

雷诺现象_四肢_症状库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E9_9B_B7_E8_AF_BA_E7_8E_B0_E8_c22_608879.htm

雷诺现象概述：雷

诺现象（RP）也称雷诺综合征特点是肢端接连出现苍白发组和潮红三相反应多发生于上肢两侧对称也可累及下肢或同时波及上下肢偶尔发生于耳朵鼻端颊部或颌部常因寒冷或情绪激动而诱发发作时先手指发凉皮肤明显苍白发僵甚至手指活动困难同时有麻木和针刺的感觉继而颜色加深呈深红色或青紫色严重时部分指甲也发组之后皮肤颜色变浅呈弥漫性潮红跳动感觉增强最后恢复正常反复发生的雷诺现象可使局部发生溃疡萎缩硬化以至坏疽但更多见的是手指（足趾）的各种营养变化往往指端变尖或柠状指甲也可以扭曲变形 雷诺现象可分为原发和继发性两种前者病因不明是一种良性的肢端小动脉痉挛症也称雷诺病多见于女性后者继发于其他疾病即雷诺现象在其他疾病中的表现最近研究表明雷诺现象不仅累及肢端在结缔组织疾病患者的内脏也可发生雷娜象主要累及肺脏心脏脑和肾脏至于雷诺现象能否对内脏器官造成损害各家报道不一 雷诺现象病因：许多疾病都可出现雷诺现象其主要病因 分类见下表 表5201 雷诺现象的病因分类 风湿性关节炎（RA）干燥综合征（SS）动脉疾病 闭塞性动脉硬化血栓闭塞性脉管炎 结节性多动脉炎 血液学异常 冷球蛋白血症冷凝集素血症副蛋白血症红细胞及血小板增多症 神经血管压 胸廓出血综合症肩带压迫综合征锁迫 骨下动脉瘤锁骨下动脉溃疡 职业病 汽锤病损伤性闭塞性动脉病和血管 痉挛现象震颤性苍白指（打字和钢琴 演奏等职业）长期湿冷环境下工作性 病变氯

化乙烯病 药物性病变 麦角胺受体阻滞剂细胞毒性药物 引起的病变拟交感神经作用药口服 避孕药重金属（铅铬）和砷剂细胞 毒性药物 神经疾病 效液性水肿恶性肿瘤胆汁性肝硬化肺高压症慢性肾功能衰竭 机理 肢端雷诺现象发生的机理关于雷诺现象发生的机理目前尚不十分清楚综合各家学说认为有以下几种因素 血管炎病变：在各种因素作用下某些抗原与血管内皮细胞上的磷脂结合在补体的作用下损伤血管内皮细胞形成血管炎使血管壁增厚或管腔狭窄在交感神经作用下血管易发生痉挛闭塞 免疫功能紊乱：雷诺现象多见于结缔组织病系统性红斑狼疮多发性肌炎皮肌炎等这些患者中体液免疫和细胞免疫指标异常者较无雷诺现象者多如血中RNP-Sm抗体 γ -球蛋白循环中免疫复合物冷凝集素等均较无雷诺现象者高 血小板凝集反应增强：血小板活化产生的血栓素A₂（TxA₂）是有力的血管收缩剂和血小板凝集剂由血管内皮细胞产生的花生四烯酸和主要产物前列环素（PGI₂）是血管扩张剂和凝集抑制剂有雷诺现象的患者血浆中TxA₂/PGI₂比无雷诺现象者含量高同时用血栓素合成抑制剂治疗可使病情缓解但TxA₂ / PGI₂比值正常推测这是人体的一种代偿反应由于TxA₂和PGI₂极不稳定也可测定TxA₂和PGI₂的代谢产物TXB₂和6-keto-PGF₁ α 血小板凝集性增强可使循环中血小板凝集物增多影响肢端血流灌注加速末端动脉缺血的病理过程二内脏雷诺现象的机理和检查（一）肺脏雷诺现象的机理原发性雷诺现象患者不仅限于周围血管痉挛同时也伴有肺血管的痉挛肺毛细血管痉挛又导致了毛细血管床数量减少使肺的弥漫功能降低继发性雷诺现象患者虽无肺一氧化碳弥散量（DLCO）的改变但在冷刺激后同样有甲皱微循环的异常改

变提示继发性雷诺现象患者已有肺间质或血管床的损害肺纤维化或肺动脉高压限制了肺循环的反应性（二）心脏雷诺现象的机理 用 ^{201}Tl （铊）心肌显像的方法对雷诺现象患者在冷刺激前后测定心肌损害情况是一种心肌缺血的无创性检查已肌摄取铊的数量与局部心肌血流量及细胞功能成正比有人用此法对有心肌损害的进行性系统性硬化症患者检查发现13例中有10例在冷刺激后诱发雷诺现象并出现了心肌血流灌注减低国内李明等研究也发现6例中5例有这种现象但是这种心肌缺血是一过性的当肢端雷诺现象缓解后心脏的血管痉挛也缓解Bulkley等对52例进行性系统性硬化症患者心脏的尸解资料进行分析其中23人在右动室具有灶性收缩带状坏死和继发性心肌纤维化而这些患者心室壁外冠状动脉内脏却光滑通畅收缩带状坏死是心肌细胞损伤后的一种特殊的病理改变它和冠状动脉持续梗塞引起的心肌细胞凝固性坏死不同是由心肌缺血继而血液重新灌注引起的即心脏雷诺现象引起这种心肌损伤是累积性的（三）脑雷诺现象的机理 国外有人发现：反复发生脑卒中的患者除有游走性头痛和雷诺现象的病史外未见其他可致卒中的病史脑动脉血流图和脑电图检查正常推测其反复发生的卒中与脑雷诺现象有关国内李明等用 $^{99\text{mTc}}-\text{HMPAO}$ 脑血流灌注断层显像的方法对结缔组织病患者在冷刺激后和静息状态下的脑血流灌注进行检查雷诺现象组12例患者在冷刺激诱发肢端雷诺现象时有8例大脑皮层也显示了有多发以至泛发的灶性血液灌注减低区在无雷诺现象的静息状态下这些减低区大都有不同程度的恢复对照组无雷诺现象的系统性红斑狼疮患者无此现象这种与肢端雷诺现象伴发的暂时性脑血流灌注减低可能是发生了脑的雷诺现象还有人报告偏

头疼患者雷诺现象发生率较对照组高（四）肾脏雷诺现象的机理 有人用 ^{133}Xe 肾血流灌注显像测定患者肾皮质的血流量 其中4例进行性系统性硬化症患者在冷刺激下诱发出雷诺现象时肾皮质血 流量较雷诺现象发生前平均减少32%而4名正常人仅减少10%当从肾动脉内注入扩血管药物氨基菲林后其中3例患者皮质血流量迅速增加提示其血流量的减低是由肾血管痉挛引起的雷诺现象诊断：一病史 肢端雷诺现象的诊断并不困难通过询问患者可以详细描述出典型发作的症状有人认为雷诺现象单独存在两年以上是诊断原发性雷诺现象的重要条件但近年来临床研究表明雷诺现象单独存在10年以上仍有一部分发展为结缔组织病发病年龄多在20 - 30岁之间部分患者有家族史女性与男性的发病比例约为10：1病程较长者应与肢端发组症鉴别病程长者有达24年之久的 二体格检查（一）冷水刺激试验 嘱患者静坐于温暖的室内20 - 30 min后将手或足浸入4℃冰水中约1 - 2min可观察到局部皮色苍白离开水后2

- 5min皮色变紫和潮红并伴有局部冷麻针刺样痛感发作持续数分钟后停止这种方法可估计病情的程度和治疗效果国内应用的较多（二）甲皱毛细血管镜检查 可见患者的毛细血管畸形然顶淤血血色暗红血浆渗出管然出血血流减慢流态异常而正常人则无此现象国内常用此法检测（三）激光多普勒血流仪 激光经光学纤维发射至皮内（皮肤表面下1mm左右入光子遇到微循环内移动的红细胞其频率发生改变发射回来的光经皮肤被收集转换成信号被显示可计算出血液流速和流量我国尚未见用此法检测的报道（四）放射性核素测定 可用放射性核素 ^{131}I 钠测定患指营养性血流情况（五）微循环显微镜 国外已能将皮内毛细血管展现于电视屏幕上直接记录流速和

流量还可将套管插入毛细血管网的出入擦测定压力的变化（六）体积和光电容积描记仪测定患指环状面的增大和缩小值以及检测指动脉搏动等来估计血流改变的情况患指血流减少动脉搏动的幅度降低（七）上肢动脉造影术做第一次造影后将手浸入冰水中20秒钟擦干后再重新造影一次除可见患指动脉痉挛外还可累及较大的掌动脉甚至前臂动脉

三实验室检查

（一）冷凝集素抗体 有些患者血清中可存在冷凝集素这种抗体在15 - 20℃与红细胞膜上的糖蛋白I / i抗原结合使之凝集进而使红细胞溶解37℃可以解离多为IgM正常人血清中冷凝集的效价为1：32以下雷诺病时冷凝集素效价可达1：128但此检查不是特异的许多其他疾病也可以检出冷凝集素如病毒性肺炎传染性单核细胞增多症风疹淋巴瘤系统性红斑狼疮等（二）冷球蛋白血症 可使血浆在4℃时发生沉淀反应37℃以上溶解正常人血浆纤维蛋白原为2 - 4 g / L而雷诺病时可超过此值在肢端青紫症网状青斑寒冷性等麻疹阵发性冷性血红蛋白尿患者中也可有此症状大量的冷球蛋白血症只见于多发性骨髓瘤（三）其他抗体 由于免疫功能的紊乱有雷诺现象患者血清中RNP抗体和抗Sm抗体（与RNA相连的一种核蛋白多肽抗体）血中γ球蛋白IgG水平循环中免疫复合物都较无雷诺现象患者为高雷诺现象鉴别诊断：一系统性红斑狼疮 也称全身性红斑狼疮80%可出现皮损尤以面部蝶形红斑为其特征皮损可以是最早的甚至是惟一的临床症状多见于中青年女性红斑多出现在全身症状之前也可同时或之后出现这些红斑在疾病的不同期颜色由淡红色鲜红色至紫红色在炎症消退时可有鳞屑或色素沉着有时有毛细血管扩张或轻度皮肤萎缩手掌足底手指掌侧面足趾屈侧面的红斑对该病的诊断有重要意义90%患者

可伴有发热热型不定可以从低热到40℃不等90%的患者可伴有关节痛疼痛部位不定18% - 45%的患者可出现雷诺现象遇冷后有典型的三相反应50% - 80%的患者可查到狼疮细胞尤其在急性期但17%的类风湿性关节炎患者和皮炎全身性硬皮病患者也可查到狼疮细胞应注意鉴别脏器损害以肾脏损害最为常见发生率50% - 70%多种抗核抗体阳性高滴度的抗ds - DNA抗体是系统性红斑狼疮的标志抗体其他依次为抗ss - DNA抗体（70%）抗组蛋白抗体（70%）抗-Sm抗体（30% - 40%）抗RNP抗体（30% - 50%）抗Ma抗体（20%）抗La/SSB抗体（15%）抗K1抗体（10%）

二进行性系统性硬化病（PSS）本病的特点为广泛的或全身的皮肤变硬多系统受累最后导致皮肤萎缩本病起病慢最早的症状常是雷诺现象发生率高达80%-90%遇冷后更易发作有典型的皮肤三相变化因此雷诺现象对进行性系统性硬化病有重要诊断意义开始手足及皮肤先出现非指凹性硬性肿胀表面光滑失去正常的皱纹呈淡黄色或苍白色逐渐蔓延至颈部肩部四肢及躯干也可由躯干或四肢开始在肿胀发展过程中皮肤渐渐变硬由于面部皮肤被拉紧张口困难毫无表情舌系带缩短使舌活动障碍手指由于变硬呈半曲状活动困难并可形成溃疡及萎缩

进行性系统性硬化病可有多系统病变骨关节肌肉病变的发生率50% - 100%消化道从口腔至直肠均可受累小肠受累常出现腹泻和便秘交替肺纤维化可使呼吸困难胸部有紧束感肾脏受累可发生高血压和急性肾衰竭心肌纤维化可造成心功能不全严重者预后不佳

实验室检查：可有血沉加快丙种球蛋白增高等本病女性多于男性（约3 - 4：1）多为成年发病应注意与肢端硬化症成人硬肿症皮炎相鉴别

三肢端硬化症 特点是皮肤硬化仅发生在肢

端可以累及面部颈部在皮肤硬化前手足部位先出现间歇性貂现象有典型的三相表现长期发作后硬化由指（趾）端开始向上波及手指（或足背）甚至再往上影响前臂或小腿可造成指（趾）溃疡指（趾）甲营养不良萎缩或脱落一般不扩展到全身内脏器官一般不受累预后良好但也有些研究表明个别的肢端硬化症患者最终可演变成进行性系统性硬化病

四多发性肌炎 / 皮肤炎 是一种以横纹肌变性和坏死性炎症为主要病变的自身免疫性疾病有急性亚急性和慢性之分常见的为慢性过程男女发病没有差别成人及儿童均可发病皮肤损害者占60%可有水肿红斑色素沉着和毛细血管扩张症同时存在具有诊断价值的皮损称为“紫红色眼睑”即水肿的部位在上眼睑的紫红色皮损为皮肤炎所特有指关节伸侧肘膝或踝等骨骼隆起处隆起性丘疹斑块有较高的诊断价值10% - 20%患者有雷诺现象肌肉症状为肿胀压痛关节活动受限上楼时可感两腿费力梳头举臂时两侧后部疼痛肌肉症状可以和皮损同时出现也可较早或较晚发生皮疹和肌肉变性程度在不同的患者表现不一全身症状有多汗发热贫血实验室检查：CPK、ALT、AST和LDH升高24h尿肌酸 > 200 μg 肌肉活检有重要意义可见肌纤维变性或断裂有20%的成人患者并发恶性肿瘤

五混合结缔组织病（MCTD）兼有红斑狼疮进行性系统性硬化病及多发性肌炎 / 皮肤炎的症状如有系统性红斑狼疮的面部红斑毛细血管扩张；有皮肤炎的紫红色斑及肿胀关节伸侧面的萎缩性红斑有皮肤硬化症的色素沉着和皮肤硬化95%患者血中有高滴度的抗核糖核蛋白抗体（抗—RNP）人荧光抗体检查为高滴度斑点型雷诺现象为本病有价值的早期症状反复发作的雷诺现象可导致指（趾）端溃疡本病对肾上腺皮质激素疗效好

六类风湿性关节炎

(RA) 是一种慢性对称性多关节炎为主的一种周身性疾病病因不明一般认为是感染后引起的自身免疫反应典型的皮肤症状为类风湿结节20% - 30%的患者出现此结节结节好发于关节伸侧主要为肘部结节呈球形质硬无明显压痛类风湿性关节炎可出现各种血管性损害包括动脉炎毛细血管炎和小静脉炎有报告雷诺现象的发生率为18.9%伴有坏疽性脓皮病者较多手的皮肤改变有掌红斑25% - 30%的幼年型类风湿性关节炎有特征性皮疹皮疹多位于躯干和四肢受累的关节以双手关节腕膝足关节最多关节有肿胀压痛和僵硬关节僵硬以晨间起床最明显称为晨僵活动后减轻可累及心脏引起；乙脏病超声心动图检查约有40% - 50%的病例有心包炎胸膜及胸腔积液最常见 七干燥综合征(SS) 是一种自身免疫性疾病以眼膜干燥为其显著症状主要侵犯泪腺及唾液腺由于泪腺萎缩泪液分泌减少唾液腺萎缩发生干燥性口腔炎有口干唇干口渴口角干裂舌部膜干燥发红50%患者合并类风湿性关节炎有的患者伴多发性肌炎系统性红斑狼疮硬皮病腮腺甲状腺可肿大的有肝脾肿大皮肤上可出现非血小板减少性紫癜手指及唇部常有毛细血管扩张25%患者有雷诺现象头发往往干燥变脆阴毛腋毛稀少或脱落患者多为女性实验室检查：类风湿因子滴度和抗核抗体滴度均 $>1:160$ 白细胞总数减少而嗜伊红细胞增多常有高丙球蛋白血症少数患者可有冷凝球蛋白和狼疮细胞 八闭塞性动脉硬化 由于周围动脉发生动脉粥样硬化病变以致动脉慢性变窄或闭塞的一种疾病主要见于(下肢的大中型动脉患肢因缺血而发凉麻木疼痛间歇性跛行等症状后期因患肢组织营养障碍可发生趾足*腿的溃疡和坏疽患者多为男性多在50岁以上发病20%有糖尿病35%伴有高血压 九血栓性闭塞性脉

管炎 动脉及静脉慢性发炎并闭塞引起剧痛局部组织往往因缺血而发生坏疽可使肢端残毁75%患者有“间歇跛行”较严重时由于局部组织及神经末梢缺血休息时下肢及足趾有严重的阵发性疼痛溃疡及坏疽处有跳动性灼痛晚间最重足背动脉搏动可消失多发于25 - 50岁男子吸烟是一重要诱因三种周围血管疾病鉴别见表 5202 (略) 十结节性多动脉炎 是一种全身性疾病皮损特点是沿着血管分布的皮下结节和红斑结节并可导致坏死及溃疡形成瘢痕男女发病为7:4早期表现有发热周围神经炎肌肉和关节痛食欲缺乏体重减轻1/3 - 1/4的患者发生皮肤损害常见的有沿小腿血管走行出现单发或群集的皮下结节有压痛结节与表皮粘连或不粘连大小如黄豆至红枣皮肤表面可为正常肤色鲜红色或暗红色有时水肿不久结节可发生坏死形成难愈合的溃疡经数月或更长时间溃疡愈合遗留明显的瘢痕和色素沉着皮肤上可见红斑风团紫癜网状青斑肢端溃疡可出现雷诺现象 十一冷球蛋白血症 特点是受寒冷刺激后两手两足耳廓及鼻尖等暴露部位发生肢端发组局部青紫紫癜雷诺现象网状青斑或寒冷等麻疹甚至有皮肤坏死或溃疡自觉症状为麻木和刺痛感好发于青年或儿童 本症分为特发性和继发性两种继发性可见于红斑狼疮结节性多动脉炎系统性硬化病干燥综合症变应性血管炎肢端发组症网状青斑黄色瘤天疱疮疱疹性皮炎和叶琳病等还有某些恶性肿瘤如多发性骨髓瘤淋巴瘤肝癌慢性淋巴细胞性白血症慢性感染如梅毒黑热病瘤型麻风等不能发现原因的称为特发性患者血清中冷球蛋白

> 250mg/L可用下述方法证实: 采静脉血10mm在37℃ 分离血清然后放入4℃ 冰箱则出现沉淀及胶化放回37℃ 可溶解把冰水试管放于患者皮肤上1h可出现紫瘫冰水试管放于眼睑上用活

体显微镜可见眼睑血管中红细胞似纸钱状或成串排列血流缓慢实验室检查：类风湿因子抗核抗体梅毒血清反应可能阳性尿中有红细胞和蛋白肾功能异常脑脊液中有冷球蛋白 十二冷凝集素血症 当体内冷凝集素增高时在寒冷刺激下可引起皮肤出现雷诺现象有典型的三相反应肢端可发生坏死和溃疡血清中有高滴度的冷凝集素 十三胸廓出口综合症 在锁骨与第1肋骨的狭窄部位前斜角肌异常的颈肋第1肋骨可压迫臂丛下组和锁骨下动脉产生神经损害和血管功能障碍两大症状 由于下臂丛神经受压出现上侧尺侧神经障碍同时锁骨下动脉受压而出现上肢供血不足症状即雷诺现象这种异常情况可见于颈肋（由颈椎突出的肋骨称为颈肋是一种先天性异常颈部及锁骨上窝可触及硬块一般在X线检查时才发现）前斜角肌综合征（因炎症而发生痉挛时如患者头向对侧强度旋转时可使疼痛加剧及挠动脉搏动消失）也可见于锁骨下动脉瘤和肋骨—锁骨综合征 十四水浸足 实际上是冻伤的一种长期浸于海水中的船员可发生此类情况起初足部苍白并丧失知觉离水以后足部充血而发红发热出现瘀斑及水疱同时伴有剧烈疼痛及感觉异常以后可发生雷诺现象的血管痉挛症状雷诺现象预防：包括避免寒冷刺激和情绪激动；禁忌吸烟；避免应用麦角胺 β -受体阻滞剂和避孕药；明显职业原因所致者（长期使用震动性工具低温下作业）尽可能改换 种细心保护手指免受外伤因轻微损伤容易引起指尖溃疡或其他营养性病变日常生活中饮少量酒类饮料可改善症状如条件许可者可移居气候温和干燥地区更可减少症状发作解除病人精神上顾虑保持乐观都是预防中的一项重要措施 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