

干燥综合症_皮肤性病科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E5_B9_B2_E7_87_A5_E7_BB_BC_E5_c22_610405.htm 干燥综合征

(sjagrens syndrome , ss) 是一种累及全身外分泌腺的慢性炎症性的自身免疫病，主要侵犯泪腺和唾液腺，表现为眼和口的干燥；但腺体外的系统如呼吸道、消化道、泌尿道、神经、肌肉、关节等均可受损。hadden (1888) 首先报导本病，henrik sjagren (1933) 报道19例甚详，其后遂以sjagren综合征命名。本病发病率高，在自然人群中的患病率不详，有报告人群患病率为0.4% ~ 0.7%，在老年人中可高达3 ~ 4%。发病率仅次于类风湿性关节炎。任何年龄都可发病，以中年女性多见。分原发性和继发性两种，前者指有干燥性角结膜炎和口腔干燥而不伴有其他结缔组织病；而后者则指伴发其他结缔组织病。【病因】尚不清楚，有人认为本病为一自身免疫性疾病。原发性口眼干燥症与hla-b8-drw3遗传表型有关，而伴类风湿性关节炎患者与hla-drw4相关，文献中有家族发病的报告。患者血清有抗巨细胞病毒的igm型抗体滴度增高，有某些证据支持eb病毒在ss合并ra发病中起作用。一定周龄的nzb / nzw小鼠唾液腺导管有大量淋巴细胞浸润，并出现一系列自身免疫现象，认为这种小鼠存在一种原发的 细胞过度反应，为多克隆性质，直接针对多种自身与非自身抗原决定簇，产生多种自身抗体和免疫复合物，包括对抑制性t细胞抗体的产生，使其功能缺陷，并延续 细胞的过度反应而发病。人类的ss可能有类似的发病机制。已证明人类ss患者小唾液腺中的小淋巴细胞灶，主要由 细胞与浆细胞组成，而较

大病变主要中央由t细胞浸润组成，周边区为 细胞与浆细胞。t细胞中th亚群占优势，病变早期是抗原识别与 / 或移行至病变区的 细胞与浆细胞引起的组织损伤。其机制可能是抗体依赖细胞介导的淋巴细胞毒反应或产生了细胞毒抗体，通过淋巴细胞趋化因子等使t细胞在病变区积聚。【临床表现】起病多数呈隐袭和慢性进展，少数急和进展快。本病系一累及多系统的疾病。（一）口腔 轻度病变常被病人忽视，较重时唾液少，食物刺激和咀嚼不能相应增加唾液分泌，舌红、干裂或溃疡，活动不便，舌系带底部无唾液积聚，咀嚼和吞咽困难。龋齿和齿龈炎常见，牙齿呈粉末状或小块破碎掉落，唇和口角干燥皴裂，有口臭。约半数病人反复发生腮腺肿大，重度时形成松鼠样脸，颌下腺亦可肿大。（二）眼呈干燥性角结膜炎，眼觉干燥、痒痛，可有异物或烧灼感，视力模糊，似有幕状物，畏光，角膜可混浊，有糜烂或溃疡，小血管增生，严重时可穿孔。可合并虹膜脉络膜炎；结膜发炎，球结膜血管扩张；泪液少，少数泪腺肿大，易并发细菌、真菌和病毒感染。偶见有突眼为首发症状的。（三）呼吸道鼻粘膜腺体受侵引起鼻腔干燥，鼻痂形成，常有鼻衄和鼻中膈炎，欧氏管堵塞可发生浆液性中耳炎，传导性耳聋；咽喉干燥，有声音嘶哑，痰液稠粘，并发气管炎、支气管炎、胸膜炎、间质性肺炎和肺不张，临床无明显肺部病变的患者可有限制性换气障碍和气体弥漫功能下降。（四）消化道咽部和食管干燥可使吞咽困难，偶见环状软骨后食道狭窄，胃粘膜因腺体淋巴细胞浸润增大，胃粘膜皱襞粗大胃酸分泌减少可形成鹅卵石样假癌；伴萎缩性胃炎的发病率可高达70.5%，小肠吸收功能可受损对胃泌素和促胰酶素的反应有障碍，

提示亚临床型胰腺炎较常见。肝脾肿大占1 / 5病例。（五）泌尿道肾病变占1 / 3，常见为间质性肾炎，有肾小管功能缺陷，呈肾小管性酸中毒、肾性糖尿、氨基酸尿，和尿酸再吸收减少等，亦有并发肾小球肾炎，系igm和补体在肾小球沉积。（六）神经系统各水平的神经组织均可受损，中枢神经累及为25%、周围神经为10% ~ 43%。前者从脑膜到脑实质和各个部位的脊髓都可受累。周围神经的部位广泛，包括神经根、轴索、髓鞘、感觉和运动支均可累及；临床表现多样，包括精神障碍、抽搐、偏盲、失语、偏瘫、截瘫，共济失调等。机理为神经组织的炎症性血管病变导致缺血或失血改变或由于单核细胞浸润所致。（七）肌肉累及占2%左右，表现为肌痛，肌无力，由间质性肌炎造成，间质小血管周围有淋巴细胞和单核细胞浸润，也可出现继发于肾小管酸中毒、低血钾造成的周期性麻痹。（八）关节约10%病例累及关节，呈现肿痛，常为非侵蚀性关节炎。（九）皮肤粘膜干燥如鱼鳞病样，有结节性红斑、紫癜，雷诺现象和皮肤溃疡；阴道粘膜亦可干燥和萎缩。（十）淋巴结局部或全身淋巴结可肿大。继发性ss伴同结缔组织病最常见的为类风湿性关节炎（35 ~ 55%）。其他有伴sle、pss、mctd、结节性多动脉炎，桥本氏甲状腺炎，原发性胆汁性肝硬化，慢性活动性肝炎等。假性淋巴瘤通常ss中淋巴细胞浸润仅限于唾液腺及泪腺，呈进行性口眼干燥的良性过程。尚有明显的腺外淋巴样细胞浸润，临床上表现淋巴结肿大，有肺、肾、肝、脾、肌肉等累及，血象白细胞减少，球蛋白增高，巨球蛋白增高，组织病理示病变组织的浸润细胞呈多形性，为大小淋巴细胞、浆细胞和网状细胞等，持续数年，病程良性，称假性淋巴瘤

。这类病例其中有的可转变成恶性淋巴瘤，浸润细胞呈高度未分化，组织结构破坏，浸润超过包膜。恶性淋巴瘤在ss患者中的患病率较对照人群中显著增加。【实验检查】轻度正细胞正色素性贫血（25%），白细胞减少（6%~33%），嗜酸性粒细胞增多（5%~25%）亦可发生轻度血小板减少。血沉增快（80%~94%）。约有半数病例白蛋白减少和多株峰型球蛋白增高，主要在 γ 球蛋白部分，亦可有 α_2 和 β 球蛋白增高。免疫球蛋白主要是igg、igm增高，约3/4病人类风湿因子阳性，常为igm型；抗核抗体阳性（17%~68%），抗dsdna抗体少见，巨球蛋白和冷球蛋白可阳性，有高粘综合征；抗甲状腺球蛋白和抗胃壁细胞抗体阳性（各30%），抗人球蛋白试验和抗线粒体抗体阳性（各10%）；原发性ss中抗ss-a抗体阳性率达70%~75%，抗ss-b抗体达48%~60%，而ss合并类风湿性关节炎分别为9%和3%，抗唾液腺导管上皮细胞抗体（asda）在原发性ss中25%阳性，而ss合并类风湿性关节炎达70%~80%，血清和唾液中 α_2 微球蛋白增高（

2-m），血清浓度可作观察疾病活动指标。唾液中igg含量增加，有高水平iga和igmrf。dif示表皮基底层和基底层旁有igg沉着。周围血t淋巴细胞减少，以ts降低明显，ia阳性t淋巴细胞群增加，淋巴细胞转化试验和活性花瓣形成试验低下。循环免疫复合物增高；ch50和c3增高或正常，发生血管炎时可降低。约2/3患者有网状内皮系统fc受体功能缺陷。当ss的良性淋巴细胞增生转变为恶性淋巴瘤时，高 γ 球蛋白血症可变为低 γ 球蛋白血症，自身抗体滴度下降或阴转。（一）泪腺功能检测 有schirmer试验（用滤纸测定泪流量，以5×35mm滤纸，在5mm处折弯，放入下结膜囊内，5'后观察泪液湿润滤

纸长度， $< 10\text{mm}$ 为低于正常）；泪膜破碎时间（but试验， $< 10\text{''}$ 为不正常），角膜2%荧光素或1%刚果红或1%孟加拉玫瑰红活体染色（染色点 < 10 个正常）。以上两项阳性符合干燥性角结膜炎。（二）唾液腺检测 有唾液分泌量测定（含糖试验以蔗糖压成片，每片800mg，放在舌背中央，记录完全溶解所需时间，正常 $< 30'$ ；唾液流率测定：以中空导管相连的小吸盘，以负压吸附于单侧腮腺导管开口处，收集唾液分泌量，正常 $> 0.5\text{ml}/\text{min}$ ）。腮腺造影，以40%碘油造影，观察腺体形态，有否破坏与萎缩，造影剂在腮腺内停留时间，腮腺导管狭窄或扩张；腮腺同位素 ^{131}I 或 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 扫描，观察放射活性分布情况，其排泌和浓集有否迟缓或降低以了解分泌功能。从唇腭或鼻粘膜活检观察腺体病理改变，以上两项阳性符合干燥症。（三）组织病理 泪腺、腮腺和颌下腺等腺体内呈大量淋巴细胞浸润，以T细胞为主，重症病例T细胞浸润可似淋巴结的生发中心，腺体萎缩，导管的上皮细胞增殖形成上皮-肌上皮细胞岛，腺管狭窄或扩张，后期被结缔组织替代。腺外的淋巴样浸润可累及肺、肾或骨骼肌等引起其功能障碍。【诊断说明】国际文献中提出五个诊断标准如copenhagen标准、fox标准等，由于敏感性较差、目前很少采用，又如manthorpe诊断标准（1981）：
眼干燥症；
口干燥症；
另一结缔组织病。具备 和 / 或 及 者为继发性ss。该标准在试行过程中显得特异性较差。1992年董怡等提出诊断标准：
干燥性角结膜炎；
口干燥症；
血清中有下列一种抗体阳性者：抗ss-a、抗ss-b，ana $> 1/20$ 、rf $> 1/20$ ，具有上述3条，并除外其他结缔组织病和淋巴瘤，aids和gvh等疾病者可以确诊；只有上述二条并除外其他疾

病者为可能病例。该标准的特异性和敏感性经临床试用结果相对较高。【治疗说明】无特殊治疗。注意口眼的卫生，以0.5%甲基纤维素滴眼；时常以枸橼酸溶液漱口以刺激唾液腺分泌功能及代替部分唾液，以2%甲基纤维素餐前涂抹口腔偶可改善症状。在发生严重的功能改变及广泛的系统累及以及伴同其他结缔组织病时，可采用皮质类固醇、免疫抑制剂或雷公藤制剂，血浆置换治疗，可抑制腮腺肿大和改善外分泌功能。【预后说明】本病病程缓慢，取决于病变的累及范围以及伴有的其他疾病，对假性淋巴瘤的病例需密切观察其转归，发生恶性淋巴瘤者预后差。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