

混合性结缔组织病\_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\\_\\_E6\\_B7\\_B7\\_E5\\_90\\_88\\_E6\\_80\\_A7\\_E7\\_c22\\_609352.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E6_B7_B7_E5_90_88_E6_80_A7_E7_c22_609352.htm) 混合性结缔组织病

( mixed connective tissue disease , mctd ) 的临床表现为sle、多发性骨髓炎及系统性硬化的混合体。主要表现为雷诺现象、吞咽困难(食道蠕动功能异常所致)、指(趾)硬皮病、肌痛及无畸形的关节炎，肾脏累及较少而轻。发生率约16%~27%，近年有所提高，mctd女性多见。肾组织活检示：组织病理可表现为系膜增生型、局灶增生型、膜型、膜增生型及血管炎病症。免疫荧光及电镜显示在肾小球基底膜，上皮下有免疫复合物沉积。患者有高滴度的抗rnp抗体，主要为抗h1-snrnp中的70kd蛋白，具有较高特异性，且有hla抗原簇的趋向性，提示有遗传因素。该抗体与肾脏的免疫损害及是否有保护肾脏损害的作用尚不肯定。临床表现自无症状蛋白尿、镜下血尿到肾病综合征不等。部分病例会发展到肾功能不全，少数出现恶性高血压及肾功能急速下降，类似于系统性硬化的危象表现。mctd的肾脏损害是否出现取决于患者网状内皮系统功能是否完整。治疗视严重程度而定。轻者予非甾体类抗炎药或小剂量激素即可。激素对以sle为主要表现的效果好，而对以系统性硬化为主要表现的效果差。对肾综患者，按照常规的治疗方案，强的松，1mg/(kgd)，起效后渐减量至5~10mg，每日或隔日维持。效果欠佳或以硬化为主要表现者应加用环磷酰胺等免疫抑制剂。高血压危象时应积极尽早控制血压，以使肾功能得到逆转，降压药以转换酶抑制剂为首选。本病与sle鉴别要点为：前者具有高滴度抗-rnp抗

体，雷诺氏现象多见，早期出现肺弥散功能降低和食道运动功能紊乱，肾损害相对轻。而sle的抗sm抗体阳性具有特征性，抗dna抗体阳性率高，多脏器损害明显，肾脏及中枢神经累及多见，而食管蠕动功能异常少见。预后比sle好，死因主要为并发症及激素治疗的副作用等。 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](http://www.100test.com)