

结节病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E7_BB_93_E8_8A_82_E7_97_85_c22_304492.htm 名称结节病所属科室皮肤科病因 目前病因不明。过去认为本病是结核病之一，但证据不足。还有提出其他不典型分支杆菌是病因。其他如病毒感染及遗传因素的影响，但未能得到证实。近年来认为本病与免疫反应有关。非凡是T细胞介导的免疫反应起着重要的作用。在某些致病抗原的刺激下，激活了病变部位的T细胞和巨噬细胞。被激活的T细胞释放大量的单核细胞趋化因子和巨噬细胞游走抑制因子，使单核细胞发生聚集；激活的巨噬细胞释放白细胞介素-1，使T细胞分裂增生，因则早期病变以T细胞单核细胞、巨噬细胞浸润为主要细胞。随着疾病的发展，上皮样细胞大量产生，形成典型的结节性肉芽肿。疾病后期，纤维母细胞增生，最后出现广泛的纤维化。病理 结节一般发生在真皮内或皮下组织。主要变化是上皮样细胞浸润。上皮样细胞聚集成群，内含少数的巨细胞或没有巨细胞，四周有少数淋巴细胞，但不发生干酪样坏死。细胞群中心偶然发生纤维素样坏死。上皮样细胞群的四面结缔组织增生，嗜银染色则可见网状纤维围绕并穿过上皮样细胞群。细胞群内可见小血管。在这些损害中可见巨细胞，偶见绍曼小体或星状小体。绍曼小体为卵圆形或圆形，并有钙化。由于含钙，因此染色深蓝色。星状小体用磷钨酸苏木素染色，中心为褐红色，星芒为蓝色，此二小体，在其他肉芽肿如结核、麻风中也可见到，并非结节病所特有。当结节病肉芽肿消退时，上皮样细胞逐渐消失，而导致纤维化形成。临床表现 结节病是一种全身性肉芽肿病，累及皮肤和许多内部器官。受累的部位

除皮肤外，有肺、纵膈及四周淋巴结、指趾骨、心肌、中枢神经系统、肝、脾、肾、眼及腮腺。结节病可以只侵犯一种器官或组织，也可多种器官或组织同时受到侵犯。病情经过缓慢，缓解和复发相交替。此病的临床症状多种多样。

1. 皮肤表现 结节病的皮肤表现为多种形态，常为丘疹、结节、斑块、红皮病、银屑病样，疤痕性肉样瘤，色素减退及秃发损害。皮损不对称地分布于面部及四肢等处。皮疹坚硬触之有弹性，逐渐扩展至皮下，累及整个真皮的厚度。表皮的变化不明显，可以略微变薄、变色，毛细血管扩张及少许鳞屑。经常是淡红色至紫褐色，不溃破，无自觉症状。

(1) 丘疹性肉样瘤 损害为针头至豌豆大小的小结节，又称粟粒样肉样瘤。主要分布于面部、颈部及肩部。玻片按压时，显出类似狼疮结节的淡黄色小点，消退后不留痕迹，有时遗留色素斑、萎缩及瘢痕。

(2) 斑块型肉样瘤 Hutchinson首先报告了这独特的斑块状损害，为表面扁平而稍微高起的大分叶状结节性斑块，常见于颊、鼻及臂部。

(3) 银屑病样肉样瘤 往往在躯干及四肢发生边界清楚的斑块，其上面有银屑病样的鳞屑。

(4) 冻疮样狼疮型 在轻易发生冻疮的部位，如耳孕、颊部、鼻尖、指趾处对称出现的浸润较浅的青红或紫红色的斑块。

(5) 皮下肉样瘤 也称为Darier-Roussy肉样瘤。豆子至栗子大的坚实的皮下结节，与皮肤粘连，表皮呈轻度堇色，常见于躯干，面部少见，无自觉症状。

(6) 瘢痕肉样瘤 损害发生于疤痕部位。如烧伤、毛囊炎、带状疱疹后疤痕上。使原有的疤痕面积扩大，高度增加，酷似疤痕疙瘩。

(7) 红皮病型肉样瘤 弥漫性分布的浸润性红斑及鳞屑性斑片，边界不清。

(8) 结节性红斑型肉样瘤 某些结节病患者以多

发性关节痛伴发热、血沉增快，X线检查肺门淋巴结肿大。面部、背部及四肢伸侧发生散在疼痛性皮下结节。表面皮肤发红，最常见于年轻女性。（9）粘膜肉样瘤 口腔的硬颚、颊部、悬壅垂及扁桃体针头大丘疹，群集融合形成扁平的斑块，睑结膜及泪腺发生小结节。（10）其他皮肤损害 结节病可合并有皮下钙质沉着、痒疹、多形性红斑及毛囊炎表现。皮肤萎缩、角化过度、色素增加或减退也可由本病引起。

2. 其他器官损害 结节病是一全身性疾病，除皮肤损害外，还有许多器官受累。（1）淋巴结病变 全身淋巴结肿大占50%。结节病的早期往往仅限于颈部或腋部淋巴结肿大，后来全身淋巴结肿大，非凡是纵膈和肺门淋巴结肿大。（2）眼部损害 结节病眼受累约占25%~30%，有虹膜炎、虹膜睫状体炎。最常见的是虹膜肉芽肿性结节。泪腺受累及，为不痛的结节性肿胀，泪腺病变常伴有颈部淋巴结肿大，颌下腺、唾液腺及腮腺也受累及（Mikulicz综合症）。也可有结膜炎、角膜炎、视网膜炎及视神经损害，引起失明。（3）肺部损害 肺脏受累较常见。X线检查为点状、条状或片状阴影。肺门淋巴结肿大。早期临床症状较轻，但丝检查却表现非凡明显；后期肺部纤维化明显。（4）骨关节 指趾骨关节肿胀、疼痛，X线检查可有海绵状空洞，这些囊肿样损害多是由上皮样细胞群构成，与皮肤所见的损害相似。（5）肝脏 约20%病人肝受累。主要表现肝结节，肝肿大，血清碱性磷酸酶增高，胆汁性肝硬化，门静脉高压等。（6）心脏 常有心动过速、心律不齐、房室传导阻滞、肺动脉高压和心力衰竭。（7）肾脏 由于血钙、尿钙增加引起肾脏结石或肉样瘤性血管球性肾炎，导致肾功能衰竭。（8）神经系统 中枢神经及四周神经都可

受到损害。检查结节病为全身性疾病，大多数病人贫血，血液中白细胞、血小板减少，嗜伊红细胞增多。急性期血沉增快，慢性期血清球蛋白增高。beta和gamma球蛋白增高明显。肝或骨骼损害时，血清碱性磷酸酶往往增加。脑磷脂凝集试验通常阳性。高血钙发生占1/3。

- 1.结核菌素试验大多数为阴性或弱阳性。
- 2.血管紧张素转化酶（angiotensin converting enzyme；ACE）测定Lieberman指出活动期结节病病人血清ACE水平显著增高。ACE是一种存在于肺毛细血管内皮细胞的膜结合糖蛋白，能使血管紧张素 转化为有升压作用的血管紧张素 ，使血压增加。
- 3.X线检查 肺门淋巴结经常肿大以显示肺部特征性的改变。肺纹理增粗，点状及结节状阴影。远端指趾骨可见海绵状空洞损害。
- 4.Kvein试验 是一种特异性细胞免疫异常反应。方法如下：在无菌操作下，将结节病淋巴结的组织捣碎，加入生理盐水稀释成 $1:10$ 浓度后，用纱布过滤，滤液在 60°C 下消毒两小时，经过需氧和厌氧培养及豚鼠接种而确定无菌后，加入等量的石炭酸的生理盐水，稀释成含0.25%石炭酸的抗原，试验时， $0.1\sim 0.2\text{ml}$ 抗原于前臂内侧注射皮内，6周后，在注射部位作皮肤活检，如有典型的结节病，病理学改变则为阳性。结节病患者对Kvein试验阳性率达90%以上。健康人及其他病患者的假阳性率很低，只占6.5%，因此本试验诊断价值很高。随着疾病缓解，此试验可转为阴性。

诊断 1981年Battesti提出一个综合性诊断标准。根据此标准可以正确提高诊断。但这一标准较繁琐。1985年我国结节病科研组提出了诊断标准和Battesti诊断标准基本相同的重点突出，临床工作中轻易把握。内容如下：

- 1.结节病临床诊断（1）结节病是一种多种器官及组织受损害

的疾病。其临床表现多种多样。但应排除结核病及淋巴系统肿瘤或其他肉芽肿性疾病。（2）X线检查可见肺门及纵隔淋巴结肿大，并称对称性，伴有或不伴有肺内网状、片状或结节状阴影。（3）Kvein实验呈阳性反应。（4）组织活检病理证实或符合结节病。（5）高血钙、高尿钙、碱性磷酸酶升高，血浆免疫球蛋白增高。（6）血清血管紧张素转换酶活性增高。上述标准中的2、3、4条为诊断的主要依据，而1、5、6条为重要的参考依据。

2.病理诊断依据（1）主要为上皮样细胞形成的肉芽肿。结节均匀分布，形态、大小相一致。（2）结节内不发生干酪样坏死，偶见小灶性纤维素性坏死。（3）结节内常见多核巨细胞（朗罕氏细胞和异物巨细胞常同时存在），结节内少量淋巴细胞散在。（4）巨细胞内偶见舒曼小体或星状小体。（5）抗酸染色阴性。（6）嗜银染色结节内及四面有较多的网状纤维，而结节灶中网状纤维多被破坏。（7）结节内有时可见薄壁小血管。

鉴别诊断和结节病需要鉴别的皮肤病有：寻常狼疮、结核型麻风、皮肤白血病、晚期梅毒、硬斑病、硬红斑、皮肤利什曼病、面部肉芽肿、深部红斑狼疮、环状肉芽肿、结节性黄色瘤、多形日光疹、类脂性渐进性坏死、结节性红斑、淋巴细胞瘤、蕈样肉芽肿及网织细胞增生症。Kvein试验及活体组织病理学检查有鉴别价值。治疗疾病的病程不定对治疗常难以估价。单纯的皮肤及淋巴结病变常能自然缓解，不需治疗。皮质类固醇激素外用和全身使用可抑制炎症反应，促进病变吸收，防止病变的播散和慢性化。皮质类固醇激素治疗的适应症是急性全身性病变有发热、活动性眼病、肺病、心脏病、高血钙及中枢神经系统损害。仅皮肤病变或少数结节病变，皮损内注射皮

质类固醇激素混悬液能迅速见效。异烟肼、链霉素、卡介苗及维生素D₂曾被人应用，但效果不明显。氯喹对慢性肺纤维化及皮肤病变有效，用药期间，要注重眼睛和心脏方面的副作用。免疫抑制剂如氨甲喋呤、硫唑嘌呤效果是不明确的。在治疗毁损性皮肤肉样瘤病及肉样瘤眼色素层炎，Vein等学者指出皮质类固醇激素和氨甲喋呤联合应用是有效的。

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