

局限性硬皮病_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__E5_B1_80_E9_99_90_E6_80_A7_E7_c22_609348.htm

硬皮病局限型，硬化呈象牙色，紫红水肿性红斑，有紫晕，呈斑片型，带状型，呈刀砍状，点滴型，集簇呈线状，斑萎缩，伴发热和关节痛，进行性系统性硬化症，肢端硬化型，弥漫硬化型，皮肤变厚，硬性浮肿，皮纹消失，有腊样光泽，皮肤色素沉着或减退，有放射状沟纹，口裂小，皮下组织及肌肉萎缩硬化，四肢受侵，活动障碍，关节强直，手如爪状，肘膝关节屈曲，皮脂缺乏，易发生鸟眼状顽固性溃疡，有雷诺现象，手指有钙质沉着，严重时溃疡坏疽，弥漫型，有特异性，【症状】：

硬皮病:一、局限型：极小侵犯内脏，预后较好。 1.皮肤表现

：开始为浮肿淡红或紫红水肿性红斑，逐渐硬化呈象牙色，活动时期周围有紫色晕，捏之不起皱。 2.病变从手指端开始，头面、躯干、四肢均可发生皮损。 60%可呈斑片型，30%为带状型，此型儿童多见，皮肤凹陷紧贴皮下，发生于头皮和额部者呈刀砍状，亦可见于单侧肢体或肋间。点滴型占10%，如绿豆或黄豆大，集簇呈线状或散在排列，如珍珠母样，萎缩期皮疹变薄，似斑萎缩，但后者触之有疝囊样感觉。 3.一般无全身症状，泛发性型可伴发热和关节痛等。

二、系统性硬皮病：又名进行性系统性硬化症（PSS），可侵犯皮肤、滑膜和内脏，临床分肢端硬化型和弥漫硬化型，两型临床相似。 1.皮肤：根据病程可分水肿期、硬化期和萎缩期。 (1)水肿期：皮肤紧张变厚，呈硬性浮肿，无压痛，皮纹消失，病变开始于手指、手背和面部，手指肿胀如腊肠

样。(2)硬化期：皮肤变硬，有蜡样光泽，皮肤似板样，难捏起或起皱，皮肤色素沉着或减退。面部皮肤受侵，表情固定如假面具样，鼻尖似鹰嘴，口唇变薄收缩，口周有放射状沟纹，口裂小。(3)萎缩期：皮肤如羊皮纸样，皮下组织及肌肉萎缩硬化，紧贴于骨膜，四肢受侵，活动障碍，关节强直，手如爪状，肘、膝关节屈曲。患处板硬、无汗、无毛、皮脂缺乏、指端及关节面易发生鸟眼状顽固性溃疡，皮下组织和关节周围钙质沉着。

A．肢端硬化型：此型多见，青春期女性发病多，早期即有雷诺现象，皮损始于手指端，前臂、面、颈、躯干上部。下肢和躯干硬化程度较轻，手指常有钙质沉着，远端指骨吸收，严重时溃疡、坏疽，内脏损害较轻，预后较好。

B．弥漫型：少见，皮肤病变自躯干向四肢及面部发展，常无雷诺现象和钙化，病情发展快，预后差。

C．CREST综合征：特点为具有皮肤钙质沉着，雷诺现象，食道功能障碍，指（趾）硬化及毛细血管扩张，是硬皮病一特殊型，少有其他内脏病变，预后良好。

2.内脏：晚期常伴发，关节、食道及肺、心、肾等器官弥漫性纤维化，皮下肌肉可有钙质沉着。本病病程慢性，可持续数年，数十年，最后多死于心肾衰竭、营养障碍、支气管肺炎或其他并发症。

3.70%ANA阳性，IIF检查呈斑点型或核仁型，34-40%抗scl-70体阳性；CREST综合征，90%抗着丝点抗体阳性，为特殊诊断标志；球蛋白升高，类风湿因数阳性，血沉快，蛋白尿；

4.X线：可发现胸、食道、骨骼病变；

5.组织病理：有特异性。【病理】：是皮肤和内脏器官结缔组织硬化性疾病，临床分局限性和系统性两型。局限性型病变局限于皮肤，系统性型可伴食道、胃肠、骨

、心、肺、肾等多器官损害。【治疗方法】：1.局限型：以局部注射或外用皮质激素制剂或霜剂及物理性治疗，热浴、推拿、按摩、内服维生素E 100 - 200mg / 日，一日3次，复方丹参片，一次3片，一日3次。2.一般治疗，避免外伤、精神紧张及感染。增强营养，保暖，活动指（趾），热浴、按摩、推拿；3.血管扩张，降低血糖度和改善微循环药物，丹参注射液加10%低分子右旋糖酐、妥拉苏林、胍乙啶、甲基多巴等；4.结缔组织形成抑制剂，如D - 青酶胺、秋水仙、积雪贰；5.免疫抑制剂：硫唑嘌呤、环磷山胺或苯丁酸氮芥，皮质类固醇激素；6.中医中药：以活血化瘀、温阳通络为主；7.其他：维甲酸、维生素E及D、前列腺素，封闭疗法，雷公藤、依地酸钠钙、康力龙、甲氰咪呱、复方磷酸酯梅片、脉络宁片。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