

# 儿童干燥综合征误诊为过敏性紫癜病例报道1例

赵悦<sup>1,2</sup> 周唯践<sup>1</sup>

(1. 云南省中医医院, 云南昆明, 650021; 2. 施甸县木老元卫生院, 云南保山, 678200)

**版权说明:** 本文是根据知识共享署名 - 非商业性使用 4.0 国际许可协议进行发布的开放获取文章。允许以任何方式分享与复制, 只需要注明原作者和文章来源, 并禁止将其用于商业目的。

**摘要:** 干燥综合征 (Sjögren's Syndrome, SS) 是一种主要累及外分泌腺的系统性自身免疫性疾病, 导致黏膜表面严重干燥 (尤其是口干、眼干) 为主, 其在成人, 尤其是中年女性中较为常见, 而在儿童群体中则相对罕见。儿童干燥综合征 (Childhood-onset Sjögren's Syndrome, cSS) 的临床表现与成人存在显著差异, 起病更为隐匿, 且常以非典型的腺体外症状为首发表现, 导致诊断困难, 误诊率极高。本文结合一例以双下肢皮疹和关节痛起病、曾长期误诊为过敏性紫癜 (HSP) 的 cSS 病例, 予中医治疗 2 年效果不佳, 最终经实验室检查及病理学检查确诊为 cSS。并对 cSS 的临床特点、诊断及与 HSP 的鉴别要点进行论述, 以提高临床医生对本病的认识, 降低误诊漏诊的概率, 为改善患儿长期预后提供临床依据。

**关键词:** 干燥综合征; 过敏性紫癜; 误诊误治; 儿童; 病例报道

**DOI:** <https://doi.org/10.62177/fcdt.v2i3.1452>

## 一、引言

干燥综合征 (Sjögren's Syndrome, SS) 是一种系统性自身免疫性疾病, 主要累及外分泌腺 (以唾液腺和泪腺为主), 导致黏膜表面 (尤其是口腔和眼部) 严重干燥。该病好发于中年女性, 但儿童、男性和老年人群也可见。临床表现具有异质性, 可从干燥症状发展为系统性病变 (特征为受累组织的上皮周围淋巴细胞浸润或免疫复合物沉积) 甚至淋巴瘤<sup>[1]</sup>。亨诺赫 - 舍恩莱因紫癜又称过敏性紫癜 (Henoch-Schönlein purpura, HSP) 是一种免疫介导的小血管炎, 其临床表现为非血小板减少性紫癜、关节炎或关节痛、腹痛和 (或) 肾脏受累<sup>[2]</sup>。由于儿童干燥综合征 (cSS) 发病率低且起病较为隐匿, 当患儿以 HSP 样皮疹为首要表现时, 极易造成诊断的延误和混淆, 这对临床医生诊断疾病充满了迷惑与挑战。本文将云南省中医医院风湿科接诊的 1 例以 HSP 样皮疹为首表现的 cSS 病例报道如下。

**作者简介:** 赵悦, 女, 医师, 研究方向: 中西医结合风湿免疫疾病诊疗。通信作者: 周唯践, 男, 云南省中医医院 / 云南中医药大学第一附属医院风湿病中心副主任医师, 硕士研究生导师, 研究方向为中西医结合防治风湿病, E-mail: tidqn@163.com。

**基金项目:** 无。

## 二、病例资料

患儿，女，12岁，因“双下肢紫红色皮疹伴四肢关节肿痛反复发作2年余”来诊。患儿于2022年10月无明显诱因双下肢开始出现紫红色瘀点、瘀斑，皮疹分布广泛，由足背向上延伸至小腿，呈红褐相间改变。外院就诊诊断为“过敏性紫癜”。患儿家属为寻求中医药治疗，于2023年3月26日首次至我院皮肤科就诊，皮肤科考虑“过敏性紫癜”，予以凉血止血、健脾固本为治则，予内服中药联合外洗综合治疗；经6月余治疗后皮疹虽可短暂消退，但病情时轻时重，迁延不愈。2023年9月6日转诊至我院儿科就诊，儿科拟诊“肾型过敏性紫癜”，予以儿科专科治疗1年半。治疗期间早期予疏风清热、化湿解毒治法，后期以清营凉血、祛风透络为主，全程顾护脾胃；治疗期间皮疹可短暂消退，但病情仍反复发作。2025年4月儿科完善抗核抗体谱初筛阳性，抗核抗体滴度1:3200（核颗粒型），抗SSA 3+，抗RO-52 3+，抗SSB 3+，予白芍总苷胶囊0.6g 2次/日治疗，皮疹消退效果欠佳，建议至风湿免疫科进一步诊治。

2025年9月16日转入我科就诊，完善相关检查示：抗核抗体初筛阳性，抗核抗体滴度1:3200（核颗粒型）、抗SSA 60抗体98.49AU、抗SSA 52抗体151.96AU、抗SSB抗体53.13AU、类风湿因子IgA 334.79AU/ml，类风湿因子IgG 53.00AU/ml，类风湿因子IgM 258.00AU/ml，ANCA（+）1:32，C-ANCA（+）抗髓过氧化物酶抗体IgG定量24.30AU/ml，尿微量白蛋白25.20mg/L，C3 1.24g/L，C4 0.16g/L，CH50 64.5U/ml，免疫球蛋白：IgG 33.48g/L、IgA 3.32g/L、IgM 1.88g/L，CRP 0.78mg/L，TP 91.7g/L，ALB 42.1g/L，GLB 49.6g/L，A/G 0.8，唇腺活检（图1）：下唇组织，送检唇腺组织大小约4.2mm<sup>2</sup>，唇腺小叶、导管周围见淋巴细胞、单核细胞，可见9个淋巴细胞聚集灶（每个灶>50个淋巴细胞），FS ≈ 8.6。查体：口腔黏膜干燥、无溃疡及破溃，无龋齿；腮腺无肿大，眼睑无粘液性分泌物，结膜无充血，未触及肿大淋巴结；全身皮肤干燥，双下肢可见青紫色陈旧性皮疹，四肢多选关节压痛。结合患者病史、症状、体征、实验室检查明确诊断为cSS。

根据患儿实验室检查及临床情况诊断为cSS，制定治疗方案：西医予醋酸泼尼松片15mg 1次/日（初始量），泼尼松片每隔2周减量2.5mg，服用3月减停；吗替麦考酚酯胶囊750mg 1次/日，硫酸羟氯喹0.1g 3次/日，口服药物1月后随访，患儿双下肢紫癜样皮疹较前消退，关节疼痛减轻。2025年12月21日复查实验室相关指标示：WBC 4.76 × 10<sup>9</sup>/L，NEUT% 56.10%，NEUT# 2.67，LYMPH% 31.70，LYMPH# 1.51，RBC 5.07 × 10<sup>12</sup>/L，HGB 142g/L，PLT 276 × 10<sup>9</sup>/L，ALT 15U/L，AST 19U/L，C3 1.31g/L，C4 0.20g/L，免疫球蛋白：IgG 28.49g/L、IgA 3.18g/L、IgM 1.86g/L，CRP 0.21mg/L，ESR 37 mm/h。

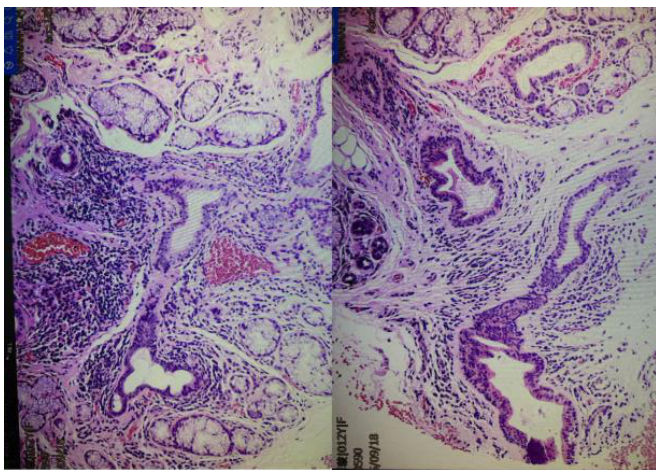


图1 唇腺活检病理表现



图2 A为服药前，B为就诊服药后1月

### 三、讨论

儿童期发病的原发性干燥综合征(pSS)临床表现不典型,其腺外表现和系统性受累比成人期发病者更为常见。其可引发单核细胞浸润和免疫复合物沉积,累及腺体外器官,导致多系统、多脏器受损(如肌肉骨骼、皮肤、肾脏、神经系统、血液系统等),进而产生一系列全身症状<sup>[3]</sup>,皮肤受累主要表现为皮肤干燥、雷诺现象、血管炎,亦有皮肤溃疡、荨麻疹样皮肤损害等<sup>[4]</sup>。Gong Y等收集并分析了2013年至2020年期间pSS患者的电子病历资料,共纳入39例患者。分析结果显示,主要临床表现为皮疹或紫癜(20例,51.3%),该结果示cSS主要临床表现皮疹或紫癜占比最高<sup>[5]</sup>。干燥综合征皮肤粘膜损害一般分为血管炎型和非血管炎型,非血管炎型主要以皮肤干燥和口角炎最为常见<sup>[6]</sup>。血管炎型以双下肢紫癜为首要表现,部分患者表现为红斑结节、红斑丘疹或皮肤溃疡缺血<sup>[7]</sup>。以双下肢紫癜样皮疹为首表现的SS应与HSP相鉴别。SS除有瘀点、瘀斑的同时合并有外分泌腺受损的表现,如眼干、口干以及免疫学和病理学异常;而SHP除有皮肤紫癜外,同时有关节症状和胃肠道症状,故二者可鉴别。根据Ben Chekaya N等针对2008年5月至2018年11月期间确诊的35例HSP患者的统计结果显示,皮肤、关节、胃肠道及中枢神经系统受累的发生率分别为91.4%、77.1%、54.2%和2.8%<sup>[8]</sup>。SS和HSP均有的临床表现除皮肤紫癜外,还有关节疼痛症状。大多数SS患者主要是多关节病变,大小关节均可受累,多呈对称性与非侵蚀性,通常不伴有关节畸形,炎性体征相对较轻,且呈间歇性发作。所有HSP患者都会出现紫癜性皮疹,75%患有有关节炎<sup>[9]</sup>,HSP患者多以可逆的非对称大关节剧烈疼痛为主,呈一过性、游走性,关节周围伴有明显的肿胀和压痛,常与可触及的紫癜、腹痛等其他症状同时或相继出现。

本例患儿以双下肢紫癜样皮疹伴关节疼痛为首要临床表现,可以考虑SS、SHP、系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、类风湿性关节炎合并血管炎等疾病,诊断时应仔细评估皮疹的形态和分布,检查关节有无肿胀、压痛、活动受限,关节疼痛为对称性还是非对称性。根据患者病史、症状、体征、实验室检查和病理学检查,最终确诊为cSS。

目前科研和临床上较为广泛的是2002年的美欧共识(AECG)分类标准、2012年的美国风湿病学会(ACR)分类标准、2016年的ACR/欧洲抗风湿病联盟(EULAR)分类标准。对于儿童pSS来说,现尚无统一国际的儿童pSS诊断标准,应用较多的是2002 AECG标准和2016 ACR/EULAR标准。然而,这些标准的适用性并不理想;其一,儿童pSS口眼干燥症状不如成人常见;其二,诊断性检查的参考范围源于成人研究;其三,儿科患者难以配合标准中的一些诊断性检查。诊断cSS需要临床医生参考诊断标准并结合临床实际调整。在治疗上,尚无标准化的治疗方案,治疗决策主要取决于受累器官和儿童风湿科医生对病情的判断。据调查,治疗儿童SS最常用的药物是羟氯喹、糖皮质激素、甲氨蝶呤、利妥昔单抗和霉酚酸酯<sup>[10]</sup>。

回顾本例患儿病程及中医药施治规律:患儿先天禀赋不足,阴虚津亏为本,血热、湿热、瘀毒、风邪为标。早期因阴虚内热、血热妄行、脉络瘀阻,表现为双下肢紫癜样皮疹,故前中期中医治疗始终围绕凉血止血、滋阴化瘀展开;中期外感风热湿毒,邪热深入营血、伏入血络,病机由单纯血热出血转为营热血瘀、风毒伏络、湿热下注,治法随之升级为清营凉血、祛风透邪、解毒通络,虽可短期控制血管炎皮疹,但始终未紧扣干燥综合征核心病机—阴虚津枯、燥毒内蕴、络脉瘀滞,津治标而未固本,故皮疹反复迁延2年之久。

从现代医学角度分析,患儿长期紫癜样皮损本质为cSS介导的小血管炎,持续高低度抗SSA/SSB抗体、高球蛋白血症、类风湿因子多亚型升高、唇腺活检重度淋巴细胞浸润,均支持儿童干燥综合征诊断。前期误诊过敏性紫癜,仅针对血管炎对症凉血止血,未干预自身免疫紊乱,是病情反复的关键病因。

## 四、结语

综上所述,儿童干燥综合征是一种被严重低估和易误诊的疾病。临床医生应认识到,cSS的临床异质性极强,起病方式常常是“非干燥性”的,典型口干、眼干症状多出现较晚,常以非特异性血管炎、皮疹、关节痛等为首表现。当患儿被诊断为HSP,经常规抗过敏及凉血治疗效果不佳、病程迁延时,临床医生应详细询问病史,打破固有诊断思维,警惕儿童干燥综合征可能。进行深入的自身免疫性疾病筛查,特别是完善自身抗体和唇腺活检,对于明确诊断cSS、避免漏诊误诊、实施正确治疗和改善患儿长期预后至关重要。中医诊疗上也需要区分“血热紫癜”与“燥痹兼瘀斑”,做到辨证溯源、标本兼顾、减少误诊漏诊。

## 利益冲突

作者声明,在发表本文方面不存在任何利益冲突。

## 参考文献

- [1] Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Sisó-Almirall A, Bosch X. Primary Sjogren syndrome. *BMJ*. 2012 Jun 14;344:e3821. doi: 10.1136/bmj.e3821. PMID: 22700787.
- [2] Monov S, Todorov T, Monova D. RISK FACTORS IN HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA NEPHRITIS[J]. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 2023, 82: DOI10.1136/annrheumdis-2023-eular.1118.
- [3] IENOPOLIS,CARSONSSE.ExtraglandularmanifestationsofprimarySjögrenssyndrome[J]. *OralMaxillofacSurgClinNorthAm*,2014,26(1):91-99.
- [4] 谢璐遥,钟晓鸣,刘铁陵,等.原发性干燥综合征患者腺体外表现的中医治疗进展[J]. *中国民间疗法*,2025,33(19):97-101. DOI:10.19621/j.cnki.11-3555/r.2025.1928.
- [5] Gong Y, Liu H, Li G, et al. Childhood-onset primary Sjögren's syndrome in a tertiary center in China: clinical features and outcome[J]. *Pediatric rheumatology online journal*, 2023, 21(1): 11. DOI10.1186/s12969-022-00779-3.
- [6] Soy M, Piskin S. Cutaneous findings in patients with primary Sjogren's syndrome[J]. *Clin Rheumatol*, 2007, 26(8): 1350-1352.
- [7] Ramos-Casals M, Anaya JM, García-Carrasco M, et al. Cutaneous vasculitis in primary Sjögren syndrome: classification and clinical significance of 52 patients [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2004, 83(2): 96-106.
- [8] Ben Chekaya N, Daada S, Brahim M, et al. Renal involvement in henoch-schönlein purpura[J]. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 2021, 80(SUPPL 1): DOI10.1136/annrheumdis-2021-eular.2670.
- [9] Reamy BV, Williams PM, Lindsay TJ. Henoch-Schönlein purpura[J]. *American family physician*, 2009, 80(7): 697-704.
- [10] Randell R L, Stern S M, Van Mater H, et al. Pediatric rheumatologists' perspectives on diagnosis, treatment, and outcomes of Sjögren disease in children and adolescents[J]. *Pediatric Rheumatology*, 2022, 20(1): 79.