

雷诺综合征 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E9_9B_B7_E8_AF_BA_E7_BB_BC_E5_c22_307079.htm 名称雷诺综合征所属科室神经内科病因本病主要为肢端小动脉的痉挛，其原因未完全明确，可能与下列因素有关： 中枢神经系统功能失调，使交感神经功能亢进； 血循环中肾上腺素和去甲肾上腺素含量增高； 病情常在月经期加重，妊娠期减轻，因此有人认为与内分泌有关； 肢体小动脉本身的缺陷，对正常生理现象表现出过度反应所致； 也有人认为，初期是肢端小动脉对严寒有过度反应，其后由于长期的血管痉挛，使动脉内膜增生、血流不畅，若再有使肢端小动脉血流减少的各种生理因素，即可作用于病变动脉而引起发作； 患者常有家族史，提示可能与遗传有关； 免疫和结缔组织病，如硬皮病、系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、皮肌炎、类风湿性关节炎、多肌炎、混合性结缔组织病、乙型肝炎抗原所致的血管炎、药物所致的血管炎以及Sjagren综合征等； 晚近，提到血小板破坏的加快，血清素或血栓素A₂等因子的释放引起血管收缩； 阻塞性动脉病变，如闭塞性动脉硬化、血栓栓塞性脉管炎等； 物理因素，如震动性损伤、直接的动脉创伤、冻伤等； 某些药物所致，如麦角、铅、铊、砷等中毒，聚氯乙烯，alpha.2-受体活性明显增加，致使血管对冷刺激的敏感性增高。本病的发作过程，先是指（趾）动脉发生痉挛或功能性闭塞，其后毛细血管和小静脉亦痉挛，因而局部皮肤呈现苍白。动脉痉挛较小静脉痉挛消退快，而造成毛细血管内血液淤滞、缺氧，出现紫绀。血管痉挛解除后，局部循环恢复，并出现反应性充血，故皮肤出现潮红，然后

转为正常色泽。临床表现起病缓慢，一般在受严寒后，尤其是手指接触低温后发作，故冬季多发。发作时手指肤色变白，继而紫绀，常先从指尖开始，以后波及整个手指，甚至手掌。伴有局部冷、麻、针刺样疼痛或其他异常感觉，而腕部脉搏正常。发作持续数分钟后自行缓解，皮肤转为潮红而伴有烧灼、刺痛感，然后转为正常色泽。局部加温、揉擦、挥动上肢等可使发作停止。受累手指往往两手对称，小指和无名指常最先受累，以后波及其他手指，拇指因血供较丰富多不受累，下肢受累者少见。发作间歇期，除手足有严寒感外无其他症状。病程一般进展缓慢，约1/3患者发作频繁，每次持续可达1小时以上，常需将手（足）浸入温水中才能缓解，伴有手指（趾）水肿，暖和季节中环境温度的稍微降低，情绪的稍微激动，都可引起发作。个别病情严重的患者，发作呈持续状态，间歇期几乎消失，有局部组织营养性变化，如皮肤萎缩或增厚，指甲呈纵向弯曲畸形，指垫消瘦，末节指骨脱钙，指尖溃疡并向指甲下扩展，引起指甲与甲床分离，伴有剧烈疼痛。此外，还可能引起指端坏疽。10~12%患者在长期患病后可出现局限的指（趾）皮肤硬化。最常见为只有两手受累，有时可有两手和两足均受累，极少见为累及鼻、两颊、两耳和颞。非典型发作也不少见。在这些病人中，指或趾的受累不对称，只有1个或2个指或趾受累，甚至只有指或趾的一部分受累。指或趾受累最严重的部分是最远端。

检查（一）激发试验 冷水试验：将指（趾）浸于4℃左右的冷水中1分钟，可诱发上述典型发作。握拳试验：两手握拳1分半钟后，在弯曲状态下松开手指，也可出现上述变化。

将手浸泡在10~15℃水中，全身暴露于严寒的环境中更易

激起发作。（二）指动脉压力测定用光电容积描记法测定指动脉压力同指动脉造影一样精确。如指动脉压低于肱动脉压 $> 5.33\text{kPa}$ (40mmHg)，则指示为梗阻型。（三）指温与指动脉压关系测定正常时，随着温度降低只有轻度指动脉压下降；痉挛型，当温度降到触发温度时指动脉压忽然下降；梗阻型，指动脉压也随温度下降而逐渐降低，但在常温时指动脉压则明显低于正常。（四）指温恢复时间测定用光电容积描记法测定。浸冰水20s后，指温恢复正常的平均时间为5~10min，而本征患者常延长至20min以上。（五）指动脉造影和低温（浸冰水后）指动脉造影此法除能明确诊断外，还能鉴别肢端动脉是否存在器质性改变。此法非凡适用于有缺血性溃疡者。（六）其他血液抗核抗体、类风湿因子、免疫球蛋白电泳、补体、抗DNA抗体、冷球蛋白以及Coombs试验检查；测定上肢神经传导速度有助于发现腕管综合征；手部X线检查有助于发现类风湿性关节炎和手指钙化症。诊断本病的诊断主要根据典型的临床表现：发作由严寒或情绪激动所诱发；两侧对称性发作；无坏死或只有很小的指（趾）端皮肤坏死。结合激发试验和指动脉压测定可鉴别痉挛型和梗阻型；通过非凡血液检查，部分患者可找到发病的原因。本征主要与手足发绀症、网状青斑、红斑性肢痛症和正常人暴露于冷空气中体表血管暂时痉挛的状况相鉴别。治疗（一）药物治疗用交感神经阻滞剂及其他血管扩张剂，以解除血管痉挛，降低四周血管对严寒刺激的反应。可选用：1. 盐酸妥拉苏林口服开始每次25mg，4~6次/d，根据患者的反应调节剂量。局部有疼痛和溃疡形成者，如患者能耐受，每次剂量可增至50~100mg。肌注剂量为每次25~100mg。

必要时可用25~50mg溶于20ml生理盐水内静注或动脉内注射，每日1~2次。

2. 盐酸酚苄明（参见quot.）。3. 氢麦角碱（海特琴）舌下含片每次0.5mg，每日数次。口服1mg，每日3次。根据病情调整剂量。也可以0.15~0.6mg肌注或动脉内注射，每日1~2次。

4. 烟酸口服50~200mg，每日3~4次。肌注或静注每次10~50mg，每日1~2次。

5. 硫酸胍乙啶口服5~10mg，每日3次。也可与苯苄胺合用。

6. 甲基多巴口服250mg，每日3次。

7. 利血平 口服：0.25mg，每日3~4次，共1~3年。 肱动脉或桡动脉内注射：0.25~0.5mg溶于2~5ml生理盐水内，每4日1次。适用于重症者，并可使肢端溃疡愈合。 静脉阻滞注射法：肘关节上方置压脉带，穿刺远端静脉后，压脉带由注气使压力维持在33.25kPa（250mmHg），然后将0.5mg利血平溶于50ml生理盐水内缓慢静注，使药物渗到肢端。其疗效与动脉内注射相似，可起到药物性局部交感神经切除术的作用。疗效一般维持7~14天。

8. 哌唑嗪口服1~5mg，每日3次。

9. 钙通道阻滞剂 硝苯地平，口服10~20mg，每日3~4次。 地尔硫卓，口服30~60mg，每日3~4次。

10. 硝酸甘油软膏或PGE软膏局部涂擦。

11. 前列腺素 PGE1或PGI2，剂量为每分钟6~10ng/kg持续静滴数小时~3日。 伊洛前列素（iloprost）：为PGI2的同类药，剂量为每分钟0.5~2ng/kg，静滴数小时。 米索前列素（misoprost）：为PGE1的同类药，口服剂量为0.2mg，每日3~4次。

12. 司坦唑醇（羟甲雄烷吡唑）是一种具有激活纤维蛋白溶酶作用的同化类固醇激素。口服5mg，每日2次，3月为一个疗程。

13. 三碘甲状腺原氨酸（triiodothyronine）25beta.-组胺（Betahistamine，Trivastal）：饭后口服，采用

递增法。头3日，每日1次，每次1片；第4~6日，每日2次，每次1片；第7~9日，每日3次，每次1片；以后每日4次，每次1片，至少2周。（二）血浆交换疗法可降低血浆粘滞度。每日抽去血液500ml，或1~2次抽去350~1000ml，去除量1L以内可用人造血浆2~2.5L代替，去除量更大时必须用新鲜血浆或白蛋白等渗溶液。每周1次，共5次，疗效至少可维持6周。如用血细胞分离器进行时可仅仅去除血浆，保留血细胞，疗效更佳。（三）肢体负压治疗患者取坐位，将患肢置入负压舱内。治疗压力为上肢-8.6~-13.3kPa，一般为-10.6kPa；下肢-10.6~-17.3kPa，一般为-13.3kPa。每日1次，每次10~15min，10~20次为一个疗程，平均治疗14次。治疗原理为负压使下肢体血管扩张，克服了血管平滑肌的收缩，动脉出现持续扩张。（四）手术治疗1.指征 病程>3年；症状严重，影响工作和生活；足量疗程的药物治疗无效；免疫学检查无异常发现。2.方法 交感神经切除术。上肢病变可考虑施行上胸交感神经切除术；下肢病变可施行腰交感神经切除术。疗效约可维持2~5年。掌和指动脉四周微交感神经切除术。（五）诱导血管扩张疗法患者全身暴露在0℃的严寒环境中，而双手浸泡在43℃的热水中，每次治疗10分钟。冷试验结果表明，治疗后肢端温度平均升高2.2℃。其机制为通过条件反射，使患者再次暴露于严寒环境中，肢端血管不再出现过度收缩反应。（六）生物反馈疗法此法是将机体正常情况下非知觉的或难以知觉的生物信息，利用专门设备进行探查、放大，并通过记录和显示系统转变成信号，让患者感觉到这些功能变化，从而使其能把自己的某些感觉与躯体功能联系起来，并在某种程度上调节这些功

能。方法：用连接灯光指示系统的温度仪，每15秒测定一次皮温。当皮温上升或稳定时，指示系统发光，而皮温下降时不发光。这样患者就接受了这一反映皮温的视觉刺激。自我控制练习，练习时通过录音告诉患者深呼吸、放松、然后回想愉快暖和的经历，如沐浴着暖和的阳光，躺在松软的沙滩上，四周的海浪轻轻地拍打着沙滩等。每次治疗进行1小时。第1月每周3次，第2月每周2次，第3月每周1次。并嘱患者天天在家进行15分钟的相同练习。治疗后的患者进入3.3的冷室内时，皮温可保持在21.4（正常人为22.2~23），而在治疗前平均下降至19.5。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