

硬皮病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/303/2021\\_2022\\_\\_E7\\_A1\\_AC\\_E7\\_9A\\_AE\\_E7\\_97\\_85\\_c22\\_303770.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/303/2021_2022__E7_A1_AC_E7_9A_AE_E7_97_85_c22_303770.htm) 名称硬皮病所属科室皮肤科病因尚不清楚，归纳起来涉及以下几个方面：（一）遗传因素 根据部分患者有明显家族史，在重症患者中HLA-B8发生率增加及患者亲属中有染色体异常，认为遗传类型的特征可能在X染色体的显性等位基因上。（二）感染因素 不少患者发病前常有急性感染，包括咽峡炎、扁桃体炎、肺炎、猩红热、麻疹、鼻窦炎等。在患者的横纹肌和肾脏中曾发现副粘病毒样包涵体。（三）结缔组织代谢异常 患者显示广泛的结缔组织病变，皮肤中胶原含量明显增多，在病毒活期皮肤损害内存在较多的可溶性胶原和不稳定的分子间侧链。对患者的成纤维细胞培养显示胶原合成的活性明显增高。（四）血管异常 患者多有雷诺现象，不仅限于肢端，也发生于内脏血管；组织病理显示皮损及内脏多可有小血管（动脉）挛缩及内膜增生，故有人认为本病是一种原发性血管病，但由于血管病变并非在所有患者中都能见到，故也有认为血管病变并非是本病唯一发病因素。（五）免疫异常 这是近年来最为重视的一种看法。在患者体内可测出多种自身抗体（如抗核抗体、抗DNA抗体、抗ssRNA抗体、抗硬皮病皮肤提取液的抗体等）；患者体内B细胞数增多，体液免疫明显增强，在系统型患者循环免疫复合物测定阳性率高达50%以上，多数患者有高丙球蛋白血症；部分病例常与红斑狼疮、皮炎、类风湿性关节炎、干燥综合征或桥本氏甲状腺炎并发。目前多数认为本病可能是在一定遗传背景基础上再加持久的慢性感染而导致的一种自身免疫性疾病。病理 早期损害，胶原纤维

束肿胀和均一化，胶原纤维间和血管四周有以淋巴细胞为主的浸润；晚期损害，真皮明显增厚，胶原纤维束肥厚、硬化，血管壁增厚，管腔变窄，甚至闭塞。皮脂腺萎缩，汗腺减少。内脏损害主要为间质及血管壁胶原纤维增生及硬化。临床表现（一）局限性硬皮病（localized scleroderma）按皮损形态及分布又可分为：滴状硬皮病，片状硬皮病，带状硬皮病及泛发性硬皮病。（二）系统性硬皮病(systemic scleroderma)按受累范围、程度，进展速度及预后等，又可分为：肢端型硬皮病及弥漫型硬皮病。（三）局限性硬皮病 1.斑状损害 初起为圆形、长圆形或不规则形、淡红或紫红色水肿性发硬片块损害。数周或数月后渐扩大，直径可达1~10cm或更大，色转淡呈淡黄或象牙色，四周常绕淡紫或淡红色晕。表面干燥平滑，呈蜡样光泽，触之有皮革样硬度，有时伴毛细血管扩张。局部不出汗，亦无毛发。损害可单个或多个。经过缓慢，数年后硬度减轻，渐出现白色或淡褐色萎缩性疤痕。可发生于任何部位，但以躯干为多见。在局限型中此形最为常见，约占60%。泛发性硬斑病罕见，其发生和发展类似斑硬皮病，但特点为损害数目多，皮肤硬化面积大，分布广泛而无系统性损害。好发于胸腹及四肢近端，但面、颈、头皮、前臂、小腿等处亦可受累。常可合并关节痛、神经痛、腹痛、偏头痛和精神障碍。少数患者可转为系统性硬皮病。 2.带状损害 常沿肢体或肋间呈带状分布，但头皮或面额部亦常发生，经过与片状损害相似，但皮损有明显凹陷，有时皮损下的肌肉，甚至骨骼可有脱钙、疏松、吸收变细。多见于儿童。 3.点滴状损害 多发生于颈、胸、肩、背等处，损害为绿豆至黄豆大集簇性或线状排列的发硬小斑点。表面光

滑发亮，呈珍珠母或象牙色，四周有色素沉着，时间较久，可发生萎缩。此型比较少见。（四）系统性硬化症 肢端型和弥漫型的主要不同点在于肢端型开始于手、足、面部等处，受累范围相对局限，进展速度较缓，预后较好。鉴于两型的临床病症相似，现归纳叙述如下：1.皮肤 可分为水肿、硬化和萎缩三期。 水肿期：皮肤紧张变厚，皱纹消失，肤色苍白或淡黄，皮温偏低，呈非凹陷性水肿。肢端型水肿常先从手、足和面部开始，向上肢、颈、肩等处蔓延。在弥漫型中，则往往由躯干部先发病，然后向四周扩展。 硬化期：皮肤变硬，表面有蜡样光泽，不能用手指捏起。根据受累皮肤部位不同，可产生手指伸屈受限、面部表情固定、张口及闭眼困难、胸部紧束感等症状。患处皮肤色素沉着，可杂有色素减退斑，毛发稀少，同时有皮肤瘙痒或感觉异常。 萎缩期：皮肤萎缩变薄如羊皮纸样，甚至皮下组织及肌肉亦发生萎缩及硬化，紧贴于骨骼，形成木板样硬片。指端及关节处易发生顽固性溃疡，并有患区少汗和毛发脱落现象。少数病例可出现毛细血管扩张。上述皮肤损害在各种硬皮病中很为普遍，但值得指出的是，也有全无皮肤症状的硬化症存在。2.肌肉 受累并不少见，症状包括肌无力、弥漫性疼痛。有些病例可似发性肌炎的临床表现，肌肉受累明显者可发作肌萎缩。3.骨和关节 先有关节的红肿痛者约占12%，在病程中发展成关节改变的占46%，表现自轻度活动受阻至关节强直以致挛缩畸形。手的改变最为常见，手指可完全僵硬，或变短和变形。指端骨的吸收可呈截切状表现。4.内脏 消化系统：舌的活动可因系带挛缩受限，齿因根尖吸收变疏松，食管受累相当常见（45%~90%），表现为吞咽困难，多伴有呕吐

、胸骨后或上腹部饱胀或灼痛感（因反流性食管炎所致）。胃肠道受累可有食欲不振、腹痛、腹胀、腹泻与便秘交替等。

心血管系统：约61%的患者有不同程度的心脏受累。心肌炎、心包炎或心内膜炎均有发生。临床表现为气急、胸闷、心绞痛及心律失常，严重者可致左心或全心衰竭（亦可因肺部损害导致肺源性心脏病引起右心衰竭），甚至发生心源性猝死。心电图有异常表现。

呼吸系统：肺部受累时可发生广泛性肺间质纤维化，肺活量减少，临床表现为咳嗽和进行性呼吸困难。

泌尿系统：肾脏受累约占75%，可发生硬化性肾小球炎，出现慢性蛋白尿、高血压及氮质血症，严重时可致急性肾功能衰竭。

神经精神系统：少数病例有多神经炎（包括颅神经）、惊厥、癫痫样发作、性格改变、脑血管硬化、脑出血，以及脑脊液中蛋白增高和脑电图异常。

5. 其他 尚可有雷诺氏现象（多发生于肢端）；在手指或其他关节四周或肢体伸侧的软组织内棉织品有钙质沉积；部分病例在本病活动期有间歇性不规则发热、乏力和体重减轻等全身症状。有作者把钙质沉积、雷诺现象、肢端硬化和毛细血管扩张称为CRST综合征，同时有食管受累者称为CREST综合征，认为是系统性硬化症的亚型，预后较好。检查无论局限型或系统型，受累或未受累皮肤的感觉时值测定均较正常明显延长（延长5~12倍）。系统型的血沉多数加快。部分病例血中可找到狼疮细胞。荧光抗核抗体阳性率可达95%左右，荧光核型以斑点太为多见，亦可见核仁CRST中可见到抗着丝点（antacentromere）染色。应用免疫扩散技术测抗Scl-70抗体对称漫型有较大特异性。皮肤毛细血管镜检查甲褶处，显示多数毛细血管模糊，有渗出和水肿，血管袢数显著减少，血

管支明显扩张和弯曲，血流迟缓，多伴有出血点。X线检查：系统型患者往往显示：牙周膜增宽；食管、胃肠道蠕动消失，下端狭窄，近侧增宽，小肠蠕动减少，近侧小肠扩张，结肠袋呈球形改变；指端骨质吸收；两肺纹理增粗，或见小囊状改变；软组织内有钙盐沉积阴影。诊断本病根据皮肤硬化即可确诊。感觉时值测定，皮肤毛细血管镜和组织病理检查对本病的诊断有参考价值。鉴别诊断（一）局限性硬皮病需与下列诸病鉴别。1.斑萎缩早期损害为大小不一，呈皮色或青白色，微凹或隆起，表面起皱，触之不硬。2.萎缩性硬化性苔藓皮损为淡紫色发亮的扁平丘疹，大小不一，常聚集分布，但不互相融合，表面有毛囊角质栓，有时发生水疱，逐渐出现皮肤萎缩。（二）系统性硬化症需与下列诸病鉴别。1.成人硬肿病：皮损多从头颈开始向肩背部发展，真皮深层肿胀和僵硬。局部无色素沉着，亦无萎缩及毛发脱落表现，有自愈倾向。2.混合结缔组织病：患者具有系统性红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎或多发性肌炎等病的混合表现，包括雷诺氏现象，面、手非凹陷性浮肿，手指呈腊肠状肿胀，发热，非破坏性多关节炎，肌无力或肌痛等症状。浸出性核抗原（ENA）和RNP的抗体均可呈高滴度阳性反应。治疗本病目前尚无特效疗法，部分病例治疗后可停止发展或缓解。两型在治疗上无大的差别。（一）一般治疗去除感染病灶，加强营养，注重保暖和避免剧烈精神刺激。（二）血管活性剂主要用于以扩张血管，降低血粘度，改善微循环。1.丹参注射液每毫升含地原生药2g，8~16ml加入低分子右旋糖酐500ml内静脉滴注，每日1次，10次为一疗程，连续或间歇应用。对皮肤硬化、张口和吞咽困难、色素沉着、关节

僵硬和疼痛以及雷诺现象等有一定效果，但有出血倾向或肾功能不良者不宜采用。2.胍乙啶（guanethidine）开始量12.5mg/d，渐增加于25mg/d，3周后改为37.5mg/d。对雷诺现象有效（有效率约50%）。3.甲基多巴 125mg，每日3次（或1~2g/d）。能抑制雷诺现象。

（三）结缔组织形成抑制剂

1.青霉胺（D-penicillamine）能干扰胶原分子间连锁的复合物，抑制新胶的生物合成。开始服250mg/d，逐渐增至全量1g/d，连服2~3年，对皮肤增厚和营养性改变疗效显著，对微循环和肺功能亦有改善，并能减少器官受累的发生率和提高存活率。在服药过程中，本药对肾可有刺激，并能抑制骨髓，可出现白细胞和血小板减少。若同时伴服左旋合酰胺（L-glutamine）0.2g，每日3次，其疗效较单服青霉胺为佳。

2.秋水侧碱（colchicine）能阻止原胶原转化为胶原，抑制胶原的积贮。用量为每日0.5~1.5mg，连服3个月至数年，对皮肤硬化、雷诺现象及食管改变均有一定疗效。用药期间如有腹泻可减量或给于半乳糖苷酶（ $\beta$ -galactosidase）。

3.积雪甙（asiaticoside）为中药积雪草中提取的一种有效成分，实验证实能抑制成纤维细胞的活性，软化结缔组织。用法为：片剂（每片含积雪甙10mg）每日服3次，每次3~4片；针剂（每支2ml含积雪甙20mg）肌肉注射，每周2~3次，每次1支。对国外佬化硬皮、消除组织浮肿、缓解关节疼痛、愈合溃疡等均有相当效果（有效率约80%），一般1个月左右开始见药。

（四）抗炎剂 糖皮质激素对系统性硬皮病早期的炎症、水肿、关节等症状有效。一般常先用泼尼松30mg/d口服，以后渐减于5~10mg/d的维持量。如有蛋白尿、高血压或氮质血症存在应避免应用。

（五）免疫抑制剂 如硫唑嘌呤（75

~ 150mg/d)、苯丁酸氮芥(6mg/d)、环磷酰胺(50~ 200mg/d)等均可选用,对关节、皮肤和肾脏病变有一定疗效。与糖皮质激素合并应用,常可提高疗效和减少皮质激素用量。(六)物理疗法包括音频电疗、按摩和热浴等,其中音频电疗对本病有较好疗效,局限型者可使之完全恢复,系统型亦有软化肌肤、改善组织营养、愈合溃疡之效。开始每日治疗1~2次,每次持续20~30分钟,待病情好转后可隔日1次,治疗时间较久。(七)其他如封闭疗法、维生素E、复合磷酸酯酶片,以及丙酸睾丸素等均可酌情配合选用。

100Test 下载频道开通,各类考试题目直接下载。详细请访问  
[www.100test.com](http://www.100test.com)