

盘状红斑狼疮是由什么原因引起的临床执业医师考试 PDF 转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/593/2021_2022__E7_9B_98_E7_8A_B6_E7_BA_A2_E6_c22_593596.htm

本病病因不明，近研究证实本病是以各种免疫反应异常为特征的疾病，至于其造成免疫障碍的因素可能是多方面的。（一）遗传背景 本病的患病率在不同种族中有差异，不同株的小鼠（NEB/NEWF、MRL1/1pr）在出生数月后自发出现SLE的症状，家系调查显示SLE患者的一、二级亲属中约10%~20%可有同类疾病的发生，有的出现高球蛋白血症，多种自身抗体和T抑制细胞功能异常等。单卵双生发病一致率达24%~57%，而双卵双胞胎为3%~9%。HLA分型显示SLE患者与HLA-B8，-DR2、-DR3相关，有些患者可合并补体C2、C4的缺损，甚至TNF α 的多态性明显相关；近发现纯合子C2基因的缺乏，以及-DQ频率高与DSLE密切相关；T细胞受体（TCR）同SLE的易感性亦有关联，TNF α 的低水平可能是狼疮性肾炎的遗传基础。以上种种提示SL有遗传倾向性，然根据华山医院对100例SLE家属调查，属多基因遗传外，同时环境因素亦起重作用。（二）药物 有报告在1193例SLE中，发病与药物有关者占3%~12%。药物致病可分成两类，第一类是诱发SLE症状的药物如青霉素、磺胺类、保太松、金制剂等。这些药物进入体内，先引起变态反应，然后激发狼疮素质或潜在SLE患者发生特发性SLE，或使已患有的SLE的病情加剧，通常停药不能阻止病情发展。第二类是引起狼疮样综合征的药物，如盐酸胍酞嗪（胍苯吡嗪）、普鲁卡因酰胺、氯丙嗪、苯妥因钠、异烟肼等，这类药物在应用较长时间和较大剂量后，患者可出现SLE的临床症状和

实验室改变。它们的致病机理不太清楚：如氯丙嗪有人认为与双链DNA缓慢结合，而UVA照射下与变性DNA迅速结合，临床上皮肤曝晒日光后能使双链DNA变性，容易与氯丙嗪结合产生抗原性物质；又如胍苯哒嗪与可溶性核蛋白结合，在体内能增强自身组织成份的免疫原性。这类药物性狼疮样综合征在停药症状能自生消退或残留少数症状不退。HLA分型示DR4阳性率显著增高，被认作为药源性SLE遗传素质。药物引起的狼？样综合征与特发性红斑性狼疮的区别为：临床青海，累及肾、皮肤和神经系统少；发病年龄较大；病程较短和轻；血中补体不减少；血清单链DNA抗体阳性。

（三）感染 有人认为SLE的发病与某些病毒（特别慢病毒）感染有关。从患者肾小球内皮细胞浆、血管内皮细胞，皮损中都可发现类似包涵体的物质。同时患者血清对病毒滴度增高，尤其对麻疹病毒、副流感病毒 型、EB病毒、风疹病毒和粘病毒等，另外，患者血清内有dsRNA、ds-DNA和RNA-DNA抗体存在，前者通常只有在具有病毒感染的组织中才能找到，电镜下观察这些包涵体样物质呈小管网状结构，直径20~25 μm，成簇分布，但在皮炎、硬皮病、急性硬化全脑炎中可亦可见到。曾企图从有包涵体样物质的组织分离病毒未获成功，故这些物质与病毒关系有待证实。近有人提出SLE的发病与C型RNA病毒有密切关系。

（四）物理因素 紫外线能诱发皮损或使原有皮损加剧，少数病例且可诱发或加重系统性病变，约1/3SLE患者对日光过敏，Epstein紫外线照射皮肤型LE患者，约半数病例临床和组织学上的典型皮损。两个月后皮肤荧光带试验阳性，如预先服阿的平能预防皮损。正常人皮肤的双链DNA不具有免疫原性，经紫外线照射

发生二聚化后，即DNA解聚的胸腺嘧啶二聚体转变成较强的免疫原性分子，LE患者证实有修复二聚化DNA的缺陷。亦有人认为紫外线先使皮肤细胞受伤害，抗核因子得以进入细胞内，与胞核发生作用，产生皮肤损害。寒冷，强烈电光照射亦可诱发或加重本病。有些局限性盘状红斑狼疮曝晒后可演变为系统型，由慢性型演变成急性型。

（五）内分泌因素 鉴于本病女性显著多于男性，且多在生育期发病，故认为雌激素与本病发生有关，通过给动物做阉割，雌NZB小鼠的病情缓解，雄鼠则加剧，支持雌激素的作用。于无性腺活动期间即15岁以下及50岁以后发生本病的显著减少，此外口服避孕药可诱发狼疮样综合征。有作者对20例男性SLE测定性激素水平发现50%患者血清雌二醇水平增高（对照组5%增高），65%患者睾酮降低（对照组10%降低），雌二醇/睾酮比值较健康对照组高。上述各种象都支持雌激素的论点。妊娠时SLE病情的变化亦与性激素水平增高有关。此后由于孕酮水平迅速增高，孕酮/雌二醇比值相应增高，从而病情相对平稳，产后孕激素水平降低，故病毒可能再度加重。近发现SLE患者血清中有较高的泌乳素值，导致性激素的继发性变化，有待进一步研究。

（六）免疫异常 一个具有LE遗传素质的人，在上述各种诱因的作用下，使机体的免疫稳定机能紊乱。当遗传因素强时，弱的外界刺激即可引起发病。反之，在遗传因素弱时，其发病需要强烈的外界刺激。机体的免疫稳定紊乱导致免疫系统的调节缺陷，发生抑制性T细胞丧失，不仅在数量上，且功能亦减低，使其不能调节有潜能产生自身抗体的B淋巴细胞，从而使大量自身抗体形成而致病。有人在狼疮鼠中发现早期有B细胞的过度活跃，但没有见到调节T细胞的

缺陷，提出产生自身抗体的B淋巴细胞株，逃脱了T细胞的控制调节，即在T淋巴细胞调节功能正常时，亦能产生自身抗体，亦即所谓SLE的B细胞逃脱理论。有人认为是由于辅助性T细胞的功能过强，引起免疫调节障碍产生大量自身抗体。亦有人提出可能是单核细胞或巨噬细胞的活力过度，通常产生某种因子，刺激辅助性T细胞，或直接刺激B细胞，引起自身免疫。提出“禁株学说”的人认为机体免疫稳定的紊乱，导致T、B细胞比例失调或B辅助/诱导细胞与T抑制/细胞毒性细胞比例失调，结果禁株淋巴细胞失去控制，过度增殖引起自身免疫病变。近研究发现SLE患者有细胞因子分泌异常，IL-1乃由单核巨噬细胞合成，它可使SLE的B细胞增殖、介导B细胞自发的产生IgG，形成免疫复合物，引起组织损伤。MRL/lpr小鼠肾巨噬细胞中含有较多IL-1mRNA，体外培养可产生大量IL-1，IL-1可诱导IL-6、IL-8、TNF等炎症因子产生，与狼疮肾炎发生有关，IL-1活性与光敏感有关。约50%患者血清中IL-2含量增高，几乎所有SLE患者血清中高水平的IL-2R，且活动期比缓解期高。IL-2主要由CD4T细胞产生；为T细胞的生长因子。此外SLE患者血清IL-6水平升高，在活动期更明显，在SLE患者出现中枢神经SEL活动期，IL-10水平升高，IgG生成增多，较多证据提示IL-10在B细胞异常活化中起重要作用。这些细胞因子网络动态平衡失调引起异常的免疫应答，同时亦参与局部的致病性作用。关于自身抗原形成的机理可由于组织经药物、病毒或细菌、紫外线等作用后，其成分经修饰发生改变，获得抗原性；隐蔽抗原的释放，如甲状腺球蛋白、晶体、精子等在与血流和淋巴系统相隔离、经外伤或感染后使这隔离屏障破坏，这些组织成份进入血流

，与免疫活动细胞接触成为具有抗原性物质； 交叉过敏的结果。 更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏 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