

# 皮肤血管炎

血

管

炎

血管炎是指原发于血管壁及其周围的炎症性疾病，组织病理表现为血管内皮细胞肿胀，血管壁及其周围有炎细胞浸润，纤维蛋白样变形或肉芽肿。

由于血管的大小、范围、炎症反应的程度及病因和发病机制的不同，临床表现多种多样，目前尚无统一的分类方法。

血

管

炎

血管炎的皮肤损害有一些共同特点：

小血管和毛细血管炎症：紫癜、水肿性红斑、坏死性丘疹、水疱、血疱、小结节。

中等度或较大血管炎症：结节、坏死、溃疡等、

病因：

细菌、病毒、真菌、药物激发。

机制：免疫性与非免疫性。多数为免疫性

分类：受累血管大小、病因、浸润细胞种类等多种分类。

1. 白细胞碎裂性小血管炎：变应性皮肤血管炎、过敏性紫癜、荨麻疹性血管炎等。
2. 白细胞碎裂性大血管炎：结节性多动脉炎。
3. 淋巴细胞性小血管炎：急性痘疮性苔癣样糠疹、皮肤结节性血管炎。
4. 肉芽肿性小血管炎：淋巴瘤样肉芽肿、面部肉芽肿等。
5. 肉芽肿性大血管炎：韦格纳肉芽肿（Wegener肉芽肿）、变应性肉芽肿等。

过

敏

性

紫

癜

# 过敏性紫癜

(anaphylactoid purpura)

过

敏

性

紫

癜

过敏性紫癜是侵犯皮肤或其它器官的毛细血管及细小血管的一种过敏性血管炎。

多发生于男性儿童。

过

敏

性

紫

癜

## 【病因及发病机理】

治病因子复杂，细菌（溶血性链球菌）、病毒、食物、药物均可诱发本病。部分患者发病前有上呼吸道感染史。由于抗原抗体反应免疫复合物沉积、激活补体，导致毛细血管和小血管壁及其周围炎症，血管壁通透性增高，从而生长紫癜和各种局部和全身症状。有报告患者血清IgA升高，皮损和非皮损区皮肤小血管壁可有IgA、C3沉积，肾小球也可有IgA、C3（或IgG）沉积。

过

敏

性

紫

癜

## 【临床表现】

多见于儿童和青少年，男性多见。皮损对称分布于四肢伸侧，而以下肢和臀部多见，尤其是双侧小腿伸侧。皮疹表现为大小不等可触及的瘀点、瘀斑，可稍隆起，压之不退色，部分可呈荨麻疹样或多形红斑样，亦可发生水疱、血疱或溃疡、坏死。约1—2周，皮损色泽转暗，2—3周，由暗红变黄褐色而消退，但新疹成批出现，病程迁延。



过敏性紫癜仅累及皮肤者称为单纯型。

有时并发关节症状，出现关节酸痛、肿胀，以膝、踝关节多见，也可波及肘腕和指关节，称关节型。

伴腹部症状时，出现腹痛、恶心、呕吐、便血等，重者可伴发肠套叠或肠穿孔，称为腹型。

肾受损时，可出现蛋白尿、血尿、管型尿。成为肾型。

本病预后良好，多在1—2个月后恢复，也可多次反复而迁延数月或1—2年。

癜

过

敏

性

紫

癜

## 实验室检查

毛细血管脆性试验阳性，可有血尿、蛋白尿、管型尿。血小板计数、出凝血时间正常。

## 组织病理

真皮浅层的毛细血管和细小血管内皮细胞肿胀、管腔闭塞，血管壁纤维蛋白沉积、变性、坏死。血管及周围有中性粒细胞浸润，有核尘，有数量不等的红细胞外渗。

过

敏

性

紫

癜

## 诊断与鉴别诊断

瘀点、出血性斑丘疹、瘀斑；损害多行性；小腿伸侧，对称

血小板计数正常。病理为白细胞碎裂性血管炎。

鉴别：

血小板减少性紫癜、其它类型LCCV鉴别。

# 过敏性紫癜治疗

敏

性

紫

癜

应卧床休息，去除可能的致病因素，防止呼吸道感染，避免服用可疑食物和药物，以细菌感染为诱发因素者，应同时予抗生素。

轻症可予维生素C、钙剂和抗组胺药物。严重皮损、腹型、肾型可加用皮质类固醇或免疫抑制剂。

中药：血热者以凉血止血为主，气血不足者以益气摄血为主。

变  
应  
性  
皮  
肤  
血  
管  
炎

# 变应性皮肤血管炎 (allergic cutaneous vasculitis)

变应性皮肤血管炎是侵犯真皮上部毛细血管及小血管的炎症性皮肤病。

以皮肤损害为主，为多形损害，表现为紫癜、丘疹、结节、溃疡和坏死，可伴有烧灼和痛感。

# 变应性皮肤血管炎

变应性皮肤血管炎

- 与III型变态反应密切相关。免疫复合物沉积。感染、药物、自身免疫病和肿瘤在体内都可产生免疫复合物而引起本病。
  1. 感染：细菌（SP、葡萄球菌）、病毒（乙肝病毒、EB病毒）、真菌（白念）、寄生虫
  2. 药物：阿司匹林、青霉素、磺胺、血清制品等。
  3. 系统系统性疾病：SLE、类风湿、慢活肝、干燥综合症等。
  4. 恶性肿瘤：淋巴瘤、白血病、多发性骨髓瘤等。
  5. 先天性补体C2缺乏



## 临床表现

本病发生于青壮年，皮损好发于小腿和踝部，也可见于大腿、臀部、上肢甚至躯干，常对称分布。皮损为多形性，可见红斑、丘疹、风团、紫癜、血疱、结节、坏死和溃疡。特征性皮损为紫癜性斑丘疹，压之不退色，有时呈多形红斑样，皮损消退后留色素沉着或浅在萎缩性瘢痕。



自觉瘙痒或灼痛感。皮损反复发作，病程可迁延数月甚至数年。全身症状常伴有发热、乏力、关节痛等。

部分患者可伴有内脏损害，如肾脏，可出现蛋白尿、血尿；累及肺部时，双肺可见弥漫性浸润或结节状阴影；累及胃肠道，可有腹痛和便血；累及心脏和神经系统较少。称为皮肤一系统性血管炎。

**实验室检查:**WBC正常或偏高，血沉常增快，严重者可有贫血、血小板暂时性减少、补体下降、RF阳性

## 组织病理

为真皮中上层毛细血管炎和血管炎，典型变化为真皮毛细血管和小血管内皮细胞肿胀、闭塞，管壁有纤维蛋白样变形或坏死，管壁及血管周围有中性粒细胞浸润和核碎裂，有少数嗜酸细胞及单核细胞浸润，有红细胞外渗。

电镜发现侵犯的血管为毛细血管后静脉。

# 诊断与鉴别诊断

部位、皮损特征、病理

鉴别诊断：

过敏性紫癜、结节性红斑、硬  
红斑等。

# 治疗

- 1 寻找病因：停用可疑的致敏药物，去除感染灶。维生素C。
- 2 抗生素有一定价值，红霉素、氯霉素、氨苄青霉素等。
- 3 皮质类固醇30—40mg/d能较好的控制症状。
- 4 氨苯砜、秋水仙硷：抑制白细胞趋化、稳定溶酶体膜。
- 5 中药：活血化瘀，情热解毒。雷公藤多甙、复方丹参等。

结  
节  
性  
红  
斑

# 结节性红斑 (erythema nodosum)

结节性红斑是真皮脉管和脂膜炎引起的结节性皮肤病。

好发于双小腿伸侧的红色皮下结节。急性病程，约3—6周可消退不留任何痕迹。

**病因：**可能与免疫机制有关，感染、药物等可诱发。

1. **感染：**溶血性链球菌感染为多数。，ASO增高，链球菌抗原皮试可阳性，链球菌感染往往为复发性结节性红斑的原因；结核病可能为本病病因之一，PPD可阳性。病毒、真菌（芽生菌病、球孢子菌病及组织胞浆菌病）。
2. **药物：**磺胺、溴剂、口服避孕药。
3. **其它：**自身免疫病、结节病、溃疡性结肠炎、白塞氏病、恶性肿瘤可发生结节红斑。

可能是机体对某些病原微生物抗原的一种迟发性过敏反应。也有人认为是一种免疫复合物疾病。



## 临床表现

多见于女性，好发于20—40岁，（青年或中年女性），春秋好发。

发病前常有发热不适等前驱症状，数日后双胫前突然发生疼痛性结节，直径1—5cm（多为1cm），数个至数十个，一般不融合，表面皮肤轻度隆起，初期为鲜红色，第二周可变为青紫色，自觉疼痛及压痛，不形成溃疡，一般经数周（约3周）可自行消退，愈后可留有色素沉着，但无萎缩或瘢痕。



可反复发作。

多见于小腿伸侧，少数可发生于大腿、上臂、面部及颈部。一般病程6—8周，约70%患者伴有关节痛，常累及踝关节和膝关节。

部分女性患者结节持久不退，炎症及疼痛较轻，可持续1—2年，不发生溃疡，称为慢性结节性红斑或迁延性结节性红斑。

## 组织病理

典型表现为皮下脂肪间隔性脂膜炎。早期脂肪间隔有中性粒细胞和淋巴细胞浸润，在纤维间隔中的小血管及中等大小的静脉，血管壁有炎细胞浸润和内膜增生。以后炎症浸润以淋巴细胞和组织细胞为主，可伴有巨细胞，晚期间隔纤维化，脂肪间隔增厚。少数可伴有轻度血管炎。

## 诊断与鉴别诊断

发病部位：双小腿胫前。

皮损特点：

鲜红色疼痛性结节，无破溃，3—6周可自行消退。

病理：皮下脂肪间隔性脂膜炎。

鉴别：

硬红斑、皮肤血管炎：均为小叶性脂膜炎。

## 治疗

- 1.一般治疗：注意卧床休息，抬高患肢。
- 2.去除病因：有感染者予抗生素（链球菌用青霉素）。
- 3.对症治疗：轻者用非甾体类抗炎药阿司匹林、消炎痛、DDS；严重者用皮质类固醇20—40mg/d。碘化钾等。
- 4.中药：以清热利湿为主，或活血化瘀，清热解毒。

白  
塞  
氏  
病

# 白塞氏病讲稿

天津市长征医院  
张峻岭

白塞氏病（Behcet's Disease）又称白塞氏综合症、眼、口、生殖器综合症，由Behcet于上世纪30年代年首先报告。是一种以血管炎为病理基础的慢性多系统疾病，口腔、眼、生殖器、皮肤为本病的好发部位，可累及多个系统，病程反复发作和缓解交替。

白

塞

氏

病

# 病因及发病机理

20世纪30年代由Behcet描述，其报告的三例患者表现表现为口腔溃疡湿疹、生殖器溃疡及眼部病变（前房积脓虹膜炎），以后又发现本病累及全身许多系统，临床表现呈多样化，统称之为白塞氏综合症。



病因及发病机理现有几种说法：

## （一）感染学说

- 1、与病毒感染有关 认为病毒感染或过敏有关 Behcet发现溃疡渗出物涂片中有包涵体，因而首先提出病毒学说。有人从患者的眼、血和尿标本中培养分离出病毒。
- 2、与链球菌感染有关 尤其是与L型链球菌感染有关。从患者皮损中培养出L型链球菌，还有金葡菌。
- 3、与结核杆菌感染或过敏有关 Behcet's患者20%有结核灶，有的结核菌素试验呈弱阳性，经抗结核治疗后，有些Behcet征缓解。



## (二) 遗传因素

本病有明显的地区性，多见于地中海沿岸的国家，有血缘性家族性发病倾向，可见于第2、3、或4代，并以男性发病较多。

本病与HLA关系密切。其中眼型与HLA—B<sub>5</sub>呈正相关（系常染色体显性遗传），关节型与HLA—B<sub>27</sub>正相关，皮肤粘膜型与HLA--B<sub>12</sub>正相关。

### (三) 免疫异常

病人血清中存在抗口腔粘膜抗体，抗动脉壁抗体，50—60%患者血清中有CIC， $C_3$ ↑、IgA、IgG、IgM、IgE↑。 $\alpha_1$ 、 $\alpha_2$ 、 $\beta$ 、 $\gamma$ -G↑。直接免疫荧光血管壁存在IgM、IgG、CIC、 $C_3$ 沉积。

淋巴细胞趋化试验趋化率降低，T亚群失调，皮质激素治疗有效，均说明本病为自身免疫性疾病（针刺反应类似于迟发变态反应，中性粒趋化显著增高）

## （四）环境因素

本病发病与地域或环境有关。日本是白塞氏病高发区，发病患者血清、病变组织、血中粒细胞内有机氯、有机磷和铜离子含量增高，这可能是由于职业或环境因素所致。

## （五）其他

血纤维蛋白溶解活性缺陷，胃肠病变，情绪紊乱、过劳、内分泌因素等有关。

# 临床表现

以青壮年为主，20—30岁患者占74%，男性略高于女性。

## （一）口腔溃疡：

复发性口腔溃疡，每年至少发作3次，是诊断的必要条件。口腔溃疡发生率高达95%以上（98%），且多数是本病的首发症状。为疼痛性、多发性溃疡。圆形、椭圆形，1—10mm，深浅不一，深者愈后留有瘢痕。持续1—2周，一般不留瘢痕，深者可持续数周留有瘢痕。

## （二）生殖器溃疡：

80%患者有此症状，但次数较少，一般发生在口腔溃疡之后，外观与口腔溃疡相似，部位男性主要在阴囊，亦可见于阴茎、包皮、冠状沟或龟头；女性多见于大小阴唇，也可见于阴道口，阴道壁等。痛性溃疡发生在外生殖器，无痛性常在阴道。愈后常造成明显的疤痕及组织缺损。

### （三）眼部损害：

各型眼损害占43%，一般发生较晚。15%患者于病程一年内出现，85%于5年内出现，不完全型患者无眼部症状。女性发病率低而症状较轻，男性患者发病率高而症状重。眼部损害按部位可分为眼球前段病变和后段病变。前段病变主要虹膜睫状体炎和前房积脓、结膜炎、角膜炎；后段病变主要有脉络膜炎、视神经乳头炎、玻璃体病变。

眼球前段病变一般无严重后果，后段可致青光眼、白内障和失明。

#### （四）皮肤损害：

绝大多数有皮肤损害，发病率仅次于口腔粘膜病变（96.8%）。

皮肤损害是多形态的，但以结节性红斑、毛囊炎、痤疮样皮疹、浅表性游走性血栓性静脉炎为主。以针刺反应为特异性皮肤表现。



1.结节性红斑样损害：最多见，通常见于小腿，与小腿单独发生的结节性红斑无明显区别，蚕豆至胡桃大小，深浅不一的皮下结节，疼痛和压痛，呈皮色、淡红。少数皮疹在初发时结节周围有红晕环绕，称红晕现象。本病结节性红斑除小腿外，可以散布到躯干、上肢等处。

2.毛囊炎样损害：其特点是顶端为小的脓头，周围红晕，细菌培养阴性，抗生素治疗无效，反复发作。分布在头面、胸背部、肛周、外阴部。



3.痤疮样损害：发生在前胸后背的毛囊性丘疹，很少见黑头粉刺，很少形成疤痕。

4.针刺反应：指皮内针刺或注射生理盐水，以及静脉穿刺24h左右局部针眼处出现毛囊炎样小红点或脓疱，48h最明显，以后逐渐消退（3—7天），这种反应是本病的特殊反应，在病情活动期发生率高，对本病诊断有很高的参考价值。

5.其他：如多形红斑样、丘疹坏死性结核疹样、蜂窝织炎样、坏疽性脓皮病样、Sweet综合征样等损害。

## (五) 关节症状

发生率40—100%，表现为多发性游走性关节炎，红肿热痛，关节积液均可发生。以大关节受累较多，常侵犯膝关节，其次为踝关节，肘关节，小关节较少。反复发作，极少变形。

## (六) 血管炎：

占20—40% 静脉病多见于动脉，男多于女的12倍。一般为复发性前表或深在性血栓性静脉炎，主要累及下肢大隐静脉或上肢静脉。局部肿胀、疼痛和血液循环障碍。动脉受累很少。

（七）神经系统病变：较少，报道不一，极少为初发症状，称神经白塞病。一般中枢神经系统较多，周围较少，运动神经多，感觉神经少。可引起脑膜炎症状群、脑干症状群、器质性精神紊乱症状群等。

（八）消化系统：溃疡，可发生紊乱或出血，食道以至直肠的任何部位。

（九）肺：少见，主要为咯血、肺间质病变等。

（十）肾：1/3有蛋白尿、血尿，无症状间歇发作，肾衰较少见。

(十一) 心：较少，可引起心内膜炎、心肌炎、心包炎、冠状动脉炎及心律失常和心脏性猝死等。

(十二) 其他：部分患者有高热、或长期低热、乏力、肌痛、全身淋巴结肿大等。



# 实验室检查

无特殊性血清学检查。可有不同程度的贫血，白细胞增多，血沉快，C-RP（+）， $\alpha_2$ 及 $\gamma$ 球蛋白增高，40%患者血清中可检出对口腔粘膜的自身抗体，白细胞免疫功能降低。

# 组织病理

基本病变为血管炎，累及毛细血管，细小静脉，少数为细动脉。早期类似白细胞碎裂性血管炎，晚期多为淋巴细胞性血管炎。

# 白塞氏病 诊断

1987年日本修订的诊断标准（P573 吴）

1972年日本修订的诊断标准（P867 赵）

- 完全型：皮肤、口腔、生殖器、眼4个主要症状全部出现；
- 不完全型：出现3个主要症状；
- 可疑型：出现2个主要症状。

## 鉴别诊断

口腔溃疡——阿弗他口炎      外阴溃疡——女阴溃疡  
关节痛——关节炎

## 治疗

白塞氏病的一个特点是多形粒细胞趋化性增强，中性粒细胞功能亢进，这可能是本病的发病原因之一。因此，能抑制其趋化性及细胞因子引起炎症反应的药物，如类固醇或非类固醇药物可能有效。还有细胞毒药物。



## (一) 皮质类固醇:

中小剂量抗炎，大剂量免疫抑制。

1.应用指征：1.1急性发作的眼部病变；1.2伴有中枢神经病变者（神经白塞病）；1.3全身中毒症状严重，伴有高热者；1.4血栓性大血管炎；1.5口腔及外阴溃疡面积较大深，疼痛剧烈者。

2.用量：泼尼松30—60mg/天，以后逐渐减量。  
冲击疗法：对于严重病例，可采用甲基强的松龙冲击治疗1g/日，连续3天。

## （二）免疫抑制剂：

1.重要脏器受累时应用； 2.以皮质类固醇疗效差或无效者； 3.种类：硫唑嘌呤、MTX、CTX、Cy-A

## （三）非甾体抗炎药物：

如布洛芬、消炎痛、阿司匹林等，具有消炎、镇痛、退热作用。对发热、关节炎、皮肤结节性红斑者，有较好疗效。

白

塞

氏

病

#### （四）免疫调节剂：

细胞因子、左旋咪唑、胸腺肽、黄芪、 $\gamma$ -干扰素

#### （五）改善微循环药物：

对于血栓性静脉炎患者，丹参、低左、阿司匹林。

## 其他药物:

- 1. 秋水仙碱: 0.5g, 连用1—2个月, 对皮肤、眼症状(粘膜症状)有显著疗效。抑制中性粒细胞趋化。
- 2. DDS: 抑制白细胞趋化, 对皮肤—粘膜损害有效。
- 3. 反应停: 对口腔和生殖器溃疡有效, 防治复发, 但仍在实验中。
- 4. 阿昔洛韦: 对口腔疗效较好, 作用快而持久。

白

塞

氏

病

5.大剂量维生素E、复合B、VitC、B<sub>12</sub>

6.伴有结核检查+，用抗结核药物，（或OT阳性者）

7.中药：雷公藤，相对于免疫抑制剂。用于口腔溃疡、皮下结节、关节炎、视力减退，剂量 1g/kg/d，疗程2—3个月。

其他中药治疗：



# 谢谢