

系统性硬化症_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_B3_BB_E7_BB_9F_E6_80_A7_E7_c22_609347.htm 系统性硬化

(systemic sclerosis) 为过量的结缔组织在组织、器官及血管壁的积聚，异常的结缔组织的来源尚不清。由此产生一系列的临床症状。常见累及器官有：皮肤、肾脏、胃肠道、肺、心脏及大范围的血管。发病原因不清，为自身免疫性疾病。女性多见，发病年龄30~50岁，与hla-dr3、dr5、c4null等基因有关。肾功能衰竭是本病的主要死因。约占40%~70%。【临床表现】蛋白尿、高血压及氮质血症是本病肾损害的主要表现。50%有肾血流量及gfr下降，蛋白尿约35%。肾功能改变可表现为：慢性进展性肾功能不全伴高血压及中等度蛋白尿。急性肾衰伴或不伴恶性高血压，常在冬天寒冷时发生，诱发因素包括：感染、心衰、失水和创伤等，可使病情急剧恶化，血压明显升高。肾功能急剧减退，出现癫痫等症状。患者血浆肾素活性较常人明显升高。【病理说明】几乎所有患者均有肾血管的改变。主要累及：弓状动脉，叶间动脉及小动脉。动脉内皮细胞弥漫增殖伴淀粉样变，内膜增厚、与内膜下层分裂，其中见胶原样物质堆积。硬化而增厚的血管壁呈同心圆样增厚，导致管腔明显狭窄甚至闭塞，结果造成相应肾皮质缺血坏死。肾小球变化继发于缺血性改变，入球动脉常伴纤维素样坏死，毛细血管祥血栓形成，萎缩及纤维化等。球旁器明显增生。免疫荧光可见小球及血管壁有igm、c3及纤维素沉积。因肾皮质血管痉挛和病变引起肾血浆流量降低在本病达70%~80%。肾血管痉挛导致肾皮质血

流量显著减少可使本病出现恶性高血压。肾功能急剧恶化起主要作用。提高肾血流量及对抗肾素-血管紧张素系统可显著改善肾功能，表明肾皮质缺血、肾素-血管紧张素系统活力亢进在本病肾脏损害中起重要作用。【治疗说明】糖皮质激素对本病疗效差。应避免寒冷、注意保暖、避免脱水及肾血管收缩药物的应用。控制感染和心衰。对高血压，尤其是急进性高血压应及时积极处理。首选药物为转换酶抑制剂，血管紧张素受体拮抗剂。在患者有脱水倾向时，应慎用。其他抗高血压药如钙离子拮抗剂， α -受体阻滞剂，敏乐啉等也可选用，目的是增加肾脏血流量。此外，还可配合应用青霉胺，秋水仙碱及低分子右旋糖酐。由于血管病变明显，进入肾衰后血管内瘘的建立难度相当大，大都采用腹透治疗。有报告经维持透析数月至数年后，肾功能有部分恢复。目前，患者的10年生存率约60%。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