

麻风病\_感染科疾病库 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\\_\\_E9\\_BA\\_BB\\_E9\\_A3\\_8E\\_E7\\_97\\_85\\_\\_c22\\_609616.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E9_BA_BB_E9_A3_8E_E7_97_85__c22_609616.htm) 麻风(Hansen病) 本病是一种由称为麻风分枝杆菌的抗酸杆菌引起的慢性传染病,好发于周围神经,皮肤和粘膜. 病因学,流行病学和发病机制 麻风杆菌专性寄生于细胞内,它引起全世界范围内1000多万人患麻风病.虽然大多数病例在亚洲,但最高的感染率在非洲.在墨西哥,中南美洲和太平洋一些岛屿也存在流行灶区.在美国估计共有5000例,其中包括来自发展中国家落户在加利福尼亚,夏威夷和得克萨斯的移民.严重的瘤型麻风男性多于女性.麻风可发生于任何年龄,然而起病的高峰年龄在20~30岁之间. 在此以前,一直认为人类是麻风杆菌唯一的自然储存宿主.但现在发现路易斯安那州和得克萨斯15%的野生狢狢患有该病,亚人类的灵长类动物偶尔也带有麻风杆菌,在土壤内也可发现麻风杆菌.麻风杆菌在人工培养基中不能生长,但若将其注入小鼠的足部则可繁殖. 麻风杆菌的传播尚不清楚,但约50%的病人有与感染者密切接触史,最常见者为家庭成员.未治疗的瘤型病人在其鼻粘膜及其分泌物中带有大量麻风杆菌,病菌可经鼻分泌物微滴传播.轻型结核型麻风一般认为是无传染性的,但污染的土壤和感染的昆虫媒介(如臭虫,蚊子)可在传播中起作用. 潜伏期1~2年,最长的可达 40年,平均5~7年.麻风杆菌生长缓慢(周期为2周).在出现临床症状和体征以前,瘤型麻风病人可带有大量麻风杆菌,其数量之多大大超过其他任何细菌性疾病. 临床类型 大多数接触过麻风杆菌的人并不发病,但常可产生血清抗体和对麻风杆菌的细胞免疫应答.发病的人群中,他们的临床表现和严重性

也十分不同。结核样麻风 该型位于病型谱一端,病人可有一个或少数几个色素减退,感觉减退,边界清楚的斑点,不含有或仅含有少数麻风杆菌及识别麻风杆菌的循环淋巴细胞。皮疹,和其他各型麻风一样,无瘙痒感。周围神经可受损害并扩大,一般无症状,但常对皮肤病变有传染性。瘤型麻风 该型位于病型谱的另一端。病人有对称性的和有麻风杆菌的皮肤结节或斑块,常有远端末梢神经炎;病人缺乏对麻风杆菌的免疫性。病人的眉毛和睫毛可脱落。墨西哥西部和拉丁美洲的一些地方,病人可有弥漫性皮肤浸润伴体毛和其他皮肤附属物的脱落,但没有看得见的皮肤结节。这种情况称为弥漫性麻风结节病(lepromatosis)和tepra bonita。瘤型麻风病人可发生麻风结节性红斑,而弥漫性麻风结节病的患者可发生Lucio现象,这是一种严重的溃疡(特别是腿部溃疡)相关反应,常可发展为继发感染,导致菌血症甚至死亡。界线型麻风 该型居于病型谱的中间,它的分型地位不稳定,可能变为像瘤型麻风,也可能逆转反应而变成像结核样麻风。反应状态 反应状态是导致炎性症状和体征的免疫介导活动。1型麻风反应 界线型麻风病人可发生在以前存在的病变区内的炎症,新的皮肤炎症区和神经炎(桡神经和末梢神经疼痛和触痛),可能还有发热。若该反应发生在治疗前则称降级反应,若反应发生于治疗期间则称逆转反应。这两种反应被认为与细胞免疫的变化有关,也与转向瘤型麻风还是转向结核样麻风相关。逆转反应时,T辅助细胞的皮肤浸润明显增加,同时伴有局部细胞因子,特别是 $\gamma$ -干扰素的增加。若不早治,累及神经的逆转反应可导致不可逆的运动和感觉丧失。唯一有效的治疗是抗菌治疗中再加入皮质类固醇,开始可用强的松40~60mg/d口服,然后用小剂量维持(常用10~15mg/d)数月。除非有神经炎和可能形成

溃疡的皮肤炎症或美容上的重要区受累,一般不用皮质类固醇.轻度的皮肤炎症不必治疗. 2型麻风反应 约有1/2瘤型麻风患者,在有效抗菌治疗的头几年可发生红斑结节性麻风(ENL).这种反应可在治疗前自发性发生,而可加速诊断;也可在治疗后10年当皮肤涂片出现阴性反应时发生.ENL的特征为疼痛性红斑丘疹或可能形成脓疱的皮下结节和溃疡,发热,神经炎,淋巴结炎,睾丸炎,关节炎(特别是大关节,通常为膝关节)和肾小球肾炎.组织学表现为多形核细胞性血管炎或脂膜炎,并认为与循环免疫复合物相关,或与T辅助细胞功能增强有关.循环肿瘤坏死因子的含量增加,导致因红细胞破坏或骨髓抑制所致的贫血和肝脏炎症及轻度肝功能试验异常. 第1和第2次发作的ENL可以进行治疗,除抗菌治疗外,若轻度加用阿司匹林,若症状明显加用短程(1周)强的松(40~60mg/d).对复发病例,酞胺哌啶酮100~400mg/d口服是可选择的药物,但因该药有致畸作用,故不宜用于可能将要怀孕的妇女.该药的副作用有轻度便秘,轻度白细胞减少和镇静作用. 并发症 大多数并发症由周围神经受累所致.而这种周围神经受累可能因感染和感染所致的炎症应答或与反应相关的神经炎之故.神经干和显微性皮肤神经均可被累及.肘部桡神经最常受累并可导致远端感觉减退,严重病例可见第4第5指弯曲成爪形手.会阴部肛周的神经,正中神经,面神经的颧支和耳后神经也可被累及.感觉热,冷,精细触觉和疼痛的小神经纤维特别容易受影响,而支配位置觉和振动感的大神经纤维一般可免受影响.肌腱移植可纠正肢体的功能性无力和兔眼,但需在开始治疗后6个月或有明显反应出现时,特别是受累神经分布区出现反应时才可进行.足底溃疡伴继发性感染是发病的主要原因,应该用清创和相应的抗生素治疗.病人应该穿

全接触的便于行走的石膏夹,并应避免负重.为防止复发,胼胝应锉平,病人应穿定做的模型鞋或特深的鞋(不会摩擦脚).眼可严重受影响,在瘤型麻风病人,细菌可侵入到前房;ENL可引起虹膜炎,导致青光眼.角膜敏感性减退和面神经颞支受累(引起兔眼)可致角膜损伤,结疤和失明.角膜受累的病人应常规滴润滑性眼药水.瘤型麻风病人的鼻粘膜和软骨也可受影响,未治病病人常诉慢性鼻充血,时有鼻衄.如果不治任其发展,可发生鼻软骨穿孔和塌陷,虽这并不多见.男性瘤型麻风病人可发生阳痿,其原因有血清睾丸酮含量减少,促卵泡素及促黄体生成素含量增多.还可伴有少精,无精和不育.每月肌注庚酸睾丸酮200mg,每日2次用亲水性碱性5%睾丸酮霜大量涂敷阴囊,可使阳痿症状获得改善.瘤型麻风并伴有严重的复发性ENL者有时可发生淀粉样变性及其后的肾功能衰竭.诊断和实验室检查 根据临床特征,明显的皮肤病变和周围神经病可提示诊断,而确诊需根据活检.活检标本应从结核样病变高起的边缘获取,因为外表正常的皮肤可有病理变化.在瘤型麻风病人,标本应取自结节或斑块,虽然外表正常的皮肤也可发现病理变化.瘤型麻风病人的皮肤活检含有高度空泡化的巨噬细胞(泡沫细胞),少数淋巴细胞和大量呈团块状或球状的抗酸杆菌.治疗后数年当抗酸杆菌已不再存在时,这些细胞仍可持续存在.相反,从结核样麻风病人获取的活检标本含有由淋巴细胞,上皮样细胞和偏好皮肤附属器官,特别是神经的异物巨细胞组成的肉芽肿.有时,结核样麻风病人仅有慢性非特异性炎症,表现为散在的淋巴细胞皮肤浸润.累及皮肤的结节病中也可发生末梢神经的损害,但可引起轴突退行性变化的真正神经侵害和有时出现的干酪样坏死,则对麻风具有诊断特征性.抗麻风杆菌酚糖脂抗原的血清IgM抗体

对麻风杆菌有特异性,瘤型麻风病人几乎均有这种抗体,但结核样麻风病人只有2/3的人有这种抗体.因此使这种抗酚糖脂血清抗体在麻风病诊断中的应用受到限制,但在监察疾病的活动性方面是有用的,因为在有效化疗后抗体含量可下降,在复发时又可上升.麻风素(热灭活麻风杆菌)可用于皮肤试验,但因为瘤型麻风病人对该试验可呈阴性反应,而结核样麻风病人及某些不发病的人可呈阳性反应,故麻风素无诊断价值.预防和治疗用BCG疫苗或氨苯砒进行预防仅起到边际效果,故不作推荐.治疗的医学效果很小,但麻风所致的残疾有深刻的社会影响,病人及其家属常常受到排斥.对瘤型麻风的治疗要比对结核样麻风的治疗更强化更长期.虽然抗菌治疗是有效的,但至今尚无理想的治疗方案.治疗这两类麻风,主要依靠氨苯砒[4,4-二氨二苯砒(DDS)],成人剂量为50~100mg/d口服.对儿童的建议剂量为:2~6岁,25mg每周3次;7~12岁,每日25mg;13~18岁,每日50mg.副作用有溶血和明显贫血(一般轻度),严重的过敏性皮肤病和一种罕见的综合征.这种综合征包括剥脱性皮炎,高热和单核细胞增多症样白细胞分类(砒综合征).利福平是麻风杆菌的主要杀菌药,但若按推荐剂量每日口服600mg,则对发展中国家来说太昂贵.副作用有肝脏毒性,流感样综合征和很罕见的血小板减少.间歇给药可引起肾功能衰竭.氯苯芬嗪是一种吩嗪染料,其抗麻风杆菌的作用与氨苯砒相似.所给口服剂量为50mg/d至100mg每周3次.剂量为300mg/d时对2型麻风反应中等度有效,对1型麻风反应可能也有效.副作用有胃肠道耐受不良和不规则的红黑皮肤变色.每日口服乙硫异烟胺250~500mg也是有效的,但因可引起很多人的胃肠激惹和可能引起肝功能不良,这在与利福平合用时更易发生.故除非能定期观察肝功

能,一般已不主张应用该药.最近发现,3种抗菌药物即单环素(每天口服100mg),克拉霉素(每天口服500mg)和氧氟沙星(每天口服400mg)有快速杀灭麻风杆菌的功效,在瘤型麻风临床试验中也能有效地减少皮肤浸润.它们杀麻风杆菌的作用比氨苯砒,氯苯芬嗪及乙硫异烟胺强,但不及利福平.只有单环素已被证实治疗麻风病中长期服用是安全的.推荐的治疗方案耐氨苯砒的麻风已有报道,多数原发性耐氨苯砒的病人仅出现部分耐药性,故对常用剂量仍是有反应的.然而世界卫生组织主张对各类麻风均采用多种药物治疗方案.在对氨苯砒耐药罕见的美国,建议对所有新确诊的病人和多种杆菌(瘤型和界线型)复发的病人,都作小鼠药敏试验.对患有多种杆菌性麻风的病人,世界卫生组织主张用氨苯砒100mg/d,氯苯芬嗪50mg/d再加300mg每月1次和利福平600mg每月1次.该方案至少维持2年或直至皮肤活检转阴(通常需5年).对少杆菌麻风(未见抗酸杆菌的结核样麻风病人),世界卫生组织推荐氨苯砒100mg/d加利福平600mg每月1次,疗程为6个月.而很多印度当局主张将疗程延长到1年.在美国,瘤型麻风用氨苯砒100mg/d终生治疗并且在头2~3年给利福平600mg/d,结核样麻风仅用氨苯砒100mg/d治疗5年.

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)