

硬皮病_风湿免疫科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E7_A1_AC_E7_9A_AE_E7_97_85__c22_609346.htm 硬皮病是一种皮肤及内

脏器官结缔组织发生局限性或弥漫性纤维化或硬化，最终导致皮肤及受累的其他器官萎缩的自身免疫性结缔组织病。该病病因不明，其发病可能与遗传、感染、血管异常、免疫紊乱、胶原代谢亢进及肥大细胞异常有关。根据皮损的范围及系统受累与否可将本病分为局限性及系统性两型。【诊断】

一、局限性硬皮病（一）病史1. 多见于儿童，成人也可发生；2. 自觉症状轻微，仅觉局部感觉迟钝或有局部轻度瘙痒和刺痛；3. 少数患者可发展成系统性硬皮病。（二）体征1. 好发于前额、颈、肩、背、上胸及四肢等处；2. 皮损形态多样，可呈点滴状、斑块状、也可呈带状；3. 早期损害为淡紫红色斑块，以后中央颜色变白，微凹，呈象牙色，周围绕以细狭的紫红晕；最后皮肤萎缩变薄，如羊皮状，并发生硬化与皮下组织粘连。（三）免疫学检查约50%的患者ana阳性。（四）组织病理早期表现为真皮内间质水肿，胶原纤维分离及真皮上层小血管周围轻度淋巴细胞浸润；继之胶原纤维肿胀、血管周围细胞浸润消退，小血管及胶原纤维周围酸性粘多糖沉积；后期胶原纤维变性、新的胶原纤维束增多，皮肤附属器受压乃至消失，血管狭窄甚至闭塞。（五）鉴别诊断需与pasini—pierini特发性斑状萎缩、硬化性萎缩性苔藓及类脂质渐进性坏死等鉴别。二、系统性硬皮病（一）病史1. 多见于中青年女性；2. 有家族发病倾向；3. 常有面部表情丧失，张口及伸舌困难及手指、肘、膝关节活动受限等。（二）体

征1.肢端硬皮病 雷诺氏现象. 腊肠样指. 假面具样面容. 口周放射状沟纹. 皮损处出汗减少或无汗、毛发脱落。2.进行性系统性硬发病 皮损泛发全身. 假面具样面容. 口周放射状沟纹. 关节屈曲挛缩、曲伸不利. 弥漫性肌萎缩. 消化道、心脏、肺及肾脏受累。3. crest综合征 钙质沉着. 雷诺氏现象. 指(趾)端硬化. 食道蠕动减弱. 毛细血管扩张。

(三)实验室检查1.血沉:活动期升高.2.抗核抗体:28%~91%阳性.3.sc1~70抗体:20%~40%阳性.4.抗着丝点抗体:50%~90%阳性。

(四)组织病理皮肤损害的病理改变与局限性硬皮病基本相同

(五)鉴别诊断需与raynaud病、成人硬肿症、皮肌炎及肢端骨质溶解症等鉴别。

【治疗】一、治疗原则(一)促进损害消退;(二)改善局部营养,改善微循环;(三)抑制纤维化的进程。

二、治疗方法(一)局部疗法 1.糖皮质激素皮损内注射:可选用确炎舒松a 10 mg或强的松龙25 mg加等体积2%利多卡因溶液皮损内注射,每2~4周1次,连用4~6次,无效者不宜久用. 2.含氟糖皮质激素软膏:外用,每日2次。(二)系统疗法 1.维生素e:每次100~200mg,每日3次.2.复方丹参片:每次3片,每日3次. 3.d-青霉胺:初始量每日0.25克,以后每2~4周日剂量增加0.125克,最大量不超过每日1克. 4.青霉素:每日400~800万单位静滴,10~15天为一疗程. 5.糖皮质激素:每日强的松30~40mg,2-4周后减量,维持量每日10~15mg. 6.秋水仙碱:每日0.5~1.5mg,2~3个月为一疗程。系统疗法第3~6条适用于系统性硬皮病。

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