性，反复多部位的感染是本症重要并发症，甚至为致死原因。Hanrahan(1932)及Mason(1964)先后用脾切除术获得良效，据文献报告70例脾切除术的患者中48例白细胞升高，其中38例（79%）血象完全缓解。有的报告远期疗效好，有的则否。O'Neill等将6例脾切除术（随访3½年）及8例非脾切除术(随访6½年）患者对比的结果，后者的血象及关节症状的改善较著，故提出凡有反复感染、难治性白细胞减少而骨髓功能尚好者，应作脾切除术，对骨髓功能低下者，效差甚或无效。本症属于自身免疫性疾病，激素疗法对缓解症状，改善一般状况，除低血沉等近期疗效较为满意，但对血象的恢复，防治感染却帮助不大。

参 考 文 献

1. Felty AB: Bull Hopkins, 35:16, 1924
2. O'Neill JA, et al:Ann Surgery 167(1):81, 1968
3. Sadusky WB, et al:Ann Surgery 167(5):744, 1968
4. Logue GL, et al:Amer J Med 66:703, 1979
5. 于品刚：中华内科杂志 19(6):463,1980
6. Cecil-Loeb: Textbook of Medicine ED 15 p 1888, Saunders, Philadelphia, 1979

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net