

全身性疾病与皮肤

——从皮肤诊断内科疾病

上海科学技术文献出版社



全身性疾病与皮肤

——从皮肤诊断内科疾病

李嘉猷 编著

上海科学技术文献出版社

(沪)新登字 301 号

全身性疾病与皮肤

——从皮肤诊断内科疾病

李嘉猷 编著

*

上海科学技术文献出版社出版发行

(上海市武康路 2 号)

全国新华书店经销

上海科技文献出版社昆山联营厂印刷

*

开本 787×1092 1/32 印张 5.25 字数 130,000

1993 年 2 月第 1 版 1993 年 2 月第 1 次印刷

印数: 1—6,000

ISBN 7-5439-0001-7/R·114

定价: 3.80 元

《科技新书目》272-303

前 言

人体是一个十分复杂的整体，皮肤和其他脏器组织之间有密切联系，各脏器的病变可在皮肤上反映出不同的征候。很多皮肤病常是系统性疾病的一种表现。此外，有些皮肤病可引起其他脏器的功能紊乱或病变。熟悉皮肤和系统性疾病间的相互关系，对了解皮肤病的病因、病理生理以及全身性疾病的及时诊断、治疗和预后都有重要意义。一些严重或疑难病例的诊断可从其皮肤表现得到线索。例如：遇到腱黄色瘤，在检查血脂前，可以推测患者最可能患第Ⅱ或第Ⅲ型高血脂症；又如从指甲根部的条状毛细血管扩张，结合雷诺氏现象及不典型皮损，作出硬皮病的诊断。目前这类专著很少，为此我们收集了近期文献资料，结合临床病例，汇编成册，以供广大内科和皮肤科医师参考。限于水平，如有错误和不妥之处，请读者批评指正。

参加本书编写工作的还有陈美娟、李蓉蓉、邓正浩和王基刚医师。本书的出版，还得到山东新华制药厂、上海机床公司、上海医保进出口公司和上海海普药厂的大力支持，在此表示由衷的感谢。

李嘉猷

1990年12月

目 录

第一章 系统性疾病与皮肤的联系	1
第一节 系统性疾病与皮肤的相互关系.....	1
第二节 皮肤与系统性疾病在发病机制上的联系.....	2
第三节 系统性疾病中皮肤的变化.....	3
第四节 皮肤病引起的系统性变化.....	4
第二章 心脏病与皮肤	9
第一节 相同原因引起的心脏和皮肤疾病.....	9
第二节 心脏疾病引起的皮损.....	15
第三节 皮肤病引起的心脏损害.....	16
第三章 消化道疾病与皮肤	17
第一节 消化道疾病引起的皮损.....	17
第二节 皮肤病引起的消化道紊乱.....	20
第三节 相同原因引起的消化道和皮肤疾病.....	20
第四节 消化道与皮肤异常有间接联系.....	24
第四章 肝炎与皮肤	24
第一节 病毒性肝炎.....	24
第二节 慢性狼疮样肝炎.....	27
第三节 慢性活动性肝炎.....	27
第四节 与乙型肝炎病毒有关的皮肤病和皮肤情况.....	28
第五节 药物引起伴有皮损的肝炎.....	28
第五章 肝脏疾病与皮肤	30
第一节 肝脏病伴发的皮肤表现.....	30

第二节	肝脏和皮肤损害同时存在的疾病	34
第三节	皮肤病和皮肤科情况引起的肝脏损害	39
第六章	肾脏病与皮肤	43
第一节	皮肤和肾脏损害同时存在的疾病	43
第二节	皮肤病引起的肾脏病	46
第三节	皮肤病和肾脏病由相同病因引起	46
第四节	肾脏病伴发的皮损	46
第七章	呼吸系统疾病与皮肤	48
第一节	呼吸系统和皮肤损害同时存在的疾病	48
第二节	皮肤病伴发呼吸系统损害	53
第三节	呼吸系统疾病的皮肤表现	55
第八章	血液病与皮肤	57
第一节	红细胞疾病	57
第二节	白细胞疾病	61
第三节	血小板和凝血因子疾病	65
第九章	内脏恶性肿瘤与皮肤	67
第一节	各种与恶性肿瘤有联系的皮肤病	67
第二节	恶性肿瘤的药物治疗	71
第十章	免疫缺陷疾病与皮肤	73
第一节	原发性免疫缺陷	73
第二节	继发性免疫缺陷	86
第十一章	临床病例讨论	91
第一节	面双手非凹陷性水肿、一过性神智错乱、甲状腺功能正常	91
第二节	丘疹结节皮损、广泛性骨质破坏、肝肿大、贫血	95
第三节	黄色结节、关节炎	101

第四节	面部结节、肺部阴影、指骨缺损、面神经麻痹、虹膜睫状体炎、淋巴结和腮腺肿大	106
第五节	面部蝶形红斑、四肢软弱、浮肿、关节酸痛	115
第六节	下肢硬皮病样皮损、咳嗽、心脏扩大	124
第七节	顽固性呕吐、皮肤基底细胞癌、多发性骨囊肿	128
第八节	对冷敏感(多形红斑、肢端青紫、紫癜)、关节痛	135
第九节	棕黄发、弥漫性红斑伴毛细血管扩张、腹泻	145
第十节	血小板减少、皮肤肿块	150
第十一节	肌肉酸痛乏力、面上肢红斑	152
第十二节	鳞屑性红斑、关节痛	154

第一章 系统性疾病与皮肤的联系

人体是一个十分复杂的整体，各种生理活动既对立又统一。皮肤和其他脏器组织之间有密切的联系，各脏器的病变和全身性疾病可在皮肤上反映出不同的症候。因此在临床医疗工作中遇到的很多皮肤病常是系统性疾病的一种表现。此外，有些皮肤病可引起其他脏器的功能紊乱或病变。熟悉皮肤和系统性疾病间的相互关系，对了解皮肤病的病因和病理生理以及全身性疾病的及时诊断、治疗和预后都有极其重要的意义。

第一节 系统性疾病与皮肤的相互关系

系统性疾病与皮肤的相互关系有以下四方面：

1. 系统性疾病引起皮肤的功能紊乱或病变，如慢性肾功能衰竭、吸收障碍引起的皮肤变化。
2. 皮肤病引起脏器的疾病，如皮源性肠病(dermatogenic enteropathy)、犬瘟性表皮松懈症。
3. 皮肤和内脏疾病由相同病因(或病理过程)造成，如结节性多动脉炎和系统性硬化症。
4. 皮肤病和内脏疾病有间接联系，如疱疹样皮炎和吸收不良。

第二节 皮肤与系统性疾病

在发病机制上的联系

一、胚胎学的联系

皮肤和胃肠道由同一胚胎组织发育而来。胚胎发育时，前肠的颅端(口腔上皮)和后肠的尾部盲端(肛管)都具有外胚层成分。因此，有些皮肤病同时有颊和肛门粘膜的损害。所有结缔组织，包括真皮和肠的粘膜下层来自间质细胞。人体的各种腺体成分具有相似的组织发生过程，如肠和皮肤的腺体。这类相似的组织发生在发育过程的第12—16周进行，即小汗腺、食道、胃和肠的腺体相继出现分化。

二、生化的联系

皮肤和内脏器官出现同样的生化活性的改变，如金属元素、酶的改变等。

三、遗传因素的联系

皮肤和内脏可发生相同性质的遗传性病损。内脏为主的疾病，由于各种因素的互相作用而继发皮肤变化。也有皮肤和内脏病变性质不一，但皮损可反映出内脏疾病。

四、藉血液循环的联系

系统性疾病可以通过化学介质产生血管运动障碍和血流动力学异常，导致弥漫性血管舒缩的皮肤表现，如组织胺释放(荨麻疹、肥大细胞病)、5-羟色胺的分泌亢进(倾泻综合征、类癌综合征)、内分泌疾病(绝经期、甲状腺机能亢进、低血糖、髓性甲状腺癌、嗜铬细胞瘤、内分泌性胰腺癌)。高胱氨酸尿症中有网状青斑和动静脉的血栓栓塞。有些皮肤病可直接累及皮肤和全身血管，以致血流动力学发生变化，例如：红皮病中由于皮肤血

管扩张和炎症,皮肤总血流量可显著增高。

五、免疫学的联系

用免疫荧光检查发现系统性红斑狼疮中皮损和外观正常皮肤的表皮—真皮连接处,以及肾小球膜和其毛细血管祥有免疫球蛋白 IgG 和(或)IgM 和补体 C1q、C4 和 C3 沉积。有谓皮损是由抗原—抗体复合物沉积于表皮—真皮连接处的毛细血管丛中所致。这类免疫复合物也可进入系统循环,沉积于其他脏器,如肾。也有报道皮肤中 Ig 的沉积和肾脏病有相互关系。

第三节 系统性疾病中皮肤的变化

许多不同的系统性疾病(慢性病)常有相似的皮肤改变。

一、皮肤的色泽和结构

慢性病者的皮肤常呈蜡样苍白。疾病进展时,尤其恶病质者,可出现色素沉着,似 Addison 病。这并非由 β 促黑素细胞激素(MSH)增加所致。也有出现轻型获得性鱼鳞病,胶原含量和交键及基质的变化导致皮肤松弛、弹性减弱。神经性厌食中,由于胶原纤维减少,皮肤常变薄。肺结核和癌肿患者的自发性条纹形成也由胶原的交键改变引起。

二、毛发

(一)脱发 头发平直无光泽,稀少而细。这由多种因素引起,如蛋白质、铁、锌和叶酸缺乏,导致毛囊萎缩。此外,毛发的生长周期也有变化,以致出现休止期脱发。也常见于慢性消耗性疾病或急性病之后,如感染、外科手术、分娩、某些肠病(溃疡性结肠炎或 Crohn 病)的急性发作。

(二)出现柔毛 恶性肿瘤或其他消耗性疾病的患者全身可有细短柔毛,似皮质醇引起的多毛。此与其血循环中皮质醇增

高有关。

三、指(趾)甲变化

某些疾病发作时,指(趾)甲生长暂时减慢,出现横沟(Beau线),例如:冠状动脉血栓形成、麻疹、流行性腮腺炎、肺炎、腕管综合征和处于严寒环境。营养不良中反甲常提示缺铁,可伴有贫血。白甲见于肝硬化,低白蛋白血症中出现指甲横白带。肾脏病和氮质血症中可有近半甲床呈白色,远半甲床呈红色或棕色,称各半指甲(half and half nail)。Wilson 病中出现蓝指甲半月。三角形的甲半月可作为甲癣综合征的诊断线索。黄甲综合征与淋巴水肿伴发,也见于复发性胸膜渗液、慢性支气管炎、支气管扩张和类风湿性关节炎。指甲小片出血见于多种情况,如亚急性细菌性心内膜炎、旋毛虫病、严重类风湿性关节炎、二尖瓣狭窄、消化性溃疡、高血压和恶性肿瘤。杵状指不但见于慢性肺病或紫绀性心脏病,也见于甲状腺疾病和腹部疾病(胆汁性肝硬化、口炎性腹泻和溃疡性结肠炎)。

第四节 皮肤病引起的系统性变化

许多不同的皮肤病可引起全身性反应,其严重性与皮损的范围和活动程度有关。

一、血流动力学异常

血流动力学异常直接与皮肤血管的炎症有关。正常全身皮肤总血流量稍大于 $1\text{L}/\text{min}$ 。红皮病中,当体温正常时皮肤总血流量可增高 4—5 倍,而体温轻度增高时,可增高至 $10\text{L}/\text{min}$ 。因此红皮病患者偶尔可发生心力衰竭。

(一)心力衰竭 红皮病中常出现血循环机能亢进状态,伴有陷落脉、颈静脉压升高和充血性肝肿大,也有全身性水肿。此

外可有肺充血和心脏扩大。在老年人和原有心功能不全的患者中可诱发心力衰竭。

(二)其他器官的血流 红皮病中大部分的心脏输出血液流经皮肤,以致其他器官的血流减少(如肾血流)。

(三)高血容量和低血容量 广泛性炎症性皮肤病,如剥脱性皮炎中血容量常增高,这与血管扩张和血循环机能亢进状态有关。但也有因毛细血管通透性的代偿性增加,偶尔出现血浆容量减低。

(四)毛细血管通透性增加和水肿 见于红皮病(或剥脱性皮炎),也发生于血管炎性疾病中,如结节性红斑和胶原血管性疾病。临床常有原因不明的水肿,水肿可出现在疾病,如红斑狼疮的其他表现之前。若淋巴吸收与毛细血管滤过的增加一致,临床可无水肿。一旦平衡失调,即出现水肿,并伴循环虚脱、低血容量和尿少。除毛细血管通透性增加外,炎症性皮肤病患者中水肿也可由低蛋白血症和静脉压增高引起。

二、体温调节

皮肤病中体温调节可严重受损,热保存和发散常同时有缺陷。

(一)高热 红皮病及广泛性皮损患者常因散热机能障碍而有高热,其原因有四:(1)基础代谢增高,与皮损面积一致。此由皮损的代谢活性增加所造成。(2)出汗减少,如银屑病中,由汗管阻塞引起。(3)血循环中出现致热原。(4)高的环境温度。临床上红皮病患者在冷和热的环境中,体温调节机能都有所减退,其体温随着环境温度而改变。患者原先为低温,使环境温暖后,体温迅速上升,发展为高热。

(二)低温 由于热保存受损,热大量散失,广泛性皮损患者常有低温,尤多见于冬季和老年人。其主要原因是血管对冷的

收缩反应障碍,经过皮肤的血流显著增加,以致热量散失。另一因素为通过异常皮肤的水分蒸发增加。临床诊断困难在于:(1)缺乏对此综合征的认识。(2)由于皮肤血管收缩障碍,在体内温度明显下降前,患者常不感到寒冷。(3)由于对冷的适应,皮肤温度的增高和隐匿性发热,患者可无颤抖。

(三)隐匿性发热 此综合征为红皮病(或剥脱性皮炎)所特有。表现为体温正常或低于正常。正常时,发热前有血管收缩和出汗减少,随后发热。但这类患者中由于血管不能收缩,以致热继续散失,体温降至正常以下。因此,当病人有感染时,因体温正常而被忽视。出现颤抖为诊断此病的重要依据。

三、肾功能

皮肤病患者尿中可有少量蛋白质排出。当皮损广泛时,肾排泄受损。红皮病中有两型少尿:

(一)非血少型 为常见的轻型。由暂时性肾小管吸收异常引起,伴钠吸收增加,尿液并不浓缩。此情况伴有肾血流减少,但肾小球滤过率正常。

(二)血少型 与毛细血管通透性增加综合征伴发。脓疱型银屑病患者急性发作时,由于血浆容量突然减少,可引起急性肾小管坏死。

四、男子乳房发育和雌激素增高症

广泛性皮肤病(如红皮病)患者中偶尔尿排泄雌激素增高,并有男子乳房发育,但也有不伴发男子乳房发育者。这种情况中,皮肤可能作用为一内分泌器官。

五、其他代谢变化

(一)蛋白质

1. 低白蛋白血症 随着大量鳞屑的脱落,可有明显的蛋白质丢失,每日高达 $9\text{g}/\text{m}^2$ 皮肤面积,而不发生负氮平衡的临床和

实验室征象。如脱屑更加剧,蛋白质丢失可高达每天 $17\text{g}/\text{m}^2$ 皮肤面积,并出现负氮平衡。低蛋白血症也与毛细血管通透性及分解代谢增加和蛋白经肠道丢失增加有关。广泛性皮肤病患者(原因不明的红皮病、光感性皮炎、大疱性类天疱疮、寻常型银屑病和接触性皮炎)中,血浆容量和血白蛋白浓度皆减少。经强的松治疗一周后,通过毛细血管丢失的白蛋白显著减少,但血浆容量和血浆白蛋白浓度依旧不变,其血管内白蛋白量减少的主要机制是白蛋白转移入皮肤内,以后从皮肤丢失。

血浆白蛋白量减少也反映白蛋白合成率的减低或转换率的增加,以后者较为可能。银屑病患者中血浆容量减低可能与血清白蛋白的半衰期缩短有关。在脓疱型银屑病急性发作时,常有低蛋白血症和相伴的低血钙症。给患者静脉注射 ^{125}I 标志的血清白蛋白,发现白蛋白的半衰期显著缩短(2—8.5天,正常为10—15天)。

低蛋白血症也见于 Kwashiorkor、吸收障碍和烧伤。

2. 高球蛋白血症和低球蛋白血症。 γ 球蛋白为 $50\text{g}/\text{L}$ 或更高,多见于骨髓瘤、结节病或胶原性疾病。甲胎蛋白增高偶见于毛细血管扩张共济失调。IgA 在皮肤病中增高并不与 IgG 一致,增高见于骨髓瘤、结节病和红斑狼疮,在毛细血管扩张共济失调中减少(伴 IgE 减少)。IgE 能介导反应素性过敏反应,导致组织胺,5-羟色胺和缓激肽释放,在异位性皮炎中增高。Wiskott—Aldrich 综合征中 IgM 减低。

(二)糖 扁平苔藓可伴糖代谢异常,其葡萄糖耐量试验表现为给予葡萄糖 2 小时后,血糖仍增高。

(三)钙 低血钙症常由低蛋白血症所致,如脓疱型银屑病。某些皮肤钙沉着患者中则有肠道钙质吸收增加。结节病中由于吸收增加和转换增加,而有高血钙症,日晒后血钙增加。

(四)钠 严重脂溢性皮炎的婴儿中,水分经皮损丢失,以致有血钠症。胰腺囊肿性纤维化中,大量钠自汗液排出,以致低血钠,并可出现循环虚脱。

(五)尿酸 湿疹和银屑病中核酸和核苷酸的转换增加,以致高尿酸血症。尤其在银屑病中较为明显,与皮损的范围成比例,但临床上痛风并非银屑病的特征。结节病中由于肾脏排泄减少,也可有高尿酸血症。

(六)皮源性肠病 某些皮肤病(如银屑病、湿疹)可引起肠吸收不良。

第二章 心脏病与皮肤

心脏病与皮肤的关系虽不及与消化道疾病那样密切，但因心脏损害能引起严重后果，故临床意义极为重要。由于免疫性结缔组织疾病(红斑狼疮、硬皮病等)的心脏损害，已有大量文献阐述，因此未列入本章。

第一节 相同原因引起的心脏和皮肤疾病

一、关节和结缔组织疾病

(一)Reiter 综合征 除关节炎、结膜炎、尿道炎、脓溢性皮肤病、口腔粘膜损害和龟头炎外，5—10%患者有心脏损害，偶尔在首次急性发作数月后发生。表现有心电图变化(传导障碍)和心包炎。后期出现主动脉瓣闭锁不全，尤见于强直性脊柱炎患者。主动脉炎能引起主动脉瓣闭锁不全，也可导致其他部位的主动脉的动脉瘤性扩张。这些患者常有HLA_{B₂₇}阳性。

(二)皮肤松弛 是一组罕见的疾病，可为遗传性(常染色体显性、常染色体隐性、伴性)或获得性。除皮肤松弛呈早老外表外，还有发音低沉(声带冗长)，(腹股沟、脐和闭孔)疝和胃肠道及泌尿生殖道的憩室，心血管异常有动脉扭曲、主动脉扩张和外周肺动脉狭窄，后者可导致肺动脉高压和肺源性心脏病。肺气肿最常见于隐性型，可引起肺源性心脏病，以致夭折。也可有暂时性高血压。本病的基本缺陷是弹性纤维粒状变性，数目减少。伴性遗传的患者中皮肤成纤维细胞合成赖氨酸氧化酶减

少,以致影响正常胶原和弹性蛋白的交链生物合成。

(三)Ehlers-Danlos 综合征 可有二尖瓣脱垂,并发瓣膜闭锁不全和心包炎则少见。本病可伴发 α_2 巨球蛋白缺乏。

(四)成骨不全 本病中骨、腱、韧带、巩膜和牙本质都可受累。为常染色体显性遗传的全身性结缔组织疾病,也有隐性遗传。皮肤变薄,萎缩,常有萎缩性或肥大性疤痕,也有斑状萎缩和匍行性穿通性弹性组织变性(elastosis perforans serpiginosa)。除皮损、易罹骨折、牙齿发育不良和蓝巩膜外,心血管损害有二尖瓣和主动脉瓣扩张、伴闭锁不全。偶有二尖瓣松垂综合征和主动脉中层囊性坏死。肺动脉异常则少见。

(五)高胱氨酸尿症(homocystinuria) 是一种甲硫氨酸代谢障碍引起的常染色体隐性遗传性疾病。患者缺乏胱硫醚- β -合成酶。主要累及骨骼(骨质疏松)、眼(晶状体异位)、中枢神经系统(智力发育迟缓、癫痫)和心血管系统。皮肤表现有面颊潮红、四肢和躯干网状青斑、皮肤变薄、毛发细脆。也有肝肿大,血管栓塞可致死,最易侵犯大、小动脉和静脉,如冠状动脉(心肌梗死)、肾动脉和外周动脉,早期即可出现阻塞。

(六)弹性纤维假黄瘤 是一种累及皮肤、眼和血管的弹性蛋白的退行性变性疾病。心脏本身主要为心内膜损害,组织学示内膜的纤维组织与弹性组织增厚、裂解及钙化;动脉中层的纤维增殖和钙化,继发进行性退行性变,似 Mönckeberg 动脉硬化。可以认为本病中代谢缺陷加速了血管的老化过程的发展。临床表现有外周动脉搏动减弱或消失;缺血可引起肢体运动后跛行和疲劳,以及溃疡。X 线摄片示血管钙化,血管造影可明确血管阻塞的部位。除动脉变化引起的心绞痛和腹绞痛外,40 岁以前可出现致死性心肌梗死。肾血管损害可产生高血压。

(七)尿黑酸尿症(alkaptonuria) 是一种常染色体隐性遗传