

结缔组织病的有关知识

结缔组织病,以疏松结缔组织黏液样水肿及纤维蛋白样变性为病理基础的一组疾病。最早认为主要是胶原纤维发生纤维蛋白样变性所致,故称为弥漫性胶原病或胶原血管病,以后认为主要病变不仅限于胶原纤维,而改称为结缔组织病。病因不十分清楚,一般认为与遗传、免疫及病毒感染等有一定关系,是多因性疾病。随着免疫学的进展,发现多数结缔组织病均伴有免疫学的异常,如抑制性 T 细胞功能低下、体液免疫功能亢进等,有些结缔组织病有自身抗体存在,故也将这组病归入免疫性疾病或自身免疫性疾病。什么是结缔组织疾病呢?可能很多人对这个概念都不是十分的了解,在临床上结缔组织病是泛指结缔组织受累的疾病。结缔组织构成了身体几乎各个组织、器官、系统,可以说无处不在,许多疾病进入多功能衰竭时,都会影响到结缔组织,因此,笼统称结缔组织病不合适。结缔组织病包括红斑狼疮、硬皮病、皮炎、类风湿性关节炎、结节性多动脉炎、韦格纳肉芽肿病、巨细胞动脉炎及干燥综合征等。美国风湿学会 1982 年修订的风湿病分类中,结缔组织病还可包括变应性血管炎、贝赫切特综合征、结节性非化脓性发热性脂膜炎等。结缔组织病具有某些临床、病理学及免疫学方面的共同点,如多系统受累(即皮肤、关节、肌肉、心、肾、造血系统、中枢神经等可同时受累),病程长,变化多,可伴发热、关节痛、血管炎、血沉增快、 γ 球蛋白增高等;但又各具有特征性的表现。广义的结缔组织病还包括一组遗传性的结缔组织病,即由于先天性的缺陷使结缔组织中某种成分(如胶原、弹性蛋白或糖胺聚糖)的生物合成或降解发生异常而引起的疾病。