1　细胞损伤

Ⅰ 概述

细胞与细胞外液处于一种动态平衡,并且细胞会对它的环境变化产生反应。

A. 适应是细胞对长期刺激的应答。

B. 细胞损伤如果刺激超过了细胞的适应能力，就会产生细胞的损伤。初期，细胞的损伤是可逆转的(如水肿变化),但是损伤过分或者有严重病变时,损伤就成为不可逆转的了(如坏死)。

C. 细胞死亡细胞死亡有两种类型，一种是坏死这是不可复性细胞损伤的最终结果,另一种是凋亡(程序性细胞死亡)。

1. 细胞损伤

A. 细胞损伤的原因

1. 缺氧。

2自由基:尤其是氧自由基〔如超氧自由基(O2)、过氧化氢(H2O2)和氢氧基(OH)〕。

3. 化学或物理性因素。

4生物因素(如细胞因子、肿瘤基因)。

B. 细胞损伤的超微结构特征（图 1–1)

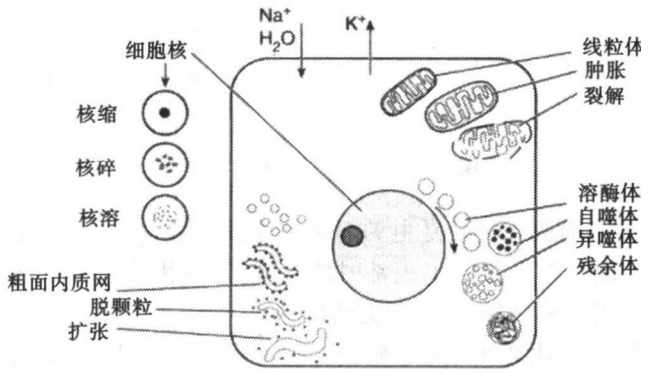


图 1–1细胞损伤的超微结构特征。线粒体、溶酶体、粗面内质网和核的各种变化。核的变化见于不可逆转的细胞损伤

1. 见于可逆转和不可逆转的两种细胞损伤

需要全本请访问 www.ertongbook.com

a. 细胞肿胀 细胞膜上的钠泵活性的降低,可引起钠在细胞内潴留(导致水的等渗性增多和细胞肿胀）以及钾的排出。

b. 线粒体肿胀：可引起有氧呼吸的减少。

c. 粗面内质网的扩张和脱颗粒：造成蛋白质合成的停止。

d. 自噬作用：通过溶酶体吞噬细胞器碎片。

2. 仅见于不可逆转的细胞损伤

a. 细胞膜破裂。

b. 核的变化 包括核缩(核浓缩),核溶(核染色质消失)和核碎(核碎裂)。

Ⅲ. 细胞死亡

A. 坏死是在活组织中，细胞死亡的一种形态特征，公认的各种类型的坏死如图 1-2。

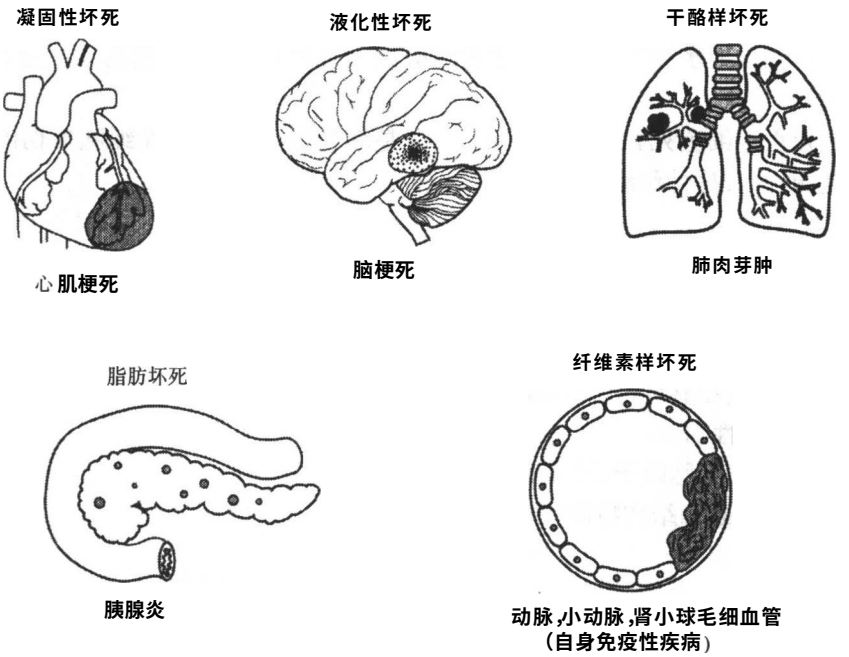


图 1-2 坏死的类型

1. 凝固性坏死 典型的凝固性坏死是由局部缺血(梗死)造成的,这是最常见的坏死类型。坏死组织表现苍白、质硬并且保留了正常时的轮廓，这是因为没有发生酶性溶解，像所有其他蛋白质一样,坏死组织呈凝固状(即无活性的)。

2. 液化性坏死 典型的液化性坏死见于脑或脓肿(即脓腔)。组织呈软化状(液化),这是由于脑细胞或脓肿病例中的中性粒细胞释出的酶的作用。

3. 干酪样坏死：典型的干酪样坏死见于结核病和某些霉菌性肉芽肿。坏死组织呈干酪样，组织学上它是由上皮样细胞和多核巨细胞围绕的颗粒状物质构成。

4. 脂肪坏死：可由脂肪细胞的外伤引起，或者也可由疾病状态下释放出的脂肪分解酶

所致（如急性胰腺炎时释放出的酯酶），脂肪细胞释放出的游离脂肪酸和钙盐结合形成了白色钙皂斑块。

5 纤维素样坏死：典型的纤维素样坏死见于自身免疫性疾病造成的动脉、小动脉或肾小球毛细血管的损伤，血管壁上有纤维蛋白和其他血清蛋白的浸润，组织切片上呈现伊红染色。

“湿性坏疽”是缺血性坏死的一个临床术语，这种坏死伴随着细菌的分解作用可导致组织的部分液化。“干性坏疽”(木乃伊化)指非感染性的缺血性坏死,组织比较干燥。

B凋亡是建立在特殊的“死亡通道基因”被激活的基础上，凋亡可以是生理性的也可以是病理性的。

1 生理性凋亡的例子包括：

a 肢芽（导致指趾形成）中胚胎细胞的程序性死亡。

b 肠黏膜表面上皮细胞的先天性死亡。

c 月经周期末，子宫内膜细胞激素诱导的细胞死亡。

2 病理性凋亡的例子包括：

a肝炎病毒诱导的肝细胞凋亡(嗜酸小体)。

b与皮肤角化有关的免疫损伤(acidophilic 小体)。

C 皮质类固醇减少性的新生儿胸腺萎缩。

IV.适 应

适应变化见图 1–3。

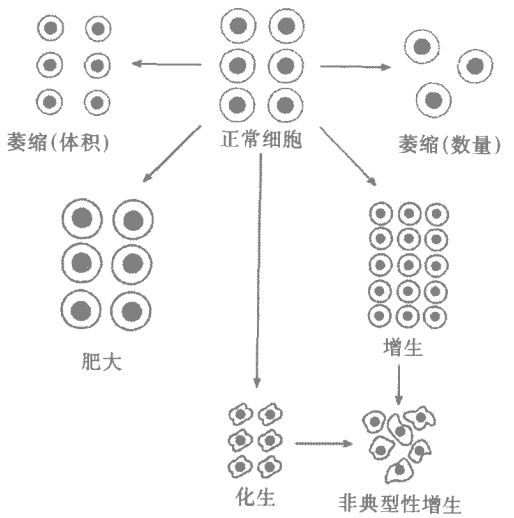


图 1–3细胞的适应是由于慢性疾病或者损伤造成的。适应包含萎缩、肥大、增生、化生和非典型性增生

A 萎缩是器官或组织的体积缩小，这种缩小可以是由于细胞数的减少，也可以是

由于细胞的体积减小，典型的例子是 Alzheimer 病时脑的萎缩或者是骨质疏松症时骨的变薄。

B. 肥大是器官或组织的体积增大，这种增大是由于组织细胞的增大，典型的例子包括心脏或骨骼肌对长期用力的反应。

C. 增生是由于细胞数目的增加而使器官或组织的体积增大，增生可由激素引起(如雌激素引起子宫内膜的增生),也可由病毒引起(如人的乳头瘤病毒产生的寻常疣)。

在许多情况下,肥大和增生同时发生(如良性的前列腺增生、尿道梗阻(继发的膀胱肥大),临床上,这种变化既可称为肥大,也可称为增生)。

D. 化生是一种类型的组织细胞转变为另一种类型的组织细胞。例如，包括由吸烟引起的支气管上皮的鳞状化生，由于胃液返流引起食管鳞状上皮化生成肠或胃上皮。

E. 非典型性增生是正常上皮的恶性变前的一种过渡，典型的例子见于子宫颈，在那里，非典型性增生可以发展成原位癌和浸润癌。

Ⅴ. 物质的聚集和沉积

慢性细胞损伤或者代谢紊乱都可导致一些物质在细胞内或细胞外间质中的聚积。

A. 细胞内的聚积

1. 糖原：患有先天性糖原代谢障碍或糖尿病的病人中糖原可聚积在肝脏、肌肉或肾脏中。

3. 脂肪：慢性酒精中毒及过度肥胖的病人肝脏可有脂肪聚积。

2. 蛋白质：患有蛋白尿的病人，近端肾小管有蛋白质的聚集。

4. 色素 各类细胞中聚积的色素包括脂褐素(即老年人溶酶体中产生的褐色色素)、黑色素(即在黑色素细胞和黑色素瘤中见到的典型的黑色色素)、含铁血黄素(即发生溶血的红细胞产生的含铁血黄素等)。

血色素沉着症是一种先天性铁吸收障碍性疾病，其以脾、肝和骨髓中有含铁血黄素沉积为特征,病人表现为肝硬化、糖尿病和皮肤变色(血色素沉着症)。

B. 钙化细胞内和细胞外间质中的钙盐沉积，可分为营养不良性钙化和转移性钙化。

1. 营养不良性钙化 累及受损伤的或坏死的组织(如动脉粥样硬化的血管钙化及瘢痕的主动脉瓣膜的钙化）。

2. 转移性钙化 继发于高钙血症,典型的例子是与甲状旁腺功能亢进、维生素 D 过多症或者与晚期肾病有关,转移性钙化最常见于肾、肺或胃。

C. 淀粉样沉积淀粉样沉积物是沉积在各种组织细胞之间的一种蛋白性物质，可导致一组临床症状。此种病变统称为淀粉样物质沉着症。

1. 淀粉样变的组织学形态 淀粉样物是由多肽构成的,为存在于细胞外的一种原纤维物质。

b. 光镜下,淀粉样变似透明状(均质,嗜酸性染色物质)。

a. 所有类型的淀粉样变尽管有很多生化组分，但都具有如下的共同形态特征：

(1)X线衍射晶体分析检查和红外线分光镜检查呈不均匀的片状结构。

(2)电镜下，呈纤细的丝状形态。

(3)刚果红染色,在偏光显微镜下检查,呈现苹果绿的双折射。

2. 淀粉样变性的主要临床类型

a. 原发性淀粉样变性：骨髓瘤中的一种典型形态，它是由免疫球蛋白轻链构成的 AL 型淀粉样物质沉积为特征的。 AL型淀粉样沉积见于肾脏、血管和心脏。

b. 继发性淀粉样变性 是以 AA 型淀粉样物质沉积为特点，此物质来自与淀粉样物质密切相关的血浆蛋白。这种蛋白性物质是在慢性化脓性疾病或者自身免疫性疾病以及肿瘤性疾病时(如肾癌)由肝脏产生的。AA 型淀粉样物质沉积一般见于肾、肝和脾脏。

c. 家族性淀粉样变性：是由神经中异常的转甲状腺素物质的沉积产生的。

d. 局部性淀粉样物质沉积：典型的见于 Alzheimer 病（沉积物见于大脑皮层）以及甲状腺的髓样癌中。

（陈铁军译）

需要全本请访问 www.ertongbook.com

2 炎症和修复

Ⅰ. 概述

炎症是机体对损伤的反应，反应的作用有两个，即消除损伤的原因和对受损组织的修复与愈合。

A. 炎症的原因包括感染、免疫反应、异物、坏死组织和肿瘤。

炎症的类型炎症可分为急性和慢性。

1.

B. 急性炎症 通常是由感染或组织坏死引起的(如梗死)。

2. 慢性炎症原因包括：

a. 急性病程未治愈(如慢性脓肿或溃疡)。

b. 细菌和其他未能控制的感染因素 (如结核病的结核分枝杆菌、艾滋病 AIDS)时的艾滋病毒(HIV))。

c. 异物或无机物。

d. 倾向于自动催化作用的免疫反应。

Ⅱ. 急性炎症

急性炎症的明显特征是红、肿、热、疼和功能障碍。具有急性炎症特点的血管和细胞的变化是与这些临床表现有关的。

A. 炎症反应

1. 血管变化 随着小动脉短暂性收缩,小动脉舒张,在压力增加的情况下,血液注入增多(主动性充血)。

血管内压力的增加,伴随着血管壁通透性也增加,从而导致血管内液体渗出到血管周围的组织间隙中(水肿)。

b.

a. 由于渗出缓慢，使充盈的小静脉扩张从而引起毛细血管内血液的淤积。

2. 细胞形态 急性炎症中中性粒细胞(PMN)是最先起作用的细胞,图 2-1 显示细菌感染反应中发生的连续变化情况

a. 靠边 中性粒细胞通常是在血管的轴流运行,由于血流变慢,中性粒细胞得以进入血管的边流。

b. 激活 炎症介质引起分子的变化,这些分子被认为是内皮细胞和中性粒细胞表面的选择性蛋白和整合蛋白。

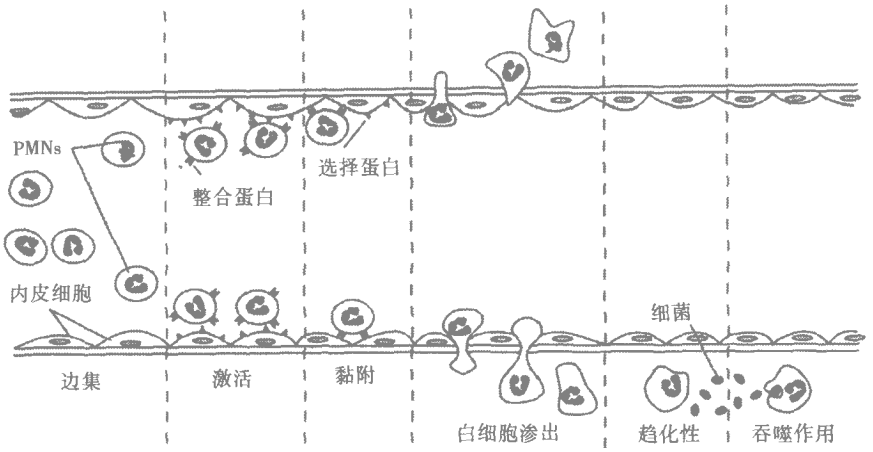


图 2-1　中性粒细胞在细菌感染反应中的连续变化

c.　附：中性粒细胞与内皮细胞的黏附是通过选择性蛋白和整合蛋白介导的。

d. 渗出：中性粒细胞穿过血管壁渗出到组织间隙中。

e　趋化性 在释放趋化因子的反应中，中性粒细胞向着感染灶方向移动，这些趋化因子是由细菌释放的，也可由激伙的补体、化学刺激物或者花生四烯酸的衍生物形成的。

f. 吞噬作用：中性粒细胞吞噬并杀灭细菌。

B. 化学介质是急性炎症反应期间血管和细胞发生变化的原因。

1. 细胞来源的介质包括组胺、花生四烯酸、一氧化氮（NO）和细胞因子。

a. 组胺可引起小动脉、小静脉的扩张，使血管通透性增加。组胺是由循环中的嗜碱粒细胞，组织中的肥大细胞及血小板释放的。

b. 花生四烯酸的代谢通过下列两种途径：

（1）环氧合酶途径，可导致下列物质的合成。

（a）前列腺素（PGD_2、PGE_2、PGF_2）能引起血管扩张。

（b）前列腺环素（PGI_2）能引起血管扩张和抑制血小板的聚集。

（c）血栓素 A_2 能引起血管收缩和促进血小板聚集。

阿司匹林和消炎痛可抑制环氧合酶。

（2）脂氧化酶途径可导致下列物质的合成。

（a）白三烯 B_4 它是趋化剂。

（b）白三烯 C_4 D_4 和 E_4 能引起血管收缩，支气管痉挛及增加血管的通透性。

c. 一氧化氮（NO）：是一种短寿命的反应物，NO 从内皮细胞释放出来时，能引起血管平滑肌松弛，从而导致血管的扩张。NO 从巨噬细胞释放出来时，能杀死微生物，产生细胞毒素。

d. 细胞因子 是一种多肽，它包括白介素（如 Ⅱ－1、Ⅱ－2）和肿瘤坏死因子，细胞因子主要从巨噬细胞和淋巴细胞中释放，也可从其他的细胞中释放。

Il－1 和 TNF 在下丘脑体温调节中枢中起着致热源的作用，它们是通过刺激前列腺素合成的。

2．血浆来源的介质 包括激肽类(如缓激肽)、凝固蛋白(如纤维蛋白、纤维蛋白分解产物)、纤维蛋白(如血浆酶)和补体，这些介质典型的是由第Ⅻ因子(凝血因子)激活的(图2-2)．

C．急性炎症的病理学类型主要根据渗出物的类型以及组织破坏的情况来定的（表2-1)。

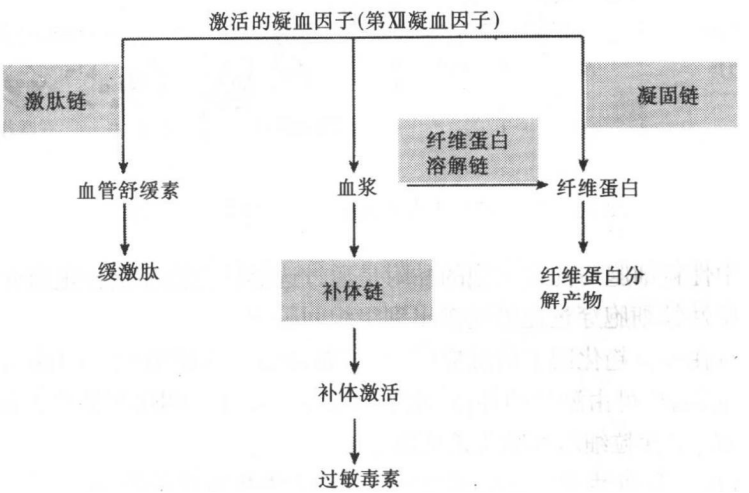


图 2-2　凝血因子的激活(Ⅻ因子)可诱导激肽、补体、凝血和纤维蛋白溶解等连锁反应，引起来自血浆的炎性介质的产生(如激肽、凝固蛋白和补体)

表 2-1　炎症的类型

炎症类型	渗出物	临床举例
浆液性炎	清亮的浆液，含有少量细胞	唇疱疹，结核性胸膜渗出液
纤维素性炎	含有纤维素(聚合的纤维蛋白原)	风湿性、纤维素性心包炎
纤维素性化脓性炎	纤维素和 PMN	链球菌性咽炎
化脓性炎	含有 PMN 其分解后变成脓	链球菌的疖子，脓肿，脓胸
假膜性炎	黏膜表层的坏死组织和纤维素黏液、PMN 和细胞碎片	白喉性咽炎，假膜性肠炎（梭状芽孢菌的顽固性感染）
溃疡性炎	细胞碎片、PMN 或肉芽组织	梅毒性下疳，消化性溃疡，溃疡性结肠炎

PMN＝ 中性粒细胞

Ⅲ．慢性炎症

慢性炎症是由细胞介导的，这种细胞生命周期比中性粒细胞要长一些，并且慢性炎症通常会涉及到组织的破坏与修复。

A. 炎症反应

1. 血管变化：类似于急性炎症发生的那些血管的变化，但是也包括血管的生成。

2. 细胞变化：慢性炎症是由巨噬细胞、淋巴细胞和浆细胞介导的。嗜酸粒细胞在寄生虫感染或变态反应中(免疫介导的)出现。

B. 慢性炎症的病理类型组织学上慢性炎病变表现如下：

淋巴细胞、巨噬细胞和浆细胞在间质中的弥漫浸润（如在慢性肾盂肾炎时所见）。

3. 上皮样巨噬细胞、多核巨细胞和淋巴细胞（如在结节病中所见）构成的肉芽肿。

2. 干酪性肉芽肿（如结核病或霉菌感染所见）。

Ⅳ. 修复

A. 影响愈合的因素由炎症引起的组织损伤或缺损的愈合取决于组成器官的细胞类型。

1. 不稳定细胞 可以不断地分裂,由这些细胞构成的组织可完全性愈合(如皮肤、肠黏膜)。

稳定细胞(兼性有丝分裂)可被残存细胞通过再生来取代,残存细胞受刺激后可进入有丝分裂周期，稳定细胞多见于肝和肾中。

3. 2. 永久性细胞 例如神经细胞和心肌细胞,就不能被取代,将由瘢痕组织所替代。

B. 正常的创伤愈合

1. 一期愈合 见于清洁的有整齐边缘的外科切口,它按几个阶段发生。

a. 血液填补缺损并且凝固成痂(如纤维蛋白和纤维结合蛋白构成的网状结构)。

b. 巨噬细胞清除细胞碎屑并且分泌生长因子，这种生长因子可刺激血管生长并且使成纤维细胞和成肌纤维细胞长入，形成肉芽组织。

c. 上皮细胞再生，覆盖缺损部分的表面。

d. 细胞外基质中的沉积物开始是由Ⅲ型胶原,以后又由Ⅰ型胶原构成,可引起纤维性愈合。在伤口的第 1 周末,这种愈合强度可达术前强度的 10% ,便可安全拆线。

e. 瘢痕成熟 胶原发生交叉性连接的时间较长,在第 3 个月末，组织的正常张力强度可以恢复 80%。

2. 二期愈合 发生在伤口较大或有感染的创伤中,典型的伤口显示：

炎症阶段病变明显并且延长，此时中性粒细胞可持续存在数天。

b. a. 有丰富的肉芽组织。

c. 由于成肌纤维细胞的作用使伤口收缩，这种细胞可以帮助伤口两端的边缘闭合。

C. 非正常创伤愈合

1. 延迟创伤愈合 可由以下原因造成：

a. 感染。

b. 机械因素(如外伤、张力、异物)。

c. 营养不良、循环障碍或者老龄。

d. 药物(如皮质类固醇、细胞毒性药物)。

2. 伤口裂开（如边缘开裂)可由以下原因产生：

a. 不良愈合及薄弱瘢痕形成。

b. 感染。

c. 使伤口边缘部开裂的机械因素（如张力）。

3. 瘢痕疙瘩形成：瘢痕疙瘩是隆起的，硬结的团块状，这是由于异常的过多的瘢痕组织形成产生的，瘢痕疙瘩在非洲 –美洲人中比较常见。

（陈铁军译）

3 免疫病理学

Ⅰ. 概述

免疫系统对机体识别的异物（非己成分）提供了一种防御。

A. 免疫的类型

1. 天然免疫：不需要事先致敏，由中性粒细胞、巨噬细胞、自然杀伤细胞(NK)和保护性物质(如裂解素、酶原、补体)所介导。

2. 获得性免疫：包括 B 淋巴细胞介导的抗体产生和 T 淋巴细胞介导的细胞免疫应答。

B. 免疫介导性疾病可以是系统性的，也可以发生在局部的特定器官。

免疫介导的疾病主要包括：

1. 超敏反应。

2. 自身免疫性疾病。

3. 免疫缺陷综合征。

4. 器官移植的免疫并发症。

Ⅱ. 超敏反应

A. Ⅰ型超敏反应(变态反应)(图 3-1)

1. 发病机制：抗原与分布在组织中的肥大细胞表面上的 IgE 抗体发生反应。这种抗原抗体的反应，引起肥大细胞脱颗粒，其中包括丰富的组织胺和其他血管活性物质，并且刺激花生四烯酸衍生物、血小板活化因子(PAF)及细胞因子的合成，引起血管扩张和水肿。

2. 临床举例：包括枯草热、支气管哮喘及过敏性休克。

B. Ⅱ型超敏反应(抗体介导的反应)(图 3-2)

1. 补体介导的溶解

a. 发病机制：细胞毒性抗体与细胞表面或基底膜上表达的抗原相结合，激活了补体，破坏或者损害了吸附抗体的组织结构。

b. 临床举例：包括输血反应、新生儿溶血病(胎儿溶血症)、自身免疫性溶血性贫血、Goodpasture 综合征和寻常天疱疮。

2. 抗体依赖的细胞介导的细胞毒性作用

a. 发病机制：靶细胞表面的抗原与抗体的 Fab 片段相结合，引起 Fc 片段暴露，然后 Fc 片段充当各种效应细胞受体(如 NK 细胞、PMN、巨噬细胞、嗜酸细胞)的配体。

b. 临床举例：ADCC 反应在自身免疫性贫血、血小板减少症和白细胞减少中发挥作

需要全本请访问 www.ertongbook.com

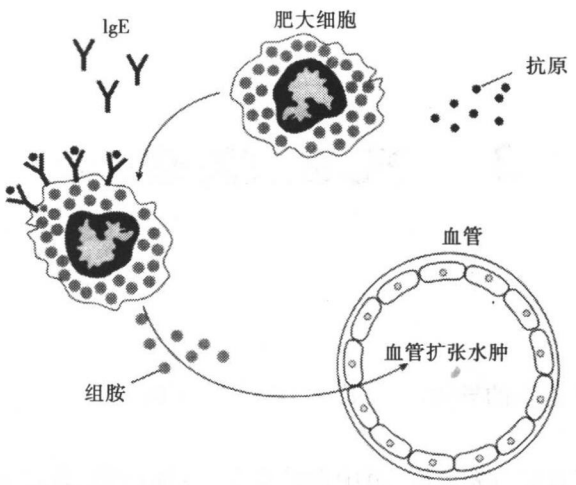


图 3-1 Ⅰ型超敏反应。抗原和分布在组织中的肥大细胞表面的免疫球蛋白 E(IgE)抗体结合,引起组胺和其他血管活性物质的释放

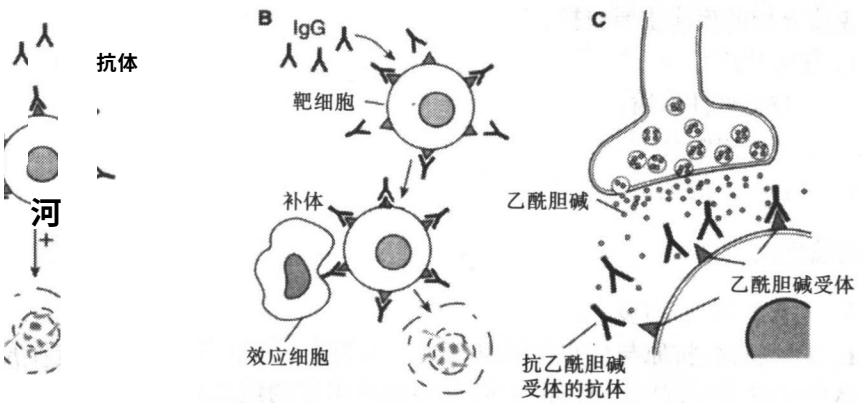


图 3-2 Ⅱ型超敏反应。A.补体介导的溶解。细胞毒性抗体与分布在细胞表面的抗原相结合,徼活补体,导致了吸附抗体的组织结构的溶解。B.抗体依赖的细胞介导的细胞毒作用(ADCC)。靶细胞表面的抗原与免疫球蛋白 G(IgG)的 Fab 片段相结合,导致了 Fc 片段的暴露。此 Fc 片段,充当各种效应细胞受体的配体而起作用。(如自然杀伤细胞(NK 细胞)、中性粒细胞(PMNS)或巨噬细胞),从而破坏了吸附抗体的细胞。C.抗体介导的细胞障碍。在重症肌无力时,抗体与在神经肌肉接点上的乙酰胆碱(ACh)受体相结合,从而取代了生理性刺激(如 ACh)并引起周期性无力

用。

3. 抗体介导的细胞功能障碍

a. 发病机制 抗体与作为生理刺激物的细胞表面的受体结合,从而导致细胞功能的激活或者抑制。

b. 临床举例 包括重症肌无力和 Grave 病,前者是以周期性无力为特征,这是由于抗体与神经肌肉接头的乙酰胆碱受体相结合所致。后者是由于抗体与甲状腺滤泡细胞表面

的促甲状腺激素(TSH)受体相结合引起了甲状腺功能亢进。

C. Ⅲ型超敏反应(免疫复合物介导的反应)(图 3-3)

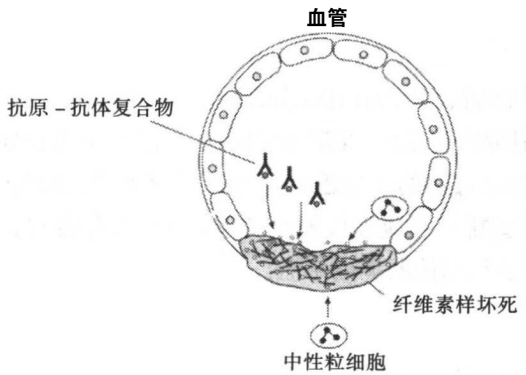


图 3-3 Ⅲ型（免疫复合物介导的）超敏反应。免疫复合物的沉积导致纤维素样坏死和补体的激活。补体吸引中性粒细胞到达局部,引起损伤从而导致炎症的发生

1. 发病机制：血液循环中的抗原抗体免疫复合物可沿基底膜沉积，典型的是在肾小球基底膜、关节滑囊表面、表皮－皮肤结合处以及浆膜表面(如胸膜)上沉积,这些沉积的免疫复合物激活了补体，并且由于趋化作用吸引中性粒细胞浸润，从而加重了损伤。

2. 临床举例 包括系统性红斑狼疮(SLE)、血清病、链球菌感染后肾小球肾炎、膜性肾病和结节性多动脉炎。

D. Ⅳ型超敏反应(细胞介导的反应)

1. 迟发型超敏反应 以辅助 T 细胞(T_H)和巨噬细胞构成肉芽肿的形态结构为特征(图 3-4)。

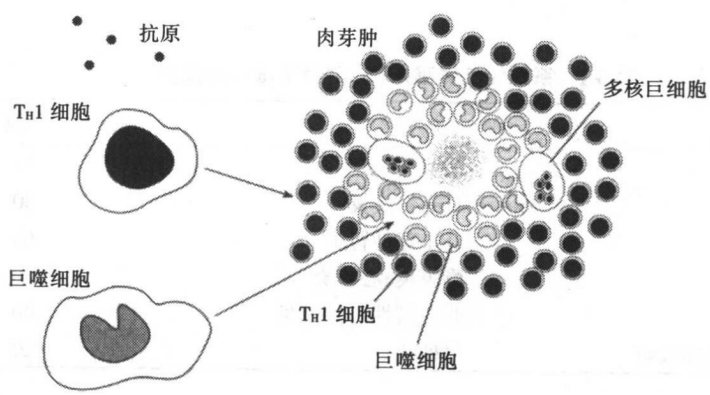


图 3-4 迟发型超敏反应可引起肉芽肿形成。迟发型超敏反应是Ⅳ型细胞介导的超敏反应的一种形式,另一种形式是 T 细胞介导的细胞毒作用(没有显示)

a. 发病机制：

(1)肉芽肿的形成,最初由 T_H1($CD4^+$)细胞触发的。T_H1 细胞分泌细胞因子,最重要的

是白细胞介素 12(IL－12)和干扰素 γ(IFN－γ),它们将巨噬细胞吸引到损伤部位。

(2)巨噬细胞呈上皮样细胞的形态或者融合成多核巨细胞的形态。它们可以分泌血小板衍生的生长因子(PDGF)和肿瘤坏死因子 β(TNF－β),这些物质可刺激成纤维细胞向病灶内生长(纤维化)。

b. 临床举例 包括结核病、麻风病和深部真菌感染(如组织胞浆菌病、酵母病)。

2. T 细胞介导的细胞毒作用是由 $CD8^+$ 细胞毒性 T 淋巴细胞介导的。

a. 发病机制:$CD8^+$ 细胞毒性的 T 淋巴细胞直接杀死携带抗原的细胞。

b. 临床举例:包括移植排斥反应和接触性皮炎(毒性常青藤)某些病毒感染和肿瘤的免疫反应也涉及到 $CD8^+$ 细胞毒性的淋巴细胞。

Ⅲ. 自身免疫性疾病

A. 概述

1. 自身免疫性疾病的病原学和发病机制还不清楚,但是大多与自身免疫耐受障碍和作用于 B 细胞的 T 抑制细胞功能受损有关,两者导致多克隆 B 细胞的活化。

a. 家庭聚集性:显示了遗传学的基础。

b. 某些疾病(如类风湿性关节炎、Sjögren 综合征、强直性脊柱炎)与特殊的单倍体型的白细胞抗原(HLA)有关。

2. 自身免疫性疾病在女性中比男性更常见。

3. 自身免疫性疾病可以是系统性的,也可以局限于特定的器官或组织。

B. 系统性红斑狼疮(SLE)

典型的 SLE 是发生在青年女性中,该病以对许多内源性抗原(如 DNA、RNA、核蛋白)产生自身抗体为特征。

1. 临床表现:循环免疫复合物可以沉积在许多组织中,引起器官特异性的损伤(表 3-1)。

表 3-1 系统性红斑狼疮(SLE)特定脏器的损伤

器官或脏器	病变	发病率(%)
关节	关节炎	95
皮肤	日光性皮炎	80
肾脏	肾小球性肾炎	60
浆膜面	胸膜炎、心包炎	50
血液	非典型性心内膜炎	40
中枢神经系统和眼睛	微梗死	20

典型的面部蝴蝶疮(斑)只有 50%的患者可被看到。

2. 实验室诊断性化验:

a. 抗核抗体(ANA):实验对系统性红斑狼疮(SLE)来说是最好的筛选实验。患者中 95%呈阳性,但是缺乏特异性。

b. 抗双链 DNA 抗体(抗 dsDNA)实验有较高的特异性,但是患者中阳性率仅为 60%。

c. 抗核糖蛋白的 Smith抗体(抗-Sm)实验对 SLE 来说也有较高的特异性,但是患者中阳性率仅为 30%.

d. 血浆补体水平实验：补体水平的降低是疾病活动期的一个指征。

e. 皮肤活检 狼疮带实验阳性,表现在沿表皮-皮肤相接的地方，有颗粒状免疫复合物的沉积。

f. 肾脏活检：用于确定肾小球疾病的类型和严重性。

C. 进行性系统性硬化症(PSS)是一种自身免疫性疾病，主要侵犯 30～40 岁的妇女。广泛的纤维化是由 T、B 淋巴细胞活化所致。

1. 类型

a. 弥漫性疾病病理所见包括：

(1)皮肤硬化和表皮萎缩(占患者的 95%)。

(3)胃肠道纤维化并导致胃肠动力紊乱(尤其在食道)。

(2)骨骼肌纤维化,特别在关节周围(导致挛缩)。

(4)肺间质纤维化。

(5)肾血管纤维化,受累的患者中有 50%可导致肾血流灌注不足和肾功能衰竭。

b. 局限性疾病：通常限于远处肢端和面部并且被认为是 CREST 变异(钙化、雷诺现象、食管运动功能障碍、指(趾)硬皮病和毛细血管扩张)。

2. 实验室诊断性实验

a. 患有 PSS 的患者中有 70% 的人可检测到抗 DNA 异构转化酶Ⅰ的抗体(Scl－70)。

b. 患有 PSS 的患者中有 80%的人可检测到抗核抗体(ANAS)。

c. 患有 CREST 变异的患者中有 70% 的人可检测到抗着丝粒(点)抗体。

D. Sjögren综合征是一种主要侵犯中年妇女的疾病。

1. 原发性干燥综合征累及唾液腺和泪腺并且临床上以口腔干燥（口干)和干眼病(眼干)为特点,这些腺腔扩张,并有淋巴细胞浸润(主要是 $CD4^+$细胞),在患者中 90%的人可查到 Sjögren 抗体(如 SS－A 抗体和 SS－B 抗体)。

2. 继发性干燥综合征与其他自身免疫性疾病有关（如类风湿性关节炎、SLE、PSS、多发性肌炎），这些疾病的唾液腺和泪腺的损伤与原发性干燥综合征的损伤是相同的。

Ⅳ. 免疫缺陷综合征

A. 先天性免疫缺陷综合征是由于 B 或 T 淋巴细胞在成熟过程中的损伤造成的，患者可表现反复感染。

1. B-细胞缺陷易受细菌感染

a. Bruton 无丙种球蛋白血症 是一种与 X 染色体连锁有关的疾病,其前 B 细胞不能分化成 B 细胞，并且也不能生成产生免疫球蛋白的浆细胞。淋巴组织中 B 细胞减少,无浆细胞。血清的免疫球蛋白的水平很低。对细菌感染的抵抗力降低的症状大约开始于婴儿 6 个月时。(母体抗体储备耗尽后)。

b. 选择性 IgA 缺乏症 是 B 细胞缺乏的最常见的类型，患者可以无症状。

c. 联合性多变型免疫缺陷症 能侵犯双性别,以发病比较晚为特征。20～30 岁的病人比较典型，丙种球蛋白过少是其特点。

2. T 细胞缺乏症：易受病毒、真菌、原虫和细胞内细菌感染的侵害。DiGeorge 综合征是一种与胸腺发育不全有关的 T 细胞缺乏，并且伴有甲状旁腺功能低下。

3. B 细胞和 T细胞联合缺陷：严重的联合免疫缺陷(SCID),包括几种综合征,但是,患者中的 60%的人是 X 连锁的(因此在男性更常见),常染色体隐性缺陷是由于腺苷脱氨酶(嘌呤代谢中的一种酶)缺陷所致。

B. 获得性免疫缺陷综合征艾滋病 (AIDS)是一种由人类免疫缺陷病毒(HIV)引起的多系统性疾病。

1. 传播 人类免疫缺陷病毒(HIV)是通过精液、阴道分泌物、血液以及母乳传播的,传播的方式包括无防护的性交（生殖器或肛门的）、被污染的注射针头以及被污染的血液制品.

2. 发病机制 :HIV感染 $CD4^+$细胞和巨噬细胞。$CD4^+$细胞可被杀死，但巨噬细胞却起一种病毒储存库的作用。淋巴细胞的减少是由于 HIV 对于 $CD4^+$细胞的直接杀伤,从而降低了机体对感染的抵抗力。

3. 临床表现

a. 急性期 (Ⅰ期)出现在感染后 2～4 周，所出现的症状与其他任何急性病毒感染症状类似(如发热、疲劳、咽喉痛、淋巴结病变)。

b. 潜伏期 (Ⅱ期)持续的时间不一,在此期间病人可无症状。

c. 后期 (Ⅲ期)以 $CD4^+$细胞计数减少并出现淋巴结病变为特征。

d. 终末危象 (Ⅳ期)是以病人全身健康状况衰退,肿瘤出现为特征(如卡波希肉瘤、恶性淋巴瘤、宫颈或皮肤的浸润性癌),或者发生反复感染,某些感染被认为是艾滋病(AIDS)的典型表现包括：

(1)由卡氏肺囊虫、巨细胞病毒(CMV)或者单纯疱疹病毒(HSV)引起的肺炎。

(2) 由弓浆虫和新型隐球菌引起的中枢神经系统的感染。

(3)由鸟细胞内分枝杆菌(MAI)、白色念珠菌、巨细胞病毒(CMV)或者隐孢子虫类所引起的胃肠道的感染。

(4)由巨细胞病毒(CMV)、单纯疱疹病毒(HSV)、水痘带状疱疹病毒和真菌(如球孢子菌)引起的播散性感染。

Ⅴ. 器官移植的免疫并发症

被移植的器官通常会激发 T细胞和 B细胞的应答反应。这种反应最初是针对植物细胞表面组织相溶抗原的(MHA)。

A. 移植排斥

1. 超急性排斥：在几分钟或几小时之内就可发生，并且是由抗移植物内皮细胞的预存抗体引发的，可导致大血管内皮细胞的增生和血栓形成。

2. 急性排斥 发生在移植术后几天、几个月或几年内,由抗体或由淋巴细胞介导 、体液

（抗体）反应通常以闭塞性脉管炎为特征。

3. 慢性排斥：通常发生在几次急性排斥反应之后，与急性排斥不同的是仅仅表现在血管闭塞的程度上。

B. 移植物抗宿主疾病(GVHD）典型的是发生在骨髓移植以后，与其他造血细胞一起移植的 T淋巴细胞损伤了宿主细胞或者分泌对移植物受者不利的各种细胞因子。

皮肤病的表现：包括急性期脱屑性皮肤炎和后期的皮肤硬化。

2.

1. 肝脏表现：胆管的破坏导致淤胆性黄疸。

胃肠道表现:上皮细胞坏死,引起吸收障碍和血性腹泻。

4.

3. 血液检查表现：骨髓受累可导致正常血细胞生成障碍。

（陈铁军译）

需要全本请访问 www.ertongbook.com