

全身性疾病的皮肤表现

沈剑鸣 主编 甘幼强 朱德生 审阅

CUTANEOUS MANIFESTATIONS of SYSTEMIC DISEASE

天津科学技术出版社

全身性疾病的皮肤表现

主编 沈剑鸣

审阅 甘幼强 朱德生

天津科学技术出版社

责任编辑：郝俊利

全身性疾病的皮肤表现

主编 沈剑鸣

审阅 甘幼强 朱德生

天津科学技术出版社出版

天津市赤峰道130号

天津新华印刷四厂印刷

新华书店天津发行所发行

开本787×1092毫米 1/32 印张 16.75 字数354 000

1989年12月第1版

1989年12月第1次印刷

印数：1—4 200

ISBN 7-5308-0471-5/R·150 定价：8.90 元

编写者及单位

沈剑鸣	天津医学院第二附属医院皮科
吴洪范	天津医学院第二附属医院内科
郑光礼	天津医学院第二附属医院内科
于淑娟	天津医学院第二附属医院皮科
曹克诚	天津医学院第二附属医院皮科
李文泉	天津医学院第二附属医院皮科
李长立	天津医学院第二附属医院皮科
盛锡堃	天津医学院第二附属医院骨科

前 言

皮肤是人体最大的器官，它通过血液、淋巴和神经等系统与整体保持密切联系。皮肤位于体表，它是维持人体与外环境间动态平衡的重要器官之一。在病理状态下皮肤与整体亦息息相关、相互影响。就皮肤损害（即皮损或皮疹）而言，作为全身性疾病的表现之一时，有的具有特征性，因而有诊断价值；有的虽无特征性仍不失为诊断的条件之一；还有一些皮损可为发现全身性疾病的线索。因此，确定皮损的性质，特征不仅对皮肤科医师，而且对其他科的医师均颇重要。对此，我们感触很深，从而促使我们编撰此书。

全书共分十三章，大部分章节按系统归类，部分章节按皮损类型归类，少数病种之归属无统一标准或篇幅小不便单立一章者，均列入其它疾病章内。本书重点描述各科疾病之皮肤症状及其临床意义，同时对内容较丰富者做了病因、病机等简要的分项介绍，较罕见或内容不多的病种则不予分项。

此书于1985年初开始编写。初稿请甘幼强教授、朱德生教授审阅。在编写过程中受到我院领导和长征医院边天羽院长的关怀和指导，在此一并致谢。

由于编写者水平所限，难免有错漏之处，恳请同道们不吝批评指正。

编 者

1988. 5. 于津医二附院

目 录

第一章 风湿病学	(1)
第一节 红斑性狼疮.....	(2)
第二节 皮炎.....	(11)
第三节 硬皮病.....	(18)
第四节 嗜酸性筋膜炎.....	(28)
第五节 混合结缔组织病.....	(31)
第六节 类风湿性关节炎.....	(36)
第七节 风湿热.....	(44)
第八节 白塞氏综合征.....	(49)
第九节 雷特氏综合征.....	(54)
第十节 复发性多软骨炎.....	(58)
第十一节 银屑病性关节炎.....	(61)
第十二节 播散性淋球菌关节炎-皮炎综 合征.....	(64)
第二章 血管炎	(69)
第一节 结节性多动脉炎.....	(70)
第二节 白细胞碎裂性血管炎.....	(74)
第三节 变应性肉芽肿性血管炎.....	(78)
第四节 韦格勒肉芽肿病.....	(80)
第五节 巨细胞性动脉炎.....	(83)

第六节	淋巴瘤样血管炎·····	(86)
第七节	急性发热性中性粒细胞增多性 皮病·····	(96)
第八节	坏疽性脓皮病·····	(99)

第三章 超敏性疾病·····(103)

第一节	荨麻疹·····	(103)
第二节	结节性红斑·····	(109)
第三节	多形性红斑·····	(111)
第四节	中毒性表皮坏死松解症·····	(114)

第四章 肿瘤与血液病学·····(119)

第一节	皮肤转移·····	(119)
第二节	与恶性肿瘤相关的遗传性皮肤 综合征·····	(123)
第三节	内脏恶性肿瘤的皮肤症状·····	(141)
第四节	白血病与淋巴瘤·····	(154)
第五节	蕈样肉芽肿及相关疾病·····	(166)
第六节	多发性骨髓瘤与其它异常蛋白 血症·····	(174)
第七节	类癌综合征·····	(185)
第八节	卡波西肉瘤·····	(189)
第九节	弥漫性血管内凝血与相关的疾 病·····	(194)

第五章 消化系统疾病·····(200)

第一节	炎症性肠病·····	(202)
第二节	遗传性出血性毛细血管扩张症·····	(206)
第三节	恶性萎缩性丘疹病·····	(207)
第四节	肠病性肢端皮炎·····	(209)
第五节	蓝橡皮奶嘴样痣综合征·····	(210)
第六节	Cronkhite-Canada 综合征·····	(211)
第七节	与吸收不良有关的皮肤变化·····	(211)
第八节	肝胰疾病·····	(212)

第六章 内分泌和代谢性疾病·····(225)

第一节	糖尿病·····	(225)
第二节	甲状腺机能亢进症·····	(238)
第三节	甲状腺机能减退症·····	(245)
第四节	皮质醇增多症·····	(249)
第五节	原发性慢性肾上腺皮质机能减退症·····	(256)
第六节	垂体疾病·····	(260)
第七节	高脂蛋白血症与黄瘤病·····	(268)
第八节	麦丘恩-阿布莱特综合征·····	(277)
第九节	弥漫性体部血管角化瘤·····	(278)
第十节	淀粉样变·····	(281)
第十一节	血卟啉病·····	(289)
第十二节	血色病·····	(297)

第七章 血管和纤维性结缔组织疾病·····(303)

第一节	毛细血管扩张症·····	(303)
-----	--------------	-------

第二节	血管萎缩性皮肤异色症·····	(313)
第三节	弹力纤维假黄瘤·····	(320)
第四节	皮肤弹性过度·····	(323)
第五节	皮肤松垂症·····	(326)
第六节	马凡综合征·····	(330)
第八章 色素异常、水疱、甲异常与全身性疾病·····		(335)
第一节	色素异常·····	(335)
第二节	水疱病·····	(349)
第三节	指趾甲病·····	(370)
第九章 妊娠和月经周期·····		(378)
第一节	妊娠期正常的皮肤改变·····	(378)
第二节	妊娠期特有的皮肤病·····	(380)
第三节	原有皮肤病与妊娠·····	(386)
第四节	月经周期·····	(388)
第五节	妊娠期的药物治疗·····	(389)
第十章 瘙痒与全身性疾病·····		(391)
第十一章 神经皮肤疾病·····		(399)
第十二章 性传播疾病·····		(419)
第一节	梅毒·····	(422)
第二节	淋病·····	(434)

第三节	艾滋病		(436)
第十三章	其他疾病		(443)
第一节	肥大细胞病		(443)
第二节	类肉瘤病		(450)
第三节	组织细胞增生症X		(457)
第四节	甲-腺综合征		(467)
第五节	厚皮骨膜增生症		(471)
第六节	移植物抗宿主病		(474)
第七节	中毒性休克综合征		(477)
病名、关键词索引			(482)

第一章 风湿病学

(Rheumatology)

风湿病学在我国是一门新兴的学科，1985年5月召开的全国第二次风湿病学学术会议上才正式成立中华医学会风湿病学学会。在国外，作为一门独立的学科虽已有数十年历史，但毕竟还是年轻的学科。

在风湿病学发展过程中，其范畴早已超出风湿热和类风湿性关节炎等传统上所认为的风湿性疾病。当今，风湿病学研究的对象包括不同原因（如免疫性、代谢性、退行性、感染性、遗传性等）引起的骨、关节、肌肉及有关软组织的，以及一些以疼痛为主要表现的疾病，这些疾病统称为风湿性疾病，其中结缔组织病、自身免疫病和退行性骨关节病在这一大类疾病中占很大比重。

本章择其中有明显皮肤表现的病种，着重介绍各该病的皮肤表现及其与全身病间的联系。

第一节 红斑性狼疮

(Lupus Erythematosus, 简称LE)

红斑性狼疮是一种以结缔组织粘液水肿样变性和纤维蛋白样变性为特征的自身免疫性疾病。LE可能只有皮肤损害或内脏病变，或既累及皮肤又侵犯内脏。LE的皮肤损害常具有特征性，而其内脏病变却易与其它疾病相混淆。因此，特异性皮肤损害对LE的诊断和预后常可提供重要的依据。本节重点介绍皮肤LE的形态及其与内脏病变间的关系，并概要介绍LE的病因、发病机理、实验室检查、诊断、治疗及预后。

【发病率】 LE并不十分罕见。黄铭新等对上海市纺织系统职工32668人的调查，确诊为全身性红斑狼疮 (Systemic Lupus Erythematosus, 简称SLE) 者23例，总患病率为70.41/10万，女性患病率为113.33/10万。盘形红斑狼疮 (Discoid Lupus Erythematosus简称DLE) 好发于中青年，女性略多于男性；SLE主要累及育龄期妇女，男女之比为1:8~1:15；亚急性皮肤型红斑狼疮 (Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus简称SCLE) 的发病年龄和男女之比均在DLE与SLE之间。

【病因学】 LE的病因尚未完全阐明。但临床和实验室资料，包括动物模型的研究表明，遗传素质和病毒等感染因子，紫外线或药物等环境因素相结合，可能是LE的发病基础。

(一) 遗传素质 本病有明显的家族倾向。如在一般人

口中SLE的发病率约为0.05%，而在SLE的I级亲属(first degree relation)中的发病率高达1.5%~2%；同卵双胎中同患SLE者约占70%，而且两者间的临床与血清学表现极其相似；遗传性低C₂血症中SLE的发病率高；以及红细胞C_{3b}受体缺陷者发生SLE之危险率高等。但应指出上述资料只能作为LE遗传素质的间接证据，而且其遗传方式尚未确定。最近方丽等对100例确诊为LE的病例(其中SLE96例，SCLE、DLE各2例)进行家系及其发病的环境诱因调查。发现LE家族发病率为12%，并确定LE符合多基因遗传方式，其遗传度为56%，指出在发病机理中除遗传素质外，环境因素亦起相当大的作用，值得进一步研究。

(二) 物理因素 主要为中波紫外线(UVB)，既可诱发LE，又可使LE的病情加重。业已证实UVB可使天然DNA(nDNA)聚合成具有强免疫原性的UV-DNA，至少在部分SLE患者中UV-DNA抗体能与nDNA发生交叉反应。此外，还发现经UVB照射的SLE患者的淋巴细胞中，修复DNA的酶存在缺陷。

(三) 感染因素 业已证实三种酷似人类SLE的动物模型系C型RNA病毒所引起。此病毒与人类SLE间关系的研究已获一定进展，但其确切关系有待研究证实。

(四) 药物因素 约12%的SLE患者的发病与药物有关。但是否确系重要的诱发因素尚难肯定。另一方面，长期、大量应用某些药物如肼苯哒嗪、普鲁卡因酰胺，异烟肼、抗癫痫药等可诱发类似SLE的综合征。如果长期使用普鲁卡因酰胺，发生药物诱发SLE综合征者高达29%。此综合征的特点是关节炎、浆膜炎、肺浸润和抗核抗体(antinuclear

clear antibody简称ANA)阳性者较多,但肾,中枢神经系统(Central Nervous System简称CNS)损害、高滴度抗nDNA抗体和低补体血症均罕见或极罕见,停药后病情多半持续缓解。

【发病机理】 LE的临床表现千变万化,其发生基础为错综复杂的免疫调节功能紊乱。归纳起来主要表现为抑制性T细胞(T_G)的数量减少和功能减低; T_G 和辅助性T细胞(T_H)间的平衡失调,导致B细胞反应性增强,产生许多种自身抗体,特别是抗核成分和抗胞浆成分的自身抗体。抗原、抗体形成循环免疫复合物(circulating Immune Complexes简称CIC)沉淀于组织中的微血管基膜,激活补体,产生炎症介质,造成组织损伤而引起种种临床症状。然而T、B细胞间的相互关系中,孰为因、孰为果还有争论。近期国外有的报告谓SLE患者并无抑制性T细胞功能不足,而是B细胞本身的高度活跃和反应性增强所致。但LE的免疫病理学改变主要由CIC所引起已无异议。此外还有抗血细胞抗体、抗凝血因子抗体、抗磷脂抗体和抗淋巴细胞抗体等可直接造成损害。

近年来,多数学者倾向于认为LE是一个连续的病谱。DLE与SLE各居一端,SCLE介于两者之间。决定LE型其他的重要因素还有患者的免疫功能状况。DLE中 T_G 细胞之功能基本正常,能有效地抑制自身抗体的过度产生,不致引起广泛的病变。DLE皮损之形成(有人认为包括SLE的皮损)与细胞免疫反应关系较为密切,表真皮处沉积之免疫球蛋白(Immunoglobulin简称Ig)主要由局部合成而非循环中Ig沉积所致。真皮的炎症细胞主要为T细胞。

【免疫病理学表现】 以直接免疫荧光法 (direct immune fluorescence简称DIF) 检查, 90%以上的SLE和活性DLE皮损, 以及60%的SCLE皮损在表真皮交界处有Ig和C₃沉积。此法称为狼疮带试验 (lupus band test简称LBT), 是一种比较灵敏和有一定特异性的检查方法。SLE外观正常皮肤LBT约50~70%阳性, 而曝光处之阳性率可达80%。部分SCLE患者外观正常皮肤的LBT也阳性。DLE正常皮肤、非活性DLE皮损以及药物诱发的SLE综合征, LBT均阴性。因此LBT有助于SLE与DLE的鉴别以及无皮肤损害的SLE的确诊。根据沉积的Ig型别, LBT之消长等情况还有助于估计SLE的预后。

【皮肤LE的病理组织学表现】 最明显的改变发生于表真皮交界处。无论皮疹为急性、亚急性或慢性, 表皮基底细胞层都是损害的原发部位。特征性的变化为基底细胞内水肿、空泡形成, 有时伴以细胞间水肿, 单一核细胞 (mononuclear cyte) 浸润进一步使表真皮交界处模糊不清。真皮乳头内有噬黑素细胞。陈旧皮损中PAS阳性的基底膜增厚。真皮附件和血管周围亦有单一核细胞浸润, 其致密程度取决于疹龄、疹形和皮疹活动的程度。中性粒细胞、嗜酸性粒细胞和浆细胞罕见。

【临床表现】

(一) 皮肤症状

1. SLE中皮损的发生率约为80%。随着特异性强、灵敏度高的实验室检查方法的应用, 无皮损或未出现皮损即可确诊的病例有所增加。因此, SLE皮疹的发生率有下降趋势, 但仍不失为重要临床表现之一。特征性的皮疹如面部蝶

形红斑，其发生率为30~60%。红斑分布于颧、颊和鼻梁等处。带有不同程度的水肿性，毛细血管扩张和鳞屑多不明显，边界欠清晰。少数患者渗出性炎症明显，肿胀以至出现水疱和结痂。此时需要与蜂窝织炎、接触性皮炎等病鉴别。皮疹常突然发生，持续数天至数周。皮疹可发生于全身症状出现之前或同时出现。皮疹对皮质类固醇激素（以下简称激素）治疗反应良好，但其消退并不表明内脏损害随之缓解。消退后可遗留轻度色素沉着。

部分病例之红斑呈亚急性过程，持续较久，常有毛细血管扩张和较明显的色素改变。此种红斑也常出现于指、趾端、甲周、耳廓、颈前V字区、掌跖和指趾之伸侧。此外，可出现皮下结节（深部红斑狼疮或狼疮性脂膜炎）、皮肤坏死性血管炎、盘形损害、脱发，口鼻粘膜溃疡和雷诺氏现象等。

2. SCLÉ之皮损为泛发而对称分布的红斑，附以细薄的鳞屑。红斑有融合成环状或多环状的倾向，有的红斑浸润较明显，略隆起呈斑丘疹样，外观似银屑病。较陈旧的皮疹伴有毛细血管扩张、色素沉着和色素减退，但程度均较轻。通常无毛囊口扩大和角质栓。消退后不遗留萎缩性瘢痕。毛细血管扩张和色素改变持续时间较久。

皮疹主要分布于面、颈、肩、上肢伸侧和躯干的上半部分，持续数周至数月。部分病例有指趾端和甲周红斑和毛细血管扩张。约半数病例对光过敏，可有非瘢痕性秃发和粘膜溃疡，网状青斑较少见。少数病例在发病前发生局限性盘形损害，多位于头皮。

新生儿狼疮综合征（Neonatal Lupus Syndrome简

称NLS)的皮疹与SCLE相似,通常发生于出生时或生后不久,多为环状附有鳞屑的红斑或斑块,好发于头、面、颈,少数呈泛发性。皮损通常于6个月内消退,一般不留痕迹。

3. DLE的皮损为境界清晰的盘形红斑,其上常附有粘着较紧的厚鳞屑,鳞屑的下侧面有突起的角质栓,即所谓“地毯钉”样改变。皮疹持续数月至数年,自中央开始形成凹陷的萎缩性瘢痕、毛细血管扩张和色素减退。个别病例皮疹呈增殖性,角化过度以至成为疣状,有演变为鳞癌者。

皮疹多位于面、头皮、耳等处,可累及唇红和其它部位,泛发者较少。

(二)皮肤外症状 SLE可累及关节和全身各器官组织,肾脏损害最为常见。最初多呈轻型肾炎的表现:尿有少量蛋白和红细胞,少数病例早期就出现急性肾炎甚至肾病综合征。肾脏损害可转变为慢性,最后出现高血压、全身浮肿和肾功能衰竭。约半数病人出现心包炎、心肌炎、心内膜炎以及血栓性静脉炎等心血管损害。常见的呼吸系统表现为胸膜炎,肺部可出现点片状阴影,常呈游走性是其特征。精神症状表现为激动不安和偏狂等,重症精神病少见。神经系统病变多系血管炎所致,表现为脑膜炎、脑炎、累及脊髓和周围神经时出现相应的症状。此外可累及消化系统、眼以及肝、脾,淋巴结肿大。SCLE的内脏病变与SLE相似,但较之少而轻。DLE一般不侵犯内脏。少数DLE病例可能演变为SLE或SCLE,但有的学者认为此类病例实系伴有盘形损害的SLE,并指出具有下述特点:①发生弥漫性增殖肾小球肾炎和肾功能不全者少;②90%以上病例ANA阳性,但高滴度