

硬皮病 (scleroderma)

硬皮病

硬皮病是一种以皮肤及各系统胶原纤维进行性硬化为特征的结缔组织病。

病程慢性。

80%发病年龄为11--50岁。

男女之比1:3。

病因

- 目前病因尚不清楚。有免疫学说、胶原合成学说及血管学说等。
- 患者血中可检测到多种自身抗体，如：ANA、Scl-70、抗着丝点抗体（ACA）等。
- 皮肤及内脏中成纤维细胞产生过量胶原。
- 血管内皮细胞增生，管腔狭窄，管壁有玻璃样变性及类纤维蛋白样变性。

硬皮病的分类

根据病变侵犯的部位可分为局限性和系统性。

1. 局限性硬皮病（又称局限性硬化症）

硬斑病

带状硬皮病

点滴状硬皮病

2. 系统性硬皮病（又称系统性硬化症）

前者局限于皮肤，后者常侵及内脏器官。

The background features a series of overlapping, curved, blue lines that create a sense of depth and movement, resembling a tunnel or a series of waves. The lines are more prominent on the left side and fade towards the right.

系统性硬皮病 (systemic scleroderma, SSc)

临床表现

前驱症状

- 90%的患者以雷诺现象（Raynaud Phenomenon）为首发症状，可伴有双手麻木，关节痛，不规则发热及食欲减退等。

SSc皮肤病变

- 初期多见于双手，以后逐渐扩散至前臂、面部及躯干。
- 典型的皮肤病变一般要经过三个时期：

水肿期

硬化期

萎缩期

水肿期

- 皮肤多为无痛性非凹陷性水肿，有绷紧感，手指常呈腊肠样，可伴晨僵，可有关节痛，并可出现腕管综合征。

硬化期

- 皮肤增厚变硬如皮革，紧贴于皮下组织，不能提起，呈蜡样光泽。

萎缩期

- 皮肤光滑而细薄，紧贴于皮下骨面，皮纹消失，毛发脱落，硬化部位常有色素沉着，间以脱色白斑，有毛细血管扩张及皮下组织钙化。
- 面部典型表现为表情丧失呈面具脸，其特征为鼻尖似鹰嘴、口唇变薄、口周皮肤皱褶呈放射状沟纹、有张口困难。手呈爪形，指尖可形成溃疡，不易愈合。





精品课件



消化系统

- 舌肌萎缩变薄，舌活动可因系带硬化挛缩而受限，使舌不能伸出口外。
- 50%SSc患者早期即可出现食管损害，食管下段功能失调引起咽下困难，括约肌受损发生反流性食管炎，久之引起狭窄。
- 胃和十二指肠受累见于病情严重的病人，可有胃扩张及十二指肠蠕动消失。



肺

- 约2/3 SSc患者肺部受累，主要是肺间质纤维化、肺动脉高压导致通气功能和换气功能障碍，它是SSc患者发生死亡的主要原因之一。
- 少数患者有胸膜炎。本病合并肺癌的发生率较高。

心脏

- 心脏纤维化是引起心脏受累的主要原因，也是SSc患者发生死亡的重要原因之一。
- 表现为心肌纤维化、心力衰竭、心律失常、心包纤维化、心包积液，严重者发生心包填塞。

肾

- 一般表现为轻度或间歇性蛋白尿，较少伴有红细胞或白细胞，70%的蛋白尿患者最终发展成高血压，肾功能衰竭。
- 部分患者肾损害发展急剧，突然出现急进性高血压，治疗不及时迅速演变为肾功能衰竭，此又称SSc“肾危象”，也是SSc重要的死亡原因之一。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/036011132053010211>