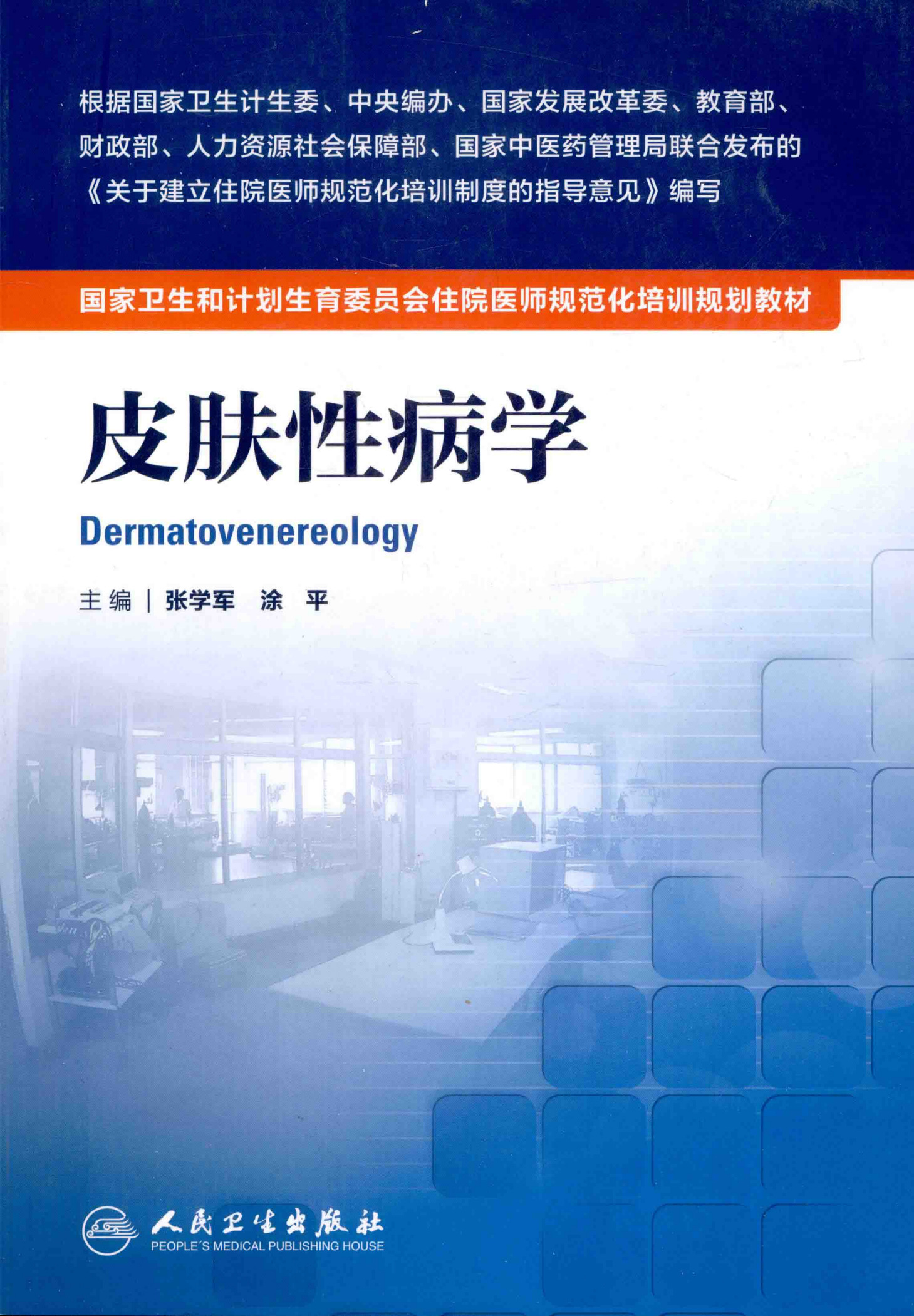
根据国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》编写

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

皮肤性病学

Dermatovenereology

主编 | 张学军 涂 平



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

皮肤性病学

Dermatovenereology

主　　编　张学军　涂　平

副 主 编　徐金华　高兴华　陆前进　晋红中

编　　委（以姓氏笔画为序）

于建斌　郑州大学第一附属医院
马　琳　首都医科大学附属北京儿童医院
王　刚　第四军医大学西京医院
王惠平　天津医科大学总医院
乌日娜　内蒙古医科大学附属医院
方　红　浙江大学医学院附属第一医院
冉玉平　四川大学华西医院
孙　青　山东大学齐鲁医院
李珊山　吉林大学白求恩第一医院
杨　森　安徽医科大学第一附属医院
肖生祥　西安交通大学第二附属医院
何　威　第三军医大学新桥医院
何　黎　昆明医科大学第一附属医院
张学军　安徽医科大学第二附属医院
张建中　北京大学人民医院
张春雷　北京大学第三医院
陆前进　中南大学湘雅二医院
陆洪光　贵阳医学院附属医院
陈　翔　中南大学湘雅医院
郑　捷　上海交通大学医学院附属瑞金医院
郑　敏　浙江大学医学院附属第二医院
姚志荣　上海交通大学医学院附属新华医院
晋红中　北京协和医院
栗玉珍　哈尔滨医科大学附属第二医院
顾　恒　中国医学科学院皮肤病医院
徐金华　复旦大学附属华山医院
高兴华　中国医科大学附属第一医院
高顺强　河北医科大学第四医院
涂　平　北京大学第一医院
涂亚庭　华中科技大学同济医学院附属协和医院
普雄明　新疆维吾尔自治区人民医院
赖　维　中山大学附属第三医院

编写秘书　范　星　安徽医科大学第一附属医院
　　王　云　北京大学第一医院

人民卫生出版社

图书在版编目（CIP）数据

皮肤性病学/张学军，涂平主编.—北京：人民卫生出版社，2014

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

ISBN 978-7-117-20590-0

Ⅰ.①皮… Ⅱ.①张…②涂… Ⅲ.①皮肤病学-医师-职业培训-教材②性病学-医师-职业培训-教材 Ⅳ.①R75

中国版本图书馆 CIP 数据核字（2015）第 073245 号

人卫社官网 www.pmph.com 出版物查询，在线购书
人卫医学网 www.ipmph.com 医学考试辅导，医学数据库服务，医学教育资源，大众健康资讯

版权所有，侵权必究！

皮肤性病学

主　　编：张学军　涂　平
出版发行：人民卫生出版社（中继线 010-59780011）
地　　址：北京市朝阳区潘家园南里 19 号
邮　　编：100021
E-mail：pmph @ pmph.com
购书热线：010-59787592　010-59787584　010-65264830
印　　刷：北京顶佳世纪印刷有限公司
经　　销：新华书店
开　　本：850×1168　1/16　　印张：33
字　　数：908 千字
版　　次：2015 年 7 月第 1 版　2015 年 7 月第 1 版第 1 次印刷
标准书号：ISBN 978-7-117-20590-0/R · 20591
定　　价：103.00 元
打击盗版举报电话：010-59787491　E-mail：WQ @ pmph.com
（凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换）

出 版 说 明

为深入贯彻国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》文件精神，满足全国各地住院医师规范化培训的要求，在国家卫生和计划生育委员会科教司领导和支持下，全国高等医药教材建设研究会、全国住院医师规范化培养教材评审委员会组织编写了《住院医师规范化培训规划教材》，人民卫生出版社正式出版。

本套教材的编写原则是：①坚持“三个对接”：与5年制的院校教育对接，与执业医师考试对接，与专科医师的准入和培训对接；②强调“三个转化”：在院校教育强调“三基”的基础上，本阶段强调把基本理论转化为临床实践、基本知识转化为临床思维、基本技能转化为临床能力；③强化“三个临床”：早临床、多临床、反复临床；④提高“四种能力”：职业道德、专业能力、人际沟通与团队合作能力、教学与科研的能力；⑤培养“三种素质”：职业素质、人文素质、综合素质；⑥实现“三医目标”：医病、医身、医心。不仅要诊治单个疾病，而且要关注患者整体，更要关爱患者心理。

本套教材强调“规范化”和“普适性”，实现培训过程与内容的统一标准和规范化。其中临床流程、思维与诊治均按照各学科临床诊疗指南、临床路径、专家共识及编写专家组一致认可的诊疗规范进行编写。在编写过程中不断地征集带教老师和学员意见并不断完善，实现“从临床中来，到临床中去”。本套教材的编写模式不同于本科院校教材的传统模式，注重体现PBL和CBL的教学方法，符合毕业后教育特点，并为下一阶段专科医师培训打下坚实的基础。

本套教材共47种。根据新近印发的《住院医师规范化培训内容与标准（试行）》的文件要求，分为临床学科（42种）、医学人文（5种）两类。本套教材充分考虑各学科内亚专科的培训特点，能够满足不同地区、不同层次的培训要求。

本套教材是在全面实施以“5+3”为主体的临床医学人才培养体系，深化医学教育改革，培养和建设一支适应人民群众健康保障需要的临床医师队伍的背景下组织编写的，希望全国广大住院医师培训基地在使用过程中提供宝贵意见。



国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

教 材 目 录

序号	教材名称	主编	副主编
1	内科学 心血管内科分册	张 澍 霍 勇	陈 红 高海青 何 奔 周玉杰
2	内科学 呼吸与危重症医学科分册	王 辰 高占成	康 健 王 虹 李海潮 代华平
3	内科学 消化内科分册	唐承薇 张澍田	陈旻湖 房静远 陈卫昌 王蔚虹
4	内科学 血液内科分册	黄晓军 吴德沛	王健民 邵宗鸿 侯 明 卢振霞
5	内科学 肾脏内科分册	梅长林 余学清	陈江华 陈 楠 付 平 倪兆慧
6	内科学 内分泌科分册	童南伟 邢小平	郭晓蕙 肖海鹏 余学锋 陈 兵
7	内科学 风湿免疫科分册	张奉春 栗占国	鲍春德 刘 毅 毕黎琦 杨念生
8	内科学 感染科分册	魏 来 李太生	范学工 张文宏 党双锁 赵龙凤
9	儿科学	申昆玲 黄国英	母得志 薛辛东 罗小平 黄松明
10	急诊医学	于学忠 黄子通	陆一鸣 陈玉国 陈旭岩 张连阳
11	皮肤性病学	张学军 涂 平	徐金华 高兴华 陆前进 晋红中
12	精神病学	唐宏宇 方贻儒	李占江 刘铁桥 胡 建 贾福军
13	神经病学	贾建平 陈生弟	黄一宁 洪 震 周 东 唐北沙
14	全科医学	于晓松 季国忠	霍洪军 赵 钢 李双庆 王 敏
15	康复医学	励建安 黄晓琳	燕铁斌 何成奇 岳寿伟 吴 毅
16	外科学 普通外科分册	刘玉村 朱正纲	王 杉 胡三元 刘青光 程南生
17	外科学 神经外科分册	李新钢 王任直	赵世光 游 潮 刘建民 康德智
18	外科学 胸心外科分册	胡盛寿 王 俊	孙立忠 高长青 庄 建 肖颖彬
19	外科学 泌尿外科分册	叶章群 周利群	黄翼然 张小东 吴 斌 黄 翔

序号	教材名称	主编	副主编
20	外科学 整形外科分册	祁佐良 李青峰	郭树忠 王晓军 郭 澍 江 华
21	骨科学	裴福兴 陈安民	翁习生 阎作勤 林建华 贺西京
22	小儿外科学	孙 宁 郑 珊	冯杰雄 刘文英 高 亚 董 蒨
23	妇产科学	杨慧霞 狄 文	王建六 赵 霞 薛凤霞 漆洪波
24	眼科学	黎晓新 王宁利	许 迅 刘奕志 刘 平 沈 晔
25	耳鼻咽喉头颈外科学	韩东一 肖水芳	许 庚 唐安洲 张 榕 潘新良
26	麻醉学	刘 进 于布为	王国林 李文志 赵国庆 任家顺
27	临床病理学	陈 杰 步 宏	王连唐 李 挺 吴 强 戚基萍
28	临床检验医学	王 前 王建中	府伟灵 李 莉 续 薇 欧启水
29	放射影像学	郭启勇 王振常	胡道予 龚启勇 滕皋军 刘士远
30	超声医学	姜玉新 张 运	王金锐 田家玮 唐 杰 李建初
31	核医学	黄 钢 李亚明	李 方 王全师 石洪成 王 铁
32	肿瘤放射治疗学	王绿化 朱广迎	郎锦义 郭小毛 马 骏 刘晓冬
33	医学遗传学	邬玲仟 张 学	赵彦艳 张咸宁 余细勇 刘睿智
34	预防医学	朱启星 傅 华	张正东 王 彤 宿 庄
35	口腔医学 口腔全科分册	周学东 白玉兴	宋宇锋 刘洪臣 章锦才 徐 欣
36	口腔医学 口腔内科分册	凌均棨 陈 智	孙 正 牛玉梅 俞立英 潘亚萍
37	口腔医学 口腔颌面外科分册	俞光岩 王慧明	王佐林 周 诺 胡勤刚 董福生
38	口腔医学 口腔修复科分册	周延民 陈吉华	高 平 陈 江 余占海 麻健丰
39	口腔医学 口腔正畸科分册	王 林 沈 刚	周 洪 邓 锋 毛 靖 王建国
40	口腔医学 口腔病理科分册	钟 鸣 王 洁	李铁军 陈 宇 周 峻 肖 晶
41	口腔医学 口腔颌面影像科分册	王铁梅 余 强	郑广宁 傅开元 程 勇 曾东林
42	重症医学	于凯江 杜 斌	管向东 王祥瑞 马晓春 康 焰
43	循证医学	王吉耀 何 耀	徐佩茹 祁艳波 王聪霞 王小钦
44	医学科研方法	陈世耀 刘晓清	张宏家 吕 明 肖志波
45	医学伦理学实践	邹和建 陈晓阳	纪宗正 张 欣 杨 薇 王兆良
46	医患沟通技能训练	李惠君 郭 媛	王 颖 刘惠军 韩新生 曹素艳
47	住院医师英语手册	唐熠达 冉志华	蔡世荣 潘 慧 金泽宁 李 刚

全国住院医师规范化培养教材

评审委员会名单

总 顾 问 赵玉沛 沈晓明 王德炳 刘德培 吴孟超
刘允怡 陈灏珠 钟南山 杨宝峰

顾　　问（按姓氏笔画排序）

冯友梅 武汉大学
吕兆丰 首都医科大学
闫剑群 西安交通大学
步　宏 四川大学
张英泽 河北医科大学
张学军 安徽医科大学
汪建平 中山大学
郑树森 浙江大学医学院
赵　群 中国医科大学
柯　杨 北京大学
桂永浩 复旦大学
陶立坚 中南大学
黄　钢 上海交通大学医学院
雷　寒 重庆医科大学
腾皋军 东南大学医学院
瞿　佳 温州医科大学

主任委员 王　辰 陈贤义

副主任委员（按姓氏笔画排序）

于晓松 中国医科大学第一附属医院
万学红 四川大学华西临床医学院 / 华西医院
王　虹 南京医科大学第一附属医院
刘继红 华中科技大学同济医学院附属同济医院
李　青 国家卫生和计划生育委员会医药卫生科技发展研究中心
杜　贤 人民卫生出版社
邵　洁 上海交通大学医学院附属瑞金医院
陈　红 北京大学人民医院
陈旻湖 中山大学附属第一医院
林建华 福建医科大学附属第一医院
唐安洲 广西医科大学附属一院
郭启勇 中国医科大学附属盛京医院
高海青 山东大学齐鲁医院
阎作勤 复旦大学附属中山医院

委　　员（按姓氏笔画排序）

于凯江　哈尔滨医科大学附属第二医院
毛　颖　复旦大学附属华山医院
王　前　南方医科大学南方医院
王以朋　北京协和医院
王共先　南昌大学第一附属医院
占伊扬　江苏省人民医院
申昆玲　首都医科大学附属北京儿童医院
伍伟锋　广西医科大学第一附属医院
刘　彬　吉林大学第一医院
刘建国　天津医科大学总医院
刘青光　西安交通大学医学院第一附属医院
朱晒红　中南大学湘雅三医院
汤宝鹏　新疆医科大学第一附属医院
许　迅　上海市第一人民医院
吴一龙　广东省人民医院
张东华　哈尔滨医科大学附属第一医院
张成普　中国医科大学附属盛京医院
张学文　吉林大学中日联谊医院
李占江　首都医科大学附属北京安定医院
李海潮　北京大学第一医院
沈　晔　浙江大学医学院附属第一医院
狄　文　上海交通大学医学院附属仁济医院
邱海波　东南大学附属中大医院
陈　椿　福建医科大学附属协和医院
陈卫昌　苏州大学附属第一医院
陈昕煜　国家卫生和计划生育委员会科技教育司
周玉杰　首都医科大学附属北京安贞医院
罗天友　重庆医科大学附属第一医院
胡娅莉　南京大学医学院附属鼓楼医院
费广鹤　安徽医科大学第一附属医院
赵龙凤　山西医科大学第一临床医院
赵增仁　河北医科大学第一医院
唐北沙　中南大学湘雅医院
徐剑铖　第三军医大学第二附属医院（新桥医院）
贾建国　首都医科大学宣武医院
贾明艳　北京医学教育协会
高　亚　西安交通大学医学院第二附属医院（西北医院）
高　炜　北京大学第三医院
高长青　中国人民解放军总医院
诸葛启钏　温州医科大学附属第一医院
龚启勇　四川大学华西临床医学院 / 华西医院
董　蒨　青岛大学医学院附属医院
谢苗荣　首都医科大学附属北京友谊医院

主编简介



张学军

主任医师、教授、博士生导师。安徽医科大学疑难重症皮肤病协同创新中心主任，复旦大学皮肤病研究所所长、国际皮肤科学会联盟常务理事、亚洲皮肤科学会主席、中国遗传学会常务理事、中华医学会皮肤性病学分会名誉主任委员、美国皮肤科学会国际名誉会员、国际红斑狼疮遗传研究联盟名誉会员。*J Invest Dermatol* 副主编，*PLoS One*、*Bri J Dermatol*、*J Dermatol Sci* 等编委。

从事专业工作35年。发表SCI论文250篇（通讯作者160篇），影响因子1400分，SCI论文他引3000次。主持国家863计划和973计划项目、国家自然科学基金重点项目、国际重大合作项目等12项，主编《皮肤性病学》和《中英文医学科研论文的撰写与投稿》等教材、著作30部。获国家科学技术进步奖二等奖1项、教育部自然科学奖一等奖1项、中华医学科技奖一等奖2项、中华医学科技奖科普奖1项、全国高等医药优秀教材一等奖1项。科研成果入选2010年度“中国十大科学进展”和2012年度“中国高等学校十大科技进展”。



涂　平

中华医学会皮肤病性病学分会皮肤病理学组副组长、中国医师协会皮肤科医师分会皮肤病理学组副组长；中央保健局会诊专家；北京大学皮肤性病学系副主任、北京大学第一医院皮肤科教授、博士生导师；《临床皮肤病杂志》《国际皮肤性病学杂志》《中国皮肤病性病学杂志》《中国麻风皮肤病杂志》《实用皮肤科杂志》等编委。

从事专业工作20余年。对复杂、疑难和重症皮肤病具有独特诊治风格，擅长皮肤肿瘤、皮肤病的组织病理诊断和皮肤病脉冲激光治疗等。主要从事皮肤肿瘤和皮肤组织病理学方面的研究。获得多项国家和部委级科研基金。发表文章100余篇。主编《中国皮肤病与性病图鉴》《皮肤科疑难病例精粹》《皮肤病与性病教学案例选编》和《皮肤性病科门诊急诊手册》等专著。荣获国家新闻出版署科技图书二等奖、北京市教育教学成果二等奖。

副主编简介



徐金华

复旦大学附属华山医院皮肤科主任、皮肤性病学系主任。上海市皮肤科临床质量控制中心主任。中国医师协会皮肤科医师分会副会长、中华医学会皮肤性病学分会常委兼副秘书长、中国中西医结合学会皮肤性病专业委员会副主任委员，入选上海市“优秀学科带头人”计划。

从事临床、教学和科研工作30年，发表论文100余篇（SCI收录32篇），申请国家专利5项（授权2项）。获上海市教学成果二等奖。主编和参编专著十余部。



高兴华

中国医科大学附属第一医院皮肤性病科主任、卫生部免疫皮肤病学重点实验室副主任，教育部科技委学部委员、中华医学会皮肤性病学会副主任委员。*J Appl Cosmetol*、《皮肤病与性病》和《临床皮肤科杂志》副主编，*Int J Dermatol*、《中国麻风皮肤病学杂志》、《中华皮肤科杂志》等编委。

从事专业工作25年，发表论文140余篇，专利5项；主编或参编专著20余部。获中华医学科技奖一等奖等省部级奖励5项，武藤医学论文奖1项。



陆前进

中南大学皮肤性病研究所所长、医学表观基因组学湖南省重点实验室主任、中南大学湘雅二医院皮肤科主任、医学美容中心主任、中华医学会皮肤性病学分会副主任委员。*Journal of Autoimmunity*、*Clinical Immunology* 等杂志编委。

从事专业工作30年。承担国家自然科学基金重点项目、重大合作项目、“973”重大研究计划。发表SCI论文90篇。主编或参编著作十余部。获湖南省科技进步一等奖及国际皮肤科联盟杰出贡献奖。



晋红中

北京协和医院皮肤性病科教授、主任医师、博士生导师。北京医师协会皮肤科专业分会副会长兼干事长、中国性学会性病专业委员会副主任委员、全国卫生专业技术资格考试专家委员会委员、中央保健委员会保健会诊专家、多个杂志编委等。

临床经验丰富，发表文章100余篇。主编书籍4部，主译2部，参编20余部。承担多项研究课题。获北京市科技进步三等奖和中国医师协会皮肤科分会优秀中青年医师等荣誉。

前　言

住院医师规范化培训是培养合格临床医师的必经途径，建立住院医师规范化培训制度是加强临床医师队伍建设的一项重大基础工程。国家卫生和计划生育委员会于2014年2月13日在上海市召开了“建立国家住院医师规范化培训制度工作会议”，正式启动我国住院医师规范化培训制度的建设工作。为支持政府开展此项工作，人民卫生出版社在2012年就启动了住院医师规范化培训教材的建设工作，今年又依据最新的住院医师规范化培训标准总则与细则，进一步细化专业设置、课程体系及培训要求。皮肤性病学是临床医学专业设置之一，住院医师规范化培训规划教材《皮肤性病学》正是在这个背景之下启动编写工作的。

本套教材的读者对象为经过5年制临床医学本科教育，已经具备基础理论、基础知识、基本临床技能的医学生，本阶段培训的目标是使其成为合格的医生，并继而进入下一阶段专科医师培训阶段。与读者对象特点相适应，本教材内容立足于住院医师在特定培训阶段、特定临床时期的需求与要求，既高于院校教育阶段，又与专科医师培养阶段存在差异。根据《皮肤科住院医师规范化培训标准细则》中的相关要求，教材内容涵盖疾病临床诊治和技术与操作两部分。本教材共两篇二十六章，收录了216种疾病，病种均严格按照国家卫生和计划生育委员会制定的相关规定进行选择，主要限于住院医师阶段应该以及能够掌握的常见病、多发病；相关操作与临床技术也是按照住院医师培训标准中列出的需掌握的相关操作与技术，按照规范化原则进行编写。

本套教材的编写力争体现“培训教材”的特色，旨在帮助医生（住院医师）在面对患者与疾病时，具备和提升自己“该干什么”（发现问题、分析问题）、“怎么干”（解决问题）以及“为什么干”（必要的知识点）。培训教育重在实践是本套教材编写的必要性与重要性之所在，其突出特点在于强调其实用性，在教材中尽力体现PBL和CBL的教学模式，凸显专业特征、体现培训特色，同时注重在实践中对相关理论和知识点的强调、整理与扩展。

住院医师规范化培训规划教材《皮肤性病学》的编写工作得到了人民卫生出版社的大力支持，全体编委以高度的责任心，团结协作，为致力于编写服务于住院医师的有用教材付出了辛勤劳动。中山大学附属第三医院和复旦大学华山医院先后承办了编委会和定稿会；北京儿童医院马琳教授、郑州大学第一附属医院于建斌教授、第四军医大学西京医院王刚教授及付萌医师、新疆维吾尔自治区人民医院普雄明教授、北京协和医院晋红中教授、上海交通大学医学院附属新华医院姚志荣教授、四川大学华西医院冉玉平教授、天津医科大学总医院王惠平教授、河北医科大学第四医院高顺强教授、北京大学第一医院汪旸博士、安徽医科大学第一附属医院皮肤科王培光教授、王中影老师等为本教材提供了珍贵的医学图片；安徽医科大学第一附属医院皮肤科及安徽医科大学皮肤病研究所的崔勇、尹先勇、李卉、肖风丽、王培光、高敏、张安平、林国书、周文明、王再兴、杨春俊、刘盛秀、王红艳、沈颂科、曾明、程晖、李扬、汤华阳、唐先发、盛宇俊、高金平、郭泽及全体博士和硕士研究生为本教材的组织协调、材料整理和校对工作付出了艰辛劳动，在此一并

表示感谢。

科学发展的历程是一个由相对真理走向绝对真理的过程。由于医学不断向前发展，因此任何教材都存在一定的历史局限性，同时在教材的内容、编排形式、写作方式等方面也肯定存在有待改进之处。真诚地希望使用本教材的广大医生们提出宝贵意见和建议，和我们一起促进我国皮肤性病学教材建设工作，更好地为医学教育和住院医师规范化培训服务。

张学军　涂平

2015 年 6 月

目　录

第一篇　皮肤性病学基本操作技能

第一章　皮肤性病临床检验技术 …… 2
第一节　真菌检查 …… 2
第二节　常见寄生虫检查 …… 4
第三节　性病实验室检查 …… 5
第四节　病理检查 …… 8
第五节　变应原检测 …… 9
第六节　滤过紫外线检查 …… 11
第七节　皮肤镜检查 …… 11
第八节　共聚焦激光扫描显微镜检查 …… 14
第二章　皮肤性病治疗操作技术 …… 15
第一节　常用治疗手段 …… 15
第二节　光疗 …… 18
第三节　美容激光治疗 …… 20
第四节　皮肤外科治疗 …… 21

第二篇　皮肤性病学各论

第三章　病毒性皮肤病 …… 24
第一节　单纯疱疹 …… 24
第二节　卡波西水痘样疹 …… 26
第三节　水痘 …… 28
第四节　带状疱疹 …… 31
第五节　幼儿急疹 …… 37
第六节　麻疹 …… 38
第七节　风疹 …… 40
第八节　传染性单核细胞增多症 …… 41
第九节　手足口病 …… 42
第十节　疣（HPV 感染） …… 44
第十一节　传染性软疣 …… 45
第四章　细菌性皮肤病 …… 46
第一节　脓疱疮 …… 46
第二节　葡萄球菌烫伤样皮肤综合征 …… 48
第三节　毛囊炎、疖和痈 …… 50
第四节　猩红热 …… 51

第五节　丹毒和蜂窝织炎 …… 54
第六节　类丹毒 …… 58
第七节　皮肤结核病 …… 60
第八节　麻风 …… 63
第九节　非结核性分枝杆菌感染 …… 71
第五章　真菌性皮肤病 …… 76
第一节　头癣 …… 76
第二节　体癣/股癣 …… 79
第三节　手癣/足癣 …… 82
第四节　甲真菌病 …… 85
第五节　癣菌疹 …… 88
第六节　花斑糠疹 …… 90
第七节　马拉色菌毛囊炎 …… 92
第八节　念珠菌病 …… 94
第九节　着色芽生菌病 …… 95
第十节　孢子丝菌病 …… 98
第十一节　暗色丝孢霉病 …… 103
第六章　动物性皮肤病 …… 106
第一节　疥疮 …… 106
第二节　毛虫皮炎 …… 109
第三节　隐翅虫皮炎 …… 111
第四节　虱病 …… 113
第五节　虫咬皮炎 …… 115
第六节　皮肤猪囊虫病 …… 120
第七节　刺胞皮炎 …… 121
第八节　蠕行疹 …… 123
第九节　蜱叮咬 …… 125
第七章　皮炎和湿疹 …… 127
第一节　接触性皮炎 …… 127
第二节　湿疹 …… 131
第三节　特应性皮炎 …… 137
第四节　自身敏感性皮炎 …… 142
第五节　淤积性皮炎 …… 143
第六节　激素依赖性皮炎 …… 144
第七节　汗疱疹 …… 148
第八节　口周皮炎 …… 149
第九节　嗜酸性粒细胞增多性皮炎 …… 150
第八章　荨麻疹类皮肤病 …… 151
第一节　急性荨麻疹 …… 151
第二节　皮肤划痕症 …… 154
第三节　胆碱能性荨麻疹 …… 156
第四节　血管性水肿 …… 157

第九章　药物不良反应与药疹 …… 161
第一节　固定型药疹 …… 161
第二节　麻疹型或猩红热型药疹 …… 164
第三节　荨麻疹型药疹 …… 166
第四节　光感性药疹 …… 168
第五节　急性泛发性发疹性脓疱病 …… 170
第六节　重症多形红斑型药疹 …… 173
第七节　中毒性大疱性表皮坏死松解症 …… 176
第八节　伴发嗜酸性粒细胞增多及系统症状的药疹 …… 177
第十章　物理性皮肤病 …… 180
第一节　日晒伤 …… 180
第二节　多形性日光疹 …… 181
第三节　慢性光化性皮炎 …… 185
第四节　光毒性接触性皮炎 …… 187
第五节　光变应性接触性皮炎 …… 188
第六节　植物/蔬菜日光性皮炎 …… 189
第七节　种痘样水疱病 …… 190
第八节　夏季皮炎 …… 192
第九节　痱子 …… 192
第十节　火激红斑 …… 193
第十一节　冻疮 …… 194
第十二节　鸡眼 …… 195
第十三节　手足皲裂 …… 196
第十四节　摩擦性苔藓样疹 …… 197
第十五节　放射性皮炎 …… 198
第十一章　瘙痒性皮肤病 …… 200
第一节　瘙痒症 …… 200
第二节　慢性单纯性苔藓 …… 201
第三节　痒疹 …… 202
第四节　人工皮炎 …… 204
第五节　寄生虫妄想症 …… 205
第十二章　红斑及红斑鳞屑性皮肤病 …… 206
第一节　多形红斑 …… 206
第二节　离心性环状红斑 …… 207
第三节　慢性游走性红斑 …… 208
第四节　银屑病 …… 209
第五节　副银屑病 …… 214
第六节　红皮病 …… 216
第七节　白色糠疹 …… 217
第八节　玫瑰糠疹 …… 219
第九节　扁平苔藓 …… 221
第十节　硬化性苔藓 …… 224

第十一节　线状苔藓 …… 226
第十二节　光泽苔藓 …… 228
第十三节　毛发红糠疹 …… 229
第十三章　结缔组织病 …… 233
第一节　红斑狼疮 …… 233
第二节　皮肌炎 …… 249
第三节　硬皮病 …… 256
第四节　干燥综合征 …… 264
第五节　重叠综合征 …… 268
第六节　混合性结缔组织病 …… 269
第七节　嗜酸性筋膜炎 …… 272
第八节　成人 Still 病 …… 273
第十四章　大疱性皮肤病 …… 275
第一节　天疱疮 …… 275
第二节　大疱性类天疱疮 …… 283
第三节　妊娠疱疹 …… 288
第四节　线状 IgA 大疱性皮病 …… 289
第五节　获得性大疱性表皮松解症 …… 290
第六节　家族性良性慢性天疱疮 …… 292
第十五章　血管炎及脂膜炎 …… 294
第一节　过敏性紫癜 …… 294
第二节　变应性皮肤血管炎 …… 296
第三节　荨麻疹样血管炎 …… 297
第四节　结节性红斑 …… 299
第五节　持久隆起性红斑 …… 305
第六节　硬红斑 …… 309
第七节　白塞病 …… 312
第八节　色素性紫癜性皮肤病 …… 317
第九节　急性发热性嗜中性皮病 …… 319
第十六章　皮肤附属器疾病 …… 325
第一节　痤疮 …… 325
第二节　逆向性痤疮 …… 328
第三节　脂溢性皮炎 …… 330
第四节　酒渣鼻 …… 332
第五节　斑秃 …… 333
第六节　假性斑秃 …… 337
第七节　雄激素性脱发 …… 338
第八节　多汗症 …… 339
第九节　无汗症 …… 340
第十节　臭汗症 …… 340
第十一节　甲病 …… 341
第十七章　色素性皮肤病 …… 344

第一节　白癜风 …… 344
第二节　贫血痣 …… 348
第三节　无色素痣 …… 349
第四节　老年性白斑 …… 350
第五节　黄褐斑 …… 351
第六节　雀斑 …… 353
第七节　咖啡斑 …… 354
第八节　黑变病 …… 355
第九节　口周黑子-肠息肉综合征 …… 357
第十节　雀斑样痣 …… 358
第十一节　蒙古斑 …… 359
第十二节　太田痣 …… 360
第十三节　伊藤痣 …… 360
第十四节　色素性毛表皮痣 …… 361
第十八章　遗传性皮肤病 …… 363
第一节　色素失禁症 …… 363
第二节　神经纤维瘤病 …… 365
第三节　遗传性大疱性表皮松解症 …… 367
第四节　外胚叶发育不良 …… 368
第五节　鱼鳞病 …… 370
第六节　结节性硬化症 …… 372
第七节　着色性干皮病 …… 374
第八节　汗孔角化症 …… 375
第九节　毛囊角化病 …… 376
第十节　掌跖角皮症 …… 378
第十九章　营养与代谢障碍性皮肤病 …… 380
第一节　维生素缺乏症 …… 380
第二节　肠病性肢端皮炎 …… 384
第三节　迟发性皮肤卟啉病 …… 386
第四节　原发性皮肤淀粉样变 …… 388
第五节　黏液水肿 …… 390
第六节　发疹性黄瘤 …… 391
第七节　痛风 …… 393
第八节　黑棘皮病 …… 395
第二十章　皮肤黏膜移行部位疾病 …… 398
第一节　接触性唇炎 …… 398
第二节　光线性唇炎 …… 399
第三节　剥脱性唇炎 …… 400
第四节　包皮龟头炎 …… 401
第五节　皮脂腺异位症 …… 402
第六节　珍珠状阴茎丘疹 …… 404
第七节　女阴假性湿疣 …… 405

第八节　阴茎硬化性淋巴管炎 …… 406
第二十一章　良性皮肤肿瘤 …… 408
第一节　表皮痣 …… 408
第二节　脂溢性角化病 …… 409
第三节　角化棘皮瘤 …… 410
第四节　表皮囊肿 …… 411
第五节　痣细胞痣 …… 412
第六节　皮脂腺痣 …… 414
第七节　皮脂腺增生 …… 415
第八节　多发性脂囊瘤 …… 416
第九节　先天性血管畸形和血管瘤 …… 416
第十节　瘢痕疙瘩 …… 423
第十一节　脂肪瘤 …… 426
第十二节　汗管瘤 …… 427
第十三节　粟丘疹 …… 428
第十四节　皮肤纤维瘤 …… 429
第十五节　软纤维瘤 …… 430
第十六节　毛发上皮瘤 …… 431
第十七节　血管角化瘤 …… 432
第十八节　化脓性肉芽肿 …… 433
第十九节　结缔组织痣 …… 434
第二十二章　癌前期皮肤病 …… 436
第一节　日光性角化病 …… 436
第二节　皮角 …… 438
第三节　外阴白色病变 …… 439
第二十三章　恶性皮肤肿瘤 …… 440
第一节　Bowen 病 …… 440
第二节　Paget 病 …… 441
第三节　基底细胞癌 …… 442
第四节　鳞状细胞癌 …… 445
第五节　原发性皮肤 T 细胞淋巴瘤(蕈样肉芽肿) …… 447
第六节　黑素瘤 …… 449
第七节　Kaposi 肉瘤 …… 451
第八节　隆突性皮肤纤维肉瘤 …… 452
第九节　Sézary 综合征 …… 454
第二十四章　非感染性肉芽肿 …… 457
第一节　结节病 …… 457
第二节　环状肉芽肿 …… 462
第三节　类脂质渐进性坏死 …… 465
第二十五章　萎缩性皮肤病 …… 470
第一节　萎缩纹 …… 470

第二节　脂肪萎缩 …… 471
第三节　特发萎缩 …… 472
第四节　斑状萎缩 …… 473
第二十六章　性传播疾病 …… 475
第一节　梅毒 …… 475
第二节　淋病 …… 478
第三节　生殖道衣原体感染 …… 482
第四节　尖锐湿疣 …… 485
第五节　生殖器疱疹 …… 486
第六节　细菌性阴道病 …… 491
第七节　滴虫性阴道病 …… 492
第八节　软下疳 …… 495
第九节　性病性淋巴肉芽肿 …… 496
第十节　艾滋病 …… 497
参考文献 …… 499
中英文名词对照索引 …… 500

第一篇

皮肤性病学基本操作技能



第一章 皮肤性病临床检验技术

第一节 真菌检查

一、直接镜检

（一）适应证

适用于各种浅部、深部真菌病。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 直接涂片

（1）标本准备：浅部真菌病（头癣、体股癣、手足癣、甲真菌病、花斑糠疹、马拉色菌毛囊炎、皮肤及黏膜念珠菌病等）：用钝刀刮取皮损边缘部的皮屑，也可用透明胶带粘贴鳞屑，或用小刀刮取变色松脆的甲屑，用拔毛镊拔取病发，用镊子夹挤毛囊角栓。

深部真菌病（孢子丝菌病、着色芽生菌病、暗色丝孢霉病、毛霉病等）：根据病变可取脓液、痂等。

（2）镜检操作：标本置于载玻片上，加一滴浮载液，盖上盖玻片，放置片刻或微加热，即在火焰上快速通过2～3次，不应使其沸腾，以免结晶。然后轻压盖玻片，驱逐气泡并将标本压薄，用棉拭子或吸水纸吸去周围溢液，置于显微镜下检查。检查时应遮去强光，先在低倍镜下检查有无菌丝和孢子，然后用高倍镜观察孢子和菌丝的形态、特征、位置、大小和排列等。

（3）典型真菌镜检所见

1）花斑糠疹：短粗、两头钝圆、稍弯曲的菌丝，成堆球形或卵圆形厚壁出芽孢子。

2）马拉色菌毛囊炎：球形厚壁出芽孢子。

3）头癣：黄癣：黄癣痂，发内孢子、鹿角状菌丝，可见气沟、气泡；白癣：断发外菌鞘由镶嵌或成堆圆形孢子组成；黑癣：发内链状孢子。

4）体股癣、手足癣：分枝分隔的长菌丝。

5）甲真菌病：分枝分隔的长菌丝，链状关节孢子或单个孢子。

6）念珠菌病：假菌丝、圆形或椭圆形孢子，有出芽。

7）着色芽生菌病：棕色圆形厚壁分隔孢子（硬壳细胞）。

8）暗色丝孢霉病：棕色分枝分隔菌丝或酵母样细胞。

9）曲霉病：45°分隔分枝菌丝。

10）毛霉病：宽大菌丝，90°分枝，不分隔。

2. 墨汁涂片　用于检查隐球菌及其他有荚膜的孢子。

（1）在载玻片上滴一小滴墨汁（最好是印度墨汁）。

（2）取皮肤感染脓性分泌物或脑脊液一滴，经接种环与墨汁充分混合，盖上盖玻片。

（3）直接在显微镜下观察，隐球菌为圆形或椭圆形双壁孢子，外围有一层透光荚膜，在黑色背景下极为明亮。

（四）注意事项

1. 拔毛镊或钝刀在使用前后，均应用火焰消毒并等冷却后使用。

学习笔记

2. 拔发时可用放大镜、皮肤镜或在滤过紫外线灯下选择病发。

3. 镜检时所见菌丝或孢子应注意与纤维、表皮细胞间隙、气泡、油珠等相鉴别。

4. 标本与墨汁混合后不必加热直接镜检。

二、真菌培养

（一）适应证

适用于各种浅部、深部真菌病。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 标本准备　浅部真菌病同直接镜检。深部真菌病（孢子丝菌病、着色芽生菌病、暗色丝孢霉病、毛霉病等）的脓液需无菌采集；活检组织标本应置无菌平皿中立即送检，置无菌匀浆器加2ml蒸馏水，研磨成浆或1cm×1cm×（1～2）cm的小块。

2. 培养操作　分为试管培养、大培养和小培养三种方法。

（1）试管培养：将培养物接种在试管斜面培养基，主要用于临床标本分离的初代培养和菌种保存。

（2）大培养：将培养物接种在培养皿或特殊培养瓶内，主要用于纯菌种培养和研究。

（3）小培养：主要用于菌种鉴定，分为三种方式：玻片法、方块法和钢圈法。

1）玻片法：在消毒的载玻片上，均匀地浇上熔化的培养基，不宜太厚。凝固后接种待鉴定菌株，置于平皿中，保湿。待生长后，盖上消毒的盖玻片，显微镜下直接观察，常用米粉吐温琼脂培养基观察白色念珠菌的顶端厚壁孢子和假菌丝。

2）方块法：适用于真菌菌落的培养。取无菌平皿倒入约15ml熔化的培养基，待凝固后用无菌小铲或接种刀划成1cm×1cm大小的小块。取一小块移在无菌载玻片上，然后在小块上方四边的中点接种待鉴定菌株，盖上消毒的盖玻片，放入无菌平皿中的V形玻棒上，底部铺上无菌滤纸，并加入少量无菌蒸馏水孵育，待菌落生长后直接将载玻片置显微镜下观察。

3）钢圈法：先将固体石蜡加热熔化，取直径约2cm，厚度约0.5cm有孔口的不锈钢小钢圈，火焰消毒后趁热浸入液态石蜡中，立即取出冷却，液态石蜡即附着于小钢圈中。再取一无菌载玻片，火焰上稍加热，将小钢圈平置其上，孔口向上。小钢圈上液态石蜡遇载玻片的热即熔化后凝固，钢圈就会固定在载玻片上。用无菌注射器经孔口注入熔化的培养基，培养基量约占小钢圈容量的1/2，注意避免产生气泡。待培养基凝固后取一消毒盖玻片，火焰上加热后，趁热盖在小钢圈表面，即固定其上，最后用接种针伸入孔口进行接种。

3. 培养检查　标本接种后，每周至少观察2次。

（1）菌落外观

1）生长速度：缓慢生长菌7～14天，快速生长菌2～7天。一般浅部真菌超过2周或深部真菌超过4周仍无生长，可报告阴性。

2）外观：①扁平；②疣状；③折叠规则或不规则；④缠结或垫状；⑤其他。

3）大小：菌落大小用厘米测量，菌落大小与生长速度和培养时间有关。

4）质地：①平滑状；②粉状；③粒状；④棉花状；⑤粗毛状；⑥皮革状；⑦黏液状；⑧膜状。

5）颜色：不同菌种表现出不同颜色，呈鲜艳或暗淡。致病性真菌的颜色多较淡，呈白色或淡黄色，而且其培养基也可变色，如马尔尼菲青霉菌可产生葡萄酒样红色色素扩散于培养基中。菌落的颜色与培养基的种类、培养温度、培养时间、移种代数等因素有关。菌落颜色虽在菌种鉴定上有重要参考价值，但除少数菌种外，一般不作为鉴定的重要依据。

6）菌落边缘：可整齐或不整齐。

学习笔记

7）菌落高度和下沉现象：有些菌落下沉现象明显（如黄癣菌、絮状表皮癣菌等），有时还可裂开。

8）渗出物：一些真菌菌落表面可出现液滴（如青霉菌、曲霉菌）。

9）变异：有些真菌菌落日久或多次传代培养而发生变异，菌落颜色减退或消失，表面气生菌丝增多，如絮状表皮癣菌在2～3周后便发生变异。

（2）显微镜检查：小培养可置普通显微镜下直接观察，而试管和平皿培养的菌落则需挑起后做涂片检查。

常见真菌培养所见：①念珠菌病：奶油色酵母样菌落。②隐球菌病：乳白色酵母样菌落，而后为浅橘黄色，质地呈黏液状。③孢子丝菌病：棕色至棕黑色菌落。④曲霉病：黄绿色毛状菌落。⑤芽生菌病：真菌相为白色棉花样菌落，酵母相为奶油色或棕色菌落。⑥暗色丝孢霉病：棕黑色菌落。

（四）注意事项

1. 应结合直接镜检结果综合进行判断。
2. 严格无菌操作，避免污染。
3. 提倡多管（点）、多次培养，确保结果可信性。
4. 由于部分真菌没有特殊结构，或为未知真菌，应保留菌种进一步做DNA测序等分子生物学鉴定。
5. 特殊病例取材时应留备份冷冻保存，必要时重复培养或做分子生物学鉴定。

第二节　常见寄生虫检查

一、疥螨检查

（一）适应证

疥疮患者。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

选择指缝、手腕屈侧等处未经搔抓的丘疱疹、水疱或隧道，用消毒针头挑出隧道盲端灰白色小点置玻片上，或用蘸上矿物油的消毒手术刀轻刮皮损6～7次，取附着物移至玻片上，滴一滴生理盐水，镜检可见疥螨或虫卵。

（四）注意事项

无特殊注意事项。

二、阴虱检查

（一）适应证

阴虱患者。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

用剪刀剪下有阴虱或虫卵的阴毛，以70%乙醇或5%～10%甲醛溶液固定后放在玻片上，滴一滴10%氢氧化钾溶液，镜检可见阴虱或虫卵。

（四）注意事项

无特殊注意事项。

学习笔记

三、蠕形螨检查

（一）适应证

毛囊虫皮炎。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 挤刮法　选取鼻沟、颊部及颧部等皮损区，用刮刀或手挤压，将挤出物置于玻片上，滴一滴生理盐水，盖上盖玻片并轻轻压平，镜检有无蠕形螨。

2. 透明胶带法　将透明胶带贴于上述部位，数小时或过夜后，取下胶带复贴于载玻片上，镜检可见蠕形螨。

（四）注意事项

无特殊注意事项。

第三节　性病实验室检查

一、淋球菌检查

（一）适应证

淋球菌感染者。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 标本采集　用含无菌生理盐水的藻酸钙棉拭子，伸入男性尿道 2～4cm，轻轻转动取出分泌物；女性先用无菌脱脂棉擦去阴道内黏液，再用藻酸钙棉拭子插入宫颈内 1～2cm 处旋转取出分泌物；患结膜炎的新生儿取结膜分泌物；全身性淋病时可取关节液或关节穿刺液；前列腺炎患者经按摩取前列腺液。

2. 直接涂片　主要用于急性感染患者。涂片 2 张，自然干燥，加热固定后作革兰染色，油镜下检查。

3. 细菌培养　标本立即接种于血琼脂或巧克力琼脂平板上，置于含 5%～10% 的二氧化碳孵箱，37℃孵育 24～48 小时后观察结果。挑选可疑菌落作涂片染色镜检。可用氧化酶试验或糖发酵试验进一步证实。

4. 结果　涂片染色镜检可见大量多形核白细胞，细胞内外可找到成双排列、呈肾形的革兰阴性双球菌。在血平皿上可形成圆形、稍凸、湿润、光滑、透明至灰白色的菌落，直径为 0.5～1.0mm。生化反应符合淋球菌特性。

（四）注意事项

1. 取材时拭子伸入尿道或宫颈口内的深度要足够；

2. 尿道取材前 2 小时内不应排尿。

3. 涂片时动作宜轻柔，防止细胞破裂变形，涂片的厚薄与固定及革兰染色时间要合适。

二、衣原体检查

（一）适应证

衣原体所致的非淋球菌性尿道炎。

学习笔记

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 标本采集　男性将拭子插入尿道 2～4cm，旋转 3～5 秒后取出。女性先用无菌脱脂棉擦去阴道内黏液，再将取样拭子插入宫颈管内通过鳞柱状上皮交界处，直到几乎拭子头已看不到，旋转拭子 15～20 秒取出，不要碰到宫颈外及阴道壁。上述取材主要用于保证得到更多的柱状上皮细胞。

2. 直接涂片　标本涂片后自然干燥，甲醇固定 5～10 分钟后，用当日配制的吉姆萨溶液染色 1 小时，再用 95% 乙醇淋洗、干燥，油镜下阳性标本可在上皮细胞质内找到 1～3 个或更多个呈蓝色、深蓝色或暗紫色的包涵体，碘染色呈棕褐色。阳性者结合临床可初步诊断。

3. 细胞培养法　将每份标本接种于 3 个培养瓶（为 McCoy 单层细胞管）中，置 37℃ 吸附 2 小时后，用维持液洗涤 2～3 次，最后加生长液，37℃ 培养 3～4 天，取出盖玻片，经吉姆萨染色或直接荧光染色后镜检，查包涵体。阳性标本碘染色包涵体呈棕黑色，吉姆萨染色呈红色。有尿道炎症状，再加上衣原体分离培养阳性者，可确诊。

4. 衣原体抗原检测法（clearview chlamydia，简称 C-C 快速法）　用商品试剂盒检测方便、简单、快速，但稳定性略差。按说明书操作，质控窗和结果窗均显示一条蓝带为阳性结果，阴性为结果窗无变化。阳性结果结合临床可确定沙眼衣原体感染，阴性时不能完全排除，可用细胞培养法确定。

5. 免疫荧光法　将标本涂于玻片凹孔或圆圈中，干燥处理后加荧光素标记的抗沙眼衣原体单克隆抗体试剂，待反应、封固后置显微镜下检查。阳性标本在高倍镜下可见上皮细胞内的原体颗粒，为单一、针尖大小、明亮的绿色荧光，在油镜下为荧光均匀、边缘光滑的圆盘样结构，也可见网状体等其他形态的衣原体颗粒。

（四）注意事项

同淋球菌检查。

三、支原体检查

（一）适应证

支原体所致的非淋球菌性尿道炎。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 标本采集　同衣原体检查。另外也可用 10ml 中段尿离心（2000rpm，10 分钟），取相应沉渣。

2. 培养操作　接种于液体培养基，置 5%～10% 二氧化碳环境中，37℃ 培养 24～72 小时，每日观察颜色变化。24 小时如由黄色变为酒红色，可能有解脲支原体生长；48 小时变为酒红色，可能有人型支原体生长。取 0.2ml 培养物接种到固体培养基上，培养 48 小时后于低倍镜下观察，有典型“油煎蛋”状菌落者为阳性，可诊断支原体感染。

（四）注意事项

同淋球菌检查。

四、梅毒螺旋体检查

（一）适应证

临床可疑梅毒患者。

学习笔记

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 标本采集　采集血样或取病灶组织渗出物、淋巴结穿刺液、组织研磨液进行检查。

2. 梅毒螺旋体直接检查　可采用暗视野显微镜检查，也可经镀银染色、吉姆萨染色或墨汁染色后用普通光学显微镜检查，或用直接免疫荧光技术检查。梅毒螺旋体菌体细长，两端尖直，在暗视野显微镜下折光性强，沿纵轴旋转伴轻度前后运动。镀银染色法示螺旋体呈棕黑色，吉姆萨染色法螺旋体呈桃红色，直接免疫荧光检查螺旋体呈绿色荧光。镜检阳性者结合临床症状和不洁性接触史可确诊。

3. 快速血浆反应素环状卡片试验（rapid plasma reagin test，RPR）　①卡片定性试验：取50μl待检血清加入卡片的圆圈内，并涂均匀。以专用滴管加入摇匀的抗原一滴，将卡片旋转8分钟后立即观察结果。阳性：卡片圆圈中出现黑色凝聚颗粒和絮片。阴性：无凝聚块出现，仅见均匀的亮灰色。②卡片定量试验：用等量生理盐水在小试管内作6个稀释度，即1∶1、1∶2、1∶4、1∶8、1∶16、1∶32，每个稀释度取50μl血清加入玻片圆圈中，按定性法测定。

4. 梅毒螺旋体颗粒凝集试验（treponema pallidum particle agglutination test，TPPA）　将从感染家兔睾丸中提取的梅毒螺旋体纯化，并以超声粉碎后作为抗原，以明胶颗粒为载体进行检测。类似的方法尚有梅毒螺旋体血凝试验（treponema pallidum particle hemagglutination assay，TPHA）、荧光螺旋体抗体吸收试验（fluorescent treponemal antidody-absorption test，FTA-ABS）等。

（四）注意事项

1. RPR敏感性高而特异性低。结果为阳性时，临床表现符合梅毒，可初步诊断。定量试验是疗效观察、判断复发及再感染的手段。假阴性常见于：一期梅毒硬下疳出现后的2～3周内、感染梅毒后立即治疗、晚期梅毒或二期梅毒的“前带现象”。对临床可疑梅毒但RPR为阴性的患者，有必要进一步进行血清稀释以排除“前带现象”。假阳性结果常见于自身免疫性疾病患者、麻风患者、海洛因成瘾者、少数孕妇及老人。

2. TPPA常呈持久阳性，不可用于疗效观察。

五、杜克雷嗜血杆菌检查

（一）适应证

软下疳。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 标本采集　在开放的溃疡中不易查到细菌，所以最好从淋巴结取材，涂片一次推涂，以保持细菌特征性排列形态。穿刺宜从健康皮肤处进针，皮下潜行至损害处抽液，以免形成瘘管。

2. 细菌涂片　革兰染色可见呈鱼群状排列的杜克雷嗜血杆菌，阳性即可作出初步诊断。

3. 细菌培养　用含有血清和低浓度万古霉素的选择培养基培养24～48小时，菌落直径1～2mm，色灰黄、凸起、粗糙并能在培养基上推动，通过菌落取材镜检并做生化反应，以确定诊断。

（四）注意事项

细菌涂片阳性即可作出初步诊断，但容易出现假阴性或假阳性，特异性和敏感性可能都低于50%，故不推荐将细菌涂片检查阳性作为诊断标准。

六、醋酸白试验

（一）适应证

尖锐湿疣。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

以棉签清除局部分泌物后，蘸5%冰醋酸液涂于受试皮损及周围正常皮肤黏膜，2～5分钟后皮损变为白色，周围正常组织不变色为阳性。

（四）注意事项

醋酸白试验的敏感性高，对确诊HPV感染特别是亚临床感染很有帮助。但其他原因引起的慢性炎症致上皮增厚时也可出现假阳性反应。假阳性反应发白区的界限常不清和不规则。

七、甲苯胺蓝试验

（一）适应证

尖锐湿疣。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

用纱布蘸蒸馏水清洁局部，待干燥后用棉签蘸1%甲苯胺蓝染液均匀涂在皮损及其周围的皮肤上，待甲苯胺蓝染液干燥后，再涂1%醋酸脱色剂清擦。未清擦掉而留有蓝色者即为阳性，用脱色剂后蓝色染料被清除掉或仅为淡蓝色者为阴性。

（四）注意事项

甲苯胺蓝是一种细胞核染色剂，可停留在细胞核成分较多的组织中，部分早期鳞癌可呈阳性，临床需注意鉴别。

学习笔记

第四节　病理检查

一、组织病理检查

（一）适应证

为了解疾病的发生、发展、转归、治疗方法的选择等，几乎各种皮肤病均可行组织病理检查。就诊断目的而言，皮肤组织病理对肿瘤、某些皮肤变性（如皮肤淀粉样变性）、某些病毒性皮肤病（如传染性软疣）等可直接诊断，即一级诊断。对许多皮肤病需结合临床特点方可诊断，即二级诊断，如符合扁平苔藓、符合天疱疮、符合寻常狼疮等。对一些临床鉴别困难，病理特点又不明显者，则用三级诊断，如银屑病样皮炎、海绵水肿性皮炎等。若一些皮损的临床及病理改变完全无规律可循时，则只进行描述而不作出诊断，为四级诊断。

（二）禁忌证

严重出血性疾病患者应避免皮肤病理检查；严重瘢痕体质者（尤其是特殊部位）应慎重取材。

（三）步骤

1. 皮损选择　在选取皮肤组织活检时，一般应选择充分发育的损害，因为早期病变常为非特异性，而晚期病变大多处于恢复或变性、坏死阶段。疱疹性皮肤病及含有病原体的损害最好选新鲜皮损，避免继发性损害。环状损害应选择活动边缘部分。结节性损害切取标本时应达到足够深度。此外，取材时应包括一小部分正常组织，以便与病变组织对照。

2. 取材方法　手术切取法适用于各种大小要求的标本，最为常用。切取时应注意切缘锐利整齐，切口方向尽量与皮纹一致，两端对齐，足够深、足够大，避免重切，夹持时尽量位于组织两

端，以避免夹坏组织影响观察。环钻只适用于较小损害，或病变限于浅表处，或手术切取有困难者。削切法很少采用，可用于脂溢性角化病等浅表皮损。

3. 标本处理　切下的组织应立即放入固定液中。常用固定液为10%甲醛，肥大细胞增生症、痛风等需用95%乙醇固定。若需留免疫病理标本，应将组织置于4℃冷生理盐水纱布中尽快送包埋处理。若需留电镜标本，应立即将标本用刀片分割，将标本移至滴有4℃电镜固定液的蜡块或玻璃板上，以眼科有齿镊夹持，用剃须刀片分割成约1mm×1mm×1mm大小，挑选2～5块放入4℃电镜固定液中送检。若需留细菌或真菌培养标本，应严格无菌操作，优先留取培养标本后再处理其他标本。

（四）注意事项

1. 活检术后避免接触水，尽量减少出汗。

2. 如有出血或感染，应给予紧急处理，或到医院就诊。

二、免疫病理检查

（一）适应证

大疱性皮肤病、结缔组织病等自身免疫性皮肤病，某些病原体检测及肿瘤的鉴别诊断。

（二）禁忌证

严重出血性疾病应避免皮肤取材和直接免疫荧光检查。

（三）步骤

1. 标本取材　同一般组织病理检查。直接免疫荧光检查，需将皮肤标本用湿润的生理盐水纱布包裹，4℃下尽快送检。多数免疫酶标法可用普通病理方法制备的石蜡包埋的组织块为检验材料。

2. 直接免疫荧光法（direct immunofluorescence，DIF）　主要用于检测病变组织中存在的抗体或补体。将冷冻切片组织固定于玻片上，滴加荧光标记的抗人免疫球蛋白抗体或抗C3抗体等，经孵育、清洗等处理后，置于荧光显微镜下观察。若组织中有人免疫球蛋白或C3沉积，则荧光抗体与之结合呈现荧光。

3. 间接免疫荧光法（indirect immunofluorescence，IIF）　主要用于检测血清中存在循环的自身抗体，并可做抗体滴度分析。底物取自正常人皮肤或动物组织（如鼠肝切片），将患者血清滴于底物上，再滴加荧光标记的抗人免疫球蛋白抗体等，荧光显微镜下观察。若血清中存在循环的特异抗体，荧光标记的抗人免疫球蛋白抗体与结合到底物上的抗体结合，呈现荧光。

4. 免疫酶标记法　有多种不同的检测系统和方法。机制与间接免疫荧光法类同，但显示系统为可催化成色反应的辣根过氧化物酶、碱性磷酸酶等。主要标记细胞的某种特异性成分，用于肿瘤的鉴别诊断。

（四）注意事项

DIF取材注意事项同皮肤组织病理检查。

第五节　变应原检测

一、斑贴试验

（一）适应证

迟发型变态反应相关疾病，如接触性皮炎、职业性皮炎、手部湿疹、化妆品皮炎等。

（二）禁忌证

不宜在皮肤病急性发作期进行。

学习笔记

（三）步骤

1. 可采用市售成套商品，按说明书将受试抗原置于惰性聚乙烯塑料或铝制斑试器，贴于患者背部。

2. 结果观察　24～48 小时后观察。受试部位无反应为（-）；皮肤出现痒或轻度发红为（±）；皮肤出现单纯红斑、瘙痒为（+）；皮肤出现水肿性红斑、丘疹为（++）；皮肤出现显著红肿、伴丘疹或水疱为（+++）。阳性反应说明患者对受试物过敏，但应排除原发性刺激或其他因素所致的假阳性反应，这种反应一旦将受试物去除会很快消失，而真正的阳性反应则去除受试物 24～48 小时内往往是增强的而不是减弱。

（四）注意事项

1. 应注意区分过敏反应和刺激反应。

2. 阴性反应可能与试剂浓度低、斑试物质与皮肤接触时间太短等因素有关。

3. 不可用高浓度原发性刺激物做试验。

4. 斑贴试验前需停用糖皮质激素或其他免疫抑制剂等系统治疗药物 2 周以上，拟受试部位需局部停用糖皮质激素外用药物 3 天以上。

5. 如果在贴敷后 72 小时至 1 周内受试部位出现红、痒等情况，应及时到医院检查。

二、点刺试验

（一）适应证

主要用于测试速发型变态反应，适用于荨麻疹、特应性皮炎、过敏性鼻炎、哮喘等。划破试验现已被点刺试验取代。

（二）禁忌证

有过敏性休克史者禁止行此类试验；妊娠期应避免该项检查。

（三）步骤

1. 操作　一般选择前臂屈侧为受试部位，局部清洁消毒。消毒后待 2 分钟使皮肤血流恢复正常，按说明书滴试液、点刺，5～10 分钟后拭去试液，20～30 分钟后读试验结果。皮内试验按要求将每种变应原注入皮内。

2. 结果观察　皮肤反应强度与组胺相似为阳性（+++）、强阳性为（++++）、弱阳性为（++）及（+），与生理盐水相同为（-）。

（四）注意事项

1. 宜在基本无临床症状时进行。

2. 应设生理盐水及组胺液作阴性及阳性对照。

3. 结果为阴性时，应继续观察 3～4 天，必要时 3～4 周后重复试验。

4. 应准备肾上腺素注射液，以抢救可能发生的过敏性休克。

5. 点刺试验前需停用糖皮质激素系统治疗 2 周以上，停用抗组胺药物及三环类抗抑郁药 3 天以上。

三、特异性 IgE 检测

（一）适应证

与皮内试验类同，特别适用于曾有过敏性休克史者。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

将变应原粗分为食物类及吸入类，测定总 IgE 及分类 IgE。若分类 IgE 升高，行小的分类测

学习笔记

定，然后再测单一的特异性 IgE，确定变应原。目前变应原特异性 IgE 检测主要是应用 Pharmacia UNiCAP 系统，成本昂贵，检测前需详细询问病史，做到有的放矢。

（四）注意事项

检查结果应密切结合患者病史进行判断。

第六节　滤过紫外线检查

（一）适应证

色素性皮肤病（如白癜风、白色糠疹）、皮肤细菌感染（如铜绿假单胞菌、微细棒状杆菌）、皮肤真菌感染（如铁锈色小孢子菌、犬小孢子菌和石膏样小孢子菌）、代谢性皮肤病（如迟发性皮肤卟啉病）等。

（二）禁忌证

无特殊禁忌。

（三）步骤

1. 操作　在暗室内，将患处置于滤过紫外线（Wood 灯）下直接照射，观察荧光类型。

2. 结果观察　本方法既有诊断价值，又能进行疗效观察。色素减退或脱失性损害如白癜风，边界清楚，呈纯白色荧光，可与其他色素减退斑或正常肤色区别。色素沉着、黄褐斑、咖啡斑的色素可更为明显。细菌如假单胞菌属为绿色荧光；红癣为珊瑚红色荧光。真菌感染如铁锈色小孢子菌、犬小孢子菌和石膏样小孢子菌为亮绿色荧光；黄癣为暗绿色荧光；花斑糠疹为棕色荧光；紫色毛癣菌和断发毛癣菌感染无荧光。迟发性皮肤卟啉病患者尿液为明亮的粉红-橙黄色荧光；先天性卟啉病患者牙、尿、骨髓出现红色荧光，而红细胞生成性原卟啉病患者可见强红色荧光。局部外用药如凡士林、水杨酸、碘酊及角蛋白甚至肥皂的残留物等也可有荧光，应注意鉴别。

（四）注意事项

无特殊注意事项。

（王　刚）

第七节　皮肤镜检查

皮肤镜是一种在体观察皮肤表面以下微细结构和颜色，主要针对色素性皮肤病的无创性辅助诊断仪器，可以直接观察表皮、真皮与表皮真皮交界处、真皮乳头。皮肤镜目前在国内被广泛应用于黑素细胞性与非黑素细胞性皮损的区分，此外，它还适用于色素性与血管性病灶及其他非色素性病灶的鉴别、观察毛发疾病等。

一、皮肤镜在黑素细胞性皮损中的应用

主要用于判断皮损是否为黑素细胞性的，及判断黑素细胞性皮损的良恶性。

（一）黑素细胞性皮损的 4 种整体皮肤镜模式

满足以下四种模式之一的即为黑素细胞性皮损。

1. 网状模式　最常见特点是色素网覆盖绝大部分皮损。

2. 球状模式　黑素细胞性皮损中充满了大小不一，从圆形到椭圆形的结构。

3. 均质模式　以弥漫、均一的无结构颜色充满整个皮损为特征。

4. 星爆状模式　黑素细胞性皮损边缘有色素性条纹、小点和小球，呈放射状分布。

（二）黑素细胞性皮损的良恶性判别

恶性黑色素瘤诊断的金标准是病理，皮肤镜只是为活检提供依据。

学习笔记

1. 初筛诊断法——三分测评法　简便、快捷，敏感性高于特异性（表 1-1）。观察一例黑素细胞性皮损，满足 2 条以上者支持行组织病理检查。

表 1-1　三分测评法

评分标准	特　点
不对称	颜色与结构不对称
不典型色素网	色素网具有不规则的孔洞和粗线
蓝白结构	任何类型的蓝色和（或）白色

2. 精确诊断法——模式分析法　依据皮损表现建立皮肤镜诊断标准，注重特异性标准。发现 1～2 条阳性指征就足以支持行组织病理检查（表 1-2）。

表 1-2　模式分析法

5 条特异性标准	特　点
非典型色素网	出现黑色、棕色或灰色的增粗及分支状的线段，不规则的贯穿于整个皮损。如果非典型色素网在边缘戛然而止，更加提示黑素瘤的可能
不规则的点和球	其大小形状各异，在整个皮损中不均匀的分布
不规则斑片	大小形状不一，边缘不规则，皮损边缘界限清晰的斑片强烈提示黑素瘤
不规则条纹	在皮损边不同粗细的线状条纹结构，包括放射性条纹和伪突
蓝白结构	可以表现为白色瘢痕样脱色区域，骨-牛奶白色和（或）淡蓝色无结构区，蓝白结构是高危指征

（三）诊断面部黑素瘤的 4 条特异性标准

面部黑素瘤通常发生在严重日光损伤的皮肤，当处于原位癌阶段时称为恶性雀斑样痣，进展为侵袭阶段时称恶性雀斑样黑素瘤。发生在面部的黑素瘤有如下皮肤镜特点（表 1-3）。

表 1-3　面部黑素瘤的特异性诊断标准

典型结构	特　点
环形-颗粒状结构	围绕毛囊开口的无数棕色或蓝灰色小点形成的一种环形-颗粒状外观
不对称的色素性毛囊	黑色圆形或环形色素沉着，围绕毛囊开口不均匀的分布。某些情况下，灰色的圆圈内可能还包含灰色小点或圆圈
菱形结构	毛囊口周围分布的深色色素沉着区，呈菱形
灰色假性网格	毛囊开口周围的灰色色素沉着，由环形-颗粒状结构融合而成

（四）肢端黑素细胞性皮损的四种模式

由于肢端皮肤较厚，其他皮肤镜诊断标准不适用于此部位，有 4 种诊断模式（表 1-4）。

表 1-4　肢端黑素细胞性皮损的四种模式

模　式	特　点
皮沟平行模式	色素沉着位于光滑无毛皮肤的皮沟，常见于肢端良性痣
皮嵴平行模式	色素沉着位于皮嵴，皮嵴上偶会见到珍珠串样白点，常提示为肢端部位的黑素瘤
网格样模式	棕色线条形成网格结构，网格中央会见小白点，为汗腺开口，注意与珍珠串样白点区分，常见于肢端良性痣
纤维样模式	无数短而细的棕色线条不仅平行排列，还倾斜穿过皮沟皮嵴。常见于肢端良性痣

学习笔记

（五）甲损害

黑素细胞来源的甲色素常为纵行条带，色素呈颗粒状（<0.1mm）分布。提示甲黑素瘤的高危皮肤镜指征包括颜色和结构不对称、不规则色素带、不规则污斑、不规则点和球及 Hutchinson 征。注意粉红色皮损应排除无色素性甲黑素瘤。

二、皮肤镜在非黑素细胞性皮损中的应用

皮肤镜在非黑素细胞性皮损中的应用见表 1-5。

表 1-5　皮肤镜在非黑素细胞性皮损中的应用

皮损类型	特　征
基底细胞癌	无色素网、大的蓝灰色卵圆形巢、多发的蓝灰色小球、枫叶状区域、轮辐状区域、溃疡、树枝状毛细血管扩张
脂溢性角化	粟粒样囊肿、粉刺样开口、乳头瘤样结构、发卡状血管、网格样结构
血管性皮损	红蓝腔
皮肤纤维瘤	中央白斑

三、皮肤镜在毛发疾病中的应用

皮肤镜在毛发疾病中的应用见表 1-6。

表 1-6　皮肤镜在毛发疾病中的应用

特　征	常见疾病	机　制
黄点征	主要见于斑秃，敏感度高雄激素性脱发、正常对照中偶见	角蛋白和皮脂堆积在毛囊漏斗部
黑点征	主要见于斑秃	残留于毛囊开口下的毛干
惊叹号状发	主要见于斑秃活动期，对于斑秃有诊断意义	
短细发	新生短细发可见于斑秃和休止期脱发；毳毛样毛发常见于雄激素性脱发	
圆圈发	见于斑秃恢复期，也可见于穿凿性毛囊炎	
粗细发	雄激素性脱发的特征性表现	20% 以上毛发直径缩小
空毛囊	主要见于雄激素性脱发，也可见于正常毛囊早期	
毛周征	主要见于雄激素性脱发	毛囊口周围淡灰褐色的晕
毛囊开口消失	见于穿凿性毛囊炎	毛囊纤维化
毛囊口角化	主要见于穿凿性毛囊炎	
扭曲发	主要见于穿凿性毛囊炎	
丛状发	见于脱发性毛囊炎	
毛囊间粉白表现	仅见于穿凿性毛囊炎	
脓疱	仅见于穿凿性毛囊炎	
红点征、蜂巢样色沉和结痂	主要见于穿凿性毛囊炎	

学习笔记

第八节　共聚焦激光扫描显微镜检查

共聚焦激光扫描显微镜是利用新一代反射模式的激光共聚焦显微镜原理，在计算机辅助下，对皮肤病变部位进行扫描成像的新型皮肤影像学诊断技术。

一、共聚焦激光扫描显微镜在正常皮肤组织中的图像特点

图像以明暗程度显示出不同的组织细胞结构，由于各组织对光的反射和折射系数不同，因而所呈现出的黑白深浅有所不同。

（一）角质层

在正常皮肤的角质层成像，由于该层含有大量的角蛋白，因此成像非常明亮，角质细胞的边缘清晰可见。

（二）颗粒层

在正常皮肤的颗粒层成像，颗粒细胞核呈黑色位于细胞中央，周围是明亮的细胞质。

（三）棘层

在正常皮肤棘层成像，细胞排列呈蜂窝状，细胞核呈深色，细胞膜薄而明亮；棘层细胞比颗粒层细胞小，细胞间隔明显。

（四）真表皮交界处

在正常皮肤基底层成像，基底层细胞比棘层细胞小，明亮成簇分布，在真表皮交界处形成“花环状结构”，通常黑素细胞在真皮乳头顶端形成“帽状结构”，是真表皮交界处的特征性结构。

（五）真皮乳头层

在正常皮肤的真皮乳头层成像，由于胶原质对光的折射性，常呈明亮色泽，另外真皮乳头层中常见毛细血管中流动的血流。

（六）真皮网状层

在正常皮肤真皮网状层成像，这一层的胶原纤维显得大而粗糙，分布于血管周围。

二、共聚焦激光扫描显微镜的应用

（一）肿瘤性皮肤病

1. 鉴别良恶性黑素细胞瘤。
2. 非黑素性皮肤肿瘤　基底细胞癌、日光性角化病等。

（二）非肿瘤性皮肤病

1. 诊断和鉴别过敏性与刺激性接触性皮炎。
2. 可以通过监测血流变化观察鲜红斑痣的疗效。
3. 光化性疾病、色素性疾病（如白癜风）、感染性皮肤病（如扁平疣、手足癣）等。
4. 其他　银屑病、脂溢性角化病、掌跖脓疱病、湿疹等。
5. 皮肤病组织分型及测量表皮厚度。
6. 可以观察和监测药物及化妆品渗透皮肤的过程。

（栗玉珍）

学习笔记

第二章 皮肤性病治疗操作技术

第一节 常用治疗手段

一、换　药

换药是一项基本的外科技术，已经进行外敷的药品，在达到规定的使用时间后，将旧的药物撤下，将新的药物敷上，以保证药物的有效性。

（一）换药步骤

1. 揭敷料动作要轻巧，外层敷料可用手去除，内层敷料应用无菌的无齿镊移除。若敷料已干涸而紧贴创面时，应用生理盐水湿润后再揭除。

2. 消毒皮肤缝合的创面，用酒精棉球由中央向外擦洗周围皮肤。引流后的感染创面则是用酒精棉球由外向中央擦洗，一般擦 2～3 次。注意酒精棉球不可擦洗创面内面。

3. 清洁创面用管钳钳住生理盐水棉球轻轻蘸创面内渗出物，使用几只棉球即可蘸净。但注意勿将棉球遗留在创面内。对继发感染的创面尤其要注意创面内有无线头等异物，一经发现应及时除去。

4. 放置引流物，如果创面需要引流，应根据体位将纱布条、乳胶管等引流物置于创面的最低位，松紧适宜，并要将引流物的末端露于创面外。

5. 固定创面覆盖无菌干纱布，胶布粘贴固定。创面大，渗液多的创口，可加用棉垫，若胶布不易固定时须用绷带包扎。

（二）换药常用的几种溶液

1. 生理盐水有增进肉芽组织营养及吸附创面分泌物的作用，对肉芽组织无不良刺激。

2. 过氧化氢溶液通常用 2.5%～3.5% 溶液，与组织接触后分解释放出氧，具有杀菌作用。用于冲洗外伤创面、腐败或恶臭的创面，尤其适用于厌氧菌感染的创面。

3. 高锰酸钾溶液分解释放氧缓慢，但作用持久，具有清洁、除臭、防腐和杀菌作用。用于洗涤腐烂恶臭、感染的创面，尤其适用于疑有厌氧菌感染、肛门和会阴创面。临床上常用 1∶5000 溶液进行湿敷。

4. 0.1% 乳酸依沙吖啶（利凡诺）溶液、0.02% 呋喃西林溶液，有抗菌和杀菌作用，用于感染创面的清洗和湿敷。

5. 优锁溶液含氯石灰 12.5g，硼酸 12.5g，加水至 1000ml。它能溶化脓液和坏死组织，但对创面和皮肤有一定刺激性。

6. 呋喃西林溶液常用 1∶5000 溶液，对革兰阳性菌和阴性菌均有效。

7. 新霉素溶液常用 0.1%～0.3% 溶液，对革兰阳性菌、阴性菌和铜绿假单胞菌均有效。

（三）注意事项

1. 严格遵守无菌外科技术，换药者应戴口罩、工作帽。如手已接触感染创口的绷带和敷料，不应再接触换药车，需要物品时由护士供给或洗手后再取，各种无菌棉球、敷料，从容器内取出后，不得再放回原容器内。污染敷料须立即放在弯盘或敷料桶内，不得随便乱丢。

2. 先换清洁的创口如拆线等，再换感染轻微的创口，最后换严重感染的创口。

3. 应注意清除创口内的异物、线头、死骨、弹片、腐肉等，并核对引流物的数目是否正确。换

学习笔记

药动作必须轻柔，注意保护健康的肉芽组织和上皮。

4. 感染创口换药后，应认真洗手，然后方可为另一患者换药。

二、湿　敷

湿敷是皮肤科常用的一种治疗方法，一般选择具有清洁、收敛、抗菌、消炎作用的药物水溶液，可以减轻充血水肿和清除分泌物及痂等，对于治疗急性湿疹、急性皮炎、二度烫伤水疱破溃渗液面等是必不可少的方法。常用的有生理盐水、2% ~4% 硼酸溶液、0.05% ~0.1% 黄连素溶液、1∶8000 高锰酸钾溶液、1∶1000 乳酸依沙吖啶（利凡诺）溶液、0.2% ~0.5% 醋酸铝溶液、0.1% 硫酸铜溶液等。

（一）分类

可分冷湿敷和热湿敷，又可分开放式和封闭式，皮肤科多采用开放式冷湿敷。

1. 冷湿敷可使皮肤扩张的毛细血管收缩，血流减慢，降低新陈代谢，消除红斑，抑制渗出，吸收分泌物、清洁创面，并可以镇静、止痒。多用于皮肤充血、潮红、渗出性皮损。在疾病的早期应用可阻止疾病发展，减轻痛苦，促进康复。

2. 热湿敷使局部温热，加速血液循环，促进炎症吸收及疖肿成熟，有显著的消炎和镇痛作用。多用于较深的一些浸润性炎症，如疖肿、蜂窝织炎、丹毒、结节性红斑等。

（二）具体步骤

1. 开放性冷湿敷将室温的湿敷液倒入器皿中，把湿敷垫浸透，拿出拧干至不滴水为度，覆盖于患处，与皮肤紧密贴紧，每 10 ~30 分钟重新更换一次，连续 30 ~60 分钟，2 ~4 次/日。每次更换湿敷液，湿敷垫用后消毒准备再用。

2. 封闭式冷湿敷在开放性冷敷基础上，于湿敷垫上加棉花和油纸、塑料薄膜等，用绷带包扎，每 2 个小时更换湿敷液。适用于夜间有较多渗液时和需要活动的情况。

3. 温热湿敷就是在患处先涂一层凡士林，盖一层纱布，再将湿敷垫用湿敷液煮后，用筷子或镊子拧干至不滴水为度，温度不宜超过 50℃，在湿敷垫上加厚的棉垫保温。根据情况 10 ~30 分钟更换一次。

（三）注意事项

湿敷面积不要过大，不超过体表面积的 1/3。面积过大应警惕药物吸收中毒。在冬季特别要注意保温防止着凉、感冒。湿敷液应新鲜配制为佳。湿敷垫应够厚度，4 ~8 层纱布为宜。热敷要避免烫伤。

三、封　包

封包是指采用无渗透作用的薄膜或其他材料（如保鲜膜、塑料袋、绷带、手套和医用辅料等）对涂敷药物的患处表面进行封闭式包裹，从而达到治疗目的的一种疗法。常用药物包括抗角化药物、促水合药物、保湿药，封包时间一般不超过 5 小时，封包面积不超过体表面积的 30%。常见不良反应为粟丘疹、萎缩纹、细菌或真菌感染等，若长期皮肤大面积使用糖皮质激素药物封包可能出现皮肤萎缩、色素沉着和毛细血管扩张等不良反应。

四、皮损内注射

皮损内注射常用药物为糖皮质激素类，适用于瘢痕疙瘩、肥厚性瘢痕、囊肿性痤疮、环状肉芽肿、结节性痒疹、盘状红斑狼疮、顽固性肥厚性湿疹、硬斑病及斑秃等小面积皮肤损害。操作前先用 75% 乙醇消毒局部皮肤，在皮损内做点状注射（使注射处皮肤形成皮丘）或做病灶下封闭。注意以下禁忌证：对糖皮质激素或局麻药过敏者、皮肤局部或全身感染性疾病患者、不宜用糖皮质激素者（如糖尿病、高血压、消化性溃疡等）。

学习笔记

五、液氮冷冻

冷冻疗法是应用深低温作用于病变组织，使其坏死或诱发生物效应，以达到治疗目的的一种方法。皮肤科常用的制冷剂为液氮，温度可达-196℃。冷冻后可见局部组织发白、肿胀，1～2天内可发生水疱，然后干燥结痂，1～2周脱痂。不良反应有疼痛、继发感染、色素变化等。

（一）作用机制

1. 使病变组织坏死

（1）机械损伤：在液氮低温的迅速冷冻下，细胞内外的水分凝固成冰，形成的冰晶致使细胞受损；在冷冻后冰晶的缓慢液化过程中，细胞间冰晶先熔化而大量吸收周围的热能，致使细胞内的冰晶再凝固，形成更大的冰晶，引起细胞更大损伤。

（2）细胞中毒死亡：在低温作用下，细胞内外水分凝固结冰，致使组织液中的电解质浓度增高，引起细胞中毒死亡。

（3）微循环障碍：低温使血管收缩，血流减慢，血栓形成，血管内皮细胞肿胀、坏死，引起组织缺血、坏死。

（4）破坏细胞膜：低温使细胞的主要成分脂蛋白复合物变性，而致细胞破裂、死亡。

2. 引起免疫反应　应用冷冻治疗疣、恶性肿瘤时，可致抗原释放和多种细胞因子形成，而使远处损害消退。

3. 冷冻效果影响因素

（1）致冷物质的温度：温度越低，组织破坏越大。

（2）冷冻时间：时间越长，组织破坏越大。

（3）冻融次数：冷冻使组织结成冰块后，让其自然溶解，为一次冻融。多次冻融对组织破坏的深度及范围较一次为甚。

（4）压力：在冷冻治疗时，施加一定压力，减少局部血流，可增加冷冻的强度。

（二）适应证

1. 各类疣　对寻常疣的治愈率可达95%以上，但是多数需反复多次治疗。

2. 对于皮肤良性赘生物性损害，冷冻是首选疗法之一；对于疣状痣、毛发上皮瘤、结节硬化症、面部皮脂腺瘤、汗孔角化症、脂溢性角化症等损害，冷冻治疗不但有效还能达到很好的美容效果。

3. 恶性皮肤肿瘤及癌前损害对损害较小的非色素性皮肤癌，冷冻治疗治愈率可达95%～98%。

4. 对于炎症性增生性疾病及色素性疾病亦有较好疗效。

（三）不良反应

1. 疼痛　冷冻治疗后1～2天内局部有疼痛感，尤以1～2小时内明显，疼痛明显者可遵医嘱服用止痛药。

2. 水肿　解冻后局部开始出现水肿，24小时达到高峰，3～4天水肿开始消退，水肿明显者可遵医嘱用糖皮质激素类霜剂外用。

3. 水疱　冷冻时间较长者，术后2～3小时局部可出现水疱或大疱，严重者要及时去医院治疗。

4. 感染　较少见，常由术后形成的水疱破溃，不注意清洁卫生继发感染所致。

5. 色素沉着斑　冷冻形成的炎症消退后，部分患者可继发色素沉着斑，一般数月后可自行消退。

（四）注意事项

1. 每个瘢痕部位的治疗疗程为2～3次，时间约为30秒的“冻蚀-解冻”的循环操作，较严重

学习笔记

的瘢痕需2个以上疗程，每个疗程中间应间隔25天。

2. 术后创面保持清洁、干燥，以防止继发性感染。

3. 结痂后不要强行撕扯，要待其自然脱落。

4. 结痂脱落后尽量避免日晒，防止皮肤色素沉着。

5. 治疗后应清洁、消毒治疗器械，以免引起交叉感染。

六、二氧化碳激光

皮肤科常用的二氧化碳激光是波长为10 600nm的红外线，主要应用于去除疣及各种增生物，可使组织汽化而达到治疗目的。

（一）适应证

寻常疣、尖锐湿疣、跖疣、化脓性肉芽肿、日光性角化病、脂溢性角化病、各种良性真皮肿瘤和一些浅表病变等。也可以用于光线性唇炎、表皮痣、肥大性酒渣鼻、文身等。

（二）操作步骤

1. 治疗区域局部麻醉。

2. 清除增厚的角化病灶。

3. 正确选择激光和参数。

4. 激光照射。

5. 外用敷料包扎。

（三）注意事项

1. 激光照射后创面保持清洁，早、晚两次用生理盐水或煮沸后的冷开水清洗患部，并将渗出液及原先所涂抹药膏洗净为原则，勿用力摩擦患处。

2. 创面尽量保持干燥，痂未脱落前，不适宜上浓妆，避免患处感染。

3. 面部创面愈合约7天，其他部位10～14天，切勿用手指刮除痂，应让痂自然脱落，有利于皮肤愈合。

4. 创面结痂脱皮后，应注意防晒。

学习笔记

第二节　光　　疗

光谱是电磁波谱中的一部分，位于无线电波和X线之间，波长为180nm～1000μm。当光波照射至人体皮肤表面时可引起反射和折射，同时也可被组织所吸收，并转化为热能、化学能和生物能而引起一系列的理化反应和生物学反应。

一、红外线疗法

红外线能量较低，波长范围为760nm～400μm，其中760nm～1.5μm为短波红外线，对组织有较强的穿透性；可达3～8cm；1.5～400μm为长波红外线，对组织穿透能力较弱，仅为0.5cm。

（一）生物效应

红外线被组织吸收后主要转变为热能，因此红外线疗法对机体主要产生热效应。

1. 促进局部血管扩张，增加血液循环，改善组织的营养和代谢功能，促进炎症吸收和加速组织再生。

2. 增强白细胞浸润和单核吞噬细胞吞噬功能，提高人体抗感染能力。

3. 降低末梢神经兴奋性、松弛肌张力，从而起到解痉止痛作用。

4. 促使局部温度升高、水分蒸发，使有渗出的皮损干燥结痂。

（二）适应证

1. 各种炎症感染如疖、毛囊炎、汗腺炎、甲周炎等。
2. 各种慢性溃疡。
3. 带状疱疹及其后遗神经痛等。
4. 冻疮、急性外伤等。

（三）注意事项

1. 避免烫伤。
2. 注意对眼睛的防护。
3. 长期红外线照射，可引起皮肤发生火激红斑。

二、紫外线疗法

紫外线是波长短于紫光的非可见光，根据波长可分为短波紫外线（UVC，波长 180～280nm）、中波紫外线（UVB，波长 280～320nm）和长波紫外线（UVA，波长 320～400nm）。根据皮肤红斑和黑素形成作用的不同，UVA 又可分为 UVA1（340～400nm）和 UVA2（320～340nm）。UVB 和 UVA 应用较多，具有加速血液循环、促进维生素 D 合成、抑制细胞过度生长、镇痛、止痒、促进色素生成、促进上皮再生、免疫抑制等作用。适用于玫瑰糠疹、银屑病、斑秃、慢性溃疡、痤疮、毛囊炎、疖等。照射时应注意对眼睛的防护，光敏感者禁用。

（一）光化学疗法

光化学疗法（PUVA）是补骨脂素与 UVA 相结合，应用光敏剂加紫外线照射引起光化学反应来治疗疾病的一种方法。

1. 光敏剂　常用光敏剂为 8-甲氧基补骨脂素（8-MOP）、三甲基补骨脂素（TMP）和 5-甲基补骨脂素（5-MOP），其中 5-MOP 引起的光毒反应较轻。

2. 治疗方法　全身 PUVA 治疗：照光前 2 小时用光敏剂，或者浸泡 20 分钟后进行治疗，可以避免药物所致的胃肠道不良反应；局部 PUVA 治疗：可于照光前 1 小时外涂光敏剂，但用药范围不宜过大。

3. 适应证与不良反应　PUVA 对于治疗寻常型银屑病患者，皮损完全消退可达 90%，PUVA 和口服维 A 酸联合治疗是临床治疗银屑病的常用方法之一。PUVA 也可以用于特应性皮炎、白癜风局限性皮损、掌跖脓疱病和手足湿疹及蕈样肉芽肿等。可出现胃肠道反应、白内障、光毒反应、皮肤癌等不良反应。目前应用较少。

（二）窄谱 UVB

波长为 311nm 的 UVB。窄谱 UVB 是银屑病和特应性皮炎的主要治疗方法之一。也可用于白癜风、角层下脓疱病、蕈样肉芽肿等。照射方法与宽谱 UVB 相同，但安全性更高。在治疗中无须使用光敏剂，所以不会产生光敏剂带来的头晕、恶心、光毒反应等不良现象，对孕妇、儿童也较安全，但是动物实验并不能排除窄谱 UVB 的致癌性。

（三）UVA1 疗法

UVA1 近年在皮肤科的应用越来越多，没有光敏剂所致的不良反应和光毒反应等。治疗特应性皮炎、硬皮病和蕈样肉芽肿等有较好的疗效；也可用于瘢痕疙瘩、斑块型副银屑病等。由于该疗法处于临床试用初期，因此仅适用于 PUVA 和 UVB 等治疗无效或不耐受患者。对于 18 岁以下患者、UVA 和 UVB 高度敏感者、HIV 感染者、服用光敏药物者、皮肤肿瘤患者、孕妇和哺乳期妇女禁用。

三、光　动　力

（一）光动力的原理

系统或局部应用光敏剂后，光敏剂进入体内并在病变组织中聚集，在特定波长的光或激光

学习笔记

照射下被激发，产生单态氧或其他自由基，造成病变组织坏死，而对正常组织损伤降至最低。

（二）治疗方法

1. 光敏剂　皮肤科应用最多的光敏剂是5-氨基酮戊酸（ALA），是一种卟啉前体，一般外用后3～4小时照射。

2. 照射方式　常用光源有氦氖激光、氩离子染料激光、脉冲激光等。皮肤科多采用直接照射，适用于浅表性皮肤病的治疗。照射前需清理创面及坏死组织和分泌物。

（三）临床应用和不良反应

光敏剂在正常组织和肿瘤组织中的分布和潴留时间明显不同，用光动力治疗日光性角化、基底细胞癌、蕈样肉芽肿、鲍温病等疾病的治疗效果较好，且对正常组织的损伤较小。此外光动力疗法还可以应用于一些非肿瘤性皮肤病如痤疮、病毒疣等。由于治疗需要光敏剂，故可能产生某些光敏剂不良反应（如过敏、皮肤光毒反应及皮肤色素沉着等）。

第三节　美容激光治疗

组织吸收激光光能后，光能转化为热能，导致温度上升，会产生温热、凝固、气化和炭化等效应，具有理疗、止血、融合、切割、汽化等作用。由于不同组织对不同波长和能量密度的激光需求不同，不同的色基和组织结构的热弛豫时间均不相等，因此在治疗不同病变时要选择合适波长的激光及恰当的脉冲时间。

一、氦氖激光

波长632.8nm，为单色红光，对组织的穿透深度为10～15mm。临床上主要用于皮肤黏膜溃疡及斑秃、寒冷性多形红斑和带状疱疹的治疗。治疗以局部照射为主，功率密度为2～4mW/cm^2，每日或隔日一次，10～15分钟/次，20次一个疗程。

二、脉冲掺钕钇铝石榴石激光和脉冲倍频掺钕钇铝石榴石激光

脉冲掺钕钇铝石榴石激光（Nd：YAG）波长为1064nm，为近红外线。在组织中以热效应为主，可穿透组织3～6mm。倍频Nd：YAG激光波长为532nm，属长脉冲，目前使用的倍频Nd：YAG激光大多安装了Q开关装置。适用于深在性真皮色素、文身等。

三、闪光灯泵脉冲染料激光（FPDL）

输出波长为585nm的黄光，可导致弥散性血管内凝血、内皮细胞弥漫性损伤，主要用于血管性疾病的治疗。另外对于毛细血管扩张、静脉湖、蜘蛛痣、化脓性肉芽肿、扁平疣、跖疣和肥厚性瘢痕也有较好疗效。

四、Q开关红宝石激光

输出波长为694nm的红光，这种激光只能被黑素吸收，是目前治疗泛发型良性和真皮色素性皮损较为理想的一种激光，如太田痣、雀斑、雀斑样痣及文身等。

五、Q开关翠绿宝石激光

输出波长为755nm的红光，主要治疗文身，但对太田痣也有较好疗效，也适用于蓝痣、伊藤痣、异物色素沉着等。

六、钼激光

波长为2940nm的红外线，穿透能力较二氧化碳激光更为表浅，对邻近组织的损伤更小。临

学习笔记

床主要用于治疗汗管瘤、毛发上皮瘤、脂溢性角化、皮肤磨削除皱、表浅瘢痕及增生物等。

七、强脉冲光

强脉冲光属于非相干光而不是激光，但它与激光类似，同样可以达到选择性光热分离作用，而对组织有选择性治疗作用。临床主要应用于治疗色素性皮肤病、血管性皮肤病、光子嫩肤技术及脱毛、痤疮等。

八、二氧化碳激光

二氧化碳激光是波长为10 600nm的红外线，常用于治疗寻常疣、尖锐湿疣、跖疣、鸡眼、化脓性肉芽肿及良性肿瘤等。

第四节　皮肤外科治疗

皮肤外科治疗适用于皮肤肿瘤切除、皮肤创伤清理、活体组织取材、改善或恢复皮肤异常功能及美容整形、拔甲等。常见的皮肤外科手术如下：

（一）皮肤移植术

包括游离皮片移植术、皮瓣移植术和表皮移植。

1. 皮肤的游离移植　即通常所说的“植皮”，是皮肤外科的一种主要治疗手段，通常分为刃厚皮片（厚度在0.2～0.25mm）、中厚皮片（厚度在0.5～0.5mm）、全厚皮片（厚度为1.0mm，含真皮下血管网）的皮片移植。适用于烧伤后的皮肤修复、浅表性皮肤溃疡、皮肤瘢痕切除后修复等。

2. 皮瓣移植　是将具有血液供应的皮肤及其附着的皮下组织一同移植，易成活，适用于创伤修复、较大的皮肤肿瘤切除后修复等。可以分为随意型皮瓣和轴型皮瓣。

3. 自体表皮移植　是使用负压吸引法在供皮区和受皮区吸引形成表皮下水疱，再将供皮区疱壁移至受皮区并加压包扎，适用于白癜风、无色素痣的治疗。

（二）毛发移植术

毛发移植分为自体毛发移植和人造纤维毛发移植两大类。方法包括钻孔法、头皮缩减术等；适用于多种原因引起的脱发，禁忌证包括存在潜在脱发病因、存在严重心肝肾疾病、供区毛发质量太差、患者对恢复期望不切实际等。

（三）腋臭手术疗法

手术一般在局麻状态下进行，通常采用含肾上腺素1∶20万的0.5%～1%利多卡因溶液，其总量不能超过规定剂量。手术分为传统的腋臭手术和微创腋臭手术，前者主要通过“Z”形或“S”形切口进行汗腺的清除，而后者手术切口要远远小于传统手术（一般为3～5mm）。

1. 腋部皮肤切除　去除顶泌汗腺：沿着腋毛生长区作梭形切口，切口要深达真皮并用刀分离皮肤，以达到腋毛边缘为止，将长有腋毛的皮肤全部切除，最后缝合切口。

2. 物理治疗　适合中度患者、未成年患者或做过除腋臭手术但不彻底仍有部分气味的患者。主要使用二氧化碳激光器及电离子治疗仪。在常规消毒局部麻醉下，对准腋窝部的毛孔逐一破坏，顶泌汗腺导管开口阻塞，同时得到永久脱毛。本方法手术痛苦小，操作简单，患者易于接受。

3. 腋臭剥离术　使真皮与皮下脂肪广泛分离，使汗腺导管变短或破坏部分腺体以阻碍汗液排出。

4. 内镜下微创无痛顶泌汗腺清除　在内镜下操作，手术视野放大500倍，无残漏地清除所有臭汗腺，基本上无明显瘢痕及牵拉感，通过腋下小切口将汗腺根部破坏，使其丧失分泌

功能。

（四）Mohs 外科切除术

指将切除组织立即冰冻切片进行病理检查，以决定进一步切除的范围。适用于体表恶性肿瘤如基底细胞上皮瘤、鳞状细胞癌的切除，此法的皮肤肿瘤根治率可达 98% 以上。

（栗玉珍）

学习笔记

第二篇

皮肤性病学各论



第三章 病毒性皮肤病

第一节 单纯疱疹

门诊病历摘要

患者女性，22岁。鼻周灼痛感2天，水疱1天。患者2天前无明显诱因鼻部下方出现灼痛感，1天前出现潮红及簇集状水疱（图3-1）。追问病史，患者近一周工作劳累，频繁加班。既往有过类似皮疹，每年发作1~2次，每次约1周可消退，紧张及情绪激动后可发病。近期无外伤及异物接触史，近一个月无用药史，既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏及传染病接触史。体格检查：T 37℃，R 22次/分，P 90次/分，BP 130/80mmHg，心、肺、腹部查体未见明显异常。皮肤科检查：鼻部下方散在蚕豆大小红斑，上有粟粒大小的簇集性水疱，无破溃、糜烂和渗出（图3-1）。



图3-1 鼻部下方簇集性水疱

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么病？

通过病史，根据劳累后发生于鼻部下方的簇集性水疱，既往有类似发作，近期无用药史，首先考虑单纯疱疹（herpes simplex）。

知识点

单纯疱疹的病因及发病机制

1. 单纯疱疹是由人类单纯疱疹病毒（herpes simplex virus，HSV）感染所致。病毒侵入皮肤黏膜后，先在局部增殖，形成初发感染，以后潜伏于局部感觉神经节细胞中，当受到某些诱发因素（如发热、受凉、情绪激动、紧张、劳累、日晒等）可使潜伏状态的病毒激活表现为疱疹复发。

2. 人类单纯疱疹病毒可分为HSV-1型和HSV-2型。HSV-1型主要引起生殖器以外的皮肤黏膜及脑部感染，HSV-2型主要引起生殖器部位或新生儿感染。

【问题2】通过皮损特点，应考虑什么疾病？

患儿皮损符合单纯疱疹的典型临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊单纯疱疹。诊断依据：年轻患者，皮肤黏膜交界部位反复红斑、簇集性水疱；精神紧张、情绪激动及劳累可诱发；发病前无用药史、外伤史及异物接触史，据此可诊断为单纯疱疹。

学习笔记

知识点

单纯疱疹的临床表现

单纯疱疹临床上可分为原发型和复发型两种。

1. 原发型单纯疱疹　初次感染单纯疱疹病毒后，大部分人可不出现临床症状，少数人可出现倦怠、发热等全身症状和皮肤、黏膜上发生水疱，皮损范围较广泛，自觉症状明显，病程稍长。常见的临床类型有疱疹性龈口炎、新生儿单纯疱疹、疱疹性湿疹、接种性疱疹及疱疹性角膜结膜炎。

2. 复发型单纯疱疹　某些诱因刺激如发热、受凉、情绪激动、劳累、日晒等可导致单纯疱疹复发，在同一个部位有多次复发的倾向。好发于口周、鼻腔开口周围、口腔黏膜等部位，表现为红斑、簇集状小丘疹和水疱，数天后水疱破溃形成糜烂、结痂而愈合，病程1～2周。

皮肤黏膜固定部位反复出现红斑、水疱，需与固定型药疹鉴别，固定型药疹患者发病前有用药史，且应用同一种或同一类药物可诱发发病。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

根据病史，年轻患者，皮损局限，未见明显继发感染及系统受累证据，可考虑门诊治疗。

【问题5】针对该患者怎样选择药物及治疗时机？

本病有自限性，该患者为年轻患者，复发型单纯疱疹，未见明显并发症表现，可考虑外用药物治疗为主。可外用抗病毒制剂（如3%阿昔洛韦软膏、1%喷昔洛韦乳膏等）及收敛、干燥、防止继发感染药物（如硫黄炉甘石洗剂、0.5%新霉素霜、莫匹罗星软膏等）。

知识点

单纯疱疹的治疗

治疗原则为缩短病程、防止继发细菌感染和全身播散、减少复发和传播机会。

1. 抗病毒治疗　目前认为核苷类药物是抗HSV最有效的药物。

（1）原发型单纯疱疹：抗病毒治疗适用于严重的或潜在严重的原发型单纯疱疹病毒感染。可选阿昔洛韦每次200mg，每日5次，或每次400mg，每日3次口服；或伐昔洛韦每次500mg，每日2次口服，或泛昔洛韦每次250mg，每日3次口服。疗程一般为7～10天。

（2）复发型单纯疱疹：最好在出现前驱症状或皮损出现24小时内开始治疗。阿昔洛韦每次200mg，每日5次，或每次400mg，每日3次口服；或伐昔洛韦每次500mg，每日1～2次口服，或泛昔洛韦每次125mg，每日2次口服。疗程一般为5天。

（3）频繁复发型（1年复发6次以上）：可采用每日抑制疗法减少复发次数。即阿昔洛韦每次400mg，每日3次口服，或伐昔洛韦每次500mg，每日1次口服；或泛昔洛韦每次250mg，每日2次口服，一般需连续口服6～12个月。

（4）原发感染症状严重或皮疹广泛者：阿昔洛韦5～10mg/（kg·d），分3次静脉滴注，疗程一般5～7天。使用本药时注意缓慢静脉滴注，同时适当补充水分，肾功能不全患者需要根据肾功能调整剂量。

（5）严重单纯疱疹对阿昔洛韦耐药者，可考虑应用膦甲酸钠治疗。

2. 外用药物　以收敛、干燥和防止继发感染为主。可选用3%阿昔洛韦软膏、1%喷昔洛韦乳膏或硫黄炉甘石洗剂；有继发感染者可选用0.5%新霉素霜、莫匹罗星软膏；对于疱疹性龈口炎患者应保持口腔清洁，并用1∶1000苯扎溴铵溶液含漱。

学习笔记

【问题6】该患者治疗后恢复到什么程度可以结束治疗？

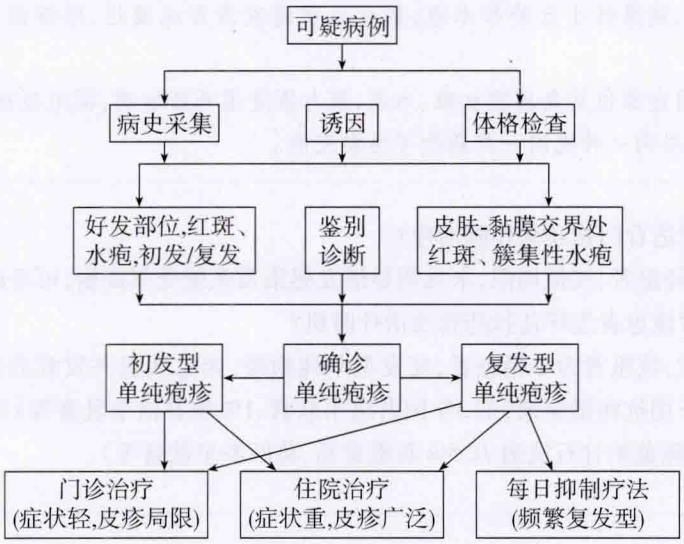
原有皮疹干燥、结痂，无新发皮疹，灼热感消失，疗程已满5天，无其他并发症，可考虑停止治疗。

【问题7】如何做好患者的随访及宣教工作？

1. 单纯疱疹复发的常见诱因包括发热、受凉、情绪激动、紧张、劳累、日晒等，应注意避免以上诱因。

2. 单纯疱疹患者应避免接触婴幼儿，尤其要注意与患有湿疹、特应性皮炎等疾病的患儿隔离。

诊疗流程：



第二节　卡波西水痘样疹

住院病历摘要

患儿男性，11个月。面颈部反复红斑伴渗出10个月，水疱2天。患儿出生后1个月开始面、颈部反复出现红斑、渗出、结痂，患儿有搔抓动作，易哭闹，于当地医院诊断为“湿疹”，曾外用氢化可的松乳膏治疗后可好转，但反复发作。2天前患儿面部红斑突然加重，红斑基础上出现密集水疱，部分水疱迅速变为脓疱，伴有发热，体温最高38.9℃。追问病史，患儿母亲1周前曾患“上感”，口角周围出现水疱，但仍坚持母乳喂养。患儿足月顺产，生后按时添加辅食，无家族性及遗传性疾病史。体格检查：精神倦怠，T 39℃；R 27次/分；P 115次/分，心、肺、腹部查体未见明显异常，颏下、耳后及枕后可触及黄豆大小淋巴结，活动度良好。皮肤科检查：面部、颈部密集绿豆至黄豆大小水疱、脓疱，基底潮红，部分疱顶呈脐窝状凹陷；部分水疱干涸结痂（图3-2）。

学习笔记



图 3-2　面颈部绿豆至黄豆大小水疱、脓疱
A. 正面；B. 侧面

【问题 1】通过上述问诊，应首先考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患儿有湿疹的基础皮肤病，接触单纯疱疹患者后其原有皮肤病基础上突发水疱、脓疱，全身症状明显，故需考虑卡波西水痘样疹（Kaposi's varicelliform eruption）的可能性。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患儿皮损符合卡波西水痘样疹的典型临床表现。

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊卡波西水痘样疹。诊断依据如下：患者为婴幼儿；有基础疾病——湿疹；有单纯疱疹患者接触史；皮损发生于原有湿疹处，表现为红斑基础上的水疱、脓疱，部分疱顶有脐窝状凹陷；有发热、淋巴结肿大等全身症状。据此可诊断为卡波西水痘样疹。

知识点

卡波西水痘样疹的临床表现

1. 多发生于 3 岁以内的婴幼儿，也可发生于成人。
2. 在原有炎症性皮肤病（多为特应性皮炎、湿疹）的基础上突然发生的水疱、脓疱，疱顶呈脐窝状凹陷。
3. 发病前有疱疹患者接触史。
4. 全身症状较明显，可伴有淋巴结肿大。

【问题 4】该患儿治疗原则是什么？

1. 注意隔离。
2. 加强护理，积极进行支持治疗及对症治疗。
3. 系统抗病毒治疗，可考虑静脉输注阿昔洛韦，轻症者可考虑口服阿昔洛韦或其衍生物（如伐昔洛韦、泛昔洛韦）；继发细菌感染时可加用抗生素；病情严重者可应用人免疫球蛋白每次 3～6ml，每日或隔日一次肌内注射。
4. 进行原发病的治疗，但糖皮质激素的应用应该在皮损愈合后进行。
5. 局部治疗以消炎、收敛、抗菌、防止混合感染为原则。可选用 0.1% 乳酸依沙吖啶（利凡

学习笔记

诺)溶液湿敷或者1%新霉素霜、莫匹罗星软膏、夫西地酸软膏外用。

【问题5】该患儿在住院治疗期间应该注意监测哪些项目?

应该注意监测血常规、肝肾功能、血电解质、体温、尿量、水疱的数量及有无新发水疱。同时要注意患儿有无抽搐发作、颈强直、有无咳嗽发作及眼部、耳部有无分泌物,必要时请眼科、耳鼻喉科等相关学科协助评估有无眼部及耳部受累。

知识点

卡波西水痘样疹并发症

卡波西水痘样疹患者并发症可有结膜炎、角膜炎或角膜溃疡、脑炎、中耳炎、肺炎等。同时,由于皮肤屏障功能受损,易合并细菌感染,血常规可表现白细胞略增高,在应用阿昔洛韦治疗过程中要注意监测肾功能。

【问题6】对于该患儿,如何做好出院后的随访、教育工作?

1. 注意告知家长,湿疹患儿应注意避免与单纯疱疹患者接触。
2. 对于已患病患儿,要注意做好隔离,以免传染他人。

第三节　水　　痘

住院病历摘要

患者男性,12岁。咳嗽伴发热3天,全身水疱2天。患者3天前无明显诱因出现咳嗽伴发热,无明显咳痰,体温最高38℃,伴有咽痛。2天前家长发现其胸、腹部出现散在小水疱,逐渐增多,随后面部、四肢出现散在红斑、丘疹,并逐渐转变为水疱,伴有瘙痒。追问病史,患者与其祖父居住,2周前其祖父左胸背部出现红斑、水疱伴疼痛,于医院诊断为带状疱疹,口服药物治疗1周后好转,治疗期间未与患者隔离。既往体健,近期无用药史,无家族性及遗传性疾病史,无药物过敏史及传染病史。体格检查:T 38.5℃,R 26次/分,P 110次/分,心、肺及腹部查体未见明显异常。皮肤科检查:面部、躯干及四肢散在绿豆至黄豆大小水疱,疱液透明,周围有红晕(图3-3)。



图3-3　躯干部红斑、丘疹、水疱
A. 躯干正面;B. 背部

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患儿发病前2周有带状疱疹患者接触史；有咳嗽、发热前驱症状，持续一天后出现水疱；发疹顺序：初发于躯干部位，逐渐扩展至头面及四肢。故应首先考虑患有传染病，尤其是水痘（varicella）的可能。

知识点

水痘的流行病学特点

1. 水痘和带状疱疹是由同一病毒，即水痘-带状疱疹病毒感染引起。

2. 水痘及带状疱疹患者为传染源，主要通过呼吸道传播，亦可通过接触被污染的用具传播，人群普遍易感。

3. 水痘潜伏期10～24天，以14～16天多见。

4. 有前驱期，表现为畏寒、低热、咽痛、食欲减退等症状，持续1～2天后出现皮疹。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮损符合水痘的典型临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊水痘。诊断依据如下：儿童患者；发病前有带状疱疹患者接触史；有发热等前驱症状；前驱症状持续1天后出现水疱；皮疹由躯干向四肢发展，水疱周围有红晕，部分结痂。

知识点

水痘的临床表现

1. 水痘多见于儿童。患者为唯一传染源，易感儿童接触带状疱疹患者后也可以发生水痘。

2. 有一定的潜伏期，潜伏期为10～24天，一般为14～16天。

3. 典型水痘可分为两期。前驱期：可有畏寒、低热、咽痛、食欲减退等症状，持续1～2天后出现皮疹；出疹期：皮疹先发生于躯干，逐渐累及头面部及四肢，呈向心性分布。

4. 皮疹形态特点　起初为红色针头大小斑疹，迅速变为丘疹，数小时后变为绿豆大小椭圆形水疱，周围有红晕。水疱经过2～3天干燥结痂，结痂脱落后愈合，不留痕迹。发病3～5天内，皮疹分批出现，故可在同一部位同时看到丘疹、水疱、结痂不同时期的皮疹。

5. 水痘为自限性疾病，10天左右自愈。

6. 儿童水痘患者一般症状和皮疹较轻，而成人患者症状较重，容易并发肺炎；妊娠期感染水痘，可致胎儿畸形、早产或死胎。

7. 出血性水痘　全身表现为泛发性血疱，伴有高热及严重的全身症状，好发于营养不良、淋巴瘤、白血病及使用免疫抑制剂或糖皮质激素治疗的患者。

【问题4】该患者的治疗原则是什么？

1. 一般治疗和对症治疗　患者应予呼吸道隔离。给予易消化食物及注意补充水分。保持皮肤清洁，避免搔抓导致继发感染。瘙痒者可外用炉甘石洗剂，疱疹破裂者可外用2%甲紫液，有继发感染时可局部外用抗生素软膏。

2. 抗病毒药治疗　首选阿昔洛韦，10～15mg/（kg·d），每日分3次静脉滴注，共5天。

3. 防治并发症　继发细菌感染者早期应用抗生素，脑炎出现脑水肿者应采取脱水治疗。

【问题5】患者住院治疗期间应重点注意监测哪些项目？

学习笔记

应注意监测血常规、肝功能、体温、水疱数量、皮肤有无继发感染、有无呼吸困难、有无发绀、有无惊厥及抽搐发作等。

知识点

水痘的并发症

1. 皮疹继发细菌感染，出现丹毒、蜂窝织炎、败血症等。

2. 肺炎　原发性水痘肺炎多见于成人患者或免疫功能缺陷者，轻者可无临床表现，重者可有咳嗽、咯血、胸痛、呼吸困难、发绀等，严重者可出现呼吸衰竭。继发性肺炎为继发细菌感染所致，多见于小儿。

3. 脑炎　多发生于出疹后1周左右，临床可表现为高热、意识障碍、惊厥或抽搐、呼吸衰竭、循环衰竭等。

4. 肝炎　多表现为谷丙转氨酶增高，少数可出现脂肪肝性变，伴发肝性脑病。

5. 出血性水痘可出现血小板减少性紫癜、弥散性血管内凝血，亦可出现肾炎、心肌炎、暴发性紫癜等。

【问题6】该患者在发热的前一天曾与其表弟一起玩耍，针对其表弟应该给予哪些建议？

1. 应该留院观察3周，若超过3周未发病方可排除感染水痘的可能。

2. 若出现发热、咳嗽等前驱症状，及早就诊，以尽可能早期抗病毒治疗。

知识点

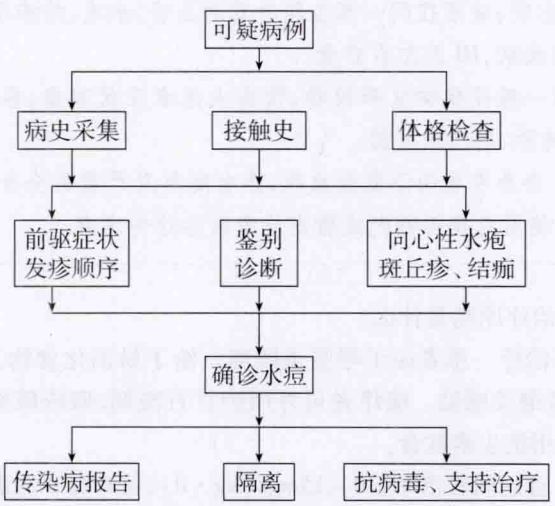
水痘的预防

1. 水痘传染性强，发病前1～2天至皮疹完全结痂为止均有传染性。

2. 对于患者需呼吸道隔离至皮疹干燥结痂为止，其污染物、用具可采用煮沸、日晒等方式消毒；对于水痘患者的接触者需最少隔离3周。

3. 对于免疫功能低下者、正在使用免疫抑制剂治疗者或孕妇等，如有接触史，可使用人血丙种免疫球蛋白0.4g/(kg·d)静脉滴注，连用3～5天，或带状疱疹免疫球蛋白0.1ml/kg，肌内注射，以减轻病情。

诊疗流程：



（高兴华）

学习笔记

第四节　带状疱疹

门诊病历摘要

患者男性，60岁。左侧头面部疼痛3天，水疱2天，伴恶心、呕吐1天。患者3天前劳累后出现左侧头面部皮肤烧灼感及疼痛，呈针刺样，阵发性发作，难以忍受。拟诊“偏头痛”给予口服止痛药对症处理，疼痛短暂缓解后又呈现阵发性加重。次日局部皮肤上出现多个水疱，自行外用药处理后症状无缓解，继而出现恶心及呕吐症状，当地诊所予以止吐及护胃等处理效果不佳。既往有高血压病史10年，一直口服降压药，目前血压控制平稳。无家族性疾病及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 38℃；R 26次/分；P 90次/分；BP 140/80mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。心、肺、腹部体检未见显著异常。颈软，神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：左侧头面部可见红斑基础上簇集性分布针尖至粟粒大小丘疹、水疱、脓疱，部分破溃、渗出形成浅表糜烂面（图3-4），皮损未超过面中线，耳后可触及两枚淋巴结。



图3-4　左侧头面部水疱

【问题1】通过上述问诊及体检，该患者可疑的诊断是什么？

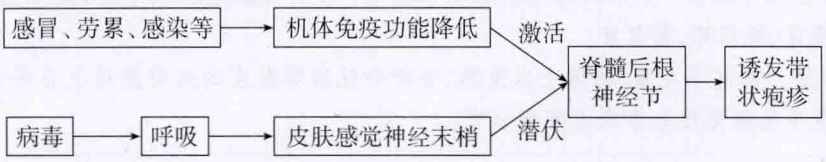
根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，应高度怀疑带状疱疹（herpes zoster）可能。

思路1：老年男性，急性病程。老年人、儿童、免疫力低下者为带状疱疹好发人群，应予以重视。带状疱疹的发病与劳累、感染、感冒等诱因有关，问诊时应注意。该老年患者有劳累诱因。

知识点

带状疱疹的病因及发病机制

带状疱疹（又名缠腰火丹、缠腰龙、蛇串疮、蜘蛛疮）由水痘-带状疱疹病毒（varicella-zoster virus，VZV）引起。病毒通过呼吸道黏膜进入人体，经过血行传播，在皮肤上出现水痘或呈现隐性感染状态，成为病毒携带者，此种病毒具嗜神经性，在侵入皮肤感觉神经末梢后可沿着神经移行到脊髓后根的神经节中，并潜伏在该处。如感冒、劳累、感染、肿瘤、免疫性疾病或者恶性肿瘤等机体细胞免疫功能低下时，病毒可再次被激活，沿周围神经纤维再移动到皮肤，诱发带状疱疹。在少数情况下，疱疹病毒可散布到脊髓前角细胞及内脏神经纤维，引起运动性神经麻痹，如面神经麻痹，及胃肠道和泌尿道的症状。



思路2：成簇水疱呈带状，单侧性分布，有明显的神经痛为带状疱疹常见的临床症状。

学习笔记

知识点

带状疱疹的临床表现

1. 患者常先有轻度的前驱症状，如发热，乏力，全身不适，食欲缺乏，局部淋巴结肿大，及患处皮肤灼热，感觉过敏或神经痛等。

2. 典型的皮损表现为红斑基础上出现簇集而不融合的粟粒至黄豆大小丘疹，继而变为水疱，疱液澄清，疱壁紧张，周围绕以红晕。皮损一般沿外周神经呈带状分布，有诊断价值，各簇集性水疱群间皮肤正常。

3. 若无继发感染，数日后水疱可干涸结痂，愈后留有暂时性色素沉着，一般不留瘢痕。本病病程一般为2～3周，若呈现泛发性分布或复发者，常提示有免疫功能缺陷，应注意潜在免疫缺陷性疾病或恶性肿瘤的可能。

4. 神经痛为本病的特征之一，疼痛可出现在皮损之前，皮损发作之时或者皮损消退之后。疼痛一般呈阵发性、针刺样、烧灼样或感觉过敏。疼痛的程度随年龄增长而加剧，老年患者疼痛明显，常剧烈难忍，并且可持续至皮损消退后数月或者数年。儿童患者疼痛较轻或者不痛。老年患者则常明显，呈阵发性加剧难以忍受，且在皮损消退后可持续数月或更久。

5. 由于机体免疫状态的不同，本病临床上表现常不典型：对有神经痛而无皮疹者，称顿挫型带状疱疹。发生在胸背部时，易误诊为心绞痛、肋间神经炎、胸膜炎等。发生在腹部，易误诊为胰腺炎、阑尾炎和急腹症。发生在下肢，易误诊为坐骨神经痛。顿挫型带状疱疹的诊断，基本上是排他性诊断，除分析神经痛的特点外，还须做必要的检查，如胸片、CT、血常规、胰淀粉酶，以排除其他疾病。仅有红斑丘疹，而不发展为水疱的称不全型带状疱疹；发生大疱的为大疱型带状疱疹；疱液内容物呈现出血性或者血痂的为出血型带状疱疹；坏死明显形成黑褐色痂的为坏疽型带状疱疹；免疫功能低下而使得病毒血源性播散遍及全身者为泛发型带状疱疹。

学习笔记

思路3：要注意与其他有水疱表现的常见皮肤病进行鉴别诊断，如单纯疱疹、水痘等其他疱疹病毒性皮肤病相鉴别。

知识点

带状疱疹皮损的鉴别诊断

1. 单纯疱疹　发于皮肤黏膜交界处且较局限，一般不沿神经分布，常反复发作。

2. 脓疱疮　皮损为散在性脓疱，周围有红晕，表面覆有脓痂，可自行接种播散，多见于儿童，涂片或培养可见细菌。

3. Kaposi水痘样疹　一般先有原发皮肤病，在此基础上发生水疱和脓疱，无一定好发部位，自觉瘙痒明显。

4. 丘疹性荨麻疹　皮疹为红色风团样丘疹，中心可有丘疱疹或水疱，瘙痒明显，好发于四肢、腰背、臀部等，易复发。

5. 水痘　好发于儿童，临床上以发热、全身分批出现散在的红斑基础上丘疹和水疱为特征，一般不呈簇集性分布或者带状分布。

思路4：早期带状疱疹症状体征不典型，仅表现为相应部位疼痛或不典型皮疹，极易误诊，此患者开始仅表现为头痛，被误诊为“偏头痛”治疗，因此需要仔细辨别疼痛性质、皮疹特点，尽量降低早期带状疱疹的误诊率。

知识点

容易被误诊的早期带状疱疹

1. 初诊时仅有神经痛后出皮疹　患者因头痛常就诊于神经内科、五官科、眼科，易误诊为血管神经性头痛、高血压、偏头痛、青光眼；胸痛易就诊于心内科，常误诊为心绞痛、肋间神经痛；腹痛常就诊外科，易误诊为胆囊炎、胆结石、胰腺炎、阑尾炎等。

2. 初诊时仅有不典型皮疹伴或不伴神经痛　容易误诊为其他皮肤科疾病，如接触性皮炎、丘疹性荨麻疹、生殖器疱疹和湿疹等。

3. 原有疼痛相关的基础疾病或烫伤史、外用药物史　此时医患双方容易先入为主，这方面误诊的病例也很多。比如一些患者相应部位原有或同时有冠心病、胆石症、消化性溃疡等。

思路5：患者皮损发生在头面部，出现头面部疼痛并阵发性加重，伴恶心、呕吐的症状，应注意与病毒性脑炎鉴别，考虑所患的是否为带状疱疹的一种特殊类型——带状疱疹性脑膜脑炎。

知识点

带状疱疹性脑膜脑炎

1. 带状疱疹性脑膜脑炎为病毒本身直接从脊髓神经前后根向上侵犯到中枢神经系统或发生变态反应所致。多发生于发疹时或发疹后3～14天，但亦可发生于发疹前，大多见于脑神经或颈、上胸脊髓神经节受侵的患者，临床上相对少见，多发生在机体抵抗力差及使用免疫抑制剂的患者。

2. 临床表现有头痛、呕吐、惊厥或其他进行性感觉障碍，尚可有共济失调及其他小脑症状等。因患者往往经过多种药物治疗，容易被误诊为药物不良反应。

3. 应该密切观察病情变化，必要时做脑脊液检查、头部CT检查、脑电图检查等。疱疹性脑膜脑炎应该加强抗病毒，并予以甘露醇脱水降颅压等对症支持治疗。

思路6：根据病毒侵犯脊髓后根神经节的部位、程度及运动根及前角细胞发生炎症变化范围的不同，除带状疱疹性脑膜脑炎外尚有一些比较特殊的类型。患者为头面部带状疱疹，耳后淋巴结肿大，因此应注意患者眼耳部有无特殊症状，同时注意其他部位带状疱疹可能引起的症状。

知识点

带状疱疹的特殊类型

带状疱疹可累及肋间神经、颈部及腰骶部神经及脑神经等。脑神经中较常受累的为三叉神经和面听神经。

1. 三叉神经带状疱疹　可侵犯三叉神经眼支、上颌支和下颌支。三叉神经中以眼支最常受累，多见于老年人，常伴剧痛皮损，分布于一侧额面部，如眼部出现皮疹，可诱发角膜炎、角膜溃疡、结膜炎，严重的可导致失明，因此眼支病变时，应特别注意检查角膜，以便及早采取相应措施。

2. 耳带状疱疹　面神经及听神经受侵犯后，外耳道或鼓膜出现水疱，并可有耳鸣、耳聋、眩晕、恶心、呕吐、眼球震颤及患侧面瘫，舌前2/3处味觉消失等症状，又称为耳带状疱疹。膝状神经节受累同时侵犯面神经的运动和感觉神经纤维时出现的面瘫、耳痛和外耳道疱疹三联症又称Ramsay-Hunt综合征。

3. 内脏带状疱疹　若病毒由脊髓后根神经节侵及自主神经的内脏神经纤维后，可产生相应系统的症状，如胃肠炎、膀胱炎、腹膜炎、胸膜炎，可出现腹部绞痛、排尿困难、尿潴留等。

学习笔记

4. 外阴带状疱疹　发生在女性外阴处的带状疱疹，因局部摩擦使水疱破裂，局部出现糜烂面，容易误诊为脓疱疮和女阴溃疡。女阴带状疱疹与脓疱疮、女阴溃疡临床特点有明显不同。脓疱疮疼痛较轻，且为持续性；女阴溃疡有大且深的溃疡，疼痛为持续性。发生在女性外阴的带状疱疹，因损伤膀胱神经容易引起尿失禁。

思路7：带状疱疹对患者身体伤害很大，尤其是不同类型带状疱疹所带来的并发症对患者的伤害是无法估计的，因此要注意对带状疱疹并发症的防治。

知识点

带状疱疹常见的并发症

1. 导致失明　带状疱疹发生于三叉神经眼支者，可以发生结膜及角膜疱疹，导致角膜溃疡而引起失明，严重者可引起死亡。

2. 引发肺炎或脑炎　带状疱疹如全身泛发，常伴有高热，若病情严重不及时抢救，可致死亡。

3. 导致运动性神经麻痹　水痘-带状疱疹病毒侵犯脊髓前角细胞及内脏神经纤维时可引起运动性神经麻痹；当病毒侵犯面神经和听神经时，出现耳廓及外耳道疱疹，可伴有耳及乳突深部疼痛、耳鸣、耳聋、面神经麻痹及舌前1/3味觉消失。

4. 遗留顽固的后遗神经痛　约半数中老年人，疱疹消退以后，原病灶处还会出现长时间的持续疼痛。

5. 引发胃肠道及泌尿系统疾病　如带状疱疹出现在胸、腰及腹部，可诱发阶段性胃肠炎及单侧膀胱黏膜溃疡等。

【问题2】为进一步明确诊断，患者需要做哪些检查？

1. 疱液涂片检查　可见多核气球状细胞，疱液电子显微镜观察水痘-带状疱疹病毒呈砖形，直径为150～200nm，有立体对称的衣壳。

2. 组织培养　疱液组织培养也可以确定水痘-带状疱疹病毒，但耗时长，可靠性差，一般不用。

3. 水痘-带状疱疹病毒抗原检测　刮取疱底组织涂片，免疫荧光染色可确定水痘-带状疱疹病毒抗原。

4. PCR检查　疱液、疱底组织刮取物、脑脊液等PCR扩增检测水痘-带状疱疹病毒DNA，具有快速方便的优点，特别适用于带状疱疹性脑膜脑炎的快速诊断。

【问题3】患者下一步应当如何处理？

患者为老年男性，有基础疾病，皮疹较重，可能有并发症，故应该收入院治疗。

【问题4】入院后应选择怎样的诊疗方案？

因带状疱疹诊断明确，结合住院患者“带状疱疹临床路径”，故在积极抗病毒治疗的基础上应积极完善相关检查。

1. 血常规、尿常规、大便常规、肝肾功能、电解质、血糖、血脂、免疫球蛋白、感染性疾病筛查（乙肝、丙肝、艾滋病、梅毒等），以了解有无感染依据及患者基础体质。

2. 心电图及胸片，了解有无其他并发症。同时因患者体温升高，应进一步做创面分泌物培养+药敏，以判断感染菌种并有利于选择敏感抗生素。

3. 患者有头疼、恶心及呕吐等高颅压表现，可行头颅CT检查判断有无病灶存在，行脑电图检查判断有无异常，必要时行腰椎穿刺脑脊液常规、生化、PCR扩增检测水痘-带状疱疹病毒DNA等检查，以判断有无病毒性脑膜脑炎等。

4. 若患者治疗过程中，皮疹加重，有泛发趋势，考虑患者为老年男性，故还应行肿瘤相关指

学习笔记

标筛查，包括肿瘤抗原及标志物、B 超、CT、MRI 检查，消化道钡餐或者内镜检查。

【问题 5】怎样选择药物及治疗时机？

1. 抗病毒药　患者若无明显肾功能损伤及血液系统疾病，应早期、足量地使用核苷类抗病毒药物，包括阿昔洛韦、更昔洛韦、泛昔洛韦等。因皮损位于头面部，故疗程一般在 2 周左右。若患者对核苷类药物耐受或者对该类药物的消化道不良反应不耐受，可考虑使用膦甲酸钠注射液。膦甲酸钠注射液一瓶要求静脉滴注时间大于 2 小时。

2. 抗生素　根据药敏结果进行抗感染治疗。在药敏结果出来之前，应参照《抗菌药物临床应用指导原则》执行，考虑到皮肤感染多为球菌感染，患者有发热、血象升高等，其他检查又排除了其他原因等，可经验性使用抗球菌类抗生素，待药敏结果出来后及时调整用药。

3. 患者有恶心、呕吐等症状，若目前血压正常，头颅 CT 无异常，脑脊液无显著异常，可使用甘露醇脱水降颅压，一般疗程在 3 天左右。

4. 止痛药物　可酌情使用非甾体类抗炎药、三环类抗抑郁药等，用药时间应视病情而定。

5. 营养神经药物　甲钴胺、腺苷钴铵、维生素 B_1 等，用药时间应视病情而定。

6. 免疫调节剂　可酌情使用胸腺肽、丙种球蛋白等，用药时间应视病情而定。

7. 糖皮质激素　老年患者一般不主张使用。若患者无明显的基础疾病，而疼痛剧烈时，可使用泼尼松等，一般疗程为 3 ~ 10 天。

8. 局部处理　炉甘石洗剂等外用，亦可外用抗病毒及抗菌制剂或外用止痛剂，用药时间应视病情而定。

9. 物理治疗　可选用氦氖激光、红外线或者紫外线灯促进创面愈合，减轻疼痛等，治疗时间应视病情而定。

知识点

带状疱疹的治疗

本病有自限性，治疗原则为抗病毒、止痛、消炎、缩短病程及预防感染，减少带状疱疹后遗神经痛。

1. 抗病毒　尽早使用核苷类抗病毒药物，可抑制病毒复制、促进皮损愈合、减轻疼痛。如阿昔洛韦、更昔洛韦、泛昔洛韦等，口服或者静脉使用。疗程一般在 2 周左右。

2. 止痛　口服去痛片如阿司匹林、安乃近、吲哚美辛（消炎痛）、布洛芬、新癀片等镇痛药片。布洛芬缓释片 300mg 口服，2 次/日。必要时口服吗啡控释片或脊柱旁神经节封闭治疗。

3. 糖皮质激素　早期口服糖皮质激素对减轻炎症及疼痛，预防后遗神经痛的发生有一定效果。一般剂量为泼尼松 40 ~ 60mg/d，疗程 7 ~ 10 天。年老体弱或者免疫功能低下者不主张使用。

4. 营养神经　可口服维生素 B_1 或者维生素 B_{12} 等。

5. 局部治疗　以干燥、消炎为主，疱疹未破时外搽炉甘石洗剂，每日数次，或阿昔洛韦软膏、喷昔洛韦软膏外搽。若疱疹已破溃，需酌情以 3% 硼酸溶液或 0.5% 新霉素溶液湿敷，或外搽 0.5% 新霉素软膏等。

6. 物理治疗　如氦氖激光、紫外线、频谱治疗仪照射等均可缓解疼痛、提高疗效。

【问题 6】带状疱疹的变异如何处理？怎样分析原因？

1. 神经痛剧烈、常规治疗无效，需请神经内科及疼痛科会诊协助治疗。

2. 伴有其他基础疾病或者严重并发症，需进一步诊断及治疗或请会诊转至其他相应科室诊治。

【问题 7】患者恢复到什么程度可以出院？

出院标准：复查相关指标均已经正常；患者无新发水疱，原有皮疹或创面已经结痂；没有需

学习笔记

要住院处理的并发症，针对该患者，恶心、呕吐症状消失，疼痛减轻；疗程2周。

【问题8】如何做好患者的随访工作？

思路1：若患者皮损消退后神经痛持续存在，出院后应注意门诊随访，选择适当的药物治疗、物理治疗、电生理治疗等综合治疗减轻患者的疼痛，提高患者的生活质量。

知识点

带状疱疹后遗神经痛

1. 临床上认为带状疱疹的皮疹消退以后，仍有神经痛或复发性疼痛，且持续1个月以上者称为带状疱疹后遗神经痛（post herpetic neuralgia，PHN）。

2. 带状疱疹后遗神经痛儿童发生较少，随年龄增长，发病率增高，40岁以上的患者发生率在30%左右，以三叉神经受累时常见。疼痛在皮疹前出现、出疹时疼痛剧烈、出疹时间长者更容易发生后遗神经痛。

3. 表现为持续性烧灼痛伴感觉过敏或阵发性刺痛，疼痛程度不一，90%的患者局部皮肤正常刺激时即可诱发疼痛是带状疱疹后遗神经痛的特点。

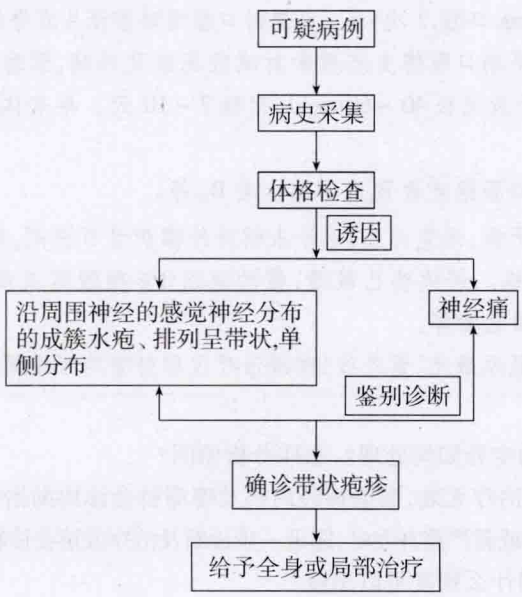
思路2：带状疱疹痊愈后患者可获终生免疫，愈后极少复发。复发者常伴有高热等全身症状，提示免疫功能有缺陷及有潜在恶性疾病。近年来关于带状疱疹复发的病例屡有报道。

知识点

带状疱疹复发的机制

带状疱疹复发的机制目前还不是很清楚。研究表明，带状疱疹的复发是由于感染水痘-带状疱疹病毒后体内抗体不足以消除潜伏在脑神经、脊髓神经根结内的水痘-带状疱疹病毒，当机体免疫状态发生变化时，水痘-带状疱疹病毒再度活跃而引起。也有资料显示，随年龄的增加，人体带状疱疹特异性T细胞免疫功能不断下降而带状疱疹抗体无明显改变，认为带状疱疹与特异性T细胞免疫水平下降有关。年老、劳累、上呼吸道感染可能是带状疱疹初发和复发的常见诱因，且多系年龄增大、带状疱疹特异性T细胞免疫功能下降所致。

诊疗流程：



（张学军）

学习笔记

第五节　幼儿急疹

门诊病历摘要

患儿女性，9个月。发热4天，全身斑丘疹1天。患儿4天前无明显诱因出现发热，体温最高达39℃，无咳嗽，无恶心、呕吐，无抽搐，精神状态良好，饮温水后体温可降至正常。1天前患儿体温降至正常，但胸、背部出现散在红色斑丘疹，逐渐扩展到四肢，无搔抓动作。否认药物及食物过敏史，否认家族性遗传病史。体格检查：T 37.1℃，R 20次/分，P 106次/分。心、肺、腹部查体未见异常。皮肤科检查：躯干、四肢近端散在绿豆大小玫瑰红色斑丘疹，呈向心性分布（图3-5）。

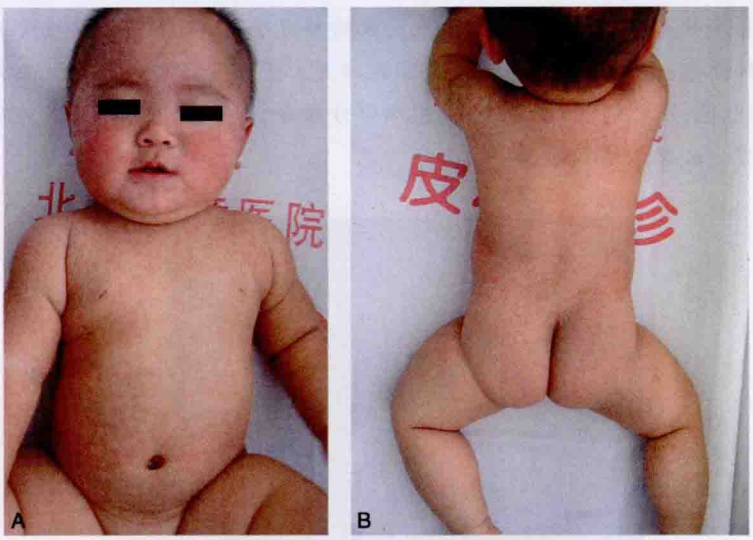


图3-5　躯干绿豆大小玫瑰红色斑丘疹
A. 前胸腹部；B. 背臀部

【问题1】根据该患儿临床表现，最可能的诊断是什么？

根据病史及临床表现，最可能的诊断为幼儿急疹（exanthema subitum）。

知识点

幼儿急疹的临床表现

1. 多发生于2岁以下的婴幼儿。
2. 表现为突然发生的高热，但精神状态良好，热退时出现皮疹。
3. 皮疹由躯干向四肢蔓延，表现为散在斑丘疹，无明显瘙痒。

【问题2】该患儿需与哪些疾病相鉴别？鉴别要点包括哪些？

该患儿需与麻疹和风疹相鉴别。

1. 麻疹　前驱期一般为4天，患儿可有眼结膜充血、畏光、流涕，一般按耳后、面颈、胸背腹、四肢的顺序出现皮疹。

2. 风疹　前驱症状一般轻微，前驱期后1～2天发疹，皮疹表现为粉红色斑疹或斑丘疹，初发于面部，24小时内迅速蔓延到颈部、躯干及四肢。

（高兴华）

学习笔记

第六节　麻　　疹

门诊病历摘要

患儿男性，8个月。发热6天，全身斑丘疹2天。患儿6天前受凉后出现发热、畏寒、乏力，体温最高达39.6℃，伴有明显的流泪、流涕、流涎，家长给予“退热药、感冒药、先锋霉素”等药物，体温有所下降，但易反复。昨天发现耳后、颜面少许红斑、斑丘疹，迅速波及颈、躯干和四肢，痒不明显。同时发热仍反复，未服“退热药”则持续高热；流涎加重，伴声嘶，故来就诊。急诊拟“发热、皮疹性质待查”入院。既往体健，预防接种史不详，周围人群中未发现类似病史者。体格检查：T 39.4℃，双颌下、颈前可触及多个肿大的淋巴结，双眼结膜明显充血，有较多黏稠分泌物，巩膜无黄染。鼻腔不畅，见较多黏液性鼻涕。咽部充血，双侧扁桃体Ⅱ度肿大、充血，表面未见脓点。双肺呼吸音粗，未闻及干湿性啰音；各关节无红肿。皮肤科检查：全身（以上半身为主，掌跖亦见）可见密集绿豆至花生米大小的红斑、斑丘疹，玫瑰红色，压之退色，皮温较高，皮疹部分融合，但疹间仍可见正常皮肤（图3-6）。龟头黏膜正常。全身未见水疱、糜烂。



图3-6　躯干部绿豆至花生米大小玫瑰红色斑丘疹

【问题1】通过上述问诊，应考虑哪些疾病？

1. 问诊时即注意到，该患者有如下临床特点：①幼儿，急性起病；②有前驱期，表现为高热、呼吸道症状；③发热后4天出疹，自颜面先出疹，迅速波及全身；④瘙痒不明显；⑤一般“退热药、感冒药”效果不佳；⑥流行病学暂无特殊。

2. 临床方面首先从常见病、多发病、重点病的思维入手，短期内出现全身皮疹应考虑以下几类疾病：

（1）感染性疾病：包括病毒性皮肤病、细菌性皮肤病和真菌性皮肤病，伴有发热先兆的全身皮疹更常见于病毒性皮肤病。

（2）变态反应性皮肤病：常见的是药疹（包括药物超敏反应综合征）、自身敏感性皮炎、荨麻疹等，伴有发热、有服药史的更要注意有无药疹的可能。

（3）结缔组织病：常见的有红斑狼疮、皮肌炎。少见的发热伴皮疹疾病还应该考虑淋巴瘤、血管炎类疾病，甚至特殊感染性皮肤病如麻风反应等。

【问题2】通过皮疹特点分析，结合全身情况和实验室检查，应考虑哪类疾病？

患儿实验室检查：血常规：白细胞计数6.2×10^9/L，分类中性粒细胞比例69.5%，淋巴细胞比

学习笔记

例28.8%；尿常规、大便常规正常。肝功能：谷丙转氨酶（ALT）16U/L，谷草转氨酶（AST）37U/L，谷氨酰转肽酶（GGT）25U/L，碱性磷酸酶（ALP）65U/L，血清电解质均正常。急查胸片、心电图示正常。

入院即注意到，除了高热之外，患儿还具有：①皮疹形态较为单一，虽遍布全身，但均是红斑、斑丘疹，压之退色，疹间有正常皮肤；②伴有黏膜损害，主要是眼、呼吸道黏膜；③有浅表淋巴结肿大；④常规实验室检查无明显异常。

此时，应在问诊的基础上，更倾向于病毒性皮肤病。简要依据有：①出疹前有发热、卡他症状；②有出疹顺序；③皮疹形态较为单一，瘙痒不明显；④有黏膜损害；⑤有浅表淋巴结肿大。

结合病史、临床表现和初步实验室检查，本患者应首先考虑麻疹（measles，morbilli）。

【问题3】在考虑首要诊断后，应重点鉴别哪些疾病？

主要应与药疹鉴别。患者发热或有呼吸道症状后，会应用相应药物，可能包括“退热药、感冒药或抗生素”等，这些药物都有引起普通药疹的可能；甚至某些患者会服用一些特殊药物，尚可能诱发药物超敏反应综合征。但是药疹多数皮疹形态多样，无一定的出疹顺序，瘙痒相对较为明显，严重者会合并内脏损害。

【问题4】该患者有哪些临床特点不支持首要诊断？

伴有发热的病毒性皮疹，多数血常规有一定特点，如白细胞总数可能降低，分类淋巴细胞偏高。本患者血常规特点不支持病毒性感染，但是也有部分病毒性皮疹血常规正常。

【问题5】该患者还有哪项临床体征应被注意到？

在发热后2～3天，颊黏膜上出现蓝白色或紫色小点，周围有红晕，称为麻疹黏膜斑，即Koplik斑，此斑是诊断麻疹早期可靠的证据。

知识点

麻疹简介

麻疹是由麻疹病毒引起的具有较强传染性的急性病毒性疾病。患者是唯一传染源，通过飞沫经呼吸道或眼结膜传播，自潜伏期末到开始出疹后的第1～2日传染性最强，当皮疹出现后5～7天，卡他症状消退而无分泌物，即失去传染性。麻疹的潜伏期一般10～15天。好发年龄是6个月至5岁之间，成人则呈散发流行。

【问题6】麻疹的典型皮疹有什么特点？

发疹期一般在起病后4天，多数患者最先自耳后、发际、颜面出疹，迅速蔓延至颈、躯干、四肢和掌跖。皮疹密集分布，典型者呈“半个黄豆瓣样”之斑丘疹改变，新鲜者为玫瑰红色，后呈暗红色，皮温高，压之退色，最多时可互相融合成大片，但疹间仍有正常皮肤。皮疹一般2～5天内出齐，出疹时，全身中毒症状明显加重，发热、卡他症状达到极点。

恢复期中毒症状减轻，体温下降，皮疹按出疹顺序消退，遗留棕褐色的色素沉着斑并可能有糠秕状细小鳞屑，2～3周后完全消失。

【问题7】临床疑诊为麻疹的患者，为什么要采血做麻疹抗体效价分析？

鉴于部分麻疹患者临床症状不典型或合并有其他特殊情况，可在病程早期及恢复期各采血1次，作血凝抑制试验、中和试验或补体结合试验，若麻疹抗体效价增高4倍以上为阳性，有诊断意义。

【问题8】临床上如何治疗麻疹患者？

原则是对症和支持治疗，防治可能的并发症。一般按呼吸道传染病常规处理，隔离患者至全身症状消失、皮疹消退为止。

学习笔记

第七节　风　　疹

门诊病历摘要

患儿男性，10岁。发热2天，全身散在红斑1天。2天前有低至中度发热，自服2次“退热冲剂”（既往服用过，无特殊不适），昨日热退。但是今早起床发现全身起疹，瘙痒不明显。既往无出皮疹史。体格检查：一般情况可，无发热。颈部有数个绿豆至黄豆大小肿大淋巴结，活动可，触痛不明显。皮肤科检查：背部散在分布大小不一的淡红斑，形状不规则，疹间皮肤正常（图3-7）；黏膜未见异常。急诊血常规示：白细胞计数2.8×10^9/L，分类中性粒细胞比例39.5%，淋巴细胞比例38.8%。



图3-7　背部散在淡红斑

【问题1】在门诊快速归纳该患儿有何临床特点？

主要有：①儿童急性发病；②发热为先兆，热退即出疹；③皮疹形态单一、轻微，瘙痒不明显；④出疹前有服药史，但是无类似出疹史；⑤皮疹未累及黏膜；⑥伴有颈部浅表淋巴结肿大；⑦血常规示白细胞降低。

【问题2】对于本患者，在临床上要考虑哪几类疾病？首要诊断考虑哪个？

对于短期内出现发热、皮疹的儿童患者，临床上常见、多发的疾病是病毒性皮肤病和变态反应性皮肤病。

变态反应性皮肤病如药疹、荨麻疹，多数有一定诱因，伴有瘙痒；第一次出现普通药疹通常有7~9天潜伏期；药疹的皮疹较为多形，荨麻疹的风团则此起彼伏。

伴有发热的病毒性皮肤病多数经呼吸道或消化道感染，主要有水痘、麻疹、幼儿急疹、猩红热、风疹、手足口病、登革热、传染性红斑、小儿丘疹性肢端皮炎等；而发热后较快出疹、且皮疹形态较为轻微的多为风疹、幼儿急疹和传染性红斑等。

幼儿急疹多为2岁以下婴幼儿，突起高热，热退起疹，多为斑丘疹。传染性红斑好发于儿童，前驱表现不明显，常首先于面部出现水肿性片状红斑，后出现斑丘疹，病程6~10天。而风疹多见于儿童，年轻人偶有；前驱期1~2天即出疹，多呈淡红色、散在分布的红斑，1~2天即消退。

故对于本患儿，应首先考虑风疹（rubella）。

【问题3】风疹的危害主要体现在哪方面？

风疹的危害主要体现在对早期孕妇的胎儿影响。孕妇在妊娠头四个月内患风疹，可能发生流产、死产、早产或胎儿畸形，此种胎儿畸形称为先天性风疹综合征。

学习笔记

第八节　传染性单核细胞增多症

住院病历摘要

患儿女性，4岁。发热伴全身淋巴结肿大10天，全身斑丘疹2天。患儿10天前无明显诱因下出现发热、畏寒，第2天测体温已达39.1℃。当地医院拟诊“上呼吸道感染”给予“先锋霉素、清开灵”等静脉滴注及多种退热药处理，效果不好，体温反复，常夜间高热，伴咽部疼痛及轻微鼻塞、流涕，及刺激性干咳，痰不多，淡黄色，黏稠。5天前复诊时发现肝脾肿大和转氨酶升高，但无黄疸、尿黄等症状，又因“肝炎”予以“护肝、降酶”治疗，症状仍不见好转，肝脾肿大更为明显，持续高热不退。2天前晨起后发现颜面出现淡红斑丘疹，迅速延及躯干、四肢，呈密集分布，瘙痒不明显。当地医院因怀疑“药物疹”而将其转诊。今皮疹已遍布全身，色鲜红。患儿自起病以来，无畏光流泪，无寒战、晕厥，无胸闷、气促，无腹部剧痛，无关节肿痛，无呕吐、惊厥。二便尚正常。既往体健，否认食物及药物过敏史。近期同学多“感冒”。家族史无特殊。



图3-8　躯干部广泛分布红色斑丘疹

入院时体检：T 38.9℃。全身多处浅表淋巴结均可触及肿大，活动尚可，压痛不明显。双眼结膜轻微充血，无分泌物，巩膜无黄染，鼻黏膜及口腔黏膜均未见糜烂、溃疡，未见Koplik斑，咽部充血明显，淋巴滤泡增生显著，可见针尖大小的紫癜，双侧扁桃体Ⅱ度肿大、充血，表面有白点，易擦之。双肺呼吸音粗，未闻及干湿啰音。心脏体检未见明显异常。腹胀，上腹部轻压痛，无反跳痛，肝肋下2cm可触及，无触痛，脾肋下4cm可触及，无触痛，双肾区无叩痛。各关节无红肿。

皮肤科检查：全身（除掌跖部）皮肤可见广泛分布的红色斑丘疹，以上半身较多，约黄豆至甲盖大小，边界不清，压之退色，表面光滑无鳞屑，部分可融合成大片水肿性红斑。斑丘疹之间有少许片状红斑、小丘疹及正常皮肤，未见紫癜、瘀斑、水疱、脓疱和糜烂（图3-8）。全身皮温较高。头发、指趾甲、掌跖部皮肤和外阴黏膜未见异常。

实验室检查：血常规：白细胞计数16.8×10^9/L，分类单核细胞比例63.2%，其中异形淋巴细胞占白细胞总数的15%；血红蛋白、血小板正常。尿常规、大便常规正常。肝功能：谷丙转氨酶（ALT）219U/L，谷草转氨酶（AST）183U/L，谷氨酰转肽酶（GGT）132U/L，碱性磷酸酶（ALP）274U/L，总胆红素14.30μmol/L。乙肝二对半正常。免疫球蛋白及补体正常。血沉（ESR）：36mm/h。抗链球菌溶血素O（ASO）正常。EB病毒检查：VCA-IgM 1∶80（+），EA-IgG阴性。嗜异性凝集试验1∶80（+）。咽拭子培养阴性，血细菌、真菌培养均阴性。腹部B超示肝脾中度肿大，内部回声均匀。心电图示窦性心动过速，胸部X线正常。

【问题1】该患者临床表现多样，简要归纳其有哪些临床特点？

主要有：①儿童女性，急性起病；②高热首发，体温难以控制；③伴有全身淋巴结明显肿大；④肝脾明显肿大伴转氨酶明显升高，但无黄疸；⑤发热后8天出疹，呈麻疹样皮疹，瘙痒不明显；⑥有明显的咽部和扁桃体炎症；⑦卡他症状轻微；⑧Koplik斑阴性；⑨血常规白细胞计数明显增多，以单核细胞为主，异形淋巴细胞比例高；⑩EB病毒抗体滴度较高，嗜异性凝集试

学习笔记

验(+)。

目前患者的主要问题是高热、全身淋巴结肿大和肝脾肿大明显，伴有全身麻疹样皮疹。

【问题2】如何从临床特点诊断该患者？

本患者的诊断思路线索：患者病情的特点是急起高热，伴有全身淋巴结肿大和咽部症状，初拟“上呼吸道感染”处理效果不好，反而出现肝脾肿大、转氨酶升高，继之出现全身麻疹样皮疹，在用药后8天出疹，很有可能初步诊断为“药物疹”，即可能是抗生素或退热药引起的药物性肝损害和药物疹。

仔细分析患者的病情，患者皮疹无瘙痒症状，既往无药物过敏史，又伴有全身明显的淋巴结肿大，不支持药物疹。分析患者的血象，可以看出，白细胞总数明显升高，单核细胞为主，并且异形淋巴细胞比例高，提示病毒感染。

在病毒性皮肤病中，有发热、淋巴结肿大、肝脾肿大、皮疹者应考虑传染性单核细胞增多症。而此患者还有一些表现，如咽部淋巴滤泡增生显著，可见针尖大小的紫癜，双侧扁桃体肿大，表面有白点，都支持该病。另外患者的EB病毒抗体滴度较高，嗜异性凝集试验(+)，亦支持该病。

因此本患者的诊断应是传染性单核细胞增多症(infectious mononucleosis)。

诊断依据：①发热；②全身淋巴结肿大；③肝脾肿大；④咽炎；⑤全身麻疹样皮疹；⑥血象白细胞总数明显升高，异形淋巴细胞比例高，单核细胞明显增多；⑦EB病毒抗体滴度较高，嗜异性凝集试验(+)。

知识点

传染性单核细胞增多症

本病是一种由Epstein-Barr病毒(EBV)引起的单核-巨噬细胞系统增生性急性自限性传染病，其特点是发热、淋巴结肿大、肝脾肿大、淋巴细胞增多及有异形淋巴细胞出现，有嗜异性抗体。

其皮疹特点主要有：起病后1～2周内出疹，好发于上半身，皮疹多形，常见的有麻疹样、猩红热样、荨麻疹样皮疹，少见的有疱疹样或出血性皮疹。皮疹多在1周内消退，但亦可反复数周之久。在使用某些抗生素如氨苄西林或四环素时，皮疹的发生率增高，程度可加重。

学习笔记

第九节　手足口病

门诊病历摘要

患儿女性，3岁。手足部水疱2天。患儿家长2天前即发现患儿手足有散在红色皮疹，今日已经明显增多，多呈小水疱。伴有口腔、舌部糜烂，影响进食。另诉患儿4天前有一过性发热，当时体温曾达39.1℃，自服退热药后今日已经无发热，但是近几日精神与食欲不好。同学中多名类似症状的患儿。体格检查：一般情况可，双侧颌下、颈部有多个肿大淋巴结，活动可，触痛不明显。皮肤科检查：双手足掌跖见密集分布丘疱疹，针头至粟粒大小，周围可见红晕，互不融合，部分呈梭形。双侧膝部、臀部、肘部亦有类似丘疱疹。唇、颊黏膜和舌部可见多个表浅糜烂面，边缘有红晕，触痛明显(图3-9)。末梢血常规大致正常。



图 3-9　双手足掌跖粟粒大小丘疱疹
A. 手部；B. 足部；C. 口腔黏膜

【问题 1】该患儿的初步诊断？

本患儿临床症状较为典型，幼儿急性起病，以手足丘疱疹首发，现累及手足、口腔、臀部等，呈伴有红晕的丘疱疹，并有流行病学史。因此诊断首先考虑手足口病（hand-foot-mouth disease）。

引发手足口病的肠道病毒有 20 多种（型），其中以柯萨奇病毒 A16 型（Cox A16）和肠道病毒 71 型（EV 71）最为常见。

【问题 2】如何处理该患儿？

手足口病是婴幼儿和学龄前儿童常见的传染性疾病，多以手足皮疹首发，常在托幼机构集中暴发，有一定的社会影响，并且极个别易感患儿会出现重症心肺功能损害或神经系统损害等并发症，病情进展迅速，甚至危及生命，应引起重视。

发现此疾病，应注意询问流行病学史，填写《中华人民共和国传染病报告卡》，注意系统性症状和体征，及时请儿科或相应专科会诊。

对皮疹的处理，原则是对症处理。

学习笔记

第十节　疣(HPV 感染)

门诊病历摘要

患者男性,30 岁。外生殖器黑褐色丘疹 3 年。患者 3 年前即发现阴茎根部有个别黑褐色小丘疹,无明显自觉症状,患者未予处理。其后此处类似皮疹缓慢增多、增大,患者担心患有"性病"而就诊。否认冶游史,其性伴侣无此症状。皮肤科检查:阴茎根部 5～6 个米粒至绿豆大小黑褐色丘疹,独立分布,表面光滑,边界清楚,无糜烂、血痂(图 3-10)。包皮、龟头、尿道口均未见异常。醋酸白试验阴性。



图 3-10　阴茎根部米粒至绿豆大小黑褐色丘疹

学习笔记

【问题 1】如何在临床上鉴别诊断和诊断该患者皮疹?

该患者为中年男性,皮疹单一、慢性,即生殖器部位慢性黑褐色丘疹,首先应考虑生殖器非性病性损害。常见的慢性、生殖器非性病性损害有皮脂腺囊肿、银屑病、扁平苔藓、光泽苔藓、环状肉芽肿、硬化萎缩性苔藓、鲍温样丘疹病、血管角皮瘤等,均有其各自特点;少数恶性改变要注意乳房外 Paget 病。本患者临床上应首先考虑鲍温样丘疹病(Bowenoid papulosis)。

【问题 2】临床上鲍温样丘疹病如何与尖锐湿疣鉴别?

临床上部分鲍温样丘疹病患者担心自己患有"尖锐湿疣",尤其是某些高危人群,加之两者均属于人乳头瘤病毒(human papilloma virus,HPV)感染,因此需要做相应的鉴别诊断。

(1) 病程:鲍温样丘疹病多数缓慢发展,而尖锐湿疣生长相对较快。

(2) 皮疹:鲍温样丘疹病多呈黑褐色丘疹或小斑块,边界较为清楚;而尖锐湿疣多呈肉色或灰褐色,菜花样,少数呈扁平状,质地较脆,易出血,可融合。

(3) 两者病理特点不同,但要注意在病理上,两者改变可以共存。

(4) 预后:鲍温样丘疹病经物理治疗后复发较少见,而尖锐湿疣的复发率相对较高。

知识点

疣

疣是 HPV 感染所引起的皮肤病,不同的 HPV 亚型感染可以引起不同的临床表现类型。常见的有以下几种:

1. 寻常疣　数目不一,多为质地较硬的丘疹,表面粗糙,角化明显,顶端可呈乳头样或菜花样增生,周围多无炎症,摩擦易出血。特殊部位如甲周或甲缘处称为甲周疣,足跖部者称为跖疣。

2. 扁平疣　青少年常见，针头至粟粒大小扁平光滑丘疹，正常肤色或灰褐色，好发于面部、手背或前臂，可有同形反应，部分患者有自限性。

3. 尖锐湿疣　见第二十六章。

第十一节　传染性软疣

门诊病历摘要

患者男性，7岁。腹部蜡白色丘疹3个月。患者3个月前即发现腹部有个别小丘疹，无自觉症状。近期发现增多，自行挤压后仍存在。皮肤科检查：下腹部可见数十个针头大小、蜡白色、半球形小丘疹，表面光滑，呈散在分布，个别中央可见脐凹（图3-11）。



图3-11　下腹部丘疹

【问题1】该患者的临床诊断？

该患者是儿童，皮疹位于下腹部，呈多个蜡白有脐凹的小丘疹。应首先考虑传染性软疣（molluscum contagiosum）。

【问题2】如何在临床上处理该病患者？

首先应注意全身其他部位有无类似皮疹，并了解其家人（包括性伴侣或密切接触的儿童）有无类似皮疹。

其次应注意筛查其他性传播疾病，尤其是梅毒。

然后对肉眼可见的皮损，可选取一个做病理活检；其余可予刮除或二氧化碳激光汽化，注意应将软疣小体完全去除。

最后应嘱患者复诊，对再发的皮疹应逐一去除，若家人有类似皮疹应一并治疗。

【问题3】如果在临床上发现与众不同或特殊的传染性软疣患者应注意哪些方面？

此类患者，如泛发性或软疣形态特别大者，或发生于特殊部位如成人面部者，应注意有无服用免疫抑制药物或患有特殊疾病，如红斑狼疮、强直性脊柱炎等；个别特殊人群应注意HIV感染合并传染性软疣可能。

（赖　维）

学习笔记

第四章 细菌性皮肤病

第一节 脓 疱 疮

门诊病历摘要

患儿男性，3岁。口鼻周围脓疱伴瘙痒3天。患儿3天前口鼻周围出现红色斑疹和小丘疹，迅速转变成脓疱，周围有明显的红晕。疱壁薄，容易破溃、糜烂，脓液干燥后形成蜜黄色厚痂。幼儿园内接触过有类似皮疹的患儿。既往体健，无家族史，无药物过敏史。体格检查：T 36.8℃，神志清楚，查体合作。呼吸、循环、神经等系统体检未见异常。皮肤科检查：口鼻周围浅表糜烂面，上覆盖蜜黄色的厚痂，周围散在红色小丘疹（图4-1）。



图4-1 口鼻周围脓疱

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据有类似皮疹患儿接触史，典型的口鼻周围脓疱、形成蜜黄色厚痂的特点，首先考虑脓疱疮（impetigo）。

知识点

脓疱疮的临床表现

脓疱疮俗称“黄水疮”，是一种常见的急性化脓性皮肤病。具有接触传染和自体接种感染的特性，易在儿童中流行。夏、秋季节气温高、湿度大、皮肤外伤等，都易使病原菌侵入皮肤繁殖，导致感染发生。脓疱疮的病原菌主要为金黄色葡萄球菌，少数由乙型溶血性链球菌或两者混合感染引起。

临床上，脓疱疮分为非大疱型脓疱疮和大疱型脓疱疮两型。

1. 非大疱型脓疱疮又称传染性脓疱疮、寻常型脓疱疮，由金黄色葡萄球菌或与乙型溶

学习笔记

血性链球菌混合感染所致。本病传染性强，常在托儿所、幼儿园发生流行。可发生于任何部位，但以面部等暴露部位为多。皮损初起为红色斑疹或小丘疹，迅速转变成脓疱，常因搔抓使相邻脓疱向周围扩散或融合。脓疱易破溃、糜烂，脓液干燥后形成蜜黄色厚痂，痂一般于6～10天后脱落，不留瘢痕。病情严重者可有全身中毒症状伴局部淋巴结炎，甚至引起败血症或急性肾小球肾炎。

2. 大疱型脓疱疮(impetigo bullosa)　主要由噬菌体Ⅱ组71型金黄色葡萄球菌所致，多见于儿童。成人也可以发生，特别是HIV感染者。好发于面部、躯干和四肢。皮损初起为米粒大小水疱或脓疱，迅速变为大疱，疱液先清澈后浑浊，疱壁先紧张后松弛，直径1cm左右，疱内可见半月状积脓，疱周红晕不明显，疱壁薄，易破溃糜烂，形成结痂，痂壳脱落后可留有暂时性色素沉着。

【问题2】通过皮损特点分析，最后可确诊为什么疾病？

因患儿急性起病，所在幼儿园内有类似皮疹的患儿，有接触传染的特点，结合皮损临床表现符合脓疱疮的诊断。

知识点

脓疱疮的特殊临床表现

两个特殊类型，一是新生儿脓疱疮，此型实际是大疱型脓疱疮在新生儿期的表现；二是深脓疱疮，此型表现类似传染性脓疱疮，多由A组β溶血性链球菌引起，也有与金黄色葡萄球菌混合感染。本病多见体弱、营养不良及卫生条件差的儿童，主要发生于儿童臀部及下肢。初起时为一红色丘疹、丘疱疹或水疱，不久即侵入深部组织，边缘整齐陡隘，表面形成深褐色痂，去痂后可见深溃疡，重者痂呈蛎壳状。2～4周后治愈，可遗留瘢痕及暂时性色素沉着。

【问题3】需要做哪些实验室检查？

1. 血常规白细胞总数可升高，同时伴有C反应蛋白(CRP)的升高。

2. 皮损细菌培养，明确致病菌临床取材时应注意皮损痂较厚的患者应从痂下取材，有脓疱的患者应直接抽取疱液进行细菌培养。

知识点

脓疱疮的病原菌变迁

病原菌主要为金黄色葡萄球菌，少数为乙型溶血性链球菌单独或两者混合感染。但是不同年代、不同地理位置，菌种分布存在很大差异。在我国，从20世纪90年代至今，脓疱疮的病原菌以金黄色葡萄球菌为主，乙型溶血性链球菌单独感染和混合感染接近5.0%。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为学龄前儿童，无其他病史，皮损仅局限在口鼻周围，应首先考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

注意皮肤卫生，及时治疗瘙痒性皮肤病及皮肤损伤。发现患者应及时隔离，尤其在托幼机构。患者接触过的物品要消毒。

学习笔记

1. 局部治疗对于无并发症的轻至中度局限性皮损，局部外用药物即可达到治疗目的。可外用莫匹罗星软膏、夫西地酸乳膏或复方多黏菌素 B 软膏，在局部外用药前应先清洁局部皮损。

2. 全身治疗对于皮损广泛且有系统感染合并症的患者，可使用半合成青霉素或第一代、第二代头孢菌素。如果用药 7 天后临床表现无改善，应再次取皮损分泌物送培养并做药敏试验，根据药敏试验结果调整相应抗生素种类。

【问题 6】如何做好预防工作？

脓疱疮具有高度的传染性，传染方式通常是通过人和人的直接接触，其次也可通过接触患者的污染物，如梳子、刷子、玩具或图书等被感染，在托儿所、幼儿园、中小学校常可导致小流行。因此应强调注意个人卫生，勤洗手，保持皮肤清洁。患者应适当隔离，患者接触过的衣服、毛巾、用具等，应予消毒。

第二节　葡萄球菌烫伤样皮肤综合征

住院病历摘要

患儿男性，25 天。全身红斑伴触痛 3 天，发热 1 天。入院前 3 天，家属发现患儿颈部轻微发红，有少许表皮剥脱，之后皮疹迅速发展至全身，以头面、躯干为主弥漫潮红，伴触痛。就诊前 1 天出现发热，最高 38.1℃，通过物理降温后体温可降至正常。患儿发病前 1 周，下颌部出现米粒大小脓疱，搔抓后破溃并有蜜黄色结痂，家属自行外涂红霉素软膏，未见明显疗效。患儿自发病以来，进食尚可，无咳嗽咳痰、腹泻等不适。发病前无特殊用药史。查体时哭闹明显。体格检查：T 37.4℃，R 28 次/分，P 116 次/分。全身浅表淋巴结未触及。双侧瞳孔等大等圆，对光反应灵敏。双肺呼吸音清，未闻及干湿啰音。心率 116 次/分，心音有力，节律规整，各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹平软，肝脾未触及。皮肤科检查：全身弥漫潮红，以眼周、口周、颈部、腋窝及腹股沟为著，口周见放射状裂纹及蜜黄色片状脱屑。眼部可见少许黄稠分泌物，颈部可见米粒大小脓疱，疱壁薄。全身散在分布片状表皮剥脱，以面、颈及双侧腹股沟、外阴、肛周为著，基底面湿润（图 4-2）。尼氏征阳性，触痛明显。



图 4-2　全身散在分布片状表皮剥脱

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患儿起病急，发病年龄小，以颈部红斑发病，皮疹迅速发展至全身，伴触痛及发热，应考虑细菌感染性皮肤病；患儿发病前无特殊用药史，无黏膜损害，可排除中毒性表皮坏死松解症。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据患儿典型皮损表现，考虑为葡萄球菌烫伤样皮肤综合征（staphylococcal scalded skin syndrome，SSSS）。

学习笔记

知识点

葡萄球菌烫伤样皮肤综合征的病因及临床表现

葡萄球菌烫伤样皮肤综合征曾称新生儿剥脱样皮炎、金黄色葡萄球菌型中毒性表皮松解症、细菌性中毒性表皮坏死松解症。本病是一种严重的急性泛发性剥脱性脓疱病，以全身泛发红斑基础上发生松弛性烫伤样大疱及大片表皮剥脱为特征。主要见于儿童，偶见于成人。

本病主要是由凝固酶阳性的噬菌体Ⅱ组71型金黄色葡萄球菌所致。该型葡萄球菌可产生表皮剥脱毒素，造成皮肤损害。现又发现Ⅰ组或Ⅲ组某些葡萄球菌也可产生此毒素。表皮剥脱毒素主要由肾脏排出。婴、幼儿排泄很缓慢，毒素在血清中含量增高而引起皮肤损害和剥脱。发生于成年人的葡萄球菌烫伤样皮肤综合征多见于患有肾炎、尿毒症、身体衰弱、免疫功能缺陷或有严重的葡萄球菌败血症的人，可能与肾脏排泄功能和机体免疫功能低下有关。

典型的葡萄球菌烫伤样皮肤综合征多发生于1～5岁的幼儿，急性起病，开始损害往往先由面部，特别是口周或颈部开始，局部皮肤潮红，之后迅速蔓延到躯干及四肢近端，触痛明显。在红斑基础上出现松弛性大疱，疱壁薄且易破，表皮剥脱后露出鲜红色湿润面，颇似烫伤样表现。尼氏征阳性，手、足皮肤可呈手套及袜套样剥脱。口周可见放射状皲裂，头部很少受侵犯。患者常伴有发热、厌食、腹泻等全身症状，其合并症可有败血症、肺炎等。

【问题3】临床上主要的鉴别诊断是什么？

中毒性表皮坏死松解型(toxic epidermal necrolysis，TEN)药疹：本病由药物过敏引起，临床皮损呈多形性，以多形红斑样表现居多，皮损处尼氏征阳性，同时伴有广泛的口腔、眼及外阴黏膜受累，病理表现为表皮全层坏死，Tzanck涂片检查可见大量炎症细胞。

【问题4】患者下一步应当如何处理？

因患儿为婴儿，急性起病，伴有发热，皮疹较重，并且可能有并发症出现，应采取住院治疗。

【问题5】入院后应选择怎样的诊疗方案？

在积极抗感染治疗的基础上应完善相关检查。

1. 血常规、C反应蛋白、外周血白细胞总数和中性粒细胞计数多数增高，但增高的程度似与病情的轻重无明显关系。

2. 血生化　了解肝肾功能有无异常及有无电解质紊乱。

3. 检测血清免疫球蛋白(Ig)系列、血细胞簇分化抗原(CD)系列，了解患儿有无免疫异常。

4. 咽拭子、鼻咽拭子、眼分泌物及原发皮肤破溃处细菌培养，多可培养到金黄色葡萄球菌。疱液及表皮剥脱处培养常为阴性。

5. 血培养在儿童多为阴性，成人可为阳性。若血培养阳性则提示预后不良。

6. 胸片、心电图、心脏彩超、腹部B超，了解患儿一般情况。

【问题6】怎样选择药物及治疗时机？

1. 全身治疗　治疗时应早期使用足量有效的抗生素，以清除存在体内的感染灶，终止细菌毒素产生。建议首选耐青霉素酶半合成青霉素和头孢类抗生素。对β-内酰胺类抗生素过敏时，慎重选择大环内酯类抗生素，可选用夫西地酸或万古霉素。利福平不建议单独应用。其他可选择的抗菌药物有氯霉素、庆大霉素和环丙沙星，但是鉴于这三类抗生素不良反应对儿童的影响，在儿科应用时应严格掌握其临床适应证。

给予系统治疗的同时，应进行支持疗法，注意维持水和电解质平衡，尤其是口周皮损影响患儿进食时期。严重病例必要时可静脉使用丙种球蛋白治疗400mg/(kg·d)，疗程1～3天；或少量多次输新鲜血液或血浆。

学习笔记

2. 局部治疗　原发皮损处外用莫匹罗星软膏、夫西地酸乳膏或复方多黏菌素 B 软膏。恢复期时由于自觉皮肤干痒，可应用润肤霜剂。

【问题 7】恢复到什么程度可以出院？

出院标准：抗感染治疗 7～10 天，复查相关指标均已正常；患者无新发皮疹，原有皮疹或创面已经结痂脱落，有新生皮肤生长，无其他并发症，可以出院。

第三节　毛囊炎、疖和痈

门诊病历摘要

患儿男性，4 岁。鼻部脓疱 3 天。患儿 3 天前鼻背出现红色充实性丘疹，很快即转变为小脓疱，周围有明显的红晕（图 4-3）。自发病以来，体温正常，饮食、二便无异常，既往体健。



图 4-3　鼻背毛囊性丘疹、脓疱

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据典型的临床表现：与毛囊口一致的红色充实性丘疹、脓疱，首先考虑毛囊炎（folliculitis）。

【问题 2】通过皮损特点分析，临床上常见的诊断及鉴别诊断是什么？

毛囊炎、疖和痈均属于感染性皮肤病，主要病原菌为金黄色葡萄球菌，疾病程度从轻到重发展，具体临床表现见表 4-1。

表 4-1　毛囊炎、疖和痈的临床特点

	毛囊炎（folliculitis）	疖（furuncle）	痈（carbuncle）
定义	单个毛囊细菌感染发生化脓性炎症	毛囊及毛囊深部周围组织的感染	相邻近的多个毛囊感染，炎症融合
诱因	不清洁、搔抓及机体抵抗力低下	长期携带金黄色葡萄球菌、糖尿病、肥胖、不良的卫生习惯及免疫功能缺陷状态	抵抗力低下者，如糖尿病、肥胖、不良卫生习惯及免疫功能缺陷状态
病原菌	金黄色葡萄球菌	金黄色葡萄球菌，肛门生殖器部位的复发性疖可继发于厌氧菌感染	金黄色葡萄球菌

学习笔记

续表

	毛囊炎(folliculitis)	疖(furuncle)	痈(carbuncle)
临床表现	初起为与毛囊口一致的红色充实性丘疹,迅速发展成丘疹性脓疱,中间贯穿毛发,四周红晕有炎症,继而干燥结痂	局部出现红、肿、热、痛的小结节,以后逐渐肿大,呈锥形隆起。数日后,结节中央因组织坏死而变软,出现黄白色小脓栓;红、肿、痛范围扩大。再数日后,脓栓脱落,排出脓液,炎症便逐渐消失而愈	初为弥漫性浸润性紫红色斑疹,表面紧张发亮,触痛明显,之后局部出现多个脓头,有较多脓栓和血性分泌物排出,伴有组织坏死和溃疡形成,可见窦道,局部淋巴结肿大。愈合缓慢,伴有瘢痕形成
治疗	局部可用莫匹罗星软膏、夫西地酸乳膏、复方多黏菌素B软膏或2%碘酊外涂,也可进行物理疗法	对炎症结节可用热敷或物理疗法(红外线或超短波),同时外用莫匹罗星软膏、夫西地酸乳膏或复方多黏菌素B软膏。有波动时,应及早切开引流。对未成熟的疖,不应挤压,以免引起感染扩散	积极治疗原发病,增强机体抵抗力,注意休息,保持个人卫生;全身应用有效抗生素(抗生素选择同脓疱疮);局部可采用溶液湿敷疗法,脓肿明显者应切开引流

【问题3】需要做哪些实验室检查?

1. 细菌培养　可培养出金黄色葡萄球菌。
2. 血常规　严重及多发性疖病及痈患者血中白细胞总数增高,中性粒细胞比例升高。
3. 反复多发的疖肿,应注意排除是否患有糖尿病,可进行血糖检测。

【问题4】患者下一步应当如何护理?

临床诊断为毛囊炎、疖或痈的患者,应保持皮肤清洁。暑天或炎热环境中,避免出汗过多,勤洗澡并及时更换内衣。

知识点

疖的临床注意事项

疖若发生在血液丰富的面部,特别是所谓"危险三角区"的上唇周围和鼻部,如被挤压或挑破,感染容易沿内眦静脉和眼静脉进入颅内的海绵状静脉窦,引起化脓性海绵状静脉窦炎,出现累及眼部和周围组织的进行性红肿和硬结,伴头痛、寒战、高热甚至昏迷等,病情十分严重,死亡率很高。因此,临床治疗时应积极使用抗生素,嘱患者避免挤压。

第四节　猩　红　热

门诊病历摘要

患儿男性,7岁。全身红色丘疹1周。患儿1周前出现咳嗽、咽痛,伴有发热,体温最高至38.7℃,给予感冒药、清热解毒药物后好转,但1天后从耳后部、颈周及上胸部开始出现红色皮疹,随即蔓延及胸、背及四肢,类似于"鸡皮样"外观,偶有瘙痒。就诊前1天,躯干部皮疹开始部分消退,出现少量脱屑。手掌、足底见大片膜状脱屑。既往体健,无药敏史。发病前班级中有两位同学出现"猩红热"在家隔离。体格检查:T 38℃,神志清楚,查体合作。咽红,扁桃体Ⅱ度肿大,无咳嗽、咳痰,双肺呼吸音清,未闻及干湿啰音;循环、神经等系统检查未见异常。皮肤科检查:躯干及双下肢弥漫性红斑基础上可见均匀分布的粟粒大小丘疹,颈部及躯干部可见糠状脱屑,手掌、足底见大片膜状脱屑,可见杨梅舌(图4-4)。

学习笔记

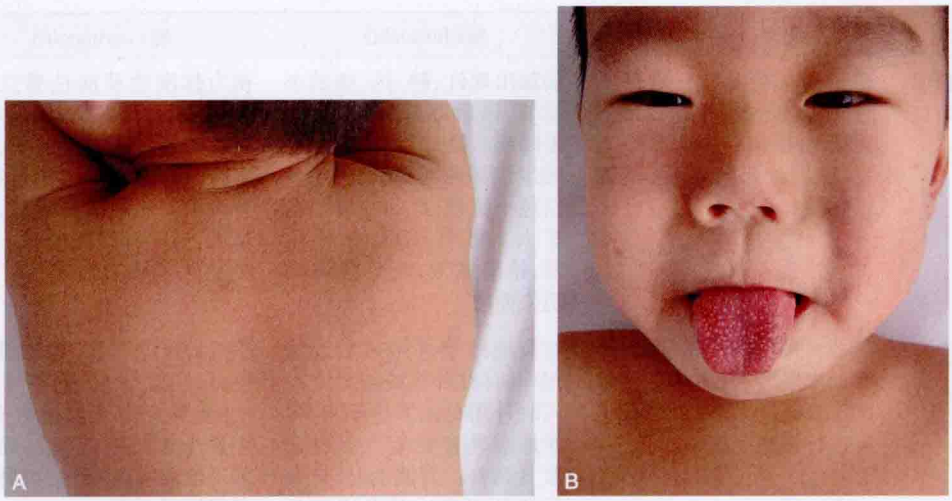


图 4-4　典型皮损
A. 背部粟粒大小丘疹；B. 杨梅舌

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

根据临床有发热、咽痛及典型“鸡皮样”皮疹、皮疹消退后出现脱屑、有与猩红热患者接触的流行病学史，首先考虑猩红热（scarlet fever）。

知识点

临床上有“鸡皮样”皮疹表现的疾病

1. 猩红热　临床常有发热及咽峡炎，皮疹表现为弥漫充血性的皮肤上出现均匀分布的粟粒大小丘疹，压之退色，与毛囊一致，呈鸡皮样，触之有砂纸感，疹间皮肤红色。面部口鼻周围皮肤发白，形成“口周苍白圈”。腋窝、肘窝、腹股沟、腘窝等皮肤皱褶处皮疹密集，夹有针尖大小出血点，形成明显的红色线条（pastia 线），同时伴有舌乳头肿胀（杨梅舌）。皮疹消退后可出现脱屑。有一种外科型或产科型表现，病原菌从创面或产道侵入体内而致病，无咽峡炎症状。皮疹首先发生在创面周围，然后向全身蔓延。一般症状轻，预后良好。

2. 金黄色葡萄球菌感染引起的猩红热样皮疹　有些金黄色葡萄球菌可产生红疹毒素，引起猩红热样皮疹。此种皮疹出现较晚（发病后 2～5 天），消退快，中毒症状较重，无脱屑现象，鼻咽部及血培养可检测到金黄色葡萄球菌。

3. 川崎病（Kawasaki disease）　多见 5 岁以下儿童，持续高热超过 5 天，可出现杨梅舌、猩红热样皮疹，指趾末端非凹陷性水肿及膜状脱屑，还伴有淋巴结肿大，黏膜充血及白细胞和 C 反应蛋白升高、血小板增多等。

4. 部分药疹可呈猩红热样皮疹，伴有荨麻疹样皮疹及多形性皮疹，出疹前有服药史，一般无咽峡炎及杨梅舌表现。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据患儿皮损表现为弥漫性红斑基础上均匀分布的粟粒大小丘疹，可见杨梅舌，考虑为猩红热。

学习笔记

知识点

猩红热的病因及发病机制

猩红热是由A组β型溶血性链球菌引起的急性呼吸道传染病，链球菌侵入人体后导致组织损害及临床表现，有三种致病机制。

1. 感染性病变 A组β型溶血性链球菌侵入人体进入组织引起炎症，由于M蛋白和细菌荚膜的作用抵抗机体吞噬细胞吞噬，在链激酶、透明质酸酶作用下，使炎症扩散并引起组织坏死。

2. 中毒性病变链球菌产生的毒素进入血液循环后，引起全身毒血症表现，如发热、头晕、头痛等。红疹毒素使皮肤血管充血、水肿、上皮细胞增生、白细胞浸润，以毛囊周围最为明显，形成典型猩红热样皮疹，继而脱屑。

3. 变态反应性病变少数病例于2～3周时，可出现变态反应性变化，主要见于心、肾和关节滑囊浆液性炎症。其原因可能为A组链球菌的某些型与受感染者心肌、肾小球基底膜或关节滑囊的抗原发生交叉免疫反应，也可能是抗原抗体免疫复合物沉积在上述部位而致免疫损伤有关。

【问题3】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为学龄期儿童，无其他病史，一般情况可，无其他系统并发症出现，应首先考虑门诊治疗。其次，本病为国家法定传染病，故应停课隔离。

【问题4】需要进行哪些实验室检查？

1. 血常规和C反应蛋白（CRP）测定白细胞总数、中性粒细胞和CRP通常升高。

2. 病原学诊断咽拭子或其他病灶的分泌物可培养出溶血性链球菌。

3. 抗链球菌抗体检查常用抗链球菌溶血素O试验（ASO），一般在发病后7天开始升高，14天后阳性率为60%，4～6周达高峰，可持续12个月或几年。发病早期大量使用抗生素或免疫抑制剂，可使ASO持久阴性。如果ASO升高，合并C反应蛋白升高，血沉快，结合临床，可考虑风湿活动。

【问题5】临床上采取什么治疗方案？

1. 一般治疗　进行呼吸道隔离，急性期应卧床休息，给予易消化食物，补充水分及营养，防止继发感染。

2. 抗菌治疗　轻型患者可口服青霉素类或头孢类抗生素，或肌内注射青霉素，每次80万U，2～3次/天，连用5～7天。80%左右的患者24小时内即可退热，4天左右咽峡炎消失，皮疹消退。重症患者应加大剂量到800万U～2000万U/d，分2～3次静脉滴注。儿童20万U/（kg·d），分2～3次静脉滴注，连用10天，或热退后3天。对青霉素过敏者可选用红霉素，剂量成人1.5～2g/d，分4次静脉滴注，儿童30～50mg/（kg·d），分4次静脉滴注。

【问题6】如何做好患者的预防工作？

患者应家庭隔离，待咽培养3次阴性，且无化脓性并发症出现，方可解除隔离（自治疗日起不少于7天）。

托幼机构发生猩红热患者时，应严格密切观察接触者（包括工作人员）7天，认真进行晨间检查，对接触者做咽拭子培养。对可疑猩红热、咽峡炎患者及带菌者，都应予以隔离治疗，对带菌者亦可口服青霉素类药物治疗1周。流行期间，儿童少到公共场所，房屋常通风换气。

（马　琳）

学习笔记

第五节　丹毒和蜂窝织炎

门诊病历摘要

患者女性，40岁。左下肢红斑、疼痛伴发热5天。患者于5天前因“足癣”自行抓破左趾间皮肤，第二天即出现畏寒、发热，体温波动于38.5～39℃，伴头痛、全身不适，自认为“感冒”服感冒药效果欠佳。当晚左小腿开始出现红肿、疼痛明显，经当地诊所给予“头孢类抗生素、替硝唑”静脉滴注治疗4天效果不好，体温持续不退，皮疹进一步发展，红斑范围扩大，肿胀加重，并出现少量水疱，灼痛，伴左侧腹股沟淋巴结肿大、疼痛。起病以来，无腹痛腹泻，无恶心呕吐，精神、饮食、睡眠欠佳，二便无异常。既往患者于1个月前左小腿曾有类似病史，在当地诊所诊断“皮肤感染”，给予“抗菌药物（不详）”静脉滴注等治疗1周，病情好转后停药。有双足足癣病史近十年，未正规治疗。无系统性疾病史。无食物和药物过敏史。体格检查：T 38.8℃；R 21次/分；P 90次/分；BP 124/75mmHg。急性病容，表情痛苦，左侧腹股沟可触及拇指大小肿大淋巴结，触压痛明显。心、肺检查无异常，神经系统、腹部检查、脊柱四肢检查均未见异常。皮肤科检查：左小腿伸侧可见大片状手掌大水肿性红斑，境界清楚，表面紧张发亮（图4-5），触之皮温高；左大腿亦见数个片状红斑。皮损处压痛明显。双足跖、足趾间可见脱屑。



图4-5　左下肢片状红斑

【问题1】通过上述病史，应考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史，根据患者40岁，女性，发病急；起病前有左趾间皮肤抓破史；继之出现畏寒、发热症状；之后于左小腿出现大片红肿；自觉灼痛；区域淋巴结肿大、疼痛；有足癣等，应首先考虑感染性皮肤病，其中较为常见者为丹毒（erysipelas）或蜂窝织炎（cellulitis）。

知识点

丹毒的概念及发病原因

丹毒和蜂窝织炎是以红斑、水肿和疼痛为特征的皮肤感染性疾病。多数患者同时伴有发热和白细胞升高，也可伴有淋巴管和淋巴结炎。

丹毒是主要由乙型溶血性链球菌感染引起的皮肤、皮下组织内淋巴管及其周围组织的急性炎症；蜂窝织炎则是主要由溶血性链球菌和金黄色葡萄球菌感染引起的皮下疏松结缔组织急性弥漫性化脓性炎症。

思路2：丹毒或蜂窝织炎早期皮疹不典型，如水肿不明显且无全身症状时，易被误诊为接触性皮炎；初诊时皮疹不典型，颜面部水肿严重，容易误诊为血管性水肿；丹毒和蜂窝织炎两者之间也较易混淆等。因此，在临床诊断时，应注意与其他可能的疾病相鉴别。

学习笔记

知识点

丹毒的临床表现

好发于足背、小腿、面部等处，多为单侧性。患者常有足癣、感染病灶及皮肤外伤史。发病急剧。发病前可有发热、畏寒、全身不适等前驱症状。典型皮损为水肿性红斑，境界清楚，表面紧张、灼热，有压痛。多有不同程度全身中毒症状和区域淋巴结肿大。

思路3：丹毒和蜂窝织炎均为急性细菌感染性皮肤病，临床以红、肿、热、痛为其主要表现，因此，在采集病史时，除注意发病前和发病时有无发热、畏寒等全身中毒症状外，要注意发病是否急剧，皮疹发生的部位，有无水肿性红斑、疼痛的性质和程度，区域淋巴结有无肿痛，既往有无类似发病等，均有助于本类疾病的诊断、鉴别诊断和治疗。

丹毒本质上也是一种急性的、炎症反应明显的蜂窝织炎，在临床上最易与蜂窝织炎相混淆，其与蜂窝织炎的不同主要在于其淋巴管受累严重即可出现红线，皮损表现为炎症区域明显高出周围皮肤，且与周围正常皮肤界限清楚，但有时两者难以区分。

知识点

蜂窝织炎的临床表现

好发于四肢、面部、外阴和肛门等部位。皮损为弥漫性、水肿性、浸润性红斑，界限不清，局部皮温高，中央红肿明显，严重者可形成深部化脓和组织坏死。急性期常伴有疼痛、寒战、高热等症状，可有淋巴结炎，甚至败血症；慢性期皮肤呈硬化萎缩，似硬皮病。

知识点

丹毒的鉴别诊断

1. 接触性皮炎　有刺激物或致敏物接触史，发生于接触部位，皮损有瘙痒，无全身症状。

2. 蜂窝织炎　见上述知识点。

3. 类丹毒　接触家畜、鱼类或屠宰工作中有受伤史，常见于手部，皮损为紫红斑。

4. 血管性水肿　皮损发生及消退均较快，表现为急性局限性非凹陷性水肿，境界不明显，呈淡红色或苍白色，质地柔软，自觉症状较轻，一般无全身反应。

5. 癣菌疹　皮损为片状红斑，水肿不明显，对称分布，数目多。常有活动性足癣，癣菌素试验阳性。足癣症状减轻或治愈后，皮损也随之消退。

思路4：依据本病发生于小腿，起病有明确的诱因，即左足趾间皮肤抓破史，此为小腿丹毒的主要诱因；既往有类似发病史等，故首先考虑丹毒。

丹毒和蜂窝织炎均常继发于外伤、溃疡、其他局限型化脓性感染等直接蔓延而来，或由淋巴管道或血源性感染所致，细菌也可通过皮肤或黏膜细微损伤侵入感染引起。因此，在诊断丹毒和蜂窝织炎的过程中，特别要注意有无诱发和促发因素等，有利于彻底治疗本病。

知识点

诱发因素及促发因素

1. 常见诱因　有足癣、趾甲真菌病、小腿溃疡、鼻炎、口腔黏膜及齿龈感染病灶，瘙痒性皮肤病如慢性湿疹等，足癣和鼻炎常是引起小腿及颜面丹毒的主要诱因。

2. 促发因素　机体抵抗力低下，如糖尿病、慢性肝肾疾病、营养不良、低丙种球蛋白血症等。

学习笔记

【问题2】为进一步明确诊断，需进行哪些检查？

丹毒或蜂窝织炎早期皮疹不典型时，也应注意与其他相关的疾病相鉴别，故需进行必要的实验室检查，如血常规、血沉、抗链球菌溶血素O试验（ASO）等，可有助于诊断；尿常规在并发肾炎时可有异常改变。有条件时可做细菌培养，个别患者需做组织病理检查等，均有助于诊断和鉴别诊断、治疗药物的选择、并可判定有无并发症和发病诱因等。

知识点

丹毒的实验室检查

1. 血常规　血白细胞总数和中性粒细胞升高；血沉可增快；抗链球菌溶血素O（ASO）可增高或不增高。尿常规在伴发肾炎时偶见蛋白尿及管型尿。

2. 细菌培养　血培养、创面及破损处分泌物及皮损（疱液）培养、皮肤活检环钻取材比针刺取材标本培养更有助于诊断和治疗。

3. 下肢丹毒应做足趾真菌镜检；面部皮损应行鼻旁窦放射线检查，以排除潜在的鼻窦炎等诱因。

实验室检查：血常规白细胞计数12.8×10^9/L，分类中性粒细胞比例81%；尿常规无异常；大便常规正常；肝肾功能正常；血沉48mm/h；抗链球菌溶血素O（ASO）正常。小腿水疱细菌培养阴性，血培养阴性。足趾间真菌直接镜检阳性，可见菌丝。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

思路1：根据以上临床表现及相关实验室检查，可确诊为丹毒。依据如下：患者为中青年女性；有明确的诱因及前驱症状；急性起病；单侧发生于左侧小腿伸侧；皮损表现为水肿性红斑，界限清楚，表面紧张发亮，皮温高，触压痛明显；区域淋巴结肿大、疼痛；伴发热等表现；实验室检查提示血白细胞总数升高和中性粒细胞增多等。

知识点

丹毒的临床类型

1. 水疱型、大疱型和脓疱型丹毒　为在红斑基础上发生水疱、大疱或脓疱者。

2. 坏疽型丹毒　指炎症深达皮下组织并引起皮肤坏疽者，多见于新生儿，好发于脐部或生殖器部位，易引起败血症及腹膜炎甚至死亡。

3. 游走型丹毒　系皮损一边消退、一边发展扩大，呈岛屿状蔓延者。

4. 复发型丹毒　指病变在同一部位反复发作者。病程多呈慢性，症状较轻，但可引起皮肤淋巴管受阻致淋巴液回流不畅，使受累组织肥厚，日久形成象皮肿。多见于小腿。

思路2：根据患者既往曾有类似发病史，并经抗菌药物治疗1周后好转停药史，及本次发病在同一部位和有明显的诱因，提示本次发病或为再次感染引起，也不排除为上次发病治疗不彻底而复发。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

本病轻、中度患者可在门诊治疗。依据病史，本患者为中年女性，皮疹局部仅有红斑，未出现水疱、破溃、坏死及全身并发症等，一般状况尚可，既往体健，应首先考虑门诊治疗。

学习笔记

知识点

丹毒及蜂窝织炎常见的并发症

1. 少数丹毒严重或治疗不及时的患者，尤其婴儿及年老体弱的患者，可发生蜂窝织炎，可并发肾炎、皮下脓肿及败血症等并发症。

2. 蜂窝织炎若得不到及时有效地治疗也可产生筋膜炎、肌炎、皮下脓肿、败血症等并发症，甚至导致死亡。少数链球菌感染者可并发肾炎。罕见并发急性心功能不全、上呼吸道阻塞等疾病。

丹毒和蜂窝织炎患者如全身症状明显，皮损严重，儿童及年老体弱者，或出现筋膜炎、肌炎、皮下脓肿，或出现肾炎及败血症等并发症患者，应收入院治疗。

门诊和住院患者的治愈标准：抗感染治疗疗程超过 2 周；发热等全身症状消退；皮疹消退；无其他并发症或并发症已经纠正；复查相关指标均已经正常。

【问题 5】怎样选择药物及治疗？

治疗原则为抗感染，以全身治疗为主，辅以局部治疗。寻找并去除诱因，防止复发。

一经确诊，应立即早期给予足量、高效的抗生素系统治疗：首选青霉素 G，每天 480 万 ~640 万 U 静脉滴注，体温恢复正常后仍需继续巩固治疗至少 2 周，直至皮损消退后 2 ~3 天才可停药，以防复发。青霉素过敏者可选用红霉素或喹诺酮类药物。辅以局部治疗：早期急性者可用 25% ~50% 硫酸镁或 0.5% 呋喃西林液等湿敷，并外用抗生素类药膏。

知识点

丹毒治疗的注意事项

1. 早期、足量、足疗程高效抗生素治疗可减轻全身症状，控制炎症蔓延并防止复发。

2. 要积极治疗和处理原发病灶等诱发因素和促发因素以防复发，注意并发症的防范和处理。

3. 如疗效不好时，可能存在耐药菌感染，应更换抗生素或根据药物敏感试验选择抗生素。

4. 皮损较重且伴深在性脓肿或坏疽时，在抗生素治疗的同时，应行手术去痂、引流等治疗。

5. 对慢性患者，可选用紫外线、超短波、红外线或激光照射等，有一定疗效。

6. 伴有其他基础疾病或有并发症时，需进一步诊断及治疗，或请会诊或转至其他相应科室诊治。

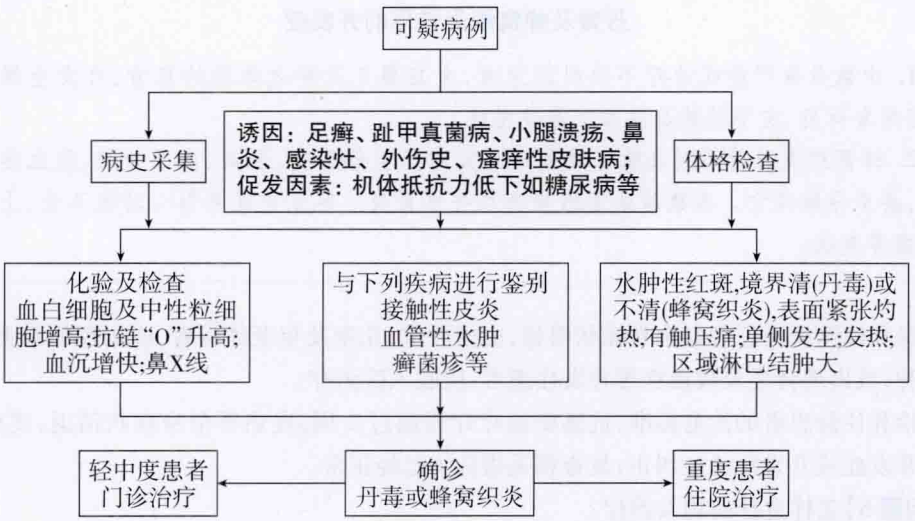
7. 丹毒愈后可复发，复发的主要原因是治疗不彻底，感染灶未予清除，皮肤有破口细菌经破口再侵入皮肤，及机体抵抗力特别是局部皮肤抵抗力低下等。

【问题 6】如何做好患者的随访工作？

患者痊愈后应注意保持皮肤清洁卫生。应积极预防和治疗足癣或鼻炎等感染灶，要尽量避免下肢皮肤出现外伤、烧伤、冻伤、足皲裂等，对皮肤黏膜的小创面应及时消毒处理等，消除诱因和促发因素以防复发。

学习笔记

诊疗流程：



第六节　类　丹　毒

门诊病历摘要

患者女性，42 岁，某养猪场工人。右手示指、中指近端紫红色斑块伴瘙痒及疼痛 1 天。患者 3 天前在清理猪粪时，手不慎被划伤，未处理，继续干活，后于当地卫生院包扎处理，1 天前患者发现受伤部位出现境界清楚的水肿性紫红色斑，逐渐增大，伴有肿胀感，无畏寒、发热等症状。既往体健，否认其他疾病史。家族中无类似患者。体格检查：生命体征平稳，一般状况良好，各系统检查无异常。全身浅表淋巴结未触及。肢体各关节无肿胀，活动好。皮肤科检查：右手示指、中指近端掌指关节处可见 1.0cm×1.5cm 的暗红色水肿性斑块，境界清楚，伴有触痛，表面无水疱和破溃。血、尿、便常规检查未见异常。

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路 1：通过询问病史，根据患者女性，42 岁，有明确的职业接触史，皮损为境界清楚的水肿性紫红斑，伴有疼痛，可初步考虑类丹毒（erysipeloid）。

知识点

类　丹　毒

类丹毒是流行于动物，尤其是猪的一种急性传染病。类丹毒是由猪丹毒的病原菌（猪红斑丹毒丝菌或称猪丹毒杆菌）侵入人体皮肤创面后，引起的如丹毒样皮肤损害的急性感染性疾病。类丹毒的病原广泛分布于自然界，在土壤及鱼类、猪、鸟类等动物的体表、肠腔特别是病猪或病鱼的生肉上等都存在。人类主要因外伤的皮肤接触了带菌的动物或其制品而被感染。

思路 2：类丹毒主要见于经营家畜、鱼类、鸟类的人（如饲养员）或屠宰工人、制革工人及兽医等；家庭妇女也可因洗鱼、切猪肉时，手被刺伤或刀切伤引起感染；其他少见的致病情况有接触淡水鱼、被动物咬伤、昆虫叮咬、木片刺伤等。因此，在病史采集时要注意患者的职业及手指是否有被刺伤史；发病的潜伏期长短；皮疹的发生部位、特点、患指有无胀痛、活动是否受限，皮损的分布是局限还是泛发；是否伴有全身症状；既往的治疗经过及疗效等，有助于诊断。

学习笔记

知识点

类丹毒的临床表现

主要发生于特定人群。常有手指刺伤等外伤史。潜伏期平均为2天。初起时患处疼痛，表现为一个疼痛的红点，逐渐扩大，形成边界清楚的紫红色斑，边缘部稍高起，不化脓，不破溃，可有水疱和坏死。自觉瘙痒或刺痛，可伴发热及关节症状。少数患者有弥漫或泛发的皮疹，可以在远离病菌进入皮肤的部位发疹。如有严重的全身症状，皮损为广泛性红斑和紫癜者，常伴有关节痛及心肾等多脏器损害。血培养阳性，死亡率高。

思路3：该患者病变局限于手部，无全身症状，应为局限型类丹毒。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑何种疾病？

根据典型的临床表现，考虑为类丹毒。

思路1：类丹毒的诊断主要根据病史和临床表现，故在查体时要注意进行细致的皮肤科检查包括皮疹的部位、大小、色泽、边缘，表面是否有水疱或破溃；有无压痛等。全身检查时要注意体温，与皮损相关的浅表淋巴结是否肿大等。必要的辅助检查，如血常规，全身症状明显时做血液培养及组织病理检查等，有助于诊断和鉴别诊断。

知识点

类丹毒的临床类型

1. 局限型　最常见。好发于手及腕部。皮损为境界清楚的环状紫红色斑，偶有水疱和坏死，但不化脓。局部有灼热、灼痛和瘙痒。如若手指被侵，则指关节疼痛，活动困难。少数患者可伴发淋巴结炎或淋巴管炎。2～4周内可自然痊愈。个别患者皮损呈游走性，此起彼伏，可蔓延至整个手部，可使病程拖延数月之久。

2. 弥漫型　较少见。皮损形态与局限型相同，但呈弥漫性或泛发全身，也可呈环状、地图状或奇异形状。常伴发热及关节症状。

思路2：类丹毒的皮损与丹毒和蜂窝织炎有时相似，应注意进行鉴别。丹毒及蜂窝织炎好发于足背、小腿、面部；皮损颜色鲜红（亮红色），水肿、疼痛显著；全身症状如畏寒、发热等明显；外周血白细胞增多及中性粒细胞增高。类丹毒有职业接触史；好发于手指；皮损颜色暗红呈环状；多不伴有全身症状；可自愈；有条件者做患处组织培养猪红斑丹毒丝菌可阳性。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据病史及临床表现可确诊为局限型类丹毒。依据如下：患者有职业接触史和外伤史；职业暴露后2天起病；皮损表现为境界清楚的局限型紫红斑；自觉瘙痒或刺痛，无全身症状。

知识点

类丹毒的诊断要点

有职业接触史，手部外伤史，潜伏期平均为2天，皮损为境界清楚的紫红斑，自觉灼痛和瘙痒等，一般可以诊断。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为中年女性，无其他病史，皮损局限，无全身症状及多脏器损害等，可首先考虑在门诊治疗。

皮损弥漫或泛发者，伴有严重的全身症状或伴有关节痛及心、肾等多脏器损害。死亡率高，应及早住院治疗或转相关科室治疗。

学习笔记

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

1. 全身治疗　局限型：青霉素，每日40万～80万U，肌内注射，连用5～7天。

2. 局部治疗　可用10%鱼石脂软膏敷包，氦氖激光照射，或以青霉素G 40万U与1%普鲁卡因溶液适量混合在病灶周围作环状封闭。局部禁用水洗。

知识点

类丹毒治疗注意事项

1. 本病病原菌对青霉素极度敏感，故首选青霉素治疗。

2. 对青霉素过敏者，可选用四环素、红霉素、磺胺药等。

3. 为避免病情反复，治疗量和疗程应充足。

4. 弥漫型应尽早应用大剂量青霉素静脉滴注，除用青霉素外，可内服磺胺类药，或注射免疫血清。如出现败血症应积极治疗。

【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗？

患者原有皮疹消退，无其他并发症。大多数患者经3周左右可自然痊愈。

【问题7】本病的预防需要注意什么？

1. 做好肉品加工及水产部门的卫生防疫工作均有利于预防本病的发生。

2. 接触猪肉及鱼类等水产品的相关人员，要学习本病的卫生知识，工作中加强防护，防止刺破及切伤皮肤。

第七节　皮肤结核病

门诊病历摘要

患者男性，40岁。右侧耳垂及右面部红褐色斑块5年。患者5年前无明显诱因于右侧耳垂及右面部出现数个绿豆大小的红褐色结节，质地柔软，无自觉症状，搔抓后破溃结痂，溃疡愈合则形成瘢痕，此后在瘢痕基础上不断有新的结节出现，且逐渐增多，部分相互融合形成红褐色斑块，伴有少量脱屑，持续5年不愈，其间未诊治，否认外伤史。既往体健，无家族病史及遗传病史，无系统性疾病史，无食物和药物过敏史，否认结核病及其他传染病史。体格检查：体温正常，一般情况良好，右侧颈部淋巴结肿大，各系统查体无异常发现。皮肤科检查：右侧耳垂及右面部可见红褐色的浸润性斑块，覆有少量鳞屑，触之较软，其间可见萎缩性瘢痕（图4-6）。有探针贯通现象，以玻片压诊呈棕黄色如苹果酱色。



图4-6　右侧耳垂及右面部红褐色浸润性斑块

学习笔记

【问题1】通过询问病史及皮损的特点分析，可能的诊断有哪些？

思路1：患者为成年男性，发病部位，慢性病程，可能的诊断应考虑：①寻常狼疮（lupus vulgaris）？②皮肤真菌感染（着色芽生菌病）？③结节病？④盘状红斑狼疮？因此，应注意进行全身体格检查，特别要注意浅表淋巴结有无肿大，及其他器官或组织有无活动性和陈旧性结核病灶等。皮肤科检查要注意皮损的部位，皮疹的形态、质地、有无破溃、瘢痕及在瘢痕上反复发作的结节、脱屑等，有助于诊断。

知识点

皮肤结核及其临床类型

皮肤结核病（tuberculosis cutis）是由人型结核杆菌或牛型结核杆菌侵犯皮肤或其他脏器的结核病灶所继发的皮肤损害。本病病程慢性，可迁延数年或数十年不愈。

感染途径包括外源性和内源性两种，前者主要经皮肤黏膜轻微损伤直接感染，如原发性皮肤结核综合征、疣状皮肤结核；后者则由体内器官或组织已存在的结核病灶经血行、淋巴系统或直接扩散到皮肤引起，如瘰疬性皮肤结核、腔口部皮肤结核、寻常狼疮、急性粟粒性皮肤结核及结核疹，如硬红斑、丘疹坏死性结核疹、瘰疬性苔藓等。结核杆菌的致病性与细菌在组织细胞内大量繁殖引起的炎症反应、菌体成分的毒性作用及机体对某些菌体成分产生的超敏反应有关。

临床表现较为复杂，主要的临床类型有寻常狼疮、疣状皮肤结核（tuberculosis verrucosa cutis）、硬红斑（erythema induratum）、丘疹坏死性结核疹（papulonecrotic tuberculid）等。

知识点

寻常狼疮的临床表现特点

好发于面部、颈部、臀部和四肢。基本损害为针头至黄豆大褐红色结节，质地柔软，结节表面薄嫩，用探针稍用力即可刺入，容易贯通（探针贯通现象），玻片压诊呈棕黄色，如苹果酱颜色（苹果酱现象）；结节可相互融合成片，结节可自行吸收或溃破后形成萎缩性瘢痕，在瘢痕边缘上可有新的结节，与陈旧皮损并存，是本病的临床特征。一般无自觉症状。病程慢性，如不治疗可多年不愈。结核菌素试验阳性。

思路2：根据上述病史、体格检查，特别是皮损特点，考虑寻常狼疮的可能性最大。要明确诊断还需进一步的实验室检查，如结核菌素试验、细菌学检查及胸部X线检查等，有助于诊断或对发现活动性和陈旧性结核病灶有意义，也可排除其他一些皮肤病。

知识点

实验室检查

1. 组织病理学特点　各型皮肤结核的共同特征是真皮内上皮样组织细胞和数量不等的多核巨细胞及淋巴细胞形成的结核结节，中央干酪样坏死。
2. 结核菌素试验　强阳性或弱阳性。强阳性说明体内可能存在活动性结核灶。
3. 胸部X线检查　有助于发现活动性或陈旧性结核病灶。
4. 直接涂片或组织切片行抗酸染色可发现结核杆菌，有助于诊断。

该患者组织病理检查结果：表皮轻度角化过度，棘层不规则肥厚，真皮内可见上皮样组织细胞形成的结核结节，中央干酪样坏死，并见数量不等的多核巨细胞，抗酸染色未见抗酸杆菌。结

学习笔记

核菌素试验阴性、细菌学检查阴性，胸部X线检查左肺上部有钙化灶。

知识点

寻常狼疮的组织病理学特点

表皮或萎缩或增生，也可形成溃疡。病变以真皮上部较为明显，表现为真皮内结核样肉芽肿结构，由上皮样细胞、多核巨细胞组成，外围大量淋巴细胞，间有少量浆细胞，中央可见干酪样坏死，肉芽肿区域切片中可出现明显的刀痕，可作为诊断线索。瘢痕处可见纤维化改变。

思路3：寻常狼疮临床上最为常见，有时需与盘状红斑狼疮、结节病进行鉴别，组织病理检查具有重要诊断价值。

1. 盘状红斑狼疮好发于面部、头皮、手背等部位。典型的损害为具有黏着性鳞屑的浸润性斑块，境界清楚，后期为萎缩性的色素沉着，很少形成瘢痕。组织病理学特征可资鉴别。

2. 结节病皮损以斑块为主要表现，质地较硬，表面有明显的毛细血管扩张。可有内脏损害。组织病理学特点为真皮全层甚至皮下组织可见特征的“裸结节”可资鉴别。

【问题2】其他临床常见的皮肤结核还有哪些类型？

其他常见的临床类型还包括疣状皮肤结核、硬红斑、丘疹坏死性结核疹等。

知识点

疣状皮肤结核的临床表现

成人多见，男性偏多。常见于暴露部位，手指、手背最为多见，其次为足、臀（图4-7）、小腿等处。皮损多为单个，单侧分布。特征性皮损为中央网状瘢痕、疣状边缘和外周红色晕，形成“三廓征”。病程慢性，愈后留浅瘢痕。结核菌素试验弱阳性。

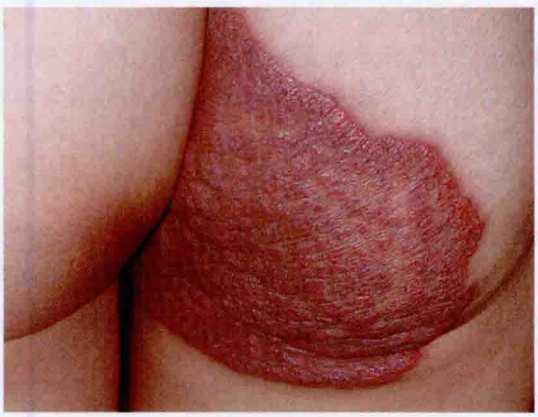


图4-7　疣状皮肤结核（臀部）

疣状皮肤结核在临床也较为常见，应注意与疣状扁平苔藓及着色真菌病等进行鉴别：

1. 疣状扁平苔藓皮损为疣状紫红色增殖性斑块，周围有散在分布的扁平丘疹。组织病理表现为基底细胞液化变性，真皮浅层有带状淋巴细胞浸润，可助鉴别。

2. 着色芽生菌病好发于受外伤的暴露部位。组织病理无典型的结核样结节及干酪样坏死。皮损及分泌物镜检及培养可查到真菌。

【问题3】最终可确诊为什么病？

根据临床表现，结合组织病理学特点可确诊为寻常狼疮。

学习笔记

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据本病慢性病程，皮损较为局限，可考虑门诊治疗。

【问题5】如何预防该种疾病的发生？

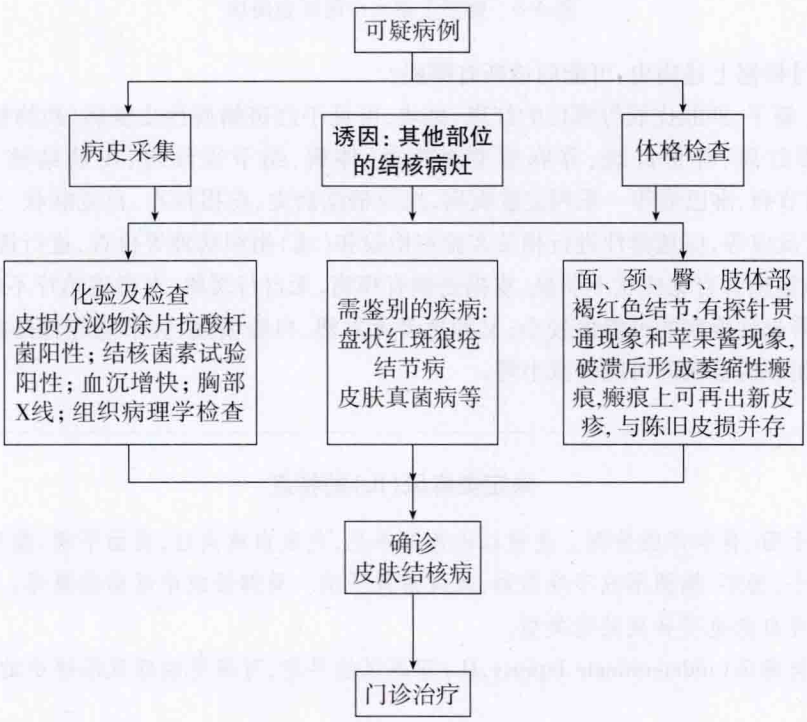
积极治疗患者其他部位结核病灶，对易感人群普遍接种卡介苗是预防结核的关键。

【问题6】皮肤结核病的治疗原则是什么？怎样选择治疗药物？

本病以“早期、足量、规则、联合及全程应用抗结核药”为原则。

常用药物及成人剂量为：①异烟肼：与其他抗结核药合用时，5mg/（kg·d），最高300mg。②乙胺丁醇：15mg/（kg·d），顿服或分3次口服。③链霉素：1g/d，分2次肌注。本药需作皮试，用药后应注意听神经损害。④利福平：450～600mg/d，顿服，疗程6个月。通常采用2～3种药物联合治疗，疗程一般不少于6个月。

诊疗流程：



第八节　麻　　风

门诊病历摘要1

患者男性，50岁。躯干、四肢暗红色斑块3个月。患者于3个月前无明显诱因下手、足出现红斑，继之颜面、躯干出现散在类似皮损，偶有痒痛，无烧灼感。自行涂抹“皮康王”等药物2周，未见明显效果。1个月后皮损处感觉逐渐减退，皮肤干燥，出汗减少。发病以来，无发热、口腔溃疡、关节痛、光敏感等伴随症状，皮损无水疱、糜烂。患者为四川农村来京务工人员，既往体健，否认家族中有“麻风”患者，否认近1年有“麻风”患者接触史。否认外伤史、输血史及婚外性接触史。无药物过敏史。体格检查：一般情况可，浅表淋巴结未触及，口腔黏膜无溃疡，心肺腹检查未见明显异常，四肢关节无肿痛。皮肤科检查：臀部可见手掌大小的暗红色斑块，上无明显鳞屑，边界清楚，形状不规则（图4-8）。

学习笔记



图 4-8　臀部手掌大小暗红色斑块

【问题 1】根据上述病史，可能的诊断有哪些？

思路 1： 躯干、四肢皮肤等部位的红斑、斑块，可见于红斑鳞屑性皮肤病、药物性皮炎、Sweet 综合征、多形红斑、环形红斑、荨麻疹型血管炎、体癣、结节性红斑、皮肤结核、梅毒、麻风（leprosy）、结节病、淋巴瘤等一系列皮肤疾病，故应根据病史、皮损特点、自觉症状、全身症状、发病经过、治疗反应等，应选择性进行相关实验室检验和（或）组织病理等检查，进行逐一诊断或排除诊断，例如该患者自觉症状不明显，皮损处偶有痒痛，无自行缓解，对激素治疗不敏感，故过敏性疾病及血管炎性疾病的可能性较小；又如患者无发热、口腔溃疡、关节痛等伴随症状，也使系统性或结缔组织病诊断的可能性减小等。

学习笔记

知识点

未定类麻风（IL）的特点

好发于面、背和四肢伸侧。皮损以浅色斑多见，色浅白或淡红，表面平滑，毳毛可脱落。单发或数个，圆形、椭圆形或不规则形，边缘清或不清。局部轻或中度感觉障碍。可有浅神经粗大。可自愈也可转成其他类型。

未定类麻风（indeterminate leprosy，IL）即麻风的早期，可演变成麻风病谱中的任何一个类型。

思路 2： 麻风的皮肤表现呈多形性，临床上可与众多皮肤病相混淆，特别是麻风初起时如未定类麻风即麻风的早期，皮损最不具特征性，且数目少，早期感觉和出汗无障碍，大部分患者查菌阴性，麻风菌素反应不一，此时很易误诊或漏诊。对此类患者要注意随访观察，特别应注意感觉障碍和出汗障碍，有提示诊断意义。该患者皮损感觉异常、干燥、出汗减少等，应考虑有神经受累的相关性疾病，尤其是麻风的可能性。

知识点

麻风的分类及依据

主要依据免疫力由强到弱、麻风杆菌数量由少到多和类型演变来分型，即“五级分类法”，又称免疫光谱分类法。即免疫力最强的一端为结核样型麻风（tuberculoid leprosy，TT），依次为界线类偏结核样型麻风（bordline-tuberculoid leprosy，BT）、中间界线类麻风（mid-borderline leprsy，BB）、界线类偏瘤型麻风（bordline-lepromatous leprosy，BL）及瘤型麻风（lepromatous leprosy，LL）。早期表现称为未定类麻风（indeterminate leprosy，IL）。

【问题2】如怀疑麻风，进一步的体格检查应注意什么？

思路1：进一步的体格检查中，要注意选择可排除上述众多皮肤疾病的手段和方法，并应注意是否存在系统异常；细致检查浅表淋巴结是否肿大、肝脾肿大，有无运动障碍，有无周围神经粗大、压痛，肢体活动有无异常等；皮肤科检查时，应注意皮损的表现，如色泽、界限，有无闭汗，毛发有无脱落，黏膜有无受累等；应注意感觉神经系统检查，如皮损的触、痛及温觉有无减退等。

知识点

结核样型麻风（TT）典型的皮损特点

常发生于易受摩擦的部位如面、肩、臂、四肢等。皮损多局限于皮肤，数量少，不对称，表现为红色斑块，呈圆形或不规则形，边缘清，表面干燥无毛。局部感觉障碍明显，表现为麻木，温、痛及触觉障碍等。主要累及外周神经以尺神经、腓总神经、耳大神经多见。不累及黏膜、眼和内脏。有的皮损开始为小的丘疹聚集成堆而呈苔藓样，也可相互融合呈堤状隆起，或呈环状或半环状向周围扩展。少数患者皮损可自愈。

患者皮损处皮肤干燥，无汗，毳毛消失，对触、压、冷和热觉较周围皮肤明显减退。尺神经、腓总神经及耳大神经粗大。无眉毛脱落。

知识点

结核样型麻风（TT）的组织病理特征

结核样型麻风的组织病理特征表现为真皮内的结核样肉芽肿，常沿血管走行方向呈椭圆形分布，浸润以真皮下部更为明显，在组织细胞周围除了有淋巴细胞外，还可见浆细胞和多核巨细胞。真皮上部无“无浸润带”。结核样型麻风患者皮损麻风杆菌检测多为无或很少。

思路2：结核样型麻风临床较为多见，皮损也多具有一定的特征性，感觉障碍明显，神经受累症状出现早且较为严重，查菌阴性，麻风菌素晚期强阳性。只要对此类疾病有足够的警惕，结合细致的病史询问，全面的体格检查，皮损特点，查菌阴性，麻风菌素晚期强阳性和组织病理学特点等一般可以诊断。在诊断结核样型麻风时，仍需与以下皮肤病进行鉴别：如红斑鳞屑性皮肤病，多形红斑、Sweet病、结节性红斑、荨麻疹性血管炎、结核、梅毒、结节病、淋巴瘤等，皮肤组织病理检查等可提供有价值的诊断依据；结核样型麻风患者皮损中多数不易查到麻风杆菌，与皮肤结核的鉴别有一定的难度，此时注意神经损害的特征性改变有助于两者之间的鉴别。

【问题3】通过病史及体格检查并未能对诊断提供确定而重要的依据，为进一步明确诊断和对疾病分型，需要进行哪些相关检验和检查及关键的辅助检验和检查？

主要需进行如下有诊断意义和诊断价值的检验和检查，为疾病的明确诊断提供依据。

1. 麻风杆菌检查　取活动性皮损组织液印片进行抗酸染色，TT多呈阴性，LL多呈阳性。

2. 麻风菌素试验　TT多呈阳性，LL多呈阴性。

3. 皮损组织活检进行组织病理检查　TT主要表现为真皮小血管及神经周围有上皮样细胞浸润，抗酸染色常查不到抗酸杆菌；LL表现为真皮内含有泡沫细胞肉芽肿，抗酸染色显示泡沫细胞内有大量麻风杆菌，因不侵犯真皮浅层，故表皮与真皮之间有一无浸润带。

尚需进行与结缔组织病、皮肤结核、梅毒、结节病、皮肤淋巴瘤等一系列皮肤疾病鉴别的相关实验室检查。

学习笔记

知识点

界线类偏结核样型麻风(BT)的特点

好发于面部、躯干和四肢，分布广、数量多、不对称。常见皮损为斑疹、斑块和浸润性损害，基本特点似结核样型。典型皮损中央有明显的“空白区”，周围常有小的卫星状损害。周围神经损害多发。皮损感觉障碍明显。可有“升级反应”或“降级反应”。一般查菌阳性，麻风菌素试验晚期弱阳性或可疑或阴性，皮肤组织活检有助于诊断。

患者进一步的实验室检查结果显示：血、尿常规，生化全项、电解质均正常，梅毒及艾滋病筛查均为阴性，结缔组织病抗体筛查均为阴性，皮损组织病理检查：表皮轻度萎缩，真皮内可见结节状结核样肉芽肿性致密浸润，其中心见组织样细胞，中心无干酪样坏死，周围散在淋巴细胞，可见多核巨细胞，大部分结节性浸润与血管走向一致，表、真皮之间未见明显的无浸润带。抗酸染色阴性。麻风菌素试验强阳性。未见血管炎改变及周围血管性浸润，未见结核结节及裸结节，未见细胞异形性。

【问题4】通过皮损的组织病理学检查，如何与其他疾病相鉴别？

思路1：该患者表皮正常，无血管炎改变及围管型浸润，可排除结缔组织病、荨麻疹性血管炎及梅毒等疾病；未见结核结节及裸结节，可排除寻常狼疮与结节病。未见细胞异形性，可除外皮肤肿瘤；沿血管走行方向的结核样肉芽肿浸润提示诊断结核样型麻风或界限类偏结核样型麻风。结核样型麻风与界限类偏结核样型麻风的皮损及组织学特点虽然相似，但后者典型皮损中央有明显的“空白区”，周围常有卫星状损害，一般查菌阳性，麻风菌素试验弱阳性或阴性可大致区别。

思路2：麻风的诊断必须根据病史、临床表现、细菌检查及组织病理检查等综合分析，并在排除其他众多皮肤病或相关疾病后，慎重诊断。

【问题5】通过上述的病史、临床表现、体格检查及实验室检查，本病可最终确诊为什么病？

思路1：根据病史、临床表现、细菌检查及组织病理检查可确诊为结核样型麻风(TT)。

知识点

麻风诊断依据

1. 皮损伴有感觉障碍及闭汗，或有麻木区。
2. 周围神经受累，表现为神经干粗大伴相应功能障碍。
3. 皮损组织切片或组织液涂片查到麻风杆菌。
4. 组织病理可见特征性病变　有下列之一者可诊断为麻风病：①病变中有典型的麻风杆菌和麻风细胞；②神经组织内有结核样肉芽组织变化；③神经组织内查见麻风杆菌。

符合上述4条中的2条或2条以上，或符合第3条者一般可确立诊断。

思路2：在麻风确诊前，需排除其他众多皮肤病或相关疾病，常与下列疾病进行鉴别：

1. 麻风的皮肤表现呈多形性，与其相似的皮肤病很多容易混淆，临床上需与麻风进行鉴别的皮肤病种类很多，包括寻常狼疮、结节性红斑、结节病、环状肉芽肿、原发性T细胞淋巴瘤、白癜风、花斑糠疹、体癣、固定型药疹、多形红斑、局限性硬皮病、红斑狼疮、扁平苔癣、鱼鳞病等。主要区别点是：多数皮肤病有痒感，无麻木、闭汗、浅神经粗大，麻风杆菌检查阴性。结合病史、组织病理检查等不难鉴别。

2. 麻风的感觉障碍有时易与某些神经系统疾病相混淆。需与麻风进行鉴别的神经系统疾

学习笔记

病有股外侧皮神经炎、多发性神经炎、面神经麻痹、脊髓空洞症、进行性肌营养不良、周围神经损伤、类风湿关节炎等。主要不同点是：麻风常有皮疹，常有浅神经粗大。结合病史、查菌、组织病理检查等不难鉴别。

【问题6】麻风病如何治疗？

麻风一旦被确诊，即应转入专门防治机构治疗。

自1982年WHO研究组推荐麻风联合化疗（multidrug therapy，MDT）方案以来，使得该病可以治愈。联合化疗方案如下：

知识点

麻风治疗的注意事项

必须足量、足疗程用药；定期检查肝肾功能；完成治疗的患者应继续接受防治机构的定期监测和随访。每年做1次临床及细菌学检查，至少随访5年。

多菌型成人方案为利福平600mg每月1次，氨苯砜100mg/d，氯法齐明300mg每月1次或50mg/d，疗程24个月；少菌型成人方案为利福平600mg每月1次，氨苯砜100mg/d，疗程6个月；单皮损少菌型方案：由利福平600mg、氧氟沙星400mg和米诺环素100mg三种药物组成，仅服用1次，适用于单皮损少菌型麻风比例较高的国家。

门诊病历摘要2

患者男性，37岁。全身红斑、结节3年，眉毛、头发脱落，四肢麻木2年。患者于3年前颜面出现散在红斑、丘疹，皮疹逐渐增多、增大融合呈斑块状及片状大小不等的结节；以后颈部、躯干、四肢相继出现大量红斑及结节，无痛痒感。曾多次在当地医院就诊均未能明确诊断，主要给予外用药物（不详）治疗，效果不佳。2年前双侧眉毛、头发出现脱落且不能恢复，逐渐加重，同时四肢皮肤出现麻木，面部部分皮损出现破溃。体格检查：一般情况可，较消瘦，外观无畸形，全身浅表淋巴结肿大，肝脾不大，四肢关节外形和活动无异常。皮肤科检查：头皮毛发稀疏，双侧眉睫毛大部分脱落。面部见约蚕豆大小结节，暗红色，表面光滑，边界不清，部分融合成斑块，可见破溃、表面有黑色结痂。躯干、四肢泛发、散在大小不等红斑、结节；双小腿皮肤菲薄，光滑发亮；毳毛消失；四肢温度觉及触觉消失，痛觉基本正常。双侧尺神经明显粗大。双手足形态正常。

【问题1】根据上述的病史，您可能给出的诊断有哪些？

思路1：根据患者为成年男性，全身红斑结节，毛发脱落，皮肤感觉麻木，慢性病程，应首先考虑累及神经的慢性感染性和非感染性皮肤病如麻风、蕈样肉芽肿等。

知识点

麻风的概念

麻风（leprosy）是由麻风杆菌感染引起的一种慢性传染病，主要侵犯皮肤、黏膜、周围神经、淋巴结等。麻风患者是本病唯一传染源。人对麻风杆菌有不同程度的易感性，一般成人抵抗力较儿童强，且随年龄增长绝大多数成人对麻风杆菌有较强的抵抗力。麻风重要的传播途径是经飞沫传播，生活密切接触、注射或文身等也可传播。我国每年仍有新发和复发病例，主要分布在云南、贵州、四川、西藏等地。

思路2：如怀疑麻风，病史采集中要注意是否有与麻风患者接触史，是否生活在麻风流

行区；皮疹初起时的表现，是否有斑疹、丘疹、结节、斑块、浸润、溃疡、萎缩等，皮肤附件如毛发、眉毛有无脱落，有无闭汗和皮肤干燥，有无周围神经粗大、疼痛、压痛；皮疹发生发展的经过，是否突然出现，或是缓慢发展等；有无合并其他组织、器官损伤；有无全身症状等；皮损的自觉症状，有无痒痛，有无冷、热觉，痛觉，触觉障碍；疾病治疗经过等，对诊断均有提示意义。

知识点

中间界线类麻风（BB）的表现特点

典型表现为斑疹与浸润性的双型损害。基本皮损呈多形性和多色性，可见有特征性的“倒碟状”、“靶状”或“卫星状”损害。面部典型皮损可呈展翅的蝙蝠状，称为“双型面孔”。皮损大小不一，数量较多，周围神经粗大、多发，但不对称。可有“升级反应”或“降级反应”即可向结核样型或瘤型麻风转化。

此型麻风最不稳定，皮肤与神经的损害和功能障碍介于结核样型和瘤型之间。皮损多较复杂，变化多端，颜色多样，患部感觉有不同程度减退；查菌有无介于结核样型和瘤型麻风之间，晚期麻风菌素试验阴性。此型麻风如有感觉障碍可提示诊断；皮损组织活检可协助诊断。

思路3：麻风的皮肤表现呈多形性，临床上可与众多皮肤病相混淆，容易被误诊或漏诊。为避免、减少误诊，最为关键的是在临床工作中要始终对此类疾病保持高度警惕，对于临床特征性不强的皮损，应仔细询问与麻风有关的病史，要进行细致全面的体格检查和必要的实验室检查，特别是皮损的感觉有无障碍（如麻木、闭汗、毛发脱落、浅神经粗大），以及组织病理检查等，其中感觉障碍有提示意义，组织病理检查有非常重要的价值，麻风杆菌检查阳性和麻风菌素试验等有助于诊断和指导治疗；并应随访观察，排除其他相关的疾病等。

【问题2】根据上述皮损特点，为进一步诊断，还需补充询问哪些病史和进行哪些临床检查？

思路1：在病史中应追问有无鼻黏膜充血、肿胀、糜烂，有无运动障碍，有无出汗障碍，发病以来的一般情况，有无传染病接触史，有无家族史，外伤史，特殊检查史等，并做细致的体格检查（如浅表淋巴结是否肿大、肝脾是否肿大，有无运动障碍，有无周围神经粗大、压痛等）和皮肤科检查（如皮损的表现，色泽、界限，有无闭汗，毛发有无脱落，黏膜有无受累，皮损的触、痛、温觉有无减退等）。患者进一步病史显示，发病以来，自觉出汗减少。既往体健，接触史不详，无家族史，肢体活动无异常。

知识点

界线类偏瘤型麻风（BL）的表现特点

皮损可有斑疹、斑块、丘疹、结节和弥漫性浸润等，分布广泛，多发但不对称。少数皮损边缘或损害中央可见“空白区”或“打洞区”，或皮损表面光亮。浅神经肿大多发，质较软，较均匀一致。晚期皮损融合成片，面部深在性浸润可形成“狮面”，鼻中隔溃疡或鞍鼻，可侵犯内脏。眉毛、睫毛也可脱落。预后比瘤型好，比结核样型差。可有“升级反应”或“降级反应”。此型初看颇似瘤型，与瘤型区别的要点是皮损虽多但不对称，多数皮损发生时间不长。皮损查菌强阳性，麻风菌素试验阴性，感觉障碍和浅神经粗大，皮损活检有诊断价值。

学习笔记

知识点

瘤型麻风(LL)的临床表现特点

皮损数目多,广泛,对称,发展较快,受累组织器官范围较广。分三期:

早期:皮损为浅色、浅黄色或淡红色斑为主,边界模糊不清。眉毛正常或轻度稀疏。鼻黏膜可充血、肿胀或糜烂,可有鼻塞。浅感觉正常或稍迟钝,有蚁行感。浅淋巴结轻度肿大。无内脏受累、无畸形。

中期:皮损浸润性损害和弥漫性损害为主,可见少数结节,范围更广。眉、发脱落明显。周围神经普遍受累,四肢呈套状麻木,除浅感觉障碍外可产生运动障碍和畸形、足底溃疡。淋巴结及内脏器官(肝、脾、睾丸)轻或中度重大。

晚期:皮损以深在性、弥漫性浸润或暗红色结节为主并遍布全身,面部结节或斑块可融合形成"狮面"。眉毛脱落,头发部分或大部分脱落。有明显浅感觉及出汗障碍,周围神经受累导致面瘫、手足运动障碍和畸形、骨质疏松和足底溃疡等。淋巴结、睾丸、眼和内脏器官受累严重,睾丸可萎缩,常引起阳痿、乳房胀大、不育等。

思路2:根据上述病史,慢性病程,皮肤红斑、结节,毛发脱落,有感觉障碍,双侧尺神经明显粗大等,最有可能的诊断为瘤型麻风。此型麻风的皮损处可查见大量麻风杆菌,麻风菌素试验阴性,组织学特点为真皮内含有泡沫细胞肉芽肿,抗酸染色显示泡沫细胞内有大量麻风杆菌,因不侵犯真皮浅层,故表皮与真皮之间有一无浸润带。因此,只要临床上有本病的意识并保持警惕性,本型麻风的诊断一般不难,其中实验室检查是确诊的重要依据,而麻风杆菌的检查不仅对诊断非常重要,同时可为下一步方案的制订提供依据。

【问题3】进一步明确诊断和对疾病分型,需要进行什么关键的辅助检查?

思路1:需主要进行如下有诊断意义和诊断价值的检验和检查。①麻风杆菌检查:取活动性皮损组织液印片进行抗酸染色,TT多呈阴性,LL多呈阳性。②麻风菌素试验:TT多呈阳性,LL多呈阴性。③皮损组织活检进行组织病理检查:TT主要表现为真皮小血管及神经周围有上皮样细胞浸润,抗酸染色常查不到抗酸杆菌;LL表现为真皮内含有泡沫细胞肉芽肿,抗酸染色显示泡沫细胞内有大量麻风杆菌,因不侵犯真皮浅层,故表皮与真皮之间有一无浸润带。

知识点

瘤型麻风(LL)的组织病理特点

表皮萎缩变平,真皮上部有"无浸润带",真皮内含有泡沫细胞肉芽肿,少有淋巴样细胞或炎症反应,抗酸染色显示泡沫细胞内有大量麻风杆菌,皮肤附属器破坏明显,皮神经组织破坏较轻。

患者的检验和检查结果:皮损组织渗液抗酸染色检出大量抗酸杆菌。组织病理显示:表皮棘层轻度不规则萎缩,真皮上部可见一"无浸润带",其下血管、皮肤附件及小神经周围可见大小不等的块状浸润,以组织细胞为主,间有少量上皮样细胞,较多泡沫细胞,抗酸染色显示泡沫细胞内有大量的麻风杆菌。麻风菌素试验呈阴性。

思路2:根据病史、临床表现、细菌检查阳性及组织病理特点,可确诊为瘤型麻风。此型患者抵抗力很低,预后较其他各型差。

【问题4】该患者经MDT方案联合化疗6个月,病情明显好转。在化疗10个月时,双小腿皮肤无明显诱因起红色斑疹、圆形或椭圆形有触痛的结节,自觉疼痛,伴晨寒、高热、乏力、不适,体

学习笔记

温达41℃，皮损逐渐增多，累及大腿、臀部。自认为是“上呼吸道感染”，口服“阿莫西林、速效感冒片”等皮损有所消退，但数天后又重复出现，左侧尺神经压痛。考虑患者病情加重的原因是什么？

思路：根据麻风患者治疗过程中，较快出现上述的临床表现，如原有皮损加重，逐渐增多并出现疼痛，左尺神经有压痛，伴畏寒、高热、乏力、不适等全身症状，应考虑为麻风反应。

知识点

麻风反应及其类型与常见诱因

麻风反应是指对麻风杆菌抗原的变态反应性炎症过程。表现为在病程中突然发生症状活跃，即原有皮损或神经炎加重，出现新皮损和神经损害，伴有畏寒、发热、乏力、全身不适、食欲减退等症状。麻风反应常增加患者痛苦，甚至引起畸残。

Ⅰ型：主要发生在免疫状态不稳定的界线类（BT、BB、BL）麻风患者。表现为部分或全部皮损红肿、浸润，局部发热。多无全身症状。神经干粗大加重，有疼痛或触痛。反应通常是逐渐发生的，其过程可延续数周；可随细胞免疫反应增强或减弱而出现升级反应或降级反应。

Ⅱ型：主要见于LL或BL患者。多发生在麻风弥漫性浸润性基础上或“正常”皮肤上。表现为成批出现的结节性红斑、多形红斑或坏死性红斑，严重者皮损可破溃，伴发热、头痛、乏力等症状及急性虹膜睫状体炎、急性淋巴结炎、急性睾丸炎、关节炎和肌炎等。病程1～2周，多数患者可在数月内反复发作。

麻风反应的常见诱因，包括药物、气候变化、精神因素、预防接种、内分泌改变（月经前后或妊娠后）、酗酒、过度劳累、营养不良、外伤和手术治疗等。

学习笔记

【问题5】出现了麻风反应，应如何处理？

麻风反应一旦出现应迅速处理，以减轻患者疼痛，防止畸形及失明。尽可能除去引起麻风反应的诱因。

药物：①首选糖皮质激素，可用泼尼松30～60mg/d，分2～3次口服，随着病情缓解逐渐减量；②沙利度胺，剂量可增加至300～400mg/d，分3～4次口服，一般1～3天可控制症状，症状控制后可逐渐减至维持量25～50mg/d；③也可应用硫唑嘌呤、环孢素、雷公藤多苷等。

【问题6】如何做到预防麻风病的发生？

鉴于目前对麻风病的预防，缺少有效的预防疫苗和理想的预防药物。因此，在防治方法上要应用各种方法早期发现患者，及时给予规则的联合化学药物治疗。对流行地区的儿童、患者家属及麻风菌素及结核菌素反应均为阴性的密切接触者，可给予卡介苗接种，或给予有效的化学药物进行预防性治疗等。

知识点

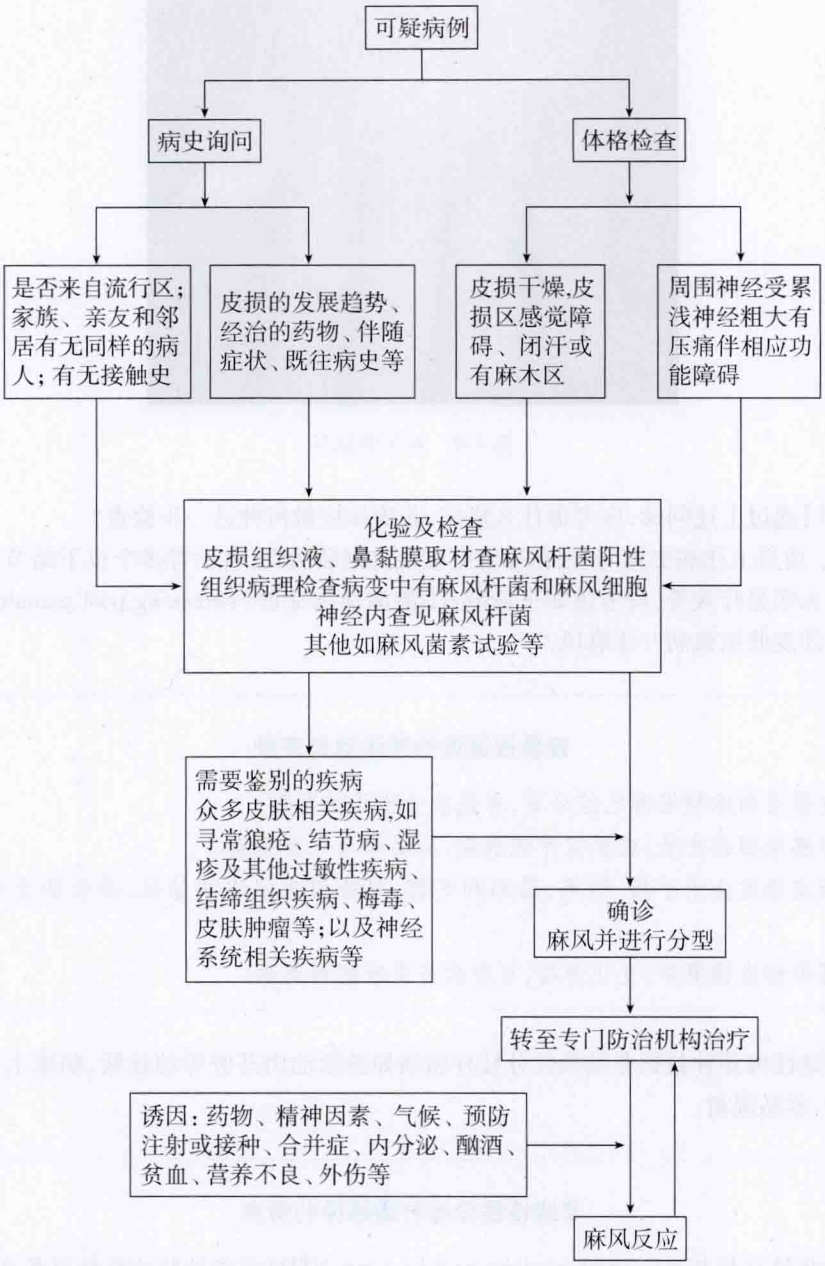
麻风的预防

尽早发现患者，控制传染源，切断传染途径，给予规则的药物治疗，同时提高周围自然人群的免疫力，才能有效地控制传染、消灭麻风病。

【问题7】麻风残疾的防治与康复？

包括：神经炎的治疗，为麻风足患者提供保护鞋，麻风眼病的防治，指导残疾病者进行自我护理，麻风畸残的外科矫治工作等。

诊疗流程：



第九节　非结核性分枝杆菌感染

门诊病历摘要

患者男性，45岁。右手背结节4个月。患者于4个月前清洁鱼缸时被玻璃划伤右手背，未处理，3个半月前受伤部位出现红肿、疼痛，先后应用“左氧氟沙星”、“头孢曲松”治疗，症状稍减轻。1个月前右手背出现多个暗红色黄豆大小的结节，部分表面出现破溃（图4-9）。曾诊断为“孢子丝菌病”，口服“伊曲康唑”、“碘化钾”治疗，无明显疗效，遂来就诊。既往体健，无家族性及遗传病史，无药物过敏史及传染病史。

学习笔记



图 4-9　右手背结节

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病，若确诊应做何种进一步检查？

思路 1：通过上述病史询问，根据患者有被鱼缸划破病史，右手背多个皮下结节，慢性经过，抗生素治疗无明显疗效等，应考虑如下诊断：①游泳池肉芽肿（swimming pool granuloma）？②孢子丝菌病？③皮肤结核病？④麻风？

知识点

容易被误诊的游泳池肉芽肿

1. 皮损呈串珠样沿淋巴结分布，易误诊为孢子丝菌病。
2. 若感染面部皮肤，皮损似寻常狼疮，易误诊为寻常狼疮。
3. 若皮损发生于手指、肘部、膝部和足部，皮疹似疣状皮肤结核，易诊断为疣状皮肤结核。
4. 麻风病皮损复杂，变化多端，可与众多皮肤病相混淆。

对于感染性肉芽肿包括非结核性分枝杆菌病如游泳池肉芽肿等的诊断，临床上仅靠皮肤损害很难确定，容易混淆。

知识点

非结核性分枝杆菌感染的特点

非结核性分枝杆菌（nontuberculous mycobacteria，NTM）是指结核分枝杆菌复合群（结核分枝杆菌、牛分枝杆菌、非洲分枝杆菌和田鼠分枝杆菌）和麻风分枝杆菌以外的所有其他分枝杆菌，广泛存在于土壤、尘土、海水、河水和污水中。非结核性分枝杆菌可侵犯全身许多脏器和组织，包括淋巴结、皮肤、软组织、骨骼等，其中以肺部最为常见，也多见于皮肤软组织。传播途径主要为吸入和经创面进入，局部和全身免疫遭到破坏时即可引起发病。非结核性分枝杆菌进入人体后，组织细胞对其进行吞噬、破坏，形成肉芽肿样反应。

引起人类致病的非结核性分枝杆菌有十多种，最常见者为鸟-胞内分枝杆菌（mycobacterium avium-intracellulare complex，MAC），大部分非结核性分枝杆菌对现有抗结核药物耐药，治疗困难。目前，非结核性分枝杆菌感染呈现上升趋势。不同非结核性分枝杆菌感染后引起的临床表现也不相同，一般都有“慢、轻、冷”的共同特点，即发病缓慢病程较长，全身症状轻微或无全身症状，皮损及其周围皮肤皮温无明显升高。

学习笔记

思路2：根据病史、表现及试验性治疗等有时可提示诊断的方向，如碘化钾治疗无效基本可排除孢子丝菌病；抗生素治疗症状稍减轻和皮损继续发展，也可排除细菌感染性疾病；目前提示皮肤结核病和肺结核性分枝杆菌感染的可能性大，但不能排除其他真菌性感染及麻风的可能。

知识点

游泳池肉芽肿的病因及临床表现

游泳池肉芽肿是非结核性分枝杆菌感染的肉芽肿性皮肤病，由海鱼分枝杆菌或称游泳池分枝杆菌引起。多发于卖鱼者、海鲜厨师、养鱼者、水族馆工作人员等特殊人群，常在游泳池或养鱼池中皮肤遭外伤而感染。多始发于接触部位。潜伏期约为3周。在病原菌侵入部位的皮肤发生红褐色小丘疹、结节或斑块，偶尔可软化或破溃而形成小溃疡，皮损常单发，偶有多发者，有时可见如孢子丝菌病样的向心性排列。多无自觉症状，但有叩击痛。皮损在数个月至数年可自愈，也有持续数年或十几年。组织病理特点为慢性肉芽肿改变，有时可见典型的结核样结构。本病的确诊主要依靠细菌培养，再行菌种鉴定。

要明确诊断需进一步做相关的检查，包括可疑致病微生物检测及培养，病变组织活检等检查，如皮损标本涂片后抗酸染色；行分枝杆菌培养，菌落抗酸染色；特异性PCR行分子鉴定；皮损组织病理检查；真菌培养；结核菌素纯蛋白衍生物（PPD）试验等。

【问题2】患者行进一步检查，皮损标本涂片后抗酸染色直接镜检可见抗酸杆菌，皮损标本分枝杆菌培养10天后示阳性菌落，菌落抗酸染色涂片阳性，特异性PCR进一步分子鉴定为海分枝杆菌。皮损组织病理：表现为慢性肉芽肿性反应，真皮中下层可见大量的淋巴细胞、组织细胞、多核巨细胞等浸润，未见干酪样坏死。真菌镜检及培养均阴性。结核菌素纯蛋白衍生物（PPD）试验阴性。麻风菌素试验阴性。此时诊断如何？

思路：根据患者外伤史、临床表现、抗酸染色和培养可见抗酸杆菌（微生物学检测结果）及组织病理，真菌镜检及培养均阴性。结核菌素纯蛋白衍生物（PPD）试验阴性。麻风菌素试验阴性。可诊断为非结核分枝杆菌病，并明确诊断为游泳池肉芽肿，由海分枝杆菌感染所致。

知识点

几种常见的非结核性分枝杆菌皮肤和软组织感染的临床表现

1. 海分枝杆菌感染　也称游泳池肉芽肿。多见于游泳池或海水中游泳皮肤擦伤者。皮肤表现是本病最常见和最主要的表现。有时可引起深部组织感染，如滑膜炎、引流窦道、黏液囊炎、关节炎和骨髓炎。免疫力低下者可形成播散性感染。

2. 龟偶然分枝杆菌复合群感染　与注射、创伤和手术污染有关，非结核性分枝杆菌经局部皮肤创面入侵，多为医源性感染。表现为局部疼痛性结节、脓肿、溃疡、窦道、蜂窝织炎或骨髓炎。

3. 溃疡分枝杆菌感染　常引起小腿和前臂无痛性皮下结节，继而形成水疱，破溃导致坏死性溃疡，表面覆盖黄色坏死物，周围皮肤隆起，色素沉着，称为Buruli溃疡，后期机化形成瘢痕，可致畸形。

4. 鸟-胞内分枝杆菌感染　多累及胃肠道及呼吸道。原发性皮肤感染少见，表现为累及躯干或四肢的多发性脓肿，其他表现有溃疡、臁疮样皮损、疣状溃疡、炎症性结节、脂膜炎、窦道等，大部分皮损为播散所致。

5. 瘰疬分枝杆菌感染　可引起皮肤肉芽肿性结节，破溃伴瘘管形成，同时伴淋巴结肿大。

6. 堪萨斯分枝杆菌感染　常可引起疣状或肉芽肿样丘疹及坏死性丘疹性脓疱等。

7. 其他　嗜血分枝杆菌也可引起皮肤感染；戈登分枝杆菌可引起面部肉芽肿。

学习笔记

【问题3】非结核性分枝杆菌如何分类?

1959年,Runyon根据菌落色素与生长速度将非结核性分枝杆菌分为四群,现仍广泛应用。

Ⅰ群:光产色菌。菌落暴露在自然光或灯光后可产生黄色色素。代表菌种有堪萨斯分枝杆菌、海分枝杆菌和猿猴分枝杆菌。

Ⅱ群:暗产色菌。这类细菌在暗处培养时菌落也可产生黄色色素。代表菌种有瘰疬分枝杆菌、戈登分枝杆菌、蟾蜍分枝杆菌、苏加分枝杆菌。

Ⅲ群:不产色菌。通常不产生色素。代表菌种有鸟-胞内分枝杆菌复合群、马尔摩分枝杆菌、溃疡分枝杆菌、土分枝杆菌、嗜血分枝杆菌。

Ⅳ群:迅速生长菌。培养5~7天即可见到菌落,代表菌种偶发分枝杆菌、龟分枝杆菌、脓肿分枝杆菌、耻垢分枝杆菌。

1982年,Wayne根据非结核性分枝杆菌对人和动物的致病性及生物学特征提出了非结核性分枝杆菌复合菌群分类法,将非结核性分枝杆菌分为五个复合群,此分类法较实用。

【问题4】如何诊断非结核性分枝杆菌感染,怎样选择治疗药物?

1. 诊断主要根据病史(如居住地、职业、外伤史、基础疾病史)、临床表现、组织病理和微生物学检测结果综合判断。微生物学检测是诊断的依据,特别是分枝杆菌培养和分子生物学检测结果意义更大;临床表现特异性不强,"慢、轻、冷"的特点有助于诊断;组织病理改变无特异性。

2. 非结核性分枝杆菌感染的治疗主要以抗生素为主,可配合非药物治疗。有些非结核性分枝杆菌对抗生素敏感,有些非结核性分枝杆菌对多种抗生素耐药,需根据药物敏感试验选用。药物选择取决于正确的菌种鉴定,不同菌型其药物选择不同。

(1) 鸟-胞内分枝杆菌:大环内酯类药物是治疗该病疗效确切的唯一抗菌药物,因此基础药物必须包括克拉霉素或阿奇霉素。疗程10~24个月。

推荐治疗方案:克拉霉素(或阿奇霉素)+利福平(或利福布丁)+乙胺丁醇。

对严重进展性病变或接受过治疗的患者,治疗开始2~3个月应用阿米卡星或链霉素。

对于大环内酯类药物耐药的鸟-胞内分枝杆菌感染患者,推荐方案为:阿米卡星或链霉素+异烟肼+利福布汀,或利福平和乙胺丁醇。

(2) 海分枝杆菌:推荐治疗方案:采用利福平+乙胺丁醇联合,疗程6~9个月。对疗效不佳者可采用外科手术清创治疗。

(3) 龟偶发分枝杆菌复合群:皮肤、软组织和骨病的推荐治疗方案:根据体外药敏试验结果,至少采用2种敏感药物,如妥布霉素、克拉霉素和喹诺酮类药物,疗程至少4个月;骨病患者的疗程至少6个月。对于病灶广泛、脓肿形成及药物治疗效果不佳者,可采用外科清创术或异物清除处理。

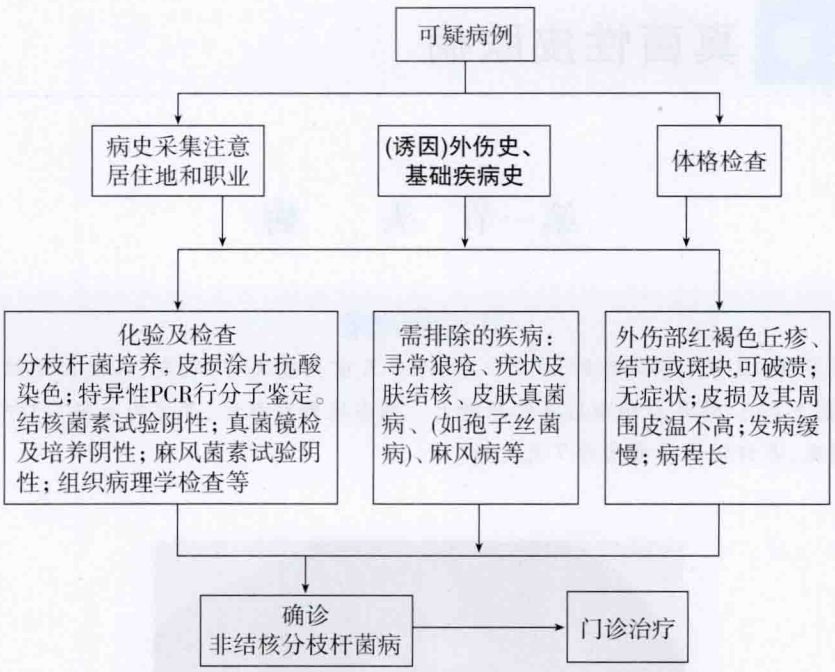
(4) 溃疡分枝杆菌:推荐的治疗方案:采用克拉霉素和利福平治疗8周,对于疗效不佳者,可辅以外科手术清创治疗及皮肤移植。

【问题5】如何预防非结核分枝杆菌病?

预防非结核性分枝杆菌导致的院内感染,关键要抓好医院用水和医疗器械的消毒工作。对于HIV感染或艾滋病患者,可以考虑预防性使用抗生素,以减少发生播散性鸟-胞内分枝杆菌感染概率。密切关注城市饮用水中非结核性分枝杆菌污染问题,严格对饮用水进行消毒,预防非结核性分枝杆菌从环境传播到人。在做好预防工作的同时还要注意加强非结核性分枝杆菌检测。

学习笔记

诊疗流程：



（高顺强）

学习笔记

第五章 真菌性皮肤病

第一节 头 癣

门诊病历摘要

患者男性，12岁。头部脓肿20天。患者20天前头皮发痒，脱发、头皮出现结节，并形成脓肿（图5-1A），伴耳后和颈后淋巴结肿大。到当地外科就诊，考虑为头皮“疖肿”给予手术切开引流，并口服青霉素治疗7天无效。



图5-1A 头部皮损

【问题1】根据临床和病史，初步考虑什么疾病？还需要特别询问什么？应做哪些检查？

通过病史了解患儿头部瘙痒、脱发、继之出现脓肿，按“疖肿”经切开引流和抗生素治疗无效。应考虑真菌感染所致脓癣（kerion），应特别询问动物（宠物）接触史。应取脓液和病发做真菌镜检和培养，同时做细菌培养。患者诉发病前5周玩过宠物兔。脓液做真菌镜检发现菌丝和孢子，培养有真菌菌落生长，经鉴定为须癣毛癣菌（*T. mentagrophytes*）。

知识点

容易被误诊的头癣

1. 头癣早期常表现为头屑增加，瘙痒，断发，因搔抓常继发细菌感染而表现为湿疹样或脓疱疮样、疖肿样损害，此时称为脓癣。

2. 抗生素治疗无效，而形成头皮疖肿或脓肿，常因外科手术切开引流而不能治愈，反而加重并在病灶周围出现新的断发和脓肿损害。

【问题2】通过实验室检查和分析应考虑什么诊断？治疗原则及方案？注意事项？

根据临床特点和实验室检查诊断脓癣。患儿体重40kg，给予伊曲康唑200mg/d，每天晚饭后用牛奶送服，同时内服头孢克洛125mg/次，每日2次，用2%酮康唑洗剂清洗头皮后，皮损处涂擦1%萘替芬-0.25%酮康唑乳膏。

学习笔记

知识点

头癣的治疗和预防原则

1. 口服抗真菌药物包括：①灰黄霉素（超微颗粒型剂量减半），成人 600～800mg/d，儿童 10～20mg/（kg·d），分 2～3 次口服，连续 4～8 周，与含脂肪食物同时服用可促进吸收；②伊曲康唑，成人 200～400mg/d，儿童 3～5mg/（kg·d），饭后立即用牛奶或可乐送服（在脂餐或酸性环境下伊曲康唑易吸收），疗程 4～6 周；③特比萘芬，成人 250mg/d，儿童体重不足 20kg 者 62.5mg/d，体重 20～40kg 者 125mg/d，疗程 4～6 周；④氟康唑 3～6mg/（kg·d），疗程 3 周。

2. 脓癣除内服抗真菌药物外，急性期可口服复方甘草酸苷，如有细菌感染需加服抗生素，切忌切开引流。

3. 儿童天性喜欢宠物，亲动物（宠物）的真菌主要通过密切接触而传染，故应加强公共卫生知识教育。老师和家长要教育儿童不要直接接触动物。

【问题 3】抗真菌药物应服多久？抗生素应服多久？宠物如何处理？如何消毒避免再感染？

一般治疗 1 周后局部症状开始减轻，脓性分泌物减少，切口开始逐渐缩小。此时可停用抗生素，但抗真菌治疗一般要持续 4～6 周或更长。为减少炎症和促进头发生长，可加用复发甘草酸苷口服。宠物应做抗真菌治疗（参考人的抗真菌药物，按公斤体重给药），切忌将患病的宠物“送人”或遗弃，而造成新的人或动物感染。患儿用过的衣帽、枕巾要每天煮沸消毒，固定用剪发工具并每次消毒。图 5-1B 为患者治疗 60 天后，切口和溃疡糜烂全部愈合，遗留瘢痕，其间有散在毛发。



图 5-1B　头部脓癣（治疗 60 天后）

知识点

头癣治疗过程的药物不良反应

1. 头癣治疗应足量足疗程，用量过低或过早停药常使病变迁延不愈。虽然药物说明书提示要注意肝脏不良反应，但实际发生率很低。

2. 药物治疗应权衡利弊，若有继往肝病史或担心肝脏不良反应者可随时检查肝功能，以调整治疗方案。

【问题 4】头癣分哪些类型？各型的真菌学特点和治疗原则是什么？

头癣多累及儿童及少年。根据致病菌和临床表现将头癣分为白癣、黑点癣、黄癣、脓癣四种类型。黄癣由许兰毛癣菌（*Trichophyton schoenleinii*）感染引起，已罕见；白癣（图 5-2）主要由犬小孢子菌（*Microsporum canis*）和石膏样小孢子菌（*Microsporum gypseum*）感染引起；黑点癣（图 5-3）主要由紫色毛癣菌（*Trichophyton violaceum*）和断发毛癣菌（*Trichophyton tonsurans*）感染引起；须癣毛癣菌（*Trichophyton mentagrapytes*）主要为亲动物菌，常致脓癣（图 5-4）。各型头癣治疗原则一样：采取“剪、洗、搽、服、消”综合疗法，直至临床治愈和真菌培养阴性。①剪：每周剪去病发一

学习笔记

次，去除感染源；②洗：每晚用2%酮康唑洗剂、硫黄香皂洗头；③搽：外用抗真菌制剂；④服：口服抗真菌药物；⑤消：帽子、枕头、毛巾等应煮沸消毒。



图5-2　白癣



图5-3　黑点癣



图5-4　脓癣

知识点

各型头癣临床和显微镜下特点

1. 白癣见于学龄儿童。病发于高出头皮2～3mm处折断，镜下示围绕病发排列密集排列的球形真菌孢子，形成灰白色套状鳞屑（菌鞘）。

2. 黑点癣患处病发刚出头皮即折断，残根留在毛囊内，呈黑点状。镜下见病发内呈链状排列的关节孢子。

3. 黄癣基本损害为黄癣痂，硫黄色，周边翘起，中央紧附着头皮形如碟状，除去痂后其下为潮红糜烂面，可融合并形成大片，黄癣痂内充满厚壁孢子和鹿角状菌丝。病发内见与毛发长轴平行的菌丝和关节孢子。

4. 脓癣在感染后1～2周后局部肿胀、化脓，典型损害为化脓性毛囊炎，呈群集性毛囊性小脓疱，有的形成痈。皮损内毛发松动、折断、易拔除，皮损边缘陡直。真菌菌丝和孢子可在毛干内外及痂壳内。

学习笔记

第二节　体癣/股癣

门诊病历摘要 1

患者女性，54 岁，农民。面部红斑伴瘙痒 6 个月。患者半年前面部出现红斑伴瘙痒。自购“皮炎平”外搽后红斑和瘙痒减轻，但 1 周后又出现（图 5-5A）。到多家诊所就诊考虑为面部皮炎，给予多种外用药物治疗，时重时轻，伴有脱屑，迁延至今，瘙痒难忍。



图 5-5A　面部红斑

【问题 1】根据临床和病史，初步考虑什么疾病？应做哪些检查？

中年女性面部出现红斑、瘙痒、鳞屑应考虑多种疾病，如系统性红斑狼疮、多形性日光疹，化妆品所致的接触性皮炎。此患者无系统症状，皮损边界不清伴有鳞屑，瘙痒明显，应首先排除真菌感染所致的体癣（tinea corporis）。刮取鳞屑做真菌直接镜检见到菌丝（图 5-5B），即可确定是体癣，再取鳞屑做真菌培养鉴定菌种，最终鉴定为须癣毛癣菌。

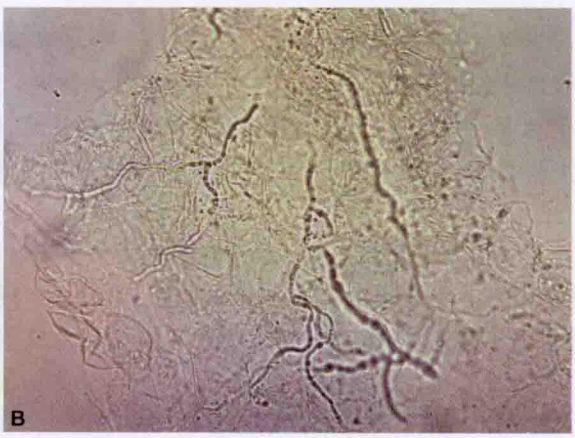


图 5-5B　皮损鳞屑直接镜检查见菌丝

学习笔记

知识点

体癣与难辨认癣

1. 体癣临床表现多样。初起为红色丘疹或小水疱，继之脱屑，再向周围逐渐扩展成边界清楚的环形损害，边缘不断发展，中央则趋于消退，被称之为圆癣或铜钱癣，皮损可扩大及互相重叠，免疫功能低下者可泛发。

2. 有的圆形皮损内还可以再出现丘疹、水疱、鳞屑，呈花环状损害，亦可见丘疹型、湿疹样型、菌痂样型、疱疹样型、肉芽肿型等不同损害表现。

3. 体癣外用糖皮质激素类药物后致皮损不典型，面积扩大、加重而瘙痒感暂时减轻，边界也不很清楚，可形成多发性毛囊炎、肉芽肿型损害、泛发性红斑鳞屑即所谓的“难辨认癣”。

【问题2】通过实验室检查和分析应考虑什么诊断？治疗原则及方案是什么？有哪些注意事项？

根据临床和真菌学检查诊断为面部体癣。给予内服特比萘芬250mg每日1次，面部外用1%萘替芬-0.25%酮康唑乳膏，每日一次。治疗7天后患者红斑鳞屑消失，皮肤恢复正常（图5-5C）。注意事项：①由于患者长期外用各种药物，皮肤很敏感，外用抗真菌药物时应少量使用，以免因药物刺激而加重面部红斑，必要时可用保湿剂以缓解皮肤紧绷感；②由于面部皮损边界不清，仅外搽抗真菌乳膏容易遗漏，致治疗不全面不彻底，同时内服抗真菌药物疗效更有保障。



图5-5C　体癣治疗7天后

知识点

体癣和股癣的定义、病因和发病机制

1. 体癣指发生于除头皮、毛发、掌跖和甲以外其他部位的皮肤癣菌感染。股癣特指腹股沟、会阴、肛周和臀部的皮肤癣菌感染，为发生在特殊部位的体癣。

2. 体癣的病原菌主要为红色毛癣菌、须癣毛癣菌和犬小孢子菌，股癣的病原菌多为红色毛癣菌。絮状表皮癣菌、断发毛癣菌、铁锈色小孢子菌和紫色毛癣菌等也少见引起体股癣。

3. 体股癣多发于夏季及潮湿炎热环境。与患者直接或间接接触可染病。股癣主要发生于青壮年，男性多于女性。体股癣常伴有手癣和足癣，手、足、体、股癣间可能有交叉感染。糖尿病、慢性消耗性疾病和长期大量服用糖皮质激素和免疫抑制剂者容易伴发体股癣。

门诊病历摘要2

患者男性，40岁。臀部红斑伴瘙痒2年。患者2年前开始出现臀部皮疹伴瘙痒（图5-6）。因自己不能看到皮损而自购“皮炎平”、“达克宁”等多种药膏外搽。常夏季加重，冬季缓解。

学习笔记



图 5-6　臀部对称性红斑及鳞屑

【问题 1】根据临床和病史，初步考虑什么疾病？应做哪些检查？

臀部出现对称性红斑及鳞屑伴瘙痒应首先考虑股癣（tinea cruris）。刮取鳞屑做真菌直接镜检见到菌丝，可立即确定诊断，再取鳞屑做真菌培养鉴定菌种，最终鉴定为红色毛癣菌（*T. rubrum*）。

知识点

股癣的临床、镜检和治疗特点

1. 致病真菌侵犯腹股沟内侧所致的环状或半环状皮损统称为股癣。在股部内侧靠近外阴部位发生红斑，逐渐向周围蔓延，边界清楚，中央可自愈色素沉着。可有丘疹、水疱和结痂，偶见脓疱。经搔抓后局部皮肤发生浸润、增厚呈苔藓化。皮损蔓延到下腹部、整个会阴及臀部。可波及阴囊、阴茎根部。

2. 发生在臀部的股癣因不易被患者察觉，也不常外用抗真菌药物，从臀部刮取鳞屑做真菌镜检和培养的阳性率更高，更易确定诊断。

3. 由于外用药物常易遗漏皮损，同时口服抗真菌药物更能确保疗效。

【问题 2】体股癣治疗有什么药物？有哪些注意事项？如何预防？

体股癣治疗以局部外用抗真菌药物为主。根据病损的部位、大小和疹型特征，可分别选择溶液、酊剂、霜剂、乳膏外用。常用药物有 1% 萘替芬-0.25% 酮康唑乳膏、2% 克霉唑、2% 酮康唑、1% 益康唑、2% 咪康唑霜剂、复方酮康唑霜、1% 联苯苄唑霜、1% 特比萘芬霜和复方雷锁辛洗剂等。阴股部皮肤薄嫩，对外用药物吸收率高，应选择刺激性小、浓度低的外用药。局部潮湿多汗者则宜用粉剂。在治疗开始的 3～5 天内，加用弱效糖皮质激素霜剂可迅速减轻刺激症状，而不影响抗真菌药的效果。对皮损广泛、顽固难治、外用药物不方便的体股癣可口服特比萘芬、伊曲康唑、氟康唑等抗真菌药物。体癣大多通过与患者或动物（宠物）直接接触传染，股癣多数可能由足癣等自身传染而来，所以预防体股癣应注意个人卫生，避免与患病宠物接触，积极治疗手足癣、甲癣与头癣等。

学习笔记

第三节　手癣/足癣

门诊病历摘要

患者男性，40岁。足趾间脱屑伴瘙痒1个月。患者1个月前开始足趾间发痒，皮肤发白，脱屑（图5-7）。发病前双足曾在洪水中浸泡，未及时擦干。足趾间皮肤浸渍发白。



图5-7　足趾间浸渍糜烂

【问题1】根据临床和病史，初步考虑什么疾病？应做哪些检查？

考虑足癣，应刮取趾间鳞屑做真菌学检查。结果查到真菌菌丝。鳞屑真菌培养有菌落生长，经鉴定为红色毛癣菌（*T. rubrum*）。

知识点

手足癣的定义、病因和发病机制

1. 手癣（tinea manus）是发生于指间、手掌、掌侧部位的皮肤癣菌感染。足癣（tinea pedis）是发生于足趾间、足跖、足跟、足侧缘的皮肤癣菌感染。足癣发病率高于手癣。

2. 手癣与足癣的致病真菌主要为红色毛癣菌、须癣毛癣菌、紫色毛癣菌和絮状表皮癣菌。近年来发现白色念珠菌及其他酵母样菌感染者。

3. 发病与密切接触传染源有关。夏秋季发病率高且较重。我国南方因温暖潮湿流行颇广，特殊行业人群如煤矿工人、军人由于穿雨鞋、胶鞋机会多，患病率可高达80%。共用洗足盆、拖鞋等为传播足癣的重要途径，足癣又是手癣的重要传染源。

【问题2】检查足癣时还应注意询问和检查什么？

足癣患者常有家族聚集性，应询问是否共用洗足盆、拖鞋等，家庭中是否有类似患者，个人生活习惯及身体状况：是否患糖尿病及内服或外用糖皮质激素。足癣常累及趾甲，故应同时检查患者趾甲是否有增厚、变形变色，应刮取趾间鳞屑做真菌学检查。治疗应强调家庭内成员同时治疗，避免交叉感染。

知识点

足癣的分型、病因和发病机制

足癣常分为以下3型，可同时存在或以某一型为主。

1. 丘疹水疱型（图5-8）　反复发针帽至粟粒大小丘疱疹或小水疱，水疱位置较深，疱

学习笔记

液澄清，周围无红晕；疱壁厚而紧张、疱液清亮、散发或密集。数天后疱液吸收干涸后有环形脱屑。好发于足跖及足缘，剧烈瘙痒。

2. 浸渍糜烂型（图5-7）　常见于趾间，特别是第3～4趾或第4～5趾间及趾下方屈侧，可波及整个足跖。局部浸渍发白，表皮剥脱后见基底红斑糜烂伴渗液，异臭，奇痒难忍。继发细菌感染者并发淋巴管炎、淋巴结炎、丹毒或蜂窝织炎。

3. 角化过度型（角化脱屑型）（图5-9）　皮肤角化过度，粗糙无汗，有鳞屑，无水疱及脓疱，可有皲裂。好发于足跖、足缘、足跟。病程慢性，可剧烈瘙痒或无任何症状。



图5-8　足癣（丘疹水疱型）



图5-9　足癣（角化过度型）

【问题3】手癣有什么特点？

由于暴露在外和经常洗手，手部感染癣菌的机会相对较少，发展也较缓慢，加之患者自用各种药物，临床表现不典型：可表现为手掌及指间的小水疱，或虎口处角化过度；另一特点是真菌直接镜检和培养的阳性率较足癣低。需要反复检查，或停用各种外用药至少2周后再做真菌检查。若同时在足部检查到真菌，则可内服及外用抗真菌药治疗。

知识点

手癣的分型、病因和发病机制

手癣常为单侧，也可双侧，多由足癣传染而来或继发于指甲癣，也可原发多见于拇指与示指侧面及掌心部。临床表现与感染的致病菌有密切关系，也可表现为上述三型，但分型不如足癣明显，早期皮损为丘疱疹，然后逐渐蔓延扩大，后期主要以角化过度及鳞屑为主（图5-10）。



图5-10　手癣

学习笔记

【问题4】手足癣的诊断容易吗？

手足癣的诊断是建立在临床表现、真菌镜检及培养基础上。须注意与湿疹、剥脱性角质松解症、掌跖脓疱病及汗疱疹等鉴别，但也可能在这些皮肤病基础上患手足癣。真菌学检查是关键。

知识点

需与手足癣鉴别的疾病

1. 湿疹病变为多形性损害，边界不清，散在多发，分布对称，有渗出倾向，易发生于手足背，反复发作，冬重夏轻。手癣常为单侧，夏重冬轻。

2. 剥脱性角质松解症先为掌跖部针尖大白点，后表现为薄纸样表皮剥脱，其下皮肤正常，无水疱，无炎症反应，无瘙痒感。

3. 掌跖脓疱病好发于掌心、拇指小指的掌面、足弓，红斑基础上周期性发生深在无菌性小脓疱，伴角化脱屑。

4. 汗疱疹好发于春末夏初，对称发生于手掌表皮深处的小水疱，米粒大小，呈半球形，无炎症反应，干后脱屑。

【问题5】手足癣治疗疗程为多久？

亲角质层皮肤癣菌在角质层中生长繁殖，治疗应到取鳞屑做真菌镜检和培养阴性才停药。一般要4～8周，角化型应更长。

知识点

手足癣的治疗

手足癣若无合并症则以外用药治疗为首选，疗程一般需要1～2个月。继发感染者应先控制感染。有过敏者应先控制炎症反应，然后再抗真菌。

1. 外用疗法　丘疹鳞屑型可外用抗真菌霜剂（1%萘替芬-0.25%酮康唑乳膏、联苯苄唑霜、益康唑霜、硝酸咪康唑霜）；水疱型可先用3%硼酸溶液或10%冰醋酸溶液浸泡，每日2次，每次10分钟，水疱干燥后再外用抗真菌霜剂；浸渍糜烂型可先给予硼酸溶液、醋酸铅溶液湿敷，随后外用咪康唑或联苯苄唑粉，每日1～2次，皮损干燥后再外用霜剂；角化过度型可外用抗真菌霜剂及含有角质剥脱剂的软膏（复方水杨酸软膏、复方苯甲酸软膏）；合并细菌感染可先外用莫匹罗星软膏、夫西地酸乳膏、0.5%新霉素软膏等抗生素制剂。

2. 内用疗法　用于较顽固或严重的感染，伊曲康唑200～400mg/d，疗程一周，或100mg/d，连服2～4周；特比萘芬250mg/d，疗程2～4周；氟康唑150mg顿服，每周一次，2～6周。内服和外用联合治疗能快速缓解症状，提高疗效。

【问题6】对真菌感染有无一个全面的诊疗流程？

真菌感染的诊疗涉及临床表现、真菌分离和鉴定、治疗药物选择（疗效及不良反应评估），其核心是确认病原真菌。围绕着真菌的发现、分离鉴定、药敏等环节，结合宿主的系统和局部状态给予个体化治疗。诊疗流程如图5-11所示，在实际操作中应根据所在单位的实验室条件和患者的具体情况调整，基本上可解决临床常见及罕见真菌感染的诊治问题，并发表有价值的临床研究论文。

学习笔记

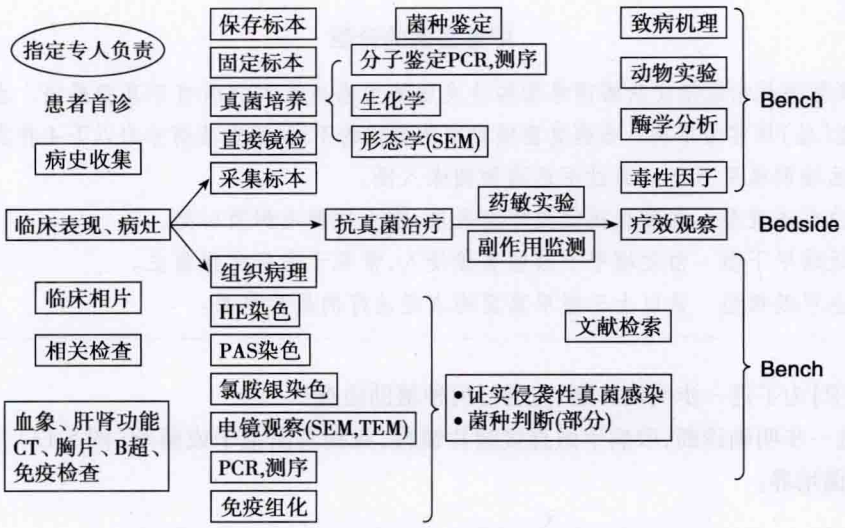


图 5-11　真菌病诊疗流程

（冉玉平）

第四节　甲 真 菌 病

门诊病历摘要 1

患者女性，26 岁，左足小趾甲增厚变黄 4 个月。患者 4 个月前无特殊诱因发现甲远端颜色污浊，指甲增厚、变脆，无疼痛、瘙痒等其他自觉症状。自行锉薄并外涂“派瑞松”，症状无明显改善，并逐渐蔓延至全甲（图 5-12）。患者从事护士工作，既往体健，无糖尿病等慢性病史，无家族性疾病及遗传病史，无传染性疾病史。



图 5-12　左足小趾甲增厚

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据趾甲颜色及质地改变，无疼痛、瘙痒等自觉症状，既往无其他疾病病史，应首先考虑甲真菌病（onychomycosis）可能。

学习笔记

知识点

甲真菌病的分型

甲真菌病是指包括皮肤癣菌感染和非皮肤癣菌感染在内的所有甲真菌感染。由皮肤癣菌感染指(趾)甲称为甲癣。根据真菌侵犯甲的部位的不同,甲真菌病分为以下4种类型:

1. 远端侧缘甲下型　通过甲远端和侧缘入侵。
2. 白色浅表型　真菌直接侵犯甲板表层,常由须癣毛癣菌引起。
3. 近端甲下型　由近端甲下皱襞直接侵入,常见于免疫受损宿主。
4. 全甲毁损型　是以上三型甲真菌病未经治疗的最后结果。

【问题2】为了进一步明确诊断,应进行何种辅助检查?

为了进一步明确诊断,取病甲做直接涂片镜检,找到真菌孢子或菌丝(图5-13)。若镜检阴性,应做真菌培养。

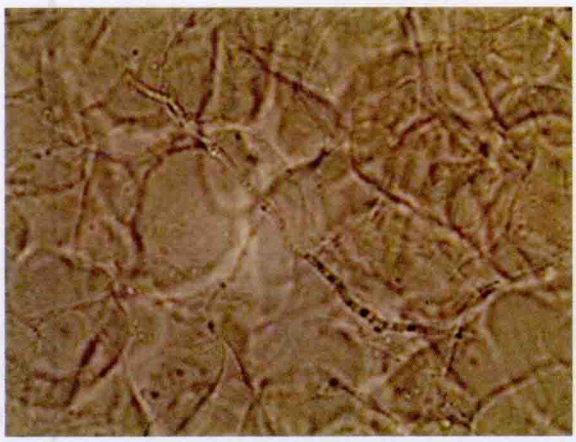


图5-13　真菌镜检

知识点

真菌镜检的一般步骤

1. 取标本置于玻片上,加一滴10%氢氧化钾溶液,盖上盖玻片。
2. 酒精灯外焰稍加热溶解角质,轻轻加压盖玻片使标本透明。
3. 显微镜下观察,可见半透明折光的菌丝和孢子。

【问题3】刮取患者病甲行真菌镜检,镜下可见半透明的折光菌丝,可确诊什么疾病?需与哪些疾病相鉴别诊断?

根据患者的临床表现和镜检结果,可确诊为甲真菌病。需要与白甲、黄甲综合征及扁平苔藓、湿疹、银屑病、连续性肢端皮炎、肢端恶性黑色素瘤等疾病引起的甲改变相鉴别。

知识点

甲真菌病的鉴别诊断

1. 甲真菌病　常从甲板两侧或末端开始,使甲板变形变色,甲下有角蛋白和碎屑沉积使甲板增厚,往往先累及一个甲,其他邻近甲可正常。

2. 银屑病　甲损害常见,表现为甲表面凹凸不平,有纵嵴、甲剥离、畸形、缺如等,往往波及多个甲并呈对称分布,真菌镜检阴性,皮肤可见银屑病损害。

学习笔记

3. 扁平苔藓　甲凹凸不平、甲板变薄、常有纵嵴、纵沟、裂缝；严重时甲板破坏、萎缩脱落；有或无甲翼状胬肉，是甲母质不可逆破坏使近端甲褶与近端甲床粘连融合所致，具有特征性。甲扁平苔癣真菌镜检、培养阴性，必要时需依靠病理活检鉴别。

4. 甲黑素瘤　临床少见，起病前常有外伤史，25% 的病例为无色素性恶黑，起病前可有纵向黑甲、甲下色素皮损、破溃出血的无色素性结节等表现，病理检查明确诊断。

5. 20 甲营养不良　甲表面粗糙有纵嵴，缺乏裂纹和翼状胬肉。

6. 特发性甲萎缩　发展迅速形成瘢痕性萎缩，引起甲消失缺如。

7. 白甲　分为点状、线状及弥散性白甲。点状白甲由外伤导致，线状白甲可见于铊和砷中毒，弥散性白甲部分为遗传性，可伴发皮肤角化及其他先天异常。

8. 黄甲综合征　所有甲均受累呈黄色、黄绿色或略带黑色，表面光滑，可见横嵴、横沟，甲板过度弯曲，甲板增厚；常合并系统受累如淋巴水肿和呼吸功能障碍。

【问题 4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者青年女性，病情较轻，适合门诊治疗。

【问题 5】怎样选择药物？需治疗多长时间？

本病可以根据病情轻重选用系统或局部外用药物治疗。生活中要注意穿透气的鞋袜，经常修甲，旧鞋子应丢弃或用消毒剂或抗真菌散剂处理。

1. 对于病变范围较局限或肝肾功能不全的患者可选用单纯外用药物治疗，如 30% 冰醋酸或 5% 盐酸阿莫罗芬搽剂外用。

2. 对病变广泛的患者如无禁忌证可以给予抗真菌药物如特比萘芬、伊曲康唑等口服，疗程 3～4 个月。

3. 该例患者采用外用治疗即可。

门诊病历摘要 2

患者男性，64 岁。双手足趾甲增厚碎裂 2 年、趾缝渗液伴瘙痒 2 个月。患者 2 年前足趾挤压伤后出现右足踇趾甲盖裂隙，甲下淤血，后甲盖增厚、颜色污浊、块状剥落（图 5-14A），后其余趾甲及双手指甲出现类似改变（图 5-14B）。近两月患者出现双足趾缝渗液，伴剧烈瘙痒，不能入眠。至中医院给予口服中药及局部浸浴治疗效果不佳。既往史：足癣病史 30 年，未用药治疗，糖尿病病史 5 年，口服二甲双胍，餐后血糖 15～18mmol/L，自述无其他基础疾病；个人史及家族史均无特殊。



图 5-14　患者右足趾甲及双手指甲改变

A. 右足踇趾甲盖裂隙、增厚；B. 双手指甲改变

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过病史询问，根据既往有足癣和糖尿病病史，无其他疾病及遗传病病史，趾甲颜色及质地改变，首先考虑甲真菌病可能。

【问题2】本病可能出现何种并发症？

趾甲增厚可引起走路疼痛，也可以继发甲沟炎及局部蜂窝织炎。

【问题3】若真菌镜检发现菌丝，诊断明确，应选择何种口服药物治疗？用药治疗前应进行哪些检查？

每日服用特比萘芬250mg，连续6～12周；或伊曲康唑400mg/d，连服7天、休息21天为一疗程，连续3～4疗程以上。治疗前应进行肝功能检查，治疗期间每月复查肝功能。因伊曲康唑为亲脂性药物，应在脂餐后用牛奶服药以便胃肠吸收，提高生物利用度。

知识点

甲真菌病的非药物治疗进展

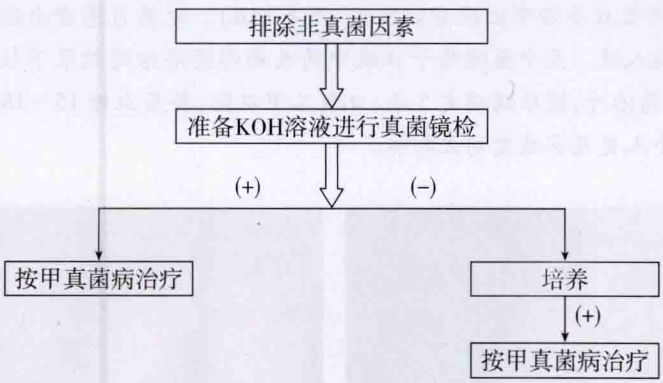
甲真菌病的治疗除了依靠发展新药外，增强药物穿透甲板能力将会成为非常有潜力的治疗方法：如激光烧蚀甲板、甲板微型钻孔、低频超声、电离子透入疗法等。光动力疗法治疗甲真菌病已用于临床，并取得了一定疗效。对白色念珠菌及其他念珠菌属皮肤癣菌（特别是红色毛癣菌）表现出了一定的抗真菌疗效。最新应用于甲真菌病治疗的激光疗法，1064nm Nd：YAG激光照射红色毛癣菌菌落时可以明显抑制菌落生长，体现了其对真菌有抑制作用。

【问题4】若甲真菌病泛发，并伴有其他系统症状，还应考虑何种疾病？

应考虑先天性免疫缺陷病，包括T细胞性免疫缺陷、B细胞性免疫缺陷或联合免疫缺陷等。通过发病年龄、临床表现及血液学检查可以进行鉴别。

还需要考虑到获得性免疫缺陷综合征的可能，通过HIV初筛试验和确诊实验可以明确诊断。

诊疗流程：



第五节　癣　菌　疹

门诊病历摘要

患者女性，40岁。足部水疱20天，躯干红色丘疹伴瘙痒7天。患者足部瘙痒2年，有时有渗出，外用多种“癣药膏”，时好时坏。20天前皮损瘙痒加重，出现渗液，自行使用“赭石”外涂于局部，皮损加重，后泛发至面部及躯干（图5-15）。家中饲养犬数只。

学习笔记



图 5-15A　足部红肿、大疱



图 5-15B　躯干部小丘疹

【问题 1】根据临床皮疹表现，首先需要考虑哪些疾病？

目前照片显示足部红肿、大疱。背部可见弥漫的小丘疹。首先考虑急性湿疹可能。

【问题 2】患者既往可能有足癣史，因局部处理不当出现皮疹加重泛发，应考虑“自身敏感性皮炎”的可能。若足部皮损真菌镜检阳性，癣菌疹（dermatophytid）诊断更为恰当。

知识点

癣菌疹的概念及临床表现

癣菌疹本质上是一种变态反应性疾病，是由于原发真菌感染灶释放的真菌抗原经血流带至皮肤，在该处发生了抗原抗体反应从而引起的一种变态反应性损害。临床可以有毛囊性、苔癣样、鳞屑样、大疱样、结节性红斑、远心性环状红斑、游走性栓塞性脉管炎、丹毒样及荨麻疹样皮疹表现。

【问题 3】还应作何种检查进一步明确诊断？

应作足部皮损的真菌镜检寻找病原菌。

【问题 4】诊断明确后应如何治疗？

1. 对症处理　瘙痒剧烈者应用抗组胺药物治疗，如有发热、全身淋巴结肿大等症状者可酌情加用糖皮质激素如泼尼松 10 ~ 30mg/d 口服。

2. 局部治疗　局部治疗应当温和，以安抚、保护为主，可加用硼酸溶液湿敷或外用炉甘石洗剂。

3. 待急性皮损控制后，积极治疗原发病，全身应用抗真菌药物如伊曲康唑，或特比萘芬等口服。

思路梳理：

癣菌疹的发病机制类似于自身敏感性皮炎，根据患者临床表现，结合原发真菌感染部位可以找到病原性真菌可明确诊断。在去除发病因素后再给予抗组胺及外用药物治疗，能够收获较好的疗效。

学习笔记

第六节　花斑糠疹

门诊病历摘要

患者男性，31岁，颈部、胸背部红斑或白斑反复发作10年。天气炎热或多汗时加重，偶有轻度痒感。外院曾予抗真菌治疗有效，但病情反复，夏重冬轻。皮疹表现如图5-16。



图5-16A　背部淡红色斑片



图5-16B　颈部色素减退斑

学习笔记

【问题1】根据患者皮损，临床需考虑哪些疾病？

本例患者主要存在两种皮损：

背部可见散在大小不一圆形、椭圆形淡红斑，部分呈环形、多环形，边界清楚，上覆干燥薄层糠状鳞屑。根据此类皮损特点，诊断可考虑花斑糠疹（pityriasis versicolor）、玫瑰糠疹或脂溢性皮炎。

知识点

背部鳞屑性红斑的诊断

1. 玫瑰糠疹　好发于躯干、四肢近端，常有一母斑，类似皮疹陆续成批出现。皮损为覆有糠状鳞屑的玫瑰色斑疹，其长轴与皮纹平行。具有自限性，病程一般为6～8周，愈后不复发。

2. 脂溢性皮炎　为好发于头皮、面部、背、腋窝等皮脂溢出较多部位的皮肤炎症，皮损表现为基底红斑，表面有油腻性鳞屑或结痂。病程慢性，伴不同程度瘙痒。

后颈部发际可见圆形、椭圆形及不规则色素减退斑，上覆薄层糠状鳞屑。根据此特点，诊断可考虑花斑糠疹、单纯糠疹、白癜风或贫血痣。

知识点

颈部色素减退斑的诊断

1. 单纯糠疹　多见于儿童，好发于面部、偶见于颈部及上臂。皮损表现为覆少量细碎鳞屑的斑疹，早期皮损淡红色，后期为色素减退斑。病程慢性，持续时间不等。

2. 白癜风　可发生于任何部位，好发于暴露、皱褶部位。皮损为色素脱失斑，与正常皮肤之间边界清楚，周围常有着色深的边缘。白斑上的毛发可变白或无明显变化。

3. 贫血痣　为先天性局限性血管发育缺陷，出生后不久发生，终身不变。一般单侧分布，单个或多个圆形或线状淡白色斑。玻片压皮损周围正常皮肤时皮损消失。摩擦皮损处或冷、热刺激皮损不发生红斑反应。

【问题2】结合患者病史及皮损，考虑何种疾病可能性大？

患者青壮年男性，病程10多年，皮损位于胸背、颈部等皮脂腺丰富、多汗部位，偶有轻度痒感，表现为淡红斑疹、色素减退斑、环形红斑，冬轻夏重，外用抗真菌治疗有效，考虑此患者患花斑糠疹可能性大。

知识点

花斑糠疹的概念

花斑糠疹曾称花斑癣，俗称“汗斑”，是由马拉色菌感染表皮角质层引起的一种浅表真菌病。好发于青壮年胸背、面颈等皮脂腺丰富部位。大多数无症状，少数在炎热夏季、多汗或晒太阳后有轻度痒感。病程慢性，一般冬重夏轻。皮损多呈对称或多部位分布，大小形状不一，表现为边界清楚的淡红或淡褐甚至灰黑色斑疹，表面覆少许糠状鳞屑，皮损消退后可遗留色素减退斑。

【问题3】为进一步确诊，此患者还需进行哪些检查？

花斑糠疹为浅表真菌性皮肤病，可予真菌镜检或伍氏灯照射以进一步确诊。若真菌镜检见腊肠形菌丝或成簇圆形孢子（图5-16C），则可确诊为花斑糠疹。

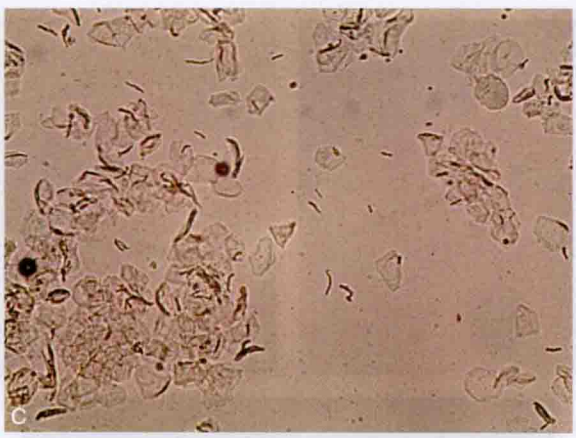


图5-16C　真菌镜检

知识点

花斑糠疹的病因学

花斑糠疹皮损鳞屑镜检可见成堆圆形或卵圆形出芽孢子和短粗的腊肠型菌丝。伍氏灯检查，皮损或皮屑显示淡黄色或淡褐色荧光。

花斑糠疹病原真菌是马拉色菌（*Malassezia* spp），迄今已分为14个种，引起花斑糠疹的病原菌为主要为球形马拉色菌和限制马拉色菌，直接镜检或培养镜检均可见圆形或卵圆形两种形态孢子。马拉色菌具有嗜脂性，主要存在于人体皮脂腺丰富部位，如前胸、后背、头、面、颈部等。当机体应用糖皮质激素、慢性感染、免疫力低下时，利于该菌生长，可诱发此病。

学习笔记

【问题4】患者真菌镜检阳性，诊断为花斑糠疹，应如何进行治疗？

此患者皮损面积小，以局部用药为宜，予2%酮康唑软膏每天一次外用。

知识点

花斑糠疹治疗和预防

若患者皮损面积小，以外用抗真菌药为宜：①2%酮康唑香波全身洗澡，每天1次，停留数分钟后洗净；②2%酮康唑及咪康唑霜外用，或萘替芬-酮康唑乳膏外用；③20%硫代硫酸钠+3%稀盐酸液外用。面积大、顽固病例者可口服伊曲康唑200mg/d，连服7天，餐后牛奶服药。此病有遗传易感性，容易复发，每天用酮康唑洗剂洗澡及每月内服1次伊曲康唑(200mg)可预防复发。

第七节　马拉色菌毛囊炎

门诊病历

患者男性，15岁。面部及胸背部红色丘疹6个月。患者平时喜爱运动出汗较多，自行外用“皮炎平”治疗，皮疹逐渐增多，当地医院曾按“痤疮、毛囊炎”治疗，无明显效果。皮肤科检查：背、胸、肩(尤其双肩外侧)密集分布毛囊性半球状红色丘疹，直径2～5mm，有光泽，间有小脓疱，周围有红晕，密集而不融合，疹间皮肤正常，表面无鳞屑(图5-17)。

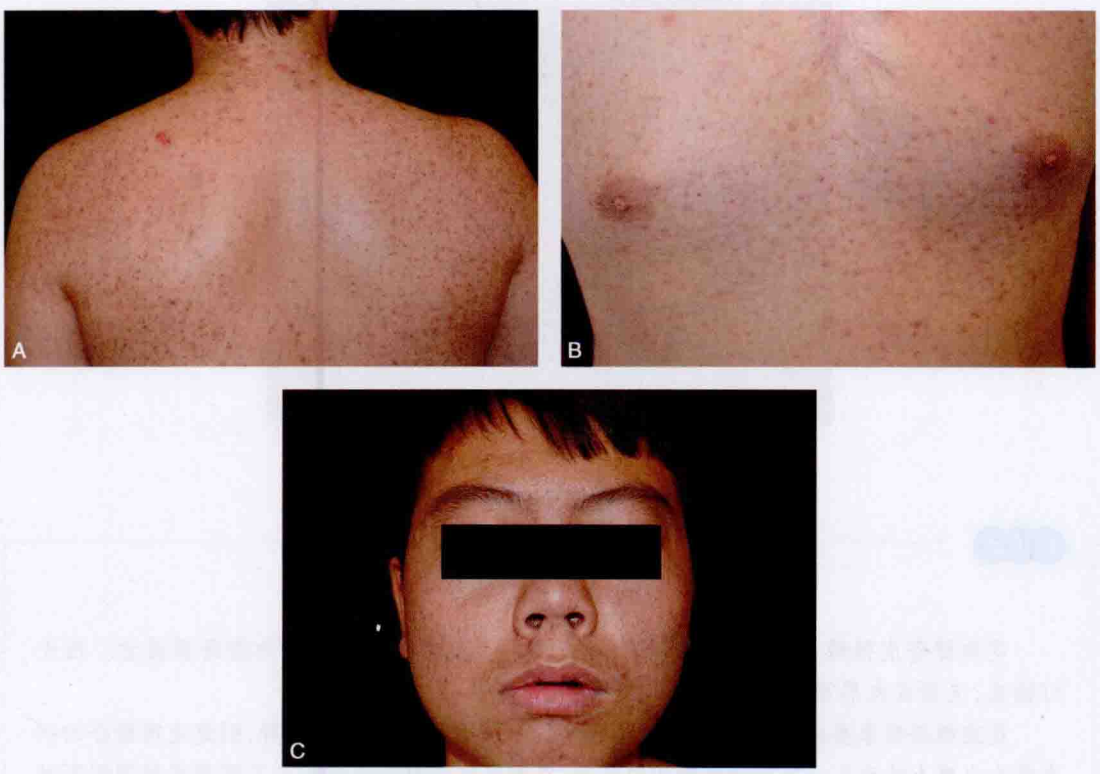


图5-17　全身典型皮损

A. 背部红色丘疹；B. 前胸部皮损；C. 面部皮损

学习笔记

【问题1】根据临床皮疹表现，需要考虑的疾病有哪些？

患者青年男性，以面部、胸背部密集炎性毛囊性丘疹为主要临床表现。皮疹对称分布，主要位于脂溢部位。临床需要考虑的疾病包括寻常痤疮、细菌性毛囊炎、脂溢性皮炎、马拉色菌毛囊炎（malassezia folliculitis）等。

【问题2】结合皮疹特点及临床病史，哪种诊断的可能性最大？下一步诊断措施有哪些？

患者平时喜爱运动出汗较多，曾按“痤疮、毛囊炎”治疗无效，结合皮疹分布广、以胸背肩为主要分布部位、密集不融合的毛囊性半球形丘疹的特点，临床应考虑马拉色菌毛囊炎可能性大。为确定诊断可行真菌镜检，必要时行真菌培养明确诊断。

知识点

马拉色菌毛囊炎的发病机制

马拉色菌毛囊炎是嗜脂性马拉色菌所致的毛囊炎性疾病，与皮脂分泌、毛囊角化过度，异常菌群有关。致病菌球形马拉色菌，主要寄生于皮脂溢出部位的角质层和毛囊中。皮脂溢出部位多汗及高脂分泌为该菌生长、繁殖提供了重要场所；应用广谱抗生素、糖皮质激素易造成正常菌群失调及促进皮脂分泌，使球形马拉色菌过度增生而致病；局部护理不当、封包不透气等亦是致病的重要诱因。球形马拉色菌在毛囊内大量繁殖，其脂肪分解酶使毛囊的甘油三酯分解为游离脂肪酸，刺激毛囊及毛囊周围产生炎症反应。

【问题3】取患者毛囊角栓做真菌镜检可见大量出芽厚壁孢子，本病例如何诊断？

结合皮疹特征、临床病史、真菌镜检，马拉色菌毛囊炎诊断明确。

知识点

马拉色菌的真菌检查

1. 真菌镜检　选择典型皮损，用镊子将毛囊角栓用力挤出，加10%氢氧化钾溶液，盖上盖玻片，微加热后直接镜检，可见圆形或卵圆形的厚壁孢子，有出芽和颈圈样结构。

2. 真菌培养　马拉色菌具有嗜脂性，用含油的培养基可培养出酵母样菌落，亦可确诊，菌种鉴定可依据形态学特点、吐温实验及分子测序。

【问题4】采用何种治疗手段？

球形马拉色菌侵犯毛囊，部位较深，治疗顽固且易复发，若外用药物时应在皮损表面轻揉，促进药物渗入毛囊。应同时口服加外用抗真菌药联合治疗，可缩短疗程和减少复发。潮湿多汗时要注意局部清洁干爽，同时应尽量去除诱因，停用糖皮质激素或广谱抗生素。

【问题5】本病好发于中青年，且常与痤疮、脂溢性皮炎合并发生，易与这类疾病混淆。临床诊疗过程中要注意哪些以减少误诊的发生？

仔细询问病史，注意发病季节、工作环境及多汗体质；仔细查体，注意皮疹特征及分布特点；对已按痤疮、细菌性毛囊炎治疗而无效或病情反而加重的患者应考虑本病；对长期服用糖皮质激素或广谱抗生素的患者更应高度怀疑本病；必要时做真菌检查。

思路梳理：

马拉色菌毛囊炎是一种慢性、复发性毛囊炎性病变的真菌性皮肤病，本病诊断主要依据皮疹的特征及分布特点、直接真菌镜检或真菌培养结果。治疗应外用药物同时口服抗真菌药物治疗。

学习笔记

第八节　念珠菌病

门诊病历摘要

患者男性，26岁。阴茎包皮、龟头红斑、白色分泌物伴疼痛3天。患者3天前不洁性交后包皮、龟头出现弥漫性潮红，轻度瘙痒，伴白色分泌物。病程中无发热、尿频、尿急、尿痛，未诉其他不适。既往体健，个人史、家族史无特殊。性伴侣有类似病史。皮肤科检查：阴茎包皮、龟头见弥漫性红斑，边界不清，表面见乳酪样白色分泌物，未见集簇水疱、溃疡，尿道口无红肿，未见异常分泌物（图5-18）。



图5-18　阴茎包皮、龟头红斑伴白色分泌物

【问题1】通过皮损特点，应考虑什么疾病？

皮损特点不支持尿道炎及生殖器疱疹诊断，主要考虑包皮龟头炎或接触性皮炎可能。

知识点

引起包皮龟头炎的原因

包皮龟头炎为临床上一多发病，常见原因有包皮过长、包皮垢刺激、念珠菌感染，也可由其他原因如表皮葡萄球菌、淋球菌、阴道加特纳菌、解脲脲原体、阴道毛滴虫、沙眼衣原体等感染引起，另外，摩擦、接触过敏、变态反应等因素也可引起。念珠菌感染在该病中占重要地位，但仍有半数以上患者由其他原因引起。念珠菌为条件致病菌，当机体抵抗力下降或局部环境变化时其致病性增加。

【问题2】结合病史及皮损特点应考虑什么疾病？

龟头接触性皮炎起病急，多有明确的接触史如使用避孕套和局部外用药物等，患者否认起病前有类似接触史，接触性皮炎诊断可排除。慢性龟头包皮炎多见于包茎和包皮过长的青年，龟头包皮内红斑、糜烂，有时有分泌物和污垢，自觉瘙痒和灼痛，反复发作，与本例病情不符。根据龟头红斑及乳酪样白色分泌物特点，结合不洁性生活史，急性发病特点，念珠菌性包皮龟头炎（candidal balanoposthitis）可能性大。

学习笔记

知识点

念珠菌性包皮龟头炎的临床表现

临床表现是诊断念珠菌性龟头炎的主要依据，但并非所有念珠菌感染患者均有临床表现，仅有超过1/3的感染者有症状。有症状患者主要表现为性交后龟头及包皮红斑伴白色分泌物，于龟头冠状沟或包皮内板形成白色乳酪样斑片，龟头可有针头大小淡红色丘疹，自觉刺激症状如烧灼感、瘙痒等。

【问题3】通过哪些辅助检查可明确诊断？

患者尿常规无明显异常；龟头分泌物真菌镜检阳性，见较多假菌丝；龟头分泌物细菌培养阴性，真菌培养阳性，菌种鉴定为白色念珠菌；HSV1+2 IgG和IgM阴性；支原体、衣原体阴性。

知识点

念珠菌感染的实验室检查

白色念珠菌（*C. albicans*）是念珠菌性包皮龟头炎最常分离到的病原菌，约占80%。确定诊断通常需要于龟头部取材培养，但由于14%～18%的正常男性阴茎携带酵母菌，为除外酵母菌携带，在做真菌培养的同时应做真菌镜检，发现有出芽孢子或假菌丝时判定为致病状态，此时更有意义。样本采集的方法和采集量对于培养阳性率有很大的影响，因此检验时应尽量多采集标本。

【问题4】最后可确诊为什么疾病？

根据皮损特点、临床病史及真菌检查确诊为念珠菌性包皮龟头炎。

【问题5】如何选择治疗方案？

积极去除诱因；治疗期间避免性生活；同时治疗其他性传播疾病；性伴侣应同时治疗。以外用药为主，反复发作疗效不佳或累及尿道可口服抗真菌药联合外用药治疗

1. 系统用药　伊曲康唑或氟康唑口服。
2. 局部处理　1∶8000高锰酸钾溶液冲洗；冲洗后外涂抗真菌制剂。
3. 包皮过长者，治愈后可行包皮环切术以防复发。

思路梳理：

念珠菌性包皮龟头炎是性传播疾病门诊常见的一种浅部真菌病，多数通过性行为接触传播，诊断除依据皮损特点外，还有赖于实验室真菌检查。诊断本病时需同时检查患者有无合并其他性传播疾病可能。患者性伴侣需同时治疗。

第九节　着色芽生菌病

门诊病历摘要

患者男性，29岁，左踝内侧溃疡2年。溃疡边缘红斑、隆起（图5-19A），伴疼痛。患者为农民，发病前曾有外伤史，曾予局部外用消炎药物、局部清创治疗效果均不明显，自觉皮疹逐渐扩大。

学习笔记



图 5-19A　左踝内侧溃疡

【问题 1】根据皮疹表现，临床需考虑的疾病有哪些？

患者左踝部出现溃疡，迁延不愈，溃疡边缘红斑、隆起，伴疼痛，主要应考虑着色芽生菌病（chromoblastomycosis）、疣状皮肤结核、梅毒、孢子丝菌病及鳞癌等。

知识点

下肢溃疡的鉴别诊断

1. 着色芽生菌病　皮损好发于小腿、足部和前臂，潜伏期多在 2 个月左右，病前常有外伤史。皮损初始为小丘疹、结节，后逐渐扩大、融合，表面疣状或乳头瘤样增生，常有溃疡并结褐色痂，皮损表面常有黑点。

2. 疣状皮肤结核　初发损害为感染部位的暗红色小丘疹，单侧分布，后融合成结节，渐增大，表面角质增厚、粗糙不平，有鳞屑或痂覆盖，可融合成疣状或乳头状，从侧方挤压可有少量脓液从裂隙中渗出，脓液中可找到结核杆菌。皮损有“三廓症状”（中央网状瘢痕、疣状边缘、四周红晕）。本病病程极慢，可至数十年，附近往往有淋巴结肿大。

3. 梅毒　三期梅毒可出现树胶肿，开始时为皮下小结节，逐渐增大，形成浸润性斑块，中心逐渐软化、发生溃疡。多见于四肢伸侧、前额、头部、胸骨部、下肢和臀部等处。患者常有梅毒血清学改变。

4. 孢子丝菌病　由孢子丝菌复合体（在中国主要为球形孢子丝菌）感染引起，好发于农民。分为局限性皮肤型、皮肤淋巴管型、皮肤播散型和皮肤外型，其中局限性皮肤型可出现类似损害。

5. 鳞癌　主要发生于老年人，男性较多，好发于头皮、面、颈和手背等暴露部位，多继发于原有皮肤病基础上。早期表现为浸润性硬斑，损害迅速增大，表面菜花状增生。

【问题 2】进一步需行何种检查以明确诊断？

可行血常规，血清梅毒学检测，皮肤活检，细菌、真菌培养+药敏，分枝杆菌培养。

【问题 3】患者血常规、血清梅毒检测正常，组织细菌、真菌、结核分枝杆菌培养均为阴性，皮肤病理提示“表皮棘层肥厚，钉突延长，真皮血管扩张，可见褐色圆形孢子，血管周围组织细胞、嗜酸性粒细胞及淋巴细胞浸润”（图 5-19B），考虑何种诊断？

结合患者为青年男性，病前有外伤史，组织病理可见褐色圆形孢子，考虑诊断为着色芽生菌病。着色芽生菌病病理上可见损害一般局限于皮肤和皮下组织，真皮中有小的不规则的但常融合的肉芽肿性结节，巨细胞内或在细胞外的脓肿中可见单个或成堆棕色圆形厚壁孢子，称硬核体（图 5-19C）。结节外周肉芽肿样组织细胞浸润，可见淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞和多形核白细胞。

学习笔记

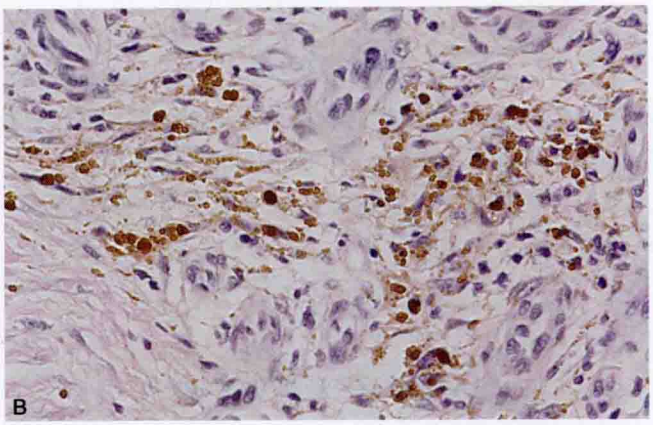


图 5-19B　组织病理

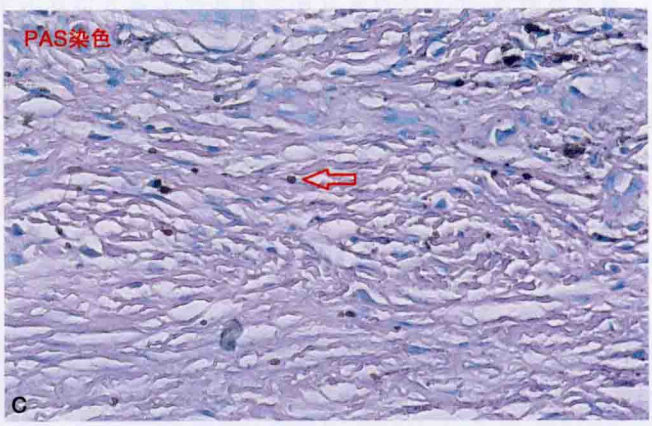


图 5-19C　组织病理(PAS 染色)

知识点

组织病理鉴别诊断

1. 梅毒　主要组织病理变化为血管周围有浆细胞、淋巴细胞浸润及内皮细胞增生。

2. 疣状皮肤结核　真皮中部常出现数目不多的结核浸润灶,由上皮样细胞、淋巴细胞、巨细胞和干酪样坏死所组成。结核杆菌较寻常狼疮为多。

3. 鳞癌　是一种侵袭性癌,可见癌组织向下生长,突破基底膜带并侵入真皮,呈不规则的团块状或束条状,由正常鳞状细胞和非典型的鳞状细胞组成。已分化的鳞状细胞胞体较大,成多边形或不规则形,胞质丰富,部分胞质透明呈空泡化,有细胞间桥,胞核大小及染色深浅不相同,并见巨核、多核和有丝分裂象,常见角珠及较多角化不良细胞。未分化或低分化的鳞状细胞胞体较小,无细胞间桥,呈梭形,胞质较少,核深染,有较多不典型有丝分裂象,其中无角化不良细胞。

【问题 4】患者诊断为着色芽生菌病,应如何进行治疗?

1. 宜早期发现、早期治疗。
2. 伊曲康唑口服 0.2g,1 日 2 次,疗程 12 个月;必要时加服特比萘芬 0.25g,1 日 2 次。
3. 配合服用碘化钾 10ml,1 日 3 次。
4. 局部温热疗法,使局部皮温升至 40 ~ 50℃。

学习笔记

知识点

其他治疗方法

1. 早期皮损局限者，可在内服抗真菌药物基础上将皮肤损害彻底切除。

2. 难治者可静脉注射两性霉素 B 0.5～1.0mg/(kg·d)。

3. 损害面积广泛可考虑病变区切除并植皮，应同时使用抗真菌药物以防止真菌扩散。晚期患者瘢痕广泛形成则治疗十分困难。

知识点

上述主要治疗药物作用机制

1. 伊曲康唑　为三唑类衍生物，具有广谱抗真菌活性，对甲真菌病疗效显著；克柔念珠菌、光滑念珠菌和热带念珠菌敏感性低；接合菌纲(毛霉)不被抑制。

2. 特比萘芬　对皮肤癣菌、孢子丝菌复合体和着色芽生菌有很强的杀菌作用，治疗体股癣、甲真菌病成人治疗剂量可 0.25g/d，治疗孢子丝菌病和着色芽生菌病 0.5g/d。

3. 两性霉素 B　为多烯类抗真菌药，主要用于深部真菌感染，主要不良反应是顽固性低血钾，心脏传导阻滞，治疗期间需监测血钾和心电图及肝肾功能。

第十节　孢子丝菌病

门诊病历摘要 1

患者男性，16 岁。右侧鼻部结节、破溃、脓痂 3 个月。患者 3 个月前被猫抓后于鼻翼旁出现数个丘疹、脓疱，渐增大融合为 1 个蚕豆大小结节，伴轻度瘙痒，当地医院诊断为“单纯疱疹”，予以抗病毒药治疗 2 个月后无明显改善，结节进一步增大，表面破溃、伴脓性分泌物及结痂，结节周围出现数个丘疹及脓疱。无其他不适。既往体健，个人史、家族史无特殊。体格检查：T 36.5℃；R 16 次/分；P 75 次/分；BP 120/75mmHg。神清，对答切题，查体合作。全身浅表淋巴结未触及，心肺腹检查未见异常。皮肤科检查：右侧鼻翼旁见蚕豆大小隆起性结节，红色，边界清，形状不规则，基底浸润；结节表面湿润，覆黄褐色、粗糙的厚痂，挤压结节见脓性分泌物流出；周围数个粟粒至绿豆大小红色小丘疹及黄色脓疱(图 5-20A)。



图 5-20A　鼻部皮损

【问题 1】通过上述病史，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者起病前有外伤史、病程较短、皮损表现为流脓、结痂的赘生物，首先考虑感染性疾病，同时也不能完全排除特殊类型的结节病及肿瘤。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据皮损表现，临床考虑感染性疾病，但该例炎症反应不明显、且皮损较为局限，首先考虑真菌感染，如固定型孢子丝菌病，亦不能完全排除细菌感染和结核杆菌感染，需行相关检查

学习笔记

以鉴别。

知识点

孢子丝菌复合体及孢子丝菌病的临床表现

孢子丝菌病(sporotrichosis)的致病菌为孢子丝菌复合体,迄今分为6个种:申克孢子丝菌(*sporothrix schenckii*)、球形孢子丝菌(*Sporothrix globosa*)、巴西孢子丝菌(*Sporothrix brasiliensis*)、墨西哥孢子丝菌(*Sporothrix mexicana*)、白孢子丝菌(*Sporothrix albicans*)及申克孢子丝菌卢艾里变种(*Sporothrix schenckii var. luriei*),在中国主要为球形孢子丝菌,主要引起皮肤感染,也可引起黏膜、骨骼甚至系统性病变。临床上分为局限性皮肤型、皮肤淋巴管型、皮肤播散型和皮肤外型。局限性皮肤型分为结节、肉芽肿、浸润斑块、卫星状、疣状、溃疡、囊肿、痤疮样、红斑鳞屑等9个亚型。临床多见的为结节、肉芽肿、溃疡、浸润斑块、糜烂等。

【问题3】下一步应通过哪些辅助检查明确诊断?

辅助检查:血尿便常规、肝肾功能、血沉正常。可通过组织病理和真菌培养明确诊断。本病例的组织病理显示:角化过度,棘层轻度肥厚;真皮可见肉芽肿性炎症细胞浸润,其中可见浆细胞、淋巴细胞及组织细胞。组织及分泌物细菌培养均阴性。组织真菌培养:1周后可见褐色、光滑、湿润的菌落;2周后形成黑褐色菌落,表面高低不平,有皱褶(图5-20B)。菌落涂片直接镜检可见大量菌丝及孢子(图5-20C)。小培养见细长分支的菌丝,分生孢子柄从菌丝两侧分出,与菌丝成直角,在其顶端有多个小分生孢子排列成梅花样,鉴定为孢子丝菌复合体,具体菌种需做分子生物学鉴定。



图5-20B　组织真菌培养基

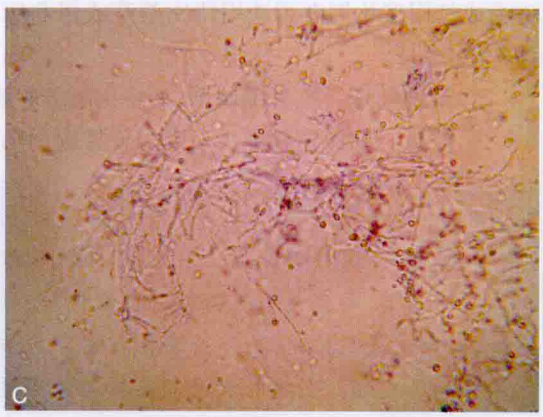


图5-20C　菌落涂片镜检可见孢子丝菌复合体

知识点

局限性皮肤型孢子丝菌病的病因

孢子丝菌病为人畜共患病。孢子丝菌在自然环境中广泛存在,土壤、芦苇、玉米等农作物秸秆、腐植物等,通过皮肤外伤时病原菌乘机植入,引起局部化脓性改变,当机体抵抗力增强,损害局限于侵入部位附近处,形成局限性皮肤型孢子丝菌病。确定诊断时临床上不宜过分强调外伤史,因轻微外伤并不引起患者注意,而蚊虫叮咬亦可为感染途径之一。从病灶处分离出孢子丝菌才是确定诊断"金标准"。

学习笔记

知识点

孢子丝菌病的实验室检查

组织病理：早期皮损可见淋巴细胞、浆细胞和组织细胞所构成的非特异性浸润；成熟皮损真皮内可见特征性浸润的“三区结构”；病程久、范围大的损害常在真皮内形成广泛的炎症性肉芽肿，病变可蔓延至真皮深部或皮下组织，其间可见血管炎症。PAS 染色有时可发现以酵母型存在的病原菌，切片内可见到细胞内或细胞外孢子、星状体、雪茄样小体，偶见菌丝。

临床中因菌数不多，真菌直接镜检常呈阴性，组织病理也很难见到典型的星状体和孢子，因此真菌培养是诊断的“金标准”。

【问题 4】该例确诊为什么疾病？

确诊为鼻部固定型孢子丝菌病。诊断依据包括：青年男性，亚急性病程，起病前有被猫抓病史；皮疹表现为逐渐增大的结节，伴脓性分泌物及结痂；组织病理可见真皮全层弥漫性炎症细胞浸润；室温下组织真菌培养见典型褐色菌落，菌落涂片直接镜检见大量菌丝及孢子，小培养镜检见典型的孢子丝菌：沿树枝样菌丝分布的梅花样分生孢子。病因可能为被感染了申克孢子丝菌的猫抓伤，也可能是被猫抓伤后土壤中的孢子丝菌通过创面进入体内而发病。

【问题 5】患者适合门诊治疗还是住院治疗？

依据上述病史，患者为青年男性，生命体征平稳，除局限性皮损之外无其他不适，既往体健，应门诊治疗。

【问题 6】如何选择治疗方案？

1. 系统用药　完全排除活动性肺结核后，首选 10% 碘化钾溶液 10ml，1 日 3 次，口服。不能耐受或禁用碘化钾者可选用特比萘芬或伊曲康唑、两性霉素 B 等治疗，亦可辅助温热疗法。疗程 3～6 个月。

2. 局部处理　抗真菌制剂，如特比萘芬软膏、环吡酮胺软膏等。

3. 注意　临床症状消失后至少要持续用药 1 周。

门诊病历摘要 2

患者男性，41 岁。右上肢红色结节、破溃 3 个月。患者 3 个月前右手背出现数个红色的皮下结节，蚕豆大小，压之微痛，未诊治，结节逐渐增多，由右手背发展至右手腕及右前臂，大致呈线状排列，局部结节表面破溃、流脓。起病 2 周前务农时右手曾被工具“划伤”，未予特殊处理。发病以来无发热等其他不适。既往体健，长期务农，个人史、家族史无特殊。体格检查：T 36.5℃；R 17 次/分；P 70 次/分；BP 117/78mmHg。神清，对答切题，查体合作。全身浅表淋巴结未触及肿大，心肺腹查体未见异常。皮肤科检查：右手背、右手腕、右前臂伸侧散在数个紫红色皮下结节，蚕豆至桂圆大小，大致呈线状排列，活动度可，压之微痛，局部结节表面破溃、流脓血、结痂；手背处可见紫红色斑块，界不清（图 5-21A）。



图 5-21A　右上肢结节

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者起病前有外伤史、皮损表现为破溃流脓的红色结节且逐渐增多，首先考虑感染性疾病，因结节沿着淋巴管分布、具有特征性，首先考虑真菌感染（如皮肤淋巴管型孢子丝菌病）或分枝杆菌感染（如游泳池肉芽肿），但患者并非从事渔业相关工作，故倾向于淋巴管型孢子丝菌病。

知识点

皮肤淋巴管型孢子丝菌病的临床表现

孢子丝菌病的致病菌为孢子丝菌复合体，主要引起皮肤感染，也可引起皮肤外病变。皮肤型孢子丝菌病包括局限性皮肤型、皮肤淋巴管型及皮肤播散型。皮肤淋巴管型孢子丝菌病常通过外伤感染，经5～180天的潜伏期后于外伤处出现一个小而硬的无痛性皮下结节，呈红、紫或黑色，有时初起即为溃疡，历经数周至数月后可愈合并在他处出现许多类似皮下结节。典型病例常侵犯指或腕部，损害连成一串结节，直至臂部。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据皮损表现考虑淋巴管型孢子丝菌病，亦不能完全排除细菌感染和分枝杆菌感染，需行相关检查以鉴别。

【问题3】下一步应通过哪些辅助检查明确诊断？

血尿便常规、肝肾功能、血沉正常。结节处组织病理检查：角化过度，角化不全，棘层不规则增厚；真皮浅中层可见大量浆细胞、淋巴细胞及组织细胞浸润，可见多核巨细胞。组织及分泌物细菌培养均阴性。组织真菌培养：2周后出现灰色、湿润、光滑的酵母样菌落，转种1周后菌落为灰褐色至黑色绒毛样菌落，有皱褶。小培养见细长分支的菌丝，分生孢子柄从菌丝两侧分出，与菌丝成直角，在其顶端有多个小分生孢子排列成梅花样，鉴定为孢子丝菌复合体（图5-21B）。

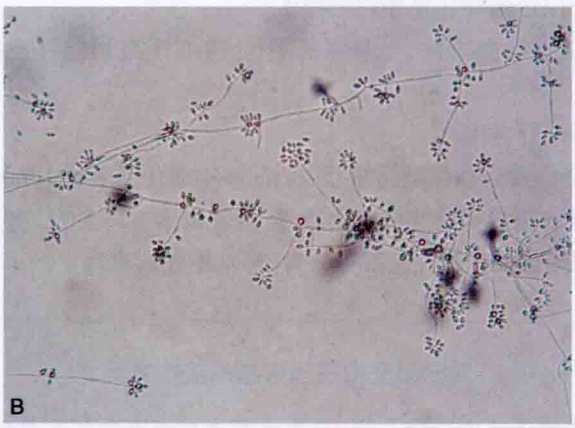


图5-21B　小培养示孢子丝菌复合体

知识点

孢子丝菌病的真菌学检查及组织病理

该病一般根据临床表现和实验室检查结果可以明确诊断，但常因菌数不多，真菌直接镜检呈阴性，组织病理检查也很难见到典型的星状体和真菌孢子，因此真菌培养阳性是孢子丝菌病确诊的“金标准”。

学习笔记

组织病理：早期皮损可见淋巴细胞、浆细胞和组织细胞所构成的非特异性浸润；成熟皮损真皮内可见特征性浸润的“三区结构”；病程久、范围大的损害常在真皮内形成广泛的炎症性肉芽肿，病变可蔓延至真皮深部或皮下组织，其间可以见血管炎症。PAS 染色较容易发现以酵母型存在的病原菌，切片内可见到细胞内或细胞外孢子、星状体、雪茄样小体，偶见菌丝。

【问题 4】最后可确诊为什么疾病？

确诊为皮肤淋巴管型孢子丝菌病。诊断依据包括：中年男性，亚急性病程，起病前有外伤史；皮疹表现为沿淋巴管分布的皮下结节，可破溃；组织病理可见真皮全层弥漫性炎症细胞浸润；室温下组织真菌培养见典型灰褐色菌落，小培养镜检见典型的孢子丝菌复合体。

知识点

皮肤淋巴管型孢子丝菌病的鉴别诊断

1. 游泳池肉芽肿　海鱼分枝杆菌直接感染引起的慢性皮肤肉芽肿，好发于渔民或水产工作者。潜伏期 2～3 周，四肢部位易受累，表现为孤立的结节或脓疱，逐渐扩大并破溃，免疫力低下者可播散感染，结节沿淋巴管排列。分枝杆菌培养具有诊断价值。组织病理类似于结核性肉芽肿，抗酸染色可发现分枝杆菌。

2. 梅毒树胶肿　初起为皮下硬结，逐渐增大形成浸润性斑块，数周后直径可达 4～5cm，中央逐渐软化、形成溃疡，排除血性脓液并逐渐变深、扩大。梅毒血清学阳性可鉴别。

3. 利什曼病　由利什曼原虫引起、蚊虫叮咬传播，可引起皮肤、黏膜、内脏利什曼病，有一定流行区。皮肤利什曼病表现为中心破溃的结节，边缘隆起，溃疡可逐渐增大，表面可形成硬壳，持续存在或脱落而暴露出溃疡基底部。溃疡周围可继发结节。涂片及培养可找到利什曼原虫。

【问题 5】患者适合门诊治疗还是住院治疗？

依据上述病史，患者为中年男性，生命体征平稳，除右上肢局限性皮损之外无其他不适，既往体健，应门诊治疗。

【问题 6】如何选择治疗方案？

1. 系统用药　完全排除活动性肺结核后，首选 10% 碘化钾溶液 10ml，1 日 3 次，口服。不能耐受或禁用碘化钾者可选用特比萘芬或伊曲康唑、两性霉素 B 等治疗，亦可辅助温热疗法。

2. 局部处理　抗真菌制剂，如特比萘芬软膏、环吡酮胺软膏等。

知识点

淋巴管型孢子丝菌病的治疗方案

皮肤型孢子丝菌病治疗首选碘化钾，但由于患者对该药物的耐受性较差而限制了其临床应用，目前伊曲康唑和特比萘芬成为孢子丝菌病治疗指南中的推荐用药。伊曲康唑治疗皮肤型孢子丝菌病推荐剂量 200～400mg/d，疗程 3～6 个月；特比萘芬治疗皮肤型孢子丝菌病推荐剂量 250～500mg/d，疗程 3 个月以上，疗效呈剂量依赖性。但对于使用单一抗真菌药物效果不佳时，可考虑联合用药，体外药敏试验显示伊曲康唑和特比萘芬联合应用具有较高的协同作用。

学习笔记

第十一节　暗色丝孢霉病

门诊病历

患者女性，16岁。左耳廓红色斑块3年。患者3年前曾“穿耳洞”，其后不久出现左耳皮损，不痛不痒，皮损渐增多。发病以来曾就诊于多家医院，拟诊“皮肤感染”系统应用足量、足疗程抗生素治疗，无明显效果，皮损逐渐增多并出现卫星灶（图5-22A）。既往体健。



图5-22A　左耳廓、耳周皮肤红色丘疹、结节、斑块，覆脓痂
（本病例由南京皮肤病研究所曾学思教授提供）

【问题1】根据临床表现，需要首先考虑哪类疾病？需要追问哪些病史？

患者年轻女性，慢性病程；皮损表现为左耳部群集丘疹、结节，覆脓痂，皮损逐渐增多蔓延，形成增殖性肉芽肿性损害，周围可见卫星灶，临床考虑感染性肉芽肿性疾病可能性大，同时非感染性肉芽肿及皮肤肿瘤不能完全排除。需要进一步明确的病史包括：患者有无免疫障碍、基础疾病；有无皮肤外伤病史、异物接种史。

【问题2】针对病史，我们需要做的检查有哪些？

既往针对普通细菌感染的治疗无明显效果，患者皮损应考虑其他感染性化脓性肉芽肿性疾病的可能，包括分枝杆菌、真菌等。患者此次来诊除常规检查外，需要做的进一步检查包括PPD、组织脓液涂片镜检、组织病理、细菌培养、分枝杆菌培养、真菌培养等。

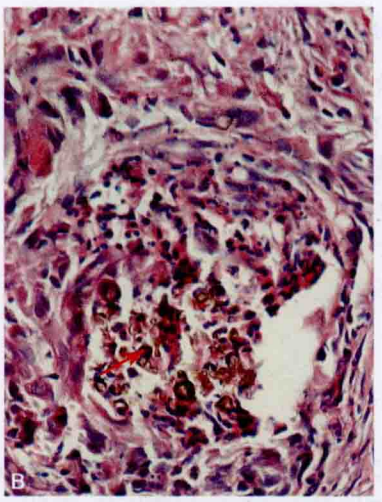


图5-22B　坏死组织中可见多种形态的棕色菌丝（HE×20）（红色箭头标示菌丝）

【问题3】患者血尿常规检查未见异常，PPD试验阴性，组织病理检查见真皮中上层密集的炎症细胞浸润，较多中性粒细胞聚集形成脓肿，可见巨细胞、浆细胞、组织细胞等形成肉芽肿结构，巨细胞内可见酵母样细胞（图5-22B），接下来需要完善哪些工作？

HE染色切片中见到菌丝或孢子样结构或可疑真菌感染导致的病理改变时，需要对切片进行特殊染色以确定或排除真菌存在，本病例过碘酸希夫染色（PAS染色）及染色体银染法（AgNOR检测）均阳性（图5-22C、D），结合临床表现可确诊为深部真菌病。同时送真菌培养，皮损组织经多部位无菌活检取材并接种于沙氏和马铃薯葡萄糖琼脂培养基上，

学习笔记

室温培养2周，根据培养物形态学特征及ITS序列分析鉴定为福隆那霉。

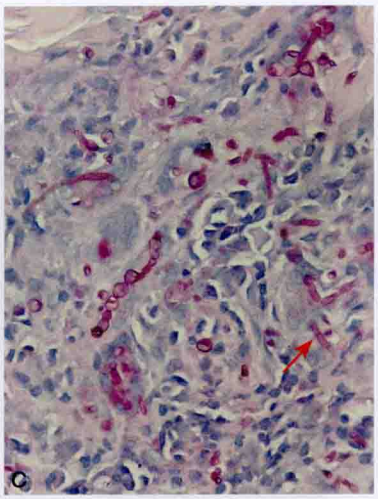


图5-22C　菌丝及酵母样细胞呈粉色（PAS×20）（红色箭头标示菌丝）

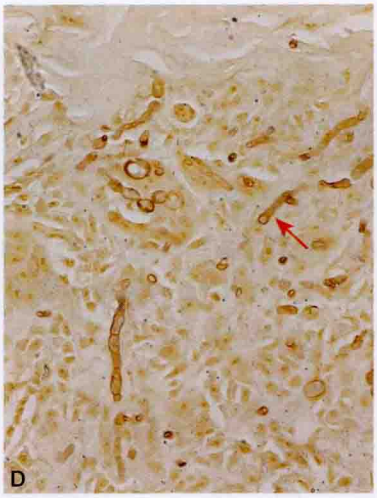


图5-22D　菌丝及酵母样细胞呈黑色（AgNOR×20）（红色箭头标示菌丝）

知识点

暗色丝孢霉病（phaeohyphomycosis）的真菌特征

暗色丝孢霉包括一大组暗色条件致病性真菌，其菌落色调呈黑色或褐色，显微镜下其细胞壁呈淡褐至深褐色。这些真菌在组织内以暗色分隔菌丝为特征，可见酵母样细胞，与着色芽生菌病组织内的“硬壳小体”有明显的区别。暗色丝孢霉病的病原真菌种类繁多，包含了50余属100余种暗色真菌，预计仍不断会有新的致病性暗色真菌被发现。

【问题4】本病例如何诊断？

结合皮损特征、组织病理及真菌鉴定结果，诊断为福隆那霉所致皮肤暗色丝孢霉病。

知识点

暗色丝孢霉病的临床分型

暗色真菌在自然界分布极为广泛，主要寄生于腐败植物及土壤中，因外伤植入或吸入可引起人类的感染。根据致病性暗色真菌侵犯部位的不同，可将暗色丝孢霉病分为五种临床类型：浅表型暗色丝孢霉病、暗色真菌性角膜炎、皮肤和皮下组织暗色丝孢霉病、暗色丝孢霉所致的甲真菌病、系统性暗色丝孢霉病。皮肤和皮下组织暗色丝孢霉病最为常见，可由多种暗色真菌引起，主要致病菌为外瓶霉和瓶霉。其临床表现主要为孤立的皮下脓肿或破溃化脓的炎性肉芽肿性病变，以位于四肢暴露部位者居多。本例由福隆那霉感染导致的暗色真菌病极为罕见。

【问题5】采取何种治疗手段？治疗效果如何？

本例口服伊曲康唑200mg，1日2次，连续服用8个月，皮损轻度缓解。本病早期小块局限性皮损可选择切除治疗，对大面积者则切除效果不佳，可先用抗真菌药物控制其扩散，再做大范围切除。系统应用抗真菌药物要足量，疗程要长，治疗效果除与致病真菌药敏相关，还与宿主免疫功能及潜在疾病相关。系统性暗色丝孢霉病治疗效果差，预后不佳，应尽早使用两性霉素B，病

学习笔记

情控制后用伊曲康唑长期维持治疗。

思路梳理：

暗色丝孢霉病多见于成人，半数患者有免疫障碍，常伴基础疾病。根据皮损位于暴露部位，有外伤史，化脓性肉芽肿性皮损，有卫星灶等特点，初步考虑真菌感染性疾病，完善组织病理、真菌培养等相关检查，可进一步明确诊断。治疗上需根据患者具体情况选择治疗手段并积极治疗基础疾病。

（晋红中）

第六章 动物性皮肤病

第一节 疥　　疮

门诊病历摘要

患者男性，21岁，在校学生。全身丘疹、水疱、结节伴瘙痒2个月，加重7天。患者2个月前胸腹部、腋窝、手腕、指间、外生殖器等处出现散发针头、米粒大皮肤色丘疹、小水疱，以双手指缝、手腕、腰腹部、外生殖器等处较为明显，伴有剧烈瘙痒，尤以夜间为甚，曾就诊于社区门诊和个体诊所，按“过敏性皮炎、湿疹等”治疗不见好转，近一周以来瘙痒难忍。同宿舍同学中有类似患者。既往体健，无食物和药物过敏史。体格检查：一般情况良好，浅表淋巴结未触及，各系统检查无异常。皮肤科检查：双侧手指指间、左侧腋窝、下腹部可见散在针头或粟粒大小丘疹、丘疱疹，抓痕，血痂；阴囊、阴茎、龟头有散在黄豆大淡红色结节（图6-1）。

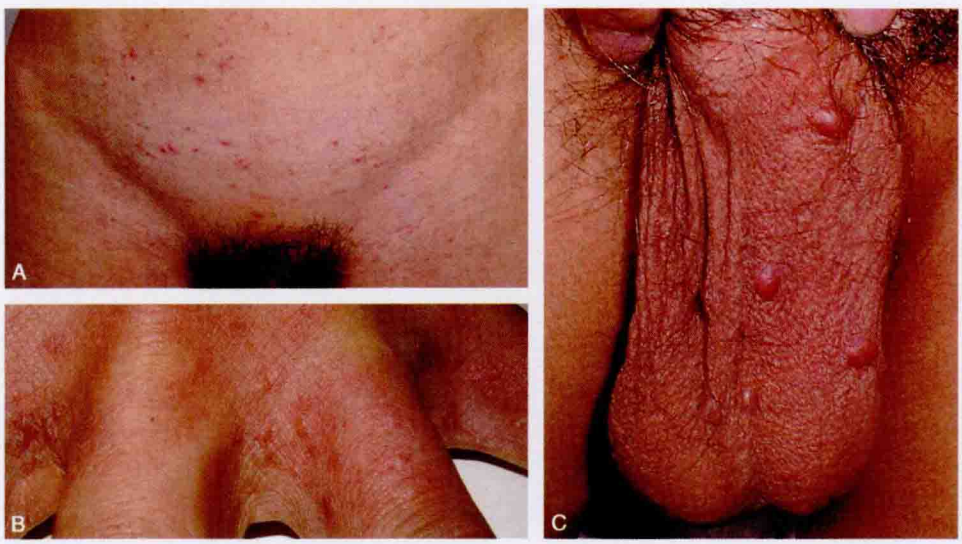


图6-1 典型皮损

A. 下腹部丘疹；B. 指缝丘疹、水疱；C. 阴囊结节

【问题1】通过上述问诊，应该考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史询问，依据同宿舍同学有同病者，首先考虑可能为传染性疾病，常见疥疮（scabies）。

知识点

疥疮的概念

疥疮由疥螨引起的接触传染性皮肤病。人的疥疮主要由人型疥螨引起。

主要通过直接接触（如身体接触、握手等）传染，间接接触被污染的被褥、衣物等传染和接触患病动物传染。易在家庭和密切接触者之间传播流行。

学习笔记

思路2：根据皮疹发生的部位，瘙痒剧烈夜间尤甚的特点，应首先考虑疥疮。若患者病程较短，仅以皮肤瘙痒，或仅有散在丘疹、水疱时，或久病者因为搔抓而出现湿疹样改变时，或为少见类型疥疮（如挪威疥和大疱性疥疮）时容易误诊。误诊的原因主要是：对该病的特点掌握不够，询问病史不认真，检查不细致，及皮损症状不典型等。

知识点

疥疮的临床表现

多见于冬季。好发于指缝、腕屈侧、肘腋窝、乳房下、脐周、腰腹部及外生殖器等皮肤薄嫩部位。皮疹为丘疹、丘疱疹、隧道及结节，其中隧道和结节为疥疮特征性皮疹。丘疹约小米大，正常肤色或淡红色，常疏散分布，少有融合。隧道为灰白色或浅黑色线状，弯曲微隆，末端常有丘疹和水疱，常见于指缝间。结节多发于男性阴囊、阴茎、龟头、女性外阴、大阴唇等部位，呈半球形，淡红色。伴剧烈瘙痒，尤以夜间为甚。

少见类型：婴幼儿偶可发生以大疱为主的大疱性疥疮。身体虚弱、感觉神经病变、麻风和艾滋病患者可发生结痂性疥疮，称为挪威疥或角化型疥疮，表现为大量结痂、脱屑，有时呈红皮病样外观，脱痂屑中有大量疥螨，传染性极强。

为尽量避免和减少误诊，应注意：询问病史要注意有无接触传染史；家庭成员或同室居住者中或密切接触者间有无类似患者；特别要注意瘙痒的特点，好发部位和寻找特征性皮疹等，疑似患者应做疥虫直接镜检。

【问题2】通过体格检查，根据皮损特点及辅助检查，可确诊为什么疾病？

根据体格检查、相应的皮损如丘疹、丘疱疹、水疱、脓疱、结节，结合皮损直接镜检可查到疥虫及虫卵，可确诊为疥疮。

知识点

疥疮的发病机制

疥螨是一种表皮内寄生虫，其在皮肤角质层内掘凿隧道时的机械性刺激、分泌的毒液及排泄物刺激皮肤引起的变态反应，及雌疥螨滞留在皮肤角质层内并产卵而引起的异物反应等，均可导致皮肤剧烈瘙痒，并出现相应的皮损如丘疹、丘疱疹、水疱、脓疱、结节等。

思路1：根据以上病史，有接触传染史，瘙痒以夜间明显，皮疹发生于指间、腋下、腹部等皮肤薄嫩处，阴部特征性皮疹即疥疮结节，皮损直接镜检查到疥虫和虫卵，可确诊为疥疮。

知识点

疥疮的诊断要点

1. 有接触史。
2. 密切接触者中有类似患者。
3. 瘙痒剧烈，夜间明显。
4. 指缝、腕屈侧、下腹部散在米粒大肤色丘疹、丘疱疹、隧道及外生殖器部位结节，其中指间隧道和外生殖器部位结节最具特征性。
5. 皮损镜检查到疥螨或虫卵。

思路2：如有疥疮密切接触史，夜间瘙痒为甚，而临床表现有或无特征性皮损，且疥虫直接镜检阴性时，也应高度怀疑本病，此时要特别注意与其他相关疾病鉴别或可给予治疗观察。

学习笔记

知识点

疥疮的鉴别诊断

1. 皮肤瘙痒症　仅有瘙痒，多有继发皮疹如抓痕、血痂、湿疹样变等；无传染性，无原发性皮疹，无特殊好发部位。临床上有全身性瘙痒症和局限性瘙痒症之分。

2. 单纯性痒疹　儿童多发，好发于四肢伸侧，丘疹较大，多为风团样丘疹或结节，无传染性。

3. 湿疹　皮损呈多形性，有渗出倾向，慢性经过，易复发，无特殊好发部位，无传染接触史。

4. 虱病　多为局限性瘙痒，瘙痒部位皮肤可见抓痕、血痂；毛发有点状白色附着物；内衣、内裤可见铁锈色点状污迹；头发、内衣、被褥、阴毛处可发现成虱或虫卵；以阴虱较为多见。

【问题3】患者适合门诊还是住院治疗？

根据上述病史，患者为青年男性，无并发症和合并病症及其他患病史，本病又为传染性皮肤病，且传染性较强，故宜在门诊治疗，并注意隔离。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

治疗原则为：隔离消毒、杀灭病原体、外用药物、对症处理。

1. 患者应及时隔离，家庭或集体宿舍中的患者应同时治疗，污染物品应煮沸消毒并在日光下暴晒以杀死疥螨。

2. 本病以外用治疗为主，常用以下药物：硫黄软膏（浓度成人用10%，儿童用5%）；成人自颈部以下遍涂全身，每天1次，连用3天，第四天洗澡更换衣被，为1疗程，治疗过程中不洗澡、不更衣，治疗后如仍有皮疹或夜间瘙痒等症，需重复治疗，直至痊愈。或10%～25%苯甲酸苄酯乳膏，每日外用1至2次，2至3天为1个疗程。或1% γ-666霜，一般只外用1次，成人用量不能超过30g，儿童、孕妇和哺乳期妇女禁用。

3. 如出现继发湿疹样改变，参照湿疹治疗原则。若有继发感染，可用抗生素软膏外擦。

4. 疥疮结节可局部外用糖皮质激素霜剂或焦油凝胶，或结节内注射泼尼松龙混悬液等。

5. 瘙痒剧烈时，可口服抗组胺药物或于睡前口服镇静止痒药物。

【问题5】恢复到什么程度可以结束治疗？

皮损消退，瘙痒缓解，1～2周内无新发皮损和症状出现，无其他并发症。

【问题6】疥疮的注意事项有哪些？

注意个人卫生，不与陌生人特别是有瘙痒症状的人共用睡床、共用内衣是预防的关键。治疗期间，家庭成员不能与患者共用同一睡床。避免搔抓，热水烫洗。治疗用药要规范，特别是外用药物，具体用量、用法应给患者交代清楚，以保证其正确使用。

本病治疗3天为1个疗程，一般1至2个疗程即可痊愈。若在治疗过程中仍出现新发皮疹，提示可能擦药方法不对，也可能是患者洗澡过勤，或有不明显的皮损没有及时擦药。两周后若再次出现皮疹，则需要重新治疗或门诊复诊。

学习笔记

第二节　毛虫皮炎

门诊病历摘要

患者男性，42岁，农民。双下肢水疱伴剧烈瘙痒1天。患者自述1天前从果园回家后，出现双下肢剧烈瘙痒，夜间尤为明显，未处理，今晨发现瘙痒部位及周围出现片状红斑，荨麻疹样风团，丘疱疹及米粒大小的水疱。体格检查无异常。皮肤科检查：双下肢可见片状红斑，风团，丘疱疹及红斑基础上米粒至黄豆大小水疱，疱液清亮，边缘不清楚。皮损中央可有针尖大小、深红色或黑色小点（图6-2）。



图6-2　双下肢水疱

【问题1】根据病史，首先考虑哪些疾病？

思路1：根据患者为农民，发病于夏季，在果园劳作后起病，皮肤先瘙痒，继之瘙痒部位起皮疹，故首先应考虑昆虫叮咬或昆虫刺激引起的皮肤病。

知识点

常见致病毛虫

毛虫皮炎（caterpillar dermatitis）是指毛虫的毒毛或毒刺刺伤皮肤后，其上毒液引起的瘙痒性、炎症性皮肤病。

常见致病毛虫有松毛虫、桑毛虫、茶毛虫和刺毛虫，它们分别寄生于松树、桑树和果树、茶树、树林、草地等，其引起的皮肤病分别称为松毛虫皮炎、桑毛虫皮炎和刺毛虫皮炎。

思路2：本患者皮损局限瘙痒部位，需与接触性皮炎相鉴别，后者有明确的接触史，初次发病潜伏期较长，皮炎的部位与接触物一致，境界清楚，皮损形态较为单一，好发于夏秋季。本患者不具备以上特点，故可以排除接触性皮炎。

知识点

毛虫皮炎的致病机制

致病虫体表面的毒毛和刺毛，内含激肽、脂酶及其他肽类物质的毒液，虫卵及虫茧也有毒毛。当毒毛接触并刺伤皮肤时便释放出毒液，引起刺激性皮炎，皮肤接触被毒毛或毒液污染的物品时也可引起皮炎改变。

思路3：夏季昆虫较多，果树多寄生毛虫，在果园等处露营、玩耍或劳作的人易患病，故本患者考虑毛虫皮炎的可能性大。如怀疑本病时，询问病史要注意发病季节及天气，是否为夏秋季，干燥、大风季节；及有无在桑树、松树及各种果树园等场地活动，或去公园或去郊游等。

学习笔记

知识点

毛虫皮炎的临床表现

夏秋季多见。野外露营者、在树下玩耍的儿童及森林工人等易患。有毛虫接触史。好发于颈、肩、上胸和四肢屈侧。表现为接触毒毛数分钟至数小时后，在接触部位首先出现剧痒；继而出现绿豆至黄豆大小水肿性红斑、风团、丘疹、斑丘疹、丘疱疹或水疱；皮损中央可有针尖大小、深红色或黑色小点。皮损常成批出现，少者数个多者数百个。全身症状轻微。病程1周，如反复接触毒毛或搔抓则可使病程延长。

【问题2】为进一步明确诊断，体格检查时注意什么？

需进行细致的皮肤科检查并注意全身体格检查。若毒毛进入眼内或附着于眼睑因揉搓而进入眼内，可引起急性结膜炎、角膜炎，甚至导致失明；部分患者可累及骨和关节，多以单个手足关节为主，表现为关节红肿疼痛，活动受限；反复发作者可致关节畸形，故全身查体时应注意双眼结膜、角膜有无充血、红肿；手足关节有无红肿疼痛，活动是否受限，有无关节畸形。

该患者皮损直接镜检查到毒毛，符合毛虫皮炎的诊断条件。

【问题3】根据以上病史，临床表现特点，最后可确诊为什么疾病？

主要依据：患者为中年男性，农民；发病前有毛虫或其污染物的接触史。发病于夏秋季。起病较急，皮损处先剧烈瘙痒，继而出现水肿性红斑、荨麻疹样风团、丘疱疹及米粒至黄豆大小的水疱。皮损部位发现针尖大小的暗红色或黑色的小点儿。皮损直接镜检查到毒毛。最后诊断为毛虫皮炎。

学习笔记

知识点

诊断要点及鉴别诊断

1. 夏秋季多发。野外活动和树下乘凉的人群易患。急性起病。多见于颈、肩、上胸和四肢屈侧等暴露部位。首先在接触部位出现剧烈瘙痒，继之出现水肿性红斑、风团、丘疹、斑丘疹、丘疱疹或水疱，皮损中央可见针尖大深红色或黑色点。若用透明胶带反复粘取皮损处并置于显微镜下查到毒毛即可确诊。部分患者可累及骨和关节，多以单个手足小关节为主，表现为关节红肿疼痛，活动受限；少数迁延、反复发作者可致关节畸形。

2. 合并关节炎表现者，应与风湿、类风湿等其他原因引起的关节炎进行鉴别。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为中年男性，无其他病史，皮损局部未出现破溃，无全身症状和并发症等，应首先考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

治疗以除毛、消炎、止痒、抗过敏治疗为原则。病程约1周皮损消退，预后较好，一般不留痕迹。累及骨或关节者，少数可迁延至数周或数月，反复发作者可形成关节畸形，故应积极治疗，积极防护，避免反复发作。

1. 清洁　发生皮炎后不久，可立即用透明胶带、胶布等黏除皮损部位的毒毛，及时用碱性溶液或肥皂水冲洗接触毛虫或其污染物的部位，以中和毒素；避免反复搔抓和热水烫洗。

2. 局部治疗可外用炉甘石洗剂。

3. 皮损广泛、瘙痒严重者，可口服抗组胺药；全身症状明显者，可口服糖皮质激素药物；对松

毛虫引起的关节炎可尽早给予抗炎、镇痛等治疗。

【问题6】本病的预防需要注意什么？

积极消灭成蛾及其幼虫；避免去有毛虫的地方；野外作业时，应穿长袖衣裤并扎好裤腿和袖口，必要时应戴帽子、口罩和风镜。

第三节　隐翅虫皮炎

门诊病历摘要

患者男性，20岁，农民。左前臂红斑、水疱伴瘙痒、灼痛1天。患者自述一天前农作时有虫子爬过左前臂皮肤并将其拍死，回家后发现皮肤出现条索状红肿，伴瘙痒，并逐渐有灼痛感，未处理。今晨发现瘙痒部位出现米粒大小水疱、脓疱，无发热、畏寒、头晕症状。体格检查：一般状况良好，各系统检查无异常，全身浅表淋巴结未触及，所穿衣服未发现虫体或虫体碎片。皮肤科检查：左前臂可见条索状、斑片状水肿性红斑，其上有密集排列的污黄色水疱、脓疱、糜烂、坏死（图6-3）。



图6-3　左前臂条状红斑

【问题1】通过上述问诊，应该考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史询问，根据发病季节，有毒虫接触并将其拍死的病史，局部瘙痒、灼痛，皮损为条状红斑、脓疱，考虑隐翅虫皮炎（paederia dermatitis）的可能性较大。

知识点

毒隐翅虫

隐翅虫皮炎是由于接触毒隐翅虫体液而引起的皮肤炎症。毒隐翅虫是甲虫的一种，属于昆虫纲、鞘翅目、隐翅虫科、毒隐翅虫属。该虫状若蚂蚁，体长0.5～1.0cm，鞘翅很短，腹部全裸，白天栖居于阴暗潮湿处，夜间在有灯光处飞行。全世界已报道的能引起皮炎的毒隐翅虫有20种。中国发现有三种，即黄足毒隐翅虫、黑足毒隐翅虫（又名塔毒隐翅虫）和奇异毒隐翅虫（又名梭毒隐翅虫）。

思路2：如临床拟诊本病，在采集病史时要关注以下方面，如居住环境是否靠近野外，有较多飞虫，及是否曾经拍打过飞虫，皮疹有无灼痛或灼痒感，病后有无发热、畏寒、头晕等全身症状等，可提示诊断。

学习笔记

知识点

隐翅虫皮炎临床特点

好发于夏秋季，雨后闷热天气尤为多见。好发于面、颈、四肢和躯干等暴露部位。皮损的严重程度取决于毒虫的种类、数目和机体的反应性，多表现为条状、斑片状水肿性红斑，上有密集的丘疹、水疱、脓疱，脓疱常融合，表面有糜烂、坏死、结痂。重者可出现广泛的大面积糜烂或皮肤坏死，常伴有发热、头痛、头晕、呕心和浅表淋巴结肿大等症状。侵及眼睑时红肿明显，致睁眼困难。若继发感染则使病情加重。自觉灼痛或痛痒。病程1～2周。

【问题2】根据本病的临床特点，体格检查时要注意什么？

进行体格查体时，除进行细致的皮肤科检查外，还要注意患者的一般状况，如体温、血压、脉搏、精神状况；要注意浅表淋巴结是否肿大；衣物内是否存在隐翅虫体或其碎片；如有发热、头晕、皮疹坏死明显，需要查血常规和做生化检验；怀疑有感染时应做创面分泌物涂片检查和培养。

知识点

隐翅虫皮炎诊断要点

好发于夏秋季。多见于面、颈、四肢、躯干等暴露部位。皮损为条状或斑状水肿性红斑，表面丘疹、水疱、脓疱、糜烂、坏死、结痂。自觉灼痛或痛痒。

【问题3】最后可诊断为什么疾病？

根据发病季节和临床表现特点可诊断为隐翅虫皮炎。诊断依据：患者为青年男性，发病于夏季，病前有毒虫或其污染物的接触史，之后身体暴露部位出疹，表现为点状、条索状或斑片状水肿性红斑、丘疹或水疱、脓疱，有瘙痒和灼痛感等。

知识点

隐翅虫皮炎鉴别诊断

1. 接触性皮炎有接触史。皮疹形态较单一，境界清楚，局限于接触部位，与接触物的形状、大小、性质一致。瘙痒明显。

2. 急性湿疹无季节性。皮疹多形，倾向渗出，对称分布。自觉瘙痒。病因不明，无接触史。

3. 螨虫皮炎皮损始于接触部位或暴露部位，可逐渐累及全身。皮疹为红斑、斑丘疹、风团状丘疹、丘疱疹、瘀斑或大疱，中央可见针尖大小的“咬痕”。自觉奇痒。常伴有抓痕和血痂。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为青年男性，无其他病史，皮损局限、无坏死、感染，无全身症状等，应首先考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

1. 如已出现皮炎，应尽早用肥皂水清洗，然后外涂炉甘石洗剂或糖皮质激素霜剂。

2. 若红肿明显或有糜烂渗液时，可用1∶5000～1∶8000高锰酸钾溶液、0.5%碳酸氢钠溶液或0.1%乳酸依沙吖啶（利凡诺）溶液等进行冷湿敷。

学习笔记

3. 抗组胺药物，如赛庚啶2mg，1日3次，等药物口服。病情严重者，酌情使用糖皮质激素，如泼尼松10mg/次，1日3次。

4. 若有继发感染时，应给予抗感染治疗。

5. 新鲜马齿苋捣烂敷于患处，每天1～2次，显效较快。

知识点

隐翅虫皮炎发病机制

毒隐翅虫虫体各段均含有毒素，为一种强酸性的毒汁（pH 1～2）。该虫腹部的末端能分泌毒液，爬行时尾部向上翘起，末端常有一小滴透亮的液体即为该虫分泌的毒素。该虫接触皮肤时有爬行感或异物感，叮咬皮肤时或虫体受压时可释放毒液引起皮炎。

【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗？

皮损全部或基本消退，症状消失或基本消失。

【问题7】本病的预防需注意什么？

在隐翅虫活动猖獗的夏秋季节应注意环境卫生；消除居所周围隐翅虫的孳生地；采取相应措施，夜晚关纱门、纱窗等，防止隐翅虫侵入室内；避免直接在躯体上拍打虫体；被虫体接触部位应立即用肥皂水清洗。

第四节　虱　　病

门诊病历摘要

患者男性，30岁。外生殖器瘙痒5天。患者5日前出差后自觉外生殖器阴毛处瘙痒，夜间剧烈，内裤可见铁锈色点状污迹，之后每日清洗患处更换内裤，瘙痒感无明显减轻。1天前发现阴毛上点状白色附着物。既往体健，患者否认不洁性交史。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史询问，患者有出差史，阴毛处剧烈瘙痒，内裤可见铁锈色点状污迹及阴毛上点状白色附着物，首先应考虑到阴虱病（pediculosis pubis）。

知识点

虱　　病

虱病（pediculosis）是指由头虱、体虱和阴虱引起的传染性皮肤病。虱寄生于人体，吸取人体血液并释放其唾液中的毒汁，而引起皮肤瘙痒和皮疹。多见于卫生条件较差和营养不良的患者。由于虱的形态和寄生部位的不同，常分为头虱、体虱、阴虱三种，目前阴虱较为常见。本病可通过直接或间接接触而传染。阴虱主要由性接触传染。

思路2：虱病患者早期或初诊时仅有阴部局部瘙痒及皮肤抓痕、血痂，容易误诊为局限性皮肤瘙痒症、湿疹、疥疮等皮肤病，需要进行鉴别。在采集病史时，要注意有无接触史，瘙痒是否局限，及瘙痒部位毛发和穿着衣裤有无铁锈色污迹或点状白色附着物等，有助于诊断和鉴别诊断。

学习笔记

知识点

虱病的临床表现

1. 头虱　虱藏于发中或附着于头发上，虱卵常附着于发干。皮损可见丘疹、抓痕、血痂，可继发感染，枕部可伴有淋巴结肿大。

2. 体虱　虱常隐蔽在贴身衣物皱褶处。叮咬皮肤后引起剧烈瘙痒。好发于肩胛、腰部、臀部，可见红斑、丘疹、风团，中央常有出血点。

3. 阴虱　虱常寄生于阴部或肛周体毛上。被叮咬的皮肤出现丘疹、血痂。患者奇痒难忍。常因搔抓而继发皮肤感染和湿疹样变。

【问题2】根据以上病史，皮损特点和辅助检查，最后确诊为什么病？

思路1：为进一步明确诊断，需进行体格检查及相关皮肤科检查等。检查时既要注意皮肤病变，更要注意衣物有无血迹及头发、内衣、被褥、阴毛等处，如发现有点状白色附着物，可置于显微镜下观察容易发现成虫或虫卵即可确诊。

知识点

虱病的诊断要点

有接触史。局限性皮肤剧烈瘙痒。皮肤上可见抓痕、血痂。头发、内衣、被褥、阴毛处发现成虱或虫卵或附着物镜检见到成虫或虫卵可确诊。

患者一般状况好，无系统受累，因患病常睡眠差。皮肤科检查：下腹部及阴阜可见抓痕、血痂，阴毛根部可见灰白色附着物。附着物直接镜检可见成虱。

思路2：患者为青年男性；根据可疑接触史：有异地居住史；临床表现为下腹部可见抓痕与血痂，阴毛根部可见灰白色附着物；阴毛附着物直接镜检查到成虱，可确诊为阴虱。

知识点

虱病的鉴别诊断要点

1. 皮肤瘙痒症仅有瘙痒，常见抓痕、血痂或苔藓化，不见虱虫或虫卵，无传染性。

2. 湿疹无传染接触史，皮损呈多形性，有渗出倾向，慢性经过，容易复发，病因不明。

3. 疥疮皮损可为米粒大皮色丘疹、丘疱疹、脓疱、淡红色结节、隧道等。好发于手指缝、手腕、腋下、乳房下、腹部、阴部等皮肤薄嫩处。传染性较强，家庭或同宿舍成员中常有同病者。丘疹或隧道末端常可查到疥虫或其虫卵。

4. 单纯性痒疹好发于四肢伸侧，丘疹较大，多见于儿童，病程缓慢，无传染性。

5. 脂溢性皮炎不同程度瘙痒伴小片糠皮状鳞屑，头发油腻、稀疏或脱落，不见虱虫或虫卵。

【问题3】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为青年男性，无其他病史，本病为低度传染性皮肤病，受累皮肤局限，无炎症溃疡，应在门诊治疗。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

治疗原则为对症治疗为主。一旦发现虱病后，应更换衣服和洗澡，并将换下的衣物用开水烫洗。

学习笔记

知识点

虱病的治疗

1. 头虱　阴虱和男性头虱患者应将毛发剃掉焚烧。女性应用50%百部酊或25%苯甲酸苄脂乳剂涂于头发、头皮上，并用毛巾包扎，每晚1次，连续3天，第4天清洗后，用篦子将已杀死的虫卵及成虫篦去。用过的梳、篦、帽、头巾要煮沸消毒。

2. 体虱　及时沐浴，更换清洁衣物，换下衣、被、枕套等煮沸消毒。

3. 阴虱　剃除阴毛，用热水、肥皂清洗，外擦50%百部酊或25%苯甲酸苄酯乳剂，连续3天，沐浴后换下的衣裤及被单等要煮沸灭虱，需夫妻同时治疗。

4. 对瘙痒皮疹及继发感染者，可服用抗组胺药物及抗感染药物。

【问题5】恢复到什么程度可以结束治疗？

患者瘙痒缓解，头发、阴毛部虫卵及虫体彻底清除，无新发皮疹。

【问题6】如何做好患者的随访工作？

嘱其注意个人卫生，勤换衣服，勤洗澡，避免共用毛巾、帽子或梳篦等，避免不洁性行为，避免接触他人等。

第五节　虫咬皮炎

门诊病历摘要

患儿女性，7岁。右前臂红色风团样丘疹、水疱伴瘙痒3天。3天前患儿在旅行途中于右前臂内侧出现数个红色风团样丘疹、水疱，伴剧烈瘙痒，以夜间明显。除右前臂皮疹外，无发热、恶心等全身不适。发病以来夜间瘙痒剧烈，入睡困难。平素健康，无传染病史，无药物及食物过敏史。体格检查：一般情况良好，心肺检查正常。皮肤科检查：右前臂内侧数个红色风团样丘疹，约绿豆大小，顶端可见水疱，周边潮红伴轻度水肿（图6-4）。皮疹局限，非对称分布。



图6-4　右前臂红色风团样丘疹、水疱

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路：通过上述病史，根据患儿出游后，于右前臂出现瘙痒性丘疹、水疱，单侧分布等特点，首先考虑虫咬皮炎（insect bite dermatitis）。在病史询问时，注意有无野外、草地玩耍史，有无接触猫、犬史，家居环境是否潮湿、久未打扫，是否有反复发作；发病的季节，是否瘙痒，及搔抓后是否

学习笔记

皮损更加肿大和瘙痒等，有助于本病的诊断与鉴别诊断。

知识点

常见致病昆虫及其临床表现

1. 螨虫皮炎(mite dermatitis)　皮损为水肿性风团样丘疹、丘疱疹或瘀斑，其上有小水疱，偶尔为大疱，常伴有抓痕与结痂。严重者可出现头痛、关节痛、发热、乏力、恶心等全身症状，个别患者可发生哮喘、蛋白尿，血中嗜酸性粒细胞增高。

2. 蚊虫叮咬(mosquito sting)　被蚊虫叮咬后可毫无反应，或在皮肤上现瘀点、风团、丘疹或瘀斑，自觉剧痒。婴幼儿被叮咬后可发生血管性水肿，包皮、手背、面部等暴露部位易受累。严重者发生即刻过敏反应、延迟过敏反应甚至全身反应。初到疫区者常发生风团样丘疹，可延续1周左右。

3. 蠓叮咬(heleidae bite)　发生在皮肤暴露处，被叮咬后出现局部瘀点或水肿性红斑、风团样丘疹及水疱，奇痒难忍，甚至引起全身性过敏反应。

4. 臭虫叮咬(cimicosis)　叮咬后数小时可出现风团样丘疹和瘙痒，皮损中央有针尖大小瘀点、水疱、大片红斑或紫癜，伴有剧烈瘙痒和疼痛。臭虫可在一晚上多次叮咬，形成线状损害，常因搔抓而致色素沉着。

5. 跳蚤叮咬(flea sting)　跳蚤一般在人体停留数分钟到数小时，在吸血处形成带出血点的红色斑丘疹，损害常成群分布。对蚤唾液过敏者可有水疱、红斑或紫癜。

6. 蜂蜇伤(bee sting)　蜂蜇伤后局部立即明显疼痛、烧灼感及痒感，很快出现红肿，中央有一瘀点，甚至形成水疱、大疱损害，偶可引起组织坏死。被多数蜂蜇伤时，可产生大面积肿胀，少数有恶心、呕吐、畏寒、发热等全身症状。由于组胺作用可产生肿胀性红斑、风团、血管性水肿，严重者因发生过敏性休克。蜇伤后7～14天可发生血清病样迟发型过敏反应(如发热、荨麻疹及关节痛)。

虫咬超敏反应常见于特异体质的人，说明可能有潜在的肥大细胞增生。虫咬超敏反应约有1/4与昆虫特别是膜翅类昆虫的叮咬有关，依次为：蜜蜂、黄蜂、大胡蜂和蚁类，与它们含有的复合成分毒液(蚁酸、激肽和蛋白类变应原)有关。养蜂人有可能发生慢性关节病，与反复被蜇咬有关。以下情况应予关注，如蜂蛰伤后可没有过敏性损害而产生房性心律失常；遭受杀人蜂攻击可出现肌红蛋白或血红蛋白尿及急性肾小管坏死。

知识点

虫咬皮炎的病因与发病机制

虫咬皮炎主要由螨虫、蚊、蠓、臭虫、跳蚤、蜂等昆虫叮咬或其毒汁刺激皮肤引起。可分为：螨虫皮炎、臭虫皮炎、蚊虫皮炎、跳蚤叮咬、蜂蜇伤等。

常见致病昆虫有：螨虫(包括蒲螨、沙螨又称恙螨、禽螨、姬螯螨、虱螨、粉螨)；蚊虫(主要有伊蚊、库蚊、按蚊)；臭虫(可为成虫或稚虫)；跳蚤(猫蚤、人蚤、犬蚤、鼠蚤和鸡蚤最常见)，蜂(主要为黄蜂、大黄蜂、蜜蜂、土蜂)等。

致病方式主要通过吸吮人体血液，同时将其体内的毒汁或唾液注入人体而引起皮肤局部或全身的变态反应而致病，速发型反应常与组胺、5-羟色胺、蚁酸或激肽相关，而迟发型反应则是机体针对蛋白类变应原的免疫应答反应；有些昆虫甚至可传播多种传染性疾病。

【问题2】通过皮损特点分析，应诊断为什么疾病？

思路1：旅行、环境变化、更换衣物或被褥，或暴露在蚊虫较多环境后，皮肤突然出现的散在

学习笔记

（图6-5）、群集（图6-6）或线状排列（图6-7）的红色、瘙痒性风团样丘疹，伴或不伴水疱、瘀点、瘀斑（图6-8），应首先考虑虫咬皮炎。



图6-5　散在分布



图6-6　群集分布



图6-7　线状排列



图6-8　伴有水疱

思路2：一般昆虫如螨虫、蚊虫、臭虫、跳蚤叮咬引起的临床表现多较轻微，多限于叮咬部位，也可泛发全身；但少数蜂叮咬后，除引起明显的局部疼痛、红肿及痒感外，全身反应明显，可产生大面积肿胀，或有恶心、呕吐、畏寒、发热等全身症状，严重者发生过敏性休克或血清病样迟发型过敏反应（如发热、荨麻疹及关节痛）。因此，全身体格检查时应注意患者的一般状况，如精神、体温、血压、脉搏等，首先对患者的病情轻重作出初步评估，以便于进一步处理。皮肤科检查时要注意皮损是否发生在暴露部位，是局限性还是泛发性，及皮疹的形态，特别是寻找叮咬痕迹等，有助于本病的诊断。

知识点

蜂　蜇　伤

皮肤被蜇伤后局部立即有明显疼痛、烧灼感及痒感，很快出现红肿，中央有一瘀点，甚至形成水疱、大疱，偶可引起组织坏死；多处蜇伤可产生大面积水肿伴有剧痛。眼周被蜇时眼睑高度水肿，眼睛被蜇可致视力丧失。严重者可出现全身症状，如畏寒、发热、头痛、头晕、恶心、呕吐或出现抽搐、肺水肿、晕厥、昏迷或休克，甚至死亡。蜇后7～14天可能发生血清病样反应如发热、荨麻疹及关节痛。少见有震颤性麻痹、脑脊髓脊神经根病、神经脱髓鞘性病变、急性肾衰竭等。

学习笔记

思路3：必要的鉴别诊断，如血管性水肿（图8-9）、小儿痒疹（图6-9）、水痘（图6-10）、带状疱疹早期或顿挫型（图6-11）、多形红斑（图6-12）及疥疮结节（图6-13）等，均应在诊疗过程中详细问诊、检查，以排除类似疾病。



图6-9　小儿痒疹



图6-10　水痘



图6-11　带状疱疹早期



图6-12　多形红斑



图6-13　疥疮结节

学习笔记

知识点

虫咬皮炎的其他特点

1. 很多媒介性传染病与昆虫叮咬相关，如跳蚤所携带的巴尔通体感染可导致猫抓病或多发性毛细血管瘤；蚊虫叮咬可传播丝虫病、疟疾、脑炎、登革热等疾病；跳蚤叮咬可传播鼠疫、流行性斑疹伤寒、布氏菌病、类鼻疽和类丹毒等疾病。恙螨可传播恙虫病；鼠螨传播立克次体病。

2. 慢性淋巴细胞白血病患者可发生与虫咬皮炎类似的小水疱型丘疹和结节性损害，通常在白血病确诊后几个月出现，偶在确诊前出现，属于叮咬后的放大反应，对于少见的此类反应需进行必要的针对性的检查。

3. 节肢类昆虫蜇咬反应是很多“隐匿性”慢性皮疹的原因。

4. 臭虫属是否传播乙肝病毒尚有争议，臭虫不增加 HIV 的传播风险，但其粪便可导致过敏性哮喘。

5. 螨虫导致的皮肤病通常被误诊，其中大疱性皮损尤其常见。

6. 儿童季节性阴茎肿胀、瘙痒和排尿困难，被称为夏季阴茎综合征，是对恙螨叮咬的一种超敏反应。

7. 蚊虫叮咬和潜在的 EB 病毒活化相关，可引起淋巴瘤。

提示：超敏反应主要与膜翅类昆虫有关；虫咬皮炎继发感染常见，且葡萄球菌感染发生率最高，但诺卡菌和孢子丝菌也可通过偶然的直接叮咬侵入而发病。

思路 4：虫咬皮炎的组织学改变视叮咬昆虫的种类、叮咬部位及个体反应的不同而有很大的差异，常见浅层和深层血管周围炎，伴有表皮海绵水肿性改变。炎细胞多为混合型，哪种细胞的浸润为主可因叮咬昆虫种类、个体反应有异。蚊虫和臭虫以嗜酸性粒细胞为主，虱和蚤以中性粒细胞为主，如叮咬的刺器留在皮内，则可出现组织细胞为主的异物肉芽肿性浸润，对不同虫咬皮炎的区别有提示意义。必要时可行组织病理检查。

【问题 3】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据为何？

综合分析后的最终诊断：虫咬皮炎。

诊断依据：

（1）发病前有旅行及环境改变史。

（2）体格检查：一般情况良好，心肺正常。

（3）皮肤科检查：右前臂内侧数个红色风团样丘疹，约绿豆大小，顶端可见水疱，周边潮红伴轻度水肿。皮疹局限，非对称分布。

（4）自觉症状：瘙痒剧烈。

知识点

虫咬皮炎的诊断要点

1. 多发生于夏秋季节。

2. 好发于面、颈、躯干、四肢等暴露部位。

3. 皮损表现为少数散在水肿性红斑、风团样丘疹、瘀点或瘀斑，有时表面有水疱、大疱。

4. 皮损中央可见叮咬的痕迹。

5. 自觉刺痛、灼痛、奇痒。

学习笔记

【问题4】患者门诊或住院治疗的判断依据如何掌握？

判断依据包括：皮疹的数量及轻重，发热、恶心等全身反应的有无及轻重，低血压或过敏性休克表现，及血清病样迟发型过敏反应症状。皮疹散在或局限性典型虫咬皮炎患者，应采用门诊治疗。对局部和全身反应严重的患者，应及时住院治疗。

【问题5】虫咬皮炎的治疗原则为何？

（1）去除病因：灭蚊、除虫，及时晾晒衣被，清洁居住环境。

（2）各种虫咬皮炎症状轻微者，局部外用糖皮质激素霜，内服抗组胺药物止痒即可；皮损泛发、瘙痒严重者，可短期小剂量口服糖皮质激素。如局部继发感染，应及时给予抗感染。局部慢性皮损可用2%利多卡因稀释的5mg/ml确炎舒松悬液局部封闭。

（3）蜂蜇后应立即将毒刺拔除并挤出毒液，局部用水冲洗，冰块冷湿敷。伴发过敏性休克者应积极抢救，皮下或肌内注射0.1%肾上腺素0.5ml，必要时重复。随即给予甲泼尼龙60～100mg加入5%葡萄糖溶液500ml中静脉滴注，待症状缓解后逐渐减量。对无尿和少尿患者，按急性肾衰竭处理。继发细菌感染选择敏感抗生素治疗。

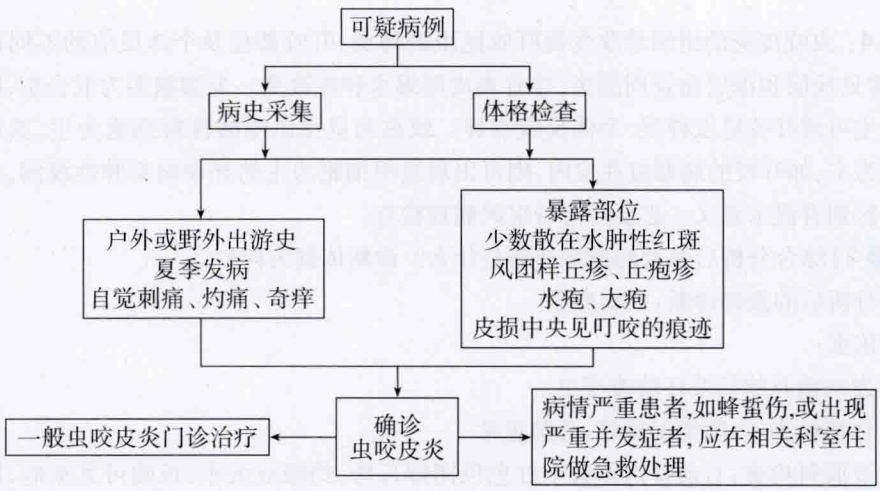
【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗？如何做好患者的随访工作？

1. 待原有皮疹消退，无继发感染，无并发症时，即可结束治疗。

2. 若皮疹消退后仍伴发全身症状时，应注意门诊随访，积极寻找原因及治疗。

3. 对高敏人群和高危人群，应考虑脱敏及免疫治疗，并应随时携带急救药盒，其中包括肾上腺素、注射器具及抗组胺药物等。

诊疗流程：



（于建斌　高顺强）

第六节　皮肤猪囊虫病

门诊病历摘要

患者男性，25岁。腹部多发结节2年。患者2年前发现腹部多发粟粒大小无痛结节，缓慢增大。否认家族遗传性疾病史，否认药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37℃，R 19次/分，P 75次/分，BP 120/70mmHg。皮肤科检查：腹部可触及20余个绿豆至黄豆大小皮下结节，结节呈圆形或椭圆形，表面光滑，质地坚硬，有弹性，活动度良好，无触痛。

【问题1】该患者应先考虑哪些疾病，需进一步做什么检查？

根据皮损为多发皮下坚实、无痛性结节，需考虑脂肪瘤的可能，需行皮肤活检组织病理检查确诊。

【问题2】皮肤病理：囊肿内找到猪囊虫头节。该患者诊断考虑什么？还需补充哪些病史？

诊断考虑皮肤猪囊虫病（cysticercosis cutis）。需进一步询问患者出生地、饮食习惯、家族史、既往有无肠绦虫病、是否曾在大便中发现带状节片、有无癫痫、有无智力障碍、有无视力障碍等。

知识点

皮肤猪囊虫病的流行病学特点及合并症

1. 皮肤猪囊虫病常见于猪绦虫病流行区，猪带绦虫患者是唯一传染源。
2. 进食含活的囊尾蚴（*Cysticercus cellulosae*）的猪肉或被猪绦虫虫卵污染的食物而被感染。
3. 人群普遍易感，青壮年及农民居多。
4. 囊尾蚴除可寄生于皮下组织外，还可寄生于肌肉、眼、脑和心脏等组织，引起癫痫、头痛、精神异常、痴呆、感觉障碍、视力障碍等症状。

【问题3】进一步追问病史，患者来自云南农村，当地有生食猪肉习俗，曾在大便中发现约十几厘米长“虫子”。患者智力正常，无抽搐发作，视力正常。该患者还需进一步完善哪些检查？

以上病史支持皮肤猪囊虫病，需完善头颅CT或头MRI检查、眼底检查及裂隙灯检查。

【问题4】患者头CT检查、眼底检查及裂隙灯检查均正常。该患者该如何治疗？

1. 住院治疗。

2. 药物治疗　阿苯达唑每天15～20mg/kg，分2次口服，连服10天，隔2～3周重复一疗程，一般需2～3个疗程；吡喹酮每日总量120mg/kg，分3次口服，连用3～5天为一个疗程。

知识点

皮肤猪囊虫病治疗原则

1. 积极治疗绦虫病，消灭传染源，药物治疗为主。若皮肤猪囊虫病发生部位表浅且数量不多，可手术治疗。
2. 药物治疗有严重过敏的风险，需住院治疗，用药治疗前须除外眼囊虫病，评估是否存在脑囊虫病。
3. 治疗药物有阿苯达唑和吡喹酮。
4. 颅内压增高者，药物治疗前3天及治疗期间使用地塞米松和降颅压药物。癫痫发作频繁患者可酌情使用地西泮、异戊巴比妥钠及苯妥英钠等。
5. 合并眼囊尾蚴病应手术摘除眼内囊尾蚴，以免虫体被杀死后引起全眼球炎而致失明。

第七节　刺胞皮炎

门诊病历摘要

患者女性，22岁。右上肢红斑、水疱、糜烂伴刺痛10小时。患者10小时前于海边浴场游泳时，右上肢突然出现灼热刺痛感。患者立即上岸，发现右上肢出现条索状红斑、风团。自行用“纯净水”冲洗后，未见好转，红斑基础上出现丘疱疹，局部糜烂、渗出，瘙痒明显。5小时前有一过性恶心感，未吐，略有胸闷，无呼吸困难及头晕等症状。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.8℃，R 26次/分，P 95次/分，BP 109/69mmHg。心、肺、腹部检查未见明显异常。皮肤科检查：右上肢条索状水肿性红斑，其上散在丘疱疹及糜烂，局部渗出（图6-14）。

学习笔记



图 6-14　右上肢条索状红斑

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，患者有下海游泳史；皮损为右上肢暴露部位；表现为条索状红斑、风团，不当处置（“纯净水”冲洗）后加重，迅速出现水疱、糜烂、渗出，明显瘙痒；伴有恶心、胸闷等系统症状，故首先考虑刺胞皮炎（nematocyst dermatitis）的可能。

知识点

刺胞皮炎的病因

1. 刺胞皮炎是由海蜇、海葵及水螅等刺胞动物蜇伤引起的急性皮炎，少数人可伴有全身反应。

2. 刺胞是所有刺胞动物所特有的细胞器，这些含有刺胞的动物接触人体时，可将刺胞刺入皮肤，并将毒液注入人体。

3. 刺胞内的主要毒性成分包括蛋白质、肽类、组胺、5-羟色胺及致痛剂等物质，可引起局部及全身病变。

4. 淡水可促进刺胞释放毒素，刺胞一旦排空即不能再用，但未排空的刺胞其活性可维持数月。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据体格检查、皮肤科检查及皮损特点分析，考虑符合刺胞皮炎。

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

根据病史及皮疹表现，可确诊刺胞皮炎。诊断依据：患者皮损为上肢暴露部位；有下海游泳史，在游泳过程中发病；急性起病，皮疹表现为条索状水肿性红斑、丘疱疹及糜烂、渗出，伴明显瘙痒；有恶心、胸闷等症状。

知识点

刺胞皮炎的临床表现

1. 夏秋季节多见，常见于从事水产养殖、捕捞、加工及海中游泳者。

2. 被刺胞蜇伤时皮肤有突发闪电样针刺感，迅速出现瘙痒、麻痛或灼热感，局部形成红斑、丘疹、风团样损害，呈点线状、条索状分布。严重者可有瘀斑、水疱或大疱。

3. 对毒素敏感者可于数小时内出现呼吸困难、肺水肿、血压下降、休克甚至死亡。

【问题 4】简述该患者治疗方案。

1. 清除残留在皮肤上尚未释放毒液的刺胞，可用明矾水、1% 氨水或 10% 碳酸氢钠溶液冷

学习笔记

湿敷。

2. 局部可外用糖皮质激素霜剂。

3. 补液促进毒素排泄。

4. 口服抗组胺药物。

5. 建议急诊留院观察，待病情稳定后可转入门诊治疗、随访，必要时可转入住院治疗。

知识点

刺胞皮炎的治疗

1. 治疗原则为尽早治疗，清除刺胞，控制病情发展。

2. 清除刺胞，局部应用明矾水、1% 氨水或 10% 碳酸氢钠溶液冷湿敷；局部可外用糖皮质激素霜剂。

3. 瘙痒剧烈者可口服抗组胺药物，静脉注射 10% 葡萄糖酸钙，及补液促进毒素排泄。

4. 出现烦躁不安、面色苍白、手足湿冷、呼吸困难、血压下降时立即抗休克治疗：给予 0.1% 肾上腺素 0.5ml 皮下或肌内注射；吸氧、补充血容量，同时静脉滴注氢化可的松；必要时可加用去甲肾上腺素、多巴胺及其他升压药。

【问题 5】经治疗后，该患者明显好转，如何做好患者离院后的宣教工作？

1. 加强个人防护，海水浴选择洁净的海水区，在海滩上遇到不明种类的海生物不能随便捡拾或用手触摸。

2. 一旦被刺胞动物蜇伤，应尽快除去粘在皮肤上的刺胞，可用海水冲洗（不可用淡水冲洗）或用毛巾、衣服、泥沙擦去黏附在皮肤上的刺胞。有条件可应用酒精或碱性溶液冲洗或喷洒患处。

3. 及时就诊。

（高兴华）

第八节　匐　行　疹

门诊病历摘要

患者男性，39 岁。足部游走性线状红斑伴瘙痒 1 周。1 周前，患者足部出现线状红斑伴轻度瘙痒，未予处理。此后红斑呈游走性、线状、匐行性发展，伴瘙痒。平素健康，发疹前 10 天有进食生鱼史，无宠物喂养史，家族人员无类似病史。体格检查：一般情况良好，系统检查未见异常。皮肤科检查：足部可见匐行性、隆起性蛇行样红斑（图 6-15）。



图 6-15　左足部红斑

学习笔记

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么诊断？

依据以上病史、体格检查及局限性匐行性线状红斑，应首先考匐行疹（creeping eruption）。

知识点

匐行疹的临床表现

匐行疹，又称幼虫移行症。最常受累的部位为足，其次为臀部及手部，也可发生在其他部位如龟头、腹部和口腔黏膜。其特点是在幼虫移行部位出现皮损，一般在感染4天后开始移行，每天1～2cm，也可局部静止数天甚至数月，在皮肤表面形成不规则、红色线状、高于皮肤平面的匐行线状损害，长达15～20cm。当幼虫在移行过程中停留时，可在线状皮损中间形成数个丘疹样损害。随着皮损向远端发展，陈旧的皮损逐渐消退。搔抓可出现抓痕或继发感染。自觉间断性瘙痒或刺痛。未治疗者，幼虫通常在2～8周内死亡，皮损消退，但也有持续数月者。如幼虫在肺部移行，表现为肺部暂时性、游走性斑状浸润，外周血白细胞分类嗜酸性粒细胞比例可高达50%，痰中嗜酸性粒细胞达90%，称为Loeffer综合征。

思路1：患者出现不明原因的局限性、匐行性线状红斑，隆起或潜行、缓慢或快速发展、发热或不伴发热、瘙痒或不伴瘙痒，临床应高度怀疑匐行疹，伴或不伴内脏幼虫移行症。问诊中应详细询问宠物饲养史和生食食物史，并进行血常规、寄生虫抗体及皮损组织病例检查，以确定诊断。

知识点

匐行疹的病因

巴西钩虫线虫、犬钩虫线虫的幼虫是本病的主要致病原因，常寄生于猫、犬、牛、羊、猪等体内。当接触上述动物的排泄物或被污染的环境，或食用未经煮熟、含有虫体的肉类，可造成皮肤感染。

思路2：伴或不伴内脏受累的匐行疹患者病情轻重程度可明显不同，但皮疹特点类似。如幼虫仅在皮肤内移行，则一般情况良好，仅形成局限性、游走性、匐行性线状红斑，伴或不伴瘙痒。如幼虫移行累及内脏器官，常伴有发热、血液嗜酸性粒细胞升高及受累器官症状和体征，临床中应注意鉴别。

【问题2】为进一步明确诊断，应采取何种检查？

血常规检查：白细胞计数5.68×10^9/L，分类中性粒细胞比例67.3%，嗜酸性粒细胞计数0.18×10^9/L，IgE 196IU/ml。为明确诊断，应在皮损延伸的末端部位进行组织病理检查。结果显示：真皮浅层可见较多淋巴细胞和散在嗜酸性粒细胞浸润，可见幼虫虫体。

【问题3】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据为何？

最终诊断：匐行疹（皮肤幼虫移行症）。

诊断依据：

（1）发病前3天有进食生鱼史。

（2）体格检查：一般情况良好，系统检查未见异常。

（3）皮损表现：右季肋部匐行性、隆起性线状红斑，似蛇行样，自觉瘙痒。

（4）血常规检查：白细胞计数5.68×10^9/L，分类中性粒细胞比例67.3%，嗜酸性粒细胞计数0.18×10^9/L，IgE 196IU/ml。皮疹末端新发皮损组织病理学检查：真皮浅层可见较多淋巴细胞和散在嗜酸性粒细胞浸润，可见幼虫虫体。

【问题4】患者门诊或住院治疗的判断依据如何掌握？

1. 判断依据包括：皮疹、全身症状和有无内脏器官受累表现。

学习笔记

2. 如一般情况良好，仅形成局限性匐行性线状红斑，门诊治疗即可。

3. 如一般情况差，幼虫移行累及内脏器官，伴有发热、血液嗜酸性粒细胞升高及受累器官症状和体征，应住院治疗。

【问题5】本病的治疗原则是什么？

（1）一般治疗：加强个人卫生，禁食生食，避免接触猫、犬排泄物。

（2）局部治疗：10%噻苯达唑溶液外用，每天4次；或皮疹末端液氮冷冻治疗。皮损局限者也可选择手术切除。

（3）系统药物治疗：阿苯达唑：200mg，2次/天，口服，连续3天；或噻苯达唑25～30mg/kg，分早晚两次口服，连续3天。儿童用量按公斤体重计算。治疗有效为1周内皮损停止进展。

（于建斌）

第九节　蜱　叮　咬

门诊病历摘要

患儿男性，5岁。头皮灰黑色不明虫体伴瘙痒1天。体格检查：无发热，一般情况好。皮肤科检查：头皮可见一直径0.5cm的椭圆形黑褐色虫体，表面有花纹，仔细观察可见下方有4对足（图6-16）。1天前有郊外游玩史。



图6-16A　完整取出的虫体背部



图6-16B　完整取出的虫体腹部

【问题1】发现灰黑色圆形或者半球形虫体，临床考虑何种疾病？

思路：该病例病史短，仔细查体，发现赘生物表面有花纹，还有4对足，经询问有郊外游玩史，伴有轻度瘙痒，考虑为虫咬。

【问题2】考虑为何种虫？

肉眼可见清晰虫体，虫体椭圆形，黑灰色，有4对足，考虑为蜱虫。持续叮咬已近1天，碰触后无法移动或去除，考虑为蜱叮咬（tick bite）。

提示：虫体为类圆形，有4对足，结合叮咬时间长，难以去除，考虑为蜱虫。蜱虫属蛛形纲，蜱螨目，有硬蜱和软蜱两类。硬蜱，吸血时间多达数天，吸血量大；软蜱常在夜间侵袭宿主，吸血时间短，一般数分钟至1小时，少数也可持续数日。蜱虫吸完血后即离开宿主。

【问题3】蜱叮咬后有何症状及体征？

开始叮咬时不觉疼痛，可有不同程度的瘙痒。叮咬后24～48小时局部可出现不同程度的炎症反应，轻者只出现局部红斑，中央有一虫咬的瘀点或瘀斑。重者瘀点周围有明显的水肿性红斑、丘疹或水疱。局部可有软组织肿胀，创面附近区域的淋巴结肿大。时间稍久可出现坚硬的结节，抓破后形成溃疡。结节可持续数月甚至1～2年不愈。少数病例出现发热及全身红色

学习笔记

斑丘疹等全身反应。

【问题4】蜱虫叮咬可引起何种不良反应或者严重疾病？

1. 不少蜱可引起“蜱咬热”。蜱吸血1～2天后，患者出现畏寒、发热、头痛、腹痛、恶心和呕吐，蜱离体后12～36小时症状减轻。

2. 蜱可传播森林脑炎、新疆出血热、蜱媒回归热、莱姆病、Q热、北亚蜱媒立克次体病。

3. 某些蜱叮咬，尤其是叮咬头部后可将唾液中的神经毒素注入体内，引起“蜱麻痹”或称“蜱瘫痪症”，表现为进展性上行性麻痹，严重者可因呼吸中枢麻痹而死亡，特别多见于儿童。

【问题5】蜱虫叮咬时间长，自行去除困难，如何安全完整取下虫体？

1. 首先要取下完整虫体，不可强行拔除，以免撕伤皮肤或者口器折断在皮内引起继发性损害。

2. 可烟熏蜱头部，或者外用乙醚、氯仿、松节油、煤油等涂到蜱头部，数分钟后蜱虫自行松口。或者用凡士林、液态石蜡、甘油等油膏厚涂蜱虫头部，使其窒息，再用镊子轻轻把蜱拉出。

3. 去除蜱后创面消毒处理。

【问题6】如果出现全身反应，如何处理？

1. 出现高热、泛发皮疹等全身中毒反应，应给予抗组胺药物、糖皮质激素口服。如果创面有继发感染者给予口服及外用抗生素抗感染治疗。

2. 如出现蜱麻痹或者蜱咬热要及时送入监护病房抢救。

【问题7】如何诊断蜱叮咬传播的蜱媒疾病？

蜱媒疾病临床较少见，地域性强，其表现及病程各异，常见的起病方式为突发高热，可伴有较重的全身中毒症状，临床诊断需有疫区居留史和蜱叮咬史。如疑为某种蜱媒疾病，可行特异性血清抗体检查来确诊。

【问题8】是否需要常规使用抗生素来预防蜱媒疾病？

为预防以莱姆病为代表的蜱传疾病的发生，有学者建议给予抗生素预防性治疗，但多数观点认为只要取出方法正确就不需要抗生素治疗。

思路梳理：

对于蜱虫叮咬，发现虫体及野外旅游或生活史比较重要，如果非首诊蜱叮咬伤，而发现蚕食样皮肤破损，局部淋巴结肿大者，或者不明原因的发热及麻痹者，应进一步追问病史，有无野外旅游或生活史，有无明确叮咬史，以降低误诊的可能。

学习笔记

知识点

蜱的种类及发育特征

1. 蜱属于节肢动物门、蛛形纲、蜱螨目，一般分为硬蜱及软蜱两大类。蜱类分布于包括南极在内的陆地所有的自然地带，但多数分布在热带和亚热带。蜱种的分布因气候、植被而不同，如在我国，全沟硬蜱多见于针阔混交林带，草原革蜱适宜生活在半荒漠草原地带，软蜱栖息隐藏在鸟兽巢穴及人畜住处的缝隙里。蜱的发育要经过卵、幼虫（约0.5mm）、若虫（1～2mm）及成虫（2～3mm）4个时期，幼虫和若虫均需吸血才能进行发育，雌蜱在宿主身上吸血后，释放性信息素，吸引雄蜱前来交配。硬蜱幼虫一般需吸血2～5天，体重增长10～20倍；若虫则需吸血3～8天，体重增长20～100倍；雌成蜱吸血时间长达4～16天，体重增长80～120倍，雄成蜱则不吸血或吸血后体型无变化。软蜱各虫期的吸血时间长短不一致，自数分钟至数日不等，若虫和雌蜱吸血后体重增加6～12倍，雄软蜱一般不超过2～3倍。蜱类无胸腹之分，表皮革质，从外形上可分为假头和躯体两部分。

2. 临床所见的皮疹为蓖麻子样的蜱叮咬病例，通常为饱血后的若虫及雌性成虫。若虫个体稍小，饱血后通体呈青白色；饱血的成年雌蜱个体较大，色较深，背面有甲板及花纹。

（马　琳）

第七章 皮炎和湿疹

第一节 接触性皮炎

门诊病历摘要

患者女性，35岁。面部和手部红斑、水疱伴灼痛2小时。患者2小时前给果树喷洒农药，面部和手部未采取防护措施，十几分钟后面部、手部开始出现红肿伴轻微灼痛，然后红肿疼痛逐渐加重，出现水疱。之前无其他异物接触史，既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.3℃，R 20次/分，P 90次/分，BP 120/80mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：面部、双手背皮肤潮红肿胀，部分皮肤颜色呈青灰色，红斑边界清晰，双眼睑肿胀，眼不能睁开，鼻头呈青紫色，前额、双颊、手背可见绿豆至花生大小水疱（图7-1）。



图7-1 面部、手背典型皮损

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据有农药接触史、暴露部位突然出现皮疹伴灼痛，应考虑接触性皮炎。追问与患者同时进行此工作的人员，因采取保护措施未出现同样症状，因此考虑刺激性接触性皮炎（irritant contact dermatitis）。

知识点

什么是刺激性接触性皮炎

刺激性接触性皮炎是指接触物对皮肤有很强的刺激性或毒性，任何人接触后均可发病。皮肤炎症的轻重和发病快慢与接触物质的刺激性、浓度和接触时间的长短有密切关系。原发性刺激又可分为两种，一种是刺激性很强，接触后在短时间内发病，如强酸、强碱等化学物质所引起的皮炎；另一种是刺激物较弱，由较长时间接触后发病，如肥皂、有机溶剂等所引起的皮炎。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

符合刺激性接触性皮炎的典型临床表现。

知识点

刺激性接触性皮炎的临床表现

在接触部位或身体暴露部位突然发生境界清晰的急性皮炎，轻症时局部红斑，淡红至

学习笔记

鲜红色，稍有水肿，重症时红斑肿胀明显，可有水疱甚至大疱发生。如为烈性的原发刺激，可使表皮坏死脱落，甚至深及真皮发生溃疡。患者一般自觉烧灼感、疼痛。有明确的刺激物接触史。

本类接触性皮炎的共同特点是：①任何人接触后均可发病；②无一定潜伏期；③皮损多限于直接接触部位，境界清楚；④停止接触后皮损可消退。

【问题3】最后可确诊为哪种疾病？

根据接触史及临床表现，可确诊为刺激性接触性皮炎。诊断依据如下：青年女性，急性病程；有明确的农药接触史；皮疹为发生在接触部位的境界清楚的红斑，肿胀明显伴水疱，自觉烧灼疼痛。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

患者为青年女性，无其他病史，诊断明确，脱离接触物后皮疹未再进一步加重，可以考虑门诊治疗。但该患者皮疹较重，还应进一步观察皮疹缓解情况及有无全身不适等。

【问题5】如何治疗此类患者？

本类患者脱离刺激物后，轻症者皮疹可自行消退，红肿明显时局部可予炉甘石洗剂等；渗出明显时可用3%硼酸溶液等湿敷，也可选用外用糖皮质激素或口服抗组胺药物，疼痛明显时可口服非甾体抗炎药。

【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗？

原有皮损渗出干燥结痂，红斑水肿消退，灼痛消失。

住院病历摘要

患者女性，65岁。头面部、耳后红斑、渗出伴瘙痒1周。患者1周前染发后头皮、耳部出现红斑丘疹，伴瘙痒，考虑过敏，给予口服抗组胺药物及外用糖皮质激素治疗，皮疹无缓解，继续加重出现水疱，渗出明显，同时伴剧烈瘙痒。之前无其他异物接触史，有高血压病史20余年，一直口服降压药，目前血压控制平稳，无其他基础疾病史，无家族及遗传病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.5℃，R 22次/分，P 90次/分，BP 140/90mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：头皮、前额、双侧耳廓、耳后、颈后发际处、足背弥漫红斑肿胀（图7-2A，B），其上可见密集豆粒大小红色丘疹和水疱，渗出明显。



图7-2A　颈部境界清楚弥漫性肿胀红斑



图7-2B　足部皮损

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患者老年女性，起病较急。因染发后在头面部出现红斑、水疱、渗出，伴明显瘙痒，首先考虑接触性皮炎（contact dermatitis）。

知识点

接触性皮炎和系统性接触性皮炎

1. 接触性皮炎是皮肤或黏膜单次或多次接触外源性物质后，在接触部位甚至以外的部位发生的炎症反应，表现为红斑、肿胀、丘疹、水疱甚至大疱。根据其发病机制可以分为刺激性和变态反应两种。

接触性皮炎的临床表现可以根据病程分为急性、亚急性和慢性：

（1）急性接触性皮炎：起病较急。皮损多局限于接触部位，少数可蔓延或累及周边部位。典型皮损为境界清楚的红斑，其上有丘疹和丘疱疹，严重者红肿明显并出现水疱和大疱，内容清亮，破溃后呈糜烂面。自觉瘙痒或灼痛，搔抓后可将致病物质带到远隔部位并产生类似皮损。少数病情严重的患者可有全身症状。

（2）亚急性和慢性接触性皮炎：如接触物的刺激性较弱或浓度较低，皮损开始可呈亚急性，表现为轻度红斑、丘疹，境界不清楚。长期反复接触可导致局部皮损慢性化，表现为皮损轻度增生及苔藓样变。

2. 系统性接触性皮炎是当某一变应原致患者过敏后，又发生全身性再暴露（通过肌内注射、静脉注射、口服、直肠内或阴道内给药等），导致这些化学物质被机体吸收，可出现“系统性接触性皮炎”，这种情况虽然并不常见，但已引起重视。

常见的临床表现有下列几种：

（1）既往接触部位的皮炎复发：即曾患有皮炎的部位，在摄入接触变应原后，此部位的皮炎复发。或摄入变应原后既往斑贴试验阳性部位又出现皮疹。

（2）水疱性手部湿疹（汗疱疹或出汗不良性湿疹）：表现为复发性掌、跖和手指侧面深在性水疱、瘙痒，偶有红斑。如远端指背受累，则指甲发生横嵴。

（3）泛发性非特异性斑丘疹、水疱：对称性分布于肘窝、腋窝、眼睑、颈侧和外阴部，或肘和膝屈侧皮炎。

（4）狒狒综合征：发生在股内侧、阴囊、腹股沟。皮疹为紫红色至淡红色斑，境界清楚。

（5）血管炎样损害：皮疹表现为非特异性斑丘疹，可为紫癜性丘疹。

全身症状可有头痛、不适、关节痛、腹泻和呕吐。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者主要在染发剂接触部位出现上述皮损，皮损边界较清楚，符合变应性接触性皮炎（allergic contact dermatitis）的临床表现。

知识点

变应性接触性皮炎的临床表现

变应性接触性皮炎，接触物基本上是无刺激的，少数人在接触该物质致敏后，再次接触该物质，经12～48小时，在接触部位及其附近发生皮炎。

变应性接触性皮炎皮损多发生于暴露部位，以后常向周围蔓延，非接触部位亦可发病，高度敏感者可波及与接触无关的远隔部位，严重者泛发全身。急性损害初期时为水肿性红斑，继之出现丘疹、水疱，疱破后出现糜烂、渗液、结痂，自觉瘙痒或烧灼感。

学习笔记

本类接触性皮炎的共同特点是：①有一定潜伏期，首次接触后不发生反应，经过1～2周后如再次接触同样致敏物质才发病；②皮损往往呈广泛性、对称性分布；③易反复发作；④皮肤斑贴试验阳性。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据接触史及临床表现，可确诊为变应性接触性皮炎。诊断依据如下：老年女性，有明确的染发物接触史；皮损初发于染发部位，并向颜面部发展，出现红斑、水肿，继之出现丘疹、水疱，伴瘙痒症状。

斑贴试验是诊断本病的最可靠和最简单的方法。如条件允许所有考虑为变应性接触性皮炎者当致病因子不明或不肯定时都适用。试验的时间应选择在皮炎损害治愈后或接近治愈时进行。变应性接触性皮炎与刺激性接触性皮炎的鉴别点见表7-1。

表7-1　刺激性与变应性接触性皮炎的鉴别

	刺激性接触性皮炎	变应性接触性皮炎
危险人群	任何人	遗传易感性
应答机制	非免疫性	迟发型超敏反应
接触物特性	有机溶剂，肥皂	低分子量半抗原
接触物浓度	通常较高	可以较低
起病方式	随着表皮屏障的丧失而逐渐加重	接触后12～48小时，一旦致敏通常迅速发病
分布	边界常不明显	准确地与接触物对应
诊断方法	试验性脱离致敏原	试验性脱离致敏原和(或)斑贴试验
治疗	保护，减少接触机会	完全避免

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

根据患者病史和临床表现，可诊断为变应性接触性皮炎，针对此患者也称为染发皮炎。因患者为老年女性，有高血压病史及口服降压药物，皮疹较重，可能继发感染，应采取住院治疗。

【问题5】如何选择治疗方案？

首先要找出病因，去除致敏物，并给予对症处理。局部治疗根据皮损炎症情况，选择适当的外用药剂型和内服药物。

1. 急性期　红肿明显时选用炉甘石洗剂外搽，渗出时用3%硼酸溶液湿敷。全身治疗视病情给予糖皮质激素和抗组胺药。

2. 亚急性期　有少量渗出时用湿敷剂或糖皮质激素糊剂，氧化锌油；无渗液时用糖皮质激素霜剂等。有感染时加用抗生素，如新霉素、莫匹罗星。

3. 慢性期　选用软膏。如继发感染明显者可酌情加用口服抗生素。

知识点

可引起变应性接触性皮炎的物质

接触物基本上是无刺激的，一般只有少数人接触该物质致敏。能引起接触性皮炎的物质很多，主要有动物性、植物性、化学性三种。①动物性：动物的毒素、昆虫的毒毛，如斑蝥、毛虫等。②植物性：有些植物的叶、茎、花、果等或其产物可引起接触性皮炎。常见者有漆树、荨麻、橡树、银杏、补骨脂、猫眼草、某些菊科和报春花属、少数瓜果、蔬菜、花粉等。③化学性：这是接触性皮炎的主要病因，多属于变态反应性，少数属于原发刺激。品种繁多，主

学习笔记

要有金属及其制品如铬、镍：日常生活用品如肥皂、洗衣粉、清洁养护产品、皮革、塑料及橡胶制品等；化妆品如化妆油彩、染发水、唇膏等；外用药物如汞剂、磺胺剂、抗生素软膏、清凉油等；杀虫剂及除臭剂；各种化工原料如汽油、油漆、机油、染料等。在这些化学物质中，有些是直接接触其原料而发生，但大多数是人们用其制成品而致敏发病，有些物质接触后需经日光照射后而致敏，致光感性接触性皮炎。常见接触性致敏物及其可能来源见表7-2。

表7-2　常见接触性致敏物及其可能来源

接触性致敏物	可能来源
重铬酸盐、硫酸镍	皮革制品、服装珠宝、水泥
二氧化汞	工业污染物质、杀菌剂
硫基苯丙噻唑、二甲胍等	橡胶制品
对苯二胺	染发剂、皮毛和皮革制品、颜料
松脂精	颜料稀释剂、溶剂
甲醛	擦面纸
俾斯麦棕	纺织品、皮革制品、颜料
秘鲁松脂	化妆品、洗发水
环树脂	工业、指甲油
碱性菊腙	皮革制品、颜料
丙烯单体	义齿、合成树脂
六氯酚	肥皂、去垢剂
除虫菊酯	杀虫剂

【问题6】什么情况下可系统应用糖皮质激素？

患者皮疹比较严重、渗出明显，无应用糖皮质激素禁忌证，可给予泼尼松20～40mg/d，一般3～5天，待渗出明显减轻可停用。针对此患者渗出明显，单纯给予口服抗组胺药效果不理想，虽然为老年人且有高血压病史，但住院期间监测血压，仍可给予短期糖皮质激素以快速控制病情。

【问题7】恢复到什么程度可以出院？

患者无新发皮疹，原有皮疹或感染明显减轻，瘙痒缓解，可以出院继续门诊治疗。

【问题8】如何做好患者的预防工作？

对于已明确致敏物者，应告知患者避免接触致敏物或含有致敏物的物质；致敏物未明者可以通过标准筛选变应原系列斑贴试验查找致敏物。

第二节　湿　　疹

门诊病历摘要

患者男性，50岁。双侧小腿红斑丘疹脱屑反复发作3年，加重伴瘙痒1周。患者3年前小腿出现红斑、丘疹，伴瘙痒，未予治疗，以后皮疹逐渐加重，拟“湿疹”给予相应治疗（口服抗组胺药物及外用糖皮质激素），皮疹逐渐消退。其后皮疹反复发作，近1周皮疹加重，伴剧烈瘙痒。患者近期局部无异物接触史，既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.5℃，R 22次/分，P 82次/分，BP 130/85mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：双侧小腿泛发红斑、丘疹、脱屑，部分红斑融合成大片，表面可见轻度渗出，小腿两侧散在红色丘疹、抓痕、结痂（图7-3）。

学习笔记



图 7-3　双下肢皮损

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，患者双侧小腿红斑、丘疹、脱屑及渗出，瘙痒剧烈，3 年期间皮疹反复发作，首先考虑湿疹皮炎类皮肤病。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮疹多形、对称发生、反复发作、瘙痒剧烈，符合湿疹（eczema）的临床表现。

知识点

湿疹的临床表现

按皮疹表现分为急性、亚急性、慢性三期。

1. 急性湿疹　表现为多形性皮疹。常在红斑基础上有针尖到粟粒大小的丘疹，丘疱疹，严重时有小水疱，常融合成片，境界不清楚，在损害外周丘疱疹逐渐稀疏。自觉剧烈瘙痒，常因搔抓形成点状糜烂面，有明显的浆液性渗出。如果继发感染可形成脓液、脓疱、脓痂，附近浅表淋巴结肿大，也可伴发热等全身症状。皮疹可发生于体表任何部位，常对称分布，多见于头面、耳后、手足、前臂、小腿等外露部位，严重者可泛发全身（图 7-4 和图 7-5）。

2. 亚急性湿疹　急性湿疹发作后，红肿及渗出减轻，可有丘疹及少量丘疱疹，少许鳞屑及轻度浸润，进入亚急性阶段。有时可因再次暴露于致敏原、新的刺激或处理不当及过度搔抓又成急性发作或加重，也可经久不愈发展为慢性湿疹（图 7-6 和图 7-7）。



图 7-4　急性湿疹（下肢）



图 7-5　急性湿疹（手部）

学习笔记



图 7-6　亚急性湿疹(上肢)



图 7-7　亚急性湿疹(手背)

3. 慢性湿疹　常由急性及亚急性湿疹迁延而成,亦可一开始即为慢性炎症。表现为暗红斑上有丘疹、抓痕及鳞屑,局部皮肤肥厚、表面粗糙,有不同程度苔藓样变、色素沉着及色素减退。病情时轻时重,病程数月或更久。好发部位有手、足、小腿、肘窝、股部、乳房、外阴及肛门等处,多对称发生,由于病变部位不同,表现也有差异(图 7-8 和图 7-9)。



图 7-8　慢性湿疹(上肢)



图 7-9　慢性湿疹(足背)

【问题 3】最后可确诊为什么疾病?应和哪些疾病进行鉴别?

根据患者的病史和临床表现,可诊断为湿疹。诊断依据如下:中年男性,慢性病程;皮疹对称发生、反复发作,急性期皮疹呈多形性、有渗出倾向、剧烈瘙痒。

急性湿疹应与接触性皮炎鉴别,后者接触史常明显,病变局限于接触部位,皮疹多单一形态,易起大疱,境界清楚,病程短,去除病因后,多易治愈。慢性湿疹要与神经性皮炎鉴别,后者多见于颈、肘、骶尾部,有典型苔藓样变,无多形性皮疹,无渗出表现。发生于乳房的湿疹,持久不愈者还应警惕湿疹样癌。

知识点

特殊类型的湿疹

1. 手部湿疹　手部接触外界各种刺激因子的机会较多,故发病率高。皮损呈亚急性或慢性湿疹表现,多数起病缓慢,在手指、手背等处出现暗红斑块,浸润肥厚明显,边缘清楚,表面干燥粗糙,冬季常有皲裂,一般比较顽固难治(图 7-10 和图 7-11)。

学习笔记



图 7-10　手部湿疹



图 7-11　手部湿疹

2. 乳房湿疹　多见于哺乳期妇女。乳头、乳晕、乳房下呈暗红斑、丘疹和丘疱疹，边界不清，可有糜烂、渗出、和裂隙。可单侧或双侧对称发病，瘙痒明显，裂隙处可出现疼痛。

3. 外阴、阴囊、肛门湿疹　局部瘙痒剧烈，常因过度搔抓、热水烫洗而呈红肿、渗出、糜烂。长期反复发作，局部皮肤可肥厚、粗糙，呈苔藓样变（图 7-12）。

4. 钱币样湿疹　好发于四肢。损害为密集的小丘疹和丘疱疹融合成的圆形或椭圆的钱币样斑片，境界清楚，直径 1～3cm 大小。急性期潮红渗出，慢性期皮损肥厚、色素增加，表面覆有干燥鳞屑（图 7-13）。



图 7-12　阴囊湿疹



图 7-13　钱币样湿疹

5. 乏脂性湿疹　又称裂纹性湿疹，主要因皮肤水分脱失，皮脂分泌减少，干燥，表皮及角质层有细裂纹，皮肤呈淡红色，裂纹处红色更加明显。可发生于身体多处，多见于四肢，特别是胫前。多见于冬季，空气干燥，分泌减少，加之热水烫洗过勤造成。

【问题 4】患者适合门诊还是住院治疗？

患者中年男性，无其他病史，皮疹局限于小腿，渗出较轻，无明显继发感染，考虑门诊治疗。

【问题 5】如何选择治疗方案？

本病为慢性病程，易反复发作，可急性发作，不同时期选择不同种类药物及剂型治疗。针对此患者可内服抗组胺药物，外用糖皮质激素乳剂或含糖皮质激素和抗生素的复方制剂。

学习笔记

知识点

治疗湿疹时如何外用糖皮质激素

外用糖皮质激素制剂是治疗湿疹的主要药物。初始治疗应该根据皮损的性质选择合适强度的糖皮质激素：轻度湿疹建议选弱效糖皮质激素如氢化可的松、地塞米松乳膏；重度肥厚性皮损建议选择强效糖皮质激素如哈西奈德、卤米松乳膏；中度湿疹建议选择中效激素，如曲安奈德、糠酸莫米松等。儿童患者，面部及皮肤皱褶部位皮损一般弱效或中效糖皮质激素即有效。强效糖皮质激素连续应用一般不超过2周，以减少急性耐受及不良反应。

【问题6】如何预防湿疹的复发？

本病易复发，建议患者定期复诊，在医生指导下逐渐减药。对于反复发作、持久不愈的患者，要注意查找原因，减少诱发因素。常见的原因有：①刺激性因素：由于皮肤屏障功能的破坏，新的或弱刺激原、甚至正常情况下无刺激性的物质也成为刺激原，注意治疗用药也可产生刺激；②忽略接触过敏原：忽略了家庭中、职业及业余爱好中的某些接触过敏原；③交叉过敏：注意仔细检查过敏原的交叉过敏原；④继发过敏：注意避免对药物（尤其是肾上腺糖皮质激素）及化学物质（如手套中的橡胶乳）产生继发过敏；⑤继发感染：皮肤屏障功能破坏及肾上腺糖皮质激素等的应用，易引起继发细菌或真菌感染；⑥不利因素：日光、炎热的环境、持续出汗，寒冷干燥均可使病情加重；⑦全身因素：如糖尿病患者易瘙痒、继发皮肤感染等。

住院病历摘要

患者男性，72岁。躯干、四肢红斑丘疹10年，加重伴剧烈瘙痒1个月。患者10年前无明显诱因躯干出现红斑、丘疹，伴瘙痒，自行外用糖皮质激素类药膏，瘙痒减轻。其后皮疹反复发作，逐渐蔓延至头面、四肢，间断内用和外用药物治疗。1个月前皮疹加重，出现水疱、渗出、糜烂，瘙痒剧烈。既往有高血压病史、糖尿病史，一直口服降压药和降糖药物，目前血压和血糖控制平稳。无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.5℃，R 24次/分，P 88次/分，BP 135/85mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：头面、躯干、四肢泛发暗红斑、丘疹、渗出、抓痕、结痂，部分红斑呈轻度浸润感，躯干、四肢绿豆至黄豆大小水疱，疱液淡黄色澄清，部分水疱破溃，露出红色糜烂面。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，患者躯干、四肢红斑、丘疹、水疱、渗出、糜烂，伴瘙痒剧烈，反复发作10年，加重1个月，首先考虑皮炎湿疹类皮肤病。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮疹多形、对称发生、反复发作、瘙痒剧烈，符合湿疹的临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？应和哪些疾病进行鉴别？

根据上述病史和临床表现，可诊断湿疹。诊断依据如下：老年男性，慢性病程；皮疹呈多形性、有渗出、泛发全身，剧烈瘙痒。但患者为老年男性，病程较长，瘙痒剧烈，还应注意排除嗜酸性粒细胞增多综合征及皮肤淋巴瘤。同时患者躯干四肢可见水疱，老年人还应注意除外大疱性类天疱疮等水疱性疾病。必要时可行皮肤组织病理检查。

【问题4】患者下一步应当如何处理？

依据上述病史，确诊为湿疹，因患者为老年男性，有高血压病史和糖尿病史，皮疹较重，渗出破溃明显，体温升高，可能有并发症，应采取住院治疗。

【问题5】入院后应给予怎样的治疗方案？

学习笔记

本病治疗的主要目的是缓解症状、减轻炎症，预防和控制感染。针对此患者，皮疹泛发全身，有糜烂渗出，体温升高，应加强系统治疗。此患者有高血压、糖尿病用药史，选择治疗药物时应考虑药物之间的相互作用，及所选药物对肝脏、肾脏等的影响。

知识点

湿疹的治疗指南

1. 系统治疗　①抗组胺药：根据患者情况选择适当抗组胺药止痒抗炎；②抗生素：对于伴有广泛感染者建议系统应用抗生素 7～10 天；③维生素 C、葡萄糖酸钙等有一定抗过敏作用，可以用于急性发作或瘙痒明显者；④糖皮质激素：一般不主张常规使用，但可用于病因明确、短期可以去除病因的患者，如接触因素、药物因素引起者或自身敏感性皮炎等；对于严重水肿、泛发性皮疹、红皮病等为迅速控制症状以可短期应用，但必须慎重，以免发生全身不良反应及病情反跳；⑤免疫抑制剂：应当慎用，要严格掌握适应证——仅限于其他疗法无效、有糖皮质激素应用禁忌证的重症患者，或短期系统应用糖皮质激素病情得到明显缓解后、需减用或停用糖皮质激素时使用。

2. 局部治疗　是湿疹治疗的主要手段，应根据皮损分期选择合适的药物剂型。急性期无水疱、糜烂、渗出时，建议使用炉甘石洗剂、糖皮质激素乳膏或凝胶；大量渗出时应选择冷湿敷，如 3% 硼酸溶液、0.1% 盐酸小檗碱溶液、0.1% 依沙吖啶溶液等；有糜烂但渗出不多时可用氧化锌油剂。亚急性期皮损建议外用氧化锌糊剂、糖皮质激素乳膏。慢性期皮损建议外用糖皮质激素软膏、硬膏、乳剂或酊剂等，可合用保湿剂及角质松解剂，如 20% ～40% 尿素软膏、5% ～10% 水杨酸软膏等。细菌定植和感染往往可诱发或加重湿疹，因此抗菌药物也是外用治疗的重要方面。可选用各种抗菌药物的外用制剂，也可选用糖皮质激素和抗菌药物的复方制剂。

3. 物理治疗　紫外线疗法包括 UVA1（340～400nm）照射、UVA/UVB 照射及窄谱 UVB（310～315nm）照射，对慢性顽固性湿疹具有较好疗效。

4. 中医中药疗法　中药可以内治也可以外治，应根据病情辨证施治。中药提取物如复方甘草酸苷、雷公藤多苷等对某些患者有效。应注意中药也可导致严重不良反应，如过敏反应，肝、肾损害等。

【问题 6】恢复到什么程度可以出院？

复查相关指标均已正常；患者瘙痒明显减轻，无新发皮疹，原有皮疹逐渐消退，渗出糜烂已经干燥结痂，可以出院继续门诊治疗。

知识点

湿疹的实验室检查

血常规检查可有嗜酸性粒细胞增多，部分患者有血清 IgE 增高，变应原检查有助于寻找可能的致敏原，斑贴试验有助于诊断接触性皮炎，真菌检查可鉴别浅部真菌病，疥虫检查可协助排除疥疮，皮损细菌培养可帮助诊断继发细菌感染等，必要时应行皮肤组织病理学检查。

【问题 7】如何做好患者的随访工作？

本病易复发，建议患者定期复诊，急性湿疹患者最好在治疗后 1 周、亚急性患者在治疗后 1～2 周、慢性患者在治疗后 2～4 周复诊一次，复诊时评价疗效，病情变化，是否需进一步检查等。

学习笔记

第三节　特应性皮炎

门诊病历摘要

患儿男性，8岁。面颈部及四肢红斑丘疹伴瘙痒反复发作7年，加重1年。患者7年前面部出现红斑丘疹，诊断为“湿疹”，给予外用药物治疗后好转。其后皮疹反复发作数次，均按“湿疹”治疗后好转。1年前皮疹加重，蔓延至四肢，且皮肤干燥，瘙痒明显。既往有过敏性鼻炎病史，父亲亦有过敏性鼻炎病史，无其他家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.1℃，R 24次/分，P 82次/分，BP 115/70mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：面部、颈部可见红斑丘疹，其上附有少许干燥鳞屑，部分皮肤轻度苔藓样变。肘窝及腘窝处红斑丘疹融合成片，皮肤变得粗糙肥厚，部分呈苔藓样变，可见较多抓痕与结痂。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，患者面颈部及四肢红斑丘疹，伴瘙痒7年，反复发作；罹患过敏性鼻炎。追问家族史，其父亦患有过敏性鼻炎。患者自幼患“湿疹”，且本人及父亲均患有过敏性鼻炎，因此应考虑特应性皮炎（atopic dermatitis，AD）。

知识点

什么是“特应性”

特应性皮炎又名遗传过敏性湿疹。其特征为本人或其家族中可见明显的“特应性”特点。“特应性”一词的含义是：①有容易罹患哮喘、过敏性鼻炎、湿疹的家族倾向；②对异种蛋白过敏；③血清中IgE增高；④血液嗜酸性粒细胞增多。典型的特应性皮炎除有特定的湿疹表现外，还具有上述4个特点。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮疹主要累及面部、四肢屈侧，皮肤干燥，符合特应性皮炎的临床表现。

知识点

特应性皮炎的临床表现

特应性皮炎在不同的年龄阶段，具有不同的特点，通常分为三个阶段：婴儿期，儿童期，青年期及成人期。

1. 婴儿期　亦称婴儿湿疹。大约60%的病例都在1岁以内发病，通常在出生2个月以后。损害部位主要在额、面颊、耳廓、头皮及下颊部，四肢和躯干也可发生。初起为急性红斑，渐渐在红斑基础上出现针头大的丘疹、丘疱疹及水疱，可密集成片，境界不清。皮疹呈多形性，瘙痒显著。搔抓重者可有抓破，渗出浆液及显露有多量渗液的鲜红糜烂面，渗液干后结痂，头皮部可呈黄色脂溢性结痂。病情时重时轻，某些食品或环境因素可使病情加重，一般常在2岁内逐渐痊愈。

2. 儿童期　多在婴儿期缓解1～2年后，自4岁左右开始发病，少数自婴儿期延续发生。皮损常累及四肢伸侧或屈侧，常限于腘窝及肘窝等处，也可累及眼睑、颜面部。皮损渗出常比婴儿期为轻。丘疹暗红，渗出较轻，可有抓痕。久之，皮疹肥厚呈苔藓样变（图7-14和图7-15）。

学习笔记



图 7-14　特应性皮炎(儿童期)

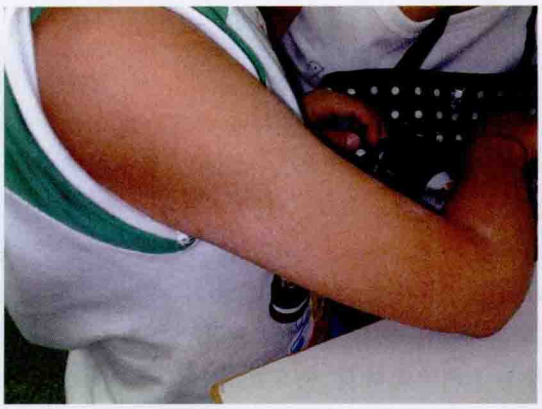


图 7-15　特应性皮炎(儿童期)

3. 青年期及成人期　指 12 岁以后青少年及成人阶段的遗传过敏性皮炎,可从儿童期发展而来或直接发生。皮损常为苔藓样变或呈急性或亚急性湿疹样损害,好发于肘窝、腘窝、四肢及躯干(图 7-16 和图 7-17)。



图 7-16　特应性皮炎(成人期)



图 7-17　特应性皮炎(成人期)

【问题 3】最后可确诊为什么疾病?

根据上述病史和临床表现,可诊断为特应性皮炎。诊断依据如下:瘙痒明显,2 岁前发病,四肢屈侧湿疹样皮损,个人史中有其他过敏性疾病(过敏性鼻炎)。

知识点

特应性皮炎的诊断标准

由于特应性皮炎的发病年龄、皮损形态、分布部位、不同发展阶段病情变化复杂,各人的看法不一致,诊断差异很大。1980 年 Hanifin 和 Rajka 提出了特应性皮炎的诊断标准,被国际广泛采用。1994 年 Williams 根据临床调查,简化了特应性皮炎的诊断标准,简明扼要,便于临床操作及流行病学调查。标准内容为:必须有皮肤瘙痒史,加上以下 3 条或 3 条以上:①屈侧皮肤受累史,包括肘窝、腘窝、踝前或围绕颈周(10 岁以下儿童包括颊部);②个人有其他过敏性疾病如哮喘或过敏性鼻炎史(或一级亲属中有过敏性疾病史);③全身皮肤干燥史;④屈侧可见湿疹(或 4 岁以下儿童颊部/前额和远端肢体湿疹);⑤2 岁前发病(适用>4 岁者)。

学习笔记

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

患者皮疹局限于面颈部、四肢屈侧，以红斑、丘疹、苔藓样变为主，无明显渗出，无其他病史，首先考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择治疗药物？

局部外用糖皮质激素，并配合润肤保湿剂等是目前治疗特应性皮炎的一线疗法。根据患者的年龄、皮损部位及病情程度选择不同类型和强度的糖皮质激素制剂，以快速有效地控制炎症、减轻症状。面颈部、皱褶部位及儿童应慎用强效糖皮质激素，可选用钙调神经磷酸酶抑制剂如他克莫司和吡美莫司。瘙痒明显时可口服抗组胺药物。

【问题6】皮疹好转到什么程度可以结束治疗？

特应性皮炎是一种慢性复发性、瘙痒性、炎症性皮肤病，本病与遗传过敏有关，常伴有皮肤屏障功能障碍。因此保护皮肤，恢复皮肤的正常屏障功能应当贯穿于整个治疗过程。随着皮疹的减轻，可以逐渐将外用糖皮质激素由中强效改为弱效，并逐渐减少用药的次数，以1—0—1—0，1—0—0—1—0—0—1的递减方式减量。

【问题7】如何做好患者的随访工作？

由于特应性皮炎的病程长，易反复，因此在给予必要的药物治疗的同时，对患者和（或）家属的随访工作非常重要，要让患者尽量避免或减少接触诱发因素，了解润肤剂等辅助治疗的重要性和使用方法，对疾病、治疗方法及过程有清晰的认识，在医生指导下尽量减少疾病的复发。

住院病历摘要

患者男性，24岁。全身皮肤红斑、肥厚、干燥伴瘙痒13个月，加重2个月。患者13个月前无明显诱因双手出现红斑、肥厚、干裂伴瘙痒，然后皮疹逐渐蔓延至面部、躯干及四肢，以面部、颈前、肘窝和腘窝为重，自觉瘙痒明显。曾诊为“湿疹”予外用激素，皮疹有所减轻，但仍反复发作，皮肤明显干燥。2个月前，患者皮疹再次泛发加重，面部皮肤红肿明显伴脱屑，瘙痒剧烈。既往有哮喘病史，父亲有湿疹及哮喘史，母亲有荨麻疹病史，其他无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.1℃，R 22次/分，P 80次/分，BP 110/60mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：全身皮肤干燥，面颈部、躯干、四肢弥漫暗红斑，散在粟粒至米粒大小红色丘疹，部分皮肤浸润肥厚呈苔癣样变，表面覆大量细小干燥白色鳞屑。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患者面部、躯干、四肢红斑、脱屑，皮肤明显干燥，瘙痒剧烈，反复发作6个月。结合本人有哮喘病史，父母均有过敏性疾病史，首先应考虑特应性皮炎。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮疹以肘窝、腘窝、颈前和面部为重，面部皮肤略有肿胀。符合特应性皮炎的临床表现。

知识点

特应性皮炎的特殊皮肤表现

特应性皮炎可以伴随一系列皮肤特征性改变，包括干皮症、耳根裂纹、鱼鳞病、掌纹症、毛周角化症、皮肤感染倾向（特别是金黄色葡萄球菌和单纯疱疹）、非特异性手足皮炎、乳头湿疹、唇炎、复发性结膜炎、旦尼-莫根（Dennie-Morgan）眶下褶痕、眶周黑晕、苍白脸、白色糠疹、颈前皱褶、白色划痕/延迟发白（图7-18）等，这些体征有助于特应性皮炎的辅助诊断。

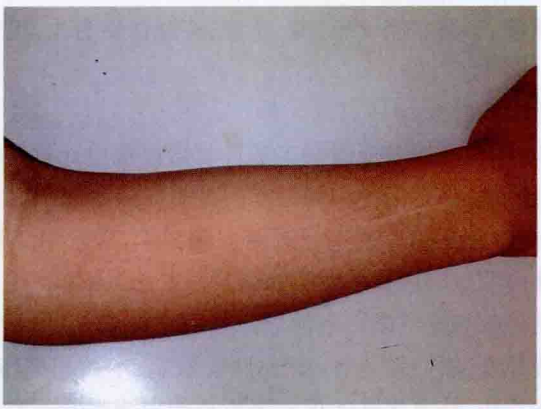


图 7-18　白色划痕

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

依据上述病史和临床表现可确诊为特应性皮炎，诊断依据如下：皮肤瘙痒剧烈，个人有哮喘病史，皮肤干燥，屈侧可见湿疹样改变。实验室检查：特应性皮炎发病不一定全部按照婴儿期、儿童期、青年成人期三个阶段顺序发展，或缺其一和（或）二阶段，本病例就是缺乏婴儿期及儿童期，开始发病就在成人期。特应性皮炎的皮肤损害和湿疹没有多大区别，但后者无一定发病部位，家族中常无“特应性”病史。

知识点

什么是内源型特应性皮炎

根据特应性皮炎合并全身过敏性疾病，可分为单纯型和混合型，前者仅表现为皮肤受累，后者合并其他特应性疾病如过敏性哮喘和过敏性鼻炎。单纯型又分为内源型和外源型，前者缺乏变应性证据，后者变应原特异性 IgE 阳性或血中 IgE 水平或外周血嗜酸性粒细胞数增加等。内源型临床容易漏诊，应引起重视。

【问题 4】患者下一步应当如何处理？

依据上述病史，已确诊为特应性皮炎，虽然该患者为年轻女性，但皮疹较重，瘙痒剧烈，应住院治疗。

【问题 5】怎样选择药物及治疗时机？

1. 避免诱发和加重因素，尽量避免一切可能的刺激。如洗澡过多、用力揉擦、肥皂及清洁剂的使用不当，过冷过热、穿着羊毛织品等均可诱发并加剧皮损。

2. 恢复和保持皮肤屏障功能，纠正皮肤干燥、保护皮肤屏障功能和止痒是治疗特应性皮炎的关键措施。无论是在急性期还是在缓解期，润肤剂和（或）保湿剂的应用极为重要。

3. 局部治疗　可选用糖皮质激素、钙调神经磷酸酶抑制剂、外用抗生素制剂。

4. 系统治疗

（1）抗组胺药：根据不同的病情和用药对象可选择第一代或第二代抗组胺药。

（2）抗感染药物：对于病情严重（特别是有渗出者）或已证实有继发细菌或真菌感染的患者，可短期（7～10 天）给予抗感染药物。

（3）糖皮质激素：原则上尽量不用或少用此类药物，尤其是儿童。但对病情严重的患者可予中小剂量短期用药，并采用早晨顿服法。病情好转后应及时逐渐减量、停药，以免长期使用带来的不良反应或停药过快而致病情反跳。

学习笔记

（4）免疫抑制剂：对于病情严重而常规疗法不易控制的患者，可酌情选用环孢素、硫唑嘌呤和霉酚酸酯等。但儿童应慎用，且使用时应注意系统不良反应。

（5）抗白三烯治疗：有报道抗白三烯制剂如扎鲁司特、孟鲁司特等治疗 AD 有效，尤其是对伴有过敏性哮喘的患者。

（6）其他：曲尼司特、甘草酸和复合维生素等可选择用于 AD 的治疗，可有辅助治疗作用。

5. 物理疗法　紫外线是治疗特应性皮炎的有效方法，且以窄波中波紫外线（NB-UVB）和 UVA1 的疗效更佳。光疗后应注意使用润肤剂。低于 12 岁者应避免使用紫外线疗法。

【问题 6】恢复到什么程度可以出院？

患者瘙痒显著缓解，水肿、渗出消退，皮肤炎症减轻，可以出院继续门诊治疗。

【问题 7】如何预防特应性皮炎的复发？

思路 1：特应性皮炎患者其皮肤屏障功能发生障碍，为变应原局部致敏或微生物定植创造条件，是诱发或加重皮肤炎症的重要基础。因此，在特应性皮炎的治疗中强调保湿润肤剂的全程应用。

知识点

特应性皮炎与皮肤屏障功能障碍

干性皮肤是特应性皮炎的主要症候，其原因是皮肤经皮水分丢失增加和水保留降低，各种表面脂质降低；甘油二酯及过氧化脂增加，磷脂或固醇酯降低而使角质层的保湿作用减弱。特应性皮炎的皮肤与正常人对照，神经酰胺的含量降低，故皮肤屏障功能降低，使大分子物质易于进入体内及经皮水分丢失增加。由于患者皮肤的屏障功能障碍，对一些溶剂、消毒剂的刺激敏感性增加，对普通接触物如镍、钴、秘鲁香膏、香精、羊毛脂等变态反应发生率增加。

近年来特应性皮炎屏障功能异常与丝聚蛋白基因失功能突变密切相关。

思路 2：皮肤微生物与特应性皮炎的发生及持续有关，由于细菌或真菌可通过产生超抗原或作为变应原而诱发或加重病情。因此在特应性皮炎的治疗中注意抗微生物制剂的应用。

知识点

特应性皮炎与皮肤微生物感染

特应性皮炎 90% 以上的皮损及无皮损的皮肤上有金黄色葡萄球菌的定植，而临床上并不见感染。特应性皮炎皮损及无皮损的皮肤上金葡球菌定植现象的发生是由于特应性皮炎患者皮肤产生天然抗菌肽的能力降低。金葡菌的细胞壁产物及某些菌株可分泌肠毒素 A、B、C、D、E、G 及中毒性休克综合征毒素-1，起了超抗原作用，促进 T 细胞增生，扩大炎症反应。在特应性皮炎患者血中可检测出这些超抗原的特异性 IgE，导致抗原特异性反应，而使皮损进一步加剧。近来还有报道金葡菌超抗原损伤特应性皮炎患者的 $CD4^+/CD25^+$T 细胞功能，而激发特应性皮炎的炎症过程。

近年来还发现特应性皮炎患者马拉色菌的带菌率高于正常对照组，特别是在脂溢部位。

学习笔记

第四节　自身敏感性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，54岁。右小腿红斑、渗出半个月，泛发加重伴瘙痒5天。半个月前右小腿胫前片状红斑脱屑，曾给予外用药物治疗（包括糖皮质激素及其他药物），皮疹未好转反而加重，红斑表面出现渗出，瘙痒加重。继而红斑周围出现红色丘疹、丘疱疹，并扩散至双下肢。既往体健。皮肤科检查：右小腿胫前大片和左小腿胫前手掌大小片状暗红斑，表面渗出结痂，红斑周围密集豆粒大小红丘疹、丘疱疹，双下肢散在红色丘疹、抓痕、结痂（图7-19）。



图7-19　右小腿红斑、丘疹、抓痕、结痂

【问题1】根据患者皮疹表现，临床首先应考虑什么疾病？

患者皮疹见于双下肢，有红斑、丘疹、丘疱疹、渗出、结痂等多形性表现，自觉瘙痒，首先应考虑的疾病是湿疹。

【问题2】患者下一步的诊断如何？

患者的发病部位、皮疹表现和湿疹一样，但本病例与湿疹又有不同之处。仔细询问病史后发现皮疹发病时间有先后之分，右小腿胫前红斑在先，治疗后加重，然后扩散至双下肢。查体发现皮疹严重程度不对称，先发病部位皮疹持续时间长且较重。因此还应考虑其他疾病。

提示：自身敏感性皮炎（autosensitization dermatitis）是由于患者对自身内部或皮肤组织所产生的某些物质发生过敏而引起的，也可以发生于感染或外用药物刺激引起的变态反应。本病有典型的原发活动性湿疹样损害，由于处理不当、过度搔抓或继发感染，使之恶化，所产生的组织分解物及细菌产物等特殊的自身抗原，机体吸收而致敏。因此本病例最后诊断自身敏感性皮炎。

【问题3】本病的治疗和湿疹有什么不同？



图7-20　感染性湿疹样皮炎

本病是由于患者对自身内部或皮肤组织所产生的某些物质发生过敏而引起的，所以首先应积极处理原发病灶，可外用生理盐水或3%硼酸溶液湿敷，以避免局部刺激；瘙痒明显者可内服抗组胺药，病情严重者可考虑使用糖皮质激素。

提示：如果本病初发皮疹不是湿疹样损害，而是感染病灶，又称感染性湿疹样皮炎（图7-20），是自身敏感皮炎的特殊类型。常见于有较多分泌物的溃疡、窦道、慢性化脓性中耳炎及腹部造瘘开口周围皮肤，发病与分泌物及其中细菌毒素的刺激有关。治疗时感染病灶应做细菌培养，并根据药敏结果选用

学习笔记

有效抗生素。

第五节　淤积性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，62岁。双小腿红斑、肥厚伴色素沉着7年，左足踝破溃2周。患者双下肢静脉曲张10年，7年前小腿出现红斑、丘疹，自觉瘙痒，诊断为湿疹给予相应治疗，皮疹缓解。其后皮疹时轻时重、反复发作，逐渐加重，小腿皮肤变肥厚，颜色变深。2周前，左小腿及足踝肿胀、破溃伴疼痛。皮肤科检查：双小腿下1/3及足踝红褐色斑片、丘疹，皮肤肥厚呈苔藓样变，左小腿及足踝肿胀，左足踝内侧破溃。双下肢静脉曲张。

【问题1】根据患者皮疹表现，临床首先应考虑什么疾病？

患者皮疹见于双下肢，有红斑、丘疹、苔藓样变、色素沉着等多形性表现，首先应考虑的疾病是湿疹。

【问题2】患者皮疹表现和湿疹一样，同时合并静脉曲张，静脉曲张和皮疹之间有没有关系？

患者的发病部位、皮疹表现和湿疹一样，不同之处是同时患有静脉曲张。由于静脉曲张后静脉压升高、静脉淤血、毛细血管通透性增加，纤维蛋白原漏出后形成管周纤维蛋白鞘，阻碍了氧气弥散和营养物质的输送，造成局部失营养改变，皮肤移行至组织中的白细胞还可释放蛋白水解酶造成皮肤炎症。可见本病例小腿的湿疹样表现是由于长期静脉曲张的结果，因此诊断应为淤积性皮炎（stasis dermatitis）。

知识点

淤积性皮炎的概念

淤积性皮炎，也叫静脉曲张性湿疹，是静脉曲张综合征常见的临床表现之一，有人认为是一种特殊类型的湿疹。由于静脉曲张而致下肢静脉循环障碍，故多发生在小腿下1/3处。呈局限性棕红色、弥漫密集丘疹、丘疱疹、糜烂、渗出、皮肤变厚、色素沉着。因此处皮下组织较少，久之在接近踝部发生营养障碍性溃疡。湿疹的小片皮损亦可延皮下静脉曲张方向分布，有色素沉着及含铁血黄色沉着（图7-21和图7-22）。



图7-21　淤积性皮炎



图7-22　淤积性皮炎

学习笔记

【问题3】本病常见于小腿，表现为湿疹样改变，应和哪些疾病进行鉴别？

1. 自体敏感皮炎　先有局部湿疹样改变，由于治疗不当、局部刺激或继发感染，局部皮损加重而扩散至身体其他部位。

2. 进行性色素性紫癜性皮肤病　发病可能与毛细血管壁病变有关，体位的重力和静脉压升高是重要的局部诱发因素。常对称发生于胫前，初起为群集性针尖大小红色瘀点，后密集成片并逐渐向外扩展，中心部转变为棕褐色，但新皮损不断发生，散在于陈旧皮损内或其边缘，呈胡椒粉样斑点。

【问题4】本病的治疗和湿疹有什么不同？

本病的治疗原则同湿疹。同时患者应卧床休息并抬高患肢，可用弹力绷带等促进静脉回流；有溃疡形成时可用生理盐水清洗后外用莫匹罗星软膏，局部照射氦氖激光可促进愈合，感染严重时可全身应用抗生素；治疗无效或反复发作者可行静脉曲张手术。

第六节　激素依赖性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，32岁。阴囊红斑伴瘙痒2个月，加重1周。患者3个月前阴囊瘙痒，自行购买含糖皮质激素药膏外用，瘙痒缓解，后一直外用此类药膏。1周前停用外用药膏后阴囊皮肤发红瘙痒加重，自觉烧灼感。无局部异物接触史，既往体健，无家族性及遗传病史，无药物过敏及传染病史。体格检查：T 36.5℃，R 19次/分，P 70次/分，BP 120/80mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：阴囊弥漫潮红，皮肤变薄，可见毛细血管扩张（图7-23）。



图7-23　阴囊弥漫性潮红

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

根据上述病史询问，患者阴囊局部长期外用糖皮质激素史，用药时症状缓解，停药后症状加重，应考虑激素依赖性皮炎（steroid dependent dermatitis）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮损表现符合激素依赖性皮炎特点。

学习笔记

知识点

激素依赖性皮炎的临床表现

长期外用糖皮质激素后，原治疗部位又发生鲜红色斑，表面光滑，皮纹消失。可见皮肤干燥、脱屑、毛细血管扩张、丘疹、脓疱等。自觉刺痛、灼热或肿胀感。随着外用糖皮质激素的反复使用，红斑等症状进一步加剧。

本病易发生于面颈部、外阴及皮肤褶皱部。发生本病的患者除因皮炎湿疹等疾病外，有的只因单纯皮肤瘙痒、血管扩张、黄褐斑而长期外用糖皮质激素，这类患者为单纯性激素依赖性皮炎。但也有些患者为原发性皮肤病，如特应性皮炎、银屑病等，长期治疗后突然停药，皮疹复发及增剧的“反跳现象”与激素依赖性皮炎同时并发。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据病史和临床表现，可确诊为激素依赖性皮炎。诊断依据如下：局部无异物接触史；外用糖皮质激素2个月；局部皮肤变薄、潮红伴毛细血管扩张。自觉瘙痒烧灼感。

知识点

激素依赖性皮炎诊断标准

①长期反复外用糖皮质激素超过1个月。②皮损对激素依赖，停用后2～10天原有疾病或皮损复发或加剧。③主观症状：灼热感、瘙痒感、疼痛、干燥、紧张感。④客观症状包括炎性丘疹或脓疱（图7-24），红斑，潮红，水肿，皮肤干燥，脱屑，毛孔粗大，色素沉着，微血管扩张，表皮萎缩。

最后确诊要①②两条加上③④中的1或2条。



图7-24　激素依赖性皮炎

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

患者青年男性，无其他病史，皮损较轻，首先考虑门诊治疗。

【问题5】如何治疗此类患者？

1. 停用一切糖皮质激素制剂。
2. 保湿治疗　外用保湿剂，增加角质层的含水量，恢复皮肤的屏障功能。
3. 抗炎治疗　外用局部免疫调节剂如他克莫司软膏，或非甾体类制剂如氟芬那酸丁酯软膏。

【问题6】如何预防激素依赖性皮炎的发生？

激素依赖性皮炎是由于滥用或不当使用糖皮质激素的结果，因此一定要合理使用糖皮质激素。

学习笔记

知识点

如何合理使用糖皮质激素

1. 面部及婴幼儿皮损最好避免选用中、强效糖皮质激素及含氟的糖皮质激素。如需使用，应尽量选用弱效、不含氟的糖皮质激素，使用时间不要超过1个月。

2. 痤疮、酒渣鼻、浅表真菌病等皮肤病不外用糖皮质激素。

3. 嘱咐患者不要使用含糖皮质激素的化妆品。

住院病历摘要

患者女性，40岁。面部红斑伴瘙痒7个月，丘疹、脓疱、色素沉着4个月。患者7个月前面部出现红斑伴轻度瘙痒，自行外用丁酸氢化可的松乳膏，红斑消退。随后面部出现潮红伴瘙痒即外用丁酸氢化可的松乳膏，数月后红斑不但无减轻反而加重，尤在停用外用丁酸氢化可的松乳膏后。4个月前面部皮肤潮红、脱屑，逐渐出现丘疹、脓疱、色素沉着，自觉烧灼紧绷感、疼痛。既往体健，无家族性及遗传病史，无药物过敏及传染病史。体格检查：T 36.5℃，R 20次/分，P 72次/分，BP 115/70mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：面部皮肤变薄、紧绷，泛发豆粒大小红色丘疹、脓疱，前额、面颊、下颌可见片状色素沉着，双颊可见毛细血管扩张。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患者为中年女性，面部红斑、丘疹、脓疱、色素沉着，伴烧灼疼痛；局部长期外用糖皮质激素，症状逐渐加重，在停用外用激素后症状加重明显。首先要考虑激素依赖性皮炎。

知识点

激素依赖性皮炎的诱因

1. 糖皮质激素使用不当　不能正确、合理地为患者选择合适的外用糖皮质激素。

2. 适应证选择不当　对一些应慎用糖皮质激素的皮肤病，如痤疮、酒渣鼻、面部难辨认癣、黄褐斑等，长期使用中、强效糖皮质激素。

3. 用药部位选择不当　对不适宜选用中、强效糖皮质激素及含氟的糖皮质激素的部位，如面部及婴幼儿皮肤也选用了该类糖皮质激素。

4. 外用时间过长　使用高效糖皮质激素时间>20天，低、中效糖皮质激素>2个月。

5. 将糖皮质激素当化妆品使用　将糖皮质激素掺进化妆品中，长期使用所谓“特效嫩肤、美白”化妆品后产生依赖。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮损表现符合激素依赖性皮炎的临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？应与哪些疾病进行鉴别？

根据上述病史和皮疹表现，患者面部长期外用糖皮质激素后出现红斑、丘疹、脓疱、色素沉着、毛细血管扩张，皮肤变薄，自觉烧灼疼痛，可确诊为激素依赖性皮炎。发生于面部的激素依赖性皮炎应与脂溢性皮炎、酒渣鼻、痤疮、口周皮炎等鉴别。

【问题4】患者下一步应当如何处理？

患者中年女性，无其他病史。虽然皮疹只见于面部，但症状较重，且心理压力较大，可考虑住院治疗。

【问题5】入院后怎样选择药物及治疗时机？

由于本病易反复，常引起患者烦躁、焦虑、情绪悲观。因此，应让患者充分了解疾病是可以

学习笔记

治愈的，以减少患者的恐惧，增强治疗的信心。

1. 恢复皮肤屏障功能　长期外用糖皮质激素易导致皮肤变薄，皮肤屏障功能被破坏，皮肤对外界各种理化刺激的敏感性增高，每遇日晒、风吹、炎热及进食刺激性食物后症状加重。因此，应配合使用能恢复皮肤屏障功能的防敏、保湿医学护肤品，以降低皮肤敏感性。急性期，可行冷喷、冷膜治疗，避免面部按摩。

2. 外用药物治疗　①糖皮质激素递减疗法：对病程长、停药后反应剧烈者，采用糖皮质激素递减法，直至停用：A. 由强效制剂改用弱效制剂；B. 由高浓度改为低浓度制剂；C. 逐渐减少用药次数，延长使用间隔时间。对病程及用药时间较短，停药后反跳较轻者，可停止使用糖皮质激素制剂。②糖皮质激素替代治疗：钙调神经酶抑制剂，如他克莫司软膏，每日外用 1 或 2 次；非甾体类制剂，如丁苯羟酸乳膏、乙氧苯柳胺乳膏、氟芬那酸丁酯软膏，每日外用 1 或 2 次。③对伴痤疮样皮炎者的治疗：待皮肤屏障功能恢复后，加用 5% 硫黄乳剂、过氧苯甲酰凝胶、甲硝唑乳剂等。④对伴色素沉着者的治疗：待皮肤屏障功能恢复后，加用 3% 氢醌、熊果苷、壬二酸等脱色剂。

3. 系统治疗　①抗敏药物：一代或二代抗组胺药物。②抗炎治疗：羟氯喹、甘草酸苷等。③其他治疗：伴痤疮样皮炎可加服米诺环素、四环素、丹参酮、维胺酯及替硝唑等。伴色素沉着可补充维生素 C、维生素 E、谷胱甘肽等。

4. 物理治疗　①强脉冲光及红光：使用较低能量、较长波长的强脉冲光（590 ~ 1200nm）及红光（635nm），对敏感性皮肤进行非剥脱性、非介入性治疗，可减轻炎症、降低皮肤敏感性，达到修复皮肤的作用。②激光脱毛：针对毳毛增生患者，在其皮肤屏障功能恢复后，可进行激光脱毛治疗。

5. 中医中药治疗

【问题 6】恢复到什么程度可以出院？

患者自觉症状减轻，皮损部分缓解，情绪恢复正常，出院后能够继续配合医生治疗。

【问题 7】如何做好患者的随访工作？

激素依赖性皮炎的治疗是一个长期的过程，一定要向患者讲明发病的原因，在配合医生治疗的同时自身应注意的事项。

知识点

激素依赖性皮炎的发病机制

该病发病机制尚未明确，可能与以下几方面有关。

1. 血管功能改变　激素收缩血管的作用与其抗炎作用的强弱有关，效力愈强收缩血管的作用亦愈强，长期使用激素会引起真皮小血管的功能失调，造成毛细血管扩张。

2. 抑制细胞增殖　激素抑制细胞 DNA 合成和有丝分裂，抑制角质形成细胞及其他皮肤细胞的增殖及分化，从而使表皮屏障功能受损，经皮水分丢失（TEWL）增加；黑素细胞功能下降，抑制成纤维细胞的增殖及分化，胶原合成减少，造成皮肤萎缩；由于真皮血管支撑组织及胶原纤维间黏附力减弱，使血管弹性和缩舒能力下降，血管内皮细胞间隙扩大，血管内成分渗出，导致局部水肿。

3. 抗炎及免疫抑制作用　激素可减少中性粒细胞的趋化作用，降低朗格汉斯细胞的功能等，从而使皮肤局部免疫功能下降。有文献报道，在激素酒渣鼻样皮损中，毛囊蠕形螨显著增加。蠕形螨堵塞毛囊皮脂腺开口处，导致炎症反应或痤疮样皮损。

4. 对激素的依赖　在局部使用激素期间，由于激素的抗炎和收缩血管作用，局部炎症反应被抑制，一旦停用，被抑制的血管扩张，局部水肿，使原皮损加重，从而出现激素反跳现象。因反跳现象导致的皮炎反应，使患者不得不继续使用激素。为了尽快控制症状，部分患者增加激素用量或选用更强效的激素制剂，久而久之，造成患者对激素的依赖。一般而言，面部激素依赖性皮炎的产生，炎症反应及毛细血管扩张程度等与激素使用的时间、频率及激素的效力有关。

学习笔记

第七节　汗　疱　疹

门诊病历摘要

患者男性，23岁。双手水疱伴脱屑1个月。皮疹初起为针尖至粟粒大小深在水疱，水疱干涸后形成脱屑，自觉瘙痒或烧灼感。皮疹每年春末夏初发作，可自行缓解，反复发作几年。平时手部易出汗。皮肤科检查：双手掌及手指侧缘针尖至粟粒大小深在水疱，内含清澈浆液，周围无红晕。水疱干涸后形成衣领状脱屑（图7-25）。



图7-25　手掌深在水疱及脱屑

【问题1】根据患者皮疹表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

患者皮疹对称发生于手部，表现为针尖至粟粒大小深在水疱及脱屑，此时有多种疾病可考虑，如汗疱疹（pompholyx）、角质剥脱松解症、手癣、癣菌疹等。

知识点

汗疱疹的概念

汗疱疹是对称发生在掌跖、指趾屈侧皮肤的复发性水疱性皮肤病，常伴有手足多汗。典型皮损为位于表皮深处的小水疱，无炎症反应，分散或成群发生于手掌、手指侧面，常对称分布。水疱干涸后形成领圈状脱屑。自觉不同程度瘙痒或烧灼感。常每年定期反复发作。精神因素可能与本病发生有关。部分患者有家族史。

【问题2】根据病史应考虑什么疾病？

根据季节性发作、对称分布于手掌、损害多为小水疱、干后脱屑，本病例应诊断为汗疱疹。

【问题3】如何和其他疾病进行鉴别？

1. 剥脱性角质松解症　皮损表现主要是表皮剥脱，与汗疱疹十分相似，但剥脱性角质松解症无明显的深在性小水疱。

2. 水疱型手癣　常先有足癣再有手癣，多为一侧性，一般不对称，侵犯到手背，引起边缘成弧形的皮损，真菌检查阳性。

3. 汗疱型癣菌疹　水疱较浅，疱壁较薄，常有活动的皮癣菌病灶，病灶治愈后癣菌疹即自愈。

【问题4】如何治疗本病？

学习笔记

避免精神紧张，手足多汗应给与适当处理。早期水疱性损害的治疗以干燥止痒为主，可外用1%酚炉甘石洗剂；脱屑时可用糖皮质激素霜剂或软膏；局部反复脱皮、干燥疼痛者，可外用10%尿素霜。

第八节　口周皮炎

门诊病历摘要

患者女性，34岁。口周丘疹、脓疱伴瘙痒2个月。半年前因口周脱屑、瘙痒自行在药店购买“肤轻松”，间断使用。2个月前口周瘙痒加重，并出现红丘疹、脓疱。皮肤科检查：口周粟粒大小红色丘疹、丘脓疱疹，皮损与唇红缘之间有约5mm宽的正常皮肤（图7-26）。



图7-26　口周红色丘疹、丘脓疱疹

【问题1】根据皮疹表现，临床首先考虑的疾病有哪些？

患者皮疹为发生于口周的炎性红色丘疹、丘脓疱疹，有瘙痒。好发于面部脂溢部位的炎性皮疹，常见的有脂溢性皮炎、酒渣鼻、痤疮、口周皮炎（perioral dermatitis）等。

【问题2】患者的诊断是什么？

口周皮炎是发生在上唇、颏、鼻唇沟、鼻等处的炎症性皮肤病。本病病因不明，可能与外用含氟强效糖皮质激素、含氟牙膏或蠕形螨有关。典型皮疹为分散的1～2mm大小的丘疹、丘疱疹，基底红或融合成片，亦可见分散的小丘脓疱疹，有轻度鳞屑。在皮损和唇红缘之间围绕约5mm宽的皮肤区域不受累。本病例皮疹表现符合口周皮炎的表现。

【问题3】如何和其他疾病进行鉴别？

1. 脂溢性皮炎　好发于皮脂溢出部位，在皮脂溢出基础上发生，典型皮损为油腻性鳞屑性黄红色斑片，常自头部开始向下蔓延。

2. 酒渣鼻　又称玫瑰痤疮，是一种发生于鼻及鼻周的慢性炎症性疾病。皮损多分布于鼻尖、鼻周、面颊，局部常伴有毛细血管扩张，晚期形成鼻赘。

3. 痤疮　好发于青少年，皮损好发于面颊、额部，以黑头、白头粉刺、炎性丘疹、脓疱、结节、囊肿为特点。

4. 着色性口周红斑　是发生在口周部位的红斑和弥漫性褐色或褐红色的色素沉着，皮损与唇红部之间有一条狭窄的正常皮肤带。可能与对化妆品的某一成分的光毒反应有关，常见于有皮脂溢出和酒渣鼻倾向的妇女。

【问题4】如何治疗本病？

四环素口服，每日4次，每次0.25g，同时合并用氢化可的松霜也有效；如查到蠕形螨，可外

学习笔记

用过氧化苯甲酰洗剂。

第九节　嗜酸性粒细胞增多性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，67岁。全身红色丘疹伴瘙痒1年。患者于1年前无明显诱因，全身出现粟粒至黄豆大淡红色丘疹，瘙痒剧烈，在多家医院均诊断为“湿疹”，给予多种抗过敏西药和方剂中药治疗，效果不明显。既往体健，无系统疾病史，无家族史，对多种肉类、鱼虾、花粉、金属、香料等过敏，虽避免有关过敏物质，但病情无改善。皮肤科检查：头面部、颈部、躯干、四肢及手足背广泛对称分布粟粒至黄豆大淡红色丘疹，无渗出，覆糠状黏着性鳞屑，部分皮损肥厚，呈苔藓样变。

【问题1】根据患者皮疹表现，需考虑什么疾病？

患者皮疹为多发性红色小丘疹，边缘不清楚，说明是炎症性皮疹，广泛、对称分布，首先应考虑的疾病是湿疹。但是湿疹是多形性小丘疹，有聚集倾向，常有渗出和结痂，而本病例皮疹一致性丘疹，无多形性，无渗出，分布均匀，不融合；而且湿疹多反复发作，时轻时重，本病例半年来，皮疹持续不消退。因此需要考虑其他疾病。

【问题2】为了明确诊断，应进行哪些辅助检查帮助诊断？

血常规检查：白细胞计数12.7×10^9/L，嗜酸性粒细胞计数2.4×10^9/L，分类嗜酸性粒细胞比例20%。

皮肤组织病理检查：表皮轻度角化不全，轻度海绵水肿，真皮浅中层小血管周围灶状和胶原束之间弥散性淋巴细胞和多数嗜酸性粒细胞浸润。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据患者的皮损特点、实验室检查、皮肤组织病理检查应诊断为嗜酸性粒细胞增多性皮炎。

嗜酸性粒细胞增多综合征（hypereosinophilic syndrome）除有皮疹以外，还有内脏受累，且半年内嗜酸性粒细胞直接计数2次以上超过1.5×10^9/L，方可诊断。针对本病例还需要做胸部X线片、骨髓检查，并排除寄生虫感染、肿瘤等，所以目前只能诊断嗜酸性粒细胞增多性皮炎。

【问题4】本病常规治疗无效，具体如何控制病情？

嗜酸性粒细胞增多性皮炎瘙痒剧烈，对患者生活和工作有很大影响，因此迫切需要治疗。而常规的西药和中药一般难以控制病情。

可以先尝试雷公藤多苷20mg，1日3次，或米诺环素，100mg，1日2次，如果2～3周有效，可继续使用，否则应当更换为泼尼松20～40mg，1日1次，完全控制病情后，逐渐减少至1～2片/天，维持治疗数月。部分顽固患者，需要使用免疫抑制剂，如硫唑嘌呤、环磷酰胺、环孢素等。但要注意有无不良反应。病情控制后，需要维持治疗数月甚至更久。

（王惠平）

学习笔记

第八章 荨麻疹类皮肤病

第一节 急性荨麻疹

门诊病历摘要

患者男性，38岁。全身多发风团伴瘙痒4天，胸闷1天。4天前于进食海鲜后出现全身多处红色风团，散在分布，部分融合成片，伴明显瘙痒，持续2~3小时后可自行消退。无发热、腹痛、胸闷等症状，无用药史。按“急性荨麻疹”给予口服“西替利嗪”后症状略有好转，皮疹仍此起彼伏，不断发生。1天前患者自觉胸闷及咽喉紧缩感。体格检查：T 37.3℃，R 26次/分，P 86次/分，BP 115/70mmHg，呼吸平稳。咽喉无充血，扁桃腺无肿大，无腹痛及皮肤湿冷表现。皮肤科检查：全身多发鲜红色风团，大小不等，圆形、椭圆形及不规则形，部分融合成片，水肿明显，呈橘皮样外观（图8-1A，B）。既往无药物及食物过敏史。



图8-1 躯干部鲜红色风团及橘皮样外观
A. 躯干部鲜红色风团；B. 橘皮样外观

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么诊断？

依据以上病史、体格检查、急性起病及典型风团表现，应首先考虑急性荨麻疹（acute urticaria）。

知识点

急性荨麻疹的临床表现

急性荨麻疹多急性起病，常突然自觉皮肤瘙痒，很快于瘙痒部位出现大小不等的红色风团，圆形、椭圆形或不规则形，可孤立分布或扩大融合成片，皮肤表面凹凸不平，呈橘皮样外观，有时风团可呈苍白色。数分钟至数小时内水肿减轻，风团变为红斑并逐渐消失，不留痕迹，皮损持续时间一般不超过24小时，但新风团可此起彼伏，不断发生。病情严重者可伴有心慌、烦躁甚至血压降低等过敏性休克症状，胃肠道黏膜受累时可出现恶心、呕吐、腹痛和腹泻等，累及喉头、支气管时可出现呼吸困难甚至窒息，感染引起者可出现寒战、高热、脉速等全身中毒症状。

学习笔记

思路1：患者进食动物性蛋白（如海鲜、肉类、奶制品与蛋类等）、植物（如蕈类、草莓、可可、番茄和葱蒜等）、各种饮品、酒类、食物防腐剂或调味品等，或吸入有花粉、动物皮屑、粉尘及一些挥发性化学品后，皮肤突然出现的瘙痒、风团，伴或不伴腹痛、胸闷、低血压表现，排除药物因素，应高度怀疑急性荨麻疹，伴或不伴过敏性休克。

知识点

荨麻疹的常见病因

多数患者很难找到确切原因，常见病因如下：

1. 食物动物性蛋白（如鱼虾、蟹贝、肉类、牛奶和蛋类等）和植物（如蕈类、草莓、可可、番茄和葱蒜等）。某些食物添加剂如水杨酸盐、柠檬黄、苯甲酸盐、亚硫酸盐等。

2. 感染各种病毒感染（如病毒性上呼吸道感染、肝炎、传染性单核细胞增多症和柯萨奇病毒感染等）、细菌感染（如金黄色葡萄球菌及链球菌引起的败血症、扁桃体炎、慢性中耳炎、鼻窦炎、幽门螺旋杆菌感染等）、真菌感染（包括浅部真菌感染和深部真菌感染）和寄生虫感染（如蛔虫、钩虫、疟原虫、血吸虫、蛲虫、丝虫和溶组织阿米巴等）。

3. 药物常见的如青霉素、血清制剂、各种疫苗、呋喃唑酮和磺胺等。有些药物为组胺释放物（如阿司匹林、吗啡、可待因、奎宁、肼苯达嗪、阿托品、毛果芸香碱、罂粟碱和多黏菌素B等），还有的致敏原是药物添加剂中的赋形剂、防腐剂及抗氧化剂（如山梨醇、苯丙烯酸等）。

4. 呼吸道吸入物及皮肤接触物常见吸入物有花粉、动物皮屑、粉尘、真菌的孢子、尘螨及一些挥发性化学品等；皮肤接触物有唾液或精液、昆虫叮螫、毒毛虫刺激、某些植物（如荨麻）和动物毛发（如羊毛）等。皮肤接触引起的荨麻疹常常发生很迅速，但一般持续时间较短，数天之后就可减退或消失。

5. 物理因素如冷、热、日光、摩擦及压力等。

6. 精神及内分泌因素如情绪波动、精神紧张、抑郁等。

7. 系统性疾病如风湿热、类风湿关节炎、系统性红斑狼疮、恶性肿瘤、代谢障碍、内分泌紊乱、自身免疫性甲状腺炎等疾病。

8. 其他因素近来有研究表明，部分慢性荨麻疹患者可存在凝血功能和免疫功能异常。

思路2：严重病例，应高度关注可能伴发过敏性休克的临床判断，如精神差、面色苍白、脉速而弱，手足皮肤湿冷、苍白或发绀，应迅速测量血压。如血压迅速下降至80/50mmHg以下或测不到，应按过敏性休克抢救处理。

思路3：必要的鉴别诊断，如荨麻疹型血管炎（图8-2）（皮损类似荨麻疹，但每批损害的消



图8-2　荨麻疹型血管炎

学习笔记

退时间超过24小时，且消退后遗留色素沉着，可伴发热等全身症状）、成人Still病（皮损可为荨麻疹样，但病程慢性，且与长期不规则发热有关。发热时症状明显，体温正常时症状随之消退、减轻）、荨麻疹型药疹（有明确的用药史、潜伏期和典型风团表现）及感染性荨麻疹（有前驱感染症状，除外药物和其他因素，典型风团表现），均应在病史采集中详细问诊、确定，以排除类似疾病。

思路4：因急性荨麻疹患者的病情严重程度可明显不同，病情变化迅速，药物控制剂量也有显著差异，因此动态、准确的病情判断至关重要。是仅有皮损而无内脏受累的普通患者，还是皮损和内脏受累两者兼有的严重患者，这对治疗方案的制订、重点症状与体征的动态跟踪十分重要，应高度关注。

【问题2】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据为何？

综合分析后的最终诊断：急性荨麻疹。

诊断依据：

（1）发病前有进食海鲜史，无用药史。

（2）全身症状：T 37.3℃，R 26次/分，P 86次/分，BP 115/70mmHg，呼吸平稳，但有胸闷及咽喉紧缩感。

（3）皮损表现：全身多发鲜红色风团，大小不等，圆形、椭圆形及不规则形，部分融合成片，水肿明显，呈橘皮样外观。

（4）自觉症状：瘙痒剧烈。

【问题3】为寻找病因，应进一步做哪些检查？

为寻找病因，可进一步做皮肤过敏原点刺试验或血清特异性IgE检查。

【问题4】患者门诊或住院治疗的判断依据如何掌握？

判断依据包括：风团的数量、体表受累面积及系统受累的有无和严重程度。通常认为，风团量少、局限、无高热及系统受累的普通病例可采取门诊治疗。如风团广泛、量多、融合，或伴高热、胸闷、呼吸困难、腹痛、呕吐的严重病例应及时住院治疗。如伴发过敏性休克、喉头水肿，应立即抢救。

【问题5】急性荨麻疹的治疗原则是什么？

1. 去除病因　禁食动物蛋白、饮品、酒类及半成品食物，勿接触花粉、灰尘、动物皮毛、香水及洗涤洗浴化学品，清淡饮食，避免接触易致敏药物。

2. 系统药物治疗

（1）抗组胺药：首选第二代抗组胺药，如氯雷他定、咪唑斯汀或左西替利嗪等。

（2）维生素C及钙剂：可降低血管通透性，减轻组织水肿。

（3）如伴发感染因素需采用有效抗生素控制感染，并处理感染病灶。

（4）病情严重、伴发过敏性休克或和喉头水肿的患者需立即抢救。可采用地塞米松，成人可按5～15mg/d，肌内注射、静脉滴注或静脉注射应用。或甲泼尼龙：如皮损广泛，可按40～60mg/d，静脉滴注，1次/天应用。对伴发腹痛、胸闷或呼吸困难者，可按80～120mg/d，静脉滴注，分2～3次应用，一般可获缓解。对控制不佳者，可在原有基础上随时追加给药，总量达3～5mg/（kg·d）。病情控制后应逐渐减量，至40mg/d时可改口服巩固治疗。儿童患者应根据病情、体重确定给药剂量，按1～5mg/（kg·d）剂量应用多可缓解。

（5）多索茶碱：伴胸闷、呼吸困难者使用，以缓解支气管痉挛。成人常用剂量0.2g/次，静脉滴注或口服，2次/天。

3. 外用药物治疗　以炉甘石洗剂等止痒洗剂外用为主。

学习笔记

第二节　皮肤划痕症

门诊病历摘要

患者男性，25岁。皮肤瘙痒伴搔抓后线条状红斑2个月。2个月前无明显诱因出现全身皮肤瘙痒，搔抓后数分钟起线条状红斑和风团，持续约半小时后自行消退，夜间症状明显。曾在多家医院就诊，给予抗组胺药物治疗后症状缓解，但停药后症状反复出现。发病以来睡眠欠佳，大小便正常。平素健康，无病毒性肝炎、结核等传染病史，无药物、食物过敏史，父母无类似病史。体格检查：一般情况良好，心肺正常。皮肤科检查：躯干、上肢散在线条状红斑和风团（图8-3）。



图8-3　皮肤划痕症

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么疾病？

依据以上病史及典型搔抓后线状红斑、风团表现，应首先考虑皮肤划痕症（dermatographism）。

知识点

皮肤划痕症的临床表现

皮肤划痕症，亦称人工荨麻疹（factitious urticaria）。表现为用手搔抓或用钝器划过皮肤后数分钟沿划痕出现条状隆起性风团，伴或不伴瘙痒，约半小时后自行消退。迟发型皮肤划痕症表现为划痕后数小时在皮肤上出现的线条状风团和红斑，在6～8小时达到高峰，持续时间一般不超过48小时。皮肤划痕症可持续数周、数月至数年，平均持续2～3年可自愈。

思路1：突然出现的皮肤瘙痒、搔抓或划痕后皮肤线状红斑、风团，应首先考虑皮肤划痕症。

思路2：因本病诊断容易，而原因难寻，故应详细问诊，尽可能发现患者的可能诱因。如发病前是否进食或接触各种海鲜与半成品食物、酒类与饮品、洗涤沐浴与化妆品，及花粉、动物皮毛等，以便指导患者在生活中避免过敏原的接触。

思路3：必要的鉴别诊断，如迟发型皮肤划痕症（划痕后数小时在皮肤上出现的线条状风团和红斑，6～8小时达到高峰，持续时间一般不超过48小时）、压力性荨麻疹（图8-4）（受压后4～6小时，产生瘙痒性、烧灼样或疼痛性水肿性斑块，持续8～12小时。站立、步行、穿紧身衣及长期坐在硬物体上可诱发本病，常见于承重和持久压迫部位，如臀部、足底及腰带处。

学习笔记



图 8-4　压力性荨麻疹

【问题 2】为进一步确定诊断，应进行什么检查？

为进一步确定诊断，应进行皮肤划痕试验（dermatographic test），如划痕试验在数分钟内呈现阳性，则可确诊（图 8-5）。如数小时后阳性，则为迟发型皮肤划痕症（图 8-6）。



图 8-5　皮肤划痕试验



图 8-6　迟发型皮肤划痕症

【问题 3】皮肤划痕症如何治疗？

1. 去除病因　发作期间尽量避免进食动物蛋白、饮品、酒类及半成品食物，勿接触花粉、灰尘、动物皮毛、香水及洗涤洗浴化学品，清淡饮食。避免紧张、劳累，避免穿着紧身内衣。

2. 系统药物治疗　首选第二代抗组胺药物，成人可使用氯雷他定、咪唑斯汀 10mg/次，1 次/

学习笔记

天，口服；或左西替利嗪 5mg/次，1 次/天，口服。如控制欠佳，可联合第一代抗组胺药物如酮替芬，1mg/次，2 次/天，口服。儿童剂量参照药物说明书使用。

3. 外用药物治疗　以炉甘石洗剂等止痒洗剂外用为主。

第三节　胆碱能性荨麻疹

门诊病历摘要

患者男性，21 岁。全身反复红色丘疹样风团 4 个月。4 个月前于运动出汗后在躯干、四肢出现多发红色丘疹样风团，直径 2～3mm，皮疹散在，互不融合，有刺痒感，休息 1 小时后症状可自行消退。无发热、胸闷及腹痛等症状。给予抗组胺药口服后症状无明显好转，症状反复发生，于受热、运动、情绪激动或进食热食后出现。发病以来精神、睡眠欠佳，大小便正常。平素健康，无肝炎、结核等传染病史，无药物、食物过敏史，父母无类似病史。体格检查：一般情况良好，心肺检查正常。皮肤科检查：躯干及四肢近端多发红色小风团，直径 2～3mm，散在分布，互不融合（图 8-7）。



图 8-7　躯干多发红色小风团

【问题 1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么诊断？

依据以上病史、诱发原因及典型红色丘疹样风团特点，应首先考虑胆碱能性荨麻疹（cholinergic urticaria）。

思路 1： 受热、运动、情绪紧张或进食热饮后突然出现的皮肤瘙痒、2～3mm 大小的红色丘疹样风团，应首先考虑胆碱能性荨麻疹。

知识点

胆碱能性荨麻疹的临床表现

胆碱能性荨麻疹多见于年轻患者，主要由运动、受热、情绪紧张、进食热饮或酒精饮料后，躯体深部温度上升，促使胆碱能神经发生冲动而释放乙酰胆碱，作用于肥大细胞而发病。表现为受刺激后数分钟出现直径 1～3mm 的圆形丘疹样风团，周围有程度不一的红晕，常散发于躯干上部和肢体近心端，互不融合。自觉剧痒、麻刺感或烧灼感，有时仅有剧痒而无皮损，可于 30～60 分钟内消退。偶伴发乙酰胆碱引起的全身症状（如流涎、头痛、脉缓、瞳孔缩小及痉挛性腹痛、腹泻）等，头晕严重者可致晕厥。以 1∶5000 乙酰胆碱作皮试或划痕试验，可在注射处出现风团，周围可出现卫星状小风团。

学习笔记

思路2：详细问诊，尽量确认患者的诱发原因，如运动（运动多久、是否为出汗后）、受热（热水浴温度、发热后）、情绪紧张（激动、紧张、情绪刺激）、进食热饮热食及酒类饮品后皮疹的发作特点，以便正确指导、个性化治疗。如控制运动量、热水浴的温度、情绪调整和食品温度及进食速度等。

【问题2】为进一步确定诊断，应进行什么检查？

为进一步确定诊断，以1∶5000乙酰胆碱作皮试或划痕试验，如注射或划痕处出现风团，则可确诊。

【问题3】胆碱能性荨麻疹一般采取门诊治疗，还是住院治疗？

胆碱能性荨麻疹为特殊体质人群，在躯体深部温度上升，胆碱能神经发生冲动释放乙酰胆碱作用于肥大细胞而发病。表现为躯干四肢单一的红色丘疹样风团，多在休息后0.5～1小时后自行消退，故多采取门诊治疗。病情严重者，如出现乙酰胆碱引发的全身症状（如流涎、头痛、脉缓、瞳孔缩小及痉挛性腹痛、腹泻）、伴发头晕、晕厥者，应及时住院治疗。

【问题4】胆碱能性荨麻疹如何治疗？

1. 去除病因　发作期间宜保持安静、休息。避免运动、受热、情绪紧张、进食热饮或乙醇饮料，清淡饮食，保持良好心态。

2. 系统药物治疗　可采用西替利嗪、酮替芬与阿托品的联合应用；也可选择西替利嗪、酮替芬与普鲁本辛的联合。

3. 外用药物治疗　以炉甘石洗剂等止痒洗剂外用为主。

4. 对症治疗　如病情严重，出现流涎、头痛、脉缓、瞳孔缩小及痉挛性腹痛、腹泻或伴发头晕、晕厥者，应及时对症处理。

第四节　血管性水肿

门诊病历摘要

患者女性，43岁。双侧眼睑肿胀3小时。3小时前于进食薄荷糖后出现双侧眼睑肿胀，呈肤色，边界不清，表面紧张，触之有弹性，伴轻度瘙痒及肿胀感。无发热、其他部位风团、胸闷与呼吸困难及腹痛等症状。2年前曾有类似病史，诱因不详，给予口服“西替利嗪”治疗后痊愈。发病后精神良好，平素健康，无肝炎、结核病等传染病史。既往无明确药物、食物过敏史，家族中无类似疾病史。体格检查：一般情况良好，心肺检查正常。皮肤科检查：双侧眼睑肿胀，呈淡红色，边界不清，表面紧张，触之有弹性（图8-8）。

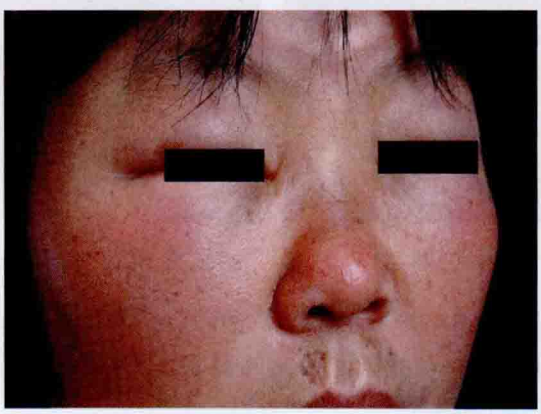


图8-8　双眼睑肿胀

学习笔记

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么诊断？

依据以上病史、体格检查及突然发生的双上眼睑肿胀，应首先考血管性水肿（angioedema）。

思路1：疏松组织（眼睑、口唇及外阴）与四肢末端突然出现的肤色或淡红色局限性水肿，单侧或双侧分布，无痒、轻痒或肿胀感，应首先考虑血管性水肿的诊断。

知识点

血管性水肿的临床表现

1. 获得性血管性水肿　常见于皮肤比较松弛的部位如眼睑、口唇及外阴，亦可见于非松弛部位的皮肤如手足肢端。皮损为局限性肿胀，边界不清，呈肤色或淡红色，表面光亮，触之有弹性感，多为单发，偶见多发。痒感不明显，偶有轻度肿胀不适。一般持续数小时至数天，消退后不留痕迹，但也可在同一部位反复发作。常并发荨麻疹；伴发喉头水肿可造成呼吸困难，甚至窒息死亡；消化道受累时可有腹痛、腹泻等表现。

2. 遗传性血管性水肿　多数患者在儿童或少年期开始发作，往往反复发作至中年甚至终生，但中年后发作的频率降低、严重程度减轻，外伤或感染可诱发本病。主要发生在3个部位：①皮下组织：常累及面部、手部、上肢、下肢、生殖器，皮损为局限性、非凹陷性皮下水肿，常为单发，自觉不痒，需1～5天消退；②腹腔脏器：如胃、肠道、膀胱，发病时表现类似急腹症，一般12～24小时消失；③上呼吸道：发病可致喉头水肿。

遗传性血管性水肿可分为三型，Ⅰ型最常见，其特征是C1酯酶抑制物（C1 esterase inhibitor，C1INH）的形成不足，85%患者属于此型；Ⅱ型患者C1INH水平正常或增高，而功能缺失；Ⅲ型于2000年由Bork等报道，该类型与C1INH缺陷无关，为X连锁显性遗传病，仅发生于女性。

思路2：必要的鉴别诊断，如下：

1. 获得性血管性水肿（图8-9～图8-11）　疏松组织如眼睑、口唇及外阴与四肢末端突然出现的肤色或淡红色局限性水肿，单侧或双侧分布，无痒、轻痒或肿胀感，偶然发作。



图8-9　获得性血管性水肿（眼睑）



图8-10　获得性血管性水肿（外阴）

2. 遗传性血管性水肿（图8-12）　常染色体显性遗传，儿童期发病，反复发作至中年或终生，主要皮下组织、腹腔脏器及上呼吸道，严重时可致喉头水肿、窒息。发病期C2和C4水平显著降低、85%患者C1INH水平降低。

3. 丹毒（图8-13，8-14）　发热、局限性肿胀伴疼痛或触压痛、进行性皮损加重、外周血白细胞总数和中性粒细胞比例升高，抗生素治疗有效。

学习笔记



图 8-11　获得性血管性水肿(手背)



图 8-12　遗传性血管性水肿



图 8-13　丹毒(面部)



图 8-14　丹毒(足背)

4. 淋巴水肿　局限性凹陷性水肿、慢性病程。

【问题 2】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据包括哪些？

综合分析后的最终诊断：获得性血管性水肿。

诊断依据：

(1) 发病前进食薄荷糖病史。

(2) 一般情况良好，无发热、其他部位风团、胸闷、呼吸困难及腹痛等症状。

(3) 皮损表现：双侧眼睑肿胀，呈淡红色，边界不清，表面紧张，触之有弹性。

(4) 自觉症状：轻度瘙痒及肿胀感。

(5) 家族中无类似病史。

【问题 3】为寻找病因，应做哪些进一步检查？

为寻找病因，应进一步做皮肤点刺过敏原或血清特异性 IgE 检查。

【问题 4】获得性血管性水肿如何治疗？

1. 去除病因　发作期避免进食动物蛋白、饮品、酒类及半成品食物，勿接触花粉、灰尘、动物皮毛、香水及洗涤洗浴化学品。清淡饮食，避免接触易致敏药物。

2. 系统药物治疗　首选第二代抗组胺药物，如氯雷他定、咪唑斯汀或左西替利嗪。对严重病例可联合苯海拉明，20mg/次，肌内注射，1 次/天。

3. 糖皮质激素　如皮损水肿明显、广泛，成人可采用地塞米松 5 ~ 10mg/次，或甲泼尼龙 40 ~ 60mg/次，静脉滴注，1 次/天，能快速控制病情，消除皮损。

学习笔记

4. 肾上腺素　出现喉头水肿、呼吸困难时使用，成人采用肾上腺素 0.5～1ml 皮下或肌内注射，必要时可重复使用，冠心病或高血压患者慎用。同时给予地塞米松 10mg 静脉注射，后续甲泼尼龙 60mg，静脉滴注维持，及氨茶碱静脉滴注。治疗无效且危及生命时可采用气管切开术急救。

（于建斌）

学习笔记

第九章 药物不良反应与药疹

第一节 固定型药疹

门诊病历摘要

患者男性，23岁。发热、流涕3天，龟头红斑、糜烂伴瘙痒刺痛2天。3天前患者因受凉后出现发热、流涕，体温最高达39.2℃，拟诊“上呼吸道感染”，给予肌内注射“复方氨基比林针”1支，口服清热解毒口服液，2支/次，3次/天，体温降至正常。2天前患者龟头表面突然出现暗紫红色水肿性红斑，自觉瘙痒刺痛，随后红斑中心可见水疱、破溃、糜烂。发病以来睡眠欠佳，饮食、大小便正常。既往史：3年前因发热给予肌内注射“复方氨基比林针”后出现类似症状，痊愈后遗留青灰色斑片，现已消退。无其他药物过敏史，发病前无局部用药史及特殊接触史。体格检查：体温正常，一般情况良好。皮肤科检查：龟头表面片状暗紫红色斑，边界清晰，中心破溃，可见暗红色糜烂面（图9-1）。



图9-1 龟头暗红色糜烂面

【问题1】通过上述问诊及皮肤科检查，患者最可能的诊断是什么？

依据患者用药史、龟头表面边界清晰的片状暗紫红色斑，中心破溃糜烂及既往药物过敏史，应首先考虑固定型药疹（fixed drug eruption）。

思路1： 用药过程中，外生殖器、肛周（图9-2）、口唇部位（图9-3）的皮肤-黏膜交界处或光滑部位皮肤，突然出现边界清晰的暗红色水肿性斑片，应首先考虑固定型药疹。



图9-2 固定型药疹（肛周）



图9-3 固定型药疹（口唇部）

学习笔记

知识点

固定型药疹的临床特点

因每次发病常在同一部位，故命名为固定型药疹。常由解热镇痛类、磺胺类、巴比妥类和四环素类等药物引起。

皮损可发生于任何部位，尤以口腔和生殖器皮肤-黏膜交界处好发，约占80%，亦可累及躯干四肢。典型皮损为局限性圆形或类圆形边界清晰的水肿性暗紫红色或鲜红色斑疹、斑片，直径0.2cm到数厘米不等，常为1个，偶可数个，亦有广布全身者，重者红斑上可出现水疱或大疱，黏膜皱褶处易糜烂渗出，自觉瘙痒或疼痛，一般无全身症状。皮损消退时间一般为1～10天，消退后可遗留炎症后色素沉着，但会阴部发生糜烂、溃疡者常病程较长。

思路2：发病前用药史、具体药物名称、用量用法，至发疹时的潜伏期长短，应详细问诊确认，以确定临床表现是否符合变态反应性药疹的发生规律。

知识点

变态反应性药疹的特点与潜伏期

变态反应性药疹的特点：①只发生于少数过敏体质者，多数人不发生反应；②有一定的潜伏期，首次用药一般需4～20天出现临床表现，已致敏者再次用药，可在数分钟至24小时内发病；③病情轻重与药物的药理及毒理作用、剂量无相关性，高敏状态下，即使极小剂量药物亦可导致极严重的药疹；④临床表现复杂，皮损形态呈多形性，同种药物致敏同一患者在不同时期可发生不同类型药疹；⑤在高敏状态下可发生药物的交叉过敏或多价过敏现象；⑥病程有一定的自限性，停止使用致敏药物后病情常好转，抗过敏药物和糖皮质激素治疗有效。

思路3：必要的鉴别诊断，如局部用药史（如土槿皮酊、杀虫剂、腐蚀剂、抗病毒剂等引起的刺激性接触性皮炎（图9-4），其他抗真菌、止痒乳膏、乳胶类避孕套引起的变应性接触性皮炎）、生殖器疱疹（图9-5）引起的局部小水疱、糜烂等，均应在病史采集中详细问诊，以排除类似疾病引起的误诊。

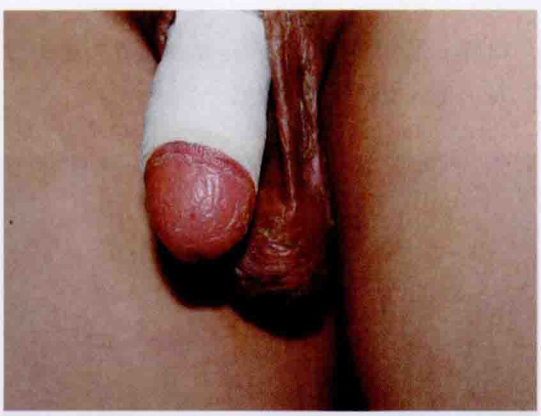


图9-4　刺激性接触性皮炎



图9-5　生殖器疱疹

【问题2】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据包括哪些？

综合分析后的最终诊断：固定型药疹。

诊断依据：

（1）用药史：发疹前3天有复方氨基比林用药史。

学习笔记

（2）潜伏期：应用复方氨基比林后1天发疹。

（3）典型部位与皮损：龟头部位突然出现的边界清晰的暗红色水肿性斑片，伴有糜烂渗出。

（4）自觉局部灼痛、刺痒。

（5）无刺激性药物及其他特殊物品接触史。

【问题3】引发药疹的致敏药物如何检测？

致敏药物的检测包括体内试验和体外试验两类。前者特异性和准确性较高，但风险也较大，如过敏性休克、重症药疹等。后者安全性高，但特异性和准确性不够稳定，且程序烦琐，临床难以常规开展。

知识点

致敏药物如何检测

致敏药物检测分为体内和体外试验两类。

1. 体内试验

（1）皮肤试验：常用的特异性检查包括皮内试验、划破试验、点刺试验和斑贴试验等。以皮内试验较常用，准确度较高，适用于预测皮肤速发型超敏反应，如临床上预测青霉素和普鲁卡因等过敏反应，但阴性不能绝对排除发生反应的可能，高度药物过敏史者禁用。为预防皮肤试验诱发严重全身反应（过敏性休克），应在测试前准备好肾上腺素、氧气等抢救措施。对药物引起的接触性皮炎和湿疹型药疹，斑贴试验较有意义，且较为安全。

（2）药物激发试验：药疹消退一段时间后，内服试验剂量（一般为治疗量的1/8～1/4或更小量），以探查可疑致敏药物。此试验有一定危险性，仅适用于口服药物所致的较轻型药疹，同时疾病本身又要求必须使用该药治疗时（如抗结核药、抗癫痫药等），禁止应用于速发型超敏反应性药疹和重型药疹患者。

2. 体外试验　体外试验安全性高，包括嗜碱性粒细胞脱颗粒试验、放射变应原吸附试验、组胺游离试验、淋巴细胞转化试验、巨噬细胞游走抑制试验、药物诱导淋巴细胞刺激试验、琼脂弥散试验等，但上述试验结果均不稳定，操作繁杂，临床尚难普遍开展。

【问题4】患者门诊或住院治疗的判断依据是什么？

门诊或住院治疗的判断依据包括：皮损的数量、大小、受累面积、是否合并继发性细菌感染等。一般说来，皮损单发或数个，无明显破溃和继发细菌感染，采取门诊治疗即可。如皮损多发、广泛，伴糜烂、渗出和继发细菌感染，且患者痛苦难忍，应采取住院治疗。

【问题5】本型药疹的治疗原则是什么？

本型药疹属轻型药疹，治疗原则包括：

1. 一般治疗　停用一切可疑致敏药物，慎用结构相似的药物。清淡饮食，多饮水，促进药物排泄。

2. 系统药物治疗

（1）抗组胺药：首选第二代抗组胺药，如咪唑斯汀、氯雷他定10mg或左西替利嗪5mg，1次/天，口服。儿童患者请参阅药物说明书使用。

（2）糖皮质激素：如皮损单发或数个，成人患者可应用醋酸泼尼松20～30mg/d，口服；如皮损广泛、多发，糜烂、渗出严重，可采用地塞米松5～10mg或甲泼尼松40～60mg，静脉滴注，1次/天。儿童患者可按醋酸泼尼松0.5～1mg/（kg·d）应用。

（3）钙剂和维生素C：静脉滴注，可减少渗出、缩短疗程。

（4）抗生素：合并细菌感染时，应根据细菌培养和药物敏感试验结果选择。

3. 外用药物治疗

（1）糜烂、渗出皮损：常用3%硼酸溶液、0.05%～0.1%黄连素溶液湿敷，每次20～30分钟，2～3次/天。

（2）合并细菌感染的皮损：湿敷后采用莫匹罗星软膏等抗菌剂外用，2～3次/天。

【问题6】临床诊疗中如何避免和预防药疹的发生？

药疹是药源性疾病，预防尤为重要。因此，临床用药过程中应时刻保持药疹的警觉和预防意识。用药前仔细询问患者的药物过敏史、按医学要求进行皮试，过敏体质患者尽量减少用药种类，用药期间应密切观察等。

知识点

药疹的预防

1. 用药前应仔细询问药物过敏史，查看患者药物过敏记录卡，避免使用已知过敏药物或结构相似药物。

2. 应用青霉素、血清制品、普鲁卡因等药物时应作皮试，皮试前应备好急救药品，以应急需，皮试阳性者禁用该药。

3. 避免滥用药物，尽量减少用药种类。采取安全给药途径，对过敏体质者尽量选用致敏性较低的药物，尤应注意复方制剂中含有的已知过敏药物。

4. 注意药疹的早期症状，用药期间如突然出现不明原因的瘙痒、红斑、发热等表现，应立即停用一切可疑药物并密切观察，对出现的症状予以对症处理。

5. 将已知致敏药物记入患者病历首页或建立患者药物禁忌卡片，并嘱患者牢记，每次看病时告知医师。

第二节　麻疹型或猩红热型药疹

门诊病历摘要

患者男性，23岁。发热、咽痛4天，全身弥漫性点状红斑伴瘙痒2天。4天前患者因受凉出现发热伴流涕、咽痛，按“上呼吸道感染”给予口服阿莫西林胶囊，0.5g/次，3次/天；莲花清瘟胶囊，4粒/次，3次/天。2天前体温降至正常，流涕、咽痛症状明显减轻，但躯干及四肢出现多数粟粒大小红色斑疹及斑丘疹，伴明显瘙痒，逐渐加重。平素健康，既往无药物过敏史。母亲曾有荨麻疹病史，现已痊愈。体格检查：T 37.1℃，P 83次/分。舌颜色正常，咽部充血，扁桃体无肿大。皮肤科检查：耳后、躯干及四肢近端散在多数针尖至粟粒大小红色斑疹和斑丘疹，密集对称分布，以躯干为重，无融合，疹间可见正常皮肤，腋窝、腹股沟未见出血点（图9-6）。



图9-6　典型皮损

A. 躯干部；B. 背部

学习笔记

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮疹特点，应首先考虑什么诊断？

依据以上用药史、潜伏期、体格检查及躯干四肢的麻疹样发疹，排除其他传染性疾病，应首先考虑麻疹型药疹（morbilliform drug eruption）。

思路1：一般情况良好，体温正常，用药过程中突然出现的皮疹分布及形态特征与麻疹类似的发疹性疾病时，应高度怀疑发疹型药疹。

知识点

麻疹型或猩红热型药疹的临床表现

麻疹型或猩红热型药疹（scarlatiniform drug eruption），又称发疹型药疹，是药疹中最常见的类型，约占所有药疹的90%。常见于应用青霉素（尤其是半合成青霉素）、磺胺类、解热镇痛类、巴比妥类等药物的患者。皮损多在首次用药一周内出现，发病突然，可伴发热等全身症状，但较麻疹及猩红热轻微。

麻疹型药疹表现类似麻疹，皮损为针头至粟粒大小的红色斑丘疹，密集对称分布，可泛发全身，以躯干为多，严重者可伴发小出血点，多伴有明显瘙痒。

猩红热型药疹皮损呈弥漫性鲜红斑，或呈米粒至豆大红色斑疹或斑丘疹，密集对称分布，常从面颈部向躯干四肢分布，1～4天内遍布全身，尤以皱褶部位或四肢屈侧更为明显。皮损可密集、融合，形态酷似猩红热皮损，但瘙痒明显。

两种类型的皮损先后或同时发生。患者一般情况良好，大多数患者病程为1～2周，皮损消退后可伴糠状脱屑，若不及时治疗，部分患者则可向重型药疹发展。

思路2：发疹型药疹中，麻疹型药疹与猩红热型药疹如何鉴别？

（1）两者相同点：均有用药史，均有发疹性皮损形成，均伴有明显瘙痒；

（2）两者不同点：麻疹型药疹表现类似麻疹，为针头至粟粒大小的红色斑丘疹，密集对称分布，泛发全身，以躯干为多，少数可伴发小出血点。尽管皮疹密集，但疹间可见正常皮肤，无大片融合性红斑。一般情况良好，多无发热等全身不适症状。猩红热型药疹皮损表现类似猩红热样，弥漫性红斑基础上出现米粒至豆大红色斑疹或斑丘疹，尤以皱褶部位或四肢屈侧更为明显。皮损密集、融合，形态似猩红热皮损（图9-7）。一般情况稍差，常伴有中低度发热。

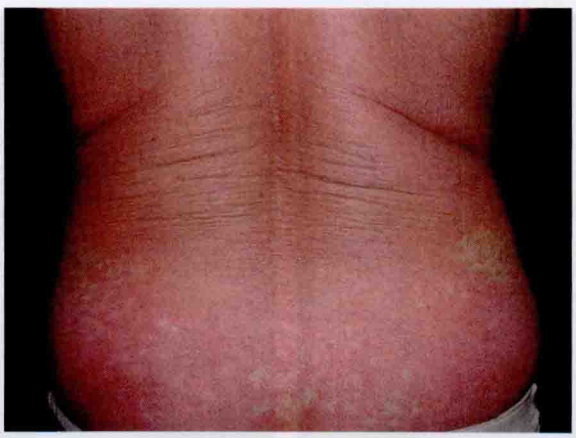


图9-7　猩红热

【问题2】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据包括哪些？

综合分析后的最终诊断：麻疹型药疹。

诊断依据：

学习笔记

（1）用药史：发疹前4天有阿莫西林服药史。

（2）潜伏期：用药2日后出现全身皮损。

（3）皮损分布及形态特征：耳后、躯干及四肢近端针尖至粟粒大小红色斑疹和斑丘疹，密集对称分布，躯干为重。无融合性红斑，疹间可见正常皮肤，腋窝、腹股沟未见明显出血点。

（4）自觉症状：瘙痒明显。

【问题3】麻疹型药疹的治疗原则是什么？一般采用门诊或住院治疗？

1. 一般治疗　停服致敏药物，避免使用与阿莫西林结构类似或有交叉过敏的药物。多饮水，促进药物排泄。

2. 系统药物治疗

（1）可给予抗组胺药物、钙剂和维生素C等：口服或静脉滴注，可减少渗出、缩短疗程。

（2）糖皮质激素：如皮损广泛、炎症明显，可酌情短期、小剂量应用糖皮质激素肌内注射或静脉滴注，成人可选用地塞米松5mg或甲泼尼松30mg，静脉滴注，1次/天，或采用等量醋酸泼尼松口服。儿童患者可按醋酸泼尼松0.5mg/（kg·d）应用。

3. 外用药物治疗　麻疹型药疹为急性皮炎，参照急性皮炎的处理原则，如外用粉剂或洗剂。

本型药疹为轻型药疹，皮疹形态单一，无糜烂、渗出等创面，一般门诊治疗即可。

第三节　荨麻疹型药疹

门诊病历摘要

患儿女性，6岁。发热、咽痛2天，全身多发红色风团1天。2天前患儿因发热、咽痛于儿科门诊就诊，诊断为“化脓性扁桃体炎”。给予口服头孢氨苄胶囊，0.125g/次，3次/天。1天前患儿面部、躯干及四肢出现多发红色风团，伴剧烈瘙痒。自服西替利嗪糖浆，5ml/次，1次/天，未见好转。病程中无胸闷、腹痛及皮肤苍白湿冷等。既往有食用螃蟹后发生荨麻疹的病史，无药物过敏史。患者父亲有青霉素过敏史。体格检查：T 37.8℃，P 92次/分，呼吸平稳。口唇与面色红润，颈部及下颌可触3个花生米大小淋巴结，轻度压痛。心肺检查正常。皮肤科检查：全身散在大小不等的鲜红色风团，圆形、椭圆形及不规则形，孤立或融合成片，部分皮损水肿明显，呈橘皮样外观（图9-8）。



图9-8　典型皮损

A. 躯干部；B. 背部

学习笔记

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么诊断？

依据以上用药史、体格检查及典型风团表现，应首先考虑荨麻疹型药疹（urticarial drug eruption）。

思路1：患者用药或皮试过程中，突然出现数量不等的瘙痒性风团，伴或不伴腹痛、胸闷、低血压表现者，应高度怀疑荨麻疹型药疹，伴或不伴过敏性休克。

知识点

荨麻疹型药疹的临床表现

荨麻疹型药疹较为常见，约占所有药疹的5%，可由变态反应及非变态反应机制引起。以血清制品、呋喃唑酮、青霉素等β-内酰胺类抗生素和阿司匹林等非甾体类抗炎药最为常见。

临床表现与急性荨麻疹相似。常突然起病，风团、红斑泛发全身，数量不等，大小不一，呈圆形、椭圆形或不规则形，可孤立分布或扩大融合成片，有时出现血管性水肿，伴剧烈瘙痒和轻度刺痛感。少数患者除上述风团表现外，尚可出现血清病样症状如发热、关节疼痛、淋巴结肿大甚至蛋白尿等。严重者出现腹痛、胸闷，甚至过敏性休克，需立即抢救。

思路2：因荨麻疹型药疹的病情严重程度可明显不同，病情变化迅速，故应高度关注本型药疹的病情判断。该型药疹的一般病例，仅有皮损数量的多少和累及范围的差异，而无内脏受累症状。而严重病例，除皮损外，胃肠道黏膜受累时可出现恶心、呕吐、腹痛和腹泻等。累及喉头、支气管时可出现胸闷、呼吸困难甚至窒息。感染引起者可出现寒战、高热、脉速等全身中毒症状。心血管受累可出现心慌、烦躁甚至血压降低等过敏性休克症状，应密切观察、随时处理，以免贻误病情，导致严重后果。

【问题2】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据包括哪些？

综合分析后的最终诊断：荨麻疹型药疹。

诊断依据：

（1）用药史：发疹前1天有头孢氨苄胶囊服药史。

（2）潜伏期：服用头孢氨苄胶囊后1天发疹。

（3）皮损特征：全身散在大小不等的鲜红色风团，圆形、椭圆形及不规则形，孤立或融合成片，部分皮损水肿明显，呈橘皮样外观。

（4）全身症状：无胸闷、腹痛及皮肤苍白湿冷表现。

（5）自觉症状：瘙痒明显。

【问题3】患者门诊或住院治疗的判断依据如何掌握？

判断依据包括：风团的数量、大小、体表受累面积，及系统受累症状的有无和程度。一般说来，风团局限、量少，无高热及系统受累症状，可采取门诊治疗。如风团广泛、多发、融合，或伴高热、腹痛、胸闷，应住院及时治疗。如病情严重，伴发过敏性休克、喉头水肿，应立即抢救。

【问题4】本型药疹的治疗原则为何？

1. 一般治疗　停服致敏药物，避免使用与致敏药物结构类似或有交叉过敏的药物。多饮水，促进药物排泄。

2. 系统药物治疗

（1）抗组胺药：首选第二代抗组胺药，如氯雷他定、咪唑斯汀或左西替利嗪等。

（2）维生素C及钙剂：可降低血管通透性，减轻组织水肿。

（3）甲泼尼龙：成人如皮损广泛，可按40～60mg/d，静脉滴注，1次/天。对伴发腹痛、胸闷或呼吸困难者，可按80～120mg/d，静脉滴注，分2～3次，多可缓解。对控制不佳者，可追加药物

学习笔记

总量达3～5mg/(kg·d)。病情控制后应逐渐减量,至40mg/d时可改用口服巩固治疗。对伴发过敏性休克,或(和)喉头水肿的病例,请参照相关疾病治疗原则立即抢救。儿童患者应根据病情、体重确定给药剂量,按1～5mg/(kg·d)给药多可控制。地塞米松也可选择使用,成人可按5～15mg/d,肌内注射、静脉滴注或静脉注射应用。

(4) 多索茶碱:伴胸闷、呼吸困难者使用,以缓解支气管痉挛。成人常用剂量0.2g/次,静脉滴注或口服,2次/天。

(5) 抗生素:合并感染者,应依据药物敏感试验合理选择抗生素,尽量避免易致敏药物的使用。

3. 外用药物治疗　以炉甘石洗剂等止痒洗剂外用为主。

第四节　光感性药疹

门诊病历摘要

患者男性,34岁。颜面、颈部红斑伴灼痛3天。5天前,患者因尿痛、尿道分泌物在当地医院拟诊"非淋菌性尿道炎",给予口服氟罗沙星胶囊,0.3mg/次,1次/天。3天前,患者面、颈部出现红斑伴轻微灼痛。自服氯雷他定片,1片/次,1次/天,红斑略有减轻。患者平素健康,于发疹前2天有约4小时的日光暴晒史。既往无药物过敏史,父亲有慢性湿疹病史。体格检查:T 36.8℃,P 76次/分。浅表淋巴结无肿大,心肺检查无异常。皮肤科检查:面部、耳轮上部、颈部可见均一暗红色斑片,边界清晰,双侧对称分布,似晒斑样外观(图9-9)。无丘疹、水疱及糜烂,遮盖部位皮肤未见异常。



图9-9　面颈部境界清楚红斑

【问题1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查,应首先考虑什么诊断?

依据患者用药史、日晒史及与曝光部位一致的晒斑样皮疹,应首先考虑光感性药疹(photosensitive drug eruption)。



图9-10　日晒伤



图9-11　植物日光皮炎

学习笔记

思路 1：出现皮损分布与曝光部位一致的皮炎类疾病时，应高度怀疑日光或（和）紫外线相关的皮肤病。如光感性药疹、日晒伤（图 9-10）、植物日光皮炎（图 9-11）、多形性日光疹（图 9-12）、慢性光化性皮炎（图 9-13）、烟酸缺乏病（图 9-14）及卟啉病（图 9-15）等。



图 9-12　多形性日光疹



图 9-13　慢性光化性皮炎



图 9-14　烟酸缺乏病



图 9-15　卟啉病

知识点

光感性药疹的临床表现

光感性药疹，多由应用氯丙嗪（冬眠灵）、磺胺类、四环素类、灰黄霉素、补骨脂、喹诺酮类、吩噻嗪类及避孕药等后，经日光或紫外线照射而发病。可分为两类：①光毒反应性药疹：多发生于暴晒后 7～8 小时，仅在曝光部位出现与晒斑相似的皮损，任何人均可发生，发病与药物剂量和照射剂量均相关，停药后消退较快；②光变态反应性药疹：仅少数人发生，有一定的潜伏期，表现为曝光部位出现湿疹样皮损，同时累及非曝光部位，病程较长。

思路 2：光感性药疹中，如何鉴别光毒反应性药疹与光变态反应性药疹？

（1）两者相同点：均有用药史、日光或紫外线照射史，均有皮疹形成。

（2）两者不同点：光毒反应性药疹为光敏性药物的光毒性反应，任何人均可发生，皮疹特点为日光或紫外线照射 7～8 小时后，出现与曝光部位一致的、边界清晰的均一性红色斑片，伴有灼痛，酷似晒斑样外观（见图 9-9），病程短暂。光变态反应性药疹为光敏性药物经日光或紫外线照射后的光超敏反应性发疹，有一定的潜伏期，仅少数光敏体质人群发病，表现为曝光部位及遮盖部位的湿疹样发疹（图 9-16），瘙痒明显，病程相对较长。

学习笔记



图 9-16　光变态反应性药疹

【问题 2】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据包括哪些？

综合分析后的最终诊断：光毒反应性药疹。

诊断依据：

（1）用药史：发疹前 2 天有氟罗沙星服药史。

（2）日晒史：发疹前 2 天有约 4 小时的日晒史。

（3）皮损特征：面、耳轮上部、颈部与部位一致的、边界清晰的均一暗红色斑片，似晒斑样外观，双侧对称分布。遮盖部位皮肤未见皮疹。

（4）自觉症状：灼痛感。

【问题 3】患者门诊或住院治疗的判断依据如何掌握？

判断依据包括：皮损的数量、大小、体表受累面积、自觉灼痛程度，及继发损害的有无及轻重程度等。一般说来，皮损局限，无明显糜烂和继发细菌感染，可采取门诊治疗。如皮损广泛、多发，出现糜烂渗出和（或）继发细菌感染，灼痛难忍，可采取住院治疗。

【问题 4】本型药疹的治疗原则？

1. 一般治疗　停服致敏药物，多饮水，促进药物排泄，避免日光或紫外线照射。

2. 系统药物治疗　皮损严重、范围广泛，或伴糜烂渗出，灼痛难忍者，可酌情短期、小剂量应用糖皮质激素肌内注射或静脉滴注，如地塞米松、甲泼尼龙等，但应避免长期使用。瘙痒明显者，可选用第二代抗组胺药治疗，如氯雷他定、咪唑斯汀或左西替利嗪等。维生素 C 及钙剂可降低血管通透性，与抗组胺药有协同作用。

3. 外用药物治疗　光毒反应性药疹为急性皮炎，应参照急性皮炎的处理原则，如外用粉剂或洗剂。炎症较重，糜烂、渗出较多时宜用溶液湿敷。对光变态反应性药疹的急性、亚急性皮炎或慢性皮炎，请参照皮炎分期选择恰当的外用药物治疗。

第五节　急性泛发性发疹性脓疱病

住院病历摘要

患者女性，55 岁。全身广泛红斑、脓疱伴发热 3 天。3 天前，患者因咳嗽、咳痰于当地医院就诊，给予青霉素及氨苄西林静脉滴注，4 小时后，患者躯干及双股内侧出现红斑，自觉瘙痒与灼痛。随后出现发热，体温 38.8℃，皮损迅速扩展，累及全身，部分红斑扩大、融合，并出现广泛、密集的黄白色小脓疱。遂调整用药，给予头孢拉定 4.0g、地塞米松 10mg，静脉滴注，每天一次。2 天后，红斑、脓疱仍继续增多，体温达 39.4℃，增加地塞米松至 15mg，

学习笔记

每天一次。患者平素健康。既往无药物过敏史，无银屑病、癫痫及传染病史。体格检查：T 39.3℃，P 85 次/分，呼吸平稳。双侧颈部及腹股沟可触及数枚淋巴结，约黄豆大小，质软、可移动，无明显压痛。心肺检查无异常。皮肤科检查：面颈部、躯干及四肢广泛水肿性红斑，呈点状或不规则斑片，表面可见密集针尖至米粒大黄白色脓疱（图 9-17A，B）。



图 9-17　面颈部及腰臀部皮损
A. 面颈部红斑、脓疱；B. 腰臀部皮损

【问题 1】依据以上病史、体格检查及皮肤科检查，应首先考虑什么诊断？

依据患者用药史、潜伏期、泛发水肿性红斑与密集小脓疱，既往无脓疱型银屑病、寻常型银屑病史，应首先考虑药物引起的急性泛发性发疹性脓疱病（acute generalized exanthematous pustulosis，AGEP）。

知识点

急性泛发性发疹性脓疱病的临床表现

急性起病，常于用药后 1 天内发疹。基本损害为广泛的水肿性红斑及密集无菌性小脓疱，伴瘙痒及灼热感。红斑初为散在点状，随后扩展迅速，严重时融合成大斑片状。少数可见紫癜、水疱及多形红斑样损害。常累及面部、躯干、四肢、腋窝和腹股沟。

常伴发热，热度与脓疱严重程度平行。病程 1～2 周。

知识点

诱发急性泛发性发疹性脓疱病的常见药物

诱发急性泛发性发疹性脓疱病的药物包括：β-内酰胺类抗生素（青霉素、头孢菌素，及头霉素类、硫霉素类等）、大环内酯类、钙通道抑制剂，其他诸如卡马西平、复方磺胺甲噁唑片、氧氟沙星、异烟肼、多西环素及甲硝唑也可引起。其中，以抗生素最为常见。

思路 1：用药后突然出现的躯干、四肢广泛性红斑，及红斑或和外观正常皮肤上密集的小脓疱，伴或不伴有发热，应高度怀疑药物引起的急性泛发性发疹性脓疱病。

思路 2：急性泛发性发疹性脓疱病应与哪些泛发性脓疱性疾病鉴别？

（1）特殊类型的急性泛发性发疹性脓疱病：临床上除广泛红斑和密集小脓疱外，如伴发紫癜、多形红斑样损害，甚至水疱，也应考虑急性泛发性发疹性脓疱病（图 9-18）。

（2）泛发性脓疱型银屑病：患者既往多有银屑病史，或同时合并银屑病典型皮损；临床表现为广泛红斑及无菌性小脓疱（图 9-19），与急性泛发性发疹性脓疱病皮疹相似，但起病相对缓慢。

学习笔记



图 9-18　急性泛发性发疹性脓疱病



图 9-19　泛发性脓疱型银屑病

组织病理特征为角质层内和棘细胞间中性粒细胞形成的微脓肿，可见棘层肥厚或颗粒层消失。

（3）疱疹样脓疱病：与急性泛发性发疹性脓疱病临床表现类似，通常见于妊娠和分娩阶段（图 9-20）。

（4）角层下脓疱病：缓慢起病，脓疱稀疏、散在、量少，且直径稍大，可见月牙状脓性坠积物（图 9-21）。



图 9-20　疱疹样脓疱病



图 9-21　角层下脓疱病

【问题 2】为进一步明确诊断，应进行何种检查？

为进一步明确诊断，应进行脓疱皮损的组织病理检查。急性泛发性发疹性脓疱病组织学上表现为浅表角质层下脓疱，真皮浅层明显水肿，血管周围中性粒细胞和嗜酸性粒细胞的混合浸润，另外角质形成细胞的点片状坏死，也提示急性泛发性发疹性脓疱病。

【问题 3】综合分析后患者的最终诊断是什么？诊断依据包括哪些？

最终诊断：急性泛发性发疹性脓疱病。

诊断依据：

（1）用药史：发疹前有青霉素及氨苄西林用药史。

（2）潜伏期：短暂，4 小时。

（3）皮损特征：急性起病，面颈部、躯干四肢及皱褶部位广泛水肿性红斑及密集小脓疱，扩展迅速，部分红斑融合成大片状。未见寻常型银屑病典型损害。

（4）自觉症状：瘙痒及灼痛感。

（5）全身症状：高热、乏力，体温最高达 39.4℃。

（6）组织病理：角层下脓疱，真皮浅层水肿，血管周围中性粒细胞及嗜酸性粒细胞混合

学习笔记

浸润。

【问题4】患者门诊或住院治疗的判断依据如何掌握？

判断依据包括：全身症状的轻重及皮损面积的大小。一般说来，本病常伴高热、乏力、广泛水肿性红斑及密集脓疱，多采取住院治疗。少数病例，皮损量少、散在，发热不明显者，可采取门诊治疗。本例患者采取住院治疗。

【问题5】急性泛发性发疹性脓疱病的治疗原则是什么？

1. 一般治疗　停用致敏药物，多饮水，促进药物排泄。对原有疾病，换用其他不易致敏的药物维持治疗。

2. 系统药物治疗

（1）甲泼尼龙：成人如皮损广泛，伴发高热，可按60～120mg/d，静脉滴注，分1～3次应用，体温恢复正常后24～48小时减量。儿童患者根据病情、体重确定给药剂量，按1～2mg/（kg·d）给药，多可控制。也可选择使用地塞米松，成人按10～15mg/d，静脉滴注。

（2）维生素C及钙剂：可降低血管通透性，减轻组织水肿。

（3）对症治疗：控制胃酸、补钾、补钙。体温超过39℃，且高热不退者可选择解热镇痛药使用。

3. 外用药物治疗　急性泛发性发疹性脓疱病为皮肤浅层的急性炎症，参照急性皮炎的处理原则，如外用粉剂或洗剂。脓疱较多或糜烂时宜用溶液湿敷。

（于建斌）

第六节　重症多形红斑型药疹

住院病历摘要

患者男性，63岁。全身红斑、水疱伴发热2天，口腔、外阴糜烂1天。患者16天前因“三叉神经痛”口服卡马西平片，2天前出现发热，体温最高达39℃，同时面部、躯干、四肢出现红色皮疹，伴瘙痒，1天前口腔、外阴出现红斑、水疱、糜烂，伴疼痛。既往有三叉神经痛史，但以前未用过卡马西平。无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 38.4℃；R 22次/分；P 96次/分；BP 130/80mmHg。神志清，查体合作。双眼结膜充血，心、肺、腹部体检未见异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：面部、躯干、四肢散在黄豆至指头大小圆形、椭圆形水肿性红斑，大多为虹膜状，部分中央有水疱，尼氏征阳性；口唇、颊黏膜、阴茎、阴囊见大小不等糜烂面（图9-22A，B）。



图9-22A　口唇糜烂面



图9-22B　双下肢皮损

学习笔记

【问题1】根据病史及皮损特点，应考虑什么疾病？

患者有明确的用药（卡马西平）史；用药后经过一定的潜伏期（约2周）；起病突然、进展迅速；皮疹呈泛发、对称性分布，伴有黏膜损害。根据这些表现，首先应考虑药疹。因其皮损表现为圆形或椭圆形水肿型红斑，大多为虹膜状，部分中央有水疱，尼氏征阳性，口腔、生殖器黏膜都有累及，并有发热，故诊断为重症多形红斑型药疹，又称为Stevens Johnson综合征（Stevens-Johnson syndrome，SJS）。

【问题2】重症多形红斑型药疹常由哪些药物引起？

引起SJS的常见致敏药物有抗生素（磺胺类、头孢菌素类、喹诺酮类、氨苄西林等）、抗惊厥药（卡马西平、苯妥英钠、苯巴比妥、丙戊酸等）、非甾体类抗炎药和别嘌醇等。

【问题3】如何诊断重症多形红斑型药疹？

重症多形红斑型药疹的诊断主要根据明确的用药史；有一定的潜伏期（初次用药后1～3周）；皮损为非典型的靶样损害，尼氏征阳性，至少2处黏膜受累；伴有发热；皮肤活检符合SJS的病理学表现——角质形成细胞大片融合性坏死，直接免疫荧光染色表现为表皮及真皮交界处无免疫球蛋白和（或）补体沉积。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

重症多形红斑型药疹系重型药疹，可伴有内脏损害及继发感染等，易出现严重的并发症，并可导致患者死亡。因此，一经确诊，需住院治疗。【提醒】：入院后即予病重通知。

【问题5】入院后应做哪些检查？

1. 系统评价，了解皮肤外器官受累状况必行血、尿、粪常规及血沉、肝肾功能、电解质、血糖、血脂等检查；如有持续中度以上发热时行外周血细菌、真菌、病毒等病原学检查；必要时胸腹部影像学检查等。

2. 与鉴别诊断相关的检查　抗核抗体（ANA）、抗可提取性核抗原（ENA）抗体、双链DNA（dsDNA）抗体等。

3. 与确定诊断相关的检查　取红斑或水疱边缘组织行皮肤组织病理、皮肤直接免疫荧光（DIF）检查；取患者外周血行间接免疫荧光（IIF）检查。

4. SJS中仅有50%由药物引起，有相当一部分患者病因不明。有些副肿瘤性天疱疮患者最初发病时常被诊断为SJS。因此，对SJS患者都应进行肿瘤筛查，包括血清各种肿瘤标志物、可疑部位的影像学和内镜等检查。

5. 创面破溃疑有感染者，行创面细菌培养及药敏试验。

【问题6】重症多形红斑型药疹如何治疗？

首先应停用致敏药物，多饮水或静脉补液以加速致敏药物排泄，同时根据病情采取措施避免脏器损害，缓解症状和抗炎。

1. 早期给予糖皮质激素，激素剂量以控制发热为标准。用最小量的糖皮质激素将发热控制的剂量即是合适剂量。一般相当于泼尼松30～100mg/d。由于患者黏膜损害严重，进食困难，故需静脉给予。

2. 维持有效循环血容量，维持水、电解质和酸碱平衡，纠正低蛋白血症，每日补液量除考虑生理需要外还需加上发热等不显性出汗和皮损的丢失。在不进食的情况下一般在生理需要量1500ml/d的基础上，体温每升高1℃增加500ml补液量。监测电解质水平，防止出现低（高）钾血症和低钠血症。由于大量水疱和糜烂还需补血浆等胶体，每天或隔天给予血浆；对低蛋白血症严重者血浆量要增加或直接补充白蛋白。还应注意观察有无代谢性酸中毒和休克发生，早期发现是避免患者死亡的首要因素。在早期的急性阶段，连续3日或更长时间每天静脉给予125ml或更高剂量的碳酸氢钠液既可预防代谢性酸中毒的发生又可碱化尿液，便于致敏药物的

学习笔记

排泄，此点在“别嘌醇”引起的药疹中特别重要，尿液碱化后有利于致敏物质别嘌醇的代谢产物“次黄嘌呤醇”的排泄。可以口服时改为口服碳酸氢钠片。

3. 恰当的皮肤和黏膜护理是治疗能否成功的关键。患者应被置于尽可能无菌、干燥的室内，除去坏死、松解的表皮，对渗出严重的覆以消毒油纱布，外用消毒纱布遮盖，根据渗出情况每天或数天更换敷料。当渗出停止时采用暴露疗法。对累及全身皮肤的患者最好睡“翻身床”，每 60～120 分钟由医护人员帮助翻身。由于结膜糜烂患者不愿睁眼，可用棉签轻轻拉开上、下眼睑，每天数次滴生理盐水或含抗生素的眼药水、每日球睑结膜处涂眼药膏 2 次，以防球睑结膜粘连和角膜溃疡发生，其中最为重要的是用油性眼膏涂于结膜。每日口腔护理 2 次，并行真菌学检查。鼻与外阴、肛门等也应每天用生理盐水棉签或棉球擦洗 1～2 次，尤其是阴茎和阴囊处更需保持清洁，可在阴囊和阴茎间垫油纱布以防阴茎、阴囊的皮肤粘连和继发感染。

4. 加强皮肤与黏膜的护理是防止继发感染的关键。连续行皮肤创面的细菌培养，根据培养结果选用敏感抗生素；怀疑败血症时尽早行血培养并根据药敏结果选用敏感抗生素。常规使用抗生素是没有必要的，但为了防止院内感染特别是耐甲氧西林金黄色葡萄球菌（Methicillin-resistant Staphylococcus aureus，MRSA）的感染，可在鼻腔内外用莫匹罗星软膏，2 次/天。

5. 纠正肾功能　重型药疹难治的原因之一是伴有肾功能不全，如别嘌醇药疹，治疗的关键是碱化尿液和纠正肾功能不全以利次黄嘌呤醇排泄。对于肾功能不全代偿期（仅有内生肌酐清除率降低）患者通过补液和碱化尿液即可促进次黄嘌呤醇排泄，但是对氮质血症期的患者应视情况在加大补液量的基础上联合使用少量利尿剂或直接进行血液透析；尿毒症期的患者血液透析是首选的治疗方法，加大糖皮质激素剂量可能会增加死亡率。

6. 鼓励患者尽早进食，尽早食用本地产的新鲜牛奶和新鲜果汁或蔬菜汁。

7. 鼓励患者尽早下地活动，不能下地时尽可能在床上取半卧位，防止肺炎、深静脉栓塞等并发症。

8. 静脉丙种球蛋白治疗，有条件时可予以大剂量静脉丙种球蛋白 400mg/（kg · d），连续 3 天。

9. 其他治疗还可用血浆置换、免疫吸附和透析及环孢素、生物制剂等治疗。

【问题 7】治疗过程中病情出现反复或对治疗反应不佳时应考虑哪些因素？

1. 在治疗过程中出现反复或反应不佳时不应盲目加大糖皮质激素剂量，而应考虑是否有非药物因素参与。药物引起的 SJS 对糖皮质激素治疗敏感，发热较易控制，只要发热被控制后皮肤与黏膜损害可在短期内恢复，否则必须考虑有无其他因素参与，如肿瘤与感染（主要是病毒）。

2. 在副肿瘤性天疱疮被认识以前此类患者往往被诊为 SJS。因此，对 SJS 患者，尤其是治疗中病情反复或反应不佳时，都应进行认真的系统评价，排除各种实体瘤、淋巴源性肿瘤和骨髓源性肿瘤，特别是要排除淋巴源性肿瘤。

3. 在有条件的情况下对各种病毒抗体进行检测。如 IgG 型的抗体出现 2 倍以上的升高或降低都是有临床意义的，因为潜伏病毒的活化只会产生 IgG 型抗体。IgM 型抗体在重型药疹初期中的检测几乎都是阴性的，如果阳性多在治疗后出现，是糖皮质激素应用后继发的新近感染，往往与药疹无关。

【问题 8】出院标准是什么？

皮疹基本痊愈，创面愈合无感染；糖皮质激素改为口服；无需住院处理的并发症。

学习笔记

第七节　中毒性大疱性表皮坏死松解症

住院病历摘要

患者男性，56岁。全身红斑、水疱、糜烂伴发热4天，口腔、外生殖器糜烂2天。患者25天前因“高尿酸血症”口服别嘌醇片，4天前出现发热，同时躯干、颈、面、双上肢依次出现暗红色皮疹，迅速波及全身，并出现水疱、糜烂、渗出，2天前口腔、眼、外生殖器出现糜烂、疼痛。既往有高尿酸血症、高血压史，以前未用过别嘌醇。无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 39.2℃；R 24次/分；P 104次/分；BP 140/90mmHg。神志清楚，查体合作。心、肺、腹部体检未见异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：面部、躯干、四肢大片弥漫性暗红色斑片，有触痛，其上有松弛性水疱、大疱、糜烂面，尼氏征阳性；双眼睑、口腔黏膜、阴茎、阴囊见大小不等糜烂面。水疱或糜烂面占体表面积40%（图9-23）。

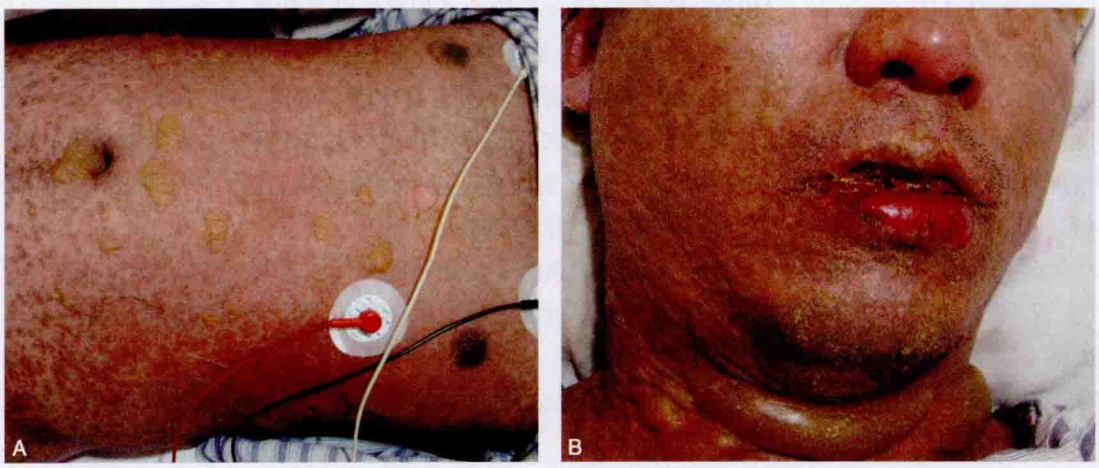


图9-23　典型皮损
A. 躯干部；B. 面颈部

【问题1】根据病史及皮损特点，应考虑什么疾病？

患者有明确的用药（别嘌醇）史；用药后经过一定的潜伏期（约3周）；急性起病、进展迅速；皮疹呈泛发、对称性分布，伴有发热和黏膜损害。根据这些表现，首先应考虑药疹。因其皮损表现为暗红斑基础上发生的水疱、大疱和糜烂，尼氏征阳性，眼、口腔、生殖器黏膜都有累及，有发热，表皮剥脱面积占体表面积40%，诊断为中毒性表皮坏死松解型（toxic epidermal necrolysis，TEN）药疹（别嘌醇引起）。

【问题2】中毒性大疱表皮坏死松解型药疹常由哪些药物引起？

参见“重症多形红斑型药疹”。

【问题3】TEN与SJS有何异同？

1. TEN与SJS为同一疾病谱，两者的区别在于表皮脱落的严重程度不同。SJS的表皮剥脱面积小于体表面积的10%；而TEN的表皮剥脱面积大于体表面积的30%；如表皮剥脱面积介于体表面积的10%～30%之间，则为SJS-TEN重叠型。

2. 两者的皮损在初期都可表现为非典型的靶样损害，50%的TEN以弥漫性红斑或麻疹样红斑起病。SJS更多累及躯干和面部，而TEN则是全身泛发。

3. SJS的病因复杂，仅有约50%由药物引起；而TEN有80%单纯由药物引起，还有15%与

学习笔记

药物相关。

【问题4】SJS-TEN型药疹的发病有无遗传背景？

已经发现，我国汉族人群中的2个等位基因可以增加SJS-TEN的发病风险。其中，*HLA-B*1502*等位基因与卡马西平引起的SJS-TEN相关；*HLA-B*5801*等位基因与别嘌醇引起的SJS-TEN相关。故对于要用这些药物治疗的患者预先筛选遗传学标记，可以很大程度地预防本病的发生。

【问题5】如何诊断TEN型药疹？

TEN型药疹的诊断主要根据明确的用药史；有一定的潜伏期（初次用药后1～3周）；在红斑基础上发生大疱；大疱或糜烂面积占总体表面积30%以上或累及3个独立的解剖区域；表皮剥脱面积>300mm^2；累及多处黏膜；皮疹出现的48小时内出现触痛；尼氏征阳性；有发热；皮肤活检符合TEN型药疹的病理学表现（同SJS型药疹的病理学特点）。

【问题6】患者适合门诊还是住院治疗？

TEN型药疹系药疹中最严重的类型，可伴有显著的多器官损害，全身中毒症状严重，易出现严重的并发症，并可导致患者死亡。因此，一经确诊，需住院治疗。提醒：入院后即予病重通知。

【问题7】入院后应做哪些检查？

1. 系统评价，了解皮肤外器官受累状况　行血、尿、粪常规及血沉、肝肾功能、电解质、血糖、血脂等检查；如有持续中度以上发热时行外周血细菌、真菌、病毒等病原学检查；必要时胸腹部影像学检查等。

2. 与鉴别诊断相关的检查　抗核抗体（ANA）、抗可提取性核抗原（ENA）抗体、双链DNA（dsDNA）抗体等。

3. 与确定诊断相关的检查　取红斑或水疱边缘组织行皮肤组织病理、皮肤直接免疫荧光（DIF）检查；取患者外周血行间接免疫荧光（IIF）检查。

4. 创面破溃疑有感染者，行创面细菌培养及药敏试验。

【问题8】中毒性大疱性表皮坏死松解型药疹应如何治疗？

参见“重症多形红斑型药疹”。

【问题9】出院标准是什么？

皮疹基本痊愈，创面愈合无感染；糖皮质激素改为口服；无须住院处理的并发症。

第八节　伴发嗜酸性粒细胞增多及系统症状的药疹

住院病历摘要

患者男性，24岁。全身密集红色丘疹9天，高热3天。患者因“强直性脊柱炎”于1个月前口服柳氮磺胺吡啶治疗，9天前面部、躯干出现红斑，伴瘙痒，且逐渐增多，发展至全身；3天前出现高热，体温达40℃，拟诊“药疹”，予甲泼尼龙80mg/d治疗3天，体温仍在38℃左右，皮疹继续加重，尤其面部肿胀加剧。患者以往未用过柳氮磺胺吡啶。体格检查：T 38℃，R 20次/分，P 80次/分，BP 120/60mmHg。神志清楚，颈部、腹股沟可触及多个蚕豆大小的肿大淋巴结，活动，有压痛。心、肺、腹部检查未见异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：面部水肿伴弥漫性红斑，其上密集分布粟粒大小红色丘疹、丘疱疹。颈部、躯干、四肢大片红斑及密集的粟粒至绿豆大小红色丘疹、斑疹。口腔、生殖器黏膜无损害（图9-24）。

学习笔记



图 9-24　典型皮损

A. 面部水肿性红斑；B. 躯干部皮损

【问题 1】根据病史及皮损特点，应考虑什么疾病？

患者有明确的用药（柳氮磺胺吡啶）史；用药后经过一定的潜伏期（约 3 周）；起病突然、进展迅速；皮疹呈泛发、对称性分布；伴有发热。根据这些表现，首先应考虑药疹。从躯干的皮损形态看，与发疹型药疹较相似，但患者面部水肿伴弥漫性红斑，其上有密集的丘疹、丘疱疹；且病程中出现高热，用甲泼尼龙 80mg/d 治疗后体温仍未完全正常，皮损也未控制，这与一般的发疹型药疹不吻合，需考虑是否有其他因素（如病毒感染）参与其中，是否有伴发嗜酸性粒细胞增多及系统症状的药疹（drug eruption with eosinophilia and systemic symptoms，DRESS）或药物超敏反应综合征（drug hypersensitivity syndrome，DHS）的可能，因此门诊立即行血常规和肝肾功能检查。

【问题 2】血常规结果：白细胞计数 17.1×10^9/L，嗜酸性粒细胞计数 2.06×10^9/L；肝功能：谷丙转氨酶 210IU/L，谷草转氨酶 65IU/L；肾功能正常。应考虑什么诊断？

患者在用特定药物（柳氮磺胺吡啶）治疗 3 周后发生皮疹，伴淋巴结肿大，高热，白细胞增多，嗜酸性粒细胞增多，肝功能损害；结合其皮损特点（面部水肿、躯干四肢麻疹样皮损），诊断考虑 DRESS。另外，还需与麻疹、猩红热等疾病鉴别。

【问题 3】DRESS 的致敏药物有哪些？

引起 DRESS 的致敏药物种类较局限，主要为：卡马西平、苯妥英钠、唑尼沙胺、美西律、氨苯砜、柳氮磺胺吡啶和别嘌醇等。

【问题 4】DRESS 的发病机制是什么？

药物与病毒共同作用，导致 DRESS 发生。

已有很多研究证实某些人类疱疹病毒如人类疱疹病毒 6（HHV-6）、EB 病毒（EBV）、巨细胞病毒（CMV）、人类疱疹病毒 7（HHV-7）再活化促发或加重了 DRESS 的临床症状。

【问题 5】DRESS 的诊断标准是什么？

根据以下诊断标准：

1. 在用某些特定的药物治疗后>3 周发疹。
2. 用致病药物后，症状迁延 2 周以上。
3. 发热（>38℃）。
4. 肝功能损害（ALT>100IU/L）。
5. 白细胞异常（至少符合以下 1 项）

（1）白细胞增多（$>11\times10^9$/L）；

（2）不典型淋巴细胞增多（>5%）；

（3）嗜酸性粒细胞增多（$>1.5\times10^9$/L）。

学习笔记

6. 淋巴结肿大。

7. HHV-6 再活化。

符合以上 7 项即为典型的 DRESS；如符合 1～5 项（其中第 4 项也可为其他脏器如肾脏损害）即为非典型 DRESS。

【问题 6】适合门诊还是住院治疗？

DRESS 是一种重型药疹，发病急，多器官受累，治疗过程中易有反复，并发症多，死亡率高，因此需住院治疗。【提醒】入院后即予病重通知。

【问题 7】入院后应做哪些检查？

1. 系统评价，了解皮肤外器官受累状况　行血、尿、粪常规，嗜酸性粒细胞绝对计数，血沉，肝肾功能、电解质、血糖、血脂等检查；如有持续中度以上发热时行外周血细菌、真菌等病原学检查；必要时行胸腹部影像学检查等。

2. 与鉴别诊断相关的检查　抗核抗体（ANA）、抗可提取性核抗原（ENA）抗体、双链 DNA（dsDNA）抗体等。

3. 寻找有无病毒再活化的依据　在有条件的情况下对各种病毒抗体（包括 CMV、EBV、HHV-6 等）及病毒 DNA 进行检测。如 IgG 型的抗体出现 2 倍以上的升高或降低都是有意义的，因为潜伏病毒的活化只产生 IgG 型抗体。如有 IgM 型抗体阳性，多在治疗后出现，是糖皮质激素应用后继发的新近感染，往往与药疹的发病无关。

4. 与确定诊断相关的检查　取皮损行皮肤组织病理检查。

5. 排除淋巴造血系统疾病及肿瘤　当发现外周血有异常淋巴细胞或幼稚白细胞时，需行骨髓细胞学检查排除淋巴造血系统疾病；所有患者都应进行肿瘤筛查，包括血清各种肿瘤标志物、可疑部位的影像学和内镜等检查。

【问题 8】DRESS 应如何治疗？

参照“重症多形红斑型药疹”（除皮肤、黏膜外）。但由于 DRESS 的发生是病毒与药物的联合作用，病情易于反复，因此糖皮质激素的使用更应慎重，过大剂量、过长时间的糖皮质激素使用会使病程更长。

1. 大剂量静脉丙种球蛋白在 DRESS 的治疗中是必需的，而且最好连续使用，即患者的皮疹、发热出现反复时每日予以静脉丙种球蛋白 400mg/（kg·d），连续 3 天。

2. 糖皮质激素剂量以控制发热为标准。在发热控制 3 天以后开始减量，在 2 周内将糖皮质激素分阶段减至起始剂量的 1/2，而后每周递减，至<7.5mg/d 泼尼松剂量时每 2 周减一次直至停用。如果外周血嗜酸性粒细胞计数始终升高时，糖皮质激素减量应缓慢；在出现症状反复时，一般不加量糖皮质激素。

3. 皮疹和瘙痒是 DRESS 中难以在短期内控制的症状。可予以第一代 H1 受体拮抗剂或联合肥大细胞膜稳定剂甚至作用于中枢神经系统的镇静剂。红斑性皮损可予以弱效糖皮质激素霜剂或皮肤屏障保护剂外用。

（郑　捷）

学习笔记

第十章 物理性皮肤病

第一节 日 晒 伤

门诊病历摘要

患者女性，20岁，大学生。面颈、躯干及双上肢红斑、水疱伴烧灼痛12小时。患者昨日上午第3、4节课进行室外游泳训练，日照强烈，未涂抹防晒霜。下午第1节课后面颈部、上胸、双肩及上肢暴露部位自觉有烧灼样疼痛和不适感，同学中亦有多人出现相同感觉。晚自习时上述部位出现大片红斑，自行用自来水冲洗后烧灼样疼痛和不适感稍有减轻。第2天起床时发现上述部位红肿更加明显，肩背部有大小不等水疱。近日未进食特别食物，亦未服用药物。既往体健，无家族性遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：一般情况良好。皮肤科检查：面部红斑，但眶周、额部头发遮盖处及耳后皮肤正常；颈、上胸、上背、肩及上肢大片红斑，边界清楚，与泳衣暴露部位相一致，轻度肿胀；肩及上背部红斑基础上见大小不等水疱（图10-1）。

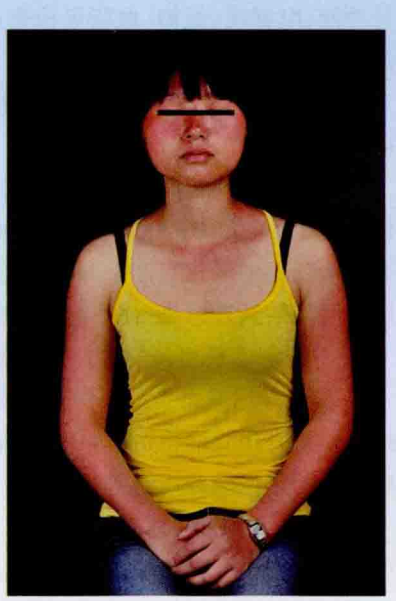


图10-1 面颈部、躯干及双上肢红斑

【问题1】通过上述问诊，该患者可疑的诊断是什么？

根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，应高度怀疑为日晒伤（sunburn）可能。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮损表现符合日晒伤的典型临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？应该与哪些疾病相鉴别？

根据临床表现，可确诊日晒伤。诊断依据如下：①有日晒史；②部位皮肤出现红斑、水肿或水疱；③自觉烧灼、疼痛感。此外，应排除下列疾病：

1. 接触性皮炎 发生于任何季节，与日晒无明显关系。起病前有致敏物接触史，皮疹仅局限于接触部位，自觉瘙痒。该患者是在游泳后发病，是否与游泳池水质有关，但从皮疹的形态与分布特征可加以区别。

2. 烟酸缺乏症 皮疹不仅局限于曝光部位，还可累及摩擦受压部位。除皮疹外，常伴发消化系统、神经精神系统的症状。

3. 光毒性接触性皮炎 有光敏物质接触史或系统应用光敏性药物史，日晒时间较短即可发病，症状较日晒伤为重。而日晒伤常由强烈日光下长时间暴晒所致，但没有光敏性物质接触史。

【问题4】怎样选择治疗？

对于此患者的治疗如下：局部冷湿敷、外用糖皮质激素制剂，较大的水疱给予抽疱液处理。给予一种抗组胺药物常规剂量口服和泼尼松20mg顿服/天，根据病情缓解情况连用2～3天。皮损恢复阶段注意使用润肤剂。

常规对于日晒伤的处理如下：

学习笔记

1. 局部治疗　轻者选用冷敷、炉甘石洗剂或糖皮质激素制剂外用，重者用2.5%吲哚美辛溶液（纯乙烯醇、丙二醇、二甲基乙酰胺，其比例为19∶19∶2）外搽。

2. 系统治疗　轻者可选择抗组胺药，重者可口服小剂量糖皮质激素、阿司匹林（1g，3次/天）或吲哚美辛（25mg，3次/天），伴有严重的全身症状者需住院治疗。

日晒伤的最佳疗法为冷湿敷，疼痛明显者可局部应用含利多卡因的局麻药以缓解症状，但应避免使用苯佐卡因。系统使用糖皮质激素治疗虽然有一定疗效，但并不十分肯定。系统或外用非甾体类抗炎药的剂量在达到有效抗炎血药浓度时，在早期可减轻UVB所致红斑。有作者回顾分析了1966～2001年间报道的急性晒伤的处理，发现无论是糖皮质激素、非甾体类抗炎药、抗氧化剂、抗组胺药还是润肤剂，对病程均无太大影响，都不能缩短其恢复时间。

【问题5】怎样做好患者随访工作？

症状轻者2～3天内痊愈，重者需1周左右才能恢复。多数患者在红斑消退后可遗留色素沉着，一般可自行消退，也可联合服用维生素C和维生素E，但必须注意避晒，特别是再晒伤。

【问题6】怎样预防日晒伤？

正确使用防晒剂可避免晒伤。经常参加室外锻炼，可增强皮肤对日晒的耐受能力；上午10时至下午3时日光辐射最强的时候，应避免无防护地在室外过度停留，其他时间段也不宜在室外停留过长；对日光比较敏感的患者，更应避免暴晒。外出时应注意防护，如撑伞、戴宽边帽、穿长袖衣衫；出门前15～20分钟应根据日照情况而在暴露部位外涂不同效能的宽谱防光剂。

第二节　多形性日光疹

门诊病历摘要

患者男性，48岁。颜面、双手背红色丘疹3年，加重1周。患者于3年前颜面、手背出现绿豆至黄豆大小红色丘疹、丘疱疹，自觉瘙痒，曾以“脂溢性皮炎”、“湿疹”进行治疗，皮疹时重时轻，直至秋末才愈。次年4月再发，皮疹类似，当地医院诊断为“季节性过敏性皮炎”，予抗组胺药和小剂量泼尼松口服（具体剂量不详），症状好转。但停药后复发，特别是外出日晒后更明显，过敏原检查均为阴性。1周前因外出旅游皮疹加重，瘙痒剧烈，用泼尼松口服治疗症状无明显好转。既往体健，家族中无遗传性疾病史及类似疾病史，否认药物过敏史。体格检查：一般状况良好，心肺检查无异常，肝脾肋下未触及。皮肤科检查：双额颞、面颊、鼻尖、双手背及前臂可见绿豆至黄豆大小红色丘疹、丘疱疹，簇集分布，在皮损邻近处同样暴露的皮肤区域完全正常，呈小片状，未融合，但见多处皮肤抓痕、结痂（图10-2）。



图10-2　典型皮损
A. 面部；B. 躯干

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，临床首先需要考虑患有哪些疾病？

思路1：根据患者的主诉与症状表述，季节性发生、簇集性分布、瘙痒剧烈的丘疹、丘疱疹，首先应考虑是最常见的季节性过敏性疾病，如季节性接触性皮炎或湿疹。

思路2：患者进一步病史显示：①发病以来，曾多次在当地医院就诊，按“皮炎或湿疹”治疗，曾用过多种抗组胺药物或糖皮质激素治疗，虽有一些效果，但皮疹时重时轻，瘙痒剧烈；②在每次发作中，于同一部位保持同样损害类型，皮疹形态单一；③外院过敏原检查均阴性；④皮疹时重时轻，每年3、4月份加重，特别是外出日晒后更明显，近日的发作亦是在日晒后。因此，应高度怀疑日光相关性疾病——多形性日光疹（polymorphous light eruption）、慢性光化性皮炎等的可能性。

知识点

多形性日光疹的临床表现

1. 20～30岁女性多发，有明显的季节性，症状与日晒有明确的关系而呈波动性。

2. 好发于春末和夏初，日晒后发生成群丘疹、丘疱疹，伴瘙痒，潜伏期为2小时～5天。

3. 损害见于暴露皮肤的任何部位，特别是颊、鼻梁、前额部、颈侧、颈后和上胸“V”形区、手背及上肢伸侧。

4. 皮损邻近处同样暴露的皮肤区域常完全正常而不受累是其特征，故多呈小片状而不融合。

5. 皮损瘙痒明显，但愈后无明显色素沉着和瘢痕，一般无全身症状。病程长短不一，若不再暴露，则在数天内渐消退。

皮疹表现有多种类型：①丘疱疹型：为簇集分布的丘疱疹和水疱，或有糜烂、渗出、结痂、脱屑，或呈苔藓样变，类似湿疹，也称湿疹型。②丘疹型：为密集分布的针头至粟粒大小的丘疹。③痒疹型：为米粒至黄豆大小的丘疹结节，亦有红斑和风团样皮疹。④红斑水肿型：为境界清楚大小不等的红或暗红色片状水肿性红斑，浸润不显著。⑤混合型：同时或先后出现两种或两种以上类型的皮疹。

【问题2】该患者还需要考虑哪些疾病？

仅仅依靠临床表现不易诊断多形性日光疹，尚需与相关疾病鉴别。

提示：对于诊断光线性疾病，询问病史有重要的价值。这些病史包括发病年龄、皮疹与日光照射的间隔时间和持续时间、自觉症状、职业、户外活动情况、可能的化学接触物、局部和口服用药、化妆品使用、对光照反应的既往史和家族史等。

多形性日光疹在不同患者间皮疹形态变异很大，可表现为丘疱疹型、丘疹型、痒疹型、红斑水肿型、水疱型、多形红斑型、混合型等。不同型别者要注意与下列疾病鉴别：

1. 小丘疹型和丘疱疹型　需与空气媒介的接触性皮炎相鉴别，后者常累及上眼睑、鼻下和颏下区；腕屈侧和肘窝处，这些部位在本病中不易受累，容易鉴别。也需与其他接触性皮炎、光毒性皮炎、光接触性皮炎等鉴别，这些疾病的皮损往往在曝光区呈弥漫性而非小片状分布，病史也各有其特征。特应性皮炎和脂溢性皮炎可有光感性，但皮疹呈湿疹样表现，通过仔细检查皮疹的分布可以鉴别。

2. 大丘疹型　需与亚急性皮肤型红斑狼疮鉴别。光敏性红斑狼疮皮疹可被日光加重，但其皮疹不依赖日光的存在（即使不再日晒，损害常持续数周或数个月），并可累及非暴露部位，皮疹通常不痒，可见萎缩、毛细血管扩张和毛囊性角化损害，组织病理示液化变性及真表皮交界周围炎性浸润，一般可以区分。但某些病例常需多次随访，需检测包括抗核抗体、抗ENA抗体和直接免疫荧光等。

3. 此外，尚需与皮肤淋巴细胞浸润症、皮肤淋巴细胞瘤、面部肉芽肿、结节病等相鉴别。红细胞生成性原卟啉病、迟发性皮肤卟啉病的皮肤损害可类似本病，但无炎症性皮疹，并有明显疼痛，其致病光谱主要为 UVA 和可见光，病史特征及卟啉测定也有助于鉴别。

4. 多形红斑型　应与多形红斑鉴别。多形红斑的皮损也可在光照后加重，但为靶形红斑。

5. 风团型　应与日光性荨麻疹鉴别，日光性荨麻疹发病迅速，持续时间短（1～2 小时）。

【问题 3】哪些临床特征和实验室检查有利于诊断和鉴别诊断？

多形性日光疹患者的皮损以光暴露部位为主，每一患者的皮疹类型常固定。颇有特征的是，在皮损邻近处同样暴露的皮肤区域常完全正常而不受累，故多呈小片状而不融合。因此，根据该患者的皮疹特点，高度提示为多形性日光疹。但仍必须排除暴露部位的其他炎症性和其他与光线有关的皮肤病。

思路 1：光生物学试验对于诊断多形性日光疹是必需的。

思路 2：皮损活检和组织病理检查是必要的。此外，血尿常规、循环抗核抗体（ANA）、抗双链 DNA 抗体、ENA 抗体谱及血尿卟啉检查也是常规检查。

【问题 4】最后可确诊为什么疾病？

辅助检查：血、尿常规正常，循环抗核抗体（ANA）、抗双链 DNA 抗体及 ENA 抗体谱滴度阴性，血尿卟啉检查阴性。

皮损病理检查显示为非特异性炎症反应改变，直接免疫荧光检查阴性。

光激发试验：UVA 阳性。

提示：光生物学试验能提供有无光敏性及敏感程度。

根据临床表现和辅助检查结果，可确诊多形性日光疹。诊断依据如下：①中年男性；②春末夏初发病；③皮损见于光暴露部位，在皮损邻近处同样暴露的皮肤区域完全正常，呈小片状，不融合；④日晒后诱发皮损；⑤在每次发作中，于同一部位保持同样损害类型，皮疹形态单一；⑥光激发试验阳性；⑦皮损病理检查符合多形性日光疹改变。

根据上述特点，可以诊断为多形性日光疹。

知识点

多形性日光疹的病因及发病机制

多形性日光疹是 1900 年 Rasch 命名的一种特发性、获得性、急性间歇性发病的光敏性皮肤病。在紫外线强度有显著季节性变化的温带地区多发。各种族和各皮肤类型的人都受累，10%～50% 患者有家族史。发病年龄主要在 30 岁以下，女性发病率高于男性 2～3 倍。致病光谱个体差异较大，UVB 及 UVA 甚至可见光都可致病。本病的确切病因和发病机制尚不完全清楚，可能与作用光谱、免疫学变化、氧化损伤、遗传、DNA 损伤的修复障碍等有关，并推测为曝光部位皮肤对光诱导产物的迟发型超敏反应。

【问题 5】怎样选择治疗？

治疗原则：积极避光，使用合适的防光剂，根据病情选择个性化治疗方案。

1. 系统治疗

（1）糖皮质激素：病情严重的多形性日光疹患者可短期系统应用糖皮质激素控制病情，但应避免长期使用。

（2）抗疟药：一般不作为多形性日光疹治疗的首选药物，防光剂与局部糖皮质激素治疗失败、预防性 UVB 光疗法或 PUVA 治疗失败的患者可以考虑使用。为了在一段时期增加日光照射量，可短期使用，最好在增加日光照射量前几天开始使用。抗疟药（氯喹和羟氯喹）对大丘疹型的多形性日光疹疗效较好，而对小丘疹型疗效差，且因眼毒性在应用时要权衡利弊。羟氯喹开

学习笔记

始剂量一般为400mg/d，症状缓解后可减少至200mg/d，维持一段时间。

（3）免疫抑制剂：对于极严重的病例，且对PUVA及其他治疗无效时可服小剂量硫唑嘌呤、环孢素等免疫抑制剂。

（4）抗氧化剂：可使用维生素C和维生素E。

（5）其他：包括烟酰胺、沙利度胺、β-胡萝卜素等，但疗效亦不肯定。

2. 局部治疗　治疗原则同皮炎湿疹，但需注意避免使用焦油类等潜在光敏物质，一般以单纯糖皮质激素制剂较好，应注意勿长期外用。也可使用氟芬那酸丁脂软膏、他克莫司软膏等，合并感染者局部外用抗生素软膏。

3. 物理治疗　预防性的光疗，即“硬化治疗”（hardening therapy），也是目前控制中、重度多形性日光疹最为有效的方法。

4. 中医药治疗　本病中医辨证属湿热血毒类，治法以凉血解毒，清热除湿为主。

有关多形性日光疹的治疗，皮肤病专家曾推荐方案，见表10-1。

表10-1　专家推荐多形性日光疹的循证治疗步序

项目	内容	项目	内容
一线治疗	严格限制日光暴露	三线治疗	BB-UVB治疗
	防光剂		羟氯喹
	保护性衣服		β-胡萝卜素
二线治疗	PUVA治疗		烟酰胺
	NB-UVB治疗		硫唑嘌呤

【问题6】如何做好患者的随访工作？

多形性日光疹目前倾向于3种转归：完全缓解、症状进行性加重、发展为其他自身免疫性疾病，因此对于反复发作的顽固患者需要排除其他免疫性疾病。

提示：在临床工作中，常可发现确有一些原先诊断为本病的“典型”患者，在以后的随访过程发现有免疫学异常、光敏物的存在、卟啉阳性及特征性的组织病理象等，因而分别诊断为亚急性皮肤型红斑狼疮、外源性光敏性皮炎、慢性光化性皮炎和卟啉病等。根据对患者的长期随访和临床类型分析、光生物学研究等，表明本病患者中还可能包含着几组发病机制不同的光敏性皮肤病。因此，在鉴别诊断中应考虑全面，加强随访，对本病的诊断应十分强调“排除法”。

【问题7】怎样预防再发？

让患者了解与疾病有关的知识，提高战胜疾病的信心，加强避光防光措施。

1. 避光　告知患者避免强烈日晒在多形性日光疹治疗中至关重要。患者应尽量避免在10至15时的时间段外出，阴天也不例外。对UVA敏感的患者，天气晴热的早晨和夏季午后也须限制外出；如对UVA高度敏感，还要考虑将房间玻璃和挡风玻璃改为特制玻璃以遮挡UVA。

2. 防护　必须外出时，建议患者戴宽檐帽，穿长袖衣服；同时建议患者使用一定防晒功效的宽谱防光剂。局部广谱防光剂是控制症状、预防复发的主要措施。

3. 硬化疗法　在发病季节前让患者适当的逐步增加日晒量或进行预防性的光疗以提高皮肤对日光的耐受力，称为硬化治疗。其目的是在不激发多形性日光疹发作的条件下，诱导患者发生光耐受。一般从春季开始，2～3次/周，平均15次（约5周）左右即可诱导“硬化”。此后，患者每周照射一次中午阳光15～20分钟（不用防晒剂），即可维持“硬化”状态。

学习笔记

第三节　慢性光化性皮炎

门诊病历摘要

患者，男性，76岁。面颈、双手背反复红斑、丘疹、斑块5年。5年前日晒后于颜面、双手背出现红斑、丘疹，自觉瘙痒，诊断“湿疹”，给予抗过敏治疗（药名不详）后好转，在日光照射后可反复发作，并渐出现斑块、肥厚、浸润，自觉瘙痒。近2年来无明显日晒皮疹亦复发，曾用过葡萄糖酸钙、地塞米松、泼尼松及多种抗组胺药物治疗，同时外搽糖皮质激素药膏，面部逐渐出现毛细血管扩张。患者曾在多家医院就诊，均诊断为慢性光化性皮炎并予以相应的治疗，未见明显好转，仍反复发作，无明显季节性。既往体健，无家族性遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：一般情况好，系统检查无异常发现。皮肤科检查：颜面、双耳廓、颈部皮肤见紫红色斑块，其间有毛细血管扩张（图10-3）；双手背及前臂下1/3伸侧可见红色斑丘疹及斑块，少许脱屑。

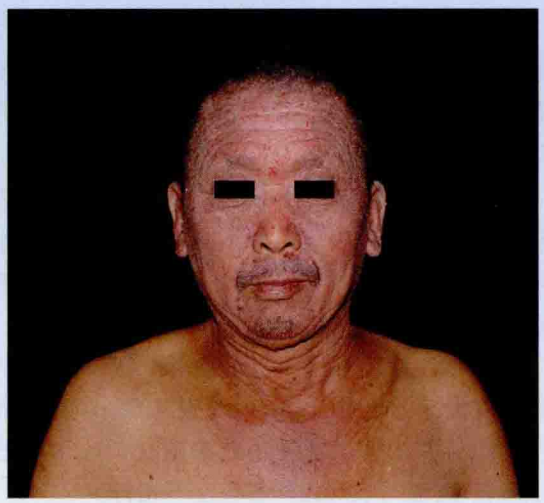


图10-3　面颈部紫红色斑块

【问题1】通过上述问诊，该患者可疑的诊断是什么？

根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，应高度怀疑为慢性光化性皮炎（chronic actinic dermatitis）可能。

【问题2】通过临床检查及进一步实验室检查，考虑何种疾病？

实验室检查：血、尿常规正常，肝、肾功能正常，ANA、抗双链DNA抗体及ENA抗体谱均阴性，血尿卟啉检查阴性。

组织病理：显示表皮角化过度伴角化不全、棘层肥厚，表皮突延长、海绵形成，真皮浅层血管周围见以淋巴细胞和组织细胞为主的炎细胞浸润，有少量浆细胞和嗜酸性粒细胞。个别区域显示真皮血管周围细胞浸润范围扩展到上、中部，数量较多，呈灶性分布或密集成片，浸润的淋巴细胞较小，有的胞核不规则，呈扭曲状，染色较深，并或多或少地渗入到表皮棘细胞间。直接免疫荧光可见沿基底膜有一层纤维蛋白的沉积。免疫组织化学显示真皮浸润的淋巴细胞为多克隆性，主要为$CD4^+$T淋巴细胞增多。

光生物学试验：生物剂量测定对UVA异常敏感，光斑贴试验对多种接触性光敏物呈阳性反应。

根据病史特别是皮损的发生发展及其与日光暴露的关系、伴有光接触敏感史和湿疹史；仔细察看皮损的分布特征是在光暴露部位；组织病理检查主要为皮炎表现，部分呈光化性网状细胞增生症变化；最小红斑量对UVA敏感，光斑贴试验对多种光变应原呈阳性反应，可确诊慢性光化性皮炎。诊断依据如下：①患者为老年男性；②面、颈、双手背等部位反复出现红斑、丘疹、浸润性斑块；③皮疹瘙痒；④日晒诱发、加重；⑤病程慢性，反复发作；⑥皮损组织病理检查符合慢性皮炎改变；⑦光生物学试验显示对UVA敏感，光斑贴试验对多种接触性光敏物呈阳性反应。

学习笔记

【问题3】作出诊断前尚需与哪些疾病进行鉴别?

尚需与下列疾病相鉴别:

1. 皮炎湿疹类疾病　以日常生活和职业环境相关的接触变应原或是空气媒介的变应原为主要诱发因素的皮炎或湿疹及光线加剧的特应性皮炎或脂溢性湿疹等,常反复发作、经久不愈,易与慢性光化性皮炎混淆。但皮损的分布不仅局限于光暴露部位,光生物学试验也有助于鉴别。

2. 暂时性光反应　指外源性光敏性接触性皮炎和光敏性药疹(系统性药物诱发的光敏性)等,在避免和停服相关光敏物后的数周内仍有光敏反应,之后大多可逐渐好转痊愈,不存在持久性光反应。患者在这段时间内对 UVA 异常敏感,光斑贴试验阳性,但对 UVB 的敏感性无异常。

3. 多形性日光疹　特别是大丘疹型,在发作频繁时可有类似本病表现。但多形性日光疹常有较明确的光敏史,发病有较明显的季节性和波动性,病程呈急性间歇性发作而非慢性持久性表现,多见于中青年女性,皮疹形态较多。光生物剂量测定一般都在正常范围,少数可对 UVB 和(或)UVA 敏感。

4. 皮肤 T 细胞淋巴瘤　在临床和组织学上可与严重的慢性光化性皮炎相混,红皮病型慢性光化性皮炎患者的周围血有时可查见 Sezary 细胞,浸润的淋巴细胞中慢性光化性皮炎以 $CD8^+$T 淋巴细胞为主,皮肤 T 细胞淋巴瘤则以 $CD4^+$T 淋巴细胞为主。光生物学试验一般阴性,若有异常也属轻度,而与疾病的严重程度不相符。

5. 红皮病性慢性光化性皮炎需与其他原因引起的红皮病相鉴别,可在皮疹控制后进行光试验鉴别诊断。

【问题4】怎样选择治疗?

1. 严格光防护和避免接触可能的变应原,但不一定包括电脑和电视机荧光。

2. 常规治疗　外用药应尽量单纯,可用糖皮质激素制剂,也可用外用钙调神经磷酸酶抑制剂。口服烟酰胺、维生素 B 族等有一定效果。单用大剂量烟酰胺 1.2 ~ 1.5g/d 或羟氯喹口服(0.2g,2 次/天),连服 6 ~ 8 周控制后减为 0.1g,2 次/天,维持 6 ~ 8 周对部分患者有良效。可同时配合口服抗组胺制剂。

3. 急性加剧期　口服小剂量泼尼松或雷公藤控制病情,严重病例加沙利度胺(初始剂量 150 ~ 300mg/d,口服数周待病情控制后减量维持 2 ~ 3 个月)常有良好反应。有时也可酌情使用免疫抑制剂,如硫唑嘌呤 100 ~ 150mg/d 口服。羟基氯喹配合糖皮质激素系统使用,或与硫唑嘌呤联合应用,可增加疗效。难治患者在病情缓解期应用低剂量 PUVA 疗法常能较好控制。上述疗效较差者也可使用环孢素(cyclosporine),但停药后病情可能复发。

【问题5】怎样对患者进行随访?

对慢性光化性皮炎患者应定期进行光生物学试验以了解病情有无缓解。

【问题6】怎样预防再发?

1. 防光措施　避免日晒,尽可能减少户外活动,特别是在光照强度大的 10:00 至 14:00 时段是防光的关键。外出应使用宽檐帽、遮阳伞、长袖衣裤和手套。严重患者或呈急性发作者甚至对室内光线和照明用日光灯均高度敏感,需要让患者换用普通白炽灯泡照明。外用遮光剂应选用遮光谱较宽、无刺激、无敏感性的遮光剂。

2. 避免致敏原　进行斑贴试验和光斑贴试验以尽可能明确并设法避免种种可能存在的致敏原。告诫患者避免接触和服用各种含有光敏物的食品和药物。严重患者有时需调动工作改变生活环境后才能得到控制。

学习笔记

第四节　光毒性接触性皮炎

门诊病历摘要

患者女性，45岁，菜农。双手、面部红肿伴瘙痒、灼痛2天，加重1天。2天前收割芹菜后患者感手背、前臂、面部皮肤红肿伴瘙痒，有烧灼感，近1天皮损明显加重。病程中无发热及关节痛。近日未进食特别食物和药物。平素体健，近3年都因收割芹菜而出现类似情况。无家族性遗传性疾病史，否认药物过敏史。体格检查：一般情况良好，略显疲惫。皮肤科检查：双前臂、手背及面部明显水肿，触之如橡皮，其上有点状及条纹状紫癜样皮损。双眼睑肿胀，眼裂细窄，双耳肿胀，口唇肿胀，张口困难。前胸V区有红斑，轻度肿胀（图10-4）。

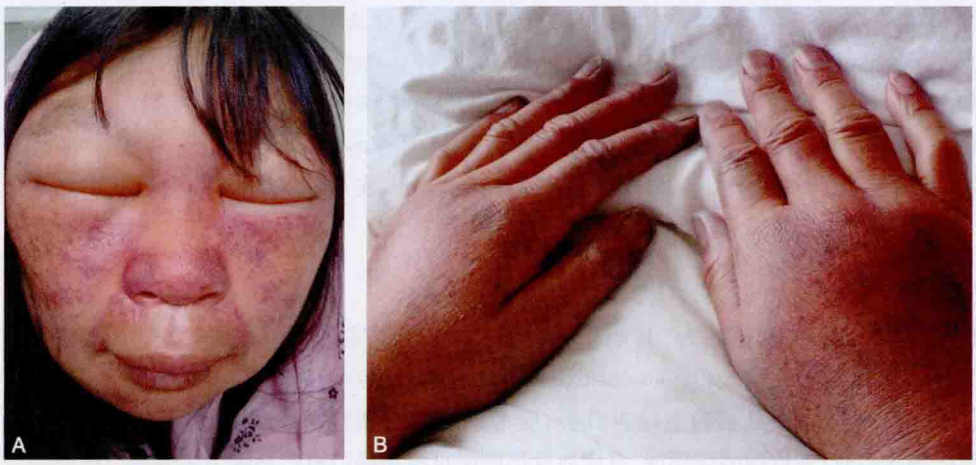


图10-4　曝光部位典型皮损
A. 面部皮损；B. 双手背皮损

【问题1】通过上述问诊，该患者可疑的诊断是什么？

根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，应高度怀疑为光毒性接触性皮炎（phototoxic contact dermatitis）可能。

【问题2】通过皮损特点及相应的实验室检查，应考虑什么疾病？

实验室检查：血白细胞计数24.8×10^9/L，嗜酸性粒细胞比例增加，尿蛋白（+），尿卟啉阳性。肝、肾功能及心电图无异常。光生物学试验显示对UVA敏感。

组织病理：表皮无明显坏死；真皮浅中层小血管壁水肿、变性、坏死，明显扩张、充血，红细胞外渗。后期表皮广泛坏死；真皮浅中层小血管壁红染、变性，小血管扩张、充血，红细胞外渗。根据皮损特点及相应的实验室检查考虑为光毒性接触性皮炎。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊光毒性接触性皮炎。诊断依据如下：①中年女性，既往有光感物质接触史，此次发病前亦有光感物质局部接触史；②经一定的潜伏期后，面、手背、前臂等部位出现红肿、瘙痒、烧灼感，皮疹局限于曝光部位，③无发热、关节痛等系统症状。但应与日晒伤相鉴别。日晒伤常有较长时间强烈日光的暴晒史，而无光刺激性物质接触史；光毒性接触性皮炎日晒时间较短即可发病，症状较日晒伤为重。

【问题4】怎样选择治疗？

皮损红斑和水肿严重时，应用3%硼酸溶液或0.9%氯化钠溶液冷敷。皮损干燥后，可外用一层薄的温和润肤剂或凡士林，以预防皮肤过度干燥和大量脱屑而导致的皮肤屏障功能的进一步严重破坏。油包水的润肤剂可以软化慢性皮损的鳞屑。

学习笔记

系统应用第一代抗组胺药物可以减轻瘙痒，但不能缩短病程。外用或内服糖皮质激素对减轻症状很有价值，通常系统性服用糖皮质激素可以很快减轻症状，如泼尼松，剂量为0.5～1mg/(kg·d)。

【问题5】怎样预防再发？

避免接触光敏性物质有利于预防疾病的发生。短期反复多次暴露于阳光下有助于个体的脱敏，这种脱敏为非免疫性的，其可促进增加个体黑素的形成和角质层的增厚。晒黑的皮肤比浅色皮肤产生光敏的可能性要低得多。但必须注意阳光（紫外线）的暴露剂量应从小逐渐增大，以免皮炎再次复发。

第五节　光变应性接触性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，38岁。颈部、双上肢红斑伴瘙痒2天。2天前患者在外旅游，因使用朋友赠送的香水（品牌不详）后出现颈部及双上肢皮肤红肿伴瘙痒，有烧灼感，自认为“晒伤”未予重视。第二天皮损明显加重，并出现丘疹、丘疱疹。病程中无发热及关节痛。近日未进食特别食物和药物。既往体健，曾偶尔用过相同品牌的香水，未发现不适。家族中无遗传性疾病史，否认药物过敏史。体格检查：一般情况良好。皮肤科检查：颈部及双上肢皮肤红肿，边界不清，其上有丘疹、丘疱疹。

【问题1】通过上述问诊，该患者可疑的诊断是什么？

根据临床表现，初期诊断为“日晒伤”。但根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，应高度怀疑为光变应性接触性皮炎（photosensitive contact dermatitis）可能。

【问题2】通过皮损及实验室检查分析，应考虑的诊断和鉴别诊断？

组织病理检查：表皮内海绵形成，真皮血管周围可见密集的以淋巴细胞为主的单一核细胞浸润。

光生物学试验：最小红斑量测定无异常，光斑贴试验甲氧基肉桂酸辛酯（+）。

光变应性接触性皮炎的皮损初发于面部、颈后、手背等暴露部位，边缘不清，常迅速向周围扩散，甚至可扩展至非曝光部位皮肤乃至全身。皮疹多呈湿疹样改变，即在红肿基础上出现针头大小的密集丘疹、丘疱疹、水疱，重者可伴有少量渗出，愈后色素沉着不明显，或不留色素沉着。自觉瘙痒，亦可有灼痛感，一般不伴全身症状。如继续接触致病物质则表现为病情反复，长期不愈。个别患者持续发病而演变成“持续光敏反应者”，虽然脱离接触变应原，但皮损仍迁延不愈。

光斑贴试验是诊断本病的一个重要实验室检查方法，对部分患者可用其所提供的化妆品、防晒剂或所接触的物质等制作成光斑贴试剂进行检测，可以获得有意义的检测结果。

根据此患者的致敏物质接触史、光照史、临床表现及光斑贴试验结果，可确诊光变应性接触性皮炎。但应排除下列疾病：

1. 光毒性接触性皮炎　接触致敏物的浓度和照射时间对光毒性接触性皮炎的发病较为重要，而光变应性接触性皮炎的依赖性较小，通常从接触致敏物到发病会有一段较长的时间，临床表现以湿疹样表现为主，而光毒性接触性皮炎以红斑、肿胀、水疱为主。

2. 接触性皮炎　从皮损形态上两者无法鉴别，通过病史和斑贴试验常可提示诊断。接触性皮炎的发生与日晒无明显关系，不会出现日晒后加重，且皮损可累及几乎所有部位包括上眼睑、下颏、耳后，光试验和光斑贴试验均为阴性。

【问题3】怎样选择防治方法？

1. 注意避免接触相应的致敏物，注意防光。

2. 如不慎接触，应立即用流水清洗接触部位，并避免接触可能引起交叉反应的药物和化学物质，至少2周内尽可能避免暴露于阳光下。

3. 急性皮损可应用3%硼酸溶液或0.9%氯化钠溶液冷敷，皮损干燥后可外用温和润肤剂；

学习笔记

慢性皮损可外用糖皮质激素制剂和润肤剂。系统应用抗组胺药以减轻瘙痒，但并不能缩短病程。严重者可内服糖皮质激素、雷公藤或其他免疫抑制剂等。其处理原则如同湿疹的治疗。

第六节　植物/蔬菜日光性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，46岁。面颈、手背肿胀、红斑伴痒痛3天，加重1天。4天前单位组织郊游，午饭时进食了大量油菜，午后在湖面划船暴晒数小时，次日面、颈、双手背轻度肿胀、弥漫性红斑，境界清楚，至衣服遮盖处消失，自觉灼热、痒痛，自认为是“晒伤”，予以冷毛巾湿敷，2天未见明显好转，且红斑转变为暗褐色瘀斑，皮损蔓延至足背暴露部位，并在手、足背出现多个大小不等水疱，疱壁紧张、皮肤肿胀、疼痛明显，无发热及关节痛。既往体健，家族中无遗传病史及类似病史，否认药物过敏史。体格检查：一般情况好，心、肺、腹检查未见异常，全身浅表淋巴结未触及。皮肤科检查：面、颈及手、足背暴露部位弥漫性暗紫褐色瘀斑，高度水肿，表面紧张，手（图10-5）、足背见多个黄豆至蚕豆大小不等张力性水疱。皮损对称分布，境界清楚。



图10-5　手背肿胀、水疱及渗出

【问题1】通过上述问诊，该患者可疑的诊断是什么？

根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，应高度怀疑为蔬菜-日光性皮炎（vegetable solar dermatitis）可能。

【问题2】通过皮损特点及实验室检查，应该考虑何种疾病和如何鉴别诊断？

实验室检查：血常规白细胞计数13.8×10^9/L，嗜酸性粒细胞比例增加，尿蛋白（+），肝、肾功能及心电图无异常。

组织病理：表皮内海绵水肿，多数水疱形成，真皮浅、中层水肿，有大量淋巴细胞浸润血管明显扩张、充血、红细胞外渗。

根据病史和临床表现，可确诊为植物/蔬菜-日光性皮炎。诊断依据如下：①发病前有进食大量光敏性蔬菜和日光暴晒；②皮损仅发生于暴露部位；③皮损境界清楚，红斑、瘀斑、肿胀、水疱；④自觉痒、痛；⑤组织病理为皮炎的特征。但应排除下列疾病：

1. 接触性皮炎　有明确的致敏物接触史，皮疹常局限于接触部位，没有明显的季节性。

2. 日晒伤　没有大量进食光敏性蔬菜史，皮损以红斑为主，肿胀较轻，水疱以小水疱为主，很少出现血疱。

3. 血管神经性水肿　好发于眼睑、口唇、外阴等组织疏松部位，为风团样坚实隆起，无瘀斑

学习笔记

及水疱等损害，自觉症状轻微，消退较快。

4. 烟酸缺乏症　常见于以玉米为主食人群，或有酗酒史及肠道吸收不良患者，皮损好发于手背、前臂外侧、面颈部甚至小腿及足背等暴露部位。皮损以边缘清晰的红斑为主，长期可发生角化过度和色素沉着，可发生腹泻和痴呆等胃肠道和神经症状，如不及时治疗可致死亡。

【问题3】怎样选择治疗？

1. 局部处理　治疗原则同湿疹，以对症处理为主，红肿无渗液处可用炉甘石洗剂或糖皮质激素霜外用。糜烂皮损处应用3%硼酸溶液湿敷，待皮损干燥后外用糖皮质激素霜剂。

2. 系统治疗　予利尿剂或泻剂以促进致敏物排泄，并可口服维生素C、复合维生素B及烟酰胺等，因患者病情相对较重，给予泼尼松口服，30～40mg/d，早晨顿服。

【问题4】怎样预防再发？

发病后应避免再次接触过敏原。发病部位在发病后几个月内都对日光高度敏感，因此外出应常规使用防晒霜。

预防发病重在避免进食或接触光感性植物/蔬菜，尤其不能一次大量食用，并经常更换蔬菜品种。食用易致敏蔬菜后外出应注意避光，可戴宽檐帽，穿具有光防护作用的长袖衫和长裤，暴露部位可外用防晒霜。

第七节　种痘样水疱病

门诊病历摘要

患者女性，9岁，学生。颜面、双手背红斑、丘疹、水疱、结痂伴瘙痒5年。5年前患者春游日晒后颜面皮肤出现弥漫性潮红、肿胀伴针尖至粟粒大小红色丘疹，未予重视。数天后，在红斑基础上出现绿豆至黄豆大小的水疱，周围有红晕，中央可见脐窝；3天后，水疱干涸结痂，遗留凹陷性瘢痕及色素沉着，皮疹分批出现，伴瘙痒及灼热感。病情反复发作，春夏季恶化，冬季消退，多于日晒后复发。曾拟诊为“水痘”、“脓疱疮”，给予相关治疗，未见好转。皮损仅局限于暴露颜面部，无发热等全身症状，无接触传染性，无神经及精神异常。既往体健，家族中无相同疾病史，无药物过敏史。体格检查：一般情况良好，全身浅表淋巴结未触及，各系统检查无异常。皮肤科检查：颜面（图10-6）、双手背皮肤可见大小不等、形态不一的深红色斑疹，表面散布针尖至绿豆大小红色丘疹及水疱，水疱周围有红晕，中央可见脐窝，表面伴坏死、结痂，间有浅表萎缩性瘢痕。



图10-6　颜面部红斑、丘疹、水疱

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，该患者可疑的诊断是什么？

根据患者的主诉、症状、既往史和个人史，初步怀疑水痘、脓疱疮、种痘样水疱病、红细胞生成性原卟啉病、Hartnup 综合征。结合皮疹特异性凹陷性瘢痕，应高度怀疑为种痘样水疱病（hydroa vacciniforme）或卟啉病的可能。

【问题2】还应该进行哪些实验室检查及辅助检查？

实验室检查：血、尿常规正常，尿中尿卟啉阴性，血荧光红细胞阴性，肝、肾功能正常。

光生物学试验：最小红斑量测定对 UVA 高度敏感。

组织病理：表皮棘细胞间及细胞内水肿，海绵状水疱及大疱形成，疱内可见中性粒细胞、淋巴细胞，基底细胞灶性液化变性，真皮浅层水肿，毛细血管扩张，血管周围可见淋巴细胞及少量组织细胞浸润。直接免疫荧光阴性。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？需要与哪些疾病进行鉴别诊断？

根据病史、临床表现及实验室检查，可确诊种痘样水疱病。诊断依据如下：①幼年发病。②发病前有日光暴晒，且日光照射可诱发或加重疾病。③皮损部位为颜面、双手背等暴露部位。④初起皮损为红斑、丘疹，迅速发展为水疱、顶端有脐凹。水疱 3～4 天后干涸结痂，愈后留有浅表性点状凹陷性瘢痕。⑤自觉瘙痒。⑥病程 5 年，有明显季节性，春夏季多发。⑦最小红斑量测定对 UVA 高度敏感。⑧尿中尿卟啉阴性，血荧光红细胞阴性。⑨病理检查符合本病特点。但应排除下列疾病：

1. 水痘　是一种由水痘-带状疱疹病毒引起的急性、传染性、发疹性皮肤病。皮疹为小水疱，周围有红晕。水疱分批出现，呈向心性分布，可泛发至全身。常伴有上呼吸道症状及发热等全身症状，与日晒无明显关系。一般不会反复发作。

2. 脓疱疮　为细菌感染性疾病。原发皮损为脓疱，具有接触传染的特性，蔓延迅速。

3. 红细胞生成性原卟啉病　多发生于儿童期，日晒后皮肤发生红肿、水疱、血疱，继之糜烂、结痂，愈后留下点状凹陷性瘢痕。急性发作时皮肤疼痛常较严重。病程长者面部多毛、口唇有放射状皮肤萎缩纹。末梢血荧光红细胞阳性等特点可与本病鉴别。

4. 先天性红细胞生成性卟啉病　本病皮损与其类似，但其发病较早（多于 1 岁以内）。牙釉质呈褐色，Wood 灯下呈橘红色荧光。末梢血荧光红细胞阳性，尿中卟啉检查阳性。

5. 盘状红斑狼疮　为盘状红斑，中央萎缩，附有黏着性鳞屑，其鳞屑背部有角质刺。组织病理和免疫病理等均与本病不相同而可作鉴别。

6. Hartnup 病　为先天性色氨酸代谢缺陷的遗传病。儿童期发病。暴露部位日晒后发生红斑、水肿、渗液、结痂，严重者可有水疱，皮损为烟酸缺乏症样改变。小脑共济失调。尿液中可查见氨基酸。

7. 多形红斑　皮疹呈多形性，其中斑疹-丘疹型最常见，皮疹呈远心性扩大，边缘部呈暗红色，中间为水疱或紫癜，即所谓靶形损害。有牛痘样水疱病误诊为多形红斑的报告。

【问题4】怎样选择治疗？

治疗原则：避免日晒，积极抗炎治疗，加强对症处理，防止继发感染，减少瘢痕形成。

1. 系统治疗　疗效多不肯定，可予口服羟氯喹或氨苯砜并配合维生素 B、烟酰胺。如发作严重时可加用泼尼松、雷公藤、沙利度胺等，或联合用药（常用沙利度胺加氯喹、沙利度胺加泼尼松、雷公藤加氯喹）。给予口服 β-胡萝卜素有一定疗效（表 10-2）。

2. 局部治疗　对症处理，并积极防治继发感染，减缓瘢痕形成。

学习笔记

表 10-2　专家推荐种痘样水疱病的循证治疗步序

项目	内容	项目	内容
一线治疗	应用高效广谱防晒剂		PUVA
	注意避免日晒		硫唑嘌呤
二线治疗	NB-UVB 治疗		环孢素
三线治疗	羟氯喹		日常进食鱼油
	β-胡萝卜素		沙利度胺

【问题 5】怎样预防再发？

在春夏发病季节前，应注意尽可能避免日光暴露，外用 UVA 遮光剂可减轻症状和瘢痕形成。有报道口服鱼肝油也有一定的作用。鱼肝油属于不饱和脂肪酸，每粒鱼肝油含 18% 二十碳五烯酸、12% 二十二碳六烯酸，能增加患者对紫外线产生红斑的抵抗能力。

（顾　恒）

第八节　夏季皮炎

门诊病历摘要

患者女性，45 岁。双小腿红斑、丘疹伴瘙痒 1 个月。1 个月前入夏后患者出现双小腿红斑、丘疹，伴明显瘙痒，高温天气时症状加重，气温下降后可缓解。无局部异物接触史，无药物过敏史，既往体健，无家族性疾病史。体格检查：一般情况可，生命体征平稳，查体合作，心肺检查未见异常。皮肤科检查：双胫前粟粒大小红色斑丘疹，可见明显抓痕、血痂及色素沉着，无糜烂渗出。

【问题 1】根据病史及皮疹表现，临床考虑什么疾病？

患者中年女性，亚急性病程；无局部异物接触史，无药物过敏史；夏季发病，高热天气时加重，气温下降后缓解；皮疹为双胫前对称分布粟粒大小红斑丘疹，可见明显抓痕、血痂及色素沉着；诊断首先考虑夏季皮炎（dermatitis aestivale）。

【问题 2】如何预防和治疗？

夏季皮炎是由夏季的持续高温闷热引起，与湿度关系较大，尤其在温度高于 30℃ 的环境下易发病，故应注意室内通风和散热，保持皮肤清洁干燥。

外用药物以清凉止痒为主，也可外用糖皮质激素；瘙痒剧烈者可口服抗组胺药。

第九节　痱　子

门诊病历摘要

患儿男性，10 岁。腋窝小丘疹 1 周。1 周前天气炎热后患者出现腋窝丘疹，伴有轻度灼热。无局部异物接触史，无药物过敏史，既往体健，家族史无特殊。体格检查：生长发育良好，体型偏胖，查体合作，心肺查体未见异常。皮肤科检查：双腋窝出汗较多，可见密集排列的针尖大小丘疹、丘疱疹，周围绕以红晕，伴有少量脱屑。

【问题 1】根据病史及皮疹表现，临床考虑什么疾病？

男性患儿，急性病程；无局部异物接触史，无药物过敏史；双腋窝出汗较多，可见密集排

学习笔记

列的针尖大小丘疹、丘疱疹，周围绕以红晕，伴有少量脱屑。诊断首先考虑红痱（miliaria rubra）。

知识点

痱子的临床类型及表现

痱子（miliaria）亦称粟粒疹，是发生于夏季或炎热环境下的一种表浅性炎症性皮肤病。夏季气温高、湿度大，大量汗液不易蒸发，使皮肤角质层浸渍肿胀，致汗腺导管变窄或阻塞，汗管内汗液潴留，因压力增高而发生破裂，汗液渗入周围组织而致病。

依据汗管损伤和汗液溢出部位的不同，痱子可分为四种类型：

1. 白痱　又称晶形粟粒疹，是汗液在角质层内或角质层下溢出而致，故临床表现为针尖大小浅表性小水疱，周围无红晕，易破，一般无自觉症状。1～2 天内可吸收，留有细小脱屑。常见于长期卧床、大量出汗者，好发于躯干和间擦部位。

2. 红痱　又称红色粟粒疹，最常见，是汗液在表皮棘层处汗管溢出而致。表现为密集排列的针尖大小丘疹、丘疱疹，周围绕以红晕，皮疹消退后有轻度脱屑。自觉轻微灼热和刺痒感。多见于幼儿、高温作业者，好发于腋窝、肘窝、额、颈、躯干、妇女乳房下等。

3. 脓痱　又称脓疱性粟粒疹，多由红痱发展而来。表现为密集丘疹顶端有针尖大小浅在脓疱，细菌培养常为阴性。好发于皮肤皱褶部位及小儿头颈部。

4. 深痱　又称深部粟粒疹，是汗液在表皮-真皮交界处汗管破裂溢出，表皮汗管被反复发作的红痱破坏，是汗液阻塞在真皮内而致病。表现为密集的、与汗孔一致的非炎性丘疱疹，出汗时皮疹增大，不出汗时皮疹不明显。一般无瘙痒，皮疹泛发时可出现头痛、发热等全身症状。多见于热带地区反复发生红痱者，好发于颈部、躯干等部位。

【问题 2】如何预防和治疗？

夏季高温天气时应通风散热，减少出汗，保持皮肤干燥清洁。治疗一般以外用药物为主，清凉、收敛、止痒为原则，如外用薄荷炉甘石洗剂和痱子粉，脓痱可外用 2% 鱼石脂炉甘石洗剂等。瘙痒明显者可口服抗组胺药，脓痱感染严重时需口服抗生素。

第十节　火激红斑

门诊病历摘要

患者男性，40 岁。躯干及双下肢网状红斑、色素沉着 3 个月。3 月余前患者出现躯干及双下肢网状红斑，无疼痛，无明显瘙痒，部分红斑消退后遗留色素沉着。无药物过敏史，既往体健，家族史无特殊。体格检查：一般情况可，体型较胖，查体合作，心肺检查未见异常。皮肤科检查：躯干及双下肢可见网状红斑及色素沉着斑，边界不清（图 10-7）。

学习笔记

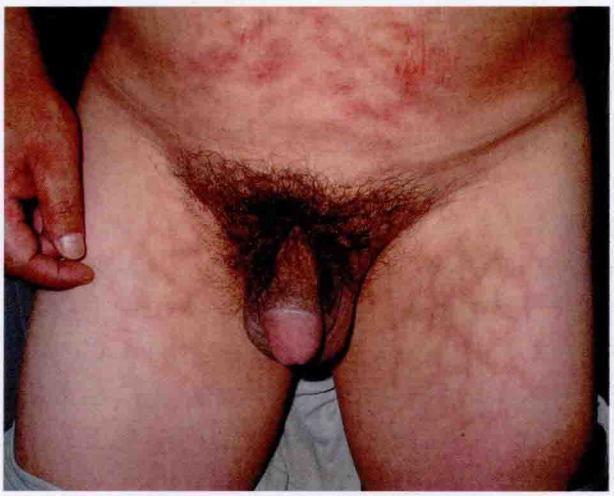


图 10-7　躯干及双下肢网状红斑

【问题 1】根据病史及皮疹表现，临床考虑什么疾病？

患者中年男性，慢性病程；无药物过敏史；皮疹表现为躯干及双下肢网状红斑及网状色素沉着斑；诊断首先考虑火激红斑（erythema abigne）。

【问题 2】如何预防和治疗？

火激红斑是由于长期受到不足以引起烧伤的高温作用，局部皮肤产生持久性红斑和网状色素沉着、毛细血管扩张的一种疾病。常见于热水袋局部热敷、经常烤火取暖或长期红外线局部照射者；也见于司炉、炊事员及经常进行高温作业者。

治疗首先为去除病因，以防止进一步损伤，部分较轻患者在去除病因后，皮疹可缓慢自行消退。可局部外用温和润肤剂，色素沉着者可外用 0.1% 维 A 酸霜或软膏。

学习笔记

第十一节　冻　　疮

门诊病历摘要

患者女性，36 岁。双手背水肿性紫红色斑块 1 周。1 周前气温下降后患者出现双手背水肿性紫红色斑块，伴有轻度瘙痒，受热后加剧，无明显疼痛。无药物过敏史，既往体健，家族史无特殊。体格检查：一般情况可，查体合作，心肺检查未见异常。皮肤科检查：双手背可见 5 个 1 分硬币大小水肿性紫红色斑块，压之退色，境界清楚，未见溃疡水疱（图 10-8）。



图 10-8　双手背水肿性紫红色斑块

【问题1】根据病史及皮疹表现，临床考虑什么疾病？

患者青年女性，急性病程；气温下降后发病；无药物过敏史；皮疹表现为双手背局限性水肿性紫红色斑块，压之退色，境界清楚；诊断首先考虑冻疮（pernio）。

【问题2】如何预防和治疗？

冻疮是由寒冷低温引起的末梢部位局限性、瘀血性、炎症性皮肤病。长期暴露于寒冷潮湿的环境中，皮肤血管痉挛收缩，导致组织缺氧引起细胞损伤；血管麻痹扩张可引起静脉淤血、毛细血管扩张、渗透性增加，血浆深入组织间隙而引发本病。周围血液循环不良、手足多汗、贫血及鞋袜过紧等均可加重病情。

冻疮易发于初冬、早春季节，多见于儿童、青年女性和末梢血液循环不良者。好发于手指、手背、耳廓及鼻尖等处。预防应注意保暖，加强营养，坚持锻炼促进血液循环，提高机体对寒冷的耐受性。

治疗以外用药物为主，以消炎、消肿、促进血液循环为原则。未破溃者可用维生素E软膏和冻疮软膏，已破溃者可用抗生素软膏。

（郑　敏）

第十二节　鸡　眼

门诊病历摘要

患者男性，35岁。右足跖前中部外缘斑块伴行走疼痛3个月。患者3个月前无明显诱因右足跖前中部外缘出现一黄豆大小的淡黄色硬斑，行走时患处疼痛，挤压尤甚，自行常于热水浸泡后用小刀片削剥，疼痛无明显缓解。既往体健，否认手术及外伤史，无药物过敏史及传染病史。皮肤科检查：右足跖前中部外缘可见一大小约1.0cm×0.8cm的淡黄色圆锥形斑块，中央凹陷，外围皮肤增厚，略高出皮面（图10-9）。



图10-9　右足跖淡黄色硬斑

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据无外伤史、较典型皮疹伴行走时疼痛首先考虑鸡眼（clavus）。在问诊时应注意与跖疣、胼胝相鉴别（表10-3）。

表10-3　鸡眼、跖疣、胼胝鉴别诊断

	鸡眼	跖疣	胼胝
病因	挤压	HPV感染	长期摩擦、压迫
好发部位	足跖、趾、足缘	足跖	足跖前部、足跟
皮损	圆锥形角质栓，外围透明黄色环	圆形灰黄色角化斑块，中央凹陷，较软，表面粗糙无皮纹，外周角化环，易见出血点	蜡黄色角质斑片，中央略增厚，皮纹清楚，边缘不清楚
数目	单发或几个	可较多	1～2片
疼痛与压痛	压痛明显	挤捏时明显	无或轻微

【问题2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：鸡眼。

诊断依据：

（1）淡黄色圆锥形斑块，符合鸡眼的临床表现。

（2）足跖部位为好发部位，为圆锥状增生斑块。

（3）伴随症状：挤压、行走时疼痛明显。

【问题3】怎样选择药物及治疗时机？

建议患者禁自行削剥，选择大小合适、质地柔软的鞋或鞋内衬以较厚的棉垫，以减少摩擦和压迫。

鸡眼的治疗方法甚多，可选择手术切除、激光（如二氧化碳激光烧灼）、冷冻或外用药物如鸡眼膏、水杨酸软膏等。

第十三节　手足皲裂

门诊病历摘要

患者男性，55岁。双足底皲裂伴疼痛1个月。患者入冬以来自觉足部皮肤干燥，未予处理，1个月前足跟出现数条裂隙，伴疼痛，自用“护肤霜”，效果不佳。既往体健，否认手术及足部创伤史，无药物过敏史及传染病史，无酸碱等化学物质接触史。患者从事户外建筑工作多年。皮肤科检查：足跟可见一沿皮纹方向深浅、长短不一的裂隙，周围皮肤干燥、增厚，未见出血、鳞屑（图10-10）。



图10-10　足跟部皲裂

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史询问，根据患者长期从事户外建筑工作，入冬以来足部出现数条裂隙，伴疼痛等特点，首先考虑足底皲裂。在询问病史时，注意有无物理、化学性物质接触史，自觉症状、年龄及发病季节等，有助于本病的诊断与鉴别诊断。

知识点

手足皲裂的临床特点

1. 季节　手足皲裂好发于冬季。

2. 受累人群　多累及成年手工劳动者、户外工作者的掌跖或经常受摩擦、牵拉的部位。

3. 皮损特点　多沿皮纹发展的裂隙。

4. 自觉症状　无任何感觉到刺痛、触痛或灼痛，但一般不痒。

学习笔记

思路2：根据本病的临床表现，诊断并不困难。有时需要与手足湿疹相鉴别，注意手足湿疹的原发皮损，皮损较局限，且多伴痒感。手足皲裂可与手足湿疹并存；与掌跖角化症鉴别，后者为先天性疾病，因角化过度易造成皲裂。不一定在秋冬季节，有时可常年发病；注意与手足癣相鉴别，手足癣不仅局限于足跟，还可累及掌、跖、指（趾）甚至甲，皮疹多表现为丘疹、水疱，皲裂时不一定冬重夏轻，反而有时夏季更趋严重，伴瘙痒。

【问题2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：手足皲裂（rhagades manus et pedes）。

诊断依据：

（1）符合足部皲裂的典型临床表现。

（2）中年男性，冬季发病，长期户外工作。

（3）伴随症状：疼痛。

【问题3】如何做好本病的治疗及预防？

依据上述病史，患者为中年男性，既往无其他系统疾病，无并发症，皮疹局限，建议门诊治疗。建议患者工作时，穿戴防护袜，冬天应注意保暖，外出时应外涂有滋润作用的油脂保护皮肤，尽量减少局部摩擦，同时应避免物理、化学刺激。可外用10%～20%尿素霜、水杨酸软膏等角质剥脱剂。预防是治疗本病的主要原则，防重于治，否则一旦皲裂形成，短期内不易治愈。应告知患者以后做好预防工作，尤其秋冬季节提前采取预防保护措施，如保持足部清洁，润肤，减少局部机械摩擦，避免物理化学物质刺激等。

第十四节　摩擦性苔藓样疹

门诊病历摘要

患儿男性，4岁。双手背、腕部圆形丘疹5天。患儿5天前无明显诱因双手背、腕部出现米粒大小的圆形丘疹，数目较多，无瘙痒、疼痛。患儿体健，否认创伤史，无药物过敏史及传染病史。家长诉平日喜好玩耍沙土。皮肤科检查：双手背、腕部可见直径1～3mm，圆形苔藓样小丘疹，数目较多，不融合，对称分布，呈正常皮肤颜色。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史询问，根据患儿平日喜好玩耍沙土，结合皮疹分布首先考虑摩擦性苔藓样疹。在询问病史时，注意患儿是否玩耍沙土、玩具、在地毯上爬行等，本病可能与这些物品接触或摩擦有关。

知识点

摩擦性苔藓样疹临床特点

1. 好发季节　夏秋季节多见。
2. 好发年龄　本病好发于学龄前儿童。
3. 好发部位　皮疹以手背、指背、手腕处多见。
4. 皮疹特点　皮疹形态呈单一性疹型，对称分布，为针头至米粒大小，正常肤色、灰白或淡红色，圆形、扁平的丘疹，数目较多，呈轻度苔藓样变。

思路2：本病根据多见的发病季节、年龄、皮疹部位及特点，自觉症状不明显等，较易诊断。常需与以下疾病鉴别：接触性皮炎，其发病与年龄和季节无关，有刺激性物质的接触史，接触部位出现皮肤潮红、肿胀或水疱，境界明显，常有明显的自觉症状；虫咬皮炎：有昆虫叮咬或外出游

学习笔记

玩史。局部皮肤手足腕部、腰部常出现风团样皮疹、水疱或丘疱疹等，多伴瘙痒。

【问题2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：摩擦性苔藓样疹（frictional lichenoid eruption）。

诊断依据：

（1）符合摩擦性苔藓样疹典型临床表现

（2）患儿4岁，本病好发年龄。

（3）皮疹部位：手背、手腕处。

【问题3】怎样选择药物及治疗时机？

本病具有自限性，自然病程1～2个月。应告知患儿家长注意看护患儿，避免不良刺激及减少摩擦机会。药物治疗以对症为主，可外用炉甘石洗剂。如有必要可全身应用抗组胺药，如马来酸氯苯那敏片（扑尔敏）1日，0.35mg/kg，分3～4次服用。

第十五节　放射性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，45岁。左颈部红斑、溃疡伴疼痛1个月。患者于1年前因“鼻咽癌”行放射治疗，1个月前后颈部皮肤出现红肿、破溃，自觉剧痛。患者既往有鼻咽癌2年余，否认手术外伤史及传染病史，无药物过敏史。体格检查：T 36.5℃；R 19次/分；P 78次/分；BP 115/75mmHg。神志清楚，查体合作。心、肺、腹部检查未见异常，颈软，神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：左颈部可见5cm×3cm的红斑，边缘清楚，明显压痛。皮损中央可见2cm×1cm的溃疡，深约0.5cm，基底凹凸不平，表面有少许分泌物、黄色痂（图10-11）。



图10-11　左颈部红斑、溃疡

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，“鼻咽癌”行放射治疗，结合皮疹特点首先考虑放射性皮炎（radiodermatitis）。在问诊时，注意询问接受放射线史，

【问题2】通过皮损特点及实验室检查，应考虑什么疾病？。

患者住院病历实验室检查结果示：血常规：血红蛋白138g/L；红细胞计数4.6×10^{12}/L；白细胞计数4.4×10^{9}/L，分类中性粒细胞比例0.65；血小板计数164×10^{9}/L。结合皮损表现考虑为放射性皮炎。

知识点

放射性皮炎的临床表现

根据临床表现的不同可分为急性放射性皮炎和慢性放射性皮炎。

1. 急性放射性皮炎　为短期内一次或多次接受大剂量放射线，引起急性反应，潜伏期短，一般为1～3周。其早期反应与热灼伤相似，常称为放射性烧伤，可分为三度：Ⅰ度：局限性水肿性红斑，边界清楚，常在暴露后6天出现，12天左右达到高峰，3～4周后消退，留有脱屑、色素沉着、暂时性脱毛，自觉灼热与瘙痒。Ⅱ度：局部红肿明显，有水疱形成，破溃后出现糜烂和结痂，经1～3个月痊愈，遗留色素沉着或色素脱失、毛细血管扩张、皮肤萎缩、永久性毛发脱落及瘢痕形成。自觉明显灼热及疼痛。Ⅲ度：局部红肿严重，损害累及真皮深部以下，很快出现组织坏死，形成顽固性溃疡，自觉剧痛。愈后留下萎缩性瘢痕、色素沉着或色素脱失、毛细血管扩张、毛发消失等，部分皮损难以治愈甚至形成永久性溃疡，溃疡和瘢痕部位易发生癌变。

2. 慢性放射性皮炎　由于长期反复接受小剂量放射线辐射所致，也可由急性放射性皮炎转变而来。潜伏期数月至数十年不等。表现为皮肤干燥、萎缩，汗腺、皮脂腺分泌减少，皮下组织纤维化、增厚，毛细血管扩张、色素沉着或减退，毛发稀疏、脱落，甲出现条纹、变脆、脱落，严重时可出现顽固性溃疡和皮肤癌变。

【问题3】最后确诊为什么疾病？

根据典型的临床表现，可确诊急性放射性皮炎。诊断依据如下：鼻咽癌放疗史；典型皮损；伴随症状：自觉疼痛。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

应保护受损皮肤，避免局部刺激。治疗以对症处理为主，明显渗出者可用0.1%乳酸依沙吖啶（利凡诺）溶液或3%硼酸溶液冷湿敷，减轻疼痛和不适感，防止感染，分泌物细菌及真菌学检查，对于长期不愈合的深溃疡，必要时行手术切除。同时建议专科医生依据患者的个体差异及时调整放疗剂量和治疗疗程。

（陆洪光）

学习笔记

第十一章 瘙痒性皮肤病

第一节 瘙 痒 症

门诊病历摘要

患者男性，70岁。全身反复瘙痒6个月。患者6个月前无明显诱因自觉背部瘙痒不适，夜间尤甚，无红斑、丘疹、水疱等皮损，自行热水烫洗（每晚1次）一周，瘙痒症状无明显缓解，其范围逐渐扩大遍布全身。患者既往体健，否认创伤史、明显虫咬史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：BP 115/75mmHg。神志清楚，查体合作。心、肺、腹部检查未见异常。颈软，神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：全身皮肤干燥，未见红斑、丘疹、水疱等原发性皮损，仅腰背部可见暗红色线状抓痕，部分抓痕处可见色素沉着。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者症状、无原发皮损，首先考虑老年皮肤瘙痒症（pruritus）。询问病史应注意患者基础疾病如糖尿病、尿毒症、胆汁性肝硬化，生活环境是否改变、精神神经因素等。

【问题2】通过皮损特点及实验室检查，应考虑什么疾病？

患者空腹血糖：10.4mmol/L。患者皮损表现符合老年性瘙痒症特点。

知识点

瘙痒症临床表现

老年性瘙痒症：多因皮脂腺体功能减退，皮肤干燥和退行性萎缩，加之过度热水烫洗等因素诱发，躯干多见。一般无原发性皮损出现，仅有瘙痒症状。情绪波动、温度变化、衣服摩擦等刺激可引起瘙痒发作或加重。搔抓可引起继发性皮损，包括条状抓痕、血痂、色素沉着或减退，日久可呈湿疹样变和苔藓样变，还可继发各种皮肤感染如毛囊炎、疖、淋巴结炎等。

妊娠性瘙痒症：是一种发生于妊娠妇女的仅有皮肤瘙痒而无原发性皮损的皮肤病，属于瘙痒症的范畴。85%患者是由于雌激素增多引起的肝内胆汁淤积导致。瘙痒为弥漫性，偶可较为严重，部分患者伴有黄疸。本病一般不引起孕妇死亡，但可导致早产、胎儿窘迫，甚至死胎。

【问题3】最后确诊为什么疾病？

根据典型的临床表现及辅助检查，可确诊：①老年性皮肤瘙痒症。诊断依据如下：患者为老年男性，慢性病程；全身瘙痒，夜间尤甚；无原发性皮疹，可见继发性皮损，抓痕及色素沉着；②另患者空腹血糖：10.4mmol/L，空腹血糖过高，不排除2型糖尿病。

学习笔记

知识点

瘙痒症的病因

全身性瘙痒症：最常见的因素是皮肤干燥，其他如神经精神因素（如各种神经功能障碍或器质性病变及情绪紧张、焦虑、恐惧等）、系统性疾病（如糖尿病、尿毒症、胆汁性肝硬化、甲状腺功能亢进或减退、淋巴瘤、白血病及其他恶性肿瘤等）、妊娠、药物或食物、气候改变（如温度、湿度）、工作和居住环境、生活习惯（如肥皂、清洁护肤化妆品）、贴身穿着的衣物等均可引起全身性瘙痒。

局限性瘙痒症：病因有时与全身性瘙痒症相同，某些原发皮肤病可引起局限性瘙痒症，如感染（真菌、滴虫、阴虱等）引起的女阴瘙痒症和阴囊瘙痒症，痔瘘、肛裂、蛲虫感染等引起的肛周瘙痒症等。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为老年男性，既往体检正常，无原发皮疹仅有局限性继发性皮疹，建议门诊治疗。同时建议其就诊内分泌科，完善血糖系列检查，明确基础疾病诊断及治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

需明确有无糖尿病及其他系统性疾病并及时积极治疗，避免局部刺激，包括搔抓、洗烫及不当治疗，忌食刺激性食物。

1. 外用药物治疗可用止痒剂（如炉甘石洗剂、含薄荷、樟脑的乙醇制剂或霜剂）及表面麻醉剂（如利多卡因、丙胺卡因或普鲁卡因）等，皮肤干燥可外用润肤剂，短期外用糖皮质激素可缓解症状，因其不良反应，不能长期使用。

2. 系统药物治疗可选用抗组胺类药物、钙剂及维生素C，根据病情选择使用。

第二节　慢性单纯性苔藓

门诊病历摘要

患者男性，35岁。睡眠欠佳2个月，颈部斑块伴瘙痒1个月。患者2个月前因工作压力较大，睡眠不佳，1个月前颈部阵发性瘙痒，夜间尤甚，未予治疗，常反复搔抓，3周前颈部出现皮疹，奇痒难忍。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。皮肤科检查：颈项部可见苔藓样斑块，呈淡红色，约4cm×3cm大小，可见少许鳞屑。边缘可见米粒大小的扁平丘疹，呈散在分布，境界清楚（图11-1）。



图11-1　颈部斑块

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据典型临床症状、皮损部位、特点、结合病史，首先考虑慢性单纯性苔藓（lichen simplex chronicus）。本病多累及中青年，好发于颈项、上眼睑处，也常发生于双肘伸侧、腰骶部、小腿、女阴、阴囊和肛周区等易搔抓部位，多局限于一处或两侧对称分布。基本皮损为针头至米粒大小的多角形扁平丘疹，淡红、淡褐色或正常肤色，质地较为坚实而有光泽，表面可覆有少量糠秕状鳞屑，久之皮损渐融合扩大，形成苔藓样变，境界清楚，部分患者皮损分布广泛。自觉阵发性瘙痒，常于局部刺激、精神烦躁时加剧，夜间明显。本病病程慢性，常年不愈或反复发作。可与慢性湿疹鉴别（表11-1）。

表11-1　慢性湿疹与慢性单纯性苔藓的鉴别

	慢性湿疹	慢性单纯性苔藓
病史	由急性湿疹发展而来，有反复发作的亚急性史，急性期先有皮损后有痒感	多先有痒感，搔抓后出现皮损
病因	各种内外因素	神经精神因素为主
好发部位	任何部位	颈项、肘膝关节伸侧、腰骶部
皮损特点	圆锥状，米粒大小灰褐色丘疹，融合成片，浸润肥厚，有色素沉着	多角形扁平丘疹，密集成片，呈苔藓样变，边缘见扁平发亮丘疹
演变	可急性发作，有渗出倾向	慢性，干燥

【问题2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：慢性单纯性苔藓。

诊断依据：

（1）皮损符合慢性单纯性苔藓临床表现。

（2）患者中年男性，平日工作压力大、睡眠欠佳。

（3）伴阵发性瘙痒，夜间尤甚。

【问题3】本类疾病怎样选择药物？

本病治疗原则：避免搔抓、摩擦等刺激是关键，辅以心理疏导，阻断“瘙痒—搔抓—瘙痒”恶性循环。

1. 心理辅导　减轻患者心理压力，心理疏导，必要时请心理医生协助诊治，避免刺激，如局部反复搔抓、热水烫洗等不良刺激。

2. 局部治疗　可外用糖皮质激素和钙调磷酸酶抑制剂、焦油类制剂（如10%黑豆馏油软膏）。但应当注意面部、眼周皮损选用糖皮质激素需慎重，如果必须应用，注意选择较为安全的药物和剂型，并且治疗时间不应过长。神经衰弱明显者可在精神心理医生协助下给予安眠镇静类药物。

3. 抗组胺药　在瘙痒剧烈时可选用抗组胺药，并辅以维生素B族（如：维生素B_6）内服，疗程视病情而定。

第三节　痒　　疹

门诊病历摘要

患者男性，59岁。四肢丘疹、结节伴瘙痒1年。患者1年前无明显诱因出现双小腿伸侧绿豆大小淡红色丘疹，继而变为黄豆大小半球状结节，伴剧烈瘙痒，以“湿疹”治疗欠佳。

学习笔记

随后皮疹逐渐增多，泛发四肢。既往体健，否认创伤史、明显虫咬史，无药物过敏史及传染病史。皮肤科检查：四肢广泛分布黄豆大小半球状结节，呈暗褐色，以前臂及小腿伸侧分布最多，结节周围皮肤有抓痕、结痂及色素沉着（图 11-2）。



图 11-2　四肢丘疹、结节
A. 上肢；B. 下肢

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据剧烈瘙痒症状、皮损分布部位、性质，首先考虑结节性痒疹（prurigo nodularis）。根据疣状结节性损害，好发于四肢伸侧，剧烈瘙痒等特点进行诊断。应注意寻常疣鉴别，后者皮损表面角质增生，色灰白或污黄，数目较少，大多无自觉症状，好发于儿童及青少年。其与原发性皮肤淀粉样变相鉴别，后者好发于小腿、上臂及背部肩胛区，皮损呈褐色扁平小丘疹，此外，组织病理有助于确诊。

【问题 2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：结节性痒疹。

诊断依据：

（1）皮损符合结节性痒疹的典型临床表现。

（2）患者为中老年男性，慢性病程；平日精神压力大、睡眠欠佳。

（3）自觉症状：剧烈瘙痒。

知识点

慢性痒疹的临床表现

结节性痒疹：好发于四肢，尤以小腿伸侧多见。皮损初起为水肿性红色坚实丘疹，后呈黄豆或更大的半球状结节，继之顶部角化明显呈疣状增生，表面粗糙，转成暗褐色，常散在分布，数个到上百个，或偶见密集成群。自觉剧烈瘙痒，系阵发性，常难以忍受。

成人痒疹：多见于中青年，以女性多见。好发于躯干及四肢伸侧，有时可累及头皮、面部。基本皮损为米粒至绿豆大小、淡红色或肤色的多发性坚实丘疹。瘙痒剧烈，搔抓后出现风团样斑块及丘疱疹，间有小水疱及结痂，反复发疹及搔抓引起皮肤增厚粗糙，有时可出现苔藓样变、色素沉着。

小儿痒疹：又称 Hebra 痒疹或早发性痒疹，多发于 3 岁以前的儿童，特别是 1 岁左右者，好发于四肢伸侧。基本皮损为绿豆大小风团样丘疹，继而转变为肤色质硬丘疹。瘙痒剧烈，搔抓后皮肤常有抓伤、血痂，久之可出现皮肤苔藓样变、湿疹样变、化脓感染及腹股沟淋巴结肿大。

学习笔记

知识点

瘙痒的病因和发病机制

多数学者认为瘙痒与超敏反应有关，也可能与神经精神因素、遗传过敏体质有关，其他因素如虫咬、食物或药物过敏、病灶感染、胃肠道功能紊乱及内分泌障碍等也有影响。

【问题3】怎样选择药物及治疗时机？

去除各种致病因素（如虫咬、局部刺激、相关疾病等），劝诫患者避免搔抓、烫洗等刺激。

1. 外用药物治疗以止痒、消炎为主，也可短期应用糖皮质激素和角质剥脱剂，封包可增强疗效，结节性皮损可用糖皮质激素皮损内注射。

2. 内用药物治疗可口服抗组胺药或普鲁卡因静脉封闭，在精神心理科医师协助下，有神经精神因素的患者可适当应用镇静催眠类药物；广泛的结节性皮损和瘙痒难以忍受者可短期系统使用小剂量糖皮质激素（如泼尼松 30～40mg/d 口服）；UVB 光疗或 PUVA 疗法对顽固性皮损常有效。

第四节 人工皮炎

门诊病历摘要

患者女性，43 岁。双侧面颊皮肤破损 1 个月，加重 10 天。家属诉患者于 1 个月前无明显诱因自行用指甲搔抓面部，致双侧面颊皮肤出现抓痕、溃烂，以“人工皮炎”诊治（具体用药情况不详），稍有缓解，10 天前患者再次搔抓双侧面颊，皮肤破损加重。家属诉其既往癔症 3 年余，无外伤史及传染病史，无酸碱等化学物质接触史。皮肤科检查：双侧面颊部可见数条深浅、大小不一的不规则表皮脱失，表面覆红褐色痂，边缘轻度红肿伴抓痕。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路1：通过上述病史询问，根据无外伤史、皮疹特点、结合既往病史首先考虑人工皮炎（dermatitis factitia）。在询问病史时，常因患者隐瞒其自伤皮肤的行为，难以得到明确的病史，如能从患者家属处得知真实的病史，对诊断有帮助作用。

思路2：人工皮炎是指有意识自我造成的皮肤损害。女性多见，患者一般具有癔病性格。皮肤损害可由机械性方法或化学物质造成，其人为损害的皮疹形态常常是多种多样的，局部可发生红斑、水疱、表皮剥脱、坏死和溃疡等各种损害，也可出现刺伤和割伤后所形成的创面。如因液体化学品灼伤，则可出现化学品在皮肤上流滴时造成的条状或点滴状的损害，手、面、颈、胸等处常易受损伤。随皮肤损害的轻重而有不同程度的烧灼及疼痛感。

【问题2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：人工皮炎。

诊断依据：

（1）中年女性。

（2）癔症 3 年。

（3）皮损无明显特异性。

【问题3】如何做好本病的治疗及预防？

首先治疗皮肤损伤，同时请精神科医生及时会诊，以便对于原发病给予及时治疗，防止病情的发展和并发症的发生。医生对患者要进行耐心的心理疏导，最好不要向患者透露对病因的怀疑。家庭成员要给予患者足够的宽容与沟通，避免患者情绪上出现波动。应使患者远离尖锐器

学习笔记

具和刺激性化学物品等。

第五节　寄生虫妄想症

门诊病历摘要

患者女性，45岁。全身皮肤瘙痒伴虫爬感4个月。患者1年前曾患“疥疮”，经10%硫黄软膏治疗痊愈。4个月前再次全身皮肤瘙痒，自觉有虫爬感，以腹部尤甚，自用60盒10%硫黄软膏（25克/盒）外擦“杀虫”，感觉效果不明显，夜间常因“虫子在身体上爬行”从梦中惊醒，影响睡眠和生活。患者既往否认创伤史、明显虫咬史，无药物过敏史及传染病史，未去过疫区。皮肤科检查：全身未见原发皮肤损害，仅腹部有散在抓痕，可闻及硫黄膏气味。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，首先考虑寄生虫妄想症（delusions of parasitosis）。在问诊时要特别注意患者是否有妄想倾向，并询问家属。寄生虫妄想症多见于中老年人，患者坚信自己的皮肤受到某种寄生虫感染，并常认为病情严重，危在旦夕。自觉皮肤瘙痒，虫爬及虫咬感，部位不固定。可见表皮剥脱、抓痕、血痂等继发性皮损。常到医院要求医务人员给做不必要的检查与治疗。当医务人员否认其有寄生虫存在时，又难以相信，顽固坚持错误观念。患者除寄生虫妄想外，其他方面的精神异常很少见。

【问题2】综合分析后患者最终诊断是什么？

综合分析后的最终诊断：寄生虫妄想症。

诊断依据：

（1）中年女性。

（2）无原发皮肤损害，仅散在抓痕。

（3）显微镜镜检：全身多处皮屑镜下未见疥螨、虱、蚤类等寄生虫体。

知识点

寄生虫妄想症的病因

患者常有妄想倾向，一定程度精神心理障碍。各种器质性病因包括可卡因和苯丙胺的滥用，痴呆症、恶性肿瘤、脑血管性疾病、多发性硬化和维生素B_{12}缺乏症，这些可能导致皮肤症状，尤其是瘙痒，可导致妄想。患者人格特征为敏感、多疑、主观、固执、谨慎从事、精神紧张等。

【问题3】怎样选择药物及治疗时机？

本病治疗的关键是暗示、诱导患者解除寄生虫妄想，要耐心细致地听取患者的诉述，让患者出示各种检查结果，耐心细致的心理疏导并与患者家属沟通，给患者极大的理解和支持，得到患者信任，使患者产生治疗信心，可通过药物的暗示治疗，取得较好的收效，同时又避免大多数精神类药物可能造成的不良反应或依从性。若效果不佳，在心理科医师的协助下酌情给镇静、安慰药物等治疗。如其他疾病引起的症状性寄生虫妄想症者，则作相应的处理。

（陆洪光）

学习笔记

第十二章 红斑及红斑鳞屑性皮肤病

第一节 多形红斑

门诊病历摘要

患者男性，30岁。全身红斑1周。1周前患者感头痛、乏力后出现双上肢及躯干红斑，皮疹初起为米粒大小红斑，逐渐扩大至1分硬币大小，中心颜色较深，呈青紫色，伴有轻度刺痛。4年来每逢春季均有类似发病。无药物过敏史，家族史无特殊。体格检查：一般情况良好，浅表淋巴结未触及，查体合作，心肺检查未见异常。皮肤科检查：躯干散在分布多数直径1～2cm的水肿性红斑，境界清楚，部分中央为青紫色，有水疱（图12-1）。口腔及眼部未见受累。



图12-1 躯干部水肿性红斑

【问题1】根据病史及皮疹表现，临床考虑什么疾病？

患者青年男性，急性病程；发病前有头痛乏力等前驱症状；4年来每逢春季均有类似发病；无药物过敏史；皮疹表现为躯干多发水肿性红斑，中央为青紫色，呈特征性的靶形损害；诊断为多形红斑（erythema multiforme）。

知识点

多形红斑的临床类型和表现

多形红斑是一种以靶形或虹膜状红斑为典型皮损的急性炎症性皮肤病，常伴有黏膜损害，易复发。本病多发于儿童和青年女性，春秋季易发病，病程具有自限性，但易复发。常急性起病，可有畏寒发热、头痛等前驱症状。皮损呈多形性，可有红斑、丘疹、斑丘疹、水疱、大疱、紫癜和风团等。

根据皮损形态不同，可分为以下三型：

1. 红斑-丘疹型 最常见，病情较轻。皮疹好发于面颈部和四肢远端伸侧，口腔眼部黏膜较少受累。皮疹主要为圆形或椭圆形水肿性红斑，初起直径0.5～1cm，色鲜红，境界清，逐渐向周围扩大；典型皮损为暗红斑或风团样皮疹，中央呈青紫色或紫癜，形如同心圆状

学习笔记

靶形损害(target lesion)或虹膜样损害(iris lesion)。伴有瘙痒或轻度疼痛。皮损2～4周可消退,遗留暂时性色素沉着。

2. 水疱-大疱型　常由红斑-丘疹型发展而来,常常伴有全身症状。除四肢远端外,可向心性扩散至全身,口、眼及外生殖器黏膜亦可受累。渗出较严重时,皮疹可发展为浆液性水疱、大疱或血疱,周围绕以暗红色晕。

3. 重症型　又称Stevens-Johnson综合征(Stevens-Johnson syndrome,SJS),发病急骤,全身症状严重,皮损表现为水肿性鲜红色或暗红色斑疹,中央有靶形斑点或瘀斑,迅速扩大,融合,泛发全身,随后出现水疱、大疱或血疱,尼氏征阳性。可累及多部位黏膜,如口鼻黏膜可发生糜烂,伴有明显疼痛;眼结膜充血、渗出,严重者发生角膜炎、角膜溃疡、全眼炎甚至失明;外阴肛门黏膜可出现红肿糜烂;呼吸道、消化道黏膜受累可导致支气管肺炎、消化道出血等。同时,亦可并发坏死性胰腺炎、肝肾功能损害,继发感染引起败血症,若不能及时抢救,短期可进入衰竭状态,死亡率5%～15%。

【问题2】如何预防和治疗?

多形红斑病因复杂,感染、药物、食物及物理因素均可引起本病,单纯疱疹病毒是最常见的原因。

治疗应积极寻找病因,怀疑药物引起者应停用一切可疑药物。轻症患者多在数周内自愈,仅需对症处理;重症者可危及生命,需住院积极治疗。

外用药物以消炎、收敛、止痒及预防感染为主。无糜烂处可外用糖皮质激素霜,有渗出糜烂时可用3%硼酸溶液湿敷,局部破溃者可外用0.5%新霉素霜或莫匹罗星乳膏防止感染;有口腔、眼部黏膜受累时,应加强局部护理。

轻症患者口服抗组胺药。重症患者应尽早予以足量糖皮质激素,如泼尼松1～1.5mg/(kg·d)口服,病情控制后逐渐减量,同时给予支持疗法,维持水电解质平衡,保证热量、蛋白质和维生素的需要。若合并病毒感染如HSV,应及时予抗病毒治疗。

第二节　离心性环状红斑

门诊病历摘要

患者男性,37岁。上肢环形红斑3个月。3个月前患者无明显诱因下出现双上肢近端多发环形红斑,伴有轻度瘙痒,红斑初起为红色风团样,逐渐向外扩大,中央消退,形成环形,其上附着少量糠秕状细小鳞屑;环形红斑可自行消退,新的红斑又不断出现,交替反复发作。无药物过敏史,既往体健,家族史无特殊。体格检查:一般情况可,查体合作,心肺检查未见异常。皮肤科检查:双上肢近端可见多发环形红斑,边缘宽3～5mm,中央为正常肤色,直径1～5cm(图12-2)。



图12-2　上肢环形红斑

【问题1】根据病史及皮疹表现,临床考虑什么疾病?

患者青年男性,慢性病程;无药物过敏史;环形红斑可自行消退,新红斑又不断出现,交替反复发作;双上肢近端可见多发环形红斑,中央为正常肤色;诊断首先考虑离心性环状红斑

学习笔记

(erythema annulare centrifugum)。

【问题2】如何预防和治疗?

离心性环状红斑是一种呈环状、离心性扩大,病程慢性,反复发作。其病因不清,可能与感染、蚊虫叮咬、吸入物、药物等有关,极少数患者可能与恶性肿瘤有关。

治疗主要为去除病因和对症治疗:局部外用炉甘石洗剂或糖皮质激素软膏;口服抗组胺药物、维生素C、钙剂等,病情顽固者可系统使用小剂量糖皮质激素。

第三节　慢性游走性红斑

门诊病历摘要

患者男性,28岁。上肢红斑3周。3周前患者爬山虫子叮咬后出现乏力关节酸痛,随后上肢叮咬局部及邻近部位出现多处红斑风团,伴有轻度瘙痒,红斑逐渐扩大,为游走性,中央逐渐消退,形成环状。无药物过敏史,既往体健,家族史无特殊。体格检查:一般情况可,查体合作,心肺检查未见异常。皮肤科检查:双上肢可见多处红斑风团,部分红斑呈环状,直径约1cm,中央为正常皮肤颜色,内缘附有少量鳞屑。

【问题1】根据病史及皮疹表现,临床考虑什么疾病?

患者青年男性,虫子叮咬后出现乏力关节酸痛;上肢叮咬局部及邻近部位出现多处红斑风团,红斑为游走性;无药物过敏史;双上肢可见多处红斑风团,部分红斑呈环状,环宽度约1cm,中央为正常肤色,内缘附有少量鳞屑;诊断首先考虑慢性游走性红斑(erythema chronicum migrans)。

学习笔记

知识点

慢性游走性红斑

本病又称为游走性红斑,为莱姆病皮肤表现之一。莱姆病是一种虫媒传播疾病,蜱为主要传播媒介,病原体为包柔螺旋体,主要在春夏季节发病。

莱姆病分为3期,一期为局限期,表现为游走性红斑;二期为播散期,表现为间歇性关节炎、脑神经和周围神经损害、心脏房室传导阻滞及严重的疲乏不适;三期为持续期,表现为持久性关节炎、慢性脑炎、脊髓炎、截瘫和纤维性肌痛等。

莱姆病患者50%~70%发生游走性红斑,最初可表现为流感样症状,包括发热、乏力、头痛、关节痛和淋巴结肿大等。皮疹表现为蜱叮咬局部或邻近部位出现红斑,亦可为风团或出血性皮疹,螺旋体局部扩散致红斑不断扩大,经数周直径可达10cm以上,红斑中央逐渐消退,形成环状,内缘可附鳞屑。可伴有轻度瘙痒或灼热感,及局部淋巴结肿大。

血清抗体测定是目前诊断的主要方法,但早期皮疹可发生于抗体出现之前,因此抗体测定阴性不能完全排除慢性游走性红斑。

【问题2】如何预防和治疗?

进入林区应注意防护:戴手套、穿长衣长裤,避免肢体外露,防止蜱叮咬;一旦发现被蜱叮咬,应及时处理,可口服多西环素100mg,每日2次,连服30天;或阿莫西林0.5~1g每8小时1次,连服30天;或静脉滴注头孢曲松钠2g每日1次,连用14天。

(郑　敏)

第四节　银　屑　病

门诊病历摘要

患者男性，36岁。全身红斑、脱屑伴瘙痒2周。患者5年前冬季劳累后出现全身散在红斑，给予中药煎服、外用药等治疗，皮损渐消退，后每年均有复发。无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37℃；R 20次/分；P 86次/分；BP 130/80mmHg。神志清楚，查体合作。心、肺、腹部检查未见异常。颈软，神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：躯干、四肢散在分布红色斑块，上覆厚层鳞屑（图12-3A），可见蜡滴现象、薄膜现象及点状出血（图12-3B），前发际处及头皮可见散在肥厚性斑块，表面有厚积鳞屑，发呈束状（图12-3C），面部及黏膜部位未受累。



图12-3　躯干及四肢典型皮损
A. 鳞屑性斑块；B. 点状出血；C. 束状发

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

根据患者的主诉、症状、既往史等，应高度怀疑寻常型银屑病（psoriasis vulgaris）可能。

知识点

银屑病的病因及发病机制

银屑病（俗称牛皮癣）是一种常见的慢性炎症性皮肤病。其确切病因尚不清楚，目前认为与遗传、环境、感染、神经精神、免疫及内分泌等因素有关，属于遗传因素与环境等因素

学习笔记

相互作用的多基因遗传病，通过免疫介导的共同通路而引起角质形成细胞的过度增殖，目前通过全基因组扫描等方法确定的银屑病易感基因位点有 *PSORS1-9*、*IL12B*、*IL23A*、*IL23R*、*LCE3B/3C/3D*、*ZNF313*、*ERAP1*、*TNFAIP3*、*TRAF3IP2*、*NFKBIA*、*PTPN22* 等。另外现代生活节奏不断加快和各种环境因素等的刺激，导致青壮年银屑病的发病逐年增高。

【问题2】通过皮损特点分析，可诊断为什么疾病？

该患者躯干、四肢及头部散在分布的鳞屑性斑块及蜡滴现象、薄膜现象及点状出血，束状发等改变，符合寻常型银屑病的典型临床表现。

知识点

寻常型银屑病的临床表现

临床上，银屑病可分为寻常型（占90%以上）、脓疱型、关节病型及红皮病型4种类型，后3种类型常因寻常型的不适当治疗转化而来，也可单独发病，按病程可分为进行期、稳定期和消退期。此外，尚有脂溢性、湿疹样、光敏性银屑病等，均为寻常型银屑病中的亚型。

寻常型银屑病的基本皮损为鳞屑性红斑、丘疹或斑块，上覆厚积性鳞屑，且有蜡滴现象、薄膜现象及点状出血等特征。初起皮损为红色丘疹或斑丘疹，逐渐扩展成为境界清楚的红色斑块，可呈多种形态，上覆厚层银白色鳞屑，皮损可发生于全身各处，但以四肢伸侧，特别是肘部、膝部和骶尾部最为常见，常呈对称性。皮损因所在部位不同而存在差异，如头发会因鳞屑积厚而紧缩成束状，颜面皮损也会呈现脂溢性皮炎样或类似蝶形红斑样皮损，皱襞部位皮损表面会因摩擦而呈湿疹样变化等；皮损在不同病程也有多种存在形态，如点滴状、斑块状、钱币状、地图状、蛎壳状等。少数损害可发生在唇、颊黏膜和龟头等处，颊黏膜损害为灰白色环状斑，龟头损害为境界清楚的暗红色斑块；甲受累多表现为“顶针状”凹陷。患者多自觉有不同程度瘙痒。

寻常型银屑病根据病程分为三期：①进行期：旧皮损无消退，新皮损不断出现，皮损浸润炎症明显，周围可有红晕，鳞屑较厚，针刺、搔抓、手术等损伤可导致受损部位出现典型的银屑病皮损，称为同形反应；②静止期：皮损稳定，无新皮损出现，炎症较轻，鳞屑较多；③退行期：皮损缩小或变平，炎症基本消退，遗留色素减退或色素沉着斑。

【问题3】应注意与哪些皮肤病相鉴别？

寻常型银屑病应与以红斑及鳞屑为主要表现的皮肤病相鉴别，如副银屑病、脂溢性皮炎、玫瑰糠疹、毛发红糠疹、二期梅毒疹等相鉴别。

知识点

寻常型银屑病的鉴别诊断

1. 副银屑病　为淡红色芝麻至绿豆大小的淡红斑，其鳞屑较薄，基底炎症轻微，无点状出血现象，尤以屈侧为多，一般不发生在头面、掌跖及黏膜部位，可自行消退，发病无明显的季节性。

2. 脂溢性皮炎　皮损的鳞屑细小油腻呈黄色，无点状出血，且皮损境界不清，毛发稀疏变细脱落，头发不成束状。

3. 头癣　应与头皮银屑病相鉴别，皮损上覆灰白色糠状鳞屑，有断发及脱发，易查到真菌，多见于儿童。

4. 玫瑰糠疹　好发于躯干及四肢近端，皮损长轴与皮纹走向一致。

学习笔记

5. 毛发红糠疹　以红色圆锥形毛囊性丘疹为主，顶部有角栓，密集或融合成斑块，覆有糯米纸样鳞屑，斑块外周可见散在毛囊性丘疹；常伴有掌跖角化及甲变形增厚。

6. 二期梅毒疹　常有不洁性交及硬下疳史，掌跖部有浸润性斑丘疹，梅毒血清反应阳性。

7. 慢性湿疹　应与发生在小腿、前臂伸侧及骶尾部的肥厚性银屑病皮损相鉴别，湿疹往往有剧烈瘙痒，皮肤呈浸润肥厚及苔藓样变。

【问题4】如果通过临床表现及鉴别诊断尚不能确诊，应考虑做哪些检查？

如遇到临床表现不典型而又高度怀疑银屑病的患者，应选取合适的皮损进行组织病理检查或皮肤三维CT检查。

知识点

银屑病的组织病理特点

早期皮损活检的组织学特征主要为真皮改变，真皮浅层毛细血管迂曲、扩张和充血，伴有真皮乳头水肿和血管周围单一核细胞浸润。血管改变可见于所有类型的银屑病，且在治疗后临床好转的皮损中仍可见到。之后淋巴细胞浸润到已有海绵水肿的表皮下层。表皮上层出现局灶空泡形成、颗粒细胞层消失，形成银屑病角化不全模式。整个过程是中性粒细胞从真皮乳头毛细血管通过表皮基底膜的缝隙，迁移到角质层。进而出现银屑病样表皮增生。

Munro微脓肿和Kogoj海绵状脓肿是活跃期皮损的特征，具有诊断意义。Munro微脓肿表现为角化不全中多形核白细胞的聚积。海绵状脓肿可见于角质层下，在局灶性海绵水肿内可有中性粒细胞聚积，偶有淋巴细胞。

寻常型银屑病表现为角化过度伴角化不全，角化不全区可见Munro微脓肿，颗粒层明显减少或消失，棘层增厚，表皮突整齐向下延伸；真皮乳头上方棘层变薄，毛细血管扩张充血，周围可见淋巴细胞、中性粒细胞等浸润。红皮病型银屑病具有银屑病和慢性皮炎的双重特征，表皮细胞内和细胞间水肿，真皮浅层血管扩张充血更明显，周围炎症细胞浸润。脓疱型银屑病表现为棘层上部出现Kogoj海绵状脓肿，真皮层淋巴细胞和组织细胞浸润明显，中性粒细胞较少。

共聚焦激光扫描显微镜下寻常型银屑病典型图像为皮疹区域角质层增厚，角化不全，Munro微脓肿，棘层增厚，真皮乳头血管扭曲扩张。

【问题5】该患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，该患者无基础病史，也无其他合并症，应首先考虑门诊治疗。

【问题6】怎样选择治疗方案？

本病治疗只能达到改善临床症状及延长缓解期的目的，不能防止复发。选择治疗方案应权衡利弊，禁用刺激性强的外用药，及可导致严重不良反应的药物（如系统使用糖皮质激素等），以免使病情加重或向其他类型转化。应做到针对不同病因、类型、病期给予相应治疗，同时应重视心理治疗。避免上呼吸道感染、劳累、精神紧张等诱发或加重因素。轻型银屑病患者应以局部治疗为主或同时辅以物理治疗等。

1. 外用糖皮质激素霜剂或软膏治疗有明显疗效，应注意其不良反应，大面积长期应用强效或超强效制剂可引起全身不良反应，停药后甚至可诱发脓疱型或红皮病型银屑病；维A酸霜剂常用浓度为0.025%～0.1%，其中0.05%～0.01%他扎罗汀凝胶治疗斑块型银屑病疗

效较好；维生素 D_3 衍生物如钙泊三醇也有较好疗效，但不宜用于面部及皮肤皱褶部；也可选用各种角质促成剂如焦油制剂、蒽林软膏、10%～15%喜树碱软膏等。该患者暂不考虑全身治疗。

2. 物理治疗如光化学疗法（PUVA）、UVB 光疗（特别是窄波 UVB）、浴疗等均可适当应用。

3. 中医治疗根据临床辨证，给予清热凉血、活血化瘀等中药。

【问题 7】恢复到什么程度可以结束治疗？

无新皮损出现，旧皮损缩小或变平，炎症基本消退，遗留色素减退或色素沉着斑，可以考虑结束治疗。

【问题 8】如何做好患者的回访工作？

若患者皮损基本消退后会留有一段时期的色素沉着或脱失，影响患者的美观，应积极对其进行疏导。

住院病历摘要

患者男性，17 岁。全身红色丘疹、斑块伴鳞屑 3 年，再发 7 天。患者 3 年前无明显诱因下，全身出现红色丘疹，斑块伴鳞屑，密集分布针头至粟粒大小的小脓疱，部分融合成脓湖。曾以“脓疱型银屑病”住院治疗，规范治疗 20 天左右后，病情好转出院。近一周无明显诱因下皮疹复发，昨日开始发热，最高达 37.9℃。无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.9℃；R 20 次/分；P 86 次/分；BP 125/70mmHg。神志清楚，查体合作。心、肺、腹部检查未见异常。皮肤科检查：全身散在分布大片红斑，其上可见数个散在粟粒大小的脓疱，部分破溃（图 12-4）。



图 12-4　躯干部泛发粟粒大小脓疱

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

根据患者的主诉、症状、既往史等，应考虑脓疱型银屑病（psoriasis pustulosa）可能。

【问题 2】通过皮损特点分析，可诊断为什么疾病？

患者周身散在分布大片红斑，其上可见数个散在粟粒大小的脓疱，部分破溃，并伴有高热，符合脓疱型银屑病的临床表现。

知识点

脓疱型银屑病的临床表现

脓疱型银屑病是一组以脓疱为特征的非寻常型银屑病，以青少年为主，可反复发作。临床上分为泛发性和局限性两型：

泛发性脓疱型银屑病：常急性发病，在寻常型银屑病皮损或无皮损的正常皮肤上迅速出现针尖至粟粒大小、淡黄色或黄白色的浅在性无菌性小脓疱，常密集分布，可融合形成片状脓湖，皮损可迅速发展至全身，伴有肿胀和疼痛感。常伴全身症状，出现寒战和高热，呈弛张热型。患者可有沟状舌，指、趾甲可肥厚浑浊。一般 1～2 周后脓疱干涸结痂，病情自然缓解，但可反复呈周期性发作；患者也可因继发感染，全身衰竭而死亡。

局限性脓疱型银屑病：也可分为掌跖脓疱病（掌跖脓疱型银屑病，即 Barber 型）和肢端

学习笔记

脓疱病(连续性肢端皮炎)两种。皮损局限于手掌及足跖,对称分布,掌部好发于大小鱼际,可扩展到掌心、手背和手指,跖部好发于跖中部及内侧。皮损为成批发生在红斑基础上的小脓疱,1～2周后脓疱破裂、结痂、脱屑,新脓疱又可在鳞屑下出现,时轻时重,经久不愈。甲常受累,可出现点状凹陷、横沟、纵嵴、甲浑浊、甲剥离及甲下积脓等。

【问题3】应注意与哪些皮肤病相鉴别?

脓疱型银屑病的主要特点是在寻常型银屑病基础上出现多数小脓疱并且反复发作,但仍需要与其他脓疱病相鉴别。

知识点

脓疱型银屑病的鉴别诊断

1. 疱疹样脓疱病　多发于中年孕妇的妊娠中期前后。皮损好发于腹股沟、股内侧、脐周、腋窝、乳房下等皱褶部位,常对称分布,严重者可泛发全身,起病急。皮损为红斑基础上群集分布的针尖大小的脓疱,可排列成环形、多环形,亦可融合成"脓湖",脓疱周期性成批发出,数日后干涸结痂,愈合后常留下淡红色色素沉着;此外,本病可引起流产、死胎,治愈者下次妊娠多再发,病程较长,反复发作,预后不良,部分病例可自行缓解而痊愈。

2. 角层下脓疱病　多见于40岁以上妇女,主要累及皱褶部位及肢体屈面,常对称分布,头面部及黏膜不受累。皮损为表浅性脓疱,或开始为水疱,很快变成脓疱,数小时内成批发出,有的疱上部澄清,下部浑浊而成半月状,脓疱倾向于融合,呈环形、回形或匍匐形分布,其边缘常有新的脓疱,数日后干涸、脱屑。自觉轻度瘙痒,不伴全身症状。病程慢性,皮损反复发作,一般不影响健康。

3. 急性泛发性发疹性脓疱病　目前认为属于药疹范畴,发病机制尚不清楚,多有自限性。皮疹多从面部或身体皱褶部位开始,对称分布,数小时可迅速泛发全身,在大片红斑基础上出现成片浅表小脓疱,亦可有水疱、紫癜或多形红斑样疹,常伴高热,1～2周可痊愈。

【问题4】患者下一步应当如何处理?

依据上述病史,可诊断为脓疱型银屑病,属于较严重的银屑病临床类型,故应采取住院治疗。

【问题5】入院后应选择什么诊疗方案?

患者为年轻男性,病程7天,伴发热周身可见脓疱,疾病处于急性期。入院后在对症处理的基础上应积极完善相关检查

【问题6】怎样选择药物及治疗时机?

本病以控制临床症状、延长缓解期限为目的,如有明显诱因,应及早去除或妥善处理,同时应进行积极的心理疏导。

1. 外用药物治疗　以干燥、消炎及止痒为原则。脓疱未破时,可外用炉甘石后单纯扑粉;若出现糜烂结痂时,可用莫匹罗星软膏、新霉素软膏等。

2. 全身治疗　维A酸类药物适用于各型银屑病,如阿维A酯0.75～1.0mg/(kg·d)口服;免疫抑制剂主要适用于脓疱型、红皮病型、关节病型银屑病,常用的有甲氨蝶呤,成人剂量为每周10～25mg口服,还可用环孢素、他克莫司或雷公藤多苷;有感染依据者应使用抗生素;糖皮质激素可用于泛发性脓疱型银屑病,与免疫抑制剂、维A酸类联用可减少剂量,应短期应用并逐渐

减量以防止病情反跳。

3. 物理治疗　紫外线照射有时可以起到一定疗效，可以根据需要选择。

4. 中医治疗　可根据临床表现辨证施治。

【问题7】出现脓疱型银屑病的变异或是并发症应如何处理？

如患者在住院治疗期间出现病情加重或出现新的并发症，应积极进行相关检查并调整治疗方案，有必要时可请相关科室进行会诊。

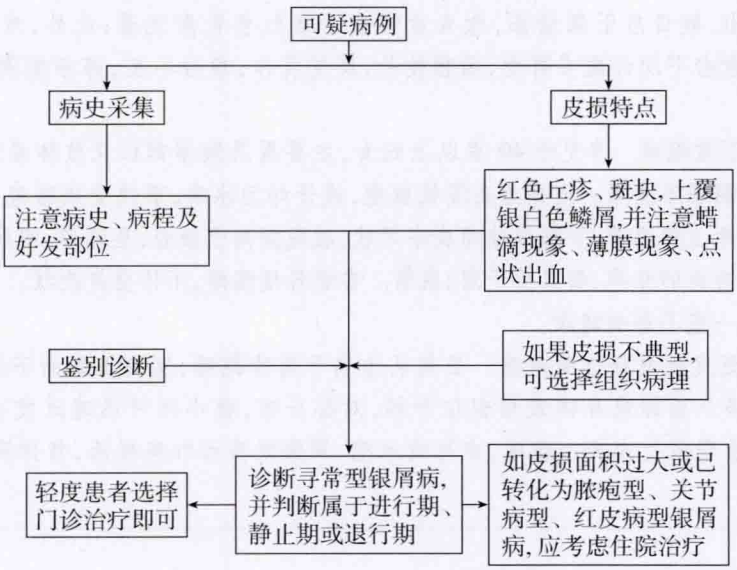
【问题8】恢复到什么程度可以出院？

患者的临床症状得到控制，无新发脓疱出现，无发热，及相关检查指标恢复正常，如血沉、C-反应蛋白、白细胞等。

【问题9】如何做好患者的回访工作？

患者出院后必须定时、定量服药，不能自行减量或停药。多食水果、蔬菜、豆类，避免进食刺激性食物。因本病不能根治且容易复发，故应积极对其进行疏导并使其保持良好的情绪，重视皮肤清洁卫生，皮肤瘙痒时不能搔抓烫洗。定期门诊复查，一旦有新发红斑、脓疱，需立即就诊。

诊疗流程：



（张学军）

第五节　副银屑病

门诊病历摘要

患者男性，25岁。躯干部淡红色丘疹、斑丘疹2周。2周前患者感冒后出现躯干两侧淡红色丘疹、斑丘疹，部分伴有少量鳞屑，不易剥除，无明显自觉症状。无药物过敏史，既往体健，家族史无特殊。体格检查：一般情况可，查体合作，心肺查体未见异常。皮肤科检查：躯干两侧散在分布圆形或椭圆形淡红色丘疹、斑丘疹，上附少量细薄鳞屑，不易剥除，用力刮除后无点状出血现象（图12-5）。



图 12-5　背部淡红色丘疹、斑丘疹，上覆细薄鳞屑

【问题 1】根据病史及皮疹表现，临床考虑什么疾病？

患者青年男性，急性病程；感冒后发病；无药物过敏史；躯干两侧丘疹、斑丘疹，少量细薄鳞屑，不易剥除，Auspitz 征阴性；若病理可见局灶性角化不全，轻中度棘层肥厚伴表皮突轻度延长及表皮水肿，则诊断首先考虑点滴型副银屑病（parapsoriasis guttata）。

知识点

副银屑病

根据临床表现，一般将副银屑病分为四种类型：

1. 点滴型　此型较为常见，皮疹表现为淡红或红褐色针头至米粒大小丘疹、斑丘疹或红斑，浸润较显著，互不融合，上覆少量不易剥掉的细薄鳞屑，用力刮除鳞屑后无点状出血现象；皮疹多发于躯干两侧、大腿和上臂等处，以屈侧为主，一般不发生于头面、掌跖及黏膜；病程缓慢，经数月或一年左右可能自愈，但也有数年不愈者；发病无季节性，一般无自觉症状。

2. 斑块型　此型较少见，主要表现为界限清楚的肥厚性斑片或斑块，通常散在，有时可融合成大片，并可呈带状排列，与肋骨走向一致，大小不一，圆形、椭圆形或不规则形，有轻度浸润，色淡红或紫褐，上覆细薄鳞屑，无点状出血现象；好发于躯干、四肢近端；病程缓慢，一般不会自然消退，本病好发于中年，主要见于男性，少数可演变为蕈样肉芽肿。

3. 苔藓样型　此型少见。皮损主要表现为类似扁平苔藓的粟粒大小扁平丘疹，表面覆有细薄鳞屑，可有点状皮肤萎缩与血管萎缩性皮肤异色症样改变；好发于颈部两侧、躯干、四肢及乳房等处，颜面、掌跖及黏膜极少侵犯；病程慢性，不易自愈，如经数年或更长时间后有剧痒发生，可能是演变为蕈样肉芽肿的先兆。

4. 痘疮样型　又称急性痘疮样苔藓状糠疹，此型罕见。皮损为淡红色或红褐色针头至豌豆大小圆形丘疹、丘疱疹或脓疱，并易坏死、出血及结痂；皮疹多发于躯干、上肢屈侧及腋部，而不累及掌跖和黏膜；病程长短不一，约经 4 周至半年而自然消退；愈后留有光滑而微凹陷的瘢痕，预后良好，无恶变倾向。多见于青年，婴儿及老年人罕见。

【问题 2】如何鉴别和治疗？

由于副银屑病形态不一，病理无特征性改变，鉴别诊断较为困难。若为中青年患者，慢性病程，皮疹表现为红斑丘疹，伴有脱屑，而无自觉症状，且难以诊断为其他疾病时，应考虑本病可能。

本病无特效治疗方法，治疗效果也不甚理想。点滴型副银屑病治疗以外用药为主，如 5% 硫磺水杨酸软膏、10% 尿素软膏、维 A 酸软膏及糖皮质激素软膏等。

学习笔记

第六节　红　皮　病

住院病历摘要

患者男性，50岁。下肢红色斑块2年，全身潮红3天。患者2年前无明显诱因下出现双下肢红色斑块，较多鳞屑，伴有轻度瘙痒，无发热，无关节酸痛，拟诊“银屑病”予外用药物治疗后，皮疹减退；后患者间断外用药物治疗，皮疹时轻时重；3天前患者感冒后出现咳嗽咳痰，伴有发热，体温最高39℃，并迅速出现全身弥漫性潮红斑。此次发病后，食欲欠佳，小便量减少。既往史无特殊，否认药物过敏史。体格检查：T 38.6℃，R 21次/分，P 118次/分，BP 95/55mmHg，神志清楚，精神差，急性面容，痛苦貌；心律齐，各瓣膜区未闻及病理性杂音；呼吸音粗，两肺底可闻及少量湿啰音，神经系统查体阴性。皮肤科检查：头颈、躯干、四肢皮肤弥漫性潮红肿胀，伴有大量脱屑，大多呈糠秕样，少数呈蛎壳样（图12-6），几乎不见正常肤色皮肤，口唇及眼部黏膜未见明显糜烂、渗出。

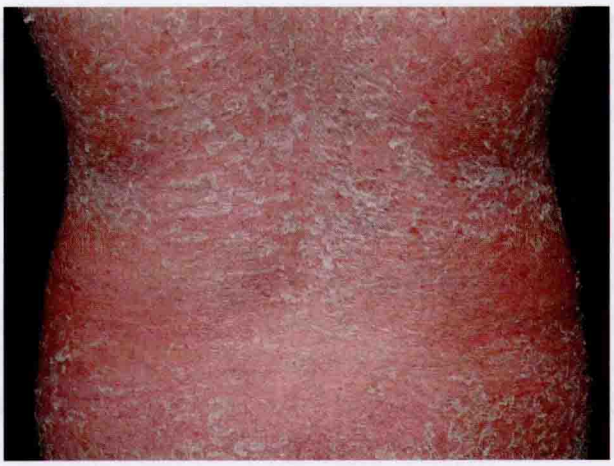


图12-6　躯干部皮肤弥漫性潮红肿胀，伴大量脱屑

【问题1】根据病史及查体，临床考虑什么疾病？

患者中年男性，慢性病程，急性发作；既往银屑病史2年；感冒后出现皮疹加重，表现为全身皮肤弥漫性潮红肿胀，伴有大量脱屑；诊断首先考虑红皮病（erythroderma）（银屑病引起）。

知识点

红皮病的分类及临床表现

红皮病又称剥脱性皮炎，是一种以全身90%以上皮肤潮红、脱屑为特征的炎症性疾病。红皮病是多种疾病的临床表现，而非一种独立的疾病。

根据病情、预后可分为急性和慢性。

1. 急性红皮病　发病急骤，伴有高热、乏力、肝脾淋巴结肿大等。皮损初为泛发的细小密集斑片、斑丘疹，呈猩红热样或麻疹样，迅速增多，融合成全身弥漫性潮红、水肿，以面部、肢端显著，伴有大量脱屑，呈大片或细糠状，掌跖可呈手套或袜套样脱屑，口腔、外阴及皱褶部位可出现糜烂渗出，常伴剧烈瘙痒。

2. 慢性红皮病　表现为慢性弥漫性浸润性潮红、肿胀，上附糠状鳞屑。皮肤血流量增加可导致过多热量丢失，体温调节失衡。反复脱屑可因大量蛋白质丢失导致低蛋白血症、酮症酸中毒，还易继发感染及消化道出血等。

学习笔记

【问题2】患者下一步应当如何处理？

根据患者病史及临床表现，诊断考虑红皮病，因患者存在高热、少尿、血压低，病情较重，极有可能出现内脏并发症，应采取住院治疗，详细评估病情及积极治疗。

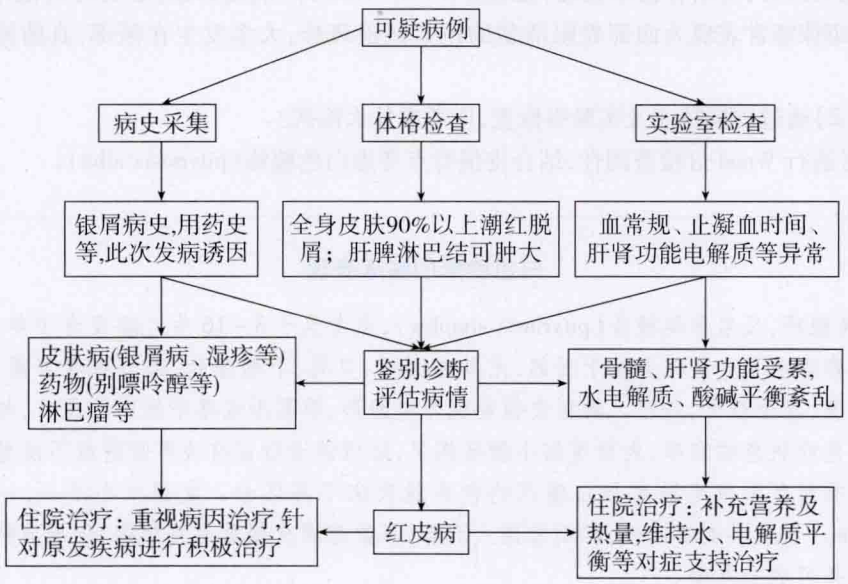
【问题3】如何鉴别和治疗？

红皮病病因比较复杂，主要从以下几个方面鉴别：①继发于其他皮肤病，如特应性皮炎、湿疹、银屑病、毛发红糠疹等，多由治疗不当或其他刺激引起；②药物，如青霉素、磺胺类、抗疟药、苯妥英钠、巴比妥类、别嘌醇及卡马西平等，内服或外用均可引起；③网状内皮系统肿瘤和内脏恶性肿瘤，可以是淋巴瘤的特异损害；④部分患者无明确病因的，称为特发性红皮病。

红皮病治疗原则为：重视病因治疗，针对原发疾病进行积极治疗。

本例患者考虑银屑病由于感冒导致红皮病，应对银屑病进行积极治疗；及时补充营养及热量，维持水、电解质平衡，注意保暖，维持正常体温；非常必要时可系统应用糖皮质激素：成人剂量相当于泼尼松1～2mg/(kg·d)，应根据病情调节剂量，但应注意激素不良反应；病情危重者可予丙种免疫球蛋白静脉滴注治疗；瘙痒明显者可口服抗组胺药，外用弱效糖皮质激素乳膏等药物减轻症状。合并感染者应及时给予抗感染治疗。

诊疗流程：



（郑　敏）

第七节　白色糠疹

门诊病历摘要

患儿女性，10岁。双侧面颊部白色斑片3个月。3个月前患儿无明显诱因面部出现白色斑疹，表面干燥，覆少许白色细小鳞屑，边界不清，无不适，日晒后加重，缓慢增大，先后外用“皮炎平”、“硫黄霜”等药物治疗无效。体格检查，未见明显异常。皮肤科检查：双侧面颊散在分布多处类圆形白色斑片，边界较清楚，直径0.5～1.5cm，表面覆细薄的糠状鳞屑（图12-7）。



图 12-7　面部散在白色斑片

【问题 1】通过上述问诊应考虑什么疾病？

根据上述病史、发病年龄、部位、皮损特点等应考虑白色糠疹、白癜风两种疾病。两者通过病史无法完全区分，应结合临床表现、辅助检查（如 Wood 灯）明确诊断，必要时可治疗随访。此外，婴儿花斑糠疹常表现为面部界限清楚的色素减退斑疹，大多发生在额部，真菌镜检可明确诊断。

【问题 2】通过皮损特点及实验室检查，应考虑什么疾病？

对患者进行 Wood 灯检查阴性，结合皮损特点考虑白色糠疹（pityriasis alba）。

知识点

白色糠疹的临床表现

白色糠疹，又名单纯糠疹（pityriasis simplex），多发生于 3～16 岁儿童及青少年，男女均可发病，春季多见。皮损多发于面部，尤其是面颊、口周、下颏等处，部分患者可累及颈部、前臂、肩胛，甚至躯干、四肢。典型皮损表现为类圆形、椭圆形或略不规则的斑片，初始为红色、淡红色或肤色的斑疹，表面覆细小糠状鳞屑，红斑消退后留有边界清楚或不清楚的色素减退斑，有时色素减退过度与白癜风的色素脱失斑不易区分。皮损大小不一，一般直径 0.2～2cm。本病具有自限性，但病程因人而异，多数患者皮损数月可消退，但也有持续数年的报道，并可成批发疹。

【问题 3】需与哪些疾病鉴别诊断？

本病首先需要与白癜风鉴别诊断，白癜风是一种原发性、局限性或泛发性的皮肤黏膜色素脱失性疾病。该病任何部位均可发生，尤其好发于暴露及摩擦部位，临床表现为边界清楚的色素脱失斑，表面光滑无鳞屑，可快速进展也可稳定不变。其次，婴幼儿的花斑糠疹可通过真菌镜检明确诊断，发生于面部的贫血痣、无色素痣等有时也需要鉴别诊断。

此外，一些实验室及辅助检查也有利于白色糠疹与白癜风的鉴别诊断。例如 Wood 灯下稳定期白癜风呈境界清楚、蓝白色荧光斑。

【问题 4】最后诊断为什么疾病？

本例患者最终诊断为白色糠疹，诊断依据如下：儿童，面部多发的色素减退斑，表面有细小糠状脱屑，Wood 灯检查呈灰白色。

【问题 5】如何选择治疗药物？

本病具有自限性，可酌情选择以下药物：

学习笔记

1. 内用药物　一般不需要内用药物，必要时可口服复合维生素 B。

2. 润肤剂　具有特应性体质的儿童，润肤剂为基础治疗。可选用尿素乳膏、硅油乳膏、维生素 E 乳膏及各种药妆系列的保湿产品。

3. 外用药　硫黄霜、氟芬那酸丁酯软膏、复方蛇脂软膏等。

【问题 6】除用药外，日常生活中有何注意事项？

本病病因不明，特别是与寄生虫感染有关的观点至今未得到证实，因此不推荐患者盲目进行驱虫治疗。但以下因素可诱发本病：偏食、维生素缺乏、日晒、肥皂等过度清洗、皮肤干燥、特应性体质等。

因此建议患者均衡饮食，多吃瓜果蔬菜，适当补充维生素，外用保湿润肤产品等。

第八节　玫瑰糠疹

门诊病历摘要

患者女性，31 岁。躯干及四肢近端红色斑丘疹伴轻度瘙痒 3 天。患者 2 周前无明显诱因左腹部出现一红色皮疹，逐渐扩大，无自觉症状，未治疗。近三天皮疹逐渐增多，呈红色斑疹及斑丘疹，轻度脱屑，伴瘙痒，洗澡后皮损加重。患者既往体健，近期无“上感”病史、用药史及传染病患者接触史，无不安全性行为。皮肤科检查：躯干及四肢近端散在分布直径 0.5～2cm 大小红色椭圆形斑丘疹、斑疹，表面覆较薄白色鳞屑，其长轴与皮纹平行（图 12-8A）。左腹部布一直径约 3cm 的椭圆形淡红色斑疹，边界清，边缘略隆起，边缘覆细小糠秕状鳞屑，中央趋向于消退（图 12-8B）。



图 12-8　躯干部红色斑疹及斑丘疹
A. 典型皮损；B. 母斑

【问题 1】通过上述问诊应考虑什么疾病？

根据患者发病年龄、发病过程、皮损特点及部位等考虑玫瑰糠疹（pityriasis rosea）可能性较大。根据无用药史可基本排除发疹性药疹；皮疹为瘙痒性、掌跖不受累且无不安全性行为史，基本可以排除二期梅毒疹。根据无发热等症状、无传染病患者接触史，必要时根据实验室相关检查也可排除红斑发疹性传染病。此外，急性点滴状银屑病、副银屑病等也可表现为鳞屑性红色斑丘疹，应结合临床表现、组织病理学检查等明确诊断。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患者皮损表现为躯干及四肢近端散在分布红色椭圆形斑丘疹、斑疹，表面覆较薄白色鳞屑，其长轴与皮纹平行，应首先考虑玫瑰糠疹。

知识点

玫瑰糠疹的临床表现

玫瑰糠疹是一种具有特征性临床表现的自限性炎症性皮肤病。本病临床多见，好发于青少年，无明显性别差异。多发于春秋季，约5%的患者在发疹前有前驱症状，包括全身不适、轻度发热、头痛、咽喉痛、关节痛、胃肠道不适、腹泻、浅表淋巴结肿大等。多数患者首先在躯干和四肢近端出现一个圆形或椭圆形淡红或黄褐色斑，直径为2～5cm，上附细小鳞屑，称为母斑，1～2周后躯干部及四肢近端出现多数斑疹，对称分布，呈玫瑰红色，圆形或椭圆形，直径比母斑小，边缘附着细糠薄鳞屑；皮损长轴与皮纹一致，面部、四肢远端及手足部发疹者较少见；少数患者还可出现丘疱疹、水疱、风团甚至紫癜皮损；瘙痒程度不等，约25%的患者可出现剧烈瘙痒，一般无全身症状。本病有自限性，一般经4～8周可自行消退，个别患者病程可持续半年或半年以上，大多数病例不复发。

【问题3】最后诊断为什么疾病？

本例患者最终诊断为玫瑰糠疹，诊断依据如下：青年患者，有前驱斑，皮损为玫瑰色斑疹及斑丘疹，表面有细薄糠状鳞屑，长轴与皮纹平行，自觉轻度瘙痒，洗澡后加重。

知识点

玫瑰糠疹的病因

玫瑰糠疹的病因不明，目前有感染、药物、自身免疫、遗传性过敏各种学说，其中以病毒感染的可能性最大。

玫瑰糠疹的发生与季节性明显相关，春秋好发，可有前驱症状和上呼吸道感染史，典型的疾病过程倾向于终生免疫，且有群集发病的现象，均支持本病与病毒感染相关的假说。但迄今为止从玫瑰糠疹患者的血液及皮损中，应用各种技术方法均未检测到病毒的存在。

【问题4】如何确诊玫瑰糠疹？

根据皮损为躯干及四肢近端为主的散在性椭圆形或环形玫瑰色斑疹，边缘有细薄鳞屑，皮疹长轴与皮纹平行等特点可作出临床诊断。大部分玫瑰糠疹的临床表现典型，一般不需要进行组织病理学检查。但有时需要与银屑病、副银屑病等红斑鳞屑性疾病相鉴别，组织病理学检查具有一定的诊断价值。与二期梅毒疹的鉴别可行梅毒血清试验。

【问题5】如何选择治疗药物？

本病有自限性，以对症治疗为主，治疗原则为减轻症状、缩短病程。

1. 外用药物　根据皮损情况，选择具有抗炎、收敛、止痒作用的外用药，如炉甘石洗剂、糖皮质激素制剂、中药等。

2. 内用药物

（1）抗组胺药物：瘙痒明显患者，酌情应用第二代或第一代抗组胺药物。还可应用维生素C、葡萄糖酸钙、硫代硫酸钠等药物。

（2）糖皮质激素：本病一般不需要使用糖皮质激素，对于病情严重患者，可短期应用糖皮质激素。

3. 物理治疗　NB-UVB照射治疗有良好的疗效，每周照射2～3次，照射2～3周。

4. 中医中药　清热凉血、祛风止痒的中药及中成药。

学习笔记

【问题6】除药物治疗外，日常生活中有何注意事项？

尽量避免饮酒。出汗及热水、肥皂水烫洗可加重皮损，应注意避免。

第九节　扁平苔藓

门诊病历摘要

患者女性，59岁。双手背及前臂扁平丘疹伴瘙痒4个月。患者于1个月前无明显诱因双手背出现米粒至绿豆粒大小的扁平丘疹，圆形或类圆形，自觉瘙痒。皮损渐增多、扩大，表面光滑发亮，累及前臂。发病后曾口服“左西替利嗪片”治疗，皮疹无改善。既往体健，无系统疾病史，无家族性疾病史，近3个月无用药史。体格检查未见异常。皮肤科检查：双手背、前臂散在米粒至黄豆大小的扁平丘疹，表面粗糙，呈紫蓝色，部分皮损表面可见白色网状纹（涂石蜡后明显）（图12-9）。口腔双侧颊黏膜可见白色条状斑，无糜烂。



图12-9　双手背紫蓝色扁平丘疹

【问题1】通过上述病史及临床表现，应考虑哪些疾病？

本例患者为老年女性，双手背及前臂对称性出现紫蓝色扁平丘疹，口腔黏膜受累。根据以上临床特点，应考虑扁平苔藓（lichen planus，LP）、慢性湿疹、盘状红斑狼疮、银屑病等疾病。

学习笔记

知识点

扁平苔藓的临床表现与鉴别诊断

扁平苔藓是一种病因复杂、发生在皮肤及黏膜上的亚急性或慢性炎症性皮肤病。多见于中年人。好发于四肢，也可全身泛发。典型皮损为紫红色或紫蓝色多角型扁平丘疹，境界清楚，有蜡样光泽，Wickham纹阳性；自觉瘙痒，轻重不一；约50%患者可伴黏膜损害，表现为白色条状斑、糜烂、萎缩；部分患者有甲损害，甲板出现萎缩；皮损可出现同形反应。病程呈慢性经过，大部分患者1～2年内可自行消退，遗留淡褐色斑。

本病应与下列疾病进行鉴别：

1. 银屑病　皮疹为鳞屑性丘疹、斑丘疹及斑块，Auspitz征阳性，头皮易受累，有束状发，春冬季加重，夏季减轻；组织病理学表现具有诊断价值。

2. 慢性盘状红斑狼疮　好发于头面部及手背，皮损为暗红色斑块，表面覆黏着性鳞屑，常出现色素脱失。口腔黏膜糜烂、溃疡，口唇糜烂、结痂、脱屑、色素脱失；组织病理可确诊。

3. 线状苔藓　好发于儿童，皮疹早期为淡红色或近肤色丘疹，表面光滑无鳞屑，后期为白色斑疹，呈条状排列，无自觉症状。好发于一侧肢体，可自愈。线状扁平苔藓应与该病鉴别。

4. 慢性湿疹　好发于四肢及手足背，皮损为暗红色斑块或呈苔藓化改变，表面覆细小鳞屑，瘙痒明显；常对称分布，可出现渗出、结痂等急性或亚急性期改变。

【问题2】本例患者还需要进一步做哪些检查明确诊断？

组织病理学检查对诊断扁平苔藓，排除 LE、银屑病等其他疾病具有重要的诊断价值。本病的典型病理改变为表皮角化过度，颗粒层楔形增厚，棘层不规则增生肥厚，表皮突呈锯齿形，广泛基底细胞液化变性，偶有表皮下裂隙形成，在表皮或真皮乳头层有角化不良细胞，真皮乳头层致密的淋巴细胞呈带状浸润，真皮乳头层可见红染的胶样小体及噬黑素细胞（图 12-10）。如组织病理学在扁平苔藓的模式下见到角化不全、较多角质形成细胞坏死及嗜酸性粒细胞浸润时，常提示临床需要考虑药物反应、移植物抗宿主反应等。



图 12-10　组织病理学改变（×10）

【问题 3】本例患者的最终诊断是什么？

本例患者最终诊断为扁平苔藓，诊断依据为：紫红色的扁平丘疹、斑块，表面光滑无明显鳞屑，可见 Wickham 纹，口腔黏膜也有特征性损害，典型的组织病理学改变。

【问题 4】扁平苔藓有哪些常见的临床类型？本例属于哪型？

根据扁平苔藓的发病情况、皮损形态与排列等特点，在临床上可分为多种亚型，如急性泛发性扁平苔藓、慢性局限性扁平苔藓、肥厚性扁平苔藓、线状扁平苔藓、环状扁平苔藓、萎缩性扁平苔藓、色素性扁平苔藓、毛囊性扁平苔藓、大疱性扁平苔藓、扁平苔藓-红斑狼疮重叠综合征、光线性扁平苔藓等。本例患者属于局限性扁平苔藓。

【问题 5】本例患者适合门诊还是住院治疗？

根据上述病情，患者一般情况良好，皮损较局限，口腔黏膜无糜烂、溃疡，应首先考虑门诊治疗。

【问题 6】怎样选择治疗药物？

1. 外用药物

（1）糖皮质激素：宜选用中强效糖皮质激素外用药物；较肥厚皮损可行皮损内局部注射，2～3 周一次至皮损消退。

（2）0.1% 他克莫司软膏：可联合糖皮质激素制剂应用或作为替代治疗药物。

（3）维 A 酸制剂：每晚一次，与糖皮质激素联合应用效果好。

2. 内服药物　在外用药物不能控制病情时，可酌情选用以下药物：

（1）抗组胺药：可选用第二代抗组胺药物以减轻或控制瘙痒。

（2）阿维 A：阿维 A 20～30mg/d，应用 2～3 个月。注意检测患者肝功能及血脂。

（3）其他：雷公藤、羟氯喹、甲硝唑、米诺环素等药物。

3. 口腔黏膜损害　保持口腔内清洁，应用环孢素漱口液或 0.1% 他克莫司软膏。

学习笔记

住院病历摘要

患者女性，65 岁。双小腿紫红色扁平丘疹 1 年，泛发全身 2 个月。患者 1 年前无明显诱因双侧小腿出现散在黄豆大小紫红色扁平丘疹，伴剧烈瘙痒。曾自行购买多种外用药治疗均无明显好转。2 个月前皮损逐渐增多，泛发全身，部分区域皮损融合成大小不等的斑块，部分皮损消退后留有色素沉着，拟诊“泛发性湿疹”，给予依匹斯汀、复方甘草酸苷、地塞米松霜等药物治疗未得到控制。既往史：高血压病史 15 年，一直口服缬沙坦治疗，目前血压控制平稳，自述无其他慢性疾病，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37℃、R 20 次/分、P 89 次/分、BP 134/87mmHg。神志清楚，精神差，查体合作。心肺检查未见异常，全身浅表淋巴结未触及。皮肤科检查：全身皮肤密集分布大小不一的暗紫红色斑疹、斑丘疹，表面干燥无鳞屑，涂液态石蜡后皮损表面有细小白色网状条纹；背部皮损融合成片，部分形成斑块。散在色素沉着斑（图 12-11）。



图 12-11　全身典型皮损

A. 躯干背面；B. 躯干正面；C. 腹部；D. 下肢及足部

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患者老年女性，慢性病程急性加重，皮损首发于双侧小腿，为紫红色扁平丘疹，表面光滑，自觉剧烈瘙痒；皮损逐渐泛发全身，部分皮损消退后留有色素沉着。考虑的疾病包括泛发性扁平

学习笔记

苔藓、苔藓样药疹、泛发性湿疹等疾病。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据全身皮肤密集分布大小不一的暗紫红色斑疹、斑丘疹，表面干燥无鳞屑，涂液态石蜡后皮损表面有细小白色网状条纹，考虑扁平苔藓及苔藓样药疹。

【问题3】本病确诊还需要进行什么检查？如何与苔藓样药疹鉴别？

进行皮损组织病理学检查可明确诊断。苔藓样药疹皮损在临床表现和组织学改变与扁平苔藓相似。但苔藓样药疹有明确的用药史，皮损有较多鳞屑，停药后皮疹逐渐消退，其病理特点是：局灶性角化不全，无颗粒层楔形增厚，炎症细胞浸润可达真皮深层，炎细胞除淋巴组织细胞外，还有浆细胞及嗜酸性粒细胞。

【问题4】本病最终的诊断是什么？

依据患者病史、临床特点及组织病理学改变，患者确诊为急性泛发性扁平苔藓。

【问题5】对本病例应如何治疗？

患者为老年女性，有高血压病史，皮疹泛发全身，瘙痒剧烈，应住院治疗。

【问题6】患者入院后应选择如何的治疗方案？

1. 患者入院后首先应详细询问病史，系统查体，完善各项实验室检查，尽可能寻找病因或诱发因素，如细菌或病毒感染、药物、恶性肿瘤等。

2. 内用药物　可使用糖皮质激素治疗，泼尼松 40～60mg/d，症状控制后逐渐减量；如果患者血脂及肝功能无异常，可选用阿维 A 20～30mg/d 治疗。如果患者对糖皮质激素治疗反应不佳或不适宜应用阿维 A 治疗，可选用雷公藤、沙利度胺等药物治疗。

3. 阿维 A 联合 NB-UVB 照射。

4. 外用药物　中强效糖皮质激素每日 1～2 次，可减轻炎症及瘙痒，必要时采用封包治疗，但应用时间不宜太长，注意观察糖皮质激素引起的局部不良反应。局限性肥厚皮损可用曲安奈德或复方倍他米松皮损处多点注射。

此外，本例患者为老年女性，既往有高血压病史，系统使用糖皮质激素及维 A 酸类药物应严格检测其不良反应的发生，密切监测血压、血糖、电解质、肝肾功能和血脂等。

学习笔记

第十节　硬化性苔藓

门诊病历摘要

患者女性，59 岁。外生殖器变白、萎缩，伴瘙痒及灼痛感 1 年。患者于 1 年前无明显诱因下外阴皮肤变白，有时出现水疱，伴明显瘙痒。皮损逐渐加重出现大小阴唇萎缩，有时感局部灼痛。拟诊“湿疹”，给予糖皮质激素外用药治疗，效果不佳。体格检查未见明显异常。皮肤科检查：大小阴唇萎缩，弹性差，周围有淡红色水肿区，阴道口变窄（图 12-12）。



图 12-12　外生殖器萎缩发白

【问题1】通过上述问诊应考虑什么疾病?

根据患者为绝经期后女性,外阴皮肤变白,且随病情进展大小阴唇出现萎缩,伴瘙痒、烧灼感或疼痛等自觉症状,应考虑硬化性苔藓(lichen sclerosus)。临床主诉为"外阴白斑"的疾病还应考虑白癜风、慢性皮炎、炎症后色素减退、外阴上皮内瘤变、原位鳞癌等疾病。应结合病史、临床表现及组织病理学检查明确诊断。

【问题2】通过皮损特点及辅助检查,应考虑什么疾病?

组织病理:角化过度伴角化不全,表皮突消失,基底细胞液化变性;真皮浅层见均质带,毛细血管扩张、充血,浅中层淋巴细胞浸润。根据患者皮损表现为大小阴唇萎缩,弹性差,周围有淡红色水肿区,阴道口变窄,应考虑外阴硬化性苔藓。

知识点

硬化性苔藓的临床表现

硬化性苔藓旧称硬化萎缩性苔藓,好发于女性,发病率约为男性的10倍。有两个发病高峰阶段,青春期前的儿童及绝经期后的女性。皮损好发于外阴,其他部位也可受累,常见于躯干上部如上胸背及乳房处,偶有皮损泛发者。典型皮损早期为群集性瓷白色或象牙白色的丘疹和斑片,有光泽,局部散在黑头粉刺样毛囊状角质栓,皮损境界清楚;晚期皮损硬化萎缩,呈羊皮纸样外观;皮损也可表现为白色硬化性斑块、大疱或血疱,部分皮损自行消失后不留痕迹。自觉症状为瘙痒、烧灼感及疼痛。该病可与硬斑病伴发。

女阴硬化性苔藓常称为女阴干枯症,好发部位为大小阴唇、阴蒂,可延伸于会阴、肛周及腹股沟。有些患者肛周或女阴部的白色萎缩斑可共同构成特殊的"8"形或"哑铃"形外观,患者的大小阴唇、阴蒂及系带可完全萎缩,阴道口变窄。男性龟头和包皮的硬化性苔藓又称闭塞性干燥性龟头炎,主要发生于包皮内侧、龟头、尿道口、冠状沟,偶尔累及阴茎,皮损呈象牙白色扁平丘疹或轻度萎缩性水肿性白斑,病情发展可导致包茎及尿道狭窄。

【问题3】硬化性苔藓如何与硬斑病鉴别?

硬斑病好发于成年人,躯干部多见。早期皮损为淡红色斑,边界清楚,呈不规则形或条带状;皮损进一步扩大发展,中央可出现轻度凹陷,呈象牙色或黄白色,边缘有紫红晕,质地较硬;长期慢性皮损局部出现皮肤萎缩、色素沉着或减退,但硬化减轻。硬斑病皮损处无毛囊角栓。组织病理检查可明确诊断。

知识点

硬化性苔藓的组织病理学改变

表皮角化过度伴灶状角化不全,毛囊角栓形成,棘层萎缩变薄,基底细胞液化变性;真皮浅层胶原纤维水肿、均质化,毛细血管扩张充血,真皮浅中层以单一核细胞为主的炎细胞浸润,在水肿严重区域可形成表皮下水疱(图12-13)。

学习笔记

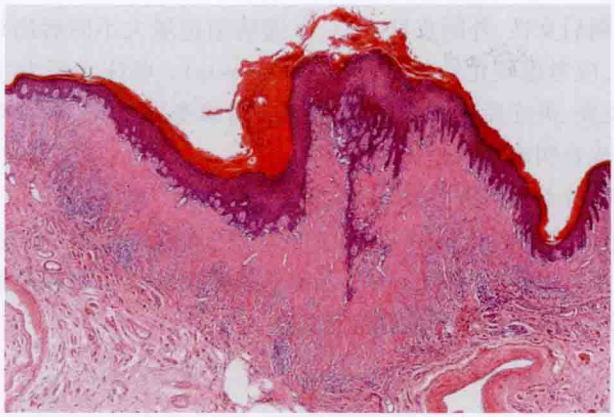


图 12-13　组织学病理学改变(×20)

【问题 4】本例最后诊断为什么疾病?

根据本例为绝经后女性、病史、典型的临床表现及组织病理学改变,确诊为硬化性苔藓。

【问题 5】本例患者应选择门诊治疗还是住院治疗?

患者一般情况好,无系统疾病,皮损局限于外阴且无糜烂、溃疡等,首先考虑门诊治疗。

【问题 6】如何选择治疗药物?

本病无特效疗法,以对症治疗为主。

1. 内服药物

(1) 维生素 A:7.5 万单位/天,分 3 次服,连续服用 2~3 个月,应注意眼部的不良反应。

(2) 维生素 E:100mg,每日 3 次,连续 3~6 个月。

(3) 1,25-二羟维生素 D:0.5μg/d 口服,连续 6 个月,应注意检测血钙。

(4) 必要时酌情口服阿维 A 或异维 A 酸。

2. 外用药物

(1) 糖皮质激素:局部应用超强效或强效糖皮质激素可显著改善病情,但不宜长时间应用,疗程一般为 2 周。

(2) 钙调磷酸酶抑制剂:0.1% 他克莫司软膏每日两次,可与糖皮质激素联用,以提高疗效、减少不良反应。

(3) 性激素制剂:如黄体酮软膏、丙酸睾酮软膏、己烯雌酚软膏等均有效。

(4) 0.1% 维 A 酸乳膏:每晚一次,但应注意刺激反应。可与糖皮质激素联合应用。

【问题 7】本病的预后如何?

如未经治疗,疾病可呈进行性发展,甚至继发癌变。经过积极治疗,病情可停止进展,症状减轻或缓解。

【问题 8】如何对本病例进行随访?

因外阴硬化性苔藓有恶变的风险,建议患者每月一次复诊,根据皮损改善情况调整治疗方案,有癌变迹象时及时行组织病理学检查。

第十一节　线状苔藓

门诊病历摘要

患儿男性,6 岁。右足背、小腿线状丘疹伴瘙痒 1 个月。患儿家长 1 个月前给患儿洗澡时发现其右足背、外踝出现淡红色小丘疹,未诊治。皮疹渐增多,累及小腿外侧,排列大致

学习笔记

呈条状。自述瘙痒。皮肤科检查：右足背、外踝及小腿外侧线状分布 2～4mm 大小淡红色丘疹，密集分布，表面干燥，轻度脱屑（图 12-14）。



图 12-14　右下肢及足背条状排列丘疹

【问题 1】本例患者应考虑什么疾病？

本例患者为儿童，皮损表现为密集的呈线状排列的红色小丘疹，自觉瘙痒，应考虑线状苔藓（lichen striatus）、线状表皮痣及线状银屑病等疾病。

知识点

线状苔藓的临床表现

线状苔藓为一种以线状排列的苔藓样小丘疹为特征的皮肤病。主要发生在儿童。皮损多发生于四肢，面部及躯干者较少，多为单侧性。初发皮损为针头大或粟粒大小的苔藓样丘疹，呈多角形或圆形，顶部扁平，红色或灰白色，表面光滑或覆少许白色鳞屑，呈连续或间断的线状排列；少数患者伴甲受累，表现为甲板纵纹，纵嵴及甲营养不良。本病多无自觉症状，偶有瘙痒。病程缓慢，可自行消退，愈后皮肤恢复正常或遗留暂时性色素沉着或减退，个别患者可以复发。

【问题 2】通过对本病临床特点分析，应考虑什么疾病？

根据儿童期发病，皮损表现为淡红色苔藓样丘疹、发生于单侧肢体且呈线状分布，自觉轻度瘙痒等特点，本病应首先考虑线状苔藓。

【问题 3】皮损呈线状分布的常见疾病有哪些？如何鉴别？

皮损呈线状分布的疾病还包括线状扁平苔藓、线状银屑病、线状表皮痣及线状皮炎等，线状扁平苔鲜好发于中青年，皮损为紫红色或紫蓝色，表面无鳞屑，瘙痒较明显；线状银屑病皮损鳞屑多，炎症较明显，瘙痒轻；线状表皮痣大多数出生后即发生，随年龄增长可出现疣状增生；线状皮炎皮损常呈苔藓化，瘙痒剧烈，儿童少见。必要时需行组织病理学检查明确诊断。

【问题 4】本病最终诊断是什么？

根据发病年龄、皮损特点、自觉症状及组织病理学改变，确诊为线状苔藓。

【问题 5】本病如何治疗？

该病具有自限性，一般不需治疗。局部外用糖皮质激素制剂可缓解瘙痒，促进皮损消退。可选择中效糖皮质激素乳膏如丁酸氢化可的松、丙酸氟替卡松、糠酸莫米松等。

学习笔记

第十二节　光泽苔藓

门诊病历摘要

患儿女性，9岁。手背及背部密集小丘疹2个月。患者家属于2个月前无意中发现患儿手背、背部有针帽大小簇集性皮肤颜色丘疹，逐渐增多，范围扩大。皮肤科检查：手背、背部密集分布针帽大小皮肤颜色丘疹，表面光滑，有光泽，皮疹不融合（图12-15）。



图12-15　背部密集光泽性小丘疹

【问题1】本例患者应考虑什么疾病？

本例患者为儿童，手背及躯干部出现密集分布的光泽性小丘疹，无自觉症状，考虑光泽苔藓可能性大；但应与毛发苔藓、汗管瘤等疾病鉴别。毛发苔藓好发于四肢伸侧，皮损为毛囊性丘疹，表面粗糙，部分患儿有家族史；汗管瘤好发于中青年女性，皮疹为肤色或淡黄色坚实性丘疹，粟粒大小，常发生于眼周，额部、颈部、前胸及外阴部也可发生。

知识点

光泽苔藓的临床表现

光泽苔藓（lichen nitidus）是一种以具有特殊光泽的微小丘疹为特征的皮肤病。儿童多见，好发于阴茎、龟头、下腹部、前臂、胸部、大腿内侧、肩胛部，踝腕关节、足和手部，也可播散全身。皮损多为针帽至粟米大小圆形或半球状顶部扁平的丘疹，肤色或近白色，坚实有光泽，散在不融合，有时因出现同形反应而呈线状排列；甲可受累，表现为凹凸不平、断裂、纵嵴。一般无自觉症状，少数患者感轻度瘙痒。病程慢性，可自行消退。

【问题2】通过对本病临床特点分析，应考虑什么疾病？

根据儿童发病，皮损为密集分布的针帽大小具有光泽性半球形丘疹，无自觉症状，皮疹以躯干为主等临床特点，应诊断为光泽苔藓。必要时可行组织病理学检查明确诊断。

知识点

光泽苔藓组织病理学改变

光泽苔藓在组织学上表现为真皮乳头部局限性球形浸润，浸润细胞主要是淋巴细胞及组织细胞组成，有时可见上皮样细胞，偶见多核巨细胞，浸润灶两侧表皮突延伸并内弯，环抱着浸润的细胞而呈抱球状，浸润灶上方表皮萎缩，基底细胞液化变性，表皮下或有空隙（图12-16）。

学习笔记



图 12-16　组织病理改变(×10)

【问题 3】本病应如何治疗和随访?

光泽苔藓常不需治疗,严重者外用糖皮质激素及维 A 酸有效。本病可自愈,可观察皮疹变化,告知患者家长如皮疹增多、瘙痒时可到医院就诊。

第十三节　毛发红糠疹

门诊病历摘要

患者女性,27 岁。全身红斑、脱屑伴瘙痒 6 个月。患者 6 个月前无明显诱因头皮、额部出现红斑、脱屑,瘙痒明显。皮疹逐渐累及躯干、四肢,且背部、四肢关节伸侧出现暗红色"鸡皮样"小丘疹,触之粗糙,掌跖皮肤增厚。体格检查无明显异常。皮肤科检查:额部红斑,表面覆细糠状鳞屑,头皮覆弥漫性灰白色糠秕状鳞屑。胸腹、背部、臀部、四肢分布红色斑片,少数斑块,表面覆白色细糠状鳞屑;背部及肘膝关节伸侧皮肤分布红褐色毛囊性丘疹,中央有角栓,掌跖皮肤对称分布角化性红斑,边界清楚(图 12-17)。



图 12-17　全身典型皮损

A. 头皮;B. 足部

学习笔记



图 12-17　全身典型皮损(续)
C. 手部

【问题 1】通过上述问诊应考虑什么疾病?

本例患者为青年女性,根据病史、皮损特点及自觉症状,应考虑毛发红糠疹(pityriasis rubra pilaris)、银屑病、扁平苔藓、湿疹等疾病。

【问题 2】通过皮损特点分析,应考虑什么疾病?

根据患者皮损为红色斑片或斑块,脱屑较明显,背部及四肢伸侧分布坚实的红色鸡皮样小丘疹;皮疹从头面部开始,逐渐向躯干、四肢扩散,伴明显瘙痒。首先考虑毛发红糠疹。

学习笔记

知识点

毛发红糠疹的病因与临床表现

毛发红糠疹是一种慢性鳞屑性、炎症性皮肤病。病因尚不明确,本病有遗传性和获得性两种类型,遗传性常在儿童期发病,为常染色体显性遗传;获得性可在任何年龄发病,常出现于成人时期。另外本病可在特异性自身免疫性疾病、恶性肿瘤及 HIV 感染等患者中发生。其他如内分泌功能异常、神经功能失调、肝功能障碍、手术、感染及各种化学物质刺激也可能为本病的诱因。

本病好发于肘膝伸侧、髋部和坐骨结节处,也可播散全身。皮疹初发时,头皮上常先有灰白色糠秕样鳞屑,面部潮红,有干性细薄糠秕状鳞屑,类似干性脂溢性皮炎,以后开始出现特征性毛囊性丘疹,丘疹为粟粒大小,呈棕红色或正常肤色,顶端有一个尖锐角质小栓,中央常贯穿一根萎缩的毳毛或头发,往往折断成为很小的黑点,这种特征性丘疹好发于四肢伸侧、躯干、颈旁和臀部,特别在手指的第一和第二指节的背面最为清楚,具有诊断意义;丘疹逐渐增多并聚集成片,呈鸡皮样外观,触摸时有刺手感觉,也可相互融合成黄红色或淡红色斑块,表面覆盖糠秕状鳞屑,类似银屑病或扁平苔藓,但其边缘仍可见孤立的毛囊角化性丘疹;大部分患者有掌跖角化过度,表现为鳞屑性红斑、干裂、角质增厚,指(趾)甲呈暗灰色、粗糙、增厚、脆裂及形成纵嵴;病情严重时皮损泛发全身,可发展成红皮病,此时大部分皮肤呈暗红色或橘黄色,伴糠秕样脱屑,其中有岛屿状正常皮肤,而典型的毛囊性角化丘疹则不明显。本病自觉症状有程度不等的瘙痒、干燥及灼热感,发展至红皮病时可出现全身症状,如畏寒、发热、全身倦怠等。病程各异,儿童患者起病慢,但病情顽固,可终身不愈,而成人患者多急性发病,进展快,易发展成红皮病,但多数患者最后可痊愈。

【问题 3】本病在临床上还需要与哪些疾病鉴别?

根据特征性棕红色毛囊角化性丘疹、黄红色鳞屑性斑块、头皮脂溢性皮炎样表现和掌跖角化过度等特点进行诊断，但需与下列疾病进行鉴别：

（1）银屑病：皮损为鳞屑性斑丘疹、斑块，刮去鳞屑后有薄膜现象及点状出血；有特征性的组织病理表现。

（2）扁平苔藓：皮损为多角形或多边形紫红色或暗红色扁平丘疹，口腔黏膜易受累，表现为颊黏膜白色条状斑或糜烂，组织病理学表现有特征性。

（3）脂溢性皮炎：早期毛发红糠疹，皮疹仅发生在头皮时类似脂溢性皮炎，但后期毛发红糠疹可出现毛囊角化性丘疹及掌跖角化过度等皮损。

（4）湿疹：皮损呈多形性，有渗出倾向，慢性皮损以苔藓化为主，表面可有鳞屑，但一般无毛囊性角化性丘疹。

【问题4】本病最后的诊断是什么？

根据患者的病史、皮损特点、自觉症状，结合组织病理学检查确诊为毛发红糠疹。

【问题5】本例患者属于毛发红糠疹中的哪种临床类型？

目前，毛发红糠疹可分为六种临床类型，本例属于最常见的经典成人型。

知识点

毛发红糠疹的临床分型

Ⅰ　经典成人型：最常见，占所有病例的50%以上。

Ⅱ　不典型成人型：少见，约占所有病例的5%，临床表现不典型，在某些部位出现显著的毛囊角化性丘疹，而在其他部位，尤其是小腿处可见层片状鳞屑，常有湿疹样变，本型很少发展为红皮病。

Ⅲ　经典幼年型：约占所有病例的10%，临床表现同经典成人型，多发生于5～10岁儿童，多出现在急性感染之后，1～2周后可自愈。

Ⅳ　幼年局限型，约占所有病例的30%，出生后几年发病。皮损局限分布于肘、膝部位，为境界清楚的斑块，由红斑性毛囊角化性丘疹融合而成，少数可自愈。

Ⅴ　不典型幼年型：患儿常在出生后不久或生后数年内发病，表现为红斑、角化过度及毛囊性角栓，可发展成红皮病。常有家族史。很少能自愈。

Ⅵ　HIV感染相关型：见于HIV感染者或AIDS患者，常伴有严重的聚合性痤疮。

【问题6】本病例采取门诊治疗还是住院治疗？

患者皮损广泛，瘙痒剧烈，影响生活质量，应采取综合治疗方案，住院治疗。

【问题7】本病应采取哪些治疗措施？

1. 内服药物

（1）维A酸类：为毛发红糠疹治疗的一线首选药物，可用异维A酸或阿维A口服，异维A酸0.5mg/(kg·d)或阿维A 0.5mg/(kg·d)口服，异维A酸用量一般不超过50mg/d，阿维A用量一般不超过40mg/d。根据病情及患者的耐受情况调整剂量，注意监测患者血脂及肝功能。

（2）维生素E：100mg/d，增加维A酸的治疗效果，减少其不良反应。

（3）免疫抑制剂：如对维A酸类药物治疗反应差，可选用甲氨蝶呤10～15mg/周，同时服用叶酸5mg/d，注意监测血常规及肝肾功能。

2. 外用药物　润肤剂、维A酸、维生素D_3衍生物及糖皮质激素等。

3. 物理治疗　糠浴、淀粉浴、矿泉浴、NB-UVB照射等可单独或联合维A酸应用。

【问题8】本病的预后如何？

学习笔记

本病某些类型可自行消退，如80%的Ⅰ型病例1～3年内消退，Ⅲ型病例一般1～2年内消退，Ⅳ型部分在青少年晚期消退，Ⅴ型罕见自发消退，Ⅵ型的病情决定于HIV感染的控制情况。因此临床治疗前应首先明确分型，权衡治疗的利弊关系，选择合适的治疗方案。

（孙　青）

第十三章 结缔组织病

第一节 红斑狼疮

门诊病历摘要

患者男性，57岁。全身红斑伴脱屑5年。患者5年前出现面部红斑，上覆鳞屑并较难剥离，日晒后皮损加重，无痒痛。自行外涂药物无效，皮损渐加重，向全身发展，并出现局部脱发。2年前，双唇及口腔黏膜开始出现灰白色斑及糜烂，自觉微痛。曾在外院按照“盘状红斑狼疮”治疗，效果不佳，皮损仍缓慢发展。病程中无发热、乏力、关节肿痛等症状，起病以来患者精神、食欲尚可，大小便正常，体重无明显变化。既往体健，无家族性遗传病史，无药物过敏史及传染病史。

体格检查：生命体征及系统查体基本正常（略）。皮肤科检查：头皮、面部、双耳廓、颈部V形区、躯干、四肢泛发大小不等、形状不规则的红斑、斑块，以曝光部位皮损更严重（图13-1，图13-2）。皮损境界清楚，局部表面附有黏着性鳞屑（图13-3，图13-4）。部分皮损中央轻度萎缩并伴有色素减退，周围可见环状色素沉着。头发多处片状脱落，局部头皮萎缩和色素减退。双唇、口腔黏膜可见多处灰白色斑片（图13-5）。患者全身未见明显坏死、溃疡和结节，关节无红肿、畸形，双下肢无水肿，各指（趾）甲未见异常。



图13-1 面、颈、胸部盘状红斑，局部伴色素减退



图13-2 背部陈旧盘状红斑，中央轻度萎缩伴色素减退，周围可见环状色素沉着

学习笔记



图 13-3　肘部盘状红斑，上覆黏着性鳞屑



图 13-4　手部盘状红斑，上覆黏着性鳞屑



图 13-5　口腔黏膜灰白色角化性斑片

【问题 1】通过初步病史采集后，应考虑什么疾病？

该患者首发症状为面部多发境界清楚的红斑，伴有较难剥离的鳞屑，并于日晒后皮损加重，皮损渐向全身发展，陈旧皮损中央色素减退，局部周边色素沉着。口唇及口腔黏膜受累，以白色的角化性皮损为主。高度怀疑播散型盘状红斑狼疮（disseminated discoid lupus erythematosus，DDLE）。

知识点

红斑狼疮为病谱性疾病

红斑狼疮（lupus erythematosus，LE）是一种经典的自身免疫性疾病，呈病谱性，70%～85%的患者有皮肤受累。病谱较轻的一端为皮肤型红斑狼疮（cutaneous lupus erythematosus，CLE）病变限于皮肤，即使有其他脏器损害也相对较轻微；病谱较重的另一端为系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE），病变累及多系统和多脏器。CLE 与 SLE 之间没有明确的界限，盘状红斑狼疮为最常见的一种 CLE。

【问题 2】皮肤科查体应注意哪些方面？确诊需要进行哪些辅助检查？

皮肤科查体应注意皮损累及的部位、数量、皮损类型，是否伴有色素沉着、色素减退、毛细血

学习笔记

管扩张、萎缩、肥厚、瘢痕或溃疡，是否伴有口腔黏膜受累。确诊需要进行血常规、免疫球蛋白、补体、血沉、ANA 全套、皮损组织病理及直接免疫荧光检查等。

知识点

皮肤型红斑狼疮的分类

LE 相关皮损复杂多变。James N. Gilliam 最早在 1977 年提出 LE 相关皮肤损害的分类命名标准，该标准被广泛接受并进行多次修订完善。根据临床及组织病理学表现，LE 的皮肤损害分为狼疮特异性皮损（LE-specific cutaneous manifestations）和狼疮非特异性皮损（LE-nonspecific cutaneous manifestations），其中前者包括急性皮肤型红斑狼疮（acute cutaneous lupus erythematosus，ACLE）、亚急性皮肤型红斑狼疮（subacute cutaneous lupus erythematosus，SCLE）和慢性皮肤型红斑狼疮（chronic cutaneous lupus erythematosus，CCLE）。具体见表 13-1。

表 13-1　红斑狼疮相关皮损的 Gilliam 分类

红斑狼疮特异性皮损/皮肤型红斑狼疮（cutaneous lupus erythematosus，CLE）	红斑狼疮非特异性皮损
急性皮肤型红斑狼疮（ACLE）	皮肤血管炎性皮损
局限型 ACLE	血管炎、可触及性紫癜、甲周毛细血管扩张、网状
泛发型 ACLE	青斑、血栓性静脉炎、雷诺现象、红斑肢痛症
亚急性皮肤型红斑狼疮（SCLE）	非瘢痕性脱发
环形红斑型 SCLE	狼疮发、休止期脱发、斑秃
丘疹鳞屑型 SCLE	指/趾硬化
	类风湿结节
慢性皮肤型红斑狼疮（CCLE）	皮肤钙沉着
盘状红斑狼疮（discoid LE，DLE）	大疱性损害
局限型 DLE	荨麻疹
播散型 DLE	丘疹结节性黏蛋白沉积症
疣状红斑狼疮（verrucous LE，VLE）	皮肤松弛
肿胀性红斑狼疮（LE tumid，LET）	黑棘皮病
深在性红斑狼疮/狼疮性脂膜炎（LE profundus/panniculitis，LEP）	多形性红斑
	小腿溃疡
冻疮样红斑狼疮（chilblain LE，CHLE）	扁平苔藓
	白色萎缩

知识点

各型 CLE 的临床表现

1. ACLE

（1）临床特点：多发于中青年女性。局限型皮损限于面颈部，常表现为面颊和鼻背融合性水肿性红斑（蝶形），还可累及额部、眼眶和颈部“V”形区（光照区）。泛发型多表现为全身对称分布的融合性斑疹、丘疹，夹杂有紫癜样皮损，颜色深红或鲜红，可伴有瘙痒。口腔和鼻腔黏膜可见浅溃疡。

（2）组织病理学特点：表皮萎缩，基底细胞液化变性。真皮浅层水肿，皮肤附属器散

学习笔记

在或灶状淋巴细胞浸润。真皮上部水肿区及真皮毛细血管壁可有纤维蛋白样沉积。

（3）实验室检查特点：80%以上患者抗核抗体（ANA）阳性，抗Sm抗体、抗双链DNA、抗Ro/SSA和抗La/SSB抗体也可以阳性。还可有白细胞减少、贫血、血小板减少、血沉加快、蛋白尿和血尿等。

2. SCLE

（1）临床特点：好发于上背、肩、前臂伸侧、颈胸V形区，常伴高度光敏感。根据皮损特点可分为丘疹鳞屑型和环形红斑型，前者皮损近似于银屑病样，后者呈环形或多环形红斑表现，皮损愈后可继发色素改变和毛细血管扩张。SCLE患者有较高的抗SSA和抗SSB抗体阳性率，部分患者可有其他系统受累表现，约50%的SCLE可符合SLE分类标准。约20%的SCLE并发干燥综合征。

大部分新生儿红斑狼疮（neonatal lupus erythematosus，NLE）的皮疹也呈环形红斑样，表现为出生后数日内发生的头面、躯干及四肢多发性水肿性环状红斑，约15%的患儿可有先天性心脏传导阻滞。新生儿红斑狼疮为自限性疾病，一般在出生后4～6个月随着母体来源的IgG的清除而消退。

（2）组织病理学特点：与DLE相似，可表现为基底细胞液化变性，真皮血管及皮肤附属器周围可见淋巴细胞和单核细胞浸润，但炎性浸润较DLE部位浅而轻，无明显的角化过度、毛囊角栓。

（3）实验室检查特点：70%～90% SCLE患者抗SSA、SSB抗体阳性；90%以上ANA阳性。少数可出现白细胞减少、血沉加快和蛋白尿。

3. CCLE　根据其临床特点分为下列5类。

（1）DLE

1）临床特点：CCLE中50%～85%是DLE，男女比例为1∶3，好发于40～50岁中年人，SLE也可有DLE皮损，约5%的DLE患者可发展为SLE。DLE最常发生于头皮、面部、耳部及口唇。典型表现为境界清楚的盘状红斑、斑块，表面覆有黏附性鳞屑，剥离鳞屑可见扩张的毛囊口及毛囊角栓，外周色素沉着，中央色素减退、轻度萎缩，并可产生萎缩性瘢痕，发生于头皮、眉毛处的DLE可导致不可逆的瘢痕性脱发。患者多无自觉症状，少数可有轻度瘙痒。若皮损广泛累及头面部、躯干和四肢，称为播散性DLE（DDLE）。部分患者可有光敏感和轻度关节痛等症状，发生于掌跖的DLE可伴疼痛。

2）组织病理学特点：表皮角化过度，毛囊口扩张，有角质栓，颗粒层增厚，棘层萎缩，表皮突变平，基底细胞液化变性，有时可见基底膜带增厚，表皮下层或真皮浅层可见胶样小体，真皮血管和皮肤附属器周围较致密的灶状淋巴细胞浸润。

（2）疣状红斑狼疮

1）临床特点：较少见，常发生于上肢伸侧、手和面部，皮损肥厚呈疣状，类似角化棘皮瘤或肥厚性扁平苔藓。皮损表面覆盖有多层角质性黄白色鳞屑。在其他部位常有典型的DLE皮损。

2）组织病理学特点：基本同DLE，表皮有角化过度伴疣状增生，颗粒层增厚伴显著棘层肥厚。

（3）肿胀性红斑狼疮

1）临床特点：皮损为多环状隆起性红斑或风团样斑块，表面光滑，无鳞屑和毛囊角栓。好发于面部或肢体，光敏明显。

2）组织病理学特点：表皮变化轻微，可有轻度毛囊角化过度伴基底层空泡变性，主要变化是真皮可见明显的淋巴细胞浸润和黏蛋白沉积。

（4）深在性红斑狼疮

1）临床特点：又称狼疮性脂膜炎，多见于女性，好发于面部、上肢（尤其三角肌部位）和臀部。皮损为境界清楚的皮下结节或斑块，表面皮肤正常或暗紫红色，极少破溃，可单发或多发，病程长，消退后可形成凹陷性瘢痕。

2）组织病理学特点：表现为皮下脂肪组织、脂肪小叶间隔胶原不同程度的透明变性，小血管壁及周围可见纤维蛋白变性或坏死，可见灶状或弥漫性淋巴细胞浸润，有时可见少量浆细胞，可有脂肪溶解及钙化。

（5）冻疮样红斑狼疮

1）临床特点：皮损多发生于寒冷而潮湿的环境，表现为面颊、鼻背、耳廓、手足和膝肘部紫红色斑块。该型多数患者有光敏和雷诺现象。大部分患者缺乏冷球蛋白或冷凝集素的证据。

2）组织病理学特点：有表皮萎缩，真、表皮交界处空泡形成，真皮血管和毛囊皮脂腺周围大量淋巴细胞浸润。

3）实验室检查特点：实验室检查大多正常，其中4%～20%患者ANA呈低滴度阳性；1%～3%患者有抗SSA抗体；<5%患者出现抗dsDNA抗体。血液检查少数可有贫血、白细胞下降、血小板减少，血沉增快等。尿液检查很少异常。

【问题3】该患者实验室检查：三大常规、肝肾功能正常、补体、抗链球菌溶血素O、类风湿因子、病毒性肝炎指标、HIV、梅毒全套、胸片、心电图检查结果均正常；血沉26mm/h；自身抗体检测：ANA（+）1∶80斑点型；抗SSA（+++）；皮肤组织病理检查：（左上臂伸侧皮损处）表皮角化过度，毛囊口扩大，有角质栓，颗粒层增厚，棘层萎缩，基底细胞液化变性，真皮上部轻度水肿，血管扩张，血管和皮肤附属器周围可见较致密的灶状淋巴细胞浸润；直接免疫荧光示基底膜带IgG和C3呈线状颗粒样沉积。最后可确诊为什么疾病？应该与哪些疾病相鉴别？

根据患者的病史、皮损特点、实验室检查及皮肤组织病理检查结果可诊断为DDLE。

知识点

CLE的鉴别诊断

不典型的ACLE要注意与皮肌炎、硬皮病、血管炎、脂溢性皮炎和药疹等鉴别。SCLE要注意与多形性日光疹、银屑病、多形性红斑、离心性环状肉芽肿和过敏性紫癜等鉴别。不典型的CCLE要注意与环状肉芽肿、扁平苔藓、寻常狼疮、三期梅毒疹、日光性角化、结节病、寻常疣和淋巴细胞浸润症等进行鉴别。对疑诊LE者进行皮损处或非皮损处“正常”皮肤直接免疫荧光（direct immunofluorescence，DIF）检查，即为狼疮带试验（lupus band test，LBT），对于CLE的诊断具有非常重要的指导意义。在皮肤的真皮-表皮连接处有免疫球蛋白和（或）补体沉积带，即为LBT（+）。一般情况下，皮损处DIF阳性支持皮肤型红斑狼疮的诊断，但DIF阴性并不能排除诊断。

【问题4】应该如何治疗？

学习笔记

知识点

皮肤型红斑狼疮的治疗

治疗一般采用“阶梯式治疗”(图13-6)的方法,即根据病情,选择适当的治疗方法。

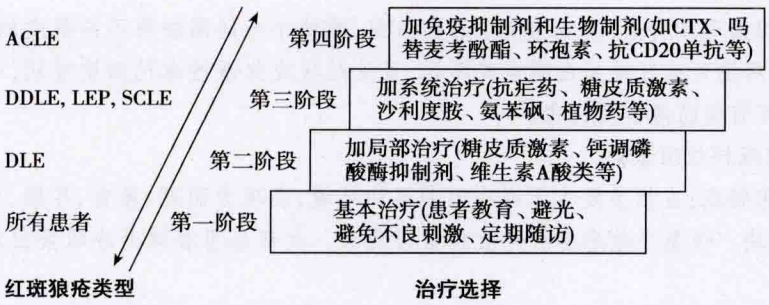


图13-6　皮肤型红斑狼疮的阶梯状治疗

1. 一般治疗及健康教育　正确认识疾病,做好长期治疗的准备;适当休息,避免过劳;应避免不良刺激,定期随访;注意防寒、避光;避免服用光敏药物,如四环素、磺胺等。

2. 局部治疗

(1) 糖皮质激素:局部及皮损内应用糖皮质激素是广泛采用的治疗手段之一。应根据皮损部位及特点选择合适的外用糖皮质激素制剂,如皮肤薄嫩处选择弱或中效制剂,肥厚及疣状皮损选用强效或超强效制剂或皮损内注射糖皮质激素。

(2) 钙调磷酸酶抑制剂:他克莫司软膏和吡美莫司乳膏,对SCLE、ACLE有效,对DLE疗效略差。

(3) 维A酸类制剂:他扎罗汀凝胶和维A酸乳膏等,可用于角化明显的DLE。

3. 系统治疗

(1) 抗疟药物:抗疟药是系统治疗的一线用药。主要使用羟氯喹,成人口服200~400mg/d,用药期间应每3~6个月进行眼科检查,注意眼部不良反应。

(2) 糖皮质激素:DDLE、SCLE及部分NLE需要糖皮质激素治疗,一般选用中小剂量,如泼尼松0.5mg/(kg·d),病情控制后缓慢减量。ACLE发展为SLE需参照SLE诊疗指南进行治疗。

(3) 沙利度胺:治疗复发或难治性CLE,成人100~200mg/d,维持期可用25~50mg/d,计划妊娠或妊娠期妇女禁用。

(4) 氨苯砜:主要用于SLE大疱性皮损的治疗,也可用于常规治疗效果不理想的DLE和SCLE。成人100~200mg/d。

(5) 植物提取药:如雷公藤多苷、白芍总苷等,此类药物具有一定的免疫抑制和(或)免疫调节作用。用法:雷公藤多苷30~60mg/d;白芍总苷0.6g,每日3次。雷公藤多苷对生殖系统有一定影响,育龄期女性患者应慎用。

(6) 维A酸类药:主要用于肥厚性皮损的治疗,尤其对疣状狼疮的疗效肯定。如阿维A 0.3~0.5mg/(kg·d),异维A酸0.3~0.5mg/(kg·d)。计划妊娠或妊娠期妇女禁用。

(7) 免疫抑制剂:主要用于常规治疗疗效不佳的患者。可选用如下免疫抑制剂:硫唑嘌呤1~2.5mg/(kg·d)、甲氨蝶呤10~15mg/周、吗替麦考酚酯1~2g/d、环孢素3~5mg/(kg·d)等,使用过程中应注意观察不良反应并及时调整用药。

(8) 生物制剂:如静脉注射人免疫球蛋白、利妥昔单抗、抗IL-6单抗和抗IL-10单抗等,可用于重症患者如ACLE。

(9) 其他:金制剂如金诺芬,成人6~9mg/d。柳氮磺吡啶0.75~1.5g/d。氯法齐明,成人100mg/d。

学习笔记

本患者确诊后，嘱患者避光，避免进食光敏性食物和药物等。给予羟氯喹（100mg，1 日 2 次）、泼尼松（30mg，1 日 1 次）、硫糖铝（500mg，1 日 3 次）、碳酸钙 D3 片（600mg，1 日 2 次）口服和卤米松乳膏外用。

【问题 5】长期随访治疗中需要注意什么问题？

CLE 患者需定期门诊复查。复查时应进行常规的实验室检查（如血常规、尿常规、肝肾功能），6～12 个月复查免疫学功能，评估病情是否稳定、是否发展为 SLE。复查时注意药物的不良反应，服用糖皮质激素者应定期检查血压、血糖等，服用羟氯喹或氯喹者应每 3～6 个月进行眼科检查。患者病情控制后，无新发皮疹出现，泼尼松可逐渐减量，但仍需定期复查血常规、肝肾功能和眼科情况。

【问题 6】CLE 的预后怎样？

CLE 的皮损经治疗多能消退，部分 CCLE 可遗留萎缩性瘢痕和色素沉着或脱失，个别患者 DLE 皮损可长期存在。新皮损的出现或皮损的加重往往提示病情活动。CCLE 与 SCLE 患者因无重要脏器受累预后良好。ACLE 患者的预后取决于重要脏器受累程度。

住院病历摘要

患者女性，36 岁。面部、双手红斑 5 个月，脱发、关节痛 4 个月。患者 5 个月前双手背出现红斑，无痒痛。随后面部双颊出现蝶形红斑，微痒，日晒后皮损红斑加重。4 个月前患者在室外长时间劳动后面部、双手红斑增多、颜色加深，躯干、四肢也逐渐受累，并出现脱发和多关节痛。在当地诊所用中药治疗后皮损无明显消退。病程中无发热、头痛、咳嗽、咳痰、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、血尿、泡沫尿等。自觉体重稍有减轻。精神、食欲、睡眠、二便尚可。无家族性遗传病史；无药物过敏及传染病史。

体格检查：T 36.8℃、R 20 次/分、P 86 次/分、BP 128/84mmHg。系统查体：心、肺、腹部查体无特殊异常，双肘、膝关节稍有红肿，有压痛，无关节畸形。皮肤科检查：双颊、鼻背对称分布水肿性暗红色蝶形红斑，表面轻度脱屑（图 13-7）。前额、下颌、耳周、颈部“V”形区散在不规则分布暗红斑及斑丘疹。口唇黏膜散在小片糜烂。躯干、四肢散在大小不等的红斑、瘀点、瘀斑或坏死。指/趾甲周围皮肤、指/趾尖、指背、大小鱼际可见不规则红斑。指/趾尖部尚可见小片状紫癜样红斑（图 13-8，图 13-9）。头发较稀疏。



图 13-7　面部蝶形红斑



图 13-8　手背血管炎改变

学习笔记



图 13-9　手掌血管炎改变

【问题 1】通过病史和体格检查，应考虑什么疾病？

本病例有如下特点：①中年女性，慢性起病；②面部、双手红斑，面部红斑呈蝶形；③日晒后加重；④脱发；⑤关节疼痛。该患者存在红斑狼疮的典型皮肤损害——蝶形红斑，并且有光敏感、系统受累表现（关节痛）。诊断上首先考虑系统性红斑狼疮。

知识点

系统性红斑狼疮的概念

系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE）是一种经典的自身免疫病，该病可产生大量自身抗体并造成多种组织和器官损伤。好发于育龄期女性，发病高峰年龄为15～45 岁。患病人数女男比例为（7～9）∶1。SLE 的患病率因种族、地域及调查方法等的不同，结果有较大差异，全球总患病率为 40～250 人/10 万人，有色人种的患病率高于白色人种。我国的患病率为 35～84 人/10 万人。SLE 临床表现复杂多样，其自然病程多表现为病情的加重与缓解交替。

【问题 2】查体应该注意哪些问题？

查体注意患者的生命体征、精神反应及神志，有无四肢关节红肿和压痛，有无心、肺、腹受累。皮肤科检查注意面部皮损累及部位、分布及皮损类型，其他部位有无皮损及皮损类型，有无眼部、口腔黏膜损害，有无头发受累。

知识点

SLE 的常见症状、体征

SLE 可累及多个器官、系统，临床表现复杂多样。皮肤和关节受累是最常见的早期症状，其次是发热、肾脏损害及浆膜炎。

1. 皮肤、黏膜损害　皮肤、黏膜是 SLE 最常受累的器官，发生率为 59%～85%。ACLE 样皮损为最常出现的皮损，部分患者为 DLE 皮损，但一般伴有 DLE 皮损的 SLE 患者病情相对较轻。SLE 的黏膜损害常表现为口腔黏膜和唇部红斑、瘀点、糜烂、浅溃疡、牙龈炎和鼻咽部溃疡、眼结膜炎等。另外，脱发在 SLE 患者中非常常见，可表现为局限性或弥漫性脱发。局限性脱发多表现为单发或多发性片状脱发，境界清楚，常具典型的 DLE 改变。弥漫性脱发可分为两种类型：①休止期脱发：病情缓解后头发可重新生长；②狼疮发：主要表现为额部发线下降，头发稀疏、枯黄无光泽、干燥、易折断和长短不齐，以前发际线处尤为明显。

学习笔记

2. 光敏感　在SLE患者中出现率很高，日光暴晒后可出现皮损加重，部分可能诱发疾病活动。

3. 关节、肌肉和骨骼损害　关节病变常常是SLE最早出现的症状，晨僵和关节痛最常见，好侵犯四肢大小关节，但常无关节破坏现象，亦无关节挛缩及强直表现。约70%的SLE患者可出现肌痛、肌无力，但多是轻中度，少有肌萎缩。少数患者可以出现骨坏死，尤其是长期接受皮质类固醇激素治疗、伴有严重Raynaud现象和明显高脂血症者易发生无菌性骨坏死。股骨头最常受累，其次是肱骨头、胫骨头等。长期大量服用皮质类固醇激素的SLE患者容易出现骨质疏松。

4. 肾脏损害　是SLE最常见和最严重的内脏损害。50%～70%的SLE患者会出现临床肾脏受累，肾活检显示几乎所有SLE患者均有肾脏病理学改变。狼疮性肾炎(lupus nephritis，LN)的临床表现主要为：尿检出现蛋白、红细胞、白细胞和(或)管型，可出现水肿、高血压，病情进展后期可能出现肾功能不全甚至尿毒症。LN是SLE的主要死亡原因之一。世界卫生组织(WHO)将LN病理分为6型：Ⅰ型为正常或微小病变型；Ⅱ型为系膜增殖型；Ⅲ型为局灶节段增殖型；Ⅳ型为弥漫增殖型；Ⅴ型为膜型；Ⅵ型为肾小球硬化型。病理分型对于评估预后和指导治疗有积极的意义，通常Ⅰ型和Ⅱ型预后较好，Ⅳ型和Ⅵ型预后较差。

5. 血液系统损害　贫血和(或)白细胞减少和(或)血小板减少常见。贫血可能为慢性病贫血或肾性贫血。短期内出现重度贫血常是自身免疫性溶血所致，多有网织红细胞升高，Coombs试验阳性。SLE可出现白细胞减少，但治疗SLE的细胞毒药物也常引起白细胞减少，需要鉴别。血小板减少与血清中存在抗血小板抗体、抗磷脂抗体及骨髓巨核细胞成熟障碍有关。部分患者在起病初期或疾病活动期伴有淋巴结肿大和(或)脾肿大。

6. 心血管损害　SLE常出现心包炎，表现为心包积液，但心包填塞少见。可有心肌炎、心律失常，重症SLE可伴有心功能不全。SLE可有冠状动脉受累，表现为心绞痛和心电图ST-T改变，甚至出现急性心肌梗死。此外，部分患者尚可出现周围血管病变，如动脉炎或血栓性静脉炎等。

7. 呼吸系统损害　部分SLE患者可出现双侧干性胸膜炎或胸腔积液，病程长者常发生弥漫性间质性肺炎或肺间质纤维化，出现咳嗽、咳痰、呼吸困难等，甚至导致呼吸衰竭。肺动脉高压和弥漫性出血性肺泡炎是SLE重症表现。

8. 神经系统损害　神经系统表现轻者仅有偏头痛、性格改变、记忆力减退或轻度认知障碍。重者可表现为脑血管意外、昏迷、癫痫持续状态等。狼疮性精神症状可表现为抑郁、少语甚至痴呆，亦可表现为躁狂、妄想、幻觉、精神错乱。

9. 消化系统损害　可有恶心、呕吐、腹痛、腹泻等症状，甚至出现呕血、便血、急性胰腺炎、肝脏损害等。

10. 其他　SLE患者还可出现眼部受累，如结膜炎、葡萄膜炎、眼底改变、视神经病变等。SLE常伴有继发性干燥综合征，有外分泌腺受累，表现为口干、眼干。

【问题3】为了进一步明确诊断，应该进行哪些辅助检查？

需要进行血常规、尿常规、肝肾功能、24小时尿蛋白定量、血沉、免疫球蛋白、补体、ANA全套、胸片、心电图、腹部B超、双肘及膝关节摄片等检查。

学习笔记

知识点

SLE 的实验室检查

实验室检查有助于明确诊断、评估病情和判断疗效。

SLE 患者可出现全血细胞减少、血沉增快、丙种球蛋白升高、Coombs 试验阳性、类风湿因子阳性、补体下降、循环免疫复合物水平升高。SLE 患者肾脏受累时尿常规检查可有蛋白尿、血尿、管型尿，24 小时尿蛋白定量是判断 LN 病情活动的重要指标。当其他内脏器官受累时可出现相应的肺功能、胸部 X 线检查、心电图、超声检查、头部磁共振和脑脊液检查等异常。

免疫学检查对于 LE 的诊断至关重要。主要有以下几种：

1. 抗核抗体(antinuclear antibodies，ANA)　其在 SLE 中的阳性率可达到 90%，但滴度不一定与疾病活动相关。ANA 有四种常见核型：①均质型：与 SLE 活动相关；②周边型：与 SLE 活动相关，常提示肾脏受累；③斑点型：是 ENA 的各种抗原成分的表达，临床意义同 ENA；④核仁型：常见于有 Raynaud 现象的患者和系统性硬皮病患者，在 SLE 中此型并不常见。

2. 抗双链 DNA(ds-DNA)抗体　对 SLE 有高度特异性，抗体滴度与疾病活动性相关，阳性者常伴有肾脏受累。

3. 抗盐水可提取物抗原(extractable nuclear antigen，ENA)抗体　为一个抗体谱，主要包括以下几种自身抗体：①抗 Sm 抗体：SLE 标记抗体之一，但与疾病活动性无关，有助于 SLE 诊断。②抗 U_1 核糖核蛋白(U_1-RNP)抗体：其在混合结缔组织病中阳性率可达到 95%～100%，并且滴度高(可达 1∶10 000 以上)。一般此抗体阳性的 SLE 患者常有 Raynaud 现象，肾损害轻，对激素治疗也较敏感。③抗 Ro-SSA 抗体及抗 La-SSB 抗体：这些抗体常与红斑狼疮及干燥综合征有关。25%～30% 的 SLE 患者可出现抗 Ro 抗体，这些患者多有光敏性皮损、类风湿因子阳性及同时有干燥综合征。抗 La 抗体很少单独出现，多与抗 Ro 抗体同时出现，但如出现 La 抗体，肾炎的发生率低。④抗核糖体 RNP(rRNP)抗体：在活动期 SLE 患者中阳性率可达 40%，对 SLE 诊断有价值。⑤抗 Scl-70 抗体：SLE 患者很少阳性，多在进展型系统性硬皮病患者中出现。⑥抗 Jo-1 抗体：在 SLE 患者中较少出现，部分多发性肌炎有此抗体存在。

4. 抗增殖性细胞核抗原(proliferative cell nuclear antigen，PCNA)抗体　少见，但在 SLE 中有高度特异性。

5. 抗组蛋白抗体　在药物引起的 SLE 患者中 90% 以上的病例可发现此抗体，而在特发性 SLE 中发生率较低。

6. 抗磷脂抗体　包括梅毒血清学试验假阳性、狼疮抗凝物、抗心脂抗体等对自身不同磷脂成分的抗体。如患者抗磷脂抗体两次检测均阳性，并有复发性静脉或动脉血栓形成和习惯性流产、血小板减少，可考虑有继发性抗磷脂综合征。

7. 狼疮带试验(lupus band test，LBT)　对疑诊 LE 者取前臂屈侧或伸侧外观正常皮肤进行直接免疫荧光检查称为 LBT。在皮肤的真皮-表皮连接处有局限性免疫球蛋白(主要是 IgG，亦有 IgM、IgA)和补体(C3、C4、C1q)沉积带，即为 LBT(+)。LBT 的临床意义：①LBT 特异性高，有助于 LE 的诊断及鉴别；②“正常”皮肤 LBT(+)高度提示 SLE，有助于与 DLE 鉴别和确诊无皮损的 SLE，尤其是无肾外表现的 LN；③LBT 中 IgG、IgA、C3 沉积表明活动性增加，而 IgM、C4、C1q 沉积与疾病活动性无明显相关；④“正常”部位皮肤 LBT 中 Ig 类别和荧光强度与疾病活动性、肾病的发生和判断预后有关，例如 IgA 沉积意味病变活动，单有 IgG 沉积或合并其他 Ig 沉积比单有 IgM 沉积更提示疾病活动、肾脏受累更重、死亡率也较高；⑤非皮损部位“正常”皮肤 LBT(+)提示病情较重。

学习笔记

【问题4】该患者实验室检查结果：血常规：白细胞计数 1.7×10^9/L，淋巴细胞计数 0.8×10^9/L，红细胞计数 4.48×10^{12}/L，血红蛋白 100g/L，血小板计数 85×10^9/L；尿常规：尿蛋白(++)，余正常；24 小时尿蛋白定量：0.75g/24h；肝功能：谷丙转氨酶 58.5U/L，谷草转氨酶 111.0U/L，白蛋白 33.4g/L，球蛋白 36.3g/L；肾功能、抗链球菌溶血素 O、类风湿因子结果正常；血沉 39mm/h；C3：0.36g/L，C4<0.0167g/L；自身抗体检测：ANA(+)，1∶1000，斑点型；抗 U1RNP(+++)，抗 Ro/SSA(+++)，抗 Ro-52(+++)，余均阴性；病毒性肝炎指标、梅毒全套、抗 HIV 抗体、胸片、心电图、B 超检查结果无明显异常。该患者最终确诊为什么疾病？其诊断依据为何？还需要与哪些疾病相鉴别？

该患者有面部蝶形红斑、光敏感、口腔溃疡、关节痛等临床表现，结合实验室检查，符合 1997 年 ACR SLE 分类标准及 2012 年 SLICC SLE 分类标准，可确诊为 SLE。

SLE 应与皮肌炎、成人斯蒂尔病、系统性血管炎、类风湿关节炎、急性风湿热、感染性疾病及原发性肾小球疾病等相鉴别。

知识点

SLE 的诊断标准

目前国际最普遍认可和广泛使用的 SLE 诊断标准为由美国风湿病学会(American College of Rheumatology，ACR)制定的 SLE 分类标准。1971 年 ACR 首次制订 SLE 的初步分类标准，并先后于 1982 年、1997 年进行修订。2012 年系统性红斑狼疮国际临床合作组(SLICC)发布其根据 1997 年 ACR 标准修订的 SLE 分类标准。目前，1997 年 ACR SLE 分类标准(表 13-2)仍为国内外使用最为广泛的 SLE 诊断标准，2012 年 SLICC SLE 分类标准(表 13-3)也逐渐应用于临床。

表 13-2　1997 年 ACR SLE 分类标准

1. 颊部红斑	固定红斑，扁平或隆起，在两颧突出部位，常不累及鼻唇沟附近皮肤
2. 盘状红斑	红色斑块，黏附有角质脱屑和毛囊栓。陈旧病变可发生萎缩性瘢痕
3. 光过敏	对日光有明显的反应，引起皮疹，从病史中得知或医生观察到
4. 口腔溃疡	经医生观察到的口腔或鼻咽部溃疡，一般为无痛性
5. 关节炎	非侵蚀性关节炎，累及 2 个或更多的外周关节，有压痛、肿胀或积液
6. 浆膜炎	胸膜炎(胸痛、胸膜摩擦音或胸膜渗液)或心包炎(心电图异常，心包摩擦音或心包渗液)
7. 肾脏病变	尿蛋白定量(24 小时)>0.5g/d 或+++；或管型(红细胞、血红蛋白、颗粒或混合管型)
8. 神经病变	癫痫发作或精神病，除外药物或代谢紊乱，如排除尿毒症、酮症酸中毒或电解质紊乱所致
9. 血液学异常	溶血性贫血伴网织红细胞增多；或白细胞减少(<4×10^9/L，至少 2 次)；或淋巴细胞减少(<1.5×10^9/L，至少 2 次)；或血小板减少(<100×10^9/L，除外药物的影响)
10. 免疫学异常	抗 dsDNA 抗体阳性；或抗 Sm 抗体阳性；或抗磷脂抗体阳性(包括以下三者中的至少一项：抗心磷脂抗体 IgG 或 IgM 异常；或标准方法测定狼疮抗凝物阳性；或梅毒血清试验假阳性至少 6 个月，并经梅毒螺旋体制动试验或荧光梅毒螺旋体抗体吸收试验证实)
11. 抗核抗体	免疫荧光抗核抗体滴度异常或相当于该法的其他试验滴度异常，排除药物诱导所致

注：11 项中具备 4 项或 4 项以上即可诊断 SLE

学习笔记

表 13-3　2012 年 SLICC SLE 分类标准

临床标准

1. 急性皮肤型狼疮　包括狼疮颊部红斑(不包括颊部盘状红斑)、大疱性狼疮、中毒性表皮坏死松解型 SLE、狼疮斑丘疹性皮疹、狼疮光敏性皮疹(排除皮肌炎);
   或亚急性皮肤狼疮(非持久性银屑病样和(或)环形、多环形皮损,消退后不留瘢痕,偶尔伴有炎症后色素异常或毛细血管扩张)
2. 慢性皮肤型狼疮　包括经典的局限型(颈部以上)或泛发型盘状红斑(颈部上下均受累)、肥厚型(疣状)狼疮、狼疮性脂膜炎(深在型)、黏膜狼疮、肿胀型红斑狼疮、冻疮样狼疮、盘状狼疮/扁平苔藓重叠
3. 口腔溃疡　包括上颚、颊黏膜、舌部溃疡,或鼻部溃疡。排除其他病因,如血管炎、Behcet 病、疱疹病毒感染、炎性肠病、反应性关节炎和进食酸性食物
4. 非瘢痕性脱发(头发弥漫性变薄或变脆伴断发)　排除其他病因,如斑秃、药物、铁缺乏和雄激素源性脱发
5. 滑膜炎　累及两个及以上关节的关节肿胀或积液;或累及两个及以上关节的关节压痛伴至少 30 分钟晨僵
6. 浆膜炎　持续一天以上的典型的胸膜炎、或胸腔积液、或胸膜摩擦音;或持续一天以上的心包疼痛(静息疼痛,前倾坐位可缓解)、或心包积液、或心包摩擦音、或心电图证实的心包炎。排除其他病因,如感染、尿毒症和 Dressler 心包炎
7. 肾脏病变　24 小时尿蛋白>500mg,或出现红细胞管型
8. 神经系统病变　癫痫发作、精神病、多发性单神经炎(排除其他已知病因:如原发性血管炎)、脊髓炎、周围或脑神经病变(排除其他已知病因:如原发性血管炎、感染和 1 型糖尿病)、急性精神混乱状态(排除其他病因,包括中毒/代谢性、尿毒症和药物)
9. 溶血性贫血
10. 白细胞减少(至少一次<4×10^9/L):排除其他已知病因,如 Felty 综合征、药物和门静脉高压;
    或淋巴细胞减少(至少一次<1×10^9/L):排除其他已知病因,如糖皮质激素、药物和感染
11. 血小板减少(至少一次<100×10^9/L)　排除其他已知病因,如药物、门静脉高压和血栓性血小板减少性紫癜

免疫学标准

1. ANA 水平高于实验室参考值范围
2. 抗 ds-DNA 抗体水平高于实验室参考值范围(ELISA 法检测需高于实验室参考值两倍以上)
3. 抗 Sm 抗体阳性　有抗 Sm 核抗原的抗体
4. 由以下任何一项证实的抗磷脂抗体阳性:狼疮抗凝物阳性,或快速血浆反应素试验假阳性,或中高滴度抗心磷脂抗体(IgA、IgG 或 IgM),或抗 β_2 糖蛋白 1 阳性(IgA、IgG 或 IgM)
5. 低补体　低 C3 或低 C4 或低 CH50
6. 无溶血性贫血者,直接 Coombs 试验阳性

注:患者如果满足下列条件至少一条,则归类于系统性红斑狼疮:①有活检证实的狼疮肾炎,伴有 ANA 阳性或抗 ds-DNA 阳性;②患者满足分类标准中的 4 条,其中包括至少一条临床标准和一条免疫学标准

【问题 5】如何判断 SLE 患者的疾病活动性和严重程度?

国际上通用的几个 SLE 活动性判断标准包括:SLE 疾病活动指数(SLEDAI)、英国狼疮评估小组(B1LAG)、系统性狼疮活动程度检测(SLAM)等,其中以 SLEDAI 最为常用。

知识点

SLE 疾病活动指数(SLEDAI)

具体见表 13-4:以患者在评价时 10 天前的临床表现为评价依据。通常认为:0～4 分基本无活动;5～9 分轻度活动;10～14 分中度活动;≥15 分重度活动。

学习笔记

表 13-4　SLEDAI

标准(均需排除非狼疮因素,记分 10 天之内)	计分
1. 抽搐(最近发作,排除代谢、感染、药物所致)	8
2. 精神症状　干扰正常活动。排除尿毒症、药物所致	8
3. 器质性脑病综合征　意识障碍、定向力差、注意力不持久+以下 4 情况中的 2 种:①感官紊乱;②思维不连贯;③白天嗜睡、晚上失眠;④精神运动障碍	8
4. 视觉障碍(SLE 视网膜改变)　视网膜出血、脉络膜或视神经周围渗出、出血	8
5. 中枢神经系统病变　最近发生的感觉、运动障碍及其他中枢神经系统症状	8
6. 狼疮性头痛　严重持续的头痛,部位可以转移,对麻醉性止痛药无反应	8
7. 脑血管意外　新发、除外动脉粥样硬化所致	8
8. 血管炎　溃疡、坏疽、有触痛的手指小结节、甲周碎片状梗死、出血或经活检、血管造影证实	8
9. 关节炎　2 个以上关节痛和炎性体征(压痛、肿胀、渗出)	4
10. 肌炎　近端肌痛或无力伴肌酸磷酸激酶(CPK)升高,或肌电图改变或活检证实	4
11. 管型尿　血红蛋白/颗粒/红细胞管型	4
12. 血尿　>5 个 RBC/HP,除外结石、感染等	4
13. 蛋白尿　24 小时尿 Pr>0.5g,新发或最近升高	4
14. 白细胞尿　>5 个 WBC/HP,除外感染	4
15. 皮疹　炎性皮疹,新发生/复发	2
16. 脱发　异常脱发斑/弥漫性脱发,新发生/复发	2
17. 黏膜溃疡　口/鼻黏膜溃疡,新发生/复发	2
18. 胸膜炎　胸痛、摩擦音、渗出积液、胸膜增厚	2
19. 心包炎　心前区痛+至少一个以下症状:心包摩擦音、渗出积液、ECG 或 UCG 证实	2
20. 低补体　CH50、C3 和 C4 下降	2
21. dsDNA 抗体水平升高	2
22. 发热　38℃以上,排除感染	1
23. 血小板减少　$<100\times10^9$/L	1
24. 白细胞减少　$<3.0\times10^9$/L,除外药物所致	1

经评估,该患者符合 SLEDAI 的以下几项:血管炎、关节炎、蛋白尿、脱发、低补体、血小板减少、白细胞减少,总 SLEDAI 评分可达到 22 分,已经达到重度活动标准。

【问题 6】应该如何治疗?

知识点

SLE 的治疗

SLE 目前还没有根治的办法,但恰当的治疗可以使大多数患者达到病情缓解。

1. 一般治疗　避免日晒、过劳、感染,加强营养。同时,做好患者宣教,使其正确认识疾病和积极配合治疗。

学习笔记

2. 局部治疗　对于有皮损的SLE患者，可用皮质类固醇激素乳膏和(或)他克莫司软膏外涂治疗。

3. 羟氯喹、沙利度胺　羟氯喹为各型LE的一线用药，可控制皮疹和减轻光敏感。用法为0.2～0.4g/d，主要不良反应是眼底病变，用药超过6个月者，应每半年检查眼底；对羟氯喹不敏感或有禁忌证的患者可选择沙利度胺50～100mg/d，但1年内有生育意向的患者忌用。

4. 轻型SLE的药物治疗　治疗药物除羟氯喹和沙利度胺外，还可选用非甾体抗炎药或小剂量糖皮质激素(泼尼松≤30mg/d)。

5. 中度活动型SLE的治疗　个体化糖皮质激素治疗是必要的：通常泼尼松剂量0.5～1mg/(kg·d)。部分患者需要联用免疫抑制剂，其用法及特点详见重型SLE治疗。

6. 重型SLE的治疗　重型SLE的治疗主要分2个阶段，即诱导缓解和巩固治疗。诱导缓解目的在于迅速控制病情，阻止或逆转内脏损害。常用药物包括：

(1) 糖皮质激素：通常剂量是泼尼松1～1.5mg/(kg·d)，一般经2～3周病情得到最大限度控制后开始以每2周减10%的速度缓慢减量，减至泼尼松0.5mg/(kg·d)后，减药速度适当调慢；如果病情允许，泼尼松维持治疗的剂量尽量<10mg/d。SLE的激素疗程较长，应注意保护下丘脑-垂体-肾上腺轴，避免使用对该轴影响较大的地塞米松等长效和超长效激素。激素的不良反应主要包括感染、高血压、高血糖、高血脂、低钾血症、骨质疏松、无菌性骨坏死、白内障、体重增加、水钠潴留等。

(2) 环磷酰胺：是治疗重症SLE的有效的药物之一，尤其是在LN和血管炎的患者中。目前普遍采用的标准：环磷酰胺冲击疗法：0.5～1.0g/m^2，加入生理盐水250ml中静脉滴注，每4周1次。多数患者6～12个月后病情缓解，在巩固治疗阶段，每3个月使用1次，维持1～2年。环磷酰胺的主要不良反应包括骨髓抑制、感染、性腺抑制、胃肠道反应、脱发、肝功能损害等。

(3) 霉酚酸酯(MMF)：又称为麦考酚吗乙酯，常用于LN治疗，常用剂量为1～2g/d，分2次口服。其不良反应总体低于环磷酰胺，主要有胃肠道反应、骨髓抑制、肿瘤、感染等。

(4) 甲氨蝶呤：主要用于关节炎、肌炎、浆膜炎和皮肤损害为主的SLE。剂量10～15mg，每周1次。主要不良反应有胃肠道反应、口腔黏膜糜烂、肝功能损害、骨髓抑制等。

(5) 硫唑嘌呤：常用剂量1～2.5mg/(kg·d)，分1～3次口服。不良反应包括骨髓抑制、胃肠道反应、肝功能损害等。少数对硫唑嘌呤极敏感者用药短期就可出现严重脱发和造血危象，轻者停药2～3周后恢复正常，重者则需按粒细胞缺乏或急性再生障碍性贫血处理，以后不宜再用。

(6) 环孢素：常用剂量3～5mg/(kg·d)，分2次口服。其对LN的总体疗效不如环磷酰胺，但其无明显骨髓抑制性，适合用于并发血液系统受累的患者。环孢素的主要不良反应包括胃肠道反应、牙龈增生伴出血/疼痛、肝肾毒性、高血压等。

7. 特殊内脏损害的治疗

(1) LN的治疗：新的ACR治疗指南并不推荐免疫抑制剂用于Ⅰ型及Ⅱ型LN的治疗，对于Ⅱ型LN伴尿蛋白>3g/d的患者，应使用糖皮质激素或钙调神经磷酸酶抑制剂治疗。对于Ⅲ/Ⅳ型的LN患者，应予以糖皮质激素联合静脉注射环磷酰胺或口服吗替麦考酚酯的积极诱导治疗。糖皮质激素应先使用甲泼尼龙静脉冲击治疗3天，再改用泼尼松0.5～1mg/(kg·d)治疗。若治疗6个月后，病情改善则改用维持治疗；若无效则换用另一种诱导治疗如吗替麦考酚酯1～2g/d，6个月后若有效改用维持治疗，如仍无效，予以利妥昔单抗或钙调神经磷酸酶抑制剂加糖皮质激素治疗。维持缓解治疗应在使用泼尼松≤10mg/d

学习笔记

基础上联合使用吗替麦考酚酯。伴增殖性病变的Ⅴ型 LN 患者的治疗方案类似Ⅲ型或Ⅳ型，但新的 ACR 治疗指南不推荐采用冲击治疗。单纯Ⅴ型 LN 且表现为正常肾功能和非肾病水平蛋白尿的患者，应主要使用降蛋白尿及抗高血压药物的治疗，根据 SLE 肾外表现的程度来决定糖皮质激素和免疫抑制剂的治疗；单纯Ⅴ型 LN 并表现为肾病水平蛋白尿的患者，应联合使用糖皮质激素及免疫抑制剂治疗。

（2）SLE 合并血小板减少性紫癜的治疗：血小板<50×10^9/L 通常是判定轻重的临界线，血小板在20×10^9/L 以下应积极治疗，在50×10^9/L 以上以随访为主，临床不宜过分追求血小板的完全正常化。常用激素剂量：泼尼松 1～2mg/（kg·d）。静脉输注大剂量人静脉用免疫球蛋白（IVIG）对重症血小板减少性紫癜有效，可按 0.4g/（kg·d），静脉滴注，连续 3～5 天为一个疗程。环孢素由于无明显骨髓抑制作用，是常用的联合治疗药物。对于特别顽固的病例可用利妥昔单抗。内科保守治疗无效，可考虑脾切除。

（3）SLE 合并肺动脉高压：对 SLE 引起的肺动脉高压，除了前述的激素、环磷酰胺等基础治疗外，还可选择使用钙通道阻滞剂、前列环素类似物、内皮素受体阻滞剂、5-磷酸二酯酶抑制剂治疗。

8. 狼疮危象的治疗　狼疮危象是指急性危及生命的重症 SLE。治疗通常需要超大剂量甲泼尼龙冲击治疗、针对受累脏器的对症治疗和支持治疗，以帮助患者度过危象。后继的治疗可按照重型 SLE 的原则，继续诱导缓解和维持巩固治疗。超大剂量甲泼尼龙冲击治疗：甲泼尼龙 0.5～1g，加入 5% 葡萄糖 250ml 中，缓慢静脉滴注 1～2 小时，每天 1 次，连续 3 天为一个疗程，必要时 2 周后重复一个疗程，冲击治疗结束后给予泼尼松 0.5～1mg/（kg·d）。需要严格把握该项治疗的适应证和禁忌证，治疗过程中及疗程结束 1 周内严密监测患者的生命体征、电解质、心电图以及有无各种感染的发生。

9. 其他治疗　国内有临床试验提示来氟米特对增生性 LN 有效；生物制剂的出现和发展为 SLE 的治疗带来新的希望，Benlysta（贝利木单抗）是 50 年来首个获批用于治疗红斑狼疮的新药，可用于自身抗体阳性的 SLE 成年患者的治疗。另外，血浆置换、自体干细胞移植等治疗对于某些特殊病例可能收到较好的疗效，但不宜列入 SLE 诊疗常规。应视患者具体情况选择应用。

该患者入院后予以甲泼尼龙 40mg/d 静脉滴注联合泼尼松片 20mg/d 口服，辅以羟氯喹、白芍总苷口服，并护胃、补钾、补钙等对症支持治疗。病情逐渐好转，关节疼痛明显减轻，面部及手部皮疹颜色变淡，于治疗 9 天后出院。出院带药：泼尼松 25mg，1 日 2 次；羟氯喹 100mg，1 日 2 次；白芍总苷 600mg，1 日 3 次及护胃、补钾、补钙等药物。嘱其两周后复诊。

【问题 7】SLE 的致病原因主要有哪些？

知识点

SLE 的病因和发病机制

红斑狼疮确切的病因和发病机制尚不十分清楚，但目前认为红斑狼疮的发生发展为多因素、多机制共同作用的结果。

1. 病因

（1）遗传：虽然 SLE 并不是经典的遗传性疾病，但 SLE 的发病具有家族聚集性，其同胞患病率是一般人群患病率的 20 倍左右，同卵双生子发病一致率为 24%～65%，而异卵双生子发病一致率仅 2%～9%，表明遗传因素在 SLE 发病中发挥重要作用。目前已明确的与系统性红斑狼疮相关的易感基因多达 30 个以上。

（2）环境因素：尽管SLE的发病具有家族聚集性，但大多数为散发病例。而且，同卵双生子存在一个发病而另一个不发病现象。以上表明环境因素在SLE发病中起着至关重要的作用。目前已发现，病毒或细菌感染、过敏、某些药物、日晒、毒物暴露、环境污染、精神忧郁、劳累等多种不同因素与SLE发病或病情加重相关。

（3）性激素：SLE多见于孕龄期女性，妊娠、分娩、口服避孕药可诱发或加重病情。动物实验证明雌激素可使狼疮模型小鼠病情加重，而雄激素则可缓解其病情。这些均说明性激素与SLE发病有密切关系。

2. 发病机制　遗传易感基因与表观遗传调控异常共同导致LE患者免疫紊乱，包括T细胞过度活化、B细胞功能亢进产生多种自身抗体、大量的细胞因子与炎性因子分泌、单核-吞噬细胞系统清除免疫复合物功能减弱、补体系统缺陷、NK细胞功能失调等，最终导致SLE的发生发展。

【问题8】患者出院后应该如何继续治疗及随访？

该患者出院后每月定期到我科门诊复诊，并在医生的指导下激素逐渐减量。全身红斑基本消退，遗留淡褐色色素沉着；脱发、关节痛消失；多次复查血常规、尿常规检查结果正常。目前仍在继续随访当中。

SLE是一种慢性疾病，目前尚无根治办法。患者需定期复诊，病情有变化时立即复诊，及时调整治疗方案，并坚持长期随访。应注意以下几方面的问题：

（1）治疗方案的调整：应根据患者病情及时调整治疗方案。通常糖皮质激素需要缓慢减量，长期维持，剂量越小减量越慢。而免疫抑制剂需要按照药物作用特点，完成维持治疗疗程。如果在治疗过程中发现药物治疗效果不理想，需要仔细询问患者是否按照医嘱规则用药，仔细体格检查和实验室检查了解有无合并感染或其他系统性病变，必要时更换其他药物治疗。如果出现疾病复发或其他病情变化，也需要根据实际情况增加糖皮质激素的用量或者加用其他治疗。如果患者突然出现局部关节疼痛，不要想当然认为一定是LE病情加重而盲目加大激素用量，而应及时拍摄X线片，以便发现是否存在无菌性骨坏死发生。

（2）药物不良反应的观察及处理：需要密切观察患者所有治疗药物（特别是糖皮质激素和免疫抑制剂）的各种不良反应，并及时予以相应处理。定期复查血常规、尿常规、肝肾功能、电解质和血糖等。对于长期使用羟氯喹的患者，即便无明显自觉视力改变，也应嘱咐患者定期去眼科进行眼底检查。

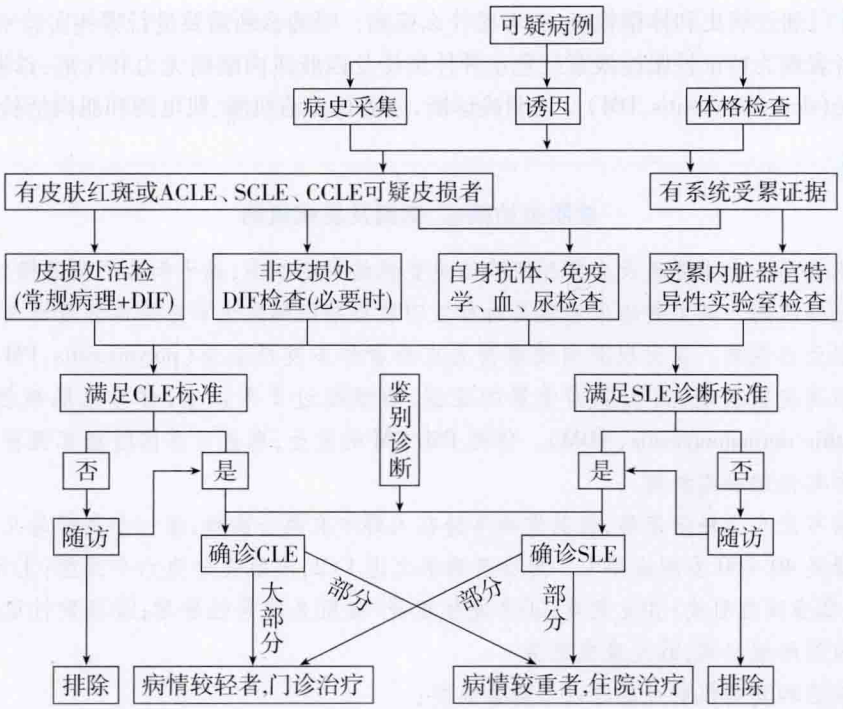
（3）患者心理支持及健康教育：给予患者心理支持是医务人员一项非常重要的工作。可通过健康教育等方式，让患者及其家属对疾病以及各种治疗药物有一个理性和全面的认识，鼓励患者以乐观的态度面对疾病，积极配合治疗，定期复诊，长期随访。患者应避免暴晒、劳累、感染，孕龄期女性应避免疾病活动期妊娠。

【问题9】SLE的预后如何？

早期诊断、早期治疗可使SLE患者生存期明显延长。SLE整体生存率呈逐年下降的趋势。SLE国外报道5年、10年、15年、20年生存率分别为95%、91%、85%、78%。国内有关SLE 1年、5年、10年生存率大致为93%～98%、73%～92%、60%～83%。有肝、肾功能严重受损者及狼疮脑病者预后差，主要死因包括感染、肾衰竭、脑损害和心力衰竭。

红斑狼疮诊疗流程如下：

学习笔记



第二节　皮　肌　炎

门诊病历摘要

患者女性,30 岁。四肢肌肉酸痛无力 1 个月,眼睑红肿 2 周。患者 1 个月前出现四肢肌肉疼痛,当地诊所按“流感”予以抗病毒、抗炎等治疗,自觉稍有减轻。2 周前双眼睑出现水肿红斑,且四肢肌肉疼痛加重,乏力,上肢抬举困难,下蹲及下蹲后站起费力。既往体健,无家族性遗传病史,无药物过敏史及传染病史。配偶及子女均体健。

体格检查:双眼睑见淡紫红色水肿斑(图 13-10),颊部、前胸 V 区亦可见淡红色斑片,掌趾关节伸侧面可见紫红色绿豆大小扁平丘疹(图 13-11),表面覆有薄层鳞屑。双上肢肌力Ⅳ级,双下肢肌力Ⅴ级,肌张力正常,腱反射正常,双上肢肩胛肌有明显压痛。



图 13-10　眼睑、颊部紫红色斑片



图 13-11　手部 Gottron 征

学习笔记

【问题1】通过病史和体格检查，应考虑什么疾病？明确诊断需要进行哪些实验室检查？

该患者表现为特征性眼睑淡紫红色水肿性斑疹及四肢肌肉酸痛无力和压痛，诊断上应首先考虑皮肌炎（dermatomyositis，DM）。为明确诊断，还需行血清肌酶、肌电图和肌肉活检等检查。

知识点

皮肌炎的概念、病因及发病机制

皮肌炎是一组主要累及皮肤和肌肉的炎症性结缔组织病，属于病因不明的横纹肌非化脓性炎症性肌病。其主要临床表现是对称性四肢近端肌群发生非感染性弥漫性炎症，出现肌痛及肌无力现象。仅出现肌肉受累而无皮疹者称多发性肌炎（polymyositis，PM）。有典型的皮肌炎皮肤表现，而无肌肉受累的证据，病程超过2年以上，称为无肌病性皮肌炎（amyopathic dermatomyositis，ADM）。伴随PM/DM的发生，患者可有内脏器官损害，甚至伴发肿瘤和其他结缔组织病。

本病可发生于任何年龄，但其发病年龄在人群中有两个高峰，第一个高峰是儿童期，第二个高峰是40～60岁的成年人。男女患病率之比1∶2，皮肌炎分为六个亚型：①无肌病性皮肌炎；②多发性肌炎；③皮肌炎；④多发性肌炎/皮肌炎伴恶性肿瘤；⑤多发性肌炎/皮肌炎伴其他结缔组织病；⑥儿童皮肌炎。

其病因和发病机制可能与以下因素有关：

1. 免疫异常　抗Jo-1抗体、抗PL-7抗体、抗肌凝蛋白抗体等阳性。病变肌肉和皮损血管周围有$CD4^+$T细胞浸润，血管壁基底膜有IgG、IgM和C3沉积。

2. 感染　有证据表明本病可能与柯萨奇病毒、EB病毒、弓浆虫感染有关。

3. 恶性肿瘤　部分患者可能并发恶性肿瘤，如鼻咽癌、乳腺癌、卵巢癌、肺癌、胃癌等，有效控制肿瘤可缓解皮肌炎病情。

4. 遗传　部分患者HLA抗原基因如HLA-B8、HLA-DR3、HLA-DR52等频率增加。

知识点

皮肌炎的临床表现

以皮肤和肌肉病变为主，但两者可不平行。多为逐渐发病，少数急性发病，迅速发展。

1. 皮肤损害　眶周紫红色斑和Gottron征对皮肌炎的诊断具有重要意义。

（1）眶周紫红色斑：双上眼睑水肿性紫红色斑片。

（2）Gottron征或称Gottron丘疹：皮疹发生于掌指关节、指指关节、跖趾关节伸侧，内踝关节也可见到，皮疹为紫红色丘疹，可融合成斑块，表面可有细小鳞屑、萎缩、色素减退和毛细血管扩张，约见于1/3的患者。

（3）曝光部位皮疹：前额、头皮、面颊、胸前V形区呈现紫红色斑，日晒后加重。

（4）皮肤异色症：可局限于头、面、颈，也可泛发全身，在红斑基础上出现色素沉着、色素减退、毛细血管扩张、皮肤萎缩，呈现皮肤异色病样改变，称皮肤异色症或异色性皮肌炎（poikilodermatomyositis）。个别患者在皮肤异色病基础上皮疹呈鲜红色、火红或棕红色，称“恶性红斑”，高度提示伴有恶性肿瘤。

（5）甲周红斑，甲皱襞毛细血管扩张，甲小皮增厚角化并有瘀点。

（6）其他：包括雷诺现象、网状青斑、皮肤溃疡、口腔溃疡、脱发、皮下结节或钙质沉着等。

学习笔记

2. 肌肉损害　任何部位的横纹肌均可受累，表现为受累肌群的无力、疼痛和压痛。最常侵犯的肌群是四肢近端肌群、肩胛带肌群、颈部和咽喉部肌群。出现相应临床表现如举手、抬头、上楼、下蹲、吞咽困难及声音嘶哑等，严重时可累及呼吸肌和心肌，出现呼吸困难、心悸、心律不齐甚至心力衰竭。

肌肉症状和皮疹出现的时间不一定同步，约2/3的患者皮疹与肌肉症状同时发生或先出现皮疹，而后出现肌肉症状。肌肉和皮疹的症状也并非平行，有的患者肌肉症状很重但皮疹很轻，甚至无皮肤损害。相反，部分患者有典型的皮肌炎皮肤表现，但缺乏肌炎症状与体征。

3. 伴发恶性肿瘤　20%～30%成人患者合并恶性肿瘤，40岁以上者发生率更高。肌炎可先于恶性肿瘤2年左右，或同时或后于肿瘤出现，所患肿瘤多为实体瘤如肺癌、胃癌、乳腺癌、鼻咽癌等，也可出现血液系统肿瘤。肿瘤切除后肌炎症状可改善。

4. 其他表现　可伴不规则发热、消瘦、贫血，少数患者出现雷诺现象、关节肿胀疼痛，并发间质性肺炎。部分儿童患者可出现广泛血管炎，累及消化道可致胃肠道穿孔或出血。

【问题2】该患者实验室检查发现：谷草转氨酶20.7U/L，谷丙转氨酶19.6U/L，肌酸磷酸激酶289U/L；肌电图示肌源性损害。最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现、体格检查及实验室检查结果患者可以确诊为皮肌炎。诊断依据如下：①典型的眼睑水肿性红斑，颊部、胸前V区红斑，Gottron征；②典型的近端肌肉对称性疼痛无力和压痛；③血清肌酶升高；④肌电图示肌源性损害。符合Bohan和Peter提出的皮肌炎诊断标准（Bohan/Peter标准），可确诊为皮肌炎。

知识点

皮肌炎的诊断标准

目前临床上大多数医师对PM/DM的诊断采用1975年的Bohan/Peter建议的诊断标准（简称B/P标准）：①对称性近端肌无力，伴或不伴吞咽困难和呼吸肌无力；②血清肌酶升高，特别是CK升高；③肌电图为肌源性损害；④肌活检肌炎病理改变；⑤特征性的皮肤损害。具备上述①②③④者可确诊PM；具备上述①～④项中的3项可能为PM；只具备2项为疑诊PM。具备第5条，再加①～④项中的3项或4项可确诊为DM，第5条加上①～④项中的2项可能为DM，第5条加上①～④项中的1项为可疑DM。在诊断PM/DM之前，应排除肌营养不良、肉芽肿性肌炎、感染、近期使用过某种药物（氯贝丁酯、乙醇等）、内分泌代谢性疾病（如甲状腺、甲状旁腺、糖尿病等引起的肌病）、重症肌无力等。

【问题3】患者适合门诊还是住院治疗？

患者目前仅有皮肤及肌肉损害，无其他多系统受累的症状及体征，且患者一般情况尚可，可考虑门诊治疗，即在门诊制订治疗方案，带药回家服用，但需定期随诊，监测病情变化。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

首选治疗药物为糖皮质激素，剂量取决于疾病活动程度。通常开始剂量要大，成人泼尼松1～2mg/（kg·d），儿童泼尼松1.5～2.0mg/（kg·d）。特别严重的病例可考虑甲泼尼龙或静脉注射丙种球蛋白冲击治疗。对于激素治疗效果不理想，或由于激素的不良反应不能耐受者，可加用免疫抑制剂，如甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、环磷酰胺、苯丁酸氮芥等。治疗过程中以临床表现的改善、肌力测定、血清肌酶水平下降三项标准来评定疗效，临床表现的改善比后两者更重要。药物减量过快或骤然停药，可致病情复发。一般激素维持量为泼尼松10～15mg/d，需维持数年。

【问题5】如何做好PM/DM患者的日常护理工作？

1. 急性期PM/DM患者应避免日晒，卧床休息，可适当进行被动肢体运动以防止肌肉挛缩。

2. 恢复期患者可进行适量自主活动，尽可能生活自理，并根据肌力恢复情况逐渐增加活动量，以不感觉疲劳为度。

3. 患者平时应避免寒冷，注意预防并积极治疗感冒或感染。

4. 多食高蛋白高热量饮食，戒除烟酒。因肌无力活动减少，且服用激素可使骨质疏松，要多食含钙食物（如大豆、牛奶等），并适量补充钙剂。

5. 吞咽困难者应抬高头位，防止食物呛入气管。

住院病历摘要

患者女性，50岁。四肢疼痛无力伴面部红斑1年。患者1年前开始出现双下肢疼痛，继而出现面颈、胸部、手部红色皮疹，无痒痛，随后出现全身肌肉无力，上肢不能上举梳头，下肢不能起立，且吞咽食物困难，声音嘶哑。半年前于当地医院检查发现“肌酸磷酸激酶（CPK）550U/L”，考虑为“皮肌炎”，给予泼尼松30mg/d口服。近4个月来渐感胸闷、活动后气促，且双下肢无力、疼痛加重，坐位起立困难，下蹲不能自行起立。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。配偶及儿女均体健。

体格检查：T 38℃；R 26次/分；P 86次/分；BP 130/80mmHg。神志清楚，慢性病容，双肺呼吸音稍粗，无啰音，心律齐，无杂音。面颈及胸部可见水肿性红斑、斑丘疹（图13-12），肘窝、大腿伸侧见边界不清楚的红斑和毛细血管扩张（图13-13），双掌指关节伸侧见紫红色丘疹及小斑块，上方见细小鳞屑，中央萎缩。双上肢肌力Ⅴ级，双下肢肌力Ⅳ级，肌张力正常，腱反射正常，双下肢后侧肌群压痛。



图13-12　眼睑、面部紫红色水肿性斑片、斑丘疹



图13-13　肘窝红斑和毛细血管扩张

【问题1】通过病史和体格检查，诊断上应考虑什么疾病？

患者为老年女性，面颈、胸部及手部红色皮疹伴四肢肌肉对称性疼痛无力压痛，诊断上应首先考虑皮肌炎的可能。可行血清肌酶、肌电图和肌肉活检等检查以明确诊断。

知识点

皮肌炎相关实验室检查及诊断意义

1. 血清肌酶　血清中与肌肉有关的各种酶的水平与肌肉病变的范围、程度大致平行。血清肌酶包括肌酸磷酸激酶（CPK）、谷草转氨酶（AST）、谷丙转氨酶（ALT）、醛缩酶（ALD）

学习笔记

和乳酸脱氢酶(LDH),均是肌肉损伤的敏感指标,特别是CPK和ALD是横纹肌组织内含有的酶,特异性较高。这些酶值的增减常和本病肌肉病变的消长相平行,可反映疾病的活动性,一般在肌力改善前3~4周降低,临床病情复发前5~6周升高。

2. 自身抗体　抗核抗体(ANA)在PM/DM中的阳性率为20%~30%,对肌炎诊断不具特异性。抗Jo-1抗体是诊断PM的标记性抗体,阳性率为25%,在合并有肺间质病变患者中的阳性率可达60%。抗Jo-1阳性的PM/DM患者临床上常表现为肌无力、发热、间质性肺炎、关节炎、雷诺现象和"技工手",称为抗合成酶抗体综合征。部分患者抗PL-1抗体、抗肌凝蛋白抗体等可为阳性。

3. 肌电图改变　在皮肌炎诊断上主要是用以证实肌肉病变为肌源性而不是神经源性损害。

4. 组织病理学检查　皮肤组织病理变化无特异性,可有表皮萎缩、基底细胞液化变性、血管周围淋巴细胞浸润等。肌肉的病理显示肌纤维变性和间质血管周围炎性病变,可见肌纤维水肿、横纹消失、变性(透明变性、颗粒变性和空泡变性)和断裂,间质血管周围淋巴细胞浸润;晚期有肌肉纤维化和萎缩。

【问题2】该患者实验室检查结果:AST 54.7U/L,ALT 52.6U/L,LDH 560U/L,CPK 832U/L,ESR 28mm/h;肌电图示肌源性损害。最后可确诊为什么疾病?

根据患者临床表现及实验室检查结果可确诊为皮肌炎。

【问题3】该病应与哪些疾病进行鉴别?

应与系统性红斑狼疮、系统性硬皮病、日光性皮炎、神经源性肌病、风湿性多肌痛、内分泌异常所致肌病、旋毛虫病等进行鉴别诊断。

知识点

皮肌炎的鉴别诊断

1. 系统性红斑狼疮　面颊部蝶形红斑,光敏感,肌肉症状较轻或无,实验室检查ANA、抗ds-DNA抗体、抗Sm抗体阳性而通常血清肌酶正常。

2. 系统性硬皮病　四肢末端、颜面、上胸、上背等部位发生非炎症性硬化水肿,常伴雷诺现象。在病变早期出现的运动受限因皮肤及肌肉纤维化,并非肌实质变性。

3. 日光性皮炎　在暴晒部位如面、手背发生红斑瘙痒,但红斑不是紫红色,无肌肉症状,血清肌酶正常。

4. 神经源性肌病　如重症肌无力、肌营养不良症。重症肌无力多表现为全身弥漫性肌无力,活动后肌无力更加明显,可出现眼睑下垂。肌活检无多发性肌炎的特征性改变,新斯的明试验有助鉴别。进行性肌营养不良症是遗传病,有家族发病史,肌无力主要表现在下肢,常有假性肌肥大,病情进展慢。

5. 风湿性多肌痛　发病年龄偏大,常大于50岁,表现为近端肌群疼痛、乏力及僵硬,血沉通常在50mm/h以上,肌酶、肌电图及肌肉活检一般正常,中小剂量糖皮质激素治疗有显著疗效。

6. 内分泌异常所致肌病　如甲状腺功能亢进引起的周期性瘫痪,该病以双下肢乏力伴肌痛多见,活动后加重,为对称性,发作时出现低血钾,补钾后肌肉症状缓解。

7. 旋毛虫病　由旋毛虫感染所致,临床表现有发热,全身肌肉疼痛,但实验室检查肌酶不升高,而嗜酸性粒细胞增多,肌肉活检发现旋毛虫幼虫。

【问题4】患者诉胸闷、活动后呼吸困难，需行何种检查以排除哪些原因所致？

因患者诉胸闷、活动后呼吸困难，首先应行肺部CT以排除皮肌炎所致肺间质纤维化的可能，其次因患者为老年女性，需进一步行系统检查以排除恶性肿瘤的可能。患者在我科入院后行肺部CT示左肺下叶见一不规则软组织肿块影，内见空洞，增强扫描呈不均匀强化，肿块包绕左侧主支气管生长，致其管腔变窄。肿块边界不规则，见毛刺，左肺下叶可见散在斑片影、结节影及纤维影，考虑中央型肺癌可能性大，建议进一步行纤维支气管镜明确诊断。

【问题5】入院后应选择怎样的诊疗方案？

首先，一旦支纤镜下肺部活组织检查确诊肺癌，应积极联系胸外科处理肺部肿块，其次根据皮肌炎的诊疗原则进行相应治疗。

知识点

皮肌炎的治疗原则及其方案

1. 一般治疗　急性期应卧床休息，适当进行肢体被动运动，以防肌肉萎缩；加强营养促进机体蛋白的合成。吞咽困难者，予以半流质或流质饮食或鼻饲管营养或静脉补充营养；避免日晒和感染；成人患者应积极检查有无合并恶性肿瘤。

2. 药物治疗　以糖皮质激素或糖皮质激素加免疫抑制剂联合治疗为主。

（1）糖皮质激素：是目前治疗本病的首选药。应选择不含氟的糖皮质激素如泼尼松、甲泼尼龙等，使用剂量取决于病情严重程度，成人泼尼松剂量开始时1～2mg/（kg·d）；危重患者可选择甲泼尼龙冲击治疗，结束后改为泼尼松60mg/d口服，病情控制后根据肌力和肌酶水平逐渐减至维持量，一般以10～15mg/d维持2年以上。应用激素期间应注意血压、电解质、消化道、血糖等情况，注意补钾、补钙、保护胃黏膜等。大剂量激素治疗期间应注意感染的情况，必要时加用抗生素预防感染的发生。

（2）免疫抑制剂：对重症病例、病情反复者或激素治疗效果差者应及时加用免疫抑制剂，激素与免疫抑制剂联合应用可提高激素疗效，减少激素用量及不良反应。

1）甲氨蝶呤：成人常用剂量开始为10～25mg/周，口服，亦可静脉给药，可根据病情逐渐加量，病情稳定后逐渐减量。用药期间注意查肝功能和血常规。

2）硫唑嘌呤：常用剂量1～2.5mg/（kg·d），初始剂量50mg/d，逐渐增加至150mg/d，病情控制后减量至50mg/d维持。用药期间注意查肝功能和血常规。

3）环磷酰胺：常用剂量100mg/d口服，对重症患者，可采用大剂量冲击疗法，环磷酰胺0.8～1.0g加入250ml盐水中静脉滴注，每月一次，总量控制在8～10g。用药期间注意查肝功能、血常规和尿常规。

（3）免疫球蛋白：对重症病例、病情反复者或激素治疗效果差者可选择大剂量静脉注射免疫球蛋白0.4g/（kg·d），连用5天。

（4）血浆置换：有5%～10%的患者对激素和免疫抑制剂都无效，可推荐血浆置换。

（5）其他：转移因子、胸腺肽等可调节机体免疫功能，增强抵抗力；中药雷公藤多苷也有一定疗效；蛋白同化剂如苯丙酸诺龙肌注对肌力恢复有一定作用。

3. 伴有恶性肿瘤的皮肌炎患者，应尽快对肿瘤予以彻底治疗。

【问题6】老年皮肌炎患者及治疗疗效欠佳的皮肌炎患者为何需常规行系统性检查？

系统检查的目的是为了排除恶性肿瘤，老年患者及皮肌炎治疗效果欠佳的患者应考虑是否伴有恶性肿瘤。皮肌炎患者伴恶性肿瘤的发病率较高，主要在40岁以上的患者，其并发恶性肿瘤可高达40%。恶性肿瘤可先发或与皮肌炎同时发生，也可发生在皮肌炎之后。各种肿瘤均可发生，常见有乳腺癌、卵巢癌、肺癌、胃肠道癌、鼻咽癌、胸腺癌、白血病等。鉴于恶性肿瘤与本病

学习笔记

密切相关，故对40岁以上患者及治疗疗效欠佳者需常规行系统检查以排除恶性肿瘤的可能。

【问题7】如果皮肌炎患者在治疗过程中，激素未减量而肌肉损伤加重，可能的原因是什么？

若治疗过程中，激素未减量而肌肉损伤加重应考虑以下原因：

1. 皮质类固醇肌病，特别是用含氟的糖皮质激素时更容易发生，故皮肌炎患者应避免使用含氟的糖皮质激素如地塞米松等。

2. 疾病本身加重，治疗过程中感染等因素往往会使病情出现反复，这种情况一般同时会伴有肌酶的升高。

3. 低钾血症，大剂量糖皮质激素往往会导致低钾，一般同时伴有腹胀等症状，应定期查血钾，心电图检查也可提示诊断。

4. 大剂量糖皮质激素导致分解代谢增强而蛋白摄入不足也可能导致肌力减退。

【问题8】如何对无肌病性皮肌炎进行诊断？

知识点

无肌病性皮肌炎的诊断

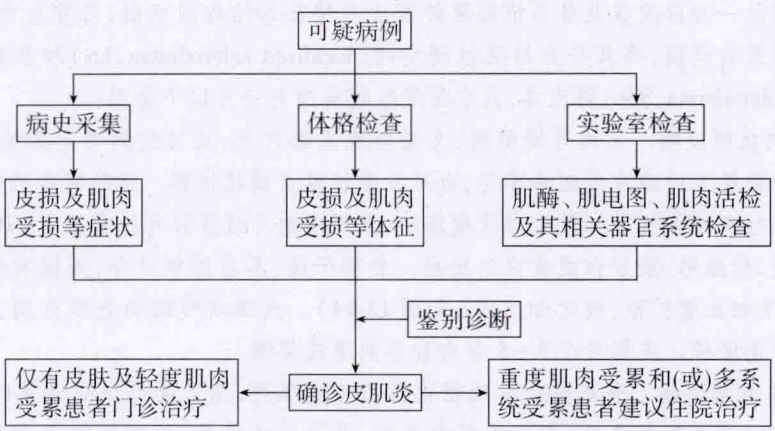
1993年Euwer和Sontheimer提出ADM诊断标准：①具有DM特征性的皮肤病变（眶周紫红色水肿性斑片，甲周红斑及毛细血管扩张）；②皮肤病理与DM相一致；③皮肤病变出现后2年内无近端肌无力的临床证据；④皮肤病变出现后2年内肌酶水平（肌酸激酶、醛缩酶）均正常。排除标准包括：①出现皮肤病变后6个月内有连续2个月以上的大剂量免疫抑制治疗史；②皮肤病变发生的同时有可致DM样皮损的药物使用史，如羟基脲、他汀类等。

1999年Sontheimer根据无肌病期是否达到2年分为确诊的ADM和暂时的ADM。对于部分具有皮肌炎样皮肤损害，而仅有亚临床轻微肌源性损害（包括血清肌酶谱、肌电图、肌活检等）的患者，称为微肌病性皮肌炎（hypomyopathy dermatomyositis，HDM），Sontheimer将HDM和ADM合称为临床无肌病性皮肌炎（CADM）。

【问题9】患者恢复到什么程度可以出院及疾病的预后如何？

若患者肌力明显改善且血清肌酶下降明显或恢复正常，可考虑出院。但出院后尚需服用糖皮质激素维持量数年。本病大部分为慢性渐进性，2～3年趋向恢复，预后较好。儿童较成人预后好，伴恶性肿瘤的老年患者或有严重心肺损害者预后差。

诊疗流程：



学习笔记

第三节　硬　皮　病

门诊病历摘要

患者女性，56岁。左腰背部斑块2个月。患者2个月前左腰背部出现一花生米粒大小质硬斑块，无痒痛。皮损逐渐扩大，并出现轻微触痛。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。配偶及子女均体健。体格检查：T 36.8℃；R 20次/分；P 68次/分；BP 129/84mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：左腰背部可见一4cm×3cm大小淡红色斑块，无糜烂、溃疡，质较硬，轻度压痛（图13-14）。



图13-14　左腰背部斑块

【问题1】根据病史和体格检查，应考虑什么疾病？

患者局部皮肤突然变硬，并逐渐扩大，皮损为淡红色硬化性斑块，考虑为局限性硬皮病（localized scleroderma，LS）。

知识点

局限性硬皮病的临床表现

硬皮病是一种以皮肤及各系统胶原纤维化为特征的结缔组织病，可发生于任何年龄。根据疾病累及的范围，将其分为局限性硬皮病（localized scleroderma，LS）和系统性硬皮病（systemic scleroderma，SSc）两大类，其中局限性硬皮病可分为以下类型：

1. 斑块状硬皮病　又称为硬斑病，儿童与成人都可见，女性发病率是男性的2倍，皮损以直径为数厘米的斑片或斑块多见，也可见带状或点滴状损害。硬斑病皮损初期呈圆形或不规则淡红色或紫红色水肿性斑片或斑块，数周或数月后直径可扩散至1～10cm或更大的光滑质硬、稍凹陷、象牙白或黄白色皮损。表面干燥，具有蜡样光泽，周围有轻度紫红色晕，有时伴毛细血管扩张，触之如皮革（见图13-14）。点滴状硬斑病表现为胸、颈、肩和背部泛发灰白色斑疹。皮损可于3～5年内自然消退或萎缩。

2. 泛发性硬斑病　全身多处出现硬化性斑片或斑块，通常面部很少受累（图13-15），可出现色素沉着或色素减退，亦可伴肌肉萎缩，但无系统受累，此型可转化为系统性硬皮病，自然缓解较局限型少见。

学习笔记



图 13-15　泛发性硬斑病

3. 线状硬皮病　多于 10 岁以前起病，皮肤硬化多是沿一侧肢体或肋间神经呈带状分布（图 13-16），也见于前额正中部，皮损呈刀砍形，局部显著凹陷，皮肤菲薄不发硬，不同程度地贴于骨面上。Parry-Romberg 综合征是线状硬皮病的一型，临床表现为进行性面部单侧萎缩、癫痫、突眼和脱发。损害常累及浅部及深部皮下层（如皮下脂肪、肌肉和筋膜），常引起严重的畸形，如下肢受累时可能出现脊柱裂、肢体运动障碍、偏侧萎缩或屈曲挛缩。



图 13-16　线状硬皮病

【问题 2】患者需要做哪些进一步检查？

需做皮损组织病理学检查以明确诊断。

【问题 3】该患者背部皮损组织病理学示：真皮胶原纤维肿胀，真皮血管周围可见淋巴细胞和浆细胞浸润。最后可确诊为何种疾病？

根据患者的临床表现及皮损组织病理学检查结果，可确诊为局限性硬皮病。

学习笔记

知识点

局限性硬皮病的诊断依据及鉴别诊断

根据局限性皮肤水肿硬化，病变活动期周围有淡红色晕等典型临床表现及皮肤组织活检见到本病所特有的胶原纤维肿胀或纤维化即可确诊为局限性硬皮病。

病理改变：局限性硬皮病与系统性硬皮病病理改变基本相同，主要表现为皮肤或受累组织器官过度纤维化和小动脉病变。病变初期真皮胶原纤维肿胀。在急性期，真皮和皮下脂肪交界处的血管周围存在淋巴细胞和浆细胞浸润。病变后期真皮胶原纤维数量明显增多、均质化，附属器上移，同时小血管管壁增厚，管腔变窄。晚期附属器（尤其是汗腺）减少消失，钙盐沉着，表皮萎缩，筋膜、肌肉亦可受累。

局限性硬皮病应与以下疾病鉴别：

1. 硬化性萎缩性苔藓　由有白色光泽的多角形扁平丘疹组成，硬斑上可有黑色毛囊性角栓，常聚集分布，但不融合。

2. 类脂质渐进性坏死　由红色丘疹扩展而成的硬皮病样斑块，其中央萎缩呈褐色，有光泽，伴毛细血管扩张。除皮损有所不同之外，皮肤组织病理学检查可资鉴别。

知识点

硬皮病的病因及发病机制

硬皮病的病因尚未明确，可能与遗传及生活环境有关，如长期接触矽尘、氯乙烯、少量X线反复照射等。此外，局限性硬皮病的发病还可能与感染或外伤相关，如包柔螺旋体感染可导致硬斑病样损害。关于系统性硬皮病的发病机制，主要有以下学说：

1. 自身免疫学说　研究发现系统性硬皮病患者存在细胞免疫和体液免疫异常，如早期皮损真皮和皮下组织中见到活化的T淋巴细胞浸润；血清中可检测到自身抗体如抗Scl-70抗体、抗着丝点抗体等。

2. 血管学说　该学说认为硬皮病患者血清中IL-1、IL-2等多种因素可诱导内皮细胞损伤及功能失调，导致内皮细胞肿胀，毛细血管扩张，血管内膜增殖，致使弥漫性血管和微血管堵塞，使重要脏器处于低灌注和慢性缺血、缺氧状态，进而延长成纤维细胞的寿命及克隆生长，促进组织纤维化。

3. 胶原合成异常学说　硬皮病患者皮损中成纤维细胞增多，而且比正常人的成纤维细胞合成更多胶原。真皮和（或）皮下脂肪被新合成的胶原纤维所替代，致使皮肤紧绷和坚硬。

总之，多种因素参与硬皮病的发病过程，最终导致皮肤和内脏器官的纤维化。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

根据上述病史，患者除局限性皮肤受累外，无其他系统受累，应该选择门诊治疗。但有些类型的局限性硬皮病（如泛发性硬皮病）有转化为系统性硬皮病的可能，因此对于皮损范围广泛的局限性硬皮病患者，虽可选择门诊治疗，但应注意完善自身抗体、胸部X线等相关检查，有助于正确判断病情。

知识点

硬皮病患者各项检查的临床意义

1. 一般实验室检查　系统性硬皮病患者可有血沉增快、贫血、类风湿因子和冷凝集素或冷球蛋白阳性，及γ-球蛋白增高，补体C3、C4降低等表现，而局限性硬皮病患者一般无

学习笔记

明显异常。

2. 自身抗体　①ANA：90%以上的系统性硬皮病患者可检出ANA阳性，其中核仁型是最为特异性的表现。ANA均质型为多发性肌炎-硬皮病重叠征的标记；抗着丝点型和斑点型对CREST综合征是非常敏感而特异性的标记；②抗Scl-70抗体：该抗体阳性患者易发生弥漫性躯干受累、肺纤维化、指(趾)凹陷性瘢痕等；③抗核RNP抗体：常见于有雷诺现象、多关节痛、关节炎和手部肿胀的患者，而且80%以上的患者最后可发展为硬皮病；④抗ssD-NA抗体：常见于线状硬皮病。

3. 内脏器官的检查　因系统性硬皮病患者除皮肤受累外，内脏器官系统亦可受累，以消化道、心、肺、肾受累较常见，因此一定要尽量完善消化道钡餐、心电图、胸部X线片或肺部CT等相关检查，如消化道受累，钡餐检查可显示食管、胃肠道蠕动减弱或消失，下端狭窄，近侧增宽；肺部受累，胸片可发现双肺间质性病变，两肺纹理增强，也可见网状或结节状致密影，以肺底显著。另外高分辨率CT是检测和随访间质性肺病的主要手段。除常见受累器官系统外，对于少见受累器官系统，若出现症状，则应进行相关检查以排查，如患者出现肌无力、肌痛等症状时，应完善肌电图等检查。

4. 其他　四肢X线检查可示双手指端骨质吸收，软组织内有钙盐沉积。甲皱毛细血管显微镜检查可有毛细血管减少，且出现大量扩张的毛细血管袢。小唾液腺活检可显示伴有显著淋巴细胞聚集的纤维化。

【问题5】怎样选择药物治疗及治疗时机？

因本病病因及发病机制尚未明确，病程慢性，皮损一般不能自愈。对于本病，主要是控制病情，防止病情恶化及皮损扩散，软化原有皮损。

1. 局部处理　外用糖皮质激素、他克莫司、积雪苷软膏；皮损较大、质硬者可局部注射糖皮质激素。

2. 光疗　UVA1、UVB等。

3. 抑制胶原合成　口服积雪苷片。

4. 活化血管　丹参等。

【问题6】治疗疗程及如何进行随访？

本病为慢性病程，以控制病情为主，无确定的治疗疗程。临床上多根据患者皮损软化程度及有无新发皮损来调整用药剂量及时间。根据临床观察，通过上述治疗1～2个月后皮肤逐渐变软。通常也在初次治疗1～2个月内复诊，若皮损软化明显，调整用药剂量后，随后可于3～4个月或半年内再次复诊。病情不同，治疗及随访时间也因人而异。

住院病历摘要

患者女性，34岁。双手及胸部皮肤变硬1年，气促3个月。患者1年前双手背皮肤变硬，有明显紧绷感，呈青紫色，不伴疼痛及瘙痒等，天气转凉或遇冷水后双手出现白—紫—红的变化。随后双上肢皮肤逐渐变硬，并泛发至颈胸部。3个月前突然出现咳嗽咳痰，痰量少，并逐渐出现胸闷、活动后气促、吞咽困难等。无畏寒发热、头痛、头晕、恶心、呕吐、关节肌肉疼痛等不适。就诊于当地医院，诊断为“硬皮病”，予以中药治疗，效果不佳。患者一直在家务农，既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏及传染病史。配偶及女儿均体健。

体格检查：T 36.5℃；R 20次/分；P 80次/分；BP 98/70mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。两肺呼吸音粗，可闻及湿啰音。心脏听诊无异常。关节肌肉无压痛。皮肤科检

查：双手（图 13-17）、双前臂及颈胸部皮肤紧绷，皮面光滑，蜡样光泽，质硬，不易捏起。颈部可见明显的色素脱失及色素沉着（图 13-18）。双手握拳困难，双手指可见散在小片状皮肤萎缩。额头皱纹减少，嘴唇稍变薄，“假面具脸”不典型。



图 13-17　双手指硬化



图 13-18　颈部皮肤变硬

【问题 1】根据病史和体检，应考虑什么疾病？

患者为中青年女性，慢性病程。首先出现双手背皮肤变硬及雷诺现象，并逐渐累及双上肢及颈胸部皮肤，随后出现吞咽困难、咳嗽咳痰、气促等消化系统和呼吸系统症状，应考虑为系统性硬皮病。

知识点

系统性硬皮病的典型临床表现

系统性硬皮病又称为系统性硬化症，好发于中青年女性，除皮肤受累外，亦可累及内脏多器官系统，可分为 CREST 综合征和进行性系统性硬化病（progressive systemic sclerosis，PSS）。部分患者伴有不规则发热、关节肌肉疼痛、食欲减退、体重下降等前驱症状。其临床表现如下：

1. CREST 综合征皮损开始局限于手部，表现为手指皮肤肿胀，光亮紧绷，后逐渐变尖变细，此期常称为肢端型硬皮病；若出现钙质沉着、Raynaud 现象、食管功能障碍、指（趾）端硬化和毛细血管扩张时，称为 CREST 综合征；此型不如 PSS 严重。

2. 进行性系统性硬化病

（1）皮肤黏膜损害：①病程经过：水肿期、硬化期及萎缩期。水肿期皮损表现为红斑、肿胀、紧绷；进入硬化期后，皮肤变得光滑呈蜡样光泽，坚硬，不易捏起（皮肤硬化常自双手和面部逐渐蔓延至前臂、颈部、躯干等处）；②典型面部及手部表现：面部弥漫性色素沉着、皱纹减少、嘴唇变薄、唇周出现放射状沟纹、鼻尖变锐似鹰钩，张口伸舌受限，面部缺乏表情，呈“假面具脸”样（图 13-19）；双手指硬化呈腊肠状，指半曲呈爪样，指端及指关节伸侧皮肤可发生坏死和溃疡，不易愈合，可见瘢痕（图 13-20）；③黏膜症状：部分患者伴有干燥综合征，表现出口干、眼干。由于酸性反流物或声带纤维化可导致声音嘶哑；④血管损害：血管内膜增生、管腔狭窄，对寒冷及情绪刺激反应异常，可见甲皱毛细血管扩张、出血；⑤色素改变：疾病后期可发生色素沉着、色素减退或弥漫性青铜色改变。

（2）内脏损害：①胃肠道受累：内脏损害中以胃肠道损害多见，胃肠道硬化致张力缺乏、运动障碍从而引起吞咽困难、反流性食管炎、胃肠蠕动减慢，便秘或腹泻；②肺部受累：

学习笔记



图 13-19　假面具脸



图 13-20　指半屈，关节伸侧瘢痕

多为双肺间质纤维化致换气功能障碍而引起呼吸困难，严重者可并发气胸、肺炎、肺动脉高压等；③心脏受累：可出现心悸、呼吸困难，心肌硬化会出现传导改变、心包炎等；④肾脏受累：病变晚期肾脏受累时，出现蛋白尿、血尿、氮质血症等，也可出现高血压、视网膜病和周围神经炎等其他器官系统的损害。其中心力衰竭、肾功能衰竭、肺纤维化是患者死亡的主要原因。

（3）其他：①骨关节损害：开始表现为关节疼痛、肿胀；关节炎可以是疾病的首发症状；全身大小关节均可受累，以手关节受累最常见，表现为关节间隙狭窄，末节指骨吸收缩短，指关节畸形；手和足可发生骨质疏松和硬化；②肌肉受累：可出现肌硬化和肌内钙质沉积，肢体近端可出现肌无力或肌肉压痛。

【问题2】该患者实验室检查：血沉28mm/h；补体C3 0.63g/L，C4 0.12g/L；C-反应蛋白正常；ANA+ENA七项示：ANA 1∶40均质型，抗Scl-70（+++）；血常规、尿常规均未见异常；胸部X线平片：考虑双肺间质病变。最后应诊断为何种疾病？应与哪些疾病鉴别？

根据患者有雷诺现象、双手指及胸颈部皮肤变硬，出现消化和呼吸系统症状，抗Scl-70抗体阳性，胸部X线平片示双肺间质病变，最后可确诊为系统性硬皮病，具体分类为进行性系统性硬皮病。

学习笔记

知识点

系统性硬皮病的诊断及分类标准

对于SSc的诊断，国内尚未制定诊断标准。由于1980年美国风湿病协会（ARA）提出的SSc分类标准敏感性和特异性不高，现美国风湿病学会/欧洲抗风湿病联盟（ACR/EULAR）已制定新的分类标准。

2013年ACR/EULAR制定的SSc分类标准如下（表13-5）。

表13-5　2013年ACR/EULAR系统性硬皮病分类标准

主项目	分项目	得分
双侧手指皮肤增厚并延伸至掌指关节近端（充分标准）	–	9
手指皮肤增厚（只计最高分）	手指肿胀	2
	指端硬化（离掌指关节较远，但接近近端指间关节）	4
指尖损伤（只计最高分）	指尖溃疡	2
	指尖凹陷性瘢痕	3
毛细血管扩张	–	2
异常甲襞毛细血管	–	2
肺动脉高压和（或）间质性肺疾病（最高为2分）	肺动脉高压	2
	间质性肺疾病	2
雷诺现象	–	3
SSc-相关自身抗体[（抗着丝点抗体、抗拓扑异构酶Ⅰ（抗Scl-70），抗RNA聚合酶Ⅲ]（最高为3分）	抗着丝点抗体	3
	抗拓扑异构酶Ⅰ	
	抗RNA聚合酶Ⅲ	

根据表13-5，将每一主项目和主项目对应分项目的最高分相加（如指尖损伤中同时出现指尖溃疡和指尖凹陷性瘢痕时，只计3分），当总分≥9时可确诊为SSc

知识点

系统性硬皮病的鉴别诊断

系统性硬皮病需与成人硬肿病、黏液性水肿、慢性移植物抗宿主病（GVHD）等鉴别。

1. 成人硬肿病　皮损常自颈部开始，很少累及手足，表现为皮肤深层、筋膜和肌肉的木质样变，但无雷诺现象，不累及内脏，能自愈。

2. 慢性移植物抗宿主病　多表现为躯干皮肤的硬化，以边界清楚的硬斑病样斑块开始，亦可见到类似硬化性苔藓、嗜酸性筋膜炎的皮疹。其肺和胃肠道常受累，但血管异常较少见，SSc相关的自身抗体常阴性。

3. 嗜酸性筋膜炎　某些特点类似硬皮病，常以肢体皮肤肿胀、紧绷、发硬起病，或兼有皮肤红斑及关节活动受限，对糖皮质激素反应好，一般不累及手部和面部，组织病理学可鉴别。

学习笔记

【问题3】下一步应当如何处理？

患者确诊为系统性硬皮病，应住院诊疗，进一步完善心肺等相关检查。

知识点

系统性硬皮病患者应该完善的检查

1. 一般检查　三大常规、肝肾功能、电解质、自身抗体、血沉、C-反应蛋白及补体C3、C42等。

2. 内脏器官系统的检查　消化道钡餐、心电图、胸部X线片或肺部CT等。

3. 皮肤组织病理学检查。

4. 其他　如患者出现肌无力、肌痛等症状时，应完善肌电图、肌肉活检等检查。

【问题4】入院后应怎样选择诊疗方案？

系统性硬皮病患者的治疗仍以控制病情，防止病情恶化为主。患者应注意保暖、戒烟、避免外伤。治疗上主要是抗纤维化、调节免疫，改善微循环等。此外，应积极完善相关检查，并根据检查结果调整用药。

【问题5】怎样选择药物？

本病为慢性病程，以控制病情为主，根据患者的情况选择合适的药物。

1. 局部处理　皮肤硬化，无破溃者，一般外用糖皮质激素、他克莫司、积雪苷霜软膏。也可选用皮质类固醇激素悬液如泼尼松龙2.5mg/ml皮损内注射。

2. 抑制胶原合成　可用D-青霉胺、积雪苷、γ干扰素。D-青霉胺从125mg/d开始，2～4周增加125mg/d，可逐渐增加至1000mg/d。治疗中要注意观察不良反应。

3. 抗纤维化　病情较重者若肝肾功能、血脂正常，可加用阿维A。肺间质病变者出现呼吸系统症状，可加用乙酰半胱氨酸泡腾片。

4. 糖皮质激素　早期病情进展较快，皮肤肿胀严重者可使用小剂量皮质类固醇激素（如泼尼松30mg/d），可改善关节症状，减轻皮肤水肿和硬化，对间质性肺纤维化有一定疗效。

5. 免疫抑制剂　如环磷酰胺、甲氨蝶呤等免疫抑制剂对于硬皮病所致的间质性肺炎、肌炎等有效。

6. 调节免疫　薄芝糖肽注射剂等。

7. 抗凝或降低血液黏度　常用阿司匹林及双嘧达莫等。

8. 改善微循环　常静脉滴注丹芎葡萄糖注射剂或口服丹参等。

9. 中医中药　皮肤硬化严重者，可配合服用活血化瘀、通经活络、改善微循环的中药，但需长期服用。

10. 对症支持治疗及并发症的处理。

【问题6】如何应对硬皮病的并发症？

硬皮病出现指趾坏疽时，可使用钙离子阻断剂以增加局部血流。指趾坏疽可外敷硝酸甘油贴膜，尽早给予维持功能的康复理疗以延缓肢体关节挛缩。

患者应经常监测血压，注意肾危象的发生。肾小血管受累的患者会出现肾脏血流灌注减少，通过血管紧张素Ⅱ的作用可引起血管进一步收缩，此时可采用血管紧张素酶抑制剂如卡托普利、依那普利等药物。如发生尿毒症，需进行血液透析和肾脏移植。

肺纤维化为不可逆的变化，早期应预防和治疗肺部感染。静脉注射血管扩张剂可短暂舒缓肺动脉高压；内皮素双受体拮抗剂波生坦（bosentan）、昔多芬（revatio）除治疗雷诺现象有效，还可促进肺血管平滑肌松弛，缓解肺动脉高压。病情严重的患者可考虑肺移植。

【问题7】治疗硬皮病的药物使用过程中应注意什么？

学习笔记

在治疗硬皮病的过程中，除积极治疗、控制病情外，药物的不良反应亦不容忽视。如长期大剂量服用糖皮质激素会带来很多不良反应，临床上以低钾、低钙、胃溃疡甚至穿孔、高血糖、体重增加、下肢水肿、并发感染等多见。对于长期使用激素患者，需注意补钾、补钙及保护胃黏膜等。青霉胺的不良反应除有恶心、呕吐等消化道症状，血液系统也常受累，如出现白细胞减少、再生障碍性贫血等。阿维A最常引起皮肤黏膜干燥脱屑、肝肾功能损伤和血脂升高，因此对于肝肾功能异常及血脂高的患者，应避免使用。免疫抑制剂较常引起骨髓抑制和肝功能损害。

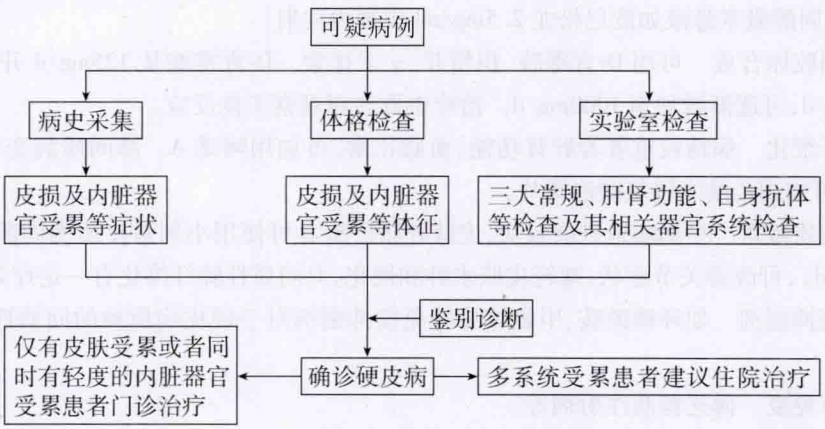
【问题8】出院后应注意什么及如何做好患者的随访工作？

告知患者出院后应注意保暖、戒烟、避免外伤，进食高营养食物，避免过度紧张、劳累和精神刺激。对于手指弯曲、握拳及伸展困难者，既要注意休息又要注意关节的功能锻炼。口服糖皮质激素的患者，必须规律服药，不能随意增减或停用。使用免疫抑制剂的患者，应高度注意药物的不良反应。嘱咐患者2周至1个月内门诊随诊，注意复查血常规、血糖、肝肾功能等。

【问题9】硬皮病的预后如何？

硬皮病为慢性过程，预后取决于皮肤或内脏硬化的程度及范围，受累较局限的患者10年生存率为60%～70%，弥漫性受累者10年生存率约20%。局限性硬皮病和CREST综合征的病程进展缓慢，预后良好。如皮肤症状进展迅速、皮肤广泛受累、伴贫血、肺和肾脏受累者预后差，肾脏受累是死亡的主要原因，其次是心脏和肺部受累。

诊疗流程：



第四节　干燥综合征

门诊病历摘要

患者女性，45岁。反复口干、眼干4年，加重1个月。患者4年前无明显诱因反复出现口舌干燥、唾液分泌减少，讲话时需频繁喝水，进固体食物时需伴水或流质送下。且有眼部干涩、异物感、泪少等症状，伴全身乏力。1年前无明显诱因出现牙齿变黑，继而小片状脱落，偶有反复性腮腺肿痛，后于当地医院行“腮腺切除术”。患者自觉为“上火”，至当地医院予以中药治疗（具体不详）后症状稍缓解，后反复出现上述症状，间断性中药治疗1年（具体用药不详），不能完全缓解，上述症状于近1个月余有明显加重，伴有活动后胸闷、气促，无胸痛、无咳嗽咳痰、无发热等不适，并出现牙龈出血，量不多。起病以来，精神、食欲、睡眠可，大小便正常，体重无明显减轻。月经史：近期月经经量较前明显增多、血块较多，经期时间延长，无痛经等不适。既往史、个人史、婚育史、家族史均无特殊。

体格检查：一般状况可，生命体征平稳，发育正常、营养中等、神志清楚、查体合作。皮肤、黏膜未见出血点或瘀斑、无黄染，全身淋巴结未扪及肿大。四肢末端冰凉，遇冷可见皮肤呈紫色。双眼充血明显，无泪液，口腔黏膜无溃疡、无出血点，舌干裂，牙齿稀疏，有脱落，上下门牙均为义齿。咽无充血、扁桃体无肿大。双侧颈上部及耳后可见陈旧性手术瘢痕。心脏查体无异常。双肺呼吸音低，未闻及干湿性啰音。腹平软，肝脾肋下未扪及，无压痛及反跳痛，肠鸣音正常。各关节处无压痛、无活动受限，肌力Ⅴ级。

【问题1】通过上述病史，该患者最可疑的诊断是什么？

该患者中年女性，慢性病程，反复口干、眼干4年，有全身乏力、腮腺炎反复发作、严重龋齿、牙龈出血，需高度怀疑干燥综合征（Sjögren syndrome，SS），是原发还是继发于其他结缔组织疾病，需完善相关检查，以资鉴别。患者有呼吸困难，需警惕是否存在肺部病变。

【问题2】病史采集中需增加哪些内容？

应询问患者有无口腔溃疡、关节疼痛、皮疹、脱发、雷诺现象、光敏现象、视物模糊、头痛、血尿、便血、糖尿病、甲状腺功能亢进或甲状腺功能减退方面病史等。

补充病史：患者诉偶有四肢皮肤冰凉，遇冷后皮肤变紫色现象，有轻度脱发，无口腔溃疡、关节疼痛、皮疹、光敏现象、肉眼血尿、便血。有视物模糊感，偶有头晕头痛感、休息后缓解。无糖尿病病史、无甲亢或甲减病史。

【问题3】病史采集结束后，下一步查体应重点检查哪些方面？

注意全身皮肤、口腔、眼部、心脏、肺部、腹部、全身关节相关的体检。

【问题4】结合上述体检结果，为明确诊断应进一步实施哪些检查？

1. 常规检查　血、尿、大便常规、肝肾功能、电解质、止凝血功能、血糖。

2. 免疫学检查　ANA滴度、ANCA全套、ENA全套、血管炎抗体三项（MPO、PR3、GBM）、甲状腺功能五项、抗心磷脂全套、自身免疫性肝炎全套检查、类风湿全套、补体C3、免疫球蛋白。

3. 感染相关检查　病毒全套、肝炎全套、抗链球菌溶血素O（ASO）、结核全套、HIV抗体、梅毒全套。

4. 系统受累相关检查　胸部X线平片、双肺CT平扫+增强，腹部、心脏B超、尿沉渣、唇腺活检、肌酶全套。

5. 疾病活动度相关检查　血沉（ESR）、C-反应蛋白（CRP）。

6. 肿瘤相关检查　C12多肿瘤标志物联合检测，必要时可行骨髓穿刺活检。

该患者检查结果如下：

血常规：白细胞计数4.54×10^9/L，红细胞计数4.69×10^{12}/L，血红蛋白100g/L，血小板计数18×10^9/L

尿常规：尿隐血（+++）

尿沉渣：尿比重1.000，尿pH 7.00，RBC 28 000个/ml，均一型80%，变异型20%，尿蛋白阴性

大便常规：大便隐血（+）

肝肾功能：正常

电解质：血钾2.9mmol/L

凝血功能：正常

血糖：正常

ANA滴度：1∶100（+），1∶320（+）核颗粒型，1∶1000（-）ANCA全套：阴性

ENA全套：SS-A（+++），SS-B（+++），Ro-52（++），u1-RNP（+++），余项阴性

血管炎抗体三项（MPO、PR3、GBM）：阴性

甲状腺功能五项：正常

抗心磷脂全套：抗心磷脂抗体阴性，抗β_2糖蛋白1抗体阴性

学习笔记

自免肝全套:阴性

风湿全套:RF-IgA(-),RF-IgM(-),RF-IgG(-),ASO82.6IU/ml

补体 C3:0.98g/L

免疫球蛋白:免疫球蛋白 IgG 34.5g/L

C12 多肿瘤标志物联合检测:阴性

病毒全套、肝炎全套、结核全套、HIV 抗体、梅毒全套均阴性

胸部 X 线平片:双肺纹理明显增多增粗

双肺 CT 平扫+增强:双肺弥漫性肺间质病变

腹部、心脏 B 超:无明显异常

唇腺活检:镜下涎腺组织未见明显萎缩,间质散在淋巴细胞浸润,可见 2 灶成团淋巴细胞(>50 个/灶),请结合临床

肌酶全套:正常

血沉:10mm/h,C-反应蛋白:2.17mg/l

骨髓穿刺活检:无明显异常。

【问题 5】通过上述检查,应考虑诊断什么疾病?

根据患者口干、眼干症状、血清学抗体检查及唇腺活检结果,确诊为干燥综合征。患者血小板减少,需排除血液系统疾病、肿瘤、自身免疫性肝炎、血管炎、抗磷脂抗体综合征等疾病,根据检查结果,考虑血小板减少是由于干燥综合征继发。

考虑诊断为:1. 原发性干燥综合征

继发血小板减少

继发肺间质病变

继发肾小管酸中毒

继发低钾血症

2. 双侧腮腺切除术后

思路 1:干燥综合征的诊断标准是什么?

2002 年干燥综合征国际分类(表 13-6)。

表 13-6　2002 年干燥综合征国际分类(诊断)标准

Ⅰ口腔症状	3 项中有 1 项或 1 项以上
	每天口干持续 3 个月以上
	成年后腮腺反复或持续肿大
	吞咽干性食物时需用水辅助
Ⅱ眼部症状	3 项中有 1 项或 1 项以上
	每天感到不能忍受的眼干持续 3 个月以上
	有反复的异物感或砂磨感
	每天需用人工泪液 3 次或 3 次以上
Ⅲ眼部体征	以下检查任 1 项或 1 项以上
	Schirmer 试验(+):≤5mm/5min
	角膜染色(+):≥4van Bijsterveld 计分法
Ⅳ组织学检查	(下唇)示淋巴细胞灶≥1 个灶(指 4mm^{2}组织内至少有 50 个淋巴细胞聚集于唇腺间质)
Ⅴ涎腺受损	以下检查任 1 项或 1 项以上
	唾液流率(+):≤1.5ml/15min
	腮腺造影(+)
	涎腺放射性核素检查(+)
Ⅵ自身抗体	抗 SSA 或抗 SSB(+)(双扩散法)

按照表13-6中分类，具体诊断标准：

原发性干燥综合征	无任何潜在疾病的情况下，符合以下1条即可诊断 符合表1中4条或4条以上，但必须含Ⅳ或Ⅵ 条目Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ4条中的任3条
继发性干燥综合征	患者有潜在疾病（如任一结缔组织病）且符合表1的Ⅰ或Ⅱ中任1条，同时符合条目Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ中的任2条
必须除外	颈部头面部放疗史、丙型肝炎病毒感染、AIDS、淋巴瘤、结节病、移植物抗宿主病、抗乙酰胆碱药的应用（如阿托品、溴丙胺太林、莨菪碱、颠茄等）

思路2： 干燥综合征的鉴别诊断？

（1）系统性红斑狼疮：主要为中青年女性，多有面部蝶形红斑，肾脏受累主要为肾小球，而干燥综合征多为中老年妇女，眼口干燥明显，主要肾损害为肾小管酸中毒常见，有高球蛋白血症，少见低补体血症。

（2）类风湿关节炎：关节炎症状较干燥综合征严重，干燥综合征极少有关节破坏、畸形或功能受限。类风湿关节炎很少出现抗SSA和抗SSB抗体。

（3）非自身免疫病的口干：如老年性外分泌腺体功能下降、糖尿病性或药物性口干则有赖于病史及各个病的自身特点以鉴别。

（4）其他：鉴别诊断还包括淋巴瘤、结节病、淀粉样变和AIDS病，后者产生弥漫性淋巴细胞浸润综合征（DILS），腮腺肿大较明显，且有明显的肾、肺和胃肠道表现，自身抗体产生概率较低。

【问题6】 如何治疗？

此患者治疗方案：甲泼尼龙40mg，每日一次，静脉滴注；环孢素50mg，每日两次，口服；羟氯喹100mg，每日两次，口服控制病情；白芍总苷调节免疫，茴三硫促进腺体分泌，乙酰半胱氨酸泡腾片抗肺纤维化，氯化钾缓释片或枸橼酸钾补钾，氨甲环酸止血，注射用重组人白细胞介素-11、利可君、升血小板胶囊升血小板，雷贝拉唑、兰索拉唑护胃，阿法骨化醇软胶囊、碳酸钙D3片补钙等对症支持治疗。15天后复查血常规：白细胞计数10.1×10^9/L，红细胞计数5.5×10^{12}/L，血红蛋白110g/L，血小板计数70×10^9/L，余项基本正常。血钾4.8mmol/L，尿沉渣阴性。口干、眼干、牙龈出血、全身乏力、呼吸困难等症状较前明显好转予以出院。

思路： 干燥综合征的治疗

（1）对症治疗

1）口干症：保持口腔清洁，勤漱口，减少龋齿和口腔继发感染的可能。停止吸烟、饮酒及避免服用引起口干的药物如阿托品等。可用人工涎液。使用含氟的漱口液漱口，以减少龋齿的发生。

2）眼干症：予人工泪液滴眼可以减轻眼干症状，在夜间患者还可以使用含甲基纤维素的润滑眼膏，某些药物如利尿剂、抗高血压药、雷公藤可以加重口、眼干燥，应尽量避免使用。

3）肾小管酸中毒合并低钾血症：有低血钾性瘫痪者宜静脉补充氯化钾，缓解期可口服枸橼酸钾或氯化钾缓释片，大部分患者需终生服用。

4）肌炎、关节痛：可用非甾体抗炎镇痛药，如布洛芬、吲哚美辛等治疗，亦可用羟氯喹或小剂量糖皮质激素。

（2）改善外分泌腺体功能：可用毒蕈碱胆碱能受体激动剂，如毛果芸香碱（pilocarpine）和西维美林（cevimeline）。环戊硫酮片、溴己新片和盐酸氨溴索片等也可以增加外分泌腺的分泌功能。

（3）免疫抑制和免疫调节治疗：对于有重要脏器受累的患者，应使用糖皮质激素治疗，对于

学习笔记

病情进展迅速者可合用免疫抑制剂甲氨蝶呤、环磷酰胺、硫唑嘌呤、环孢素等。对于出现神经系统受累或血小板减少的患者可静脉用大剂量免疫球蛋白。出现恶性淋巴瘤者宜积极、及时地进行联合化疗。对于合并原发性胆汁性肝硬化的患者应使用熊去氧胆酸治疗。

（4）生物制剂：顽固病例可用英夫利昔单抗（infliximab）、利妥昔单抗（rituximab）。

【问题7】干燥综合征的预后如何？

本病预后较好，有内脏损害者经恰当治疗后大多可以控制病情，但停止治疗又可复发。内脏损害例如出现进行性肺纤维化、中枢神经病变、肾小球受损伴肾功能不全、恶性淋巴瘤者预后较差，其余系统损害者经恰当治疗后病情大多可缓解，甚至恢复日常生活和工作。

第五节　重叠综合征

门诊病历摘要

患者女性，45岁。全身乏力1年，颜面部红斑伴瘙痒6个月。患者面部皮损及瘙痒症状日晒后可加重。曾在当地医院就诊，诊断为“过敏性皮炎”，予以氯雷他定、扑尔敏口服，地塞米松软膏外涂治疗，症状改善不明显。近半年来脱发增多，双手遇冷水后会变白继而变紫红色。4个月前曾出现过全身关节疼痛，有晨僵。随后全身乏力、关节疼痛渐加剧，尤以双下肢症状最为明显。面部皮疹表现见图13-21。



图13-21　眶周紫红色斑合并蝶形红斑

【问题1】根据患者临床表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

患者全身乏力，且眶周有紫红色红斑，最常见的疾病是皮肌炎。而患者颧部亦有对称性蝶形红斑，且自觉瘙痒，亦需考虑过敏性皮炎及红斑狼疮的可能。

【问题2】如何进行下一步诊断和治疗？

思路1：患者面部症状半年来一直按照“过敏性皮炎”治疗，改善不明显。经仔细分析发现诊断为“过敏性皮炎”存在一定问题：

1. 过敏性皮炎多属外因，有接触史，边界较清，病程较短，可迅速消退或反复发作，使用上述抗组胺药及外涂糖皮质激素后应该能迅速好转。而患者面部皮损无明显诱因，边界欠清，略肿胀，病程持续半年不退，使用上述药物后仍无改善。

2. 患者皮损为颧部对称性蝶形红斑，日晒后可加重，近半年来脱发增多，有雷诺现象，全身关节疼痛，这与系统性红斑狼疮的临床表现非常相似。

学习笔记

3. 患者全身乏力，眶周有紫红色斑，及雷诺现象、关节疼痛亦是皮肌炎的典型临床表现。因此本患者应考虑同时患有系统性红斑狼疮及皮肌炎，需要做进一步的辅助检查。

思路2： 血常规、血沉、尿沉渣、24小时尿蛋白定量、免疫球蛋白，补体C3、C4，血清肌酶、肌电图及狼疮相关的免疫学检查均是必要的。

患者完善相关检查结果如下：血常规基本正常，血沉升高（44mm/h），尿沉渣示尿蛋白+，余正常，补体C3下降（0.3g/L），C4下降（0.06g/L）；血清肌酶示磷酸肌酸激酶升高（1533.3U/L），肌酸激酶同工酶升高（54.6U/L），乳酸脱氢酶升高（337.4U/L），门冬氨酸氨基转移酶升高（78.3U/L）；肌电图示肌源性损害早期电生理改变；双侧腓深神经运动传导反应波波幅降低；狼疮相关的免疫学检查示ANA++（滴度1∶80），抗dsDNA抗体++，抗Sm抗体++，抗RNP抗体++，抗SSA抗体++，抗核糖体P蛋白抗体+++，余正常。

【问题3】如何诊断？

该患者颊部红斑，光敏感，关节炎，ANA++（滴度1∶80），抗dsDNA抗体++，抗Sm抗体++，因此符合1997年ACR SLE分类标准和2012年SLICC SLE分类标准。同时，该患者①对称性近端肌无力；②血清肌酶升高，特别是CK升高；③肌电图为肌源性损害；④特征性的眶周有紫红色斑，符合Bohan和Peter提出的皮肌炎诊断标准。因此满足系统性红斑狼疮和皮肌炎的诊断标准。两者同时存在，可诊断为重叠综合征（overlap syndrome）。

【问题4】本病需如何处理？

1. 注意休息、保暖，避免劳累，加强营养，避免日晒。

2. 皮肌炎常伴发各种恶性肿瘤，40岁以上及女性发生率更高，需进行胸片、B超、CT检查和肿瘤筛查，并着重于耳鼻喉科、妇产科、乳腺及甲状腺外科等科室进行体检以排除恶性肿瘤。

3. 患者尿蛋白弱阳性，应做24小时尿蛋白定量，必要时做肾穿刺活检，以明确狼疮肾炎的病理分型。

4. 抗疟药、非甾体类抗炎药。

5. 皮质类固醇激素　泼尼松60mg/d，完全控制病情后，逐渐减量，维持治疗数年。部分危重患者，需要进行大剂量冲击疗法。要注意有关不良反应，积极补钾补钙护胃及防治感染等处理；也可使用免疫球蛋白冲击或进行血浆置换。

6. 部分顽固患者，需要合并使用免疫抑制剂，如雷公藤多苷、硫唑嘌呤、环磷酰胺、霉酚酸酯、甲氨蝶呤、环孢素等。

7. 对于轻症患者，可使用雷公藤多苷、抗疟药、非甾体类抗炎药，而尽量减少甚至不用糖皮质激素。

思路梳理：

作为皮肤科医生，要意识到很多皮肤的症状仅仅是全身性疾病的表现之一。该病例初期误诊的原因，就是只注意到面部皮损而忽略了患者全身各器官系统的变化。

第六节　混合性结缔组织病

门诊病历摘要

患者女性，27岁。手指肿胀、遇冷后发白、青紫伴肌痛3个月。近3个月来患者双手各手指逐渐肿胀，呈腊肠样外观，双手洗冷水时出现手指发冷、苍白伴针刺样麻木感，而后颜色变得青紫、发乌，数分钟后方能转成潮红，然后逐渐恢复正常肤色。患者做抬肩、梳头、下蹲等动作时感四肢近端肌肉疼痛、乏力，无畏寒、发热、关节痛，无其他明显不适。既往体健。家族史无特殊。

【问题1】根据临床表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

患者为年轻女性，病程3个月，临床表现主要涉及两个方面：一方面是手指腊肠样肿胀和雷诺现象，另一方面是肌痛、乏力，主要累及四肢近端肌肉，后者符合多发性肌炎的典型临床表现，但尚需与风湿性多发性肌痛症、感染或药物相关性的肌炎或肌病等其他可引起肌肉疼痛的疾病相鉴别。这两个症状的组合，高度提示风湿性疾病（特别是结缔组织病）的可能性。

知识点

雷诺现象

雷诺现象（Raynaud phenomenon）是指遇冷或精神紧张后指、趾等肢端部位发作性苍白、发绀、进而出现红斑和充血的三联症，其发生与局部末梢小动脉痉挛、管腔狭窄，导致血流供应急剧减少有关。该现象最早于1874年由法国医生Maurice Raynaud报道。

雷诺现象分为原发性和继发性两种。前者也称雷诺病，其病因不明，仅仅是局部功能异常，其症状和病程缓和，是一种良性的肢端小动脉痉挛症，多见于女性。后者也称雷诺综合征，多继发于其他疾病，特别是系统性红斑狼疮、硬皮病、类风湿关节炎、干燥综合征及混合性结缔组织病和重叠综合征等结缔组织病。

【问题2】患者首先需要做哪些检查？

思路1：患者有典型的肌痛、乏力表现，首先应完善肌酶学检查，包括肌酸激酶（CK）、肌酸激酶同工酶（CK-MB）、乳酸脱氢酶（LDH）、门冬氨酸氨基转移酶（AST）、丙氨酸氨基转移酶（ALT）及肌红蛋白（Mb），还应完善神经肌电图等检查，明确是否存在肌肉损害或肌炎。

思路2：由于高度怀疑风湿性疾病或结缔组织病的可能，故还需完善抗核抗体（ANA）、ENA多肽抗体谱（14项）、类风湿因子以协助诊断，同时，建议完善血常规、血沉、补体、CRP检查，以辅助评估疾病或炎症的活动性。此外，如有条件，可考虑完善抗环瓜氨酸肽（CCP）抗体、HLA-B27、血管炎抗体三项（MPO、PR3、GBM）等检查，有助于与类风湿关节炎、强直性脊柱炎、韦格纳肉芽肿、显微镜下多血管炎等疾病相鉴别。

【问题3】该病如何诊断？应与哪些病相鉴别？

检查结果示：CPK 956.0U/L，较正常值范围（24～195U/L）显著升高，肌红蛋白198ug/L（正常值范围20～70μg/L）亦显著升高，ALT 56.5U/L，AST 67.8U/L，LDH 312.0U/L，均略有升高，CK-MB正常，肌电图检查提示肌源性损害。自身抗体检查提示ANA（+）1∶64，抗U1RNP抗体（+++），余均为阴性。血沉68mm/h，血常规、C-反应蛋白、补体正常。

思路1：诊断与鉴别诊断？

肌酶学及肌电图结果均提示横纹肌损害，符合肌炎表现，可进一步完善肌肉活检，以排除类风湿多发性肌痛症等非炎症性肌病。患者主要临床表现及免疫学特征包括：肌炎、雷诺现象、手指腊肠样肿胀，ANA（+）、抗U1RNP抗体（+++）、抗Sm抗体（-），因此，诊断应考虑可能为混合性结缔组织病。

还需考虑以下鉴别诊断：①其他类型的结缔组织病，包括系统性红斑狼疮（SLE）、系统性硬皮病（SSc）、皮肌炎或多发性肌炎（PM/DM）、干燥综合征（SS）、类风湿关节炎（RA）及重叠综合征；这些疾病均可出现雷诺现象及ANA阳性。鉴别的要点是，只有在尚不能达到这些疾病的任一诊断标准的前提下，结合患者的临床表现及ANA、抗U1RNP抗体阳性、抗Sm阴性，方能诊断混合性结缔组织病；如果同时满足两种或以上结缔组织病各自的诊断标准，则应考虑重叠综合征的诊断；②感染或药物相关性的肌炎或肌病：这些疾病也可表现为肌痛，但多有明确的病毒感染史或他汀类降脂药等特殊用药史，急性起病较多，一般不合并有雷诺现象及手指肿胀等其他症状。

学习笔记

知识点

混合性结缔组织病的概念

混合性结缔组织病(mixed connective tissue disease,MCTD)是一种血清中有高滴度的斑点型抗核抗体(ANA)和抗U1RNP抗体,临床上有雷诺现象、双手肿胀、多关节痛或关节炎、肢端硬化、肌炎、食管运动功能障碍、肺动脉高压等特征的临床综合征。

该病于1972年由Sharp提出,其病因及发病机制尚不明确。女性发病较男性多(约4:1),各年龄组均可发病。一般较少累及肾脏和中枢神经系统。该病的诊断标准在国际上尚不统一,中华医学会风湿病学分会于2011年制定了我国《混合性结缔组织病诊断及治疗指南》作为参考依据。

MCTD对糖皮质激素治疗反应良好,预后一般较好。但少数患者因出现肺动脉高压和心脏并发症而导致预后不良。部分患者随疾病的进展可成为某种确定的弥漫性结缔组织病,如系统性红斑狼疮(SLE)、系统性硬皮病(SSc)、皮肌炎/多发性肌炎(DM/PM)、类风湿关节炎(RA)。

思路2:下一步如何处理?

MCTD可累及多器官系统,一旦诊断成立,应当积极进行全面、系统的问诊、体查,通过系统回顾逐一排除各系统脏器有无受累。如果发现有意义的阳性症状、体征,应进一步完善必要的检查以明确情况。例如,如果该患者有轻微气促症状,听诊闻及双肺野Velcro啰音,应考虑是否疾病已累及肺部形成了肺间质病变,予以完善肺部高分辨率CT(HRCT)及肺功能检查,必要时应考虑完善超声心动图以明确有无肺动脉高压;如果患者存在较严重的血小板减少甚至同时伴有白细胞和(或)红细胞减少,还应注意鉴别是自身免疫病所致的血液系统受累还是合并有血液系统恶性疾病,可考虑行骨髓穿刺及活检,必要时应请血液内科会诊以协助诊治。

对于住院患者,除完善三大常规、肝肾功能、电解质等基本检查,还应常规完善尿沉渣、尿蛋白定量检查以排除肾脏损害。

【问题4】经过系统排查,未发现患者有肺脏、肾脏受累,亦无其他器官系统受累表现,建议如何治疗?

该患者主要临床表现为手指肿胀、雷诺现象和多发性肌炎,可考虑予中等剂量激素治疗为主,例如泼尼松0.5mg/(kg·d)。可加用抗疟药如羟氯喹,以调节免疫,作为辅助治疗。针对雷诺现象,可应用扩血管药物如二氢吡啶类钙通道拮抗剂硝苯地平,每日30mg,或者血管紧张素转化酶抑制剂如卡托普利每日6.25~25mg。非药物治疗也很重要,应注意手足部位保暖,避免手指外伤,避免操作振动性工具,并鼓励患者戒烟。

本病的治疗以SLE、PM/DM、RA和SSc的治疗原则为基础。首先注意保暖,避免手指外伤,戒烟等。抗疟药如羟氯喹具有免疫调节作用,对MCTD患者治疗有效。非甾体抗炎药:以关节炎为主要表现者,轻者可应用非甾体抗炎药。糖皮质激素:对于有关节炎、肌炎、浆膜炎、心包炎和心肌炎等炎症表现的患者有良好的治疗效果,而肾病综合征、雷诺现象、毁损型关节病变、肢端硬化和外周神经病变对激素治疗反应较差。一般泼尼松1mg/(kg·d)可达到满意的疗效。激素使用过程中应注意其不良反应。

【问题5】患者预后如何?疗程和随访期限需多长时间?

MCTD患者预后总体良好,但部分患者随疾病的进展可能发展成为系统性红斑狼疮(SLE)、系统性硬皮病(SSc)、皮肌炎/多发性肌炎(DM/PM)或类风湿关节炎(RA)等其他结缔组织病,还有少数患者可出现肺动脉高压和心脏并发症而导致预后不良。因此,MCTD一经诊断,应当长期随访。特别要注意到,肺动脉高压是MCTD患者致死的主要原因,应早期发现、早期积极治

学习笔记

疗，超声心动图是常用而简便的检查手段。MCTD 患者还应定期复查自身抗体谱、类风湿因子、血沉等。

思路梳理：

MCTD 患者就诊时常有雷诺现象、双手肿胀或肢端硬化等症状，通过简要的问诊和体检易于发现，因此，皮肤科医师在 MCTD 的诊断方面具有天然的优势。一旦发现早期诊断线索，不应满足和止步于 MCTD 的诊断，需告知患者长期随访和复诊的重要性，以便早期发现和防治可能出现的肺动脉高压等严重并发症，及早期发现其向 SLE、SSc 等其他结缔组织病发展并及时干预。

第七节　嗜酸性筋膜炎

门诊病历摘要

患者男性，42 岁。双下肢皮肤肿胀、变硬 2 个月。患者 2 个月余前劳累后出现双下肢肿胀，觉全身乏力，肌肉酸痛，起初未予特殊处理，后症状逐渐加重，皮肤变硬，口服中药治疗无效。既往体质健康，无肝炎、结核等传染病史，无家族及遗传病史，无药物、食物过敏史。体格检查：T 36.5℃，R 20 次/分，P 78 次/分，BP 110/80mmHg。神志清楚，体检合作，心、肺、腹检查未见明显异常。皮肤科检查：双下肢皮肤变硬，用手指不能捏起，皮色正常，硬化处皮肤可见沿静脉走向的条沟状凹陷。双下肢肌肉轻压痛。

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患者为中年男性，发病前有劳累史，主要临床表现为双下肢皮肤肿胀、变硬，应考虑如下可能：①嗜酸性筋膜炎（eosinophilic fasciitis，EF）；②硬皮病。应通过进一步检查以明确诊断。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？需做哪些检查以明确诊断？

根据患者的皮肤科检查特点，考虑嗜酸性筋膜炎可能性大。应完善血常规、肌酶、ANA、ENA 多肽抗体谱、血沉、组织病理学检查。

【问题 3】该患者可确诊为什么疾病？

实验室检查结果：血常规：白细胞计数 10.5×10^9/L，嗜酸性粒细胞百分比 18.9%，嗜酸性粒细胞计数 1.98×10^9/L。血沉 36mm/h，血清肌酶、电解质均正常。ANA、抗 ENA 抗体均（-）。组织病理：表皮、真皮浅层大致正常，皮下脂肪间轻度纤维化，皮下脂肪及深筋膜可见淋巴细胞、组织细胞、浆细胞及少量嗜酸性粒细胞浸润。结合患者的临床表现、外周血嗜酸性粒细胞增高以及组织病理学改变可确诊为嗜酸性筋膜炎。

【问题 4】需与哪些疾病相鉴别？

主要应与硬皮病、多发性肌炎相鉴别。虽然同样有皮肤硬化，但硬皮病患者没有嗜酸性粒细胞增高；组织病理学表现上，嗜酸性筋膜炎表皮及真皮浅层基本正常，主要病理改变在筋膜层，而硬皮病表皮、真皮均有相应病理改变。多发性肌炎临床表现有肌痛、肌无力，肌酶增高，肌电图显示肌源性损害，病理变化主要侵犯肌肉，筋膜受累少见。

【问题 5】该患者应采取何种治疗方案？

糖皮质激素是首选药物，常用剂量为泼尼松 30～60mg/d。糖皮质激素疗效不佳或不宜使用激素者可使用免疫抑制剂如环磷酰胺、甲氨蝶呤等。

【问题 6】该疾病预后如何？

该病大多数患者使用糖皮质激素治疗后有较好疗效，一般数年间可痊愈。因此需注意早期诊断、早期治疗。

思路梳理：

嗜酸性筋膜炎主要表现为皮肤水肿、硬化，容易误诊为硬皮病，应仔细询问发病前是否有劳

学习笔记

累史，皮损是否有条沟状凹陷，外周血嗜酸性粒细胞增高和组织病理学改变可帮助明确诊断。

第八节　成人 Still 病

门诊病历摘要

患者女性，23 岁。躯干、四肢反复红斑、风团 30 天，发热伴关节肿痛 27 天。患者一个月前无明显诱因躯干、四肢出现红色皮疹，高或不高于皮肤，以四肢居多，不痛不痒，时隐时现，3 天后出现手腕关节肿胀、疼痛伴发热，体温波动在 38.6～40℃，以下午及晚间为主，渐累及踝关节、膝关节，发热时疼痛加剧，热退时减轻。在当地医院住院治疗，诊断为“发热待查”，予以抗感染及对症治疗等，疗效欠佳。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查无异常，浅表淋巴结无肿大。皮肤科检查：双上肢红斑、风团（图 13-22），双腕关节、双踝关节稍肿胀，无压痛。



图 13-22　上肢风团样红斑

【问题 1】通过上述病史，应考虑什么疾病？

青年女性患者，发热持续超过 3 周，体温在 38.5℃以上，呈弛张热型，伴有皮疹、关节痛，在当地医院住院治疗未明确诊断，为不明原因发热。常见病因包括感染、结缔组织病、肿瘤和其他原因等。

【问题 2】患者的三大常规检查结果显示，血常规：白细胞计数 17.8×10^9/L，中性粒细胞百分比 81.6%，血红蛋白 80g/L，血小板计数 480×10^9/L；大小便常规正常；肝功能：谷丙转氨酶 104.8U/L，白蛋白 32.1g/L，球蛋白 42.9g/L；肾功能正常。为明确诊断，还需要完善哪些实验室检查？

感染性疾病，常见的包括败血症、结核、传染性单核细胞增多症、伤寒等，应做血培养（多次）、结核全套、结核菌素试验、胸片、病毒全套、肥达反应、梅毒血清学检查、HIV 初筛实验等。结缔组织病，常见的包括系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等，应做补体 C3、C4、血沉、ASO、C 反应蛋白、ANA、抗 dsDNA 抗体、抗 ENA 抗体、类风湿因子检查等。恶性肿瘤，应考虑淋巴瘤、急性白血病等，应做骨髓穿刺检查、腹部 B 超（需检查腹膜后淋巴结）、肿瘤标志物等。

【问题 3】在上述需要完善的检查中，除了补体 C4 降低、C 反应蛋白增高、血沉增快；腹部 B 超显示脾稍大；骨髓细胞检查示骨髓增生活跃、粒系占 68%，红系占 13%，见嗜血现象。其他检查均阴性。此时诊断为何种疾病？如何进一步处理？

学习笔记

思路1：应考虑成人 Still 病，本病至今尚未有公认的统一诊断标准。目前应用较多的是美国 Cush 标准和日本 Yamaguch 标准。Cush 标准必备条件：①发热≥39℃；②关节痛或关节炎；③RF<1∶80；④ANA<1∶100。另需具备下列任何2项：①血白细胞≥15×10^9/L；②皮疹；③胸膜炎或心包炎；④肝大或脾大或淋巴结肿大。Yamaguch 标准：在排除感染性疾病、恶性肿瘤、其他风湿性疾病后，符合5项或更多条件（至少含2项主要条件），可作出诊断。主要条件：①发热≥39℃并持续1周以上；②关节痛持续2周以上；③典型皮疹；④血白细胞≥15×10^9/L。次要条件：①咽痛；②淋巴结和（或）脾肿大；③肝功能异常；④RF 和 ANA 阴性。

思路2：血清铁蛋白升高对诊断成人 Still 病有重要意义，且其水平与病情活动呈正相关，因此对判断病情及评价疗效有一定意义。糖化铁蛋白比值下降比血清铁蛋白升高更具有特异性，但糖化铁蛋白在疾病缓解很久后仍然降低，故不能作为评价疾病活动和疗效的指标。

【问题4】血清铁蛋白 12 651.46ng/ml，骨髓细胞检查见嗜血现象，应警惕哪一种并发症？

应警惕合并巨噬细胞活化综合征（macrophage activation syndrome，MAS），当合并 MAS 时，临床过程急骤，往往在1周之内甚至更短时间内即出现多脏器衰竭状态。

【问题5】本病的治疗步骤或原则是什么？

急性发热炎症期的治疗可单独使用非甾体类抗炎药（NSAIDs）；单用 NSAIDs 不能缓解病情时可加用糖皮质激素，常用泼尼松 0.5～1mg/（kg·d）；疗效不佳时可采用大剂量甲泼尼龙或免疫球蛋白冲击治疗。

病情控制不满意或激素减量复发者，加用抗风湿药物（DMARDs），首选甲氨蝶呤（MTX）；病情仍不缓解，在 MTX 基础上，联合其他 DMARDs，如来氟米特（LEF）、羟氯喹、硫唑嘌呤（AZP）、柳氮磺吡啶（SASP）和环孢素（CsA）；部分难治或重症患者，可配合糖皮质激素冲击治疗，必要时给予生物制剂。缓解后逐个减停 DMARDs，直至单独给予 MTX 维持，同时递减激素用量，过渡到仅给予 NSAIDs，然后停药观察。一旦发生巨噬细胞活化综合征等严重并发症时，应采用甲泼尼龙冲击治疗或大剂量免疫球蛋白治疗3～5日，或者环孢素静脉滴注。

思路梳理：

成人 Still 病病因尚不清楚，病情复杂，且易反复发作。目前尚无特异性的诊断方法和标准，因此诊断是建立在排除性诊断基础之上的，需排除肿瘤、感染及其他结缔组织病后才考虑其诊断。即使确诊，也需要长期随诊，进一步除外上述疾病的可能，并在治疗和随访过程中及时调整药物，改善预后。

（陆前进）

学习笔记

第十四章 大疱性皮肤病

第一节 天 疱 疮

门诊病历摘要

患者女性，42岁。口腔糜烂2个月，头面部、躯干红斑水疱伴疼痛1个月。2个月前口腔糜烂，1个月前头皮出现红斑、水疱，水疱易破，伴疼痛。近一周皮疹渐累及整个头皮并延至面部、前胸及后背。既往体健，否认特殊用药史，无家族性疾病及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.8℃；R 21 次/分；P 80 次/分；BP 140/80mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。心、肺、腹部检查未见异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：头顶部皮肤、额面、胸背可见散在红斑、浅表糜烂面，部分附有黄色痂，散在黄豆大小浅表薄壁水疱，尼氏征阳性；齿龈、上腭后部见鲜红色糜烂面（图14-1）。



图14-1 口腔内糜烂

【问题1】根据患者病史及皮损特点，应考虑哪些诊断？

根据患者口腔、头面部、胸背红斑、浅表糜烂，薄壁水疱，尼氏征阳性，首先考虑寻常型天疱疮（pemphigus vulgaris）。患者皮损表现为红斑、水疱，故需与大疱性类天疱疮、疱疹样皮炎等鉴别。

【问题2】大疱性皮肤病的分类？

大疱性皮肤病根据发病机制，分为“自身免疫性大疱病”和“非自身免疫性大疱病”，前者血清中和皮损处可检测到致病性抗体，是器官特异性自身免疫病；后者不能检测到自身抗体，其发病大多与遗传有关，因此又称“遗传性大疱性皮肤病”。根据组织病理学水疱所在部位，又可分为“表皮内水疱病”和“表皮下水疱病”（表14-1）。

学习笔记

表 14-1　大疱性皮肤病分类

	自身免疫性	遗传性
表皮内	天疱疮	单纯性大疱性表皮松解症
		家族性良性慢性天疱疮
表皮下	大疱性类天疱疮	交界性大疱性表皮松解症
	瘢痕性类天疱疮	营养不良性大疱性表皮松解症
	疱疹样皮炎	
	线状 IgA 大疱性皮病	
	获得性大疱性表皮松解症	
	妊娠疱疹	

【问题 3】为进一步明确诊断，患者需行哪些实验室检查？

1. 与明确诊断相关的检查取水疱边缘组织行皮肤组织病理、水疱周边外观正常皮肤或新鲜皮损行直接免疫荧光（DIF）检查；取患者外周血行间接免疫荧光（IIF）检查；通过酶联免疫吸附法（ELISA）行天疱疮抗体即桥粒芯糖蛋白（Dsg）抗体检测（分为抗 Dsg3 和抗 Dsg1 两种抗体）。

2. 系统评价了解皮肤外器官受累状况，行血、尿、大便常规，血沉，肝肾功能、电解质、血糖、血脂等检查；如有持续中度以上发热时行皮疹部位及外周血细菌等病原学检查；必要的胸腹部影像学检查等。

3. 与鉴别诊断相关的检查抗核抗体（ANA）、抗可提取性核抗原（ENA）抗体、双链 DNA（ds-DNA）抗体等。

学习笔记

知识点

天疱疮免疫荧光、组织病理和 ELISA 特点

DIF：患者皮损周围的“正常”皮肤行 DIF 检查可见角质形成细胞间 IgG 和（或）C3 呈网状沉积；寻常型主要沉积在棘层中下方，落叶型主要沉积在棘层上方甚至颗粒层；红斑型暴露部位的皮肤除表皮细胞间有 IgG、C3 呈网状沉积外，在基底膜带还可有 IgG、C3 呈颗粒状沉积；IgA 型天疱疮角质层下脓疱型 IgA 主要沉积于表皮上层细胞间，表皮内脓疱型 IgA 沉积于整个表皮内；副肿瘤性天疱疮患者 IgG 可沉积于表皮全层，补体只出现在表皮下层，也可呈线状或颗粒状沉积于真表皮交界处。

IIF：患者血清中存在棘细胞间的抗体，但阳性率要低于皮肤 DIF。

组织病理：主要表现为棘层松解、表皮内裂隙和水疱，疱腔内有棘层松解细胞。寻常型水疱或裂隙发生于棘层下方或基底层上方，呈“墓碑样”；增殖型还可见表皮呈假上皮瘤样增生，表皮内有多数嗜酸性粒细胞小脓肿形成；落叶和红斑型棘层松解发生在表皮浅层（角层下或颗粒层内）；IgA 型组织病理特征分为两种类型：角质层下脓疱型和表皮内脓疱型，疱液中含有大量嗜中性、嗜酸性细胞和棘层松解细胞；副肿瘤性天疱疮组织病理棘层松解性水疱或裂隙多位于基底层上方，表皮内可见坏死的角质形成细胞，海绵水肿常见，基底细胞液化变性，真皮浅层苔藓样淋巴细胞浸润，常伴有明显的色素失禁。

ELISA 检测天疱疮抗体：具有取材方便、无创性和易于连续观察的优点。对特异性抗 Dsg3 和 Dsg1 抗体的检测能够帮助鉴别诊断寻常型和落叶型。抗体滴度与病情的严重程度有相关性。结合天疱疮抗体滴度和天疱疮特异性 IgG4 亚型抗体水平可判断病情、预测复发并指导治疗。

【问题4】如何确诊疾病？

皮疹表现为疱壁薄、松弛易破的水疱或大疱，尼氏征阳性，组织病理为棘层松解所致的表皮内水疱，免疫荧光表现为棘细胞间的荧光沉积，即可确诊。

知识点

天疱疮诊断标准

1. 临床表现

（1）多发的松弛性大疱，容易破裂；

（2）出现进行性、难治性的糜烂面和结痂；

（3）黏膜非炎症性的糜烂或溃疡；

（4）尼氏征阳性。

2. 组织病理　由于角质形成细胞分离而导致的表皮内水疱（棘层松解现象）。

3. 免疫荧光检查　DIF：角质形成细胞间特异性荧光抗体沉积；IIF：外周血中特异性自身抗体。

至少需符合临床表现和组织病理表现中的1项，加上免疫荧光法检查中的1项；或符合免疫荧光检查中的2项，即可明确诊断。

【问题5】如何判断疾病严重程度？

目前尚无统一的疾病严重度评判标准。日本健康福利部根据受累面积、尼氏征、每天新水发疱的数目、特异性抗体滴度及口腔黏膜受累情况提出了评分标准，见表14-2。

表14-2　天疱疮临床评分

评分	受累面积（%）	尼氏征	每天出现新水疱数目	特异性抗体的滴度	口腔黏膜受损面积（%）
3	>15	强阳性	>5个	>640	>30
2	5～15	阳性	1～5个	40～320	5～30
1	<5	局部阳性	偶发	<40	<5
0	不受累	阴性	无	阴性	无损害

>9分为重度病例，<6分为轻度病例，6～9分为中度病例

也可按皮损面积将其分为轻、中、重3种，皮损面积小于体表面积10%为轻症，30%左右为中症，大于50%为重症。

【问题6】天疱疮发病机制是什么？

患者血液循环中存在针对Dsg3和（或）Dsg1的自身免疫性抗体，即天疱疮抗体，主要是IgG。抗体直接作用于角质形成细胞表面的自身抗原，可能通过空间效应、信号传导或凋亡等途径导致细胞间黏附丧失，造成棘细胞松解，形成水疱。

【问题7】天疱疮分型及各型临床表现？

根据临床和组织学特点，天疱疮主要可分为四类：寻常型天疱疮（pemphigus vulgaris，PV）、增殖型天疱疮（pemphigus vegetans）、落叶型天疱疮（pemphigus foliaceus，PF）和红斑型天疱疮（pemphigus erythematosus，PE）。根据天疱疮抗原分类，分为两大类，一是寻常型，主要针对Dsg3抗原，增殖型是其变异型；二是落叶型，主要针对Dsg1抗原，红斑型是其变异型。

1. 寻常型天疱疮　黏膜受累明显，最常发生于口腔黏膜，水疱发生后很快破溃，所以表现为糜烂，伴疼痛；皮损多见于胸、背、头、面、颈部及四肢，典型皮损为在外观正常或红斑基础上出现水疱或大疱，疱液清亮，疱壁薄，易破溃形成糜烂面，尼氏征阳性。

2. 增殖型天疱疮　是寻常型的良性型，较为少见。好发于头面部及乳房下、脐窝、腋下、腹

学习笔记

股沟等皱褶部位，黏膜也可受累。特点为红斑、水疱基础上的肥厚性增殖性斑块和脓疱，舌面可出现脑回样改变。轻型者皮损轻微，往往可自愈；重型者糜烂面增生显著，形成乳头瘤样斑块，易继发细菌感染，有臭味。

3. 落叶型天疱疮　皮损可局限于头面、躯干，也可遍及全身。水疱壁更薄，极易破溃，因而不易见到；常表现为黄褐色油腻疏松的鳞屑和落叶状薄痂，痂下为湿润的糜烂面；也可表现为似剥脱性皮炎样的叶片状脱屑；尼氏征阳性，黏膜受累少见。

4. 红斑型天疱疮　是落叶型的良性型，好发于头面、颈和躯干上部。皮损为红斑、鳞屑和痂，可有浅表水疱和糜烂，尼氏征阳性；面部皮损可呈蝶形分布，类似红斑狼疮或脂溢性皮炎；可伴瘙痒，日晒后加重。临床症状相对轻微。

5. 其他类型的天疱疮

（1）疱疹样天疱疮：特点为肢体伸侧更易受累，表现为荨麻疹样红斑和水疱，尼氏征是否阳性尚不明确；黏膜损害轻，发生率低。瘙痒剧烈，类似疱疹样皮炎，病程呈良性。

（2）IgA 天疱疮：特点为好发于腋下、腹股沟，躯干、四肢近端和下腹部也常受累，黏膜极少受累。表现为红斑或正常皮肤上的松弛性脓疱或水疱，多融合成圆形或环形，中央呈结痂和鳞屑，伴明显瘙痒，尼氏征表现各异；一般无全身症状，呈良性经过。

（3）副肿瘤性天疱疮（PNP）：详见下文住院病历 2。

（4）药物诱导性天疱疮多在用药数月甚至数十月后发生，多由青霉胺、卡托普利、吡罗昔康、利福平、呋塞米等含有巯基的药物诱发，青霉素、头孢菌素、万古霉素也有报道。多数患者病情较轻，停药后 15% ~52.6% 患者可自行缓解。

【问题 8】如何选择药物及治疗？

治疗原则为个体化治疗；治疗目的在于控制新皮损的发生，诱导疾病缓解，保护皮肤创面；治疗关键在于糖皮质激素等免疫抑制剂的合理应用，防止继发感染，防止治疗药物引起的并发症。

1. 糖皮质激素　是天疱疮治疗的主要药物。其中寻常型天疱疮的剂量最高，持续时间最长。根据严重程度泼尼松初始剂量为 0.5 ~2mg/（kg · d），用量与给药方法还要根据损害范围而定。首剂量：轻症 0.5mg/（kg · d）；中症 0.75mg/（kg · d）；重症 1.0mg/（kg · d）；严重 1.5mg/（kg · d）。给药后应密切观察，若 3 ~5 天后仍每天有多个新水疱出现，糜烂渗出无改善，可增加泼尼松剂量或联合细胞毒药物；如临床症状改善，未见新水疱出现，糜烂、渗出面干涸，则原剂量继续维持 2 周后逐渐减药。可结合 ELISA 检测天疱疮抗体滴度，特别是特异性 IgG4 抗体亚型水平来指导减药。

2. 细胞毒药物　可联合使用硫唑嘌呤，通常剂量 1 ~2mg/（kg · d），分次口服，需监测血常规和肝功能；甲氨蝶呤、环磷酰胺、环孢素等也可联合使用。

3. 局部护理防止继发感染　用生理盐水清洗创面，保持创面清洁；糜烂面可局部外用莫匹罗星软膏预防继发感染，渗出严重的部位加以湿敷；如有结痂应用油剂软化痂后去除。口腔黏膜损害可用加有激素或抗生素（如地塞米松或庆大霉素）的含漱液漱口，外用他克莫司软膏。

4. 辅助治疗　大剂量静脉丙种球蛋白（IVIG）0.4g/（kg · d）连续 3 天，既有治疗又有预防继发感染的作用，可在 4 周后重复使用；如有低蛋白血症应及时纠正，否则创面不易愈合。注意预防或及时处理由于糖皮质激素及其他免疫抑制剂引起的药物不良反应。

5. 生物制剂　对有糖皮质激素使用的禁忌证或以上常规疗法疗效不佳者可单独或联合给予 CD20 单克隆抗体（利妥昔单抗，Rituximab）治疗。

6. 免疫吸附　适应证与“生物制剂”相同。可单独使用或与激素、细胞毒药物联合使用。

【问题 9】如何进行患者随访？

患者接受治疗后需要门诊定期随访，随访内容主要为：

1. 观察有无治疗药物的不良反应或副反应　对于使用糖皮质激素和硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、

学习笔记

环磷酰胺、环孢素等细胞毒药物的患者，在每次随访时都要对其常见不良反应进行相关的实验室检查和询问。

2. 观察临床疗效　观察口腔等黏膜部位的糜烂范围和程度有无改变；观察皮肤尼氏征是否阳性，糜烂面或结痂的范围与程度有无改变，有无表皮继发感染等。

3. 天疱疮抗体水平检测　通过 IIF 的荧光强度判断患者血清中的抗体水平，较为准确的是通过 ELISA 检测患者血清中 Dsg3、Dsg1 的抗体水平，在多数患者抗体水平与临床症状呈一定的相关性；更为准确的是检测血清中 IgG4 型的抗 Dsg3、Dsg1 的抗体水平，因为 IgG4 型的天疱疮抗体是致病性抗体，与临床症状呈高度相关性。

【问题 10】糖皮质激素如何减量？

在无新水疱出现、原有皮损开始消退后可逐渐减量，减量速度宜先快后慢，首次减量一般不超过原剂量的 1/4，而后减量不超过原剂量的 10%，间隔时间一般为 2 周。在减至初始剂量的 50% 时称为“平台期”，减量需放缓，每次减量的间隔时间应在 4 周以上；每次减量最好参考天疱疮抗体滴度和亚型。在皮损消退且稳定后给予小剂量泼尼松（≤7.5mg/d）维持 3～6 个月，而后改为隔日给药直至停止治疗。停止治疗的前提是每周 10mg 泼尼松连续半年以上且病情稳定。在停用激素后为防止复发可继续使用白芍总苷 1 年，该药在病情稳定、糖皮质激素开始减量后开始服用。

【问题 11】在激素减量过程中皮疹复发该如何处理？

如皮疹少量复发，可予以糖皮质激素外用，如用含地塞米松的生理盐水溶液湿敷或外用卤米松软膏等。如无效或新发皮疹超过体表面积的 10% 则需增加泼尼松剂量，增加原剂量的 50%～100%；如更严重则恢复至初始治疗剂量。

住院病历摘要 1

患者男性，58 岁。口腔糜烂，躯干、四肢红斑、水疱 6 个月。患者自诉 6 个月前出现口腔黏膜糜烂，伴疼痛，当时未予重视，后糜烂逐渐增多，并且躯干部皮肤出现红斑、水疱，易破溃，破溃后疼痛，皮疹逐渐蔓延至面部、头皮、四肢。患者有高血压病史 10 年，一直口服降压药，目前血压控制平稳，血糖偏高 5 年，饮食控制，未服用相关降糖药物。无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.8℃；R 21 次/分；P 80 次/分；BP 140/80mmHg。神志清楚，痛苦面容，步入病房，查体合作。心、肺、腹部体检未见异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：口腔颊黏膜，上腭及齿龈黏膜见多处浅糜烂面，头皮、额面部、前胸后背、四肢可见大片状红斑、浅表糜烂面，部分表面覆有结痂，散在黄豆大小浅表薄壁水疱，尼氏征阳性（图 14-2）。



图 14-2　面部及躯干红斑、水疱、糜烂、结痂
A. 面部；B. 颈部；C. 躯干

学习笔记

【问题1】根据患者病史及皮损特点，应考虑哪些诊断？

根据患者口腔颊黏膜、上腭及齿龈黏膜多处浅糜烂面，头皮、额面部、前胸后背、四肢大片状红斑、浅表糜烂面，散在黄豆大小浅表薄壁水疱，尼氏征阳性，故首先考虑“寻常型天疱疮”。因患者皮损以口腔黏膜糜烂，皮肤红斑、水疱为特点，故需与大疱性类天疱疮、疱疹样皮炎，重症多形红斑等鉴别。

【问题2】患者需门诊治疗还是住院治疗？

考虑患者为寻常型天疱疮，皮损面积大，危及生命，需住院治疗。

【问题3】患者入院后需做哪些检查？

1. 与明确诊断相关的检查　参见门诊病历摘要【问题3】。

2. 系统评价了解皮肤外器官受累状况　参见门诊病历摘要【问题3】。

3. 与鉴别诊断相关的检查　抗核抗体（ANA）、抗可提取性核抗原（ENA）抗体、双链DNA（dsDNA）抗体等。

4. 天疱疮有伴肿瘤可能，故需行相关肿瘤筛查，包括血清各种肿瘤标志物、可疑部位的影像学和内镜等检查。

【问题4】该天疱疮患者应如何制订治疗方案？

1. 一般治疗　给予高蛋白、高维生素饮食，注意纠正水、电解质紊乱特别是低蛋白血症。

2. 糖皮质激素根据个体化治疗原则，该患者皮损面积>体表面积15%，有黏膜损害，尼氏征阳性，评分>9分，为重度病例，但考虑到患者有10年的高血压病史和糖尿病可能，剂量应减少，故按相当于泼尼松≤1.0mg/（kg·d）给予。

3. 辅助治疗　该患者为中老年，伴有高血压，有血糖升高史，不宜长期大剂量使用激素，可给予静脉丙种球蛋白辅助治疗，常规剂量0.4g/（kg·d），连续3天，必要时可4周后重复使用。

4. 细胞毒药物　由于该患者属于重症，考虑到患者年龄、合并高血压等特殊情况，糖皮质激素剂量酌情减少，故联合使用硫唑嘌呤2mg/（kg·d），分次口服。

5. 局部处理　头皮损害用含有地塞米松的生理盐水溶液湿敷；皮肤糜烂面外涂莫匹罗星；保持口腔清洁。

6. 原有皮肤外系统疾病的处理　继续服用抗高血压药，监测血压，根据血压状况调整抗高血压药物；监测血糖，根据病情处理。

【问题5】天疱疮有哪些并发症？

天疱疮自身的继发病变有皮肤感染和由此引起的系统感染，低蛋白血症，少数还会出现水、电解质和酸碱平衡紊乱；病程长、未积极治疗者出现不同程度的营养不良和多器官功能不全。药物治疗的并发症主要是糖皮质激素和细胞毒药物引起，根据临床资料统计，激素引起最多见的严重并发症有感染、心脑血管病变、消化道出血、压缩性骨折等；细胞毒药物引起最多见的是骨髓抑制。因此，对治疗药物的不良反应必须掌握，主动预防。

【问题6】患者出院标准是什么？

连续3天以上无新发水疱和新糜烂面出现，原有糜烂、渗出面干涸；无需要住院处理的并发症出现。

【问题7】激素联合细胞毒药物治疗的患者应如何减药？

患者使用细胞毒药物的目的是减少糖皮质激素的用量并安全撤减激素。因此，如没有发生细胞毒药物引起的不良反应，一般先减激素，在激素减至维持剂量时再停用细胞毒药物。

学习笔记

住院病历摘要2

患者女性，52岁。反复口腔黏膜糜烂伴疼痛5个月，加重1个月。患者自诉5个月前开始出现口腔黏膜糜烂，伴有疼痛，拟诊“寻常型天疱疮”，给予泼尼松每日30mg口服，无缓解，逐渐加重，疼痛明显，影响进食。患者自发病来体重减轻10kg。否认慢性疾病史及肿瘤史。体格检查：T 36.9℃；R 20次/分；P 80次/分；BP 120/75mmHg。神志清楚，痛苦面容，步入病房，查体合作。浅表淋巴结未及明显肿大，心、肺、腹部体检未见异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：口唇糜烂、结痂，舌黏膜、颊黏膜见多发糜烂面，眼结膜充血，分泌物多。躯干、四肢皮肤可见散在红斑、丘疹及少许小水疱，甲周皮肤见约0.5cm宽的褐红色斑（图14-3）。

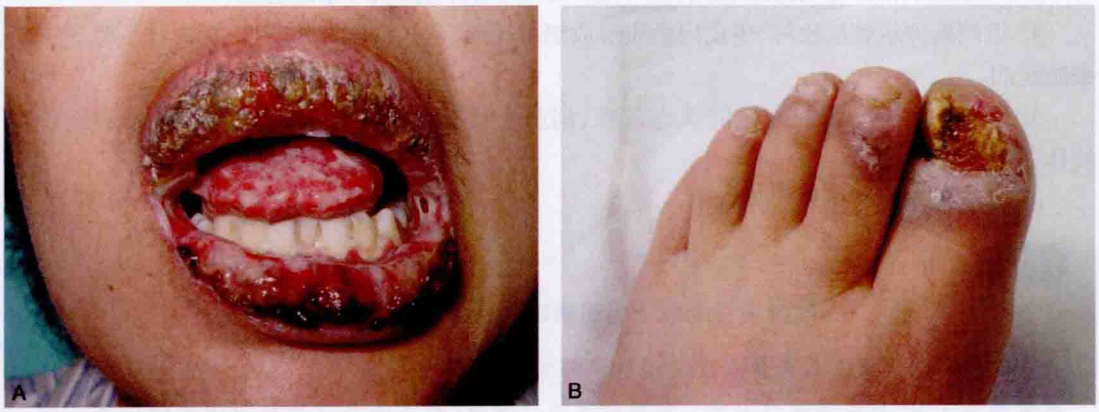


图14-3　典型皮损
A. 口腔黏膜；B. 足趾

【问题1】根据患者的病史及皮疹表现，首先考虑何诊断？需与哪些疾病鉴别？

根据患者对泼尼松治疗不敏感的口腔黏膜糜烂，结膜充血，躯干散在少量多形性皮疹和甲周褐红色斑，首先考虑诊断副肿瘤性天疱疮（paraneoplastic pemphigus，PNP）。患者有口腔黏膜糜烂，躯干、四肢红斑水疱，故需与寻常型天疱疮鉴别。寻常型天疱疮的口腔糜烂程度较轻，皮肤损害面积较大，组织病理中虽然都有表皮内水疱，副肿瘤性天疱疮有明显的角质形成细胞坏死和基底细胞液化变性，以大鼠膀胱为底物的间接免疫荧光检查可将PNP与其他类型天疱疮区分开。因患者口腔黏膜糜烂严重，故还需与重症多形红斑鉴别，该病往往有致敏药物的服药史，皮疹有典型的靶形损害。

知识点

副肿瘤性天疱疮临床表现

副肿瘤性天疱疮是天疱疮中的特殊类型，常伴有淋巴源性及骨髓源性恶性肿瘤（以Castleman病和胸腺瘤、非霍奇金淋巴瘤、慢性淋巴细胞白血病为常见）。症状为广泛、顽固而持续性的口腔、唇部等多部位的黏膜糜烂，伴溃疡、出血，分泌物多，疼痛明显。另一突出表现为疼痛性、糜烂性眼结膜炎。躯干及四肢皮疹呈多形性，常见有红斑、水疱、丘疹、鳞屑、糜烂、结痂等多形红斑样损害；掌趾的红斑角化性损害颇有特征性，伴疼痛；甲常受累，甲周褐红色斑对诊断有意义。典型皮疹至少分5种类型：天疱疮样、大疱性类天疱疮样、多形红斑样、移植物抗宿主病样和扁平苔藓样。不同特点的皮损可同时存在，也可呈动态变化。

学习笔记

【问题2】患者入院后需行哪些检查?

参见住院病历摘要1中【问题3】。

由于副肿瘤性天疱疮伴有肿瘤,故肿瘤学检查是必需的,除各种血清肿瘤标志物外,重点是胸、腹腔的影像学检查,如有异常发现但尚不能确定是否手术时在CT或B超引导下行穿刺细胞学检查是必要的;如外周血细胞数或细胞形态异常,骨髓病理学检查是必需的;PET-CT也可用于筛查肿瘤。

【问题3】如何确诊副肿瘤性天疱疮?

国内学者提出以下6条诊断标准:

1. 皮肤上有水疱、大疱性损害,皮疹具有多形性。

2. 眼、口腔、外阴部黏膜广泛糜烂,渗出物较多。

3. 伴有扁平苔藓样的紫红色斑丘疹,尤其是双手掌、足跖大片紫红色斑。

4. 组织病理示棘层松解、表皮内角质形成细胞坏死、基底细胞液化变性,真皮浅层致密的炎细胞浸润。

5. 直接免疫荧光示棘细胞间荧光沉积,间接免疫荧光示患者血清中有抗棘细胞间物质抗体。

6. 发现伴发良性或恶性肿瘤。

知识点

副肿瘤性天疱疮组织病理及间接免疫荧光特点

副肿瘤性天疱疮的组织病理表现为棘层松解,松解可发生在基底细胞层上,也可发生在棘细胞上层,形成表皮内水疱。基底细胞液化变性、真皮浅层呈现较为致密的以淋巴细胞为主的炎症细胞浸润,表皮内散在坏死的角质形成细胞。角质形成细胞坏死为副肿瘤性天疱疮的重要表现。如果同时存在表皮棘层松解和角质形成细胞坏死,高度怀疑副肿瘤性天疱疮,应寻找潜在肿瘤。

副肿瘤性天疱疮间接免疫荧光检查示血清中IgG沉积于棘细胞间和基底膜带。副肿瘤性天疱疮血清中的抗体可与多种上皮结合,如膀胱、呼吸道、小肠、大肠和心肌、骨骼肌等组织,而与膀胱上皮结合最强,因为移行上皮内存在大量桥粒成分,因此以大鼠膀胱为底物可作为副肿瘤性天疱疮的筛查试验,但确诊还有赖于免疫沉淀或印迹方法识别特征性抗原谱。

【问题4】副肿瘤性天疱疮的并发症有哪些?

副肿瘤性天疱疮最严重的并发症为闭塞性细支气管炎,表现为胸闷、喘憋、干咳和不可逆的进行性呼吸困难,死亡率高。

【问题5】如发现肿瘤病灶,应如何处理?

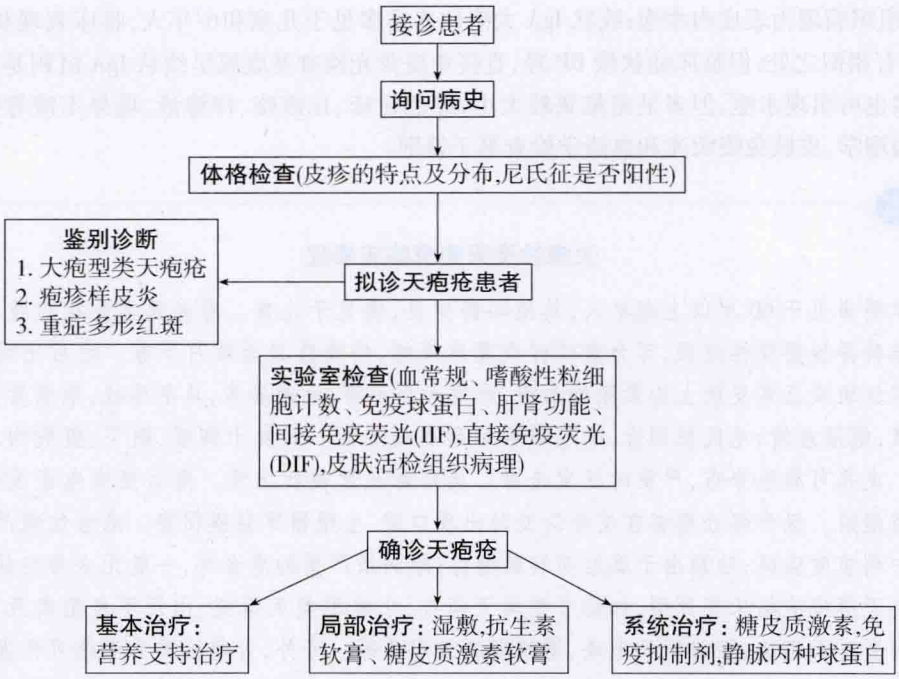
转入外科行手术切除是最好的治疗方法。肿瘤病理学类型对指导后续的药物治疗很有意义。有条件时在术前术后给予静脉丙种球蛋白。

【问题6】患者治疗及预后如何?

糖皮质激素及其他免疫抑制剂对副肿瘤性天疱疮患者疗效不佳。低度恶性的肿瘤患者多在肿瘤切除后6~18个月皮损明显改善或完全消除,90%患者循环抗体滴度明显下降。高度恶性的肿瘤多呈进行性发展,治疗方法不一,多在诊断的1个月至2年内死于合并症。呼吸系统受累者预后差。

诊疗流程:

学习笔记



第二节　大疱性类天疱疮

门诊病历摘要

患者男性,70 岁。躯干红斑、水疱伴瘙痒 3 个月。患者 3 个月前无诱因下躯干部出现红斑,伴瘙痒,随后出现水疱,米粒至蚕豆大小,逐渐增多。无家族性及遗传性疾病史,无药物过敏史及传染病史。体格检查:T 37.0℃;R 18 次/分;P 80 次/分;BP 140/80mmHg。神志清楚,痛苦面容,查体合作。心、肺、腹部体检未见明显异常。神经系统体征均为阴性。皮肤科检查:前胸及后背部散在水肿性红斑,上有绿豆至蚕豆大小紧张性水疱、大疱,部分水疱破溃见糜烂面,尼氏征阴性(图 14-4)。



图 14-4　躯干部紧张性水疱、大疱

【问题 1】根据患者病史及皮损特点,应考虑什么诊断,需与哪些疾病鉴别?

根据患者发病年龄、典型红斑基础上散在分布的紧张性水疱、大疱,伴瘙痒,故初步考虑诊断大疱性类天疱疮(bullous pemphigoid,BP)。需与其他大疱性疾病及相关疾病进行鉴别如天疱疮、线状 IgA 大疱性皮病、湿疹等。天疱疮表现为皮肤和(或)黏膜松弛易破的水疱或大疱,尼氏

学习笔记

征阳性，组织病理为表皮内水疱；线状 IgA 大疱性皮病多见于儿童和中年人，临床表现和组织病理与 BP 有相似之处，但临床症状较 BP 轻，直接免疫荧光检查基底膜呈线状 IgA 沉积是其特点；湿疹虽然也可出现水疱，但多呈密集粟粒大小，红色丘疹、丘疱疹、伴渗液、境界不清等特征，通过组织病理学、皮肤免疫荧光和血清学检查易于鉴别。

知识点

大疱性类天疱疮临床表现

本病多见于60岁以上老年人，其他年龄少见，偶见于儿童。患者通常先在四肢、躯干出现非特异性瘙痒性皮损，可为湿疹样或荨麻疹样，持续数日至数月不等。之后出现典型皮损即红斑或正常皮肤上的紧张性水疱，水疱大小不等，大疱居多，呈半球状，疱壁紧张，不易破溃，疱液澄清，尼氏征阴性，水疱破裂后形成糜烂面。好发于胸腹、腋下、腹股沟、四肢屈侧。皮损可局限分布，严重时泛发全身。皮疹常此起彼伏出现。愈后留有色素沉着，一般不留瘢痕。极少部分患者在皮疹泛发时出现口腔、生殖器等黏膜损害。患者红斑严重可伴有中到重度瘙痒；后期由于糜烂而有触痛感；除病情严重的患者外，一般无全身症状。大疱性类天疱疮有临床变异型，如结节型类天疱疮、小疱型类天疱疮、出汗不良型类天疱疮、红皮病型类天疱疮、胫前类天疱疮、增殖型类天疱疮等。另外，大疱性类天疱疮可伴发其他自身免疫病如桥本甲状腺炎、自身免疫性血小板减少症、系统性红斑狼疮等，也可和其他皮肤病如扁平苔藓、银屑病和其他大疱性疾病等同时发生。

【问题2】为进一步明确诊断，患者需行哪些实验室检查？

1. 与明确诊断相关的检查取水疱边缘组织行皮肤组织病理检查，取水疱周边外观正常皮肤或新鲜皮损行 DIF 检查；取患者外周血行 IIF 检查；通过 ELISA 行抗大疱性类天疱疮抗原1（BPAG1，又称 BP230）和大疱性类天疱疮抗原2（BPAG2，又称 BP180）抗体检测；还需行外周血嗜酸性粒细胞及 IgE 检测，尤其在红斑与瘙痒症状明显的患者。

2. 系统评价了解皮肤外器官受累状况，行血、尿、大便常规、血沉、肝肾功能、电解质、血糖、血脂等检查；如有持续中度以上发热时行皮疹处及外周血细菌等病原学检查；必要的胸腹部影像学检查等。

知识点

大疱性类天疱疮实验室检查特点

典型的组织病理可见表皮下水疱，炎症反应明显的患者真皮内可有大量炎细胞浸润，主要为嗜酸性粒细胞，伴少量单核细胞、中性粒细胞。90% 以上患者皮肤 DIF 在基底膜带有 IgG 和（或）C3 线状沉积，有时可见 IgM 甚至 IgA；盐裂皮肤直接免疫荧光 IgG 沉积在表皮侧。75% 的患者血清行 IIF 检查也可在基底膜带见 IgG。ELISA 检测患者外周血清 BP180、BP230 抗体阳性，阳性率与血清 IIF 近似。发病初期常伴有嗜酸性粒细胞和血清 IgE 升高；后期或皮疹广泛者会出现血清白蛋白降低。

【问题3】如何确诊疾病？

老年患者，红斑或正常皮肤上有紧张性大疱，不易破溃，尼氏征阴性；病理学检查示表皮下水疱，真皮浅层较多嗜酸性粒细胞浸润；DIF 示基底膜带 IgG、IgM 或（和）C3 线状沉积。若采用 1M NaCl 盐裂皮肤作底物，荧光在盐裂皮肤的表皮侧；IIF 示血清中有抗基底膜带循环抗体或 ELISA 检测患者血清 BP180、BP230 抗体阳性即可确诊。

学习笔记

知识点

大疱性类天疱疮诊断标准

1. 好发于老年人。红斑或正常皮肤上有紧张性大疱，不易破溃，尼氏征阴性，糜烂面容易愈合。

2. 黏膜损害少而轻微。

3. 病理学检查　表皮下水疱，真皮浅层较多嗜酸性粒细胞浸润。

4. DIF　基底膜带荧光，系 IgG、IgM 或(和)C3 沉积所致。若采用 1mol/L NaCl 盐裂皮肤作底物，荧光在盐裂皮肤的表皮侧。

5. IIF　血清中有抗基底膜带循环抗体。

【问题4】大疱性类天疱疮发病机制是什么？

大疱性类天疱疮抗原(BPAG)位于皮肤基底膜带的半桥粒中，分为 BPAG1 和 BPAG2，前者的分子量为 230kD，是半桥粒的细胞内成分；后者 BP180 的分子量为 180kD，是跨膜蛋白，在疾病发生中起显著作用，是导致该病发生的“致病性抗原”，其特异性的抗 BP180 抗体是“致病性抗体”。本病可能由于患者体内的循环抗体与基底膜带部位的自身抗原结合，激活补体，在补体的参与下趋化中性粒细胞、嗜酸性粒细胞和肥大细胞脱颗粒，释放趋化因子，导致基底细胞半桥粒和锚丝等断裂及消失，从而形成表皮下水疱。

【问题5】怎样选择药物及治疗？

1. 外用治疗

(1) 全身外用强效糖皮质激素软膏，每日 1 次，全身涂抹，视病情 2～4 周减量 1/4，皮损稳定后每周一次，维持治疗 1～2 年。该疗法对高龄患者和红斑瘙痒症状轻者疗效好。

(2) 糜烂面可外用莫匹罗星软膏预防继发感染。

2. 系统治疗

(1) 糖皮质激素：泼尼松 0.5mg/(kg·d)，病情严重的可酌情增加，病情控制后(一般 3～4 周)逐渐减量(每月减量 1/4，维持 1～2 年)，早晨顿服。停药条件参考“天疱疮”。

(2) 细胞毒药物：必要时可加用，但目前尚无大样本随机对照试验证明何种细胞毒药物对 BP 更有效，目前文献中成功治疗的药物有硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、环磷酰胺等，环孢素、吗替麦考酚酯也有少量报道。

(3) 四环素：0.5g，4 次/日。8 岁以下儿童禁用，8 岁以上 25～50mg/(kg·d)，每日四次口服，单用或与烟酰胺(2g/d)联用。

(4) 静脉丙种球蛋白：0.4g/(kg·d)，3～5 天为一疗程，单用或与泼尼松联用，对难治性大疱性类天疱疮有一定疗效。

【问题6】如何随访？

患者接受治疗后需要门诊定期随访，随访内容主要为：

1. 观察有无治疗药物的不良反应或副反应　对系统应用糖皮质激素和细胞毒药物的患者在每次随访时都要对其常见不良反应进行相关的实验室检查和询问。

2. 观察临床疗效　观察皮肤水疱数量、红斑范围与程度，特别是有无新发水疱。有无表皮继发感染等。

3. 类天疱疮抗体水平检测　通过 IIF 的荧光强度判断患者血清中的抗体水平，较为准确的是通过 ELISA 检测患者血清中抗 BP180 和 BP230 抗体水平，多数患者抗体水平与临床症状呈一定的相关性。

4. 外周血嗜酸性粒细胞和总 IgE 检测　外周血嗜酸性粒细胞计数及总 IgE 水平显著升高的

学习笔记

患者往往病情重，对治疗抵抗。

住院病历摘要

患者男性，79 岁。躯干、四肢丘疹伴瘙痒 6 个月，全身水疱 3 个月。患者 6 个月前无明显诱因下躯干、四肢出现丘疹，伴瘙痒。随即丘疹融合成片，瘙痒加重。拟“湿疹”治疗无效，皮损逐渐加重。3 个月前胸背、腰腹、四肢出现米粒至花生大小水疱，水疱不易破溃。患者有“高血压”病史 10 年，口服降压药治疗中，血压控制平稳，自述无其他疾病。无家族性疾病及遗传性疾病史；无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.1℃；R 26 次/分；P 90 次/分；BP 140/80mmHg。神志清楚，痛苦面容，步入病房，查体合作。心、肺、腹部体检未见显著异常。颈软，神经系统体征均为阴性。皮肤科检查：躯干、四肢可见大片水肿性红斑，上有绿豆至蚕豆大小紧张性水疱、大疱，部分有血疱，并伴有大量糜烂面，渗出明显，部分糜烂面结痂，尼氏征阴性（图 14-5）。







图 14-5　躯干及四肢红斑、水疱、糜烂、结痂
A. 躯干部；B. 下肢；C. 典型皮损：紧张性水疱

【问题 1】根据患者病史及皮损特点，应考虑什么诊断，需与哪些疾病鉴别？

根据患者发病年龄、典型红斑基础上散在紧张性水疱、大疱，伴瘙痒，尼氏征阴性，故初步考虑诊断大疱性类天疱疮。需与其他大疱性疾病及相关疾病如天疱疮、线状 IgA 大疱性皮病、湿疹、结节性痒疹、大疱性系统性红斑狼疮等进行鉴别。

【问题 2】患者需门诊治疗还是住院治疗？

学习笔记

考虑患者为高龄，皮损面积大，有高血压病史，易出现并发症，需住院治疗。

【问题3】患者入院后需行哪些检查？

1. 与明确诊断相关的检查　参见门诊病历摘要【问题2】。

2. 系统评价了解皮肤外器官受累状况　参见门诊病历摘要【问题2】。

3. 与鉴别诊断相关的检查　抗核抗体（ANA）、抗可提取性核抗原（ENA）抗体、双链DNA（dsDNA）抗体等。

4. BP有伴肿瘤可能，故需行相关肿瘤筛查，包括血清各种肿瘤标志物、可疑部位的影像学和内镜等检查。

【问题4】该患者应如何治疗？

1. 外用治疗患者应早期、规范全身外用强效糖皮质激素软膏，每天1次，疗程3～4周，而后逐渐减少用量。糜烂面外用莫匹罗星软膏。将张力高的大疱挑破，去除疱内液体，保留疱壁。

2. 系统治疗若单独应用糖皮质激素给予泼尼松0.5～1.0mg/（kg·d）；若与强效糖皮质激素软膏合用则给予泼尼松0.2～0.4mg/（kg·d）。

3. 缓解瘙痒该患者瘙痒剧烈，可予第一代与第二代抗组胺药合用；必要时可尝试睡前口服沙利度胺75～100mg。

4. 支持治疗给予富含营养的易消化饮食；对水疱、大疱的数量较多并有低蛋白血症者适量补充血浆或白蛋白。

5. 需注意系统使用糖皮质激素的不良反应，该患者有高血压病史，注意监测血压变化。

【问题5】大疱性类天疱疮有哪些并发症？

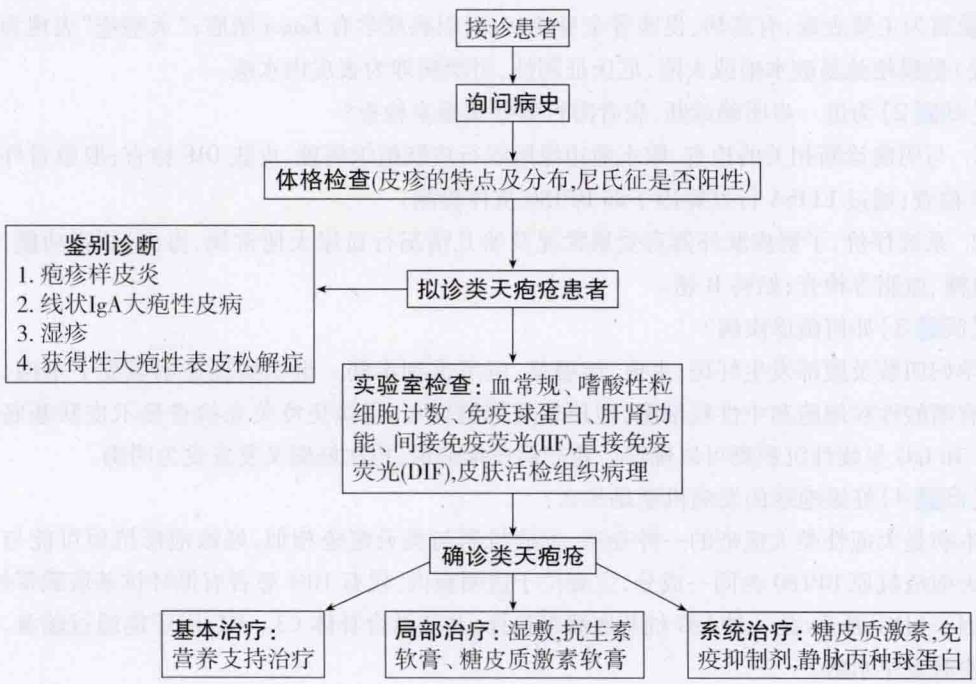
1. 参见天疱疮章节。

2. BP可伴发神经系统疾病，如阿尔茨海默病、脑血管病、帕金森病、周围神经病变等；约有1%的BP患者可合并肿瘤。

【问题6】患者出院标准是什么？

连续三天以上无新发水疱出现，原有皮疹或创面已经干涸或结痂；无需要住院处理的并发症出现。

诊疗流程：



学习笔记

第三节　妊娠疱疹

门诊病历摘要

患者女性，26岁。孕20周，躯干、四肢红斑、水疱伴瘙痒2周。自诉孕18周时躯干部出现数个红斑，自觉瘙痒，后红斑延至四肢，随后在红斑基础上逐渐出现粟粒至黄豆大小水疱，疱壁紧张。给予维生素C、钙剂及中草药治疗（具体不详），瘙痒略减轻，但仍反复出现新水疱。既往体健，否认特殊用药史，否认家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史及传染病史。否认既往妊娠及流产史。体格检查：生命体征平稳，各系统检查未见异常。皮肤科检查：躯干、四肢可见片状红斑，部分呈环形，红斑上有数个水疱，约黄豆大小，疱壁紧张，疱液澄清，少部分水疱破溃，尼氏征阴性（图14-6）。



图14-6　躯干、四肢片状环形红斑、水疱
A. 上肢；B. 下肢

【问题1】根据患者病史及皮损特点，应考虑哪些诊断？

患者为妊娠期出现皮肤红斑、紧张性水疱伴瘙痒，首先考虑诊断妊娠疱疹（herpes gestationis）。需与疱疹样脓疱病、天疱疮等鉴别。“疱疹样脓疱病”似脓疱型银屑病，以干涸性脓疱和脱屑为主要表现，有高热、畏寒等全身症状，组织病理学有Kogoj脓疱；“天疱疮”表现为皮肤和（或）黏膜松弛易破水疱或大疱，尼氏征阴性，组织病理为表皮内水疱。

【问题2】为进一步明确诊断，患者需行哪些实验室检查？

1. 与明确诊断相关的检查，取水疱边缘组织行皮肤组织病理、皮肤DIF检查；取患者外周血行IIF检查；通过ELISA行妊娠因子即BP180抗体检测。

2. 系统评价，了解皮肤外器官受累状况及胎儿情况行血尿大便常规、血沉、肝肾功能、电解质、血糖、血脂等检查；妇科B超。

【问题3】如何确诊疾病？

孕妇四肢及腹部发生红斑、水疱，伴瘙痒，应考虑到本病。组织病理显示表皮下水疱，疱液内含有嗜酸性粒细胞和中性粒细胞，疱顶基底细胞坏死；直接免疫荧光检查显示皮肤基底膜带有C3和IgG呈线性沉积则可以确诊。若产后皮损消退，再次妊娠又复发更为明确。

【问题4】妊娠疱疹的发病机制是什么？

本病是大疱性类天疱疮的一种亚型，发病机制与类天疱疮相似，妊娠疱疹抗原可能与大疱性类天疱疮抗原BP180为同一成分，主要位于透明板内，仅有10%患者有循环抗基底膜带抗体。妊娠因子（HG因子）是一种IgG抗基底膜带抗体，并能结合补体C3。HG因子能通过胎盘，使新生儿皮肤发生水疱。

学习笔记

【问题5】妊娠疱疹对胎儿的影响?

多数患者娩出的婴儿是正常的,但早产、流产和死产的发生率高于正常人群。10%有HG因子产妇娩出婴儿皮肤上有水疱甚至大疱,但在数周内自行消退,不复发。

【问题6】怎样选择药物及治疗?

本病有自限性,常在分娩后自然缓解,治疗原则是对症处理。但应注意使用的药物对妊娠或哺乳期患者的胎儿或婴儿的影响,尤其是细胞毒类免疫抑制剂有致畸作用。避免再次妊娠或服用含雌激素及黄体酮的避孕药以防复发。

1. 系统治疗

(1) 抗组胺药及镇静剂,可缓解瘙痒,如氯苯那敏等。

(2) 糖皮质激素:用于病情较重者,泼尼松20~30mg/d,症状缓解后减量至10~15mg/d维持。泼尼松对胎儿无影响。

2. 局部治疗

(1) 外用糖皮质激素,轻症患者单独外用即可。

(2) 局部护理防止继发感染,如外用莫匹罗星、金霉素软膏等。

第四节 线状IgA大疱性皮病

门诊病历摘要

患者男性,37岁。全身反复红斑、水疱伴瘙痒1年半。1年半前无明显诱因下全身出现红斑,并迅速在红斑基础上出现紧张性水疱,瘙痒剧烈,搔抓后水疱破裂结痂。既往体健,否认特殊用药史,否认家族性及遗传性疾病史,否认药物过敏史及传染病史。体格检查:生命体征平稳,各系统检查未见异常。皮肤科检查:躯干、四肢可见散在水肿性红斑,红斑基础上可见绿豆大小水疱,疱壁紧张,疱液澄清,部分水疱呈环状排列,尼氏征阴性(图14-7A)。

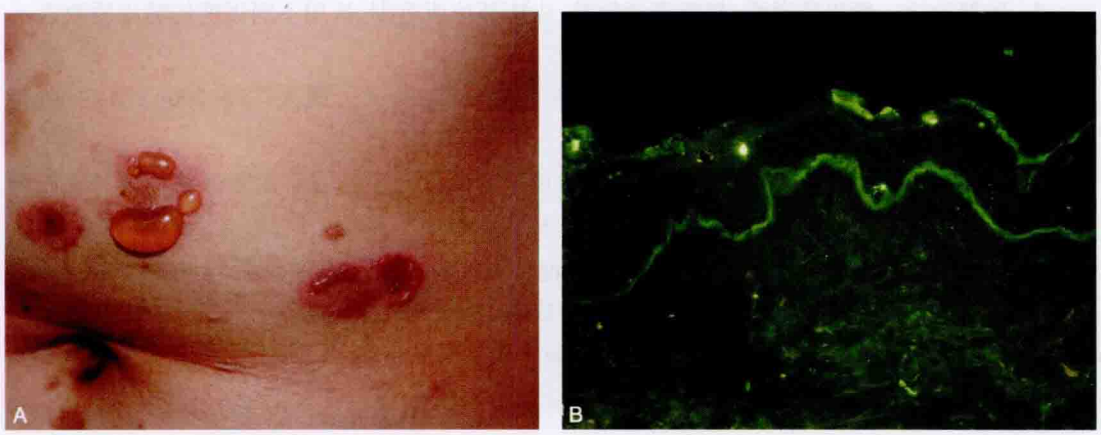


图14-7 躯干部环形排列紧张性水疱
A. 典型皮损;B. 免疫病理

【问题1】根据患者病史及皮损特点,应考虑哪些诊断?

根据患者躯干、四肢红斑、水疱,疱壁紧张,呈环形排列,伴有剧烈瘙痒,应考虑线状IgA大疱性皮病(linear IgA bullous dermatosis)和疱疹样皮炎(dermatitis herpetiformis)。此外还需与大疱性类天疱疮、天疱疮等大疱性皮肤病进行鉴别。

【问题2】如何明确诊断?

学习笔记

可通过皮肤组织病理及直接免疫荧光检查明确诊断。本病临床上不易与疱疹样皮炎和大疱性类天疱疮鉴别，直接免疫荧光是唯一鉴别方法。疱疹样皮炎皮疹多形性，可表现为红斑、丘疹、风团、水疱，以坚实黄豆或绿豆大小水疱为主，局限于四肢伸侧，瘙痒显著，常有谷胶敏感性肠病；组织病理显示表皮下水疱，真皮乳头层较多中性粒细胞和嗜酸性粒细胞浸润；直接免疫荧光显示真皮乳头 IgA 和 C3 呈颗粒状沉积。而线状 IgA 大疱性皮病皮疹泛发，常表现为正常皮肤或红斑上有呈弧形串珠排列的水疱，组织病理也表现为表皮下水疱，但直接免疫荧光检查示表皮基底膜带有 IgA 呈线状沉积（图 14-7B）；大疱性类天疱疮直接免疫荧光示表皮基底膜带为 IgG 呈线状沉积而不是 IgA，循环抗基底膜带抗体为 IgG，而不是 IgA。

【问题 3】线状 IgA 大疱性皮病的临床表现？

从几个月的婴儿到老年人均可发病，前者多见于是刚会走路的学龄前儿童，后者多见于 60 岁以上老年人，青少年也可发病。

1. 儿童型线状 IgA 大疱性皮病　又称儿童良性慢性大疱性皮病，侵犯 12 岁以内的儿童，常 10 岁前发病。皮损泛发，好发于口周、躯干下部、腹股沟、大腿内侧和外生殖器，为腊肠样环形排列的紧张性大疱，内含浆液或血液，尼氏征阴性，大疱在红斑或正常皮肤上发生，中心糜烂、结痂，边缘围以小疱或丘疹，糜烂面愈合迅速，可留下色素沉着斑。瘙痒轻重不一，很少累及黏膜。病变周期性发作与缓解。

2. 成人型线状 IgA 大疱性皮病　成人发病，男女发病年龄相等。皮疹无一定好发部位，躯干、四肢多见。皮损类似疱疹样皮炎或大疱性类天疱疮，多数兼有两病皮疹的特点。外观正常或红斑上发生大小不一的水疱，常呈弧形串珠状排列，尼氏征阴性。还可有红斑、丘疹、丘疱疹等多形性皮疹，分布可不对称。伴轻到中度瘙痒。可以有口腔黏膜损害。慢性病程，部分病例可自行缓解。

【问题 4】怎样选择药物及治疗？

治疗方案根据疾病严重程度和受累面积而定。尤其是对儿童患者，尽可能使用不良反应小的药物。局限性小面积皮疹者外用糖皮质激素辅以对症支持治疗一般可控制病情，皮损全身泛发者应加用系统治疗。

1. 局部治疗　糖皮质激素：根据患者年龄、皮疹部位或范围，选用不同强度的糖皮质激素。

2. 系统治疗

（1）氨苯砜治疗本病的首选药物。儿童 1.4mg/（kg·d），成人 75～200mg/d，一般是 100mg/d，先从小剂量开始用量，逐渐加量。

（2）糖皮质激素病情较重、皮疹广泛者，单用氨苯砜疗效不佳或有氨苯砜使用禁忌证时可加用泼尼松。剂量为儿童 0.5～1mg/（kg·d）。成人一般 20～40mg/d。

（3）磺胺吡啶：0.5～2g/d，儿童剂量为 70mg/（kg·d），不超过 100mg/（kg·d），分次口服。

（4）秋水仙碱：1.0～1.5mg/d，已经有治疗成功的临床研究报告。

（5）四环素与烟酰胺联合应用四环素 2.0g/d 和烟酰胺 1.5g/d，此方案不用于 9 岁以下儿童，以免四环素造成永久性黄牙。

第五节　获得性大疱性表皮松解症

门诊病历摘要

患者男性，56 岁。全身易受摩擦部位红斑、大疱 2 年。患者自诉 2 年多前皮肤易受摩擦部位如手、足、肘、膝和臀部等摩擦后易起大疱，疱液常为血性，无疼痛和瘙痒，破溃后可有疼痛感，并出现糜烂、渗液，结痂后遗留色素沉着斑和萎缩，持久不退。双手及耳廓等部

学习笔记

位逐渐出现白色丘疹，无自觉症状。指（趾）甲远端分离、断裂、萎缩。患者既往无系统性疾病史，家族成员中无类似疾病患者。否认特殊用药史，否认家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史及传染病史。体格检查：生命体征平稳，各系统检查未见异常。皮肤科检查：躯干、四肢可见多发红斑、斑块、水疱、糜烂面、结痂和萎缩斑，以肢体伸侧为重，尼氏征阴性。双手、耳廓可见较多粟粒大小的白色丘疹。指（趾）甲远端分离、断裂、萎缩。

【问题1】根据患者病史及皮损特点，应考虑哪些诊断？

患者为56岁男性，皮肤易受摩擦部位处发生水疱、瘢痕、粟丘疹，无大疱性表皮松解症家族史，首先考虑诊断获得性大疱性表皮松解症（acquired epidermolysis bullosa，EBA）。需与遗传性大疱性表皮松解症、大疱性类天疱疮、迟发性皮肤卟啉病、大疱性系统性红斑狼疮等相鉴别。

【问题2】如何确诊？

成人发病，易受外伤处发生水疱、瘢痕、粟丘疹，无大疱性表皮松解症家族史；组织病理示表皮下水疱，真皮浅层及血管周围中性粒细胞为主的炎性浸润；直接免疫荧光可见基底膜带有IgG、C3呈线状沉积；盐裂后间接免疫荧光示荧光位于真皮侧；免疫电镜可见免疫荧光沉积于致密板及其下方的锚纤维处，即可确诊。

【问题3】EBA有何临床表现？

本病多见于成年人，儿童和老年人也可发病。临床上可有两种类型：

1. 经典型EBA　好发于易受外伤和受压部位，如手足、肘膝关节伸侧面，在无炎症的皮肤上出现水疱、大疱、糜烂，愈合留下萎缩性瘢痕及粟丘疹，临床上类似迟发性皮肤卟啉病。

2. 大疱性类天疱疮样EBA　在红斑皮肤上出现紧张性的水疱、大疱，皮损分布广泛，波及躯干和四肢屈侧，愈后可无瘢痕及粟丘疹形成。

【问题4】EBA发病机制是什么？

Ⅶ型胶原是本病的抗原，位于基底膜带致密板及其下方的锚纤维内，抗原分子量为290kD的糖蛋白和145kD的胶原体，由角质形成细胞和成纤维细胞产生。患者血清中含有抗基底膜带Ⅶ型胶原抗体，它能与锚纤维相结合形成免疫复合物并激活补体，产生趋化因子和吸引中性粒细胞至基底膜，后者释放蛋白酶，导致表真皮分离形成水疱。

【问题5】怎样选择药物及治疗？

无特效的治疗方法。一般首选应用糖皮质激素，也有联合或单独应用免疫抑制剂、抗炎药等报告。除药物治疗外，患者应避免皮肤外伤和摩擦、防治皮肤感染、加强营养和支持治疗。

1. 系统治疗

（1）糖皮质激素：常用泼尼松口服，0.5～1mg/（kg·d），面积广泛者可加量。激素增量或减量的原则和治疗其他疱病一致。

（2）砜类制剂：多用氨苯砜1.5mg/（kg·d），和糖皮质激素联合使用有效，尤其对儿童治疗反应较好。病情缓解后，泼尼松逐渐减量至停药，单用氨苯砜1mg/（kg·d）维持治疗。

（3）秋水仙碱：可能有效，多因胃肠道反应而达不到有效剂量。常用剂量2mg/d，起效后维持1mg/d，连用8个月以上。

（4）免疫抑制剂：如甲氨蝶呤、硫唑嘌呤、环磷酰胺或环孢素，与糖皮质激素合用。严重的患者使用免疫抑制剂的同时进行血浆置换治疗。

（5）生物制剂：对有糖皮质激素使用禁忌证或常规疗法疗效不佳者，可单独或联合静脉丙种球蛋白，给予CD20单克隆抗体（利妥昔单抗，Rituximab）治疗。

2. 局部治疗　EBA的病情往往较为顽固，有明显的治疗抵抗性。

配合系统治疗外，可外用糖皮质激素软膏，已有单用强效糖皮质激素软膏成功治疗的报道。

学习笔记

第六节　家族性良性慢性天疱疮

门诊病历摘要

患者男性，40岁。腋窝、腹股沟部红斑、糜烂反复发作20年。20年前发现腋窝等皮肤皱褶处出现红斑、糜烂，2周后自行缓解。此后皮疹反复发作，曾拟诊“湿疹”给予外用药物治疗，效果欠佳。既往体健，否认外伤史，否认特殊用药史，否认药物过敏史及传染病史。家族中有6例类似患者，否认家族成员近亲结婚史。体格检查：生命体征平稳，各系统检查未见异常。皮肤科检查：腋窝、脐周、腹股沟、腘窝等部位可见红斑，边界清楚，表面糜烂结痂，边缘散在松弛性小水疱，尼氏征阳性（图14-8）。



图14-8　腋窝红斑、糜烂

【问题1】根据患者病史及皮损特点，应考虑什么诊断？

根据患者有家族史，皮疹表现为皮肤皱褶部位的红斑、水疱、糜烂，故首先考虑诊断家族性良性慢性天疱疮（familial benign chronic pemphigus）。需要与湿疹、体癣、天疱疮等鉴别。

【问题2】如何确诊？

根据家族史、典型的临床表现和组织病理学特点确诊。

本病约2/3患者有家族发病史，多在青壮年时发病，无性别差异。好发于颈部、腋、腹股沟、脐周、肛周或生殖器等皮肤皱褶部位，皮损表现为群集性松弛性水疱或大疱，易破溃遗留糜烂面和结痂（见图14-8），尼氏征阳性。局部伴瘙痒，天热出汗多的季节皮疹易加重，皮损部常伴有恶臭。病程一般为慢性良性经过，数周后可自愈，易复发，但一般仍在原发部位，预后良好。组织病理显示基底细胞层上水疱形成，棘细胞松解发生在表皮全层或表皮下半部，犹如倒塌的砖墙；有时可见不到水疱，而表现为基底细胞层上的裂隙，裂隙内可见棘层松解细胞。DIF为阴性。

【问题3】家族性良性慢性天疱疮发病机制是什么？

该病是常染色体显性遗传性水疱性皮肤病。先天缺陷基因是位于染色体3q21-24的钙泵依赖性ATP酶基因（*ATP2C1*），该基因缺陷引起钙离子转运障碍，表皮角质形成细胞内高尔基体腔内钙离子浓度降低，进而导致桥粒结构异常、表皮松解。外界刺激如感染、摩擦、紫外线照射、灼伤和感染等可诱发。

【问题4】怎样选择药物及治疗？

目前治疗困难，应长期坚持局部护理，尽量避免不良刺激以免复发或加重病情。保持干燥、清洁，避免潮热环境，尽量减少摩擦，如穿宽松的内衣裤。

1. 局部治疗　以收敛、止痒预防继发感染为原则。

学习笔记

外用糖皮质激素制剂，特别是内含抗生素或抗真菌药物的制剂，如曲安奈德氯霉素霜、地塞米松新霉素霜等。皮肤皱褶处连续使用不应超过2周。糜烂面可用0.1%乳酸依沙吖啶（利凡诺）溶液或复方锌铜溶液湿敷。现有不少报道外用0.1%他克莫司软膏或0.03%吡美莫司软膏治疗有效。继发感染时可用克林霉素或莫匹罗星等抗生素软膏。

2. 系统治疗

（1）抗生素：在皮疹加重时可服用抗生素，如米诺环素、多西环素、红霉素、复方磺胺甲噁唑等。如继发感染，应根据药敏实验选择抗生素。

（2）糖皮质激素：本病属于良性病变，可自行缓解，一般不主张口服糖皮质激素。但在严重病例可口服泼尼松20～30mg/d。

（3）氯苯砜：100～150mg/d，分3次口服，控制后可减量至50mg/d维持治疗。

（4）维A酸：报道对严重病例使用阿维A 25mg/d连续6周或异维A酸40mg/d连续3周有效。

（5）沙利度胺：25～50mg，每日3次。

（郑　捷）

第十五章 血管炎及脂膜炎

第一节 过敏性紫癜

门诊病历摘要

患者女性，14岁。双下肢红色出血性斑丘疹2周。4周前患者出现咽痛，咳嗽，有发热，自认为感冒，口服“速效感冒胶囊”、“羚羊解毒片”等药物，一周左右不适症状缓解。2周来小腿出现红色皮疹，逐渐增多、变大，轻度痒痛感。体格检查：心、肺、腹部检查无异常。咽部充血，未见扁桃体肿大。皮肤科检查：双下肢对称性、多发性红色斑疹或斑丘疹，直径2～7mm，境界较清楚，部分水肿性或稍高出皮面（图15-1）。皮疹压之不退色。无鳞屑、坏死、溃疡及明显浸润。黏膜无损害。双下肢关节无肿胀、压痛。



图15-1 双下肢对称性出血性斑丘疹

【问题1】根据上述病史，需要考虑哪些疾病？

下肢多发性红色点状皮疹最多见于血管炎类疾病，也可见于点滴型银屑病。对较大且浸润明显的皮损还需要考虑结节性红斑等。特别是在上呼吸道感染后出现，以上述三类情况较常见。

【问题2】根据上述体检信息，最可能的诊断是什么？

患者的基本损害是数毫米出血性斑丘疹，对称分布于双下肢，符合过敏性紫癜（anaphylactoid purpura）的特点。

知识点

过敏性紫癜的特征性皮疹

1. 双下肢为主对称、多发性，稍微隆起或轻度浸润感的皮疹。
2. 皮疹出血性，境界清楚，无脱屑、溃疡及明显浸润。

【问题3】临床过敏性紫癜经常与皮肤变应性血管炎相混淆，如何鉴别？一定要做组织病理检查吗？

学习笔记

皮疹两者有几点不同，过敏性紫癜的皮疹特点请关注上述相关知识点。相比而言，变应性皮肤血管炎的皮疹主要是更大、更深，临床常有浸润明显的结节、溃疡性损害是重要的鉴别点。

本病不一定都要做病理检查，如果临床特征明显，可以不做病理检查。因为即使两种疾病鉴别有困难，在治疗和预后判断上并没有原则差别。

【问题4】本病的发病机制主要是什么？

主要是IgA介导的Ⅲ型变态反应。常见的是细菌或病毒抗原、或药物抗原与IgA结合，形成循环免疫复合物，沉积在小静脉管壁上，造成白细胞碎裂性血管炎，引起相应的临床症状和体征。如果血管炎发生在皮肤，主要表现为紫癜样皮疹，如果发生在肾小球、消化道及关节周围，可以出现血尿、腹痛、大便隐血及关节肿痛，即肾型、腹型及关节型紫癜的不同临床类型。

【问题5】本病的诊治过程中，需要注意哪些实验室检查指标？

首先需要排除凝血异常出现的非过敏性紫癜类问题，所以血常规是最基本的检查项目。尿常规和大便常规检查中，应当特别关注红细胞计数和隐血，这对确定过敏性紫癜的内脏损害有必要。血清IgA升高，对诊断过敏性紫癜有帮助。对慢性反复性皮疹患者，需要做血清HBV和HCV的有关检查，部分慢性患者的发病与病毒感染有关。

在部分不典型病例，需要组织病理检查以帮助诊断和鉴别诊断。典型的组织病理表现为真皮浅层小血管的白细胞碎裂性血管炎。

知识点

白细胞碎裂性血管炎的典型组织病理表现

1. 小血管或中等血管壁纤维素样变性。
2. 血管壁及其周围中性粒细胞及核破碎（核尘），可伴有嗜酸性粒细胞。
3. 常见血管外红细胞。
4. 可见血栓形成。

【问题6】本病的治疗方法如何？

本病的治疗原则见知识点。

1. 根据患者发病前有上呼吸道感染的诱因，查体时发现咽部充血，所以有呼吸道链球菌感染的可能，需要使用青霉素80万单位肌内注射，每天2次，连续2周；或阿奇霉素250mg/d，连续2周。

2. 近期避免剧烈运动，适当休息。

3. 阿奇霉素250mg/d，连续2周，既可治疗呼吸道链球菌感染，同时有减轻白细胞碎裂性血管炎的作用。

4. 急性期患者可口服清热凉血中药（如凉血五根汤等），可以获得良好的效果。

知识点

过敏性紫癜的治疗原则

1. 去除病因，如各种细菌、病毒感染等。
2. 去除有关诱因，注意避免长时间站立及剧烈运动，适当卧床休息。
3. 针对发病机制的某些环节治疗，如口服大环内酯类或四环素类药物，可以抑制中性粒细胞等趋化因子，减轻炎症反应。
4. 对症治疗，如关节肿痛，可口服非甾体类抗炎药物等。

【问题7】本病是否需要系统使用糖皮质激素治疗？

学习笔记

如果只有皮疹，没有系统损害时一般不需要系统应用糖皮质激素。因为糖皮质激素并不能预防内脏损害的发生，也不能改善本病的预后。但当皮疹严重，或腹痛明显、肾损害明显加重等情况，可以短期系统使用糖皮质激素，如泼尼松 20～30mg/d，数周后逐渐减量。

【问题 8】本病预后如何？

多数患者经过数月治疗可以痊愈。但部分患者皮疹反复发作，慢性迁延。其中部分患者出现紫癜性肾病，多数紫癜性肾病的患者不出现严重肾功能损害，仅有约 17% 发展成慢性肾病，故对反复发作者不必过度担忧，也不需要过度治疗。

第二节　变应性皮肤血管炎

门诊病历摘要

患者男性，32 岁。双下肢红色丘疹 1 个月，右踝关节疼痛 2 周。1 个月前，患者发现双小腿有红色皮疹，开始芝麻大小，逐渐增多，并发展成绿豆至黄豆大小，有些皮疹中央破溃，发黑，部分皮疹伴疼痛症状。体格检查：心、肺、腹部检查无异常。咽部无充血，未见扁桃体肿大。皮肤科检查：双下肢对称性、多发性红色丘疹、结节，直径 4～12mm，境界清楚，部分皮疹有明显浸润。皮疹压之不退色，部分皮疹中央溃疡，或表面有黑痂附着。黏膜无损害。外踝关节肿胀，压痛明显，活动受限（图 15-2）。



图 15-2　双下肢多发性红色丘疹、结节

【问题 1】根据上述病史，需要考虑哪些疾病？

下肢多发性红点状皮疹最多见于血管炎类疾病，如过敏性紫癜或皮肤变应性血管炎等。

【问题 2】根据上述体检信息，最可能的诊断是什么？

对称分布于双小腿的绿豆至小花生米大小的出血性丘疹、结节，有坏死、溃疡和结痂。符合皮肤变应性血管炎（allergic cutaneous vasculitis）的特点。

知识点

变应性皮肤血管炎的特征性皮疹

1. 双小腿为主对称、多发性红色丘疹、结节。
2. 皮疹出血性，有明显浸润、坏死、溃疡、结痂。

【问题 3】临床上皮肤变应性血管炎与过敏性紫癜容易混淆，鉴别要点有哪些？

与过敏性紫癜的皮疹相比，变应性皮肤血管炎的皮疹相对多形，表现为更大、更深，常有浸

学习笔记

润明显的结节性损害，并有坏死、溃疡等。

如果临床特征明显，可以不做病理检查。两者的组织病理特点相似，但变应性皮肤血管炎有血栓形成且中性粒细胞浸润及核破碎（核尘）程度更重。直接免疫荧光检查过敏性紫癜为皮损处血管壁 IgA 沉积，变应性皮肤血管炎为血管壁 IgG、IgM 和 C3 沉积。

【问题 4】本病的诊治过程中，需要注意哪些实验室检查指标？

血常规是最基本的检查项目。尿常规和大便常规检查中，应当关注红细胞计数和隐血，这对确定系统损害非常必要。对慢性反复性皮疹患者，需要做血清 HBV 和 HCV 的有关检查，因为部分慢性患者发病与这些病毒感染有关。部分患者血液中可以发现循环免疫复合物（CIC）。

【问题 5】对本病诊断而言，组织病理检查的价值如何？

组织病理检查对本病的诊断和鉴别诊断非常必要。典型的组织病理表现虽然也是白细胞碎裂性血管炎，但与过敏性紫癜不同，详见有关知识点。病理的另一个重要价值是，可以排除急性痘疮样苔藓样糠疹、淋巴瘤样丘疹病等。

知识点

皮肤变应性血管炎的典型组织病理表现

1. 真皮全层及皮下脂肪层小血管或中等血管壁纤维素样变性。
2. 血管壁及其周围中性粒细胞浸润及核破碎（核尘），可伴有嗜酸性粒细胞。
3. 可见血栓形成。

【问题 6】本病的发病机制主要是什么？

主要是 IgG 介导的Ⅲ型变态反应。常见的是细菌或病毒抗原、或药物抗原与 IgG 结合，形成循环免疫复合物，沉积在小静脉及中等静脉管壁，造成白细胞碎裂性血管炎，引起相应临床症状和体征。如果血管炎发生在皮肤上，主要表现为紫癜性丘疹、结节、坏死、溃疡等；如果累及肾小球、消化道及关节周围血管，可以出现血尿、腹痛、大便隐血及关节肿痛，即系统性变应性血管炎。

【问题 7】本病的治疗方法如何？

本病的治疗原则和方法与过敏性紫癜相同。

【问题 8】本病预后如何？

多数患者经过数月治疗可以痊愈。但部分患者皮疹反复发作，慢性迁延，其中部分患者出现肾损害。因此对反复发作者，需要定期做肾脏有关检查。

第三节　荨麻疹样血管炎

门诊病历摘要

患者女性，41 岁。腹部、大腿反复水肿性红斑伴痒痛 6 个月。患者躯干、臀部、大腿 6 个月前出现红色皮疹，黄豆至鸡蛋大小，有瘙痒感，部分皮疹有灼热和刺痛感。皮疹一般 2～5 天可以消退，部分 1～2 周才消退。但不断有新皮疹出现。当地诊断为慢性荨麻疹，给予氯雷他定、西替利嗪等口服 1 月余，无明显效果。后口服中药治疗 2 个月，仍未改善。体格检查：心、肺、腹部检查无异常。皮肤科检查：前胸腹、臀部、双侧大腿多发性水肿性红斑，直径多数 5～15mm，形状不规则，部分呈环状，境界清楚，无鳞屑、坏死、溃疡及明显浸润，间有淡青褐色斑疹和斑片。黏膜无损害。关节无肿胀、压痛（图 15-3）。



图 15-3　躯干部多发性水肿性红斑

【问题 1】根据上述病史，需要考虑哪些疾病？

反复出现的红色皮疹，数日内可以消退，首先考虑慢性荨麻疹。其他疾病，如荨麻疹样血管炎、类天疱疮、嗜酸性粒细胞增多症等也需要考虑。

【问题 2】根据上述体检信息，首先考虑的诊断是什么？

患者的基本损害是水肿性红斑，反复发作，慢性病程，最常见疾病为慢性荨麻疹。但一般情况下，慢性荨麻疹的皮疹在 1 天内可以消退。本病例皮疹需数日才能消退，因此不符合慢性荨麻疹的诊断。但某些特殊的慢性荨麻疹（如自身免疫相关的慢性荨麻疹）也可以出现类似的临床过程。

【问题 3】除了上述的慢性荨麻疹外，后续最可能的诊断是什么？

本病例皮疹为水肿性红斑，数日才消退，另外需要考虑的诊断是荨麻疹样血管炎。除了皮疹持续 1 天以上消退外，另一个特点是，皮疹消退后常遗留淡褐色的痕迹。因此，本病例特点最符合荨麻疹样血管炎（urticarial vasculitis，UV）。

学习笔记

知识点

荨麻疹样血管炎的临床特点

1. 水肿性红斑，大小不一，可能呈环状。
2. 皮疹多发，也可局限于某些部位。
3. 单一皮疹多在 1 天以上消退。
4. 可有灼痛感。
5. 皮疹消退后遗留淡褐色斑。
6. 反复发作，慢性病程。

【问题 4】本病例如何确诊？

尽管本病例皮疹最符合荨麻疹样血管炎，但是某些实验室检查对确诊和鉴别仍然很有必要，如组织病理检查。该患者皮疹活检组织病理检查符合荨麻疹样血管炎，排除了类天疱疮、嗜酸性粒细胞增多性皮炎等疾病。

知识点

荨麻疹样血管炎的组织病理特点

1. 真皮浅层小血管周围中性粒细胞，可伴有嗜酸性粒细胞浸润。
2. 见少许血管外红细胞。
3. 真皮浅中层水肿。

【问题5】本病的组织病理检查，在临床诊断中非常必要吗？

尽管荨麻疹样血管炎是一种特殊类型的血管炎，但在实际临床中，组织病理很少看到白细胞碎裂性血管炎的典型表现，但可以排除其他疾病，有鉴别诊断的意义。

【问题6】本病发病机制如何？

荨麻疹样血管炎可以是一种独立的疾病，也可以是其他疾病的皮疹表现（如红斑狼疮、类风湿病等）。本病属于自身免疫性疾病范畴，主要发病机制与Ⅲ型变态反应有关，即循环免疫复合物沉积在小静脉管壁，通过补体介导等造成白细胞碎裂性血管炎。

【问题7】本病的诊治过程中，还需要关注哪些实验室检查？

根据发病机制，首先需要排除结缔组织病，即ANA、ENA等相关抗体是常规检查。另外，补体C3、C4降低对诊断也很有帮助。但临床部分患者的补体水平并不降低，故补体正常并不能排除诊断。

【问题8】本病如何治疗？

本病的治疗主要分两部分，治疗原发病及治疗皮疹。原发病的治疗，如红斑狼疮等见有关章节。皮疹的治疗与过敏性紫癜等白细胞碎裂性血管炎类似。

知识点

荨麻疹样血管炎的治疗原则

1. 治疗原发疾病，如红斑狼疮等自身免疫病。
2. 去除有关诱因。
3. 口服大环内酯类或四环素类药物。
4. 口服非甾体类抗炎药（NSAIDS）等。
5. 中药，如雷公藤等。

【问题9】本病是否需要系统使用糖皮质激素治疗？

如果只有皮疹，没有系统损害时一般不需要口服糖皮质激素。但当皮疹严重、顽固时，可以短期系统使用糖皮质激素，如泼尼松20～30mg/d，共数周。

【问题10】本病预后如何？

尽管本病是慢性病程，但若无系统受累则预后良好，很少因本病危及生命，因此对反复发作者不需要过度治疗。

（涂　平）

第四节　结节性红斑

门诊病历摘要

患者女性，44岁。双下肢红斑伴疼痛7天。7天前双下肢突然出现数枚黄豆大小的红斑，伴疼痛及压痛。静脉滴注“青霉素”2日，症状无改善，皮疹增多，大腿远端亦出现红斑，部分增至硬币大小，疼痛加重。出疹前1周有咽痛、发热症状，未经治疗自愈。无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：T 36.5℃；R 20次/分；P 80次/分；BP 110/70mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：双下肢远端至踝关节皮肤散在分布甲盖至硬币大小浸润性、水肿性红色结节、斑块，局部皮温升高，触痛阳性（图15-4）。

学习笔记



图 15-4　双下肢水肿性红色结节、斑块

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据女性，秋季发病，双下肢对称性疼痛性红斑、结节，发病前有呼吸道感染病史，考虑为结节性红斑（erythema nodosum）。

知识点

结节性红斑的病因及发病机制

1. 感染　A 组 β-溶血性链球菌性上呼吸道感染、结核菌、麻风、其他分枝杆菌等。
2. 药物　溴剂、碘剂、避孕药和磺胺药。
3. 雌激素　多见于年轻女性，妊娠时常发病，提示雌激素促使发病。
4. 其他疾病　自身免疫病、结节病、溃疡性结肠炎、局限性肠炎、白塞病、恶性肿瘤等。
5. 发病机制　不明确，可被视为一种综合征或是对各种诱因的特异性反应。

【问题 2】通过皮损特征分析，应考虑什么疾病？

根据皮损特点，双下肢浸润性、水肿性红色结节、斑块，局部皮温高伴触痛，符合结节性红斑的典型临床表现。

知识点

结节性红斑的临床表现

1. 多累及青年或中年女性，好发于春秋季节。
2. 初始可有发热、肌痛和关节酸痛。
3. 数天后双胫前对称发生疼痛性结节，表面皮肤逐渐发生红色隆起，直径 1～10cm，有压痛，皮温高，结节可逐渐增多至每侧数个至 10 余个不等，少数可发生于大腿及上臂。
4. 皮损一般数周可自行消退，不破溃。
5. 部分患者结节持久不退，炎症及疼痛较轻，持续 1～2 年亦不破溃，称为慢性结节性红斑或迁延性结节性红斑。

【问题 3】诊断依据是什么？

1. 皮疹组织活检和病理学检查非常有必要。
2. 根据典型的临床表现、发病前有感染史，结合组织病理可确诊。

【问题 4】为何选择门诊治疗？

患者为中年女性，皮疹范围局限，无其他不适伴随症状，无其他病史，故首先选择门诊治疗。

学习笔记

【问题5】初发患者的治疗方案是什么？

1. 急性发作期卧床休息，抬高患肢。

2. 寻找病因，治疗原发病。

3. 非甾体类药物抗炎治疗。

4. 碘化钾、秋水仙碱、雷公藤制剂、羟氯喹、沙利度胺等可合理组合。

5. 重症患者可口服醋酸泼尼松 20～30mg/d，症状缓解后逐渐减量至停药。

【问题6】何时可结束治疗？

原有皮疹消退，疼痛缓解，无新发皮疹，疗程 2～4 周可停药。

住院病历摘要

患者女性，28 岁。双下肢红斑伴关节痛 6 个月，加重 1 周。6 个月前无诱因双下肢出现甲盖至硬币大小红斑，自觉疼痛，皮温高，压痛明显，伴有双膝及双踝关节疼痛，无关节肿胀，同时有低热，37～38℃。曾诊断“链球菌感染反应性关节炎、结节性红斑”，给予“抗炎治疗”后，症状缓解。但此后，红斑及关节痛反复发作，迁延不愈。皮疹不发生破溃，消退后无萎缩及瘢痕。1 周前，双下肢再发红斑，渐增多融合，遍及双上肢。双小腿轻度水肿，右踝关节肿痛致行走受限。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏及传染病史。体格检查：T 38℃；R 23 次/分；P 88 次/分；BP 90/60mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作，心、肺等检查未见异常。皮肤科检查：四肢伸侧远端对称性密集分布甲盖至硬币大小红色或淡褐色结节、斑块（图 15-5），部分融合，压痛，局部皮温升高。双小腿轻度凹陷性水肿，右踝关节肿胀，压痛。



图 15-5　双下肢多数淡褐色结节、斑块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

1. 年轻女性，慢性病程，急性发作。

2. 双下肢反复发生对称分布的痛性结节、红斑，也可发生于上肢。

3. 患者无关节炎病史及相关临床症状，考虑关节炎为伴随症状而非原发病，结节性红斑的关节病变约 70%。

4. 高度怀疑为结节性红斑，本病发作时常伴有全身不适、低热、下肢水肿等。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

1. 皮肤血管炎或脂膜炎改变。

2. 患者皮损表现为对称分布的红斑、结节，以伸侧为主，不破溃，愈后无痕迹，故初步诊断为结节性红斑。

知识点

结节性红斑的定义

1. 结节　是发生在真皮或皮下组织中的表现为圆形或类圆形局限性实质性的损害。直径>0.5cm。

2. 斑块　为较大的或多数丘疹融合而成的直径大于 1cm 的扁平、隆起、浸润性损害。

学习笔记

3. 血管炎　是一组由不同原因所导致的不同程度的血管壁炎症，炎细胞浸润和血管壁坏死，血管阻塞和组织供血不足的疾病。

4. 脂膜炎　是各种累及皮下脂肪的炎症包括肿瘤性疾病的总称，因在组织学上表现为皮下脂肪不同程度的炎症浸润、水肿、液化或变性坏死而作为一个概念。常伴有血管炎的改变。可分为4种类型：间隔性脂膜炎、小叶性脂膜炎、混合型、伴血管炎型。

5. 结节性红斑　是发生在皮下组织的间隔性脂膜炎，其特征为青年女性小腿伸侧红色疼痛性结节或斑块，春秋季好发，有自限性。发病年龄20～30岁（15～40岁），年发病率（1～5）/10万。

【问题3】根据临床表现可分为几型？

知识点

结节性红斑的临床分型

1. 急性单纯型。

2. 慢性复发型（迁移性结节性红斑）　部分患者结节持久不退，炎症及疼痛较轻，持续1～2年亦不破溃，称为慢性结节性红斑或迁延性结节性红斑。病程可达数月到数年。

3. 儿童型　在希腊比较常见，病程短，一般不超过20天。

【问题4】需要完善哪些相关辅助检查？

思路1：胸部X线检查、结核菌素皮试、抗链球菌溶血素O及梅毒血清学检查，以排除结节病、结核、链球菌感染和梅毒。

思路2：类风湿因子及HLA-B27检测，以排除类风湿关节炎和脊柱关节病相关性关节炎。

思路3：皮损活检组织病理学检查（图15-6）。

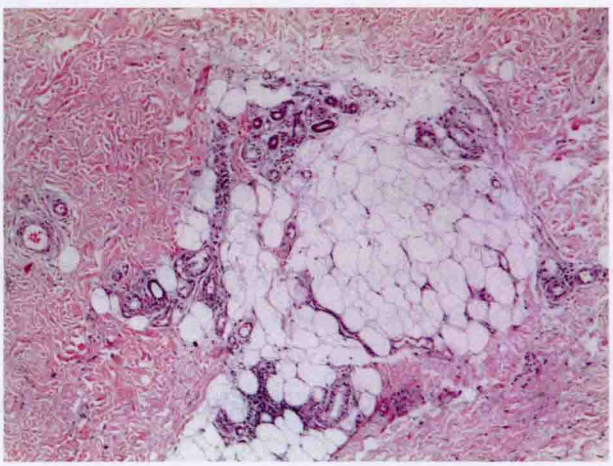


图15-6　组织病理

知识点

结节性红斑的组织病理

1. 脂肪小叶间隔型脂膜炎。

2. 真皮深层血管周围呈慢性炎症浸润，脂肪小叶间隔里的中小血管（动脉或静脉）内

学习笔记

膜增生，管壁有淋巴细胞及中性粒细胞浸润。红细胞外渗到间隔组织相当常见，但无管腔完全堵塞或血栓形成。

3. Miescher 结节　指组织细胞围绕细小静脉或卫星形裂隙周围呈放射状排列，是结节性红斑病理的特征性表现。

【问题5】结节性红斑需与哪些疾病鉴别？

结节性红斑需要与复发性发热性结节性脂膜炎、结节性多动脉炎、结节性血管炎、硬红斑、麻风性结节红斑等鉴别。

知识点

结节性红斑的鉴别诊断

1. 复发性发热性结节性脂膜炎　为发生于青壮年妇女下肢的急性、亚急性脂肪组织炎症。表现为下肢反复出现皮下结节或斑块，疼痛显著，消退后遗留凹陷性萎缩，并有不规则发热等全身症状。病理表现为小叶型脂膜炎。

2. 结节性多动脉炎　是主要影响小和中等动脉的一种坏死性血管炎，20%～50%病例仅表现有皮肤症状，多数有系统性损害。系统性损害以心血管、肝、肾为主，皮肤则以结节为主。结节常沿血管排列，慢性病程。

3. 结节性血管炎　侵犯皮下中等口径血管，以静脉为主。结节常发生于小腿，沿血管排列，经过慢性，全身症状轻微。病理上呈肉芽肿样改变，血管腔内常有血栓形成。

4. 硬红斑　结节紫红色，位于小腿屈侧，破溃后形成穿掘性溃疡，经过慢性，病理为结核性肉芽肿样变化。

5. 麻风结节性红斑　发生于四肢伸侧及颜面部，呈半球形而界限不清楚，有光泽和触痛，初起色较鲜红，随后变为暗红、棕红色，可持续数天，也有持久不退者，严重者可以破溃。

【问题6】确定诊断时应注意什么？

思路1：根据典型临床表现结合组织病理可确诊。

思路2：根据发病的急慢性，发生部位的局限或泛发，及是否复发，可予以分型。如果为慢性复发型，应进一步找出其伴发疾病。

思路3：下肢炎性皮下结节是致病因素引起组织病变后的一种损害表现形式，可见于多种疾病，在这些疾病中皮下结节仅是其系统性损害之一，其性质不同于结节性红斑，故诊断应以系统性疾病为主，按其形态可称为各病的结节性红斑样损害。

知识点

易发生结节性红斑的系统性疾病

1. 白塞病　是一种以血管炎为病理基础的反复发作的累及眼、口、生殖器和皮肤的慢性炎症性疾病。病情严重时可累及中大血管，出现多系统和多脏器的损害。大多数患者预后良好。

2. 结节病　是一种原因不明的非干酪样坏死的上皮样细胞肉芽肿性疾病。可累及任何系统，最常见于肺部，皮肤亦为好发部位。

3. 溃疡性结肠炎。

4. 局限性肠炎。

【问题7】入院后选择怎样的诊疗方案？

学习笔记

依据上述病史，该患者明确诊断为结节性红斑。分析病史为慢性复发，急性发作，皮疹面积广泛，伴有发热、关节肿痛。制订以下治疗方案：

1. 寻找并去除病因是治疗与防止复发的关键。
2. 卧床休息，抬高患肢以减轻局部水肿。
3. 非甾体类抗炎药抗炎镇痛，如吲哚美辛等。
4. 碘化钾治疗，300～900mg/d，症状控制后，在2～3周内逐渐减量停用。
5. 秋水仙碱0.5～1.5mg/d。
6. 醋酸泼尼松15mg/d口服。
7. 局部治疗　依沙吖啶溶液湿敷，炉甘石洗剂外用。

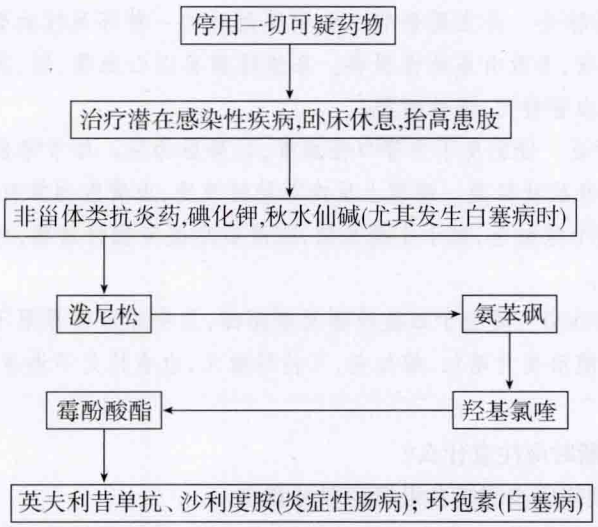
【问题8】疗程如何把握？预后如何？

反复发作者（病程>2周）：疗程2～4周。

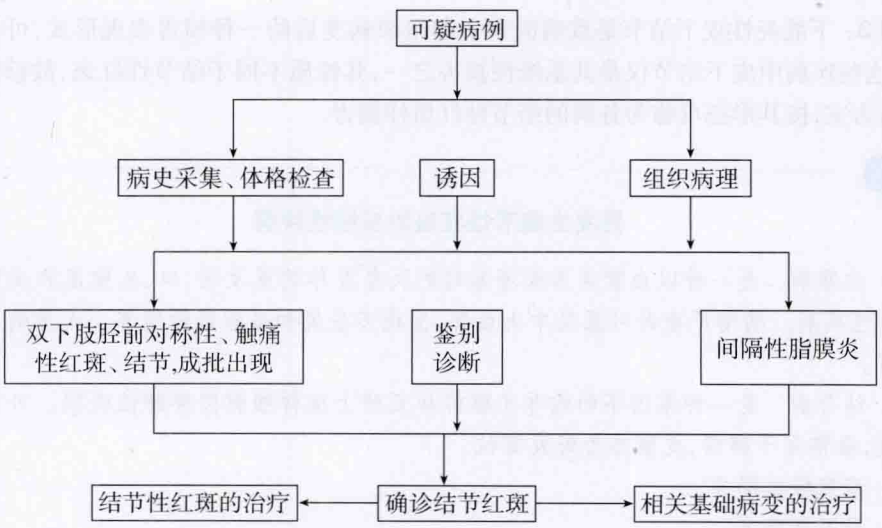
慢性迁延者：疗程3个月。

预后良好，3～6周内常自行缓解；慢性结节性红斑平均病期4个半月，皮损消退不留瘢痕。

治疗原则——阶梯疗法



诊疗流程：



第五节　持久隆起性红斑

门诊病历摘要

患者男性，40岁。四肢伸侧紫红色结节、斑块1年。1年前无明显诱因双侧肘部、膝盖出现黄豆至豌豆大小紫红色丘疹、结节，开始数量不多，后逐渐融合成蚕豆至五分钱币大小的斑块，轻微痒痛，自行涂抹“复方醋酸地塞米松乳膏”效果不明显，病程中肘部皮疹可自行消退，消退后有色素沉着，2个月前发现手背、足背也开始出现类似皮疹。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.4℃；R 18次/分；P 78次/分；BP 120/75mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：双侧肘部、膝盖、手背、足背对称分布蚕豆至钱币大小的紫红色形状不规则的结节、斑块，表面光滑，边界清楚（图15-7）。



图15-7　双上肢紫红色结节

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过询问病史，中年男性，慢性病程，皮损为出现在四肢伸侧对称性结节、斑块，轻微痒痛，应考虑持久隆起性红斑（erythema elevatum diutinum，EED）。

知识点

持久隆起性红斑的临床表现

1. 病因不明确。
2. 多见于中、老年男性。
3. 皮损为持久性的棕红色或紫红色斑丘疹、结节和斑块。
4. 皮损主要分布于四肢关节伸面，尤以手足背和肘、膝伸侧多见，少数累及掌、跖、臀和耳部，多呈对称性分布，极少侵犯黏膜。
5. 本病有中度瘙痒，有些患者诉疼痛、压痛或烧灼感。
6. 病程缓慢，皮损可持续数月至数年，有时可自行消退；可有新发皮疹，迁延不愈。

【问题2】通过皮损特征分析，应考虑什么疾病？

根据皮损表现为双侧肘部、膝盖、手背、足背对称分布蚕豆至钱币大小的紫红色不规则的结节、斑块，符合持久隆起性红斑的典型皮损特点。

学习笔记

知识点

持久隆起性红斑的典型皮损特点

1. 初起常为蚕豆大、较软而高起的结节，逐渐由淡红色发展至淡紫色或棕红色。
2. 皮损表面光滑，边界清楚。
3. 可逐渐融合成不规则形、回形或环形的坚硬斑块，或形成大片状。
4. 少数出现溃疡、水疱、大疱，发生溃疡者愈后留有瘢痕。

【问题3】诊断依据是什么？

1. 皮疹组织活检和病理学检查非常有必要。
2. 根据典型临床表现，结合组织病理可确诊。

【问题4】为何选择门诊治疗？

患者为中年男性，皮疹仅在肢体伸侧，无其他不适伴随症状，无其他病史，故首先选择门诊治疗。

【问题5】患者治疗方案？

1. 局部治疗　外用糖皮质激素或抗增生药物，或皮损局部注射糖皮质激素。

2. 系统治疗　首选氨苯砜，若治疗效果不佳，加用小剂量激素醋酸泼尼松 20～40mg/d，完全控制病情后，逐渐减少至 5～10mg/d，维持治疗数月。必要时可选择加用免疫抑制剂如雷公藤制剂等。

【问题6】什么时候可以结束治疗？

皮疹消退，无新出皮疹，一般疗程为 2～3 个月。

学习笔记

住院病历摘要

患者女性，70 岁。双手、足、肘、膝紫红色结节、斑块、水疱伴疼痛 6 个月。6 个月前手背、足踝出现黄豆至豌豆大小的紫红色丘疹、结节，逐渐融合成肥厚性斑块，部分斑块表面出现大小不等的水疱，水疱可破溃、糜烂结痂，疼痛明显，多次就诊无明显好转，皮损逐渐延至双肘膝部，自觉关节疼痛。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.9℃；R 21 次/分；P 84 次/分；BP 120/80mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作，心、肺等未见异常。皮肤科检查：双手背指关节伸侧可见蚕豆至钱币大小红色及紫红色结节、斑块，部分表面水疱破溃后糜烂结痂（图 15-8）；双肘膝关节伸侧、双足外踝可见形态不规则褐红色斑块，表面可见陈旧性血痂。



图 15-8　手背紫红色结节及斑块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

思路1：老年女性，慢性病程，多次就诊未明确诊断。

思路2：四肢伸侧以丘疹、结节、斑块为主，伴有疼痛，在此基础上伴有水疱发生。

思路3：从有水疱的角度考虑是否为疱性疾病，但患者原发疹有丘疹、结节、斑块，水疱在此基础上出现，不符合疱性疾病特点。

思路4：疼痛性红色斑块、结节，伴有水疱损害，且出现在四肢伸侧，伴有关节痛，是否有血

管炎可能，高度考虑持久隆起性红斑的少见类型。

知识点

四肢以结节、斑块为表现的皮肤病

1. 结节病　面部多见，皮损形态多样。

2. 皮肤钙质沉着症　四肢多见，丘疹、斑块，质硬，可破溃，早期皮疹为白色或正常肤色。

3. 孢子丝菌病　四肢或面部，可单侧分布，沿淋巴管分布，无痛性皮下结节，可移动，可形成溃疡，流出脓液。

4. 结节性黄瘤病　关节伸侧，尤其是膝盖、肘部关节，皮疹为圆形结节或丘疹，扁平或隆起，黄色。

5. 环状肉芽肿　手背、前臂多见，为质地坚硬的丘疹，正常肤色或淡红色，排列成环状，直径1～5cm，中心消退，遗留色素沉着。

6. 急性发热性嗜中性皮病　面、颈部、四肢，红色斑块、结节，“假性水疱”，伴有发热。

7. 持久隆起性红斑　皮损为持久性棕红色或紫红色斑丘疹、结节和斑块，四肢关节伸面，少数出现溃疡、水疱和大疱。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

思路1：无伴随发热、下肢水肿等全身症状。

思路2：典型皮损为双肘膝关节伸侧褐红色斑块，水疱出现在斑块部位，伴有糜烂，其他部位未见水疱，初步诊断为持久隆起性红斑。

知识点

持久隆起性红斑的鉴别诊断

1. 环状肉芽肿　皮疹常见于四肢远端伸侧，皮损为特征性的环状丘疹和结节性损害，皮损中心消退，周围紧密，形成环状、匐行状或弓形。病理改变为真皮中、上部胶原纤维变性，周围有组织细胞、淋巴细胞浸润。

2. 急性发热性嗜中性皮病　好发于面部、前臂，皮损为散在分布的红色斑块或结节，质较硬，呈离心性扩大，境界清楚，边缘隆起，斑块表面可呈乳头状或粗颗粒状，似假性水疱。临床常伴有发热和皮疹疼痛，皮损不对称，常伴有白细胞总数和中性粒细胞增多，血沉快。病理改变为白细胞碎裂性血管炎。

3. 扁平苔藓　皮疹为紫红色多角形扁平丘疹，也可以融合成肥厚斑块，皮损可发生于任何部位，但四肢多于躯干，四肢屈侧多于伸侧，常伴有黏膜损害，自觉瘙痒。

【问题3】需要完善哪些相关辅助检查？

需要完善皮疹组织病理学检查（图15-9）。

学习笔记

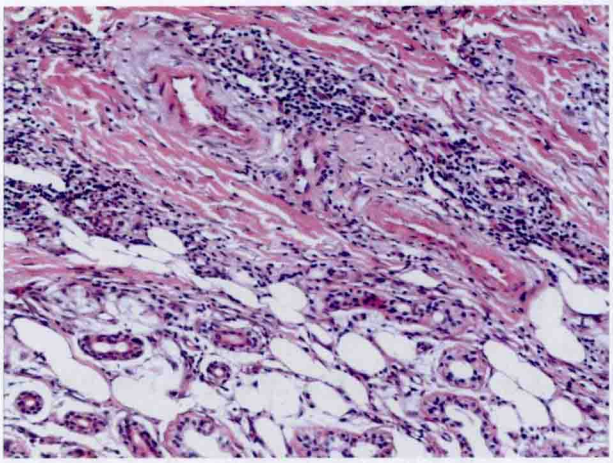


图 15-9　组织病理

知识点

持久隆起性红斑的病理改变

1. 典型的白细胞碎裂性血管炎。
2. 早期皮损表现为白细胞碎裂性血管炎，主要是中性粒细胞浸润及较多核尘。
3. 进展期皮损，炎性浸润被肉芽组织纤维化，脂质沉积所取代。
4. 晚期血管真皮纤维化，反映了临床上见到的皮损“初软后硬”的一个慢性持续性进展过程。

【问题 4】病理检查时应注意什么？

血管炎中有多种疾病组织病理表现为白细胞碎裂性血管炎，当病理出现此类血管炎时，需要结合临床特点，且注意找到持久隆起性红斑的晚期纤维化特点与其他白细胞碎裂性血管炎在病理上相鉴别。

知识点

白细胞碎裂性血管炎有哪些常见疾病

1. 过敏性紫癜　基本损害有瘀点、瘀斑。病理改变为真皮毛细血管及小血管内皮细胞肿胀、闭塞。管壁有纤维蛋白渗出、变性及坏死。血管壁及血管周围有中性粒细胞浸润和核碎裂。

2. 变应性皮肤型血管炎　好发于下肢及踝部，皮疹多形性，包括红斑、丘疹、风团、紫癜、血疱、结节、溃疡。病理同过敏性紫癜。

3. 荨麻疹性血管炎　皮疹为持续时间较长的风团，病理改变主要表现真皮血管内皮细胞肿胀，血管周围除单核细胞外有较多的中性粒细胞，可见核尘及红细胞外溢，血管壁有纤维蛋白样变性。

4. 急性发热性嗜中性皮病　病理改变表皮无明显变化。表皮下水肿，真皮血管扩张，内皮细胞肿胀；血管、汗腺淋巴管周围主要为中性粒细胞浸润，可有核碎裂。晚期皮损淋巴细胞浸润。

【问题 5】入院后选择怎样的诊疗方案？

此患者入院后首先要明确诊断，患者皮疹伴有糜烂，局部治疗仅能对症治疗，主要以全身治

学习笔记

疗为主。制订以下治疗方案：

1. 氨苯砜，开始口服 25mg 每日 3 次，一周后检查血常规无异常则改用 50mg 每日 2 次，如果患者耐受好，每日 100mg。

2. 氨苯砜疗效差时可加用醋酸泼尼松 20～40mg/d，完全控制病情后，逐渐减少至 5～10mg/d，维持治疗数月。

3. 有纤维化增生明显的损害可加用维胺酯 25mg 每日 3 次，或异维 A 酸 10mg 每日 2 次。

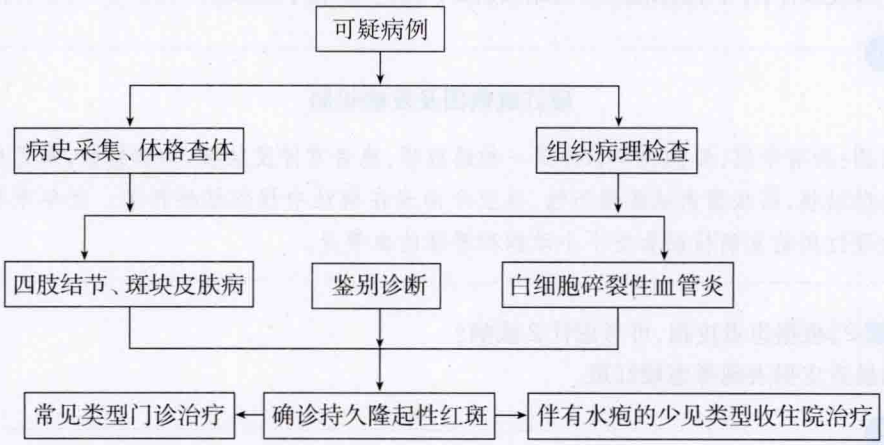
4. 部分顽固患者，需要使用：雷公藤制剂 20mg/次，每日 3 次，或加用秋水仙碱 0.5mg 每日 2 次；反应停，25～50mg/次，每日 2 次。

在治疗过程中要注意各种药物的不良反应，定期监测血常规及肝功能。以上各种药物的减量必须根据病情在稳定情况下减量，不宜过快，否则容易复发。

【问题 6】疗程如何把握？预后如何？

治疗疗程为 3～6 个月，预后良好，但本病易于复发。

诊疗流程：



第六节　硬　红　斑

门诊病历摘要

患者女性，26 岁，农民。双下肢反复结节、溃疡伴疼痛 1 年，加重 1 个月。1 年前无明显诱因双小腿内侧出现数个绿豆至黄豆大小皮下结节，逐渐增大变硬，个别结节处皮肤出现红斑、溃疡，伴疼痛，可自行好转，寒冷时易发作，偶有踝部肿胀，一直未正规治疗。近 1 个月，行走时自觉双小腿胀痛，结节逐渐融合，触痛较前明显，一枚结节破溃、糜烂，逐渐增大，对症处理（具体用药不详）后无明显好转。病程中有低热、乏力、食欲缺乏、多汗、夜间咳嗽、咳痰，偶有胸痛。无恶心、呕吐。既往有肺结核病史 2 年，未正规治疗。否认高血压、糖尿病、心脏病史。否认食物及药物过敏史，否认家族性遗传病史。体格检查：T 37.4℃；R 22 次/分；P 86 次/分；BP 120/70mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作，体型消瘦。右上肺叩诊稍浊，语颤稍增强，可闻及支气管肺泡呼吸音和少量湿性啰音，心腹检查未见异常。皮肤科检查：双下肢屈侧见散在数个绿豆至黄豆大小的暗红色结节及斑块，境界清楚，部分结节相互融合，表面干燥无渗出，中央可见结痂、瘢痕，质硬，部分留有暗红色色素沉着，压痛明显（图 15-10），另可见一 2cm×2cm 的溃疡，边缘锐利，溃疡底部为暗红色肉芽组织，表面可见稀薄性脓液。



图 15-10　双下肢暗红色结节及斑块

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者青年女性，下肢屈侧反复发作的痛性结节和斑块、部分结节可破溃，病史较长，反复发作，冬季加重，既往有肺结核病史，可初步诊断为硬红斑（erythema induratum）。

知识点

硬红斑病因及发病机制

病因：尚有争议，目前大多认为是一种结核疹，患者常伴发结核，如肺结核，淋巴结核或其他内脏结核，结核菌素试验强阳性，但至今尚未在病灶中找到结核杆菌。近年来多数学者认为硬红斑的发病机制为皮下小动脉和静脉的血管炎。

【问题 2】根据患者皮损，可考虑什么疾病？

根据患者皮损表现考虑硬红斑。

知识点

硬红斑的临床特点

1. 多见于青年女性，冬春季发病或加剧。

2. 好发于小腿下部屈侧，多对称。

3. 基本损害　1～2cm 的硬结，数个至数十个不等，结节略高起皮肤，呈暗红色或紫蓝色斑块，境界不清，固定而硬，压痛明显，可自行消退，部分结节可破溃，形成边缘峭壁状潜行性溃疡，基底为柔软的暗红色肉芽组织，分泌淡黄色稀薄脓液，愈后留萎缩性瘢痕。

4. 寒冷可诱发，病程慢性，反复发作，皮损新旧交替，硬结、溃疡、瘢痕可同时并存。

5. 常与内脏结核并发。

临床分两型：Bazin 型（属血源性皮肤结核病）；Whitfield 型（被认为是一种血管炎）。

【问题 3】为明确诊断需做哪些检查？

思路 1： 根据患者有低热、乏力、盗汗、咳嗽、咳痰、食欲减退等临床表现需排除有无结核，患者既往诊断肺结核，未正规治疗，考虑结核有无复发。

思路 2： 部分硬红斑患者可合并结核，故需进一步完善胸片、血沉、结核菌素皮试、痰找结核菌涂片，痰及组织的结核菌培养，腹部及妇科彩超等相关检查排除结核。

思路 3： 患者双下肢痛性结节，可破溃，应考虑血管炎或感染性皮肤病，需完善组织病理检查以明确诊断。

实验室检查：血沉 45mm/h，结核菌素皮试强阳性，胸片：右上肺叶尖后段可见斑片状条索状稍高密度影，内可见点状钙化灶，心膈位置形态及大小正常。

学习笔记

知识点

硬红斑典型病理表现

1. 表皮萎缩，真皮深层和皮下组织有明显的血管炎改变。

2. 血管内皮细胞肿胀、变性或增生，血栓形成，管腔闭塞。血管周围最初有淋巴细胞浸润，浸润灶内有明显的干酪样坏死，形成结核结构，脂肪细胞变性坏死，周围绕以增生的巨噬细胞、成纤维细胞、异物巨细胞。

根据患者病史、临床表现、皮损特点、实验室检查、病理检查，可明确诊断为硬红斑。

【问题4】患者应诊断硬红斑哪一类型？

根据患者典型皮损表现，合并活动性肺结核，可诊断 Bazin 型（属血源性皮肤结核病）。

【问题5】患者合并肺部结核，下一步如何治疗？

患者既往未正规治疗，硬红斑属皮肤结核，找到肺部结核病灶，疗程至少在半年以上。积极寻找和治疗体内其他部位的结核病灶。

可予以下治疗：

1. 支持疗法　注意休息，抬高患肢，加强营养。

2. 全身治疗　强调早期、足量、规律联合用药原则。常用药物有异烟肼、利福平、乙胺丁醇、对氨基水杨酸钠及链霉素等。以上药物进行配伍联合。

异烟肼：3～6mg/（kg·d）或 300mg，每日 1 次顿服。

利福平：成人每日 450mg，早饭餐前顿服。

乙胺丁醇：15mg/（kg·d）或 750mg，每日 1 次顿服。

注意肝肾损害者慎用或忌用。

3. 局部治疗

（1）局部外用抗结核药物：5% 异烟肼软膏，10% 庆大霉素软膏，15%～20% 对氨基水杨酸软膏，每日 2～4 次。

（2）链霉素 0.5～1.0g，加 2% 利多卡因 5～10ml 于皮损底部及周围注射，每周一次，共 5～6 次。

（3）物理疗法紫外线照射能促进皮损血液循环，增强患者抵抗力，氦氖激光、冷冻等可适当选用。

（4）手术治疗皮损较小，早期孤立性损害可切除。

4. 若单用抗结核药物效果不明显，可同时口服或外用糖皮质激素，口服氨苯砜，活血化瘀等治疗，形成溃疡者可给予抗感染治疗。

【问题6】疗程如何？

病程 6～9 个月，可先行 2 个月的强化治疗，继之 4 个月的巩固治疗。

【问题7】硬红斑属皮肤结核，皮肤结核临床有哪些类型？

知识点

皮肤结核的类型

1. 寻常狼疮
2. 疣状皮肤结核
3. 瘰疬性皮肤结核
4. 丘疹坏死性皮肤结核
5. 硬红斑
6. 颜面粟粒性狼疮
7. 播散性粟粒性皮肤结核

学习笔记

【问题8】硬红斑需与哪些疾病鉴别？

知识点

硬红斑的鉴别诊断

1. 结节性红斑　好发于小腿伸侧，色鲜红，局部疼痛，压痛明显，结节不破溃，常伴发热和关节痛等全身症状。组织病理为间隔性脂膜炎。

2. 结节性多动脉炎（皮肤型）　多发于足、小腿及前臂的网状青斑处，不对称，结节沿血管发生，淡红或鲜红色，常有压痛、自发痛，可侵犯血管形成瘀斑、坏死或溃疡。组织病理：真皮皮下交界处中小动脉发生变性坏死纤维化。

3. 小腿红绀病　好发中青年女性，为小腿下部弥漫性对称性青紫斑，无结节及溃疡发生，患处皮温低于正常皮肤。往往寒冷季节发病或加重。

4. 瘰疬性皮肤结核　往往发生在颈部及胸部上侧。常单侧发生，很少见于小腿的屈侧面。有瘘管形成，和下方淋巴结核、骨结核及关节结核密切相关。

5. 梅毒性树胶肿　损害常不对称，结节坚硬，发展较快，溃疡边缘锐利，基底有坏死组织及树胶样分泌物。有性接触史，梅毒血清反应阳性，组织病理为梅毒性肉芽肿伴闭塞性血管内膜炎。

第七节　白　塞　病

门诊病历摘要

患者男性，36岁。口腔溃疡反复发作5年，生殖器溃疡1周。患者5年来口腔溃疡反复发作，且溃疡数目多，随着时间的推移症状逐步加重，1周前偶然发现生殖器溃疡，主要在冠状沟附近。HIV抗体、TPHA、RPR、真菌检查未见异常，自身免疫抗体均正常。病程中诉疲劳，否认冶游史，既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.4℃，R 22次/分，P 86次/分，BP 135/70mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：舌缘、软腭、上唇散在分布米粒至黄豆大小椭圆形溃疡，边缘清楚，深浅不一，溃疡底部有黄色覆盖物，周围有一清晰红晕（图15-11）；冠状沟附近见一蚕豆大小的深在溃疡，边界清，表面潮湿。



图15-11　口腔溃疡

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

学习笔记

通过上述病史询问，根据患者反复发作的口腔溃疡5年，生殖器溃疡1周，相关化验检查未见异常，且否认冶游史，首先考虑白塞病（Behcet disease）可能。

知识点

容易被误诊的白塞病

1. 以反复发作口腔溃疡为主要表现的白塞病　易被误诊为单纯性复发性口腔溃疡、口腔单纯疱疹、天疱疮、口腔癌等疾病；白塞病是一种全身性疾病，不仅有口腔溃疡，而且有眼部病变、会阴溃疡和针刺反应等。

2. 以生殖器溃疡为主要表现的白塞病　女性患者易被误诊为急性女阴溃疡，男性易被误诊为梅毒、Reiter综合征等。

3. 以关节损害为主要表现的白塞病　易被误诊为强直性脊柱炎、风湿性关节炎。

4. 以消化道症状为主要表现的白塞病　易被误诊为克罗恩病、溃疡性结肠炎等。

5. 以皮肤损害为主要表现的白塞病　易被误诊为急性发热性嗜中性皮病、大动脉炎、结节性动脉炎、变应性肉芽肿性血管炎等。

【问题2】通过皮损特点，应考虑什么疾病？

根据皮损特点考虑为不完全性白塞病。

知识点

白塞病的定义及临床表现

1. 白塞病是一种以复发性口腔溃疡及生殖器溃疡为主要表现的多系统疾病，病理基础是小血管的血管炎。日本、朝鲜及地中海国家发病率高，高发地区易感基因为HLA-B51。多见于25～35岁的年轻人，女性略多于男性。

2. 除复发性口腔及生殖器溃疡外，还可见到复发性眼葡萄膜炎、结节红斑、假性毛囊炎及针刺反应阳性等表现，关节病变及消化道病变也较为常见，少数可有血管病变及神经系统病变。

【问题3】最后可诊断什么疾病？

根据临床表现、皮损特点结合组织病理（图15-12），可诊断不完全白塞病。

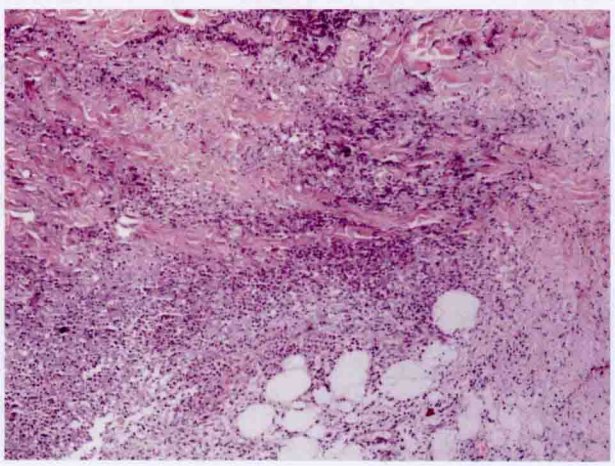


图15-12　组织病理

学习笔记

知识点

白塞病的国际诊断标准

1. 复发性口腔溃疡　1年内反复发作至少3次。

2. 生殖器反复溃疡。

3. 眼部病变为前和(或)后葡萄膜炎,裂隙灯显微镜检查玻璃体内有细胞浸润,可有视网膜血管炎。

4. 皮肤病变结节红斑、假性毛囊炎、脓性丘疹,或未服用糖皮质激素而出现痤疮样皮疹。

5. 针刺试验阳性无菌20号针头斜行刺入皮内,24~48小时后出现米粒大小的红色丘疹或脓疱。

具有复发性口腔溃疡及其余4项中任何2项可确诊,其诊断敏感性及特异性分别为91%和96%。对符合诊断标准中2条,尤其有眼部特异表现合并另一条标准者,在除外其他疾病后可诊断不完全白塞病,但应密切随访。

知识点

白塞病的组织病理学特点

1. 基本病变为血管炎,大小血管均可受到不同程度侵犯。

2. 口腔、皮肤损害常为小血管的白细胞碎裂性和淋巴细胞性血管炎。

3. 血管内细胞增生,内膜增厚,管腔狭窄、闭塞,血管壁及管周有炎细胞浸润。

学习笔记

【问题4】什么原因导致该病的发生?

白塞病与遗传(家族遗传、HLA-B51、6号染色体)、感染(链球菌、大肠埃希菌、金黄色葡萄球菌、单纯疱疹病毒)、自身免疫等因素有关。

【问题5】患者适合门诊还是住院治疗?

患者为青年男性,无其他病史,现仅有反复发作的口腔溃疡及冠状沟附近一深在溃疡,应首先考虑门诊治疗。

【问题6】怎么选择药物和治疗时机?

1. 一般治疗　应卧床休息。控制口咽部感染,避免进刺激性食物。

2. 局部治疗　局部及病灶内使用糖皮质激素,疼痛明显可使用麻醉剂。

3. 全身治疗　秋水仙碱0.5~1.5mg/d;沙利度胺100mg/d。上述药物可联用。

【问题7】如何减量或停用药物?

药物的减量和停用需根据患者的病情改善情况决定,故建议患者服药期间定期随访。

【问题8】如何做好患者的随访工作?

本患者目前诊断不完全白塞病,故建议治疗期间定期门诊随访,通常为2周随访一次,询问患者对药物的反应、症状的改善程度、有无出现药物的不良反应等,如患者病情继续加重或出现其他系统损害时,建议住院治疗。

住院病历摘要

患者女性,40岁。口腔溃疡反复发作4年,间断发热6个月。患者反复口腔溃疡4年,偶有膝、手关节痛,未经系统治疗。6个月前因发热、口腔溃疡、右下腹痛3天在当地医院行阑尾切除术,术中未见阑尾有脓液渗出。术后仍然发热、腹痛、大便潜血阳性,用多种抗生素、中药治疗,1个月后病情缓解。近20天患者受凉后发热、关节痛、咽痛明显,不能进

食，咽吞咽疼痛难忍。既往体健，无其他基础性疾病；无家族性及遗传性病史，无药物过敏及传染病史。体格检查：T 38.7℃，R 22 次/分，P 88 次/分，BP 100/70mmHg。消瘦，痛苦面容，心肺腹检查未见异常，左膝关节轻压痛，未见明显肿胀。皮肤科检查：肘部采集血样针眼处有米粒样脓点，咽后壁、双侧扁桃体及其周围均有溃疡，上附黄白色絮状物。大阴唇处可见两处绿豆大溃疡面（图 15-13），表面分泌物增多。

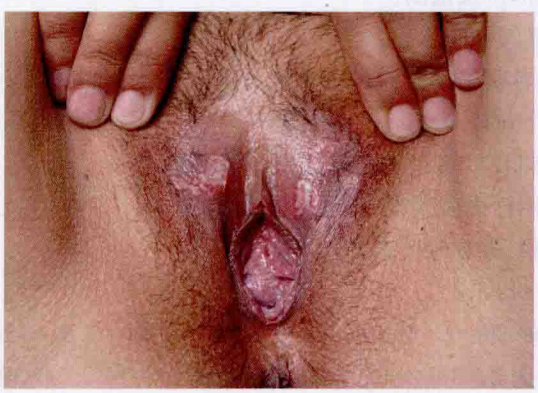


图 15-13　大阴唇溃疡

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患者中年女性，慢性病程，急性发作，有反复发作的口腔溃疡，伴有发热、关节痛、腹痛等多种临床表现，应高度怀疑有无白塞病，此外应考虑结缔组织病的可能。

【问题 2】通过体格检查与实验室检查，应考虑什么疾病？

实验室检查：血常规：白细胞计数 15×10^9/L，分类中性粒细胞比例 0.79，淋巴细胞 0.15，单核细胞 0.04，血沉：70mm/h，C 反应蛋白：60mg/L，抗链球菌溶血素 O（ASO）1∶800，结核菌素实验（++），类风湿因子、抗核抗体均阴性，血培养 2 次均无菌生长。X 线胸片示心肺膈正常。

思路 1： 患者反复发作的口腔黏膜多发溃疡 4 年。

思路 2： 有生殖器多发溃疡、针刺试验阳性；伴有消化道、关节受累；类风湿因子、抗核抗体、血培养均阴性；根据白塞病的诊断标准，可明确诊断白塞病。

【问题 3】患者下一步应当如何处理？

依据上述病史，确诊为白塞病，因患者为中年女性，间断发热半年，且合并有系统受累，故应立即住院治疗。

【问题 4】根据临床表现的不同，白塞病有哪些特殊类型？

知识点

白塞病的特殊类型

1. 肠白塞病　白塞病引起消化系统病变时，称为肠白塞病，较为常见，可表现为胃肠道浅表性溃疡，少数溃疡较深可并发穿孔、出血等病变。

2. 血管白塞病　白塞病引起大、中血管病变，称为血管白塞病。可表现为大中动脉或大中静脉的血栓形成或动脉瘤，其中下肢静脉，腔静脉血栓形成较为常见，心、脑、肾、肺等重要动脉的血栓形成可引起心绞痛或心肌梗死、脑血栓、肾性高血压、肺动脉高压等临床表现。

3. 神经白塞病　白塞病引起神经系统病变时，称为神经白塞病，较为少见，但预后差，死亡率高，可表现为脑膜脑炎、颅压增高的临床症状，应积极治疗。

【问题5】需要完善哪些相关辅助检查？需要与哪些疾病鉴别诊断？

思路1：胸部X线检查、结核菌素皮试、抗链球菌溶血素O、梅毒血清学检查、自身免疫抗体，以排除结核、链球菌感染、梅毒和结缔组织病等。

思路2：类风湿因子及HLA-B27检测，以排除类风湿关节炎和脊柱关节病相关性关节炎。

思路3：胃肠钡剂造影或胃肠镜检查、血管造影或B超、头颅MRI，以排除克罗恩病等炎性肠病，判定白塞病的病变部位及范围。

【问题6】入院后选择怎样的诊疗方案？

依据上述病史，该患者明确诊断为白塞病。分析病史为慢性复发，急性发作，伴有发热、关节痛、腹痛，制订以下治疗方案：

1. 应卧床休息，如控制口、咽部感染、避免进食刺激性食物。

2. 局部及病灶内使用糖皮质激素，局部使用麻醉剂。

3. 非甾体类抗炎药物，如吲哚美辛等。

4. 醋酸泼尼松1mg/(kg·d)。

5. 免疫抑制剂　硫唑嘌呤2～2.5mg/(kg·d)；甲氨蝶呤7.5～15mg/周；环磷酰胺可与醋酸泼尼松联合使用，剂量为2～3mg/(kg·d)口服，疗程10～14天，或500mg/m^2体表面积每周1次静脉注射，2～4周为1个疗程；环孢素3～5mg/(kg·d)。

6. 其他　α干扰素；抗肿瘤坏死因子α(英夫利昔单抗、依那西普)；雷公藤制剂；抗血小板聚集药物(阿司匹林、双嘧达莫)等。

知识点

白塞病的治疗原则

1. 本病目前尚无公认的有效根治办法。多种药物均有效，但停药后易复发。治疗目的在于控制症状，防治重要脏器损害，减缓疾病进展。

2. 何种情况下使用糖皮质激素及免疫抑制剂治疗？

根据白塞病有无重要脏器受累及病变程度应选择不同的治疗原则。一般单纯表现为复发性口腔溃疡、阴部溃疡及轻度眼部病变者，可进行局部对症治疗，合并严重眼部、神经系统、血管、重要脏器及皮肤关节病变时，应全身应用糖皮质激素及免疫抑制剂治疗。

【问题7】出现并发症如何处理？

白塞病患者在病程中可发生失明、腔静脉阻塞、瘫痪，重症者可导致死亡，故应详细询问病史，细致查体，早期发现、早期诊断、早期治疗，减少并发症的发生。

知识点

白塞病常见的并发症

1. 神经系统损害　脑干和脊髓病变是本病致残及死亡的主要原因之一。

2. 消化道损害　出现溃疡穿孔，甚至因大出血等并发症而死亡。

3. 血管损害　白塞病合并大中血管炎，是致死致残的主要原因。

4. 肺部损害　肺血管受累时可有肺动脉瘤形成，瘤体破裂时致肺内出血，大量咯血可致死亡；肺静脉血栓形成可致肺梗死。

5. 其他　肾脏、心脏损害较少见。

【问题8】血管白塞病临床分几种类型？哪种最常见？

白塞病引起的大血管病变有四种类型：动脉阻塞、动脉瘤、静脉阻塞及静脉曲张。静脉系统

学习笔记

受累最常见，多为血栓性静脉炎。

【问题9】本患者预后如何？应怎样进行控制和预防？

白塞病一般呈慢性，易治疗，缓解与复发可持续数周或数年，甚至长达数十年。应对患者进行系统治疗和定期随访，有利于控制病情，减少复发和预防并发症的发生。

第八节　色素性紫癜性皮肤病

门诊病历摘要

患者男性，51岁。双下肢红色瘀点1年。患者一年前无明显诱因双下肢胫前出现针尖大小红色皮疹，不痛不痒，随后红色皮疹逐渐增多连成片，部分皮疹变为褐色，皮疹时有新发，偶有轻度瘙痒。既往有高血压病史3年，口服“苯磺酸氨氯地平、阿司匹林”治疗2年。有静脉曲张病史1年。体格检查：T 36.5℃；R 22次/分；P 86次/分，BP 135/70mmHg。神志清楚，正常面容，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：双下肢胫前区，可见对称分布的群集的针尖大小红色瘀点，部分瘀点融合成片，呈棕褐色（图15-14）。



图15-14　下肢棕褐色瘀点、瘀斑

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据中老年男性患者，慢性病程，双下肢胫前区瘀点，伴轻度瘙痒，部分皮疹呈褐棕色，首先考虑色素性紫癜性皮肤病（pigmented purpuric dermatoses）。此外，患者有口服阿司匹林2年用药史及静脉曲张病史，也支持该诊断。

知识点

色素性紫癜性皮肤病的发病机制

1. 色素性紫癜性皮肤病是一组由淋巴细胞介导的红细胞外渗所致的疾病，其临床表现形式分为进行性色素性紫癜性皮肤病、毛细血管扩张性环状紫癜及色素性紫癜样皮炎3种。

2. 3种色素性紫癜性皮肤病组织病理表现及发病机制类似，可能与毛细血管壁病变有关，重力和静脉压力升高是重要的局部诱发因素。

3. 某些药物（如硫胺类、非那西丁、阿司匹林等）也可引起发病，该病可由Ⅳ型变态反应介导。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据皮损特点，为群集的针尖大小红色瘀点，部分瘀点融合成片，呈棕褐色，新发瘀点与陈旧皮损交替出现呈“辣椒粉”样变，符合进行性色素性紫癜性皮肤病特点。

学习笔记

知识点

色素性紫癜性皮肤病的临床表现

1. 进行性色素性紫癜性皮肤病 常对称发生于男性的胫前区，皮损初起为群集性针尖大小红色瘀点，融合成片并逐渐向外扩展，新瘀点可不断发生，散在陈旧皮损内或其边缘，呈辣椒粉样，皮损数目不等，常无自觉症状，病程慢性，持续数年后可自行缓解。

2. 毛细血管扩张性环状紫癜 常对称发生于女性胫前区，皮损为针尖大红色瘀点组成的紫色环状斑疹，直径1～3cm，边缘毛细血管扩张明显，周边扩大呈环状，半环状或同心圆样外观，皮损可自然消退，但其边缘可再发红疹，反复迁延数年。

3. 色素性紫癜性苔藓性皮炎 常对称发生于40～60岁男性的胫前区，亦可累及大腿、躯干及上肢，皮损为细小铁锈色苔藓样丘疹，伴紫癜性损害，可融合成界限不清的斑片，有不同程度瘙痒，病程常持续数月至数年。

【问题3】最后诊断为什么疾病？需要和哪些疾病相鉴别？

患者中老年男性，慢性病程，有阿司匹林用药史，双下肢胫前对称发生皮疹，以绛红色和棕黄色瘀点为主，呈辣椒粉样改变。结合皮肤活检病理检查（图15-15）明确诊断为进行性色素性紫癜性皮肤病。

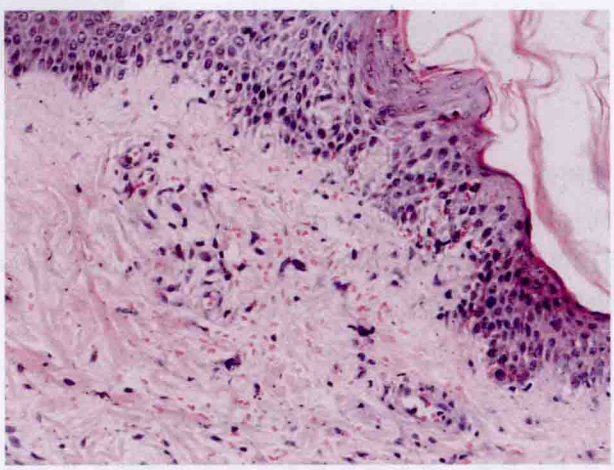


图15-15 组织病理

知识点

进行性色素性紫癜性皮肤病的鉴别诊断

1. 过敏性紫癜 发病突然。部分患者发疹前有发热、咽痛、乏力等全身症状。皮损以瘀点、瘀斑为主，伴有多形性损害，常陆续成批发生双下肢，无痒感。可伴有关节酸痛、腹痛及肾脏损害。一般2～3周可自行消退，但易复发。

2. 淤积性皮炎 多见于中老年男性。皮损为暗红斑、丘疹，可伴有水疱、糜烂或溃疡，可有渗出或干燥、结痂，有色素沉着斑片。患肢小腿内侧上半部分有不同程度的静脉曲张，下半部分有水肿。皮损处瘙痒明显。

3. 蔓行性血管瘤 发病极缓慢，皮损为匍匐状，环状或网状鲜红色、紫色斑片，压之退色，表面有细小鳞屑，可有毛细血管扩张，无主观症状，皮损以下肢多见，单侧分布。

学习笔记

知识点

色素性紫癜性皮肤病的组织病理特点

本组病理组织变化相似，表现为真皮毛细血管内皮细胞肿胀，毛细血管周围有大量淋巴细胞、组织细胞，偶有少量中性粒细胞浸润，管周红细胞外渗，含铁血黄素沉着。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者病程慢性，无其他不适伴随症状，应考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

本病程慢性，持续数年后也可自行缓解，治疗效果常不满意。

1. 注意休息，抬高患肢，勿站立过久。

2. 治疗可静脉滴注或口服维生素C，口服抗组胺药和复方芦丁等。系统应用糖皮质激素可在短期内见效，但减量时或停药后易复发。静脉滴注丹参等活血化瘀类中药可能有效。

3. 局部可外用糖皮质激素霜剂或软膏等。

【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗？

本病治疗需4～8周可见效，皮损逐渐消退时药物可逐渐减量直至停药。

【问题7】如何做好患者的随访工作？

患者皮损消退缓慢，部分患者皮疹反复发作，应注意门诊随访，选择适当的药物和物理治疗等方案减轻患者的瘙痒，以提高生活质量。

第九节　急性发热性嗜中性皮病

门诊病历摘要

患者女性，49岁。颈部、双前臂痛性斑块伴发热3天。3天前无明显诱因出现高热，体温最高达39℃，大汗淋漓，双前臂皮肤上突然出现2个蚕豆大小的红斑，伴触痛。静脉滴注“头孢类”抗生素2日，症状无改善，面颈部亦出现红斑。无家族性及遗传性病史，无药物过敏史。体格检查：T 38.5℃；R 20次/分；P 80次/分；BP 110/70mmHg。神志清楚，痛苦面容，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：面、颈部及四肢水肿性痛性斑块（图15-16），边缘呈“假性水疱”，触痛阳性。



图15-16　上肢水肿性斑块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

女性患者，急性发病。面、颈部及四肢水肿性痛性斑块，边缘呈“假性水疱”，触痛阳性。伴

学习笔记

高热，实验室检查中性粒细胞增高，血沉加快。临床诊断符合：急性发热性嗜中性皮病（acute febrile neutrophilic dermatosis），又称 Sweet 病。

【问题2】通过皮损特征及实验室检查，应考虑什么疾病？

门诊查血常规：白细胞计数 9.4×10^9/L，中性粒细胞计数 8.0×10^9/L，分类中性粒细胞比例 85%，血沉 38mm/h。根据皮损特点考虑为急性发热性嗜中性皮病。

知识点

急性发热性嗜中性皮病的临床表现

1. 本病多见于中年以上（30～60 岁）女性，但男性和 3 个月幼儿也有发病报告。好发于夏、秋季节。

2. 急性起病，常伴发热、肌痛、关节痛等不适。

3. 皮损主要分布于面、颈、四肢；呈双侧分布但不对称。

4. 皮损特点　表现为暗红色或棕红色隆起性扁平斑块，直径 0.5～12.0cm，境界清楚，边缘陡峭，周边由小丘疹群聚而成，有白色光泽，给人以多腔水疱的感觉，触之坚硬，即所谓“假水疱”形成。中央部分渐消退而有鳞屑和色素沉着。周围可远心性扩大而呈环状损害。个别可出现大疱，有结痂，但不发生糜烂和溃疡。

5. 自觉症状　有触痛和自觉疼痛，局部温度稍高。

6. 皮损经 1～9 个月可自行消退，局部不留瘢痕，仅有暂时性褐色色素沉着。但常易复发。

7. 25%～50% 患者有关节痛。32%～75% 患者有眼结膜充血、浅表性巩膜炎。部分患者可有肾脏受累，表现为蛋白尿、血尿、颗粒管型及肌酐清除率异常。

【问题3】诊断依据是什么？

1. 典型皮疹为浸润性红斑或结节表面有“假性水疱”。

2. 根据特征性的皮疹伴有高热，结合组织病理可确诊。

【问题4】初发患者的治疗方案是什么？

1. 急性发作期卧床休息，全身支持对症治疗。

2. 寻找病因，治疗原发病。

3. 本病抗生素治疗无效，治疗宜首选口服泼尼松 20～30mg/d，症状缓解后逐渐减量至停药。

4. 非甾类抗炎药物治疗。

5. 碘化钾、秋水仙碱、雷公藤、羟氯喹、沙利度胺等可合理组合。

【问题5】患者适合门诊还是住院治疗？

患者为中年女性，无其他内科疾病，目前诊断明确，如对糖皮质激素治疗敏感，可门诊治疗。若病情反复或高热不退伴全身症状较重，可住院进一步排查肿瘤等。

【问题6】何时可结束治疗？

体温恢复正常，皮疹消退，疼痛缓解，无新发皮疹，疗程 2～4 周可停药。

住院病历摘要

患者女性，38 岁。全身红色隆起性斑块伴发热 10 天。患者于 10 天前无明显诱因出现发热，头痛，肌肉、关节酸痛，全身乏力不适，体温波动在 38～39.8℃之间。同时头额部、面颊、四肢皮肤出现痛性隆起性红斑，边缘隐见水疱。发病前有咽痛，无用药史。否认药物过

学习笔记

敏史及传染病史，家族中无类似疾病史。体格检查：T 38.5℃；R 21 次/分；P 84 次/分；BP 110/70mmHg。神志清楚，表情痛苦。皮肤科检查：面部、颈部及四肢可见多个黄豆至五分钱币大红色微隆起性斑块，界清，边缘皮损隆起似“假水疱”样，触之坚硬，皮损触痛。

【问题 1】通过上述问题，应考虑什么疾病？

思路 1：常见发热伴皮疹的疾病需从以下方面考虑：①感染性皮肤病；②变态反应性皮肤病；③某些特殊皮肤病；④自身免疫性疾病；⑤恶性肿瘤，该患者需完善检查一一鉴别。

思路 2：从患者的皮损特点：头额、面颊、四肢痛性斑块，临床则主要考虑多形红斑、结节性红斑、持久隆起性红斑及急性发热性嗜中性皮病，前三者可能为药物导致或与前驱感染相关。

思路 3：起病急，发病前有咽痛，无用药史，无药物过敏史。据此基本排除药物导致。

思路 4：仔细查体，痛性红斑边缘可见“假性水疱”，临床首先考虑急性发热性嗜中性皮病。

【问题 2】通过皮损特征及相关检查，应考虑什么疾病？

实验室检查：血常规：白细胞计数 10.5×10^9/L，中性粒细胞计数 8.8×10^9/L，分类中性粒细胞比例 84%；血沉 46mm/h。

组织病理检查：表皮海绵形成，伴中等数量中性粒细胞外移，真皮浅层高度水肿，可见大量中性粒细胞、中等数量的淋巴细胞及数量不等的组织细胞浸润，可见核固缩、核尘和红细胞外溢。真皮中层小血管管壁轻微肿胀，未见纤维蛋白样变性（图 15-17）。

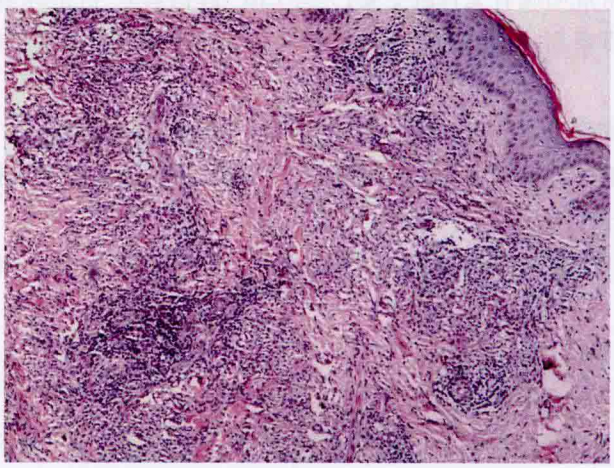


图 15-17　组织病理

总结患者特点：急性发病，先有发热、肌痛、关节痛等全身症状，皮损为颜面、颈部及四肢的红色水肿性斑块，不对称，部分表面尤其是边缘假性水疱，触之坚硬，压痛阳性。实验室检查中性粒细胞增高，血沉增快。临床诊断符合急性发热性嗜中性皮病。

【问题 3】急性发热性嗜中性皮病病因及发病机制是什么？

知识点

急性发热性嗜中性皮病病因及发病机制

病因不明，其发病诱因包括：

1. 感染　如链球菌引起的上呼吸道感染和胃肠道感染。

2. 药物　多见于女性。可引起本病的药物包括：呋塞米、肼苯达嗪、米诺环素、甲氧苄啶-磺胺甲噁唑片和全反式维 A 酸。

3. 肿瘤　部分病例皮损发生在肿瘤后，或存在潜在的恶性肿瘤。血液系统恶性肿瘤，尤其是急性髓细胞性白血病；实体肿瘤：泌尿生殖道肿瘤，乳腺癌或结肠癌。

4. 相对少见合并疾病　包括病毒感染、白塞病、自身免疫性甲状腺疾病、结节病、自身免疫性结缔组织病(皮肌炎、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、复发性多软骨炎和干燥综合征)。

5. 其他因素　如外伤、日晒、寒冷气温、妊娠等。

【问题4】急性发热性嗜中性皮病包括哪几种临床类型?

知识点

急性发热性嗜中性皮病临床分型

根据诱发因素,急性发热性嗜中性皮病可分为4类:

1. 经典性或特发性,多与上呼吸道或胃肠道感染、炎症性肠病有关。
2. 恶性肿瘤或副肿瘤相关型Sweet病,此病的急性发作或复发与癌症的存在相关。
3. 炎症性疾病相关型。
4. 妊娠相关型。

【问题5】临床进一步确诊还需完善何种相关辅助检查?

思路1:完善尿常规明确有无肾脏受累;完善CRP、降钙素原、抗链球菌溶血素O检查,呼吸道病毒及TORCH病毒系列、胸部X线检查、结核菌素皮试以排除上呼吸道细菌感染、病毒感染、结核等疾病。

思路2:可行药物变应原皮内试验检测,以排除药物导致过敏反应。

思路3:完善肿瘤标记物检测,必要时进行骨穿、骨髓涂片等造血系统检查排除淋巴瘤等血液系统疾病及其他恶性肿瘤。

思路4:完善抗核抗体、狼疮细胞、类风湿因子、甲状腺功能、排除自身免疫性疾病导致皮疹。

【问题6】本病诊断依据是什么?

本病诊断可参考以下标准:

1. 主要标准

(1) 典型皮损的急性发作:突发的触痛性或痛性红斑、结节,偶有水疱、脓疱或大疱。

(2) 组织病理特征:真皮中大量中性粒细胞浸润,无白细胞碎裂性血管炎的表现。

2. 次要标准

(1) 有先于本病的非特异性呼吸道、胃肠道感染,预防接种或相关的疾病。

1) 炎症性疾病如慢性自身免疫性疾病、感染性疾病。

2) 血液系统增生性疾病或实体恶性肿瘤。

3) 妊娠。

(2) 伴有一段时间的发热>38℃或有全身不适。

(3) 发作时异常的实验室检查结果,需要4条中的3条:血沉>20mm/h;白细胞计数>8×10^9/L;外周血中性粒细胞(分叶核及杆状核)分类百分比>70%;C反应蛋白升高。

(4) 糖皮质激素或碘化钾治疗效果好。

具备以上2条主要标准和2条次要标准时可确诊。

【问题7】根据临床表现和哪些疾病鉴别?

学习笔记

知识点

急性发热性嗜中性皮病的鉴别诊断

1. 结节性红斑　患者多为青年或中年女性，好发于春秋季节。表现为双小腿伸侧深在性疼痛性结节性皮损，结节不破溃，表面不发生假性水疱，愈后不留瘢痕和萎缩。发病前和发病期间可有发热、肌痛和关节酸痛。组织病理表现为间隔性脂膜炎改变。

2. 多形红斑　有典型的靶样损害，红斑中央可有水疱或糜烂、结痂，皮损对称分布无疼痛，常无发热。病理为表皮海绵形成及细胞内水肿，真皮血管扩张，周围主要是淋巴细胞浸润，而非中性粒细胞浸润。

3. 持久性隆起性红斑　持久性隆起红斑好发于四肢伸侧，特别是手足、肘膝关节伸侧，无发热且皮疹疼痛不定，病程可长达 5～10 年，组织病理示白细胞碎裂性血管炎，晚期有纤维化。

4. 虫咬皮炎　有虫咬史，皮疹为小瘀点、丘疹、风团，在皮疹中心常有虫咬痕迹，有不同程度痒感，组织学上嗜酸性粒细胞出现较早，以淋巴细胞浸润为主。

【问题 8】患者适合门诊还是住院治疗？

患者有发热，关节及肌肉酸痛不适，皮疹疼痛明显，可住院进一步完善相关检查及系统治疗。

【问题 9】怎样选择药物及治疗时机？

本病有自限性，虽然早期的临床表现常提示败血症的可能，但抗生素治疗通常无效。治疗以糖皮质激素为主，经典型患者疗效较好，肿瘤型（并发急性白血病或淋巴瘤）患者也有效，但较易复发。

1. 局部治疗

（1）外用曲安奈德霜剂或益康唑霜或依沙吖啶糊剂。

（2）外出时要用遮光剂。

2. 系统治疗

（1）糖皮质激素：常规应用醋酸泼尼松治疗，起始剂量为 30～60mg/d，连续应用 4～6 周后可逐步减量至 10mg/d，直至停用。

（2）白细胞趋化抑制剂：四环素 250mg，每日 3 次或雷公藤多苷 20mg，每日 3 次。

（3）同时加用非甾体抗炎药物，也可单独应用。吲哚美辛（消炎痛）：每次 25mg，每日 2 次。

（4）氨苯砜：25mg/次，每日 2～3 次口服。

（5）沙利度胺：25mg，每日 1～2 次，烟酰胺 200mg，每日 3 次。

（6）其他药物有秋水仙碱：0.5mg/次，每日 2 次。

知识点

急性发热性嗜中性皮病治疗原则

1. 寻找和去除病因，避免各种诱发因素。
2. 非特异性抗过敏治疗。
3. 降低毛细血管通透性和脆性。
4. 糖皮质激素及免疫抑制剂治疗。
5. 对症支持治疗。

【问题 10】急性发热性嗜中性皮病危害是什么？

学习笔记

1. 如出现眼结膜炎，会引起失明。

2. 治疗不当，伴有肾脏损害，会导致生命危险。

3. 有些并发症可以使患者的生活质量下降，身心遭受很大的痛苦。

【问题 11】恢复到什么程度可以出院？

上述药物在皮损消退并稳定 1 周后考虑减药，减药后病情稳定可以出院。

【问题 12】急性发热性嗜中性皮病的预后情况如何？

1. 严格配合治疗，科学的使用糖皮质激素者，皮疹完全消失，无发热及其他不适，预后较好，不易复发。

2. 未按要求治疗或治疗不当者，皮疹无消退或仍有新发皮疹，仍有发热、关节痛、口腔损害。

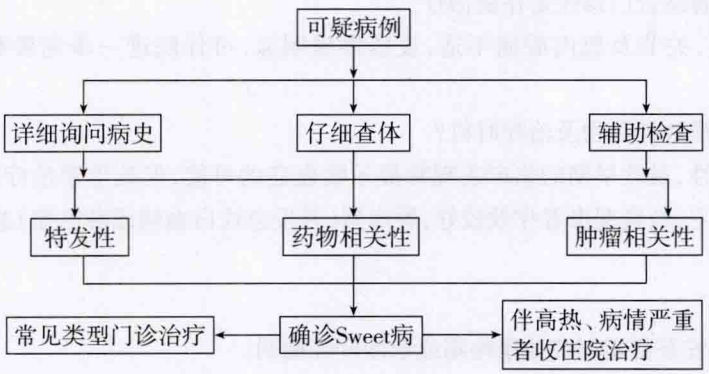
3. 如果出现严重的肾病综合征或肾小球肾炎预后不佳。

【问题 13】如何做好患者的随访工作？

1. 本病病程可持续存在，需要随访。

2. 糖皮质激素在病情一直稳定的情况下每隔一周减少 5mg（相当于泼尼松剂量），总病程 2～3 个月。应适当休息，预防感染，定期体检。

诊疗流程：



（普雄明）

学习笔记

第十六章 皮肤附属器疾病

第一节 痤 疮

门诊病历摘要

患者男性，20岁。面颈、躯干粉刺、丘疹、脓疱、结痂反复发作2年，加重1个月。患者2年前无诱因颜面部出现粉刺、丘疹、脓疱，结节和囊肿，反复发作，于面颊、下颌部遗留萎缩性及增生性瘢痕。曾拟“痤疮”使用“罗红霉素胶囊、阿达帕林凝胶”等治疗1个月无明显好转。近1个月来熬夜后上述皮损明显增多，于颜面部出现密集分布的粉刺、丘疹、脓疱、结节、囊肿。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.5℃；R 26次/分；P 65次/分；BP 117/75mmHg。神志清楚，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：额部、面颊、下颌、颈部可见密集分布的针头至米粒大小粉刺、丘疹、脓疱及结痂，并见多个黄豆至花生大小结节、囊肿，面颊见散在粟米至米粒大小冰碴样凹陷性瘢痕（图16-1）。



图16-1 面部粉刺、丘疹、脓疱、结节、囊肿

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史，青春期男性患者，颜面部反复出现粉刺、丘疹、脓疱、结节、囊肿及瘢痕，应首先考虑痤疮（acne）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据体格检查及相关皮肤科检查等，符合痤疮的典型临床表现。

知识点

痤疮的临床表现

1. 好发于青春期男女。

2. 皮损好发于脂溢部位，如面颊、额部，其次是胸部、背部及肩部，多对称分布。

3. 初发损害为粉刺，包括白头粉刺（闭合性粉刺）及黑头粉刺（开放性粉刺），皮损加重后可形成炎症性丘疹，顶端可有小脓疱；继续发展可形成大小不等的暗红色结节或囊肿，挤压时有波动感，经久不愈可形成脓肿，破溃后形成窦道和瘢痕。

4. 本病一般无自觉症状，炎症明显时可有疼痛。

5. 病程慢性，时轻时重，部分患者至中年期病情逐渐缓解，可遗留色素沉着、萎缩性或增生性瘢痕。

6. 除寻常性痤疮外，尚有许多特殊类型，如表现为严重的结节、囊肿、窦道、瘢痕的聚

学习笔记

合性痤疮(acne conglobata)；痤疮突然显著加重，并伴有发热等全身症状的暴发性痤疮(acne fulminant)；由雄激素、糖皮质激素、卤素等所致的药物性痤疮(drug-induced acne)；接触石油、焦油、氯化烃等所致的职业性痤疮(occupational acne)；婴儿期由于母体雄性激素在胎儿阶段进入体内引起的婴儿痤疮(infantile acne)；与月经密切相关的月经前痤疮(premenstrual acne)等。

知识点

痤疮的分级

目前临床上最常用的病情程度 Pillsbury 分类法，将痤疮分为Ⅰ～Ⅳ度(表 16-1)。

表 16-1　痤疮 Pillsbury 严重程度分类法

程度	临床表现
Ⅰ度	黑头粉刺，散发至多发，炎症性丘疹散发
Ⅱ度	Ⅰ度+浅在性脓疱，炎症性丘疹数目多，限于面部
Ⅲ度	Ⅱ度+深在性炎症性丘疹，发生在面、颈及胸背部
Ⅳ度	Ⅲ度+囊肿、结节，易形成瘢痕，发生于上半身

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊为聚合性痤疮。诊断依据如下：患者为青年男性，以颜面粉刺、丘疹、脓疱、结节、囊肿、瘢痕为主要表现；皮损反复发作；慢性病程。

应注意与酒渣鼻、颜面播散性粟粒性狼疮等鉴别。酒渣鼻好发于中年人，皮损分布于鼻尖、两颊、额、颏部为主，患部有红斑、毛细血管扩张、丘疹、脓疱，晚期形成鼻赘，不出现粉刺。颜面播散性粟粒性狼疮的损害为棕黄色或暗红色半球状或略扁平的丘疹，对称分布于眼睑、鼻唇沟及颊部，在下眼睑往往融合成堤状。

知识点

痤疮的病因及发病机制

痤疮的发病主要与雄激素、皮脂分泌增多、毛囊口上皮异常角化、痤疮丙酸杆菌感染、免疫及内分泌功能障碍等因素相关。此外，重型痤疮的发生还与遗传因素有关。

【问题 4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，青年男性，皮损反复发作，慢性病程，皮损局部无破溃等，应首先考虑门诊治疗。

【问题 5】怎样选择药物及治疗时机？

治疗原则为恢复皮肤屏障功能、去脂、溶解角质、杀菌、消炎及调节激素水平。

1. 日常护理　生活规律，保证睡眠。用温水洗涤患处，使用控油、保湿类医学护肤品进行皮肤护理，恢复皮肤屏障功能。避免使用含油脂及粉质过多的化妆品及糖皮质激素制剂；避免挤捏、搔抓等刺激；少吃辛辣、刺激性食物；控制脂肪和糖类饮食。多食用新鲜蔬菜、水果及富含维生素类食物，健全消化功能。

2. 外用药　对于局部炎症较重的患者，可选 0.05%～0.1% 维 A 酸制剂、2.5%～10% 过氧化苯甲酰制剂、1% 林可霉素制剂、2% 氯霉素水杨酸酊等。对结节性及囊肿性损害可局部注射

学习笔记

糜蛋白酶。其中1%阿达帕林(芳香维A酸)、5%过氧化苯甲酰凝胶为目前疗效较好的外用药。

3. 内服药

(1) 抗生素类:抑制痤疮丙酸杆菌,应早期、足量使用四环素类药物,如四环素、多西环素或米诺环素。米诺环素和多西环素的剂量为100~200mg/d,每日1次或分2次口服;四环素1.0g/d,分4次空腹口服。不能使用时可考虑选择大环内酯类抗生素如红霉素或克拉霉素等。疗程为6~12周,并避免间断使用。

(2) 维A酸类:调节毛囊的角化过程、抑制痤疮丙酸杆菌、抗炎。口服异维A酸是治疗中度及重度痤疮的标准方法,也是目前治疗痤疮最有效的方法。推荐从0.5mg/(kg·d)开始,疗程依病情的好转情况而定,但不应少于16周。痤疮基本消退并无新发皮疹后可逐渐减量至停药,最小累积剂量是以60mg/kg为目标,但如果累积剂量达到60mg/kg,尚未取得满意疗效时,可以增加到75mg/kg。

(3) 雌激素类:抗雄性激素可减少皮脂分泌,对女性病例可考虑口服达英35(炔雌醇环丙孕酮片)1粒/天,21天为1疗程,需服3~5个月方可出现疗效。

(4) 糖皮质激素:仅用于严重的结节性、囊肿性及聚合性痤疮患者。泼尼松30mg/d,分3次口服,逐渐减量至停药。可用曲安奈德混悬液或泼尼松龙混悬液,加普鲁卡因少量注入结节性、囊肿性损害内,每两周1次,可连续3~4次。

4. 物理治疗　粉刺可用特制的粉刺挤压器将粉刺内容物挤出。药物面膜及石膏面膜亦可采用。炎症较重者可采用强脉冲光(IPL)、蓝光治疗;皮肤敏感的患者可采用黄光照射治疗;粉刺及色素沉着明显者可采用果酸治疗。

5. 痤疮瘢痕　萎缩性瘢痕可在痤疮得到控制后行铒激光或超脉冲二氧化碳激光磨削术。增生性瘢痕可用曲安奈德混悬液或泼尼松龙混悬液局部注射。

知识点

痤疮的美容治疗

1. 痤疮以粉刺为主者　可行粉刺挤压、果酸治疗,配合使用控油保湿类医学护肤品。
2. 痤疮以炎性丘疹、脓疱为主者　红蓝光,或者低能量强脉冲光治疗。
3. 痤疮以结节、囊肿为主者　红蓝光、光动力及皮损内注射。
4. 瘢痕　点阵激光;增生性瘢痕可皮损内注射。

【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗?

患者皮肤不再油腻、无新发微粉刺、丘疹等可减量至停药,总疗程3~6个月。

【问题7】如何做好患者的随访工作?

在患者首次就诊时即与之进行沟通,告知患者本病极易复发,需要持续治疗3~6个月,治疗期间应按时复诊,切忌自主停药;平时应忌食香、辣、甜食;根据患者皮肤性质选择控油、保湿类医学护肤品配合治疗。

思路梳理:

本病例临床表现有特征性,一般根据临床特点可以作出诊断。但应注意,如果采用口服异维A酸治疗时,应监测其相关不良反应。

(何　黎)

学习笔记

第二节　逆向性痤疮

门诊病历摘要

患者男性，30岁。头面、双腋窝、前胸及外生殖器结节、窦道、溃疡反复发作15年，加重3天。患者15年前无明显诱因左腋下出现多个黄豆大小的硬性皮下结节，部分融合成大斑块，表面溃破，形成窦道和较大的潜行性不规则溃疡，有黄白色脓性分泌物，伴恶臭。7年前右腋窝出现类似病变。曾诊断为“化脓性汗腺炎”，先后3次外科手术治疗，左侧腋窝留有手术后瘢痕，右侧腋窝皮肤暗红，皮温不高，大范围溃疡、窦道、瘘管；前胸、会阴部分别于5年前、3年前出现相同皮疹。体温常升高，最高38.5℃，自觉疼痛，压痛明显。先后4次予切开清创，创面无法愈合，并反复出现大量新的皮下结节、窦道、溃疡，大量黄白色脓性分泌物，恶臭明显。病程中睡眠差，饮食、精神尚可。患者明显消瘦，有寻常性鱼鳞病史30年，2型糖尿病史5年，无药物过敏史，母亲患有化脓性汗腺炎；父亲患2型糖尿病、寻常性鱼鳞病。体格检查：T 38℃；R 24次/分；P 75次/分；BP 120/75mmHg。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：双侧腋下、躯干、会阴部多数皮下结节、窦道、溃疡，囊肿，部分表面大量黄白色脓性分泌物（图16-2）。



图16-2　典型皮损：结节、窦道、溃疡
A. 腋下及前胸；B. 腹部及会阴

【问题1】根据临床表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

根据患者的临床表现，首先考虑逆向性痤疮，但应与增殖性脓皮病、皮肤结核、腹股沟淋巴肉芽肿鉴别。

取皮损处分泌物病原微生物检测显示：金黄色葡萄球菌阳性。皮损组织病理显示：真皮内毛囊破裂，顶泌汗腺及其扩张导管周围有中性粒细胞浸润，革兰染色在腺体及真皮内有大量革兰染色阳性球菌，部分破坏腺体周边有异物巨细胞浸润。

【问题2】最后可确诊为什么疾病？

根据患者的临床表现，分泌物的微生物学检查及皮损的组织病理学检查，可确诊为逆向性痤疮（acne invers）。

学习笔记

知识点

逆向性痤疮的临床表现

化脓性汗腺炎(hidradenitis suppurativa)是一种顶泌汗腺慢性化脓性炎症。1956年,Pillsbury等将同时具有化脓性汗腺炎、聚合性痤疮、穿掘性脓肿性头部毛囊周围炎称为毛囊闭锁三联症。1989年,Plewig和Steger提出毛囊上皮异常是上述疾病的共同特点,但发病部位等临床特点又与寻常痤疮不同,提出应该用"逆向性痤疮"来代替以往"化脓性汗腺炎"、"毛囊闭锁三联症"等几种病名。

逆向性痤疮男女均可受累,女性多发,男女比例为1:(2~5)。与寻常痤疮不同,逆向性痤疮主要发生于腋窝、腹股沟、臀沟和头皮等毛囊皮脂腺较丰富的部位。病原菌主要为金黄色葡萄球菌,也可有化脓性链球菌及其他革兰阴性菌感染。出汗较多,皮肤脏污及摩擦、搔抓等因素,为本病的诱因。其他诱因包括雄激素过高、内分泌疾病、免疫功能不全、肥胖和吸烟等。临床表现:①腋窝汗腺炎,初起为一个或多个小的硬性皮下结节,以后有新的皮损陆续成批出现,排列成条索状,或群集融合成大片斑块。顶部出现小的脓疱,自觉疼痛及压痛,全身症状轻微。经几周或数月后结节深部化脓,向表面破溃,形成广泛的窦道及较大的潜行性不规则溃疡。②外生殖器、肛周汗腺炎多与腋窝汗腺炎同时并发或随后发生,但亦可首发。多见于男性,且常伴有聚合性痤疮。初在腹股沟、阴囊、股部或臀部、肛周发生豌豆大小的硬性结节,很快破溃,形成潜行性溃疡,且有瘘道相互连接,可向肛门壁穿破而形成肛瘘。

穿掘性脓肿性头部毛囊周围炎(perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens)是多数聚集的毛囊炎及毛囊周围炎在深部融合后相互贯穿形成的脓肿。本病常与聚合性痤疮及化脓性汗腺炎同时发生。该病是否有细菌感染所致尚有争议,推测可能为一种自身免疫反应。临床表现为:主要发生在头部,尤以顶、枕部多见;也可见于后背、臀部等。损害初起为毛囊和毛囊周围炎,逐渐增大形成半球形结节,结节软化后形成脓肿,破溃后成为多数瘘孔,有脓液流出。脓肿间相互沟通,呈"筛状溢脓"。常一处痊愈遗留瘢痕,他处又出现新皮损。瘢痕间可有相互连接的窦道。病损处毛发脱落,呈不可逆性。

聚合性痤疮(acne conglobata)是痤疮中比较严重的一型,好发于青年男性,偶见女性。发病机制尚不明确,除与寻常痤疮的病因及发病机制相关以外,其中免疫学因素可能更主要,机体对病原微生物高度敏感是可能因素之一。多见于青年,好发于面颊、颈后、胸部和后背,亦可累及肩部、上臂及臀部。皮损呈多形性,包括大量黑头粉刺、丘疹、脓疱、结节、脓肿及囊肿。以囊肿性皮损为主,特征皮损是多头(常为2个或3个头)囊肿,通过深在的窦道相连而形成较大的脓肿,表现为暗红色、柔软的半球状隆起性肿块,破溃后流出浓稠的脓、血混合性分泌物,可形成瘘管,愈合后留有凹陷性瘢痕或瘢痕疙瘩。病情顽固,常持续多年,但全身状况轻微,偶见低热和关节痛。

【问题3】应选择怎样的治疗方案?

逆向性痤疮目前尚无统一的治疗方法。早期、及时和正确的诊断与治疗可使该病得到有效的控制。局部可给予消毒剂、抗生素和糖皮质激素外用,通常疗效轻微。口服药物需长期治疗。根治性切除术被认为是治疗本病的首选方法,手术前需口服药物控制炎症。

1. 外科治疗　应将受累皮肤及组织完全切除才能彻底治疗该病。而手术前可应用抗生素及维A酸类药物控制炎症,对于顺利实施手术有重要意义。

2. 药物治疗　①维A酸类药物:阿维A酯和阿维A治疗本病较异维A酸效果好。采用异维A酸治疗无效的患者再用阿维A酯仍然有效。②抗生素:逆向性痤疮对抗生素的治疗反应不好,通常停用后病情复发。但抗生素类药物可以减少脓性分泌物排出、减轻臭味及缓解疼痛。

学习笔记

口服克林霉素治疗效果较好且无明显不良反应，是较好的选择。另外，四环素及米诺环素也可选用。③口服避孕药和抗雄激素药物：基于该病可能与雄激素有关。但这一类治疗仍然存在争议。

3. 物理治疗　①放射治疗不能完全消除皮肤损害，且易形成窦道及瘢痕；②二氧化碳激光治疗是一种可供选择的方法。

（张春雷）

第三节　脂溢性皮炎

门诊病历摘要

患者男性，35岁。颜面、头皮红斑、脱屑伴瘙痒3年。患者3年来无诱因反复颜面部、头皮皮肤油腻，伴片状暗红斑，上覆油腻性鳞屑及痂，皮损反复发作，瘙痒明显。拟“脂溢性皮炎”外用“复方酮康唑软膏、复方醋酸地塞米松乳膏”等药物外涂后无明显好转。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.5℃；R 26次/分；P 65次/分；BP 117/75mmHg。神志清楚，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：颜面部见片状暗红斑，上有散在丘疹、被覆油腻鳞屑及痂，皮损主要分布在鼻翼旁、口周、下颌等处；头发油腻，头屑较多（图16-3）。



图16-3　颜面部暗红斑、丘疹、鳞屑及痂

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史，根据青壮年男性患者，反复颜面、头皮皮肤油腻，片状暗红斑、丘疹，油腻性鳞屑及痂，瘙痒明显，应首先考虑脂溢性皮炎（seborrheic dermatitis）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

符合脂溢性皮炎的典型临床表现。

知识点

脂溢性皮炎的临床表现

1. 皮损发生于皮脂溢出部位，以头、面、胸、背、脐窝、腋窝及腹股沟等部位多见。

2. 临床特点　开始在毛囊周围有红色丘疹，渐发展融合成暗红或黄红色斑，被覆油腻鳞屑或痂。发生在面部常与痤疮伴发；发生在头部可见较多头屑；发生在躯干、腋窝、腹股沟皱襞处常可糜烂而似湿疹。皮损可扩展至全身，由头部向下蔓延，甚至发展成红皮病。

学习笔记

3. 患者有程度不等的瘙痒。

4. 婴儿脂溢性皮炎常多发生在生后数月内；特征性部位是头皮，多出现在额及顶部；皮损表现为油性、厚且有裂隙的痂屑，称之为“乳痂”。受累部位通常无毛发脱落。无全身症状。病程多迁延数周至数月，预后通常较好，一般1个月内痊愈。若持续不愈，常与湿疹并发，亦可合并细菌、念珠菌感染。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊为脂溢性皮炎。诊断依据如下：患者为青壮年男性，慢性病程，反复发作，皮损主要分布在面部、头皮等皮脂丰富部位，皮疹为毛囊周围的红色丘疹，暗红斑，被覆油腻鳞屑或痂，自觉瘙痒明显。根据好发于皮脂丰富部位、典型皮损、慢性病程等不难诊断，需与银屑病、玫瑰糠疹、湿疹和体癣鉴别。

知识点

微生物与脂溢性皮炎的关系

1. 婴儿脂溢性皮炎皮损中可查到白色念珠菌；金黄色葡萄球菌的检出率明显增加。

2. 成人脂溢性皮炎皮损表面痤疮丙酸杆菌计数较正常明显降低。

3. 马拉色菌　多数观点认为该菌或其产物可以通过皮肤刺激淋巴细胞，产生免疫反应，导致脂溢性皮炎发病。

4. 局部应用抗真菌的药物治疗脂溢性皮炎后，皮肤表面的马拉色菌的密度降低，同时伴有皮损的好转。但有些病例在应用抗真菌药物后，该菌受到抑制，但脂溢性皮炎仍可复发。

5. 艾滋病患者脂溢性皮炎的发病率明显增高，皮损泛发且治疗困难。

总之，细菌、真菌或病毒与脂溢性皮炎发病的确切关系尚不清楚。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为青壮年男性，皮损反复发作，慢性病程，皮损局部无破溃等，应首先考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

1. 一般治疗　生活规律、睡眠充足、低脂饮食和补充B族维生素有助于治疗。

2. 外用药　局部涂含2%酮康唑、1%焦油制剂、5%硫黄制剂均有效，可辅以低效糖皮质激素。头部皮损用含酮康唑的香波洗头，每周2次。

3. 内服药　泛发性损害可选抗真菌药伊曲康唑0.1g，1次/日，连服2～3周。泼尼松30mg/d短期口服可迅速控制病情。

【问题6】恢复到什么程度可以结束治疗？

患者皮损消退、无自觉症状后维持治疗2周左右可停止治疗。

【问题7】如何做好患者的随访工作？

在患者首次就诊时即与之进行沟通，告知患者平时应忌食香、辣、甜食；根据患者皮肤性质选择控油、保湿或舒敏保湿类医学护肤品配合治疗。

思路梳理：

本病例临床表现有特征性，一般根据临床特点可以作出诊断。但对于严重、顽固难治的脂溢性皮炎患者，应注意排除HIV感染可能。

学习笔记

第四节　酒　渣　鼻

门诊病历摘要

患者男性，28岁。鼻、面中部红斑、丘疹、毛细血管扩张4年。患者4年前面部出现片状红斑、丘疹，偶感瘙痒；进食辛辣刺激性食物或外界温度升高、情绪激动时出现面部潮红。皮损逐渐加重，后逐渐变为浅表毛细血管扩张和多数丘疹，以面中部更为明显。曾拟“痤疮”口服“罗红霉素、甲硝唑”等药物治疗可暂时好转，但易反复发作。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 37.2℃；R 20次/分；P 75次/分；BP 110/75mmHg。神志清楚，查体合作。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：鼻、面中部、面颊皮肤见片状红斑、丘疹、毛细血管扩张（图16-4）。



图16-4　鼻、面中部红斑、丘疹、毛细血管扩张

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史，青年男性患者，鼻、面中部反复出现片状红斑、丘疹、毛细血管扩张，应首先考虑酒渣鼻（rosacea）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据皮损特点，面中部分布的片状红斑、丘疹、毛细血管扩张，符合酒渣鼻临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现，可确诊为酒渣鼻，也称为玫瑰痤疮。诊断依据如下：患者为中年男性，慢性病程，以鼻尖、口周皮肤出现片状红斑、丘疹、毛细血管扩张为主要表现。皮损时轻时重，在进食辛辣刺激性食物或外界温度升高、情绪激动时面部潮红。需与寻常痤疮、糖皮质激素依赖性皮炎鉴别。痤疮见于青春期，常有白头或黑头粉刺，分布广泛，不伴面部红斑可鉴别。糖皮质激素依赖性皮炎是面部长期外用含氟糖皮质激素制剂造成的毛细血管扩张及口周皮炎的改变，与酒渣鼻皮损相似，根据长期用药的病史，皮损较稳定，无阵发性加重，无潮红充血的特点可以鉴别。

知识点

酒渣鼻的临床表现

1. 好发于中年人，女性较多，但是病情严重的常是男性患者。

2. 临床可分为三期

（1）红斑期：先为鼻部潮红，以后累及额部、颊部等颜面部位，对称发生。红斑初为暂时性，在进食辛辣食物或热饮、外界环境温度升高、感情冲动时面部潮红充血，以后逐渐转为持久性浅表毛细血管扩张、毛囊扩大、皮脂溢出等，持续数月至数年后向第二期发展。自觉灼热。

（2）丘疹脓疱期：在第一期基础上成批发生针头至绿豆大小的红色丘疹、脓疱、结节，鼻部、面颊部的毛囊口扩大明显。皮疹时轻时重、此起彼伏，可数年或更久。中年女性患者皮疹常在月经前期加重。

学习笔记

（3）鼻赘期：鼻部皮脂腺及结缔组织增生，形成紫红色结节状突起，皮肤凹凸不平，毛细血管显著扩张，致使鼻尖、鼻翼肥大，形成鼻赘。

3. 无明显自觉症状。

4. 常并发痤疮及脂溢性皮炎。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

1. 日常护理　禁酒及禁食刺激性饮食，纠正胃肠功能障碍和内分泌失调，保持大便通畅。避免局部过热过冷的刺激，避免剧烈的情绪波动等可能引起面部潮红的因素。生活应有规律，注意劳逸结合。避免长时间的日光照射。用温水洗涤患处，使用控油、保湿类医学护肤品进行皮肤护理，恢复皮肤屏障功能。

2. 局部治疗　可选复方硫黄洗剂、2.5%～10%过氧化苯甲酰制剂、1%林可霉素制剂、2%氯霉素水杨酸酊等。为杀灭毛囊虫，可外用含1%～3%甲硝唑的硫黄洗剂，也可外用1%甲硝唑霜。避免使用糖皮质激素制剂。

3. 口服药物　可选用B族维生素。自主神经功能不稳定或紊乱者可口服谷维素、地西泮等。对炎症较重的患者可服四环素、多西环素或米诺环素，共服6周。对镜检有多数毛囊虫的患者，加服甲硝唑0.6g/d，每日3次，共服1个月。

4. 毛细血管扩张明显者，可用电离子治疗、光子等治疗；鼻赘期损害可用超脉冲二氧化碳激光或外科方法予以切除整形。

【问题5】恢复到什么程度可以结束治疗？

患者皮肤红斑消退、无毛细血管扩张时可结束治疗，总疗程3～6个月。

【问题6】如何做好患者的随访工作？

在患者首次就诊时即与之进行沟通，告知患者本病极易复发，需要持续治疗3～6个月，治疗期间应按时复诊，切忌自主停药；平时应保持心情平和，调整作息时间；忌食香、辣、甜食。根据患者皮肤性质选择控油、保湿类医学护肤品配合治疗。

第五节　斑　　秃

门诊病历摘要

患者女性，25岁。头部反复片状脱发6个月。患者6个月前流产后一周，突然发现头部片状脱发，脱发区皮肤光滑，无萎缩，无自觉症状。自行外用5%米诺地尔酊治疗，头发可长出，但始为白色绒毛，脱落后长出黑色毛发，易脱落。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史、刺激物接触史和传染病史。皮肤科检查：头顶部左侧皮损表现为境界清楚的圆形或卵圆形脱发斑，局部皮肤正常（图16-5）。



图16-5　头部片状脱发

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史，头部片状脱发首先考虑斑秃（alopecia areata）。

知识点

斑　秃

1. 斑秃是具有遗传倾向的个体在T细胞介导的自身免疫机制作用下，由于环境因素而促发的一种慢性炎症性、非瘢痕性的毛发脱落疾病。

2. 年轻人（小于25岁）多见，儿童常受累，大约1%的美国人在50岁之前曾有过一次斑秃发生。

【问题2】该病的发病机制有哪些？

本病病因不清，认为是具有遗传易感性的个体在精神、环境因素的影响下发生的器官特异性的自身免疫反应。8.4%的患者有家族史，可能为常染色体显性伴可变外显率。与患者特应性体质、自身免疫反应、情绪应激、感染等有关。

知识点

斑秃的发病机制进展

1. 遗传因素　斑秃患者的高频率阳性家族史突显了遗传因素在其发病机制中的重要性。斑秃先证者的发病年龄与家族史密切相关，一项对照研究结果显示，30岁前发病患者其家族史阳性率高达37%，而30岁以后发病患者其阳性家族史则只有7.1%。病例对照研究显示斑秃发病与免疫及炎症反应有关的基因具有相关性，主要组织相容性复合物，尤其是 *HLA-DQB1 * 0301* 和 *HLA-DRB1 * 1104* 是研究得较为深入的易感基因。

2. 自身免疫　早在20世纪50年代就已经提出斑秃是一种自身免疫性疾病。斑秃患者外周血可检测出的循环自身抗体，如抗甲状腺、抗胃壁细胞、抗平滑肌、抗肾上腺抗体和抗核抗体等。将斑秃患者的头皮移植到裸鼠皮肤上可观察到毛发的生长等实验研究也进一步证实了这一理论；同时，研究发现将斑秃患者血清被动转移至裸鼠不能抑制这些毛发的生长，显示斑秃的发病机制涉及细胞免疫而非体液免疫。然而，自身免疫机制如何参与斑秃的发病仍然尚未明确。

3. 环境因素　感染因素是20世纪提出的另一个重要的斑秃发病机制之一。夫妻双方同时发病，及斑秃患者皮损中分离出巨细胞病毒mRNA都是感染因素参与了疾病发生的重要理论基础。另一个重要的环境触发因素是精神压力，然而，研究结果却未能证实精神压力与脱发之间的相关性。

【问题3】通过皮损分析，临床上有什么特点？

在脱发区边缘可见“感叹号”状发，边缘外观正常的毛发易于拔除而无痛感。

知识点

斑秃的临床表现

1. 年龄　任何年龄均可发病，20～40岁为发病高峰年龄。

2. 部位　累及所有毛发，如头发、眉毛、胡须、汗毛等，其中头发最常受累。

3. 通常无自觉症状，少数患者可出现瘙痒、触痛等感觉异常。

学习笔记

4. 典型的皮损表现为突然出现的境界清楚的圆形或卵圆形脱发斑，局部皮肤正常。如病情进展，在脱发区边缘可见“感叹号”状发，边缘外观正常的毛发易于拔除而无痛感，称为拉发试验阳性。

5. 其他系统疾病　本病尚可累及甲，多见于病情活动而脱发面积广者。常表现为顶针样甲，也可出现甲面粗糙、纵嵴等。本病可合并遗传过敏性疾病、自身免疫性疾病（如甲状腺功能亢进、白癜风、溃疡性结肠炎等）等疾病。

知识点

斑秃临床分型与分期

1. 临床分型　当头发全部脱落时称为全秃（alopecia totalis）；累及全身毛发时称为普秃（alopecia universalis）；沿发际分布扩展的称为匍行性斑秃（alopecia ophiasis）；有时表现为头发的急性弥漫性脱落，则称为急性弥漫性斑秃（acute diffuse and total alopecia）。

2. 临床分期　分为活动期、稳定期和恢复期三个阶段。活动期皮损不断扩大，可见“感叹号”状发，拉发试验阳性。稳定期时脱发斑大小无变化，无“感叹号”状发，拉发试验阴性。恢复期可见新生的细绒毛，颜色淡或呈白色，逐渐变成正常粗细和颜色。有时可出现活动期皮损和恢复期皮损共存的现象。

【问题4】本病还应进行哪些检查？

1. 皮肤镜检查。

2. 全血细胞计数、甲状腺功能检查、血清维生素 B_{12} 和自身抗体检查。

【问题5】本病应与哪些疾病鉴别？

本病应与瘢痕性脱发和非瘢痕性脱发鉴别，如拔毛癖、白癣、二期梅毒、雄激素性脱发及假性斑秃等。鉴别诊断见表16-2。

表16-2　斑秃的鉴别诊断

疾病	临床特点	组织病理	血清学检查	其他
斑秃	斑状或弥漫性脱发，“感叹号”状发，拉发试验阳性，休止期毛发多见	毛囊变小，毛球周围和毛囊内炎症	可有自身抗体	早期发病和严重病变者常有严重遗传过敏
拔毛癖	斑状脱发，上可见长度不等的断发和毛囊炎，拉发试验阴性	退化和休止期毛囊增多，可见毛囊炎症	无	病史有助于鉴别
白癣	斑状脱发，可见白色鳞屑黏着	发外可见围绕毛发排列的圆形孢子	无	真菌镜检和培养阳性
梅毒	斑状或弥漫性脱发	真皮浅层浆细胞和组织细胞浸润	TPPA和RPR阳性	有冶游史或输血史等
雄激素性脱发	男性型或女性型，拉发试验阳性，休止期脱发	休止期毳毛囊增多，生长期的终毛囊减少，晚期患者毛囊密度减少	无	多有阳性家族史
假性斑秃	圆形、椭圆形或不规则形的脱发斑，头皮萎缩、光滑发亮如薄纸，脱发处毛囊口消失，拉发试验阴性	早期毛囊周围单一核细胞为主的炎性浸润；晚期真皮广泛地纤维化，而炎性浸润很少	无	可合并扁平苔藓和甲营养不良等

学习笔记

【问题6】治疗方法的选择与评价如何？

1. 对多数患者可以选择不予处理　本病多数可以自愈，80%病程小于一年的局限性斑秃患者可自行缓解。即使严重而不愈者其身体健康也不受影响，故进行合理的心理疏导，仅予美容修饰即可，如假发假睫毛的佩戴、文眉等。

2. 皮损内糖皮质激素封闭治疗。

3. 局部免疫治疗　如二苯基环丙烯酮(DPCP)等。

4. 外用药物治疗　糖皮质激素、米诺地尔、维A酸、蒽林等。

5. 物理治疗　紫外线光疗、冷冻治疗、准分子激光、脉冲激光等。

6. 系统药物治疗　糖皮质激素、环孢素等。

7. 对于一些病情进展或不能接受脱发、心理压力大的患者除了使用上述治疗方法外，还可口服抗焦虑治疗。

知识点

斑秃的治疗

1. 外用药物

(1) 外用及局封糖皮质激素：外用糖皮质激素治疗斑秃无效，然而皮损内注射可加速局限性斑秃患者毛发的再生。临床上常用醋酸氢化可的松和曲安奈德进行皮损内注射，每个注射点0.05～0.1ml，总量1～3ml。常见的不良反应主要是皮肤萎缩，因此尽量避免一个部位反复多次注射。

(2) 接触免疫治疗：该方法主要是通过外用具有致敏性的抗原诱导局部皮损发生接触性皮炎而达到治疗目的的一种方法。常用的接触致敏原包括：二硝基氯苯、斯夸酸二丁酯、二苯基环丙烯酮，其常见的不良反应主要是严重的接触性皮炎，可通过严格滴定致敏原浓度而避免其发生。其他不良反应包括荨麻疹及白癜风等。

(3) 米诺地尔：一项早期双盲对照研究报道：与安慰剂组比较，1%米诺地尔可明显促进局限性斑秃患者的毛发再生，而对于弥漫性斑秃患者则无效。

(4) 地蒽酚：长期、高浓度的地蒽酚可通过诱导轻微的刺激反应而达到促进毛发生长的作用。

2. 内服药物

(1) 糖皮质激素：多选择口服泼尼松，初始剂量为30～40mg/d，毛发再生后逐渐减量，但在减量过程中或停药后易出现病情反复，而长期使用激素的不良反应使其系统使用受到限制。

(2) 环孢素：可诱导毛发再生，但停药后易复发。

3. 物理疗法

(1) PUVA(光化学治疗)是一种光免疫作用，可能通过耗竭朗格汉斯细胞而抑制其对毛囊的局部免疫攻击，也可能是局部炎症反应刺激了毛发的生长。

(2) 液氮冷冻：喷雾或棉签直接按压，以局部发红、无水疱形成为宜，数分钟后重复，连续2～3次，每周一次，四周为一疗程。

(3) 近红外线疗法：670nm左右的红光连续或脉冲照射患病区域，可以取得非常好的效果，每周2次，3个月为一疗程。

学习笔记

知识点

斑秃的预后

1. 本病可自愈，尤其是局限性斑秃患者，多数可以在2年内自行恢复。

2. 但具有以下表现者预后不良：发病年龄早、脱发面积广、匍行性斑秃、具有甲损害或合并遗传过敏性疾病等。

（何　黎）

第六节　假性斑秃

门诊病历摘要

患者男性，36岁。头顶部类圆形脱发1年。既往身体健康，有反复发作的头部毛囊炎病史，否认有家族遗传病史，无药物过敏史和传染病史。专科体检：头顶部多处蚕豆大的类圆形脱发，头发轻度萎缩，头皮略下陷，表面光亮（图16-6）。



图16-6　头顶部类圆形脱发

【问题1】根据本患者临床脱发表现，主要考虑什么疾病？

临床上出现圆形或类圆形脱发时，主要需要考虑是否为斑秃或假性斑秃。本患者头顶部散发黄豆至蚕豆大的类圆形脱发，头发轻度萎缩，头皮略下陷，表面光亮，应主要考虑为假性斑秃（pseudopelade）。

【问题2】斑秃和假性斑秃怎样鉴别？

斑秃俗称“鬼剃头”，是一种骤然发生的局限性斑片状的秃发性毛发疾病。其病变处头皮正常，无炎症及自觉症状，病程经过缓慢，可自行缓解和复发。假性斑秃是相对斑秃而言的一种无明显致病原因的慢性进行性瘢痕性脱发，脱发斑呈圆形、椭圆形或不规则形，由于局部皮肤萎缩形成瘢痕，毛囊结构消失，因此毛发无法再生。假性斑秃的病因不明，有人认为它是一种独立的疾病，也有人认为扁平苔藓、红斑狼疮、局限性硬皮病、脱发性毛囊炎等引起的头皮发生萎缩性瘢痕，毛发脱落都是假性斑秃。

【问题3】假性斑秃如何预防和治疗？

本病缺乏有效疗法。平时注意饮食和生活调节，保持身心愉快、注意锻炼，忌烟酒、宜选用对头皮和头发无刺激的无酸性天然洗发水，多按摩头皮；多进食鱼肉蛋类蛋白质丰富食品。

学习笔记

第七节 雄激素性脱发

门诊病历摘要

患者男性，26岁。额顶部脱发3年。既往体健，父亲有相同病史，无药物过敏史和传染病史。皮肤科检查：额部发际退缩，前额呈“V”形脱发，脱发处皮肤光滑，可见纤细毳毛（图16-7）。

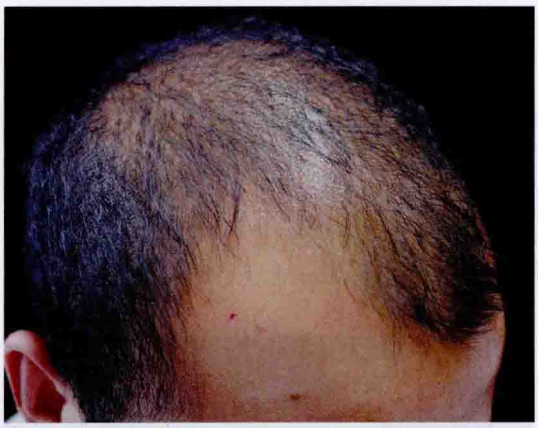


图16-7 额顶部脱发

学习笔记

【问题1】临床上患者出现脱发，需要考虑哪些疾病？

临床上出现脱发时，需要排除斑秃、梅毒性脱发、假性斑秃、头癣等，还需要考虑其他原因脱发，如营养不良、药物、内分泌疾病（甲状腺功能减退或亢进、副甲状腺或垂体功能低下）及缺铁性贫血等。女性突然发生男性型脱发，特别伴有痤疮、多毛症、男性化或停经，应考虑内分泌功能紊乱。

【问题2】根据本患者临床脱发表现，主要考虑什么疾病？

患者前额两侧头发脱落，额部发际向后退缩，前额变高形成“高额”，呈“V”形脱发，头顶头发也开始脱落；脱发处皮肤光滑，可见纤细毳毛。应主要考虑为雄激素性脱发（androgenetic alopecia）。

【问题3】雄激素性脱发主要发病机制是什么？

本病可有家族史，表现为常染色体显性遗传，其遗传特性需在雄激素作用下才表现出来。

在头皮脱发区，5α-还原酶的活性比非脱发区明显增高，组织中的5α-还原酶能使睾酮转变为二氢睾酮，后者可使毛囊缩小直至毛囊萎缩消失，毛发生长期缩短导致生长期毛发数目减少，且生长期毛发/休止期毛发比值降低，表现毛发密度明显减少，终毛数量减少，毳毛数量增加。因此认为抑制异常的5α-还原酶活性可能是防治本病的主要途径。

【问题4】如何治疗雄激素脱发？

本病缺乏有效疗法。可以2%～5%米诺地尔溶液外用，可直接作用于毛囊刺激毛发生长。可内服螺内酯40～60mg/d，连续1～3个月，它是一个有力的受体抑制剂，可与二氢睾酮（DHT）竞争雄激素受体，从而达到抑制雄激素的目的，应注意不良反应。非那雄胺（finasteride）为一种新型5α-还原酶抑制剂，是针对病因及发病机制的治疗药物，口服该药可降低血清和头皮中二氢睾酮的水平而发挥治疗作用，剂量为1mg/d，连续服药6～12个月，不良反应有性欲减退，发生率约为1.7%，停药后可恢复正常。另可施行头发移植术，将自身后

枕部的头发移至头顶，也可使用假发。

（涂亚庭）

第八节　多　汗　症

门诊病历摘要

患儿男性，5岁。手足多汗4年，加重2年。患儿于1岁时手足易出汗，在夏季及活动后出汗明显，近两年逐渐加重，严重时手足可自然滴下水珠，手掌足底出现丘疹、丘疱疹、脱皮，外用多种药膏效果不佳。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。系统检查无异常。皮肤科检查：手掌足底皮肤潮红，可见散在小丘疹、丘疱疹，有明显脱屑。

【问题1】通过上述问诊，首先考虑什么疾病？

患儿自幼发生局限性手足多汗，无既往疾病史，应首先考虑诊断原发性多汗症（hyperhidrosis）。

知识点

原发性多汗症的临床特点

多汗症通常分为原发性和继发性。原发性多汗症是最常见的类型，发生在正常人的原因不明的局限性多汗，与系统性疾病无关，60%～80%的患者有多汗症家族史，最常受累的部位是掌跖、腋窝、头皮和腹股沟。掌跖多汗症最常见，占50%～60%，多在儿童期发病，汗珠可呈滴状不停地滴流，患者可出现手足湿冷，由于汗液蒸发不畅，致使表皮浸渍，尤以趾间最为明显，易继发真菌感染。腋窝多汗也较常见，占30%～50%。组织学上汗腺的形态和功能正常。

知识点

原发性多汗症的诊断标准

原发性多汗症的诊断标准：①局限肉眼可见的多汗；②症状持续6个月以上；③没有明显的继发因素；④至少有以下2条：双侧的和对称的；日常生活受到影响；每周至少发作一次；发病年龄小于25岁；有家族史；睡眠时停止。

【问题2】哪些情况可引起继发性多汗症？

继发性多汗症是由于其他疾病或药物引起，通常为泛发性多汗，多发生在夜间，成人期发病。常与其他疾病伴发，包括：①感染：急性病毒性或细菌性感染；慢性感染如结核、疟疾、布鲁菌病；②内分泌疾病：糖尿病、甲亢、闭经、妊娠、类癌综合征、垂体功能亢进、嗜铬细胞瘤；③神经系统疾病：脑卒中、脊髓损伤、腮腺切除术后的味觉性出汗、帕金森病；④其他：如淋巴瘤和其他髓性增生性疾病、充血性心力衰竭、焦虑、肥胖等。药物也是引起继发性多汗症的重要原因，如乙醇、可卡因、海洛因、环丙沙星、阿昔洛韦、艾美拉唑、盐酸舍曲林和其他抗抑郁药。

【问题3】怎样治疗多汗症？

1. 局部药物　常用的外用止汗剂包括：20%六水合氯化铝、6.25%四氯化铝、锆盐、醛。常见的不良反应有烧灼和刺激性接触性皮炎。

2. 离子渗入法　作用机制不清，可能与阻塞角质层汗管有关，不良反应较轻。

学习笔记

3. A 型肉毒杆菌毒素　FDA 批准用于治疗腋窝多汗症，它对掌跖多汗症也有效。

4. 口服药　抗胆碱能药物能减少出汗，常用的有奥昔布宁、格隆溴铵。

5. 外科疗法　其他疗法无效时可考虑手术治疗，切除汗腺对腋窝多汗症有效，交感神经切除术是掌跖多汗症患者的最终治疗手段。

第九节　无　汗　症

门诊病历摘要

患者男性，16 岁。全身出汗减少 2 年。2 年前，发现运动后全身出汗减少，起初两侧大腿少汗，继之躯干、双上肢、臀部及头部均出现少汗或无汗，但腋窝仍有汗，未经治疗，既往体健，无家族性及遗传性疾病史。系统检查无异常。皮肤科检查：全身未见明显原发疹。行加温发汗试验及硝酸毛果芸香碱排汗试验，全身皮肤未见汗液分泌。

【问题 1】根据临床表现及病史应诊断何种疾病？

根据病史及查体，应诊断后天性特发性广泛无汗症（anhidrosis）。引起少汗或无汗症的疾病有多种，包括：①汗腺缺乏，如少汗或无汗性外胚叶发育不良，因汗腺发育不全导致泛发性无汗症，常合并其他发育不全，典型的三联症包括：毛发稀少、无牙和少汗或无汗；②汗腺功能障碍，如系统性红斑狼疮、干燥综合征、系统性硬化症；③汗孔阻塞性疾病，如特应性皮炎、银屑病、鱼鳞病等可引起少汗或无汗；④自主神经或中枢神经功能障碍，如先天性无痛无汗症，该病表现为全身性无痛觉，温度觉也减低或消失，婴幼儿有自残行为，全身无汗，反复高热，伴智力迟缓、发育异常。其他如帕金森病、脊髓空洞症等亦可引起无汗症；此外周围神经系统病变可引起局限性少汗或无汗症，如糖尿病、麻风等。若成人缺少上述潜在性疾病，缺乏神经系统症状，但身体多处出现广泛性少汗或无汗，可诊断为后天特发性广泛无汗症。

【问题 2】除了以上疾病可引起无汗症外，药物能否引起无汗症？

某些药物能引起汗腺破坏也可导致无汗症，如米帕林（阿的平）、阿托品和东莨菪碱等抗胆碱药物；巴比妥酸盐和地西泮（安定）引起汗腺坏死而致无汗症。锆盐、铝盐、甲醛、戊二醛也可使局部汗孔闭塞而致无汗。

【问题 3】如何治疗无汗症？

应积极治疗引起无汗症的各种疾病。立即停用有伤害性的药物，保持患者处于凉爽的环境以避免体温过高，对于汗管阻塞性疾病，温和的表皮剥脱剂可能有效。局限性无汗症通常不需要治疗。

第十节　臭　汗　症

门诊病历摘要

患者女性，24 岁。腋窝汗臭 9 年。9 年前无意中发现双侧腋窝有臭味，在出汗或精神紧张时臭味更明显，沐浴后或涂止汗剂后减轻。未经特殊治疗。既往体健，其父也有类似病史。系统检查无异常。皮肤科检查：双侧腋窝未见明显原发皮疹，可闻及刺鼻臭味。

【问题 1】根据病史及查体考虑为何种疾病？

根据病史及临床表现，首先考虑为臭汗症（fetid sweat），该患者表现为局部性臭汗，而非全身性臭汗，且仅限于腋窝，故诊断为腋臭。

学习笔记

知识点

臭汗症的临床特点

汗腺分泌液有特殊的臭味或汗液被分解而放出臭味称臭汗症。分为全身性臭汗症与局部性臭汗症两种，全身性臭汗症往往是一种和种族有关的生理现象，也可见于卫生习惯不良者，服食某些食物（如葱、蒜、芥末）或某些药物（如麝香）等，在个别人中可产生臭汗。局部性臭汗主要发生在腋窝、足部、腹股沟、肛周、外阴、脐窝及女性乳房下方等，表现为多汗且有臭味，以腋臭和足臭为最常见。足部臭汗症常与足部多汗伴发，有刺鼻的臭味，夏季明显。腋窝臭汗症俗称狐臭，是一种特殊的刺鼻臭味，少数患者的外阴、肛周和乳晕也可散发出此种臭味，多数患者外耳道内有柔软耵聍。患者往往伴有色汗，以黄色居多。通常青春发育期臭味最浓，随年龄增长而减轻。

【问题2】臭汗症的病因是什么？

小汗腺引起的臭汗症往往与多汗症伴发，常见于足跖和趾间部位，因细菌分解汗液产生臭味。顶泌汗腺受内分泌的影响，在青春期才开始分泌活跃，故顶泌汗腺引起的臭汗症多在青春期出现，到老年可减轻或消失。由于细菌与顶泌汗腺的分泌物发生作用产生不饱和脂肪酸导致特殊臭味的形成。顶泌汗腺导致的臭汗症与遗传因素有关，患者大多有家族史。

【问题3】如何治疗臭汗症？

轻者不必治疗，勤沐浴，勤换内衣、剃腋毛及局部用20%～25%氯化铝溶液对控制腋臭有效，严重者行激光或外科手术切除腺体。足跖臭汗症可选1%聚维酮碘溶液、1∶8000高锰酸钾溶液或0.5%新霉素溶液局部湿敷或浸泡。

第十一节　甲　　病

门诊病历摘要

患者男性，31岁。双手指甲小凹点1年。逐渐加重，无不适（图16-8）。



图16-8　甲板表面多数小凹陷

【问题1】该患者甲表现常见于哪些疾病？

甲凹点（nail pitting），即甲板表面出现小凹陷，是由于近端甲母质的局灶性角化异常导致背侧甲板角化不全细胞群，这些细胞容易脱落留下凹陷。甲凹点的深度和宽度取决于甲母质受损的程度，而其累及甲板的长度取决于甲母质受损时间的长短。常见于银屑病、斑秃患者，亦可发

学习笔记

生于手部湿疹患者。

【问题2】临床上甲病还有哪些常见损害？

甲病可能是先天性或是获得性的，后者主要由皮肤病、系统性疾病、药物或外源性因素所致。甲病所引起的甲体征主要包括三类：①甲母质功能异常导致的体征；②甲床疾病导致的体征；③甲板色素沉着导致的体征。

1. Beau线（Beau's lines）　甲板出现横向凹陷的沟线称为Beau线，是由于甲母质功能受抑制所致。Beau线始于甲母质，随甲的生长向远端发展，通常出现于双侧，也可见于单侧，常发生于全身或局部因素影响甲母质活动的数天后。各种全身性损伤（如急性发热性疾病、麻疹）和局部损伤（如剔甲癖、甲沟炎）均可致Beau线出现。

2. 反甲（koilonychia）　早期甲板变薄、变平、无凹陷，晚期甲板周边向上卷起而中央凹下，呈匙状。反甲可由生理性、特发性、先天性和获得性因素所致；在新生儿和婴儿期，反甲通常为暂时性生理现象，或与铁缺乏有关，但血红蛋白正常。先天性反甲可由外胚叶发育不良、豹综合征、毛发硫营养不良等引起。获得性反甲主要由内分泌代谢异常、铁缺乏、卟啉病、肾移植、甲状腺疾病、某些皮肤病及职业因素引起。若反甲伴有甲下角化过度，应考虑是否有银屑病或与职业因素如接触水泥、汽车修理、接触油有关。反甲亦可由甲板变薄所致，如老年人。先天性和遗传性反甲常合并其他甲体征如白甲。

3. 二十甲营养不良（twenty-nail dystrophy）　20个甲均受累，呈乳白色，变薄，无光泽，易脆，以过多纵嵴使甲粗糙为特征。虽然常见于儿童，但一岁半至成人均可发病，可为特发性或由扁平苔藓、银屑病、斑秃、寻常性鱼鳞病、掌跖角化症等皮肤病引起。

4. 甲分离（onycholysis）　甲分离是甲板自发性分离，常开始于游离缘，再向近端延伸，极少累及两侧边缘。少数情况下，甲分离可由近端向游离缘蔓延。甲分离可产生甲下空隙而积聚灰尘和角质碎屑，因存在空气而呈黄白色至褐色。

甲分离多见于女性，常无症状，急性发病多由外伤（主要来源于职业因素）及化学刺激所致；服用四环素、去甲金霉素、氟喹诺酮或氯霉素后暴露于阳光下可出现光化性甲分离；此外，过度修甲、剔甲癖也可引起甲分离。

在某些皮肤病可出现甲分离，包括引起甲下角化过度的皮肤病、特应性皮炎、扁平苔藓，甲真菌病、银屑病，细菌和病毒感染也可引起甲分离。

5. 甲肥厚（onychauxis）　这类甲较正常厚，但外形不变，分先天性和后天性两种。外伤、银屑病、毛发红糠疹、毛囊角化病、真菌感染等均可引起厚甲。先天性者罕见，为常染色体显性遗传，多在1岁以内发病，以厚甲、掌跖角化、多汗、毛囊角化为特征，全部指（趾）甲变黄增厚，随年龄增长颜色逐渐变为褐色，甲远端翘起，甲下有硬性角质样物充填，有明显的甲横沟，严重时可引起甲脱落。

6. 纵向黑甲（longitudinal elanoychia）　甲板出现黑素，可能由于甲母质黑素细胞活跃或增生、甲母质痣或甲母质黑素瘤所致。临床上黑甲表现为一个或多个纵向色素带从甲近端皱褶延伸至远端，黑甲色带的颜色可不同，由浅棕至黑色，其宽度从数毫米至整个甲宽度，多条色带是因为黑素细胞活跃。

7. 白甲（leukonychia）　白甲是最常见的甲色素改变，主要分四型：点状白甲、线状白甲、部分白甲和全白甲。

点状白甲为甲板上1～3mm白点，孤立或群集，通常只见于指甲，可发生于正常人，也可由甲母质的微小损伤所致。

线状白甲可为遗传性，也可发生于少数甲，为近端甲周外伤波及甲母质，多因不适当或过度修甲所致。所有甲出现不规则的白色横线是砷或铊中毒的特点，类似的横线也见于烟酸缺乏病。甲板或甲床的纵白线为毛囊角化病的典型表现。

学习笔记

部分白甲发生于结核病、肾炎、霍奇金病、转移性癌、麻风或为特发性。

全白甲罕见，可能是常染色体显性遗传，也可发生于伤寒、麻风、肝硬化。

接触硝酸、亚硝酸盐和浓氯化钠溶液可造成甲白色变。真菌性白甲多侵犯趾甲。甲分离和甲下角化过度时，甲是白色的。

8. 甲沟炎(paronychia)　为近端甲皱襞炎症，表现为甲沟潮红、肿胀、有脓性分泌物和缺乏甲护皮，一个或数个指甲受累(特别是优势手的大拇指及第二、三手指)。多由于修甲或职业性损伤，细菌、念珠菌属及铜绿假单胞菌所致。周围循环障碍和糖尿病可促进甲沟炎的发生。银屑病、肠源性肢端皮炎可伴有甲沟炎。肿瘤特别是恶性肿瘤，表现为慢性甲沟炎，有鉴别意义。甲化妆品的甲周损害多表现为甲沟炎。

9. 甲下肿瘤(subungual tumors)　甲床可发生良性或恶性肿瘤。上皮肿瘤如疣、角化棘皮瘤、基底细胞癌、Bowen 病、鳞状细胞癌、恶性黑子和黑色素瘤。结缔组织肿瘤如甲下外生骨疣、血管球瘤、骨软骨瘤。甲床的转移肿瘤值得注意，可导致变色和压痛。甲下肿瘤通常难诊断，表现为持续炎症及出血和甲分离，需要尽早做活体组织检查，以明确诊断。

10. 甲周肿瘤(periungual tumors)　甲周常见有寻常疣和纤维瘤。结节性硬化症的特征性损害之一为甲周纤维瘤，从甲皱长出光滑、坚韧的鲜红色赘生物，常为多发；而外伤引起的指纤维瘤常是单发的。多发性黏膜神经瘤综合征时，几个手指近端甲周明显增厚，其组织成分中含有神经瘤细胞。

【问题3】甲病(onychosis)如何治疗？

在甲病治疗前，必须要排除甲真菌病的可能。其他甲病一般以治疗原发疾病为主，如银屑病、湿疹、扁平苔藓、肿瘤等。

(李珊山)

学习笔记

第十七章 色素性皮肤病

第一节 白 癜 风

首次门诊病历摘要

患儿女性，10岁。左腋窝白斑6个月。6个月前无明显诱因左侧腋窝出现不规则形白斑，逐渐增大，未经治疗。既往体健，无同类疾病家族史。皮肤科检查：左侧腋窝可见约3cm×5cm大小白斑，边界清晰（图17-1），Wood灯下白斑呈亮白色。



图17-1 左腋窝白斑

【问题1】根据该患儿的皮损表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

该患儿皮损表现为左腋窝局限性白斑，边界清晰，出生5年后发生，病程较短，临床上首先应考虑为白癜风（vitiligo），其次需排除无色素痣、贫血痣等其他色素异常性疾病。

知识点

白癜风的临床表现

本病男女均可患，无性别差异，通常始发于儿童期及青年期，15～30岁为发病高峰。全身任何部位均可发生，多见于面、颈、肢端等暴露部位或易摩擦部位，口唇、阴唇、龟头等黏膜部位亦常受累。皮损表现为色素完全缺失的脱色斑或色素部分缺失的减色斑，形状近圆形或不规则形，数目不等，边界多清楚，有的边缘有色素沉着，白斑上毛发可失去色素以至完全变白。一般无自觉症状。除皮肤外，体内有黑色素细胞的部位如眼、耳亦可发生病变。

【问题2】白癜风的诊断主要依靠临床表现，还需要做哪些检查来进一步明确诊断？如何与其他疾病进行鉴别？

可通过Wood灯检查进一步确定诊断，白癜风的白斑在Wood灯下呈垩白色或亮白色；亦可通过共聚焦激光扫描显微镜和皮肤镜进一步确诊。白癜风主要应与无色素痣、贫血痣、斑驳病和炎症后色素减退等疾病进行鉴别，无色素痣和贫血痣均在出生后或生后不久发生，通常单侧分布，很少再继续扩大。Wood灯下，无色素痣呈灰白色。若用力摩擦皮损，贫血痣局部不发红，

学习笔记

而周围正常皮肤发红；用玻片压迫贫血痣，皮损边缘更模糊不清，以此可与白癜风进行鉴别。斑驳病为常染色体显性遗传病，有明确家族史，皮损出生时即有，最常见于额部，白斑常呈三角形或菱形，局部毛发常变白，躯干、四肢近端亦可受累，白斑不随年龄增长而明显变化，可合并其他发育异常。炎症后色素减退局限在原发疾病皮损部位，有炎症性皮肤病病史，一般为暂时性，可自行恢复。

【问题3】在询问白癜风患者病史时应注意哪些问题？

在接诊白癜风患者时，要特别注意询问有无家族史、既往本人及亲属是否有自身免疫性疾病史及同形反应等。还要询问既往治疗史、发病诱因，特别是对药物和光疗的反应情况。

知识点

白癜风的病因学假说

白癜风是一种获得性色素脱失性疾病，由于黑素细胞破坏或缺失引起皮肤黏膜脱色性白斑，其病因及发病机制十分复杂，尚不完全清楚，目前主要有如下病因假说：①遗传易感学说；②自身免疫学说；③氧化应激学说；④黑素细胞自毁学说；⑤神经体液学说。其中氧化应激和自身免疫在白癜风发病中的作用越来越受到重视。

在为白癜风患者制订治疗方案时，首先要明确患者的临床分型、分期、皮损面积、部位、病程及患者既往治疗史和家族史等，依据上述情况，遵循国际和国内诊疗指南制订个体化治疗方案。

知识点

白癜风的临床分期

白癜风的病期分进展期和稳定期。进展期判定参考白癜风疾病活动度评分（VIDA）积分、同形反应、Wood灯。VIDA积分：近6周内出现新皮损或原皮损扩大（+4分），近3个月出现新皮损或原皮损扩大（+3分），近6个月出现新皮损或原皮损扩大（+2分）；近1年出现新皮损或原皮损扩大（+1分）；至少稳定1年（0分）；至少稳定1年且有自发色素再生（-1分）。总分>1分即为进展期，≥4分为快速进展期。

知识点

白癜风的临床分型

临床上分为节段型、非节段型、混合型及未定类型白癜风。

①节段型白癜风：沿某一皮神经节段单侧分布，少数可双侧多节段分布；②非节段型白癜风：包括散发型、泛发型、面肢端型和黏膜型。散发型指白斑≥2片；泛发型为白斑面积>50%体表面积；面肢端型指白斑主要局限于头面、手足，尤其好发于指趾远端及面部腔口周围，可发展为散发型、泛发型；黏膜型指白斑分布于2个及以上黏膜部位，可发展为散发型、泛发型；③混合型白癜风：节段型和非节段型并存；④未定类型白癜风：指非节段型分布的单片皮损，面积<1%。

【问题4】该患者应如何治疗？

该患者为未定类型白癜风，病程短，处于进展期，首先应控制病情发展，促进色素恢复，可采用窄波UVB或308nm准分子激光治疗，局部外用糖皮质激素或钙调磷酸酶抑制剂。该患者给予308nm准分子激光照射白斑处，每周照射2次，同时局部外用0.03%他克莫司乳膏。

学习笔记

知识点

白癜风的治疗原则

1. 进展期白癜风　可外用糖皮质激素或钙调神经磷酸酶抑制剂等；局部光疗可选窄谱中波紫外线（NB-UVB）、308nm 准分子激光。对于快速进展期，可系统使用糖皮质激素及中药。

2. 稳定期白癜风　外用光敏剂（如呋喃香豆素类药物 8-MOP 等）、糖皮质激素、氮芥、钙调神经磷酸酶抑制剂、维生素 D_3 衍生物等；局部光疗如 NB-UVB，308nm 准分子激光等；中医中药。对药物及光疗效果不佳的患者可选择外科移植疗法。

第二次门诊记录

患儿治疗 4 个月后白斑复色近 80%（图 17-2）。继续原方案治疗 2 个月，白斑无明显缩小。家属治疗心切，要求外科移植治疗。经签署知情同意书，给予患儿行自体培养黑素细胞移植。常规发疱取表皮，分离黑素细胞，将黑素细胞体外扩大培养至足够浓度。用超脉冲二氧化碳激光去除白斑处表皮，将黑素细胞悬液平铺于患处，加压包扎，12 天后拆除纱布。



图 17-2　患儿经照射 308nm 准分子激光、外用 0.03% 他克莫司乳膏 6 个月后白斑复色近 80%

知识点

白癜风外科治疗指征及主要方法

外科指征：小面积白斑，稳定 6 个月以上，节段型比非节段型效果好。

方法：①自体表皮移植；②微小皮片移植；③刃厚皮片移植；④自体非培养表皮细胞悬液移植；⑤自体培养黑素细胞移植等。

学习笔记

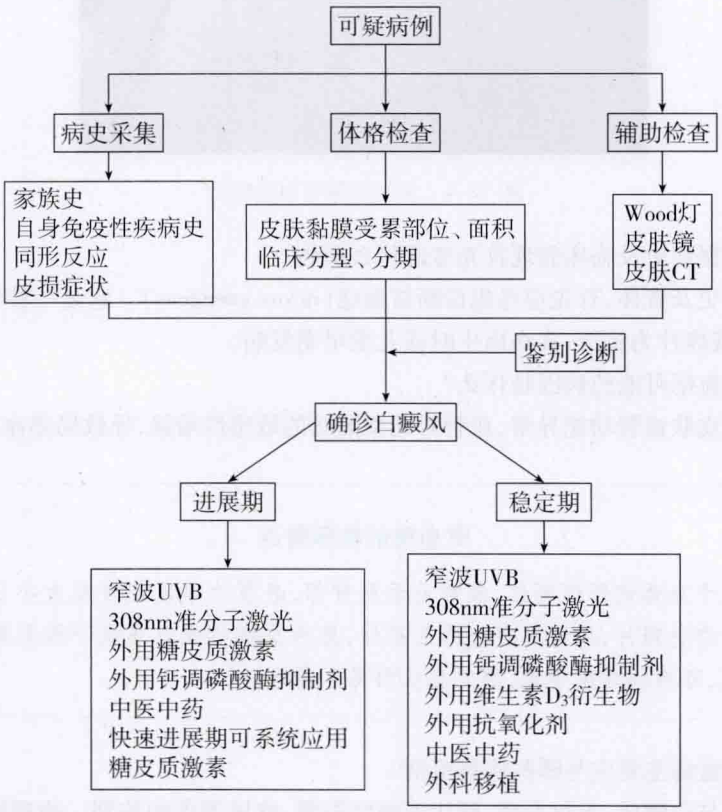
第三次门诊记录

患儿行自体培养黑素细胞移植8个月后，白斑接近100%复色（图17-3）。



图17-3　患者行自体培养黑素细胞移植8个月后白斑近100%复色

诊疗流程：



【问题5】应如何预防白癜风复发？

详细告知患者应注意以下事项：要注意保护皮肤，避免暴晒太阳，避免皮肤外伤；患湿疹、皮炎等皮肤病时，应及时治疗。避免精神创伤及过度紧张，保持心情舒畅，适当锻炼身体，提高机体免疫力。寻找诱因，避免复发。

学习笔记

第二节　贫　血　痣

门诊病历摘要

患者男性，32岁。颈部白斑32年。患者出生时颈部即有一不规则片状白斑，随年龄增长逐渐扩大，近年无明显变化，无自觉症状，未经治疗。既往体健，无同类疾病家族史。系统检查无异常。皮肤科检查：左侧颈部可见聚合花瓣状大小不一苍白斑片，周边有散在卫星灶，边界清楚（图17-4），摩擦白斑处，周围正常皮肤出现红斑反应，而白斑处则无。



图17-4　左侧颈部苍白色斑片

【问题1】根据病史及临床表现首先考虑什么疾病？

通过询问病史及查体，首先应考虑诊断贫血痣（nevus anemicus）。它是一种少见的先天性疾病，以苍白色斑或斑片为特征，多在出生时或儿童早期发病。

【问题2】贫血痣可能的病因是什么？

由于先天性皮肤血管功能异常，血管对儿茶酚胺的敏感性增强，导致局部血管收缩所致。

知识点

贫血痣的临床特点

皮损可发于身体的任何部位，最常见于胸背部，表现为单发或多发大小及形状不一的边界清楚的苍白色斑片，周边可有小的卫星灶，排列呈线状或以多数不规则聚合的花瓣状外观为最常见，可持续终生不退，因无症状而易于漏诊。

【问题3】贫血痣主要应与哪些疾病鉴别？

贫血痣需要与白癜风、无色素痣、硬化萎缩性苔藓、麻风等疾病鉴别。物理检查在疾病的鉴别中有意义，用玻片压迫贫血痣皮损和周围正常皮肤，皮损与正常皮肤难以区分。由于皮损处色素尚未缺失，在Wood灯下检查，贫血痣与周围正常皮肤难以区分。摩擦或用冷、热刺激皮损与周围正常皮肤，在正常皮肤上出现红斑反应，而皮损处则无。

【问题4】如何治疗贫血痣？

该病通常不需要治疗，可用化妆品遮盖。

学习笔记

第三节　无色素痣

门诊病历摘要

患儿男性，6岁。额部色素减退斑6年。患者出生时左侧额部可见一钱币大淡色斑，无自觉症状，随年龄增长皮损无明显增大，1年前左眉上方又出现一甲盖大小色素减退斑，未经治疗。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。系统检查无异常。皮肤科检查：左侧前额可见一钱币大小色素减退斑，边界不规则，左眉上方可见一甲盖大小色素减退斑（图17-5），Wood灯下未见亮白荧光。



图17-5　额部色素减退斑

【问题1】根据病史及临床表现，应考虑诊断哪种疾病？

通过询问病史，结合临床表现，首先应考虑诊断无色素痣（achromic nevus）。

知识点

无色素痣的临床特点及分型

在出生时或出生不久发病，可发生于身体任何部位，表现为大小不一，苍白色斑或斑片，境界模糊而规则，边缘呈锯齿状，周围无色素沉着，白斑不扩大，持续终生不变。好发于躯干、下腹、四肢近端，面颈部亦可受累。无感觉变化，无其他发育缺陷。一般将无色素痣分为三型：①孤立型：为单发的圆形或椭圆形白斑，可发于身体任何部位，特别是躯干；②节段型：累及一个或多个皮节，或沿Blasehko线分布；③系统型：又称涡旋型，白斑表现为多发的涡旋型或条索状。

【问题2】如何诊断无色素痣？

诊断标准仍沿用1976年Coupe提出的标准：①白斑出生时即有或出生后不久发生；②白斑的分布持续终生不变；③白斑处皮肤的质地和感觉无异常；④白斑边缘无色素沉着。

【问题3】无色素痣需与哪些疾病进行鉴别？

本病主要应与白癜风（见白癜风节）和贫血痣进行鉴别（表17-1）。

表17-1　无色素痣与贫血痣的鉴别要点

	无色素痣	贫血痣
病因	黑素细胞功能缺陷	持续的乳头血管收缩
发病机制	黑素合成或转运至角质形成细胞障碍	浅表真皮血管持续性收缩

学习笔记

续表

	无色素痣	贫血痣
发病率	占皮肤病0.4%	很少见
易伴发疾病	色素痣，无色素性色素失禁症	神经纤维瘤，鲜红斑痣
发病年龄	生后1个月发生	生后1个月发生
临床特点	带有不规则边界的白色斑片，或沿着中线分布的线状白斑	线状分布白斑，边缘可见1～2mm孤立的或部分融合的白点
好发部位	躯干和肢端	躯干和肢端
皮损大小	小于1cm^{2}到大于50cm^2	从几平方厘米到大于10cm^2
病程	持续终生不变	持续终生不变
摩擦患处	皮损和周围正常皮肤发红没有区别	贫血痣处皮肤不发红，使痣变得更明显
玻片压诊	正常皮肤和皮损处无变化	玻片压诊后正常皮肤和贫血痣的颜色一致

【问题4】如何治疗无色素痣？

目前尚无有效的药物治疗方法。对暴露部位小面积损害可用遮盖剂，也可采用表皮移植治疗。

第四节　老年性白斑

门诊病历摘要

患者男性，60岁。躯干、四肢白斑5年。5年前无明显诱因躯干、四肢陆续出现米粒至黄豆大小白斑，数量逐渐增多，无自觉症状，未经治疗。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。系统检查无异常，皮肤科检查：躯干四肢散在少数米粒至黄豆大小白斑，呈类圆形，边界清楚（图17-6）。



图17-6　躯干四肢米粒至黄豆大类圆形白斑

【问题1】根据病史及临床表现，应考虑哪种疾病？

根据患者的年龄、皮损特点及发生部位，应诊断老年性白斑（senile leukoderma）。该病是皮肤老化的表现之一，属于老年性皮肤变性，由于皮肤中多巴胺阳性黑素细胞数目减少所致。患者常伴有其他老年性变化（如脂溢性角化病、老年性血管瘤及灰白发）等。

学习笔记

知识点

老年性白斑的临床特点

本病男女发病大致相等，常见于45岁以上中老年人，并随年龄增长而增加。白斑常发生在躯干、四肢，特别是胸、背、大腿等非暴露部位皮肤上，而颜面部不常受累。白斑2～5mm大小，呈圆形或椭圆形，境界清楚，数个至数百个不等，表面稍凹陷，边缘无色素增多现象。

【问题2】如何治疗老年性白斑？

该病通常不需要治疗。

（李珊山）

第五节　黄　褐　斑

门诊病历摘要

患者女性，32岁。颧部褐色斑片4年，加重1个月。患者4年前分娩后双面颊出现连续性黄褐色斑片，深浅不一，边缘清晰，形似蝴蝶。近1个月外出旅游日晒后颜色加深。患者母亲与姐姐有类似皮损。既往体健，无家族史及遗传疾病史，无药物过敏史及传染病史。系统检查无异常。皮肤科检查：面颊部黄褐色及深褐色不规则形斑片（图17-7）。



图17-7　面部黄褐色斑片

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者皮损为黄褐色斑片，形似蝴蝶，日晒后颜色加重，首先考虑黄褐斑（melasma）。

知识点

黄褐斑的临床表现及临床分型

（一）临床表现

1. 好发于中青年女性。

2. 皮损常对称分布于双面颊，亦可发生于前额、眼周、鼻背及下颌等部位。

3. 表现为黄褐色或深咖啡色片状斑，颜色深浅不一，边缘清楚。皮损范围及大小可随日晒、精神状态等改变。

学习笔记

4. 无自觉症状。

（二）黄褐斑的分型

1. 一般按皮损部位不同可分为三种类型：面中型、颊型、下颌型。也可按皮损表现将黄褐斑分为四种临床类型：色素型、血管型、色素优势型和血管优势型。

2. 国外学者根据 Wood 灯观察到的颜色改变及黑素小体的分布不同将该疾病分为四型：表皮型、真皮型、混合型和无改变型。

【问题 2】应与什么疾病进行鉴别？

应与雀斑、瑞尔黑变病、颧部褐青色痣鉴别。

1. 雀斑常在儿童时期发病，皮损为褐色小斑点，散在不融合，常有家族史。

2. 瑞尔黑变病好发于额、颈部，灰紫色或紫褐色网状斑点，附粉状小鳞屑，后可融合成片。

3. 颧部褐青色痣好发于颧部，皮损为褐青色斑点，圆形或不规则形，中央有正常皮肤。

【问题 3】可进一步做哪些辅助检查？

1. 无创性生理功能测试　皮肤经表皮失水率（transepidermal waterloss，TWEL）增加，水分及脂含量下降。

2. Wood 灯检查　色素型：Wood 灯下皮损区与非皮损区颜色对比度增加；血管型：Wood 灯下颜色对比度无改变；色素优势型：Wood 灯下大部分皮损颜色对比度增加；血管优势型：Wood 灯下小部分皮损颜色对比度增加。

3. 甲状腺功能检查　黄褐斑患者患甲状腺疾病的频率是正常对照的 4 倍多。

知识点

黄褐斑的病因和发病机制

病因及发病机制尚不完全清楚，目前认为与紫外线、化妆品、妊娠、内分泌紊乱、某些慢性疾病、某些药物、睡眠质量、微量元素及遗传等有关。

1. 黑素合成增加　紫外线、妊娠及口服避孕药、微量元素（如铜、锌、铁、银、砷等）和化妆品使用不当等，均可使酪氨酸活性升高，黑素合成增加。妊娠期引起者又称妊娠斑，多可在分娩后逐渐消失。紧张焦虑、工作劳累、睡眠不足等应激反应时，人体副交感神经兴奋，刺激垂体分泌大量促黑素细胞激素，增强酪氨酸酶活性，增加黑素合成。此外，氯丙嗪、苯妥英钠等药物也可引起本病，遗传因素也可能有一定的影响。

2. 炎症反应　紫外线、糖皮质激素等可导致皮肤产生 TNF-a、bFGF、内皮素、白三烯等炎症介质，这些炎症介质通过刺激表皮层的黑素细胞改变黑素细胞活性，致黑色素增加。

3. 皮肤屏障受损　皮肤屏障受损后角质层变薄、水分减少，皮脂腺分泌量少，导致角质形成细胞功能障碍，不能将黑素及时均匀运送到表皮，皮肤对外界敏感、耐晒性降低，产生色素沉着。

4. 血管因素　血管脆性增加，内皮细胞因子释放，血管通透性增加，红细胞漏出，含褐色铁血黄素沉积，如肝脏疾病、内脏肿瘤、妇科疾病等。国外学者研究发现黄褐斑皮损真皮层血管数量及管径较正常皮肤增加，且 VEGF 表达增加，提示血管因素参与黄褐斑的发病。

【问题 4】如何进行治疗？

1. 一般治疗　去除诱因。避免日晒、口服避孕药和面部长期使用糖皮质激素及不正规使用化妆品。适当补充富含维生素 C 与维生素 E 的食物。

学习笔记

2. 抗炎、恢复皮肤屏障　静脉注射复方甘草酸苷 80mg/d，疗程 1～2 个月，选用抗敏保湿、防晒类医学护肤品。

3. 抑制黑色素合成　皮肤屏障恢复后，静脉注射谷胱甘肽 1200mg/次，联合维生素 C 3.0g/次，每周 2 次，1～2 个月。口服氨甲环酸 0.25～0.5g，每日 3 次，连服 2～3 个月。

4. 外用药物治疗　2%～5% 氢醌、0.05%～0.1% 维 A 酸、10%～20% 壬二酸、3% 熊果苷、超氧化酶歧化酶（SOD）等。

5. 果酸　具有加速表皮更新的作用，10% 浓度可降低表皮黏合力，20% 浓度可致表皮松解、剥脱，黑素颗粒随之从表皮脱落。

6. 激光治疗　脉冲燃料激光（波长 510nm）、Q 开关 Nd：YAG 激光（波长 532nm）、Q 开关翠绿宝石激光（波长 755nm）、Q 开关红宝石激光（波长 694nm）、强脉冲光疗法（IPL）对部分黄褐斑有效，但有时可产生炎症后色素沉着等，部分患者仍可复发。

【问题 5】如何做好随访？

应注意门诊随访，尽量避免诱发因素。全年注意防晒，避免在每天日光照射最强烈的时间（10 时至 16 时），长时间暴露在日光下。外出前 20～30 分钟开始涂抹防晒霜，间隔 3～4 小时涂抹一次。

（何　黎）

第六节　雀　斑

门诊病历摘要

患者女性，15 岁。面部淡褐色点状斑疹 10 年。患者于 10 年前无明显诱因下面部出现淡褐色小斑疹。每于夏季皮疹颜色加深。既往体健，无外伤史及局部异物接触史，家族中其母亲有类似病史。体格检查：患者一般情况好，心肺腹等系统检查未见异常。皮肤科检查：面颊部可见散在分布的针头至米粒大小、淡褐色的点状斑疹，圆形、卵圆形或不规则形（图 17-8）。

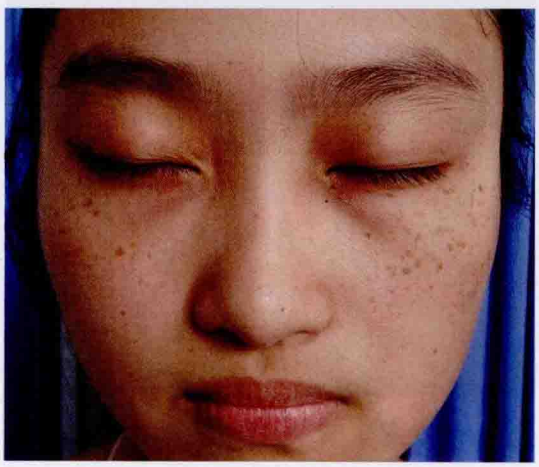


图 17-8　面部散在淡褐色点状斑疹

【问题 1】通过上述问诊检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史、体格检查和皮肤科检查，根据患者无外伤史及异物接触史，皮疹自 5 岁左右发病，其母亲有类似病史，符合雀斑（freckle）的临床表现。

知识点

雀斑的诊断和鉴别诊断

1. 诊断要点　3～5岁时出现，多发于女性，好发于光暴露部位，尤其是面正中部。日晒后加重，不发生于黏膜处。皮损为散在的针头至米粒大小的淡褐色至深褐色的斑疹，形状大小不一，无临床不适症状。

2. 鉴别诊断　本病应与黑子相鉴别。

黑子自婴幼儿至成年均可发生，任何部位均可发生，可发生皮肤黏膜交界处或黏膜上，为颜色一致的散发或单发的褐色或黑褐色斑点，直径3～5mm，皮疹持续存在，日晒后不加重，不能自行消退，无临床不适症状。

【问题2】如何治疗？

使用氢醌霜、3%过氧化氢溶液或0.05%维A酸乳膏等可获暂时疗效，使用Q开关翠绿宝石755nm激光安全有效。

【问题3】如何预防和避免复发？

长期防晒非常重要。应避免日晒，外出时涂防晒霜。

第七节　咖　啡　斑

门诊病历摘要

患儿男性，7岁。颈部淡褐色斑片3年。患儿出生不久在颈部出现淡褐色斑疹，数月后在腹部出现同样皮疹，并逐渐增大。患儿顺产，母乳喂养，既往体健，家族中无类似病史。体格检查：发育及一般情况良好，心肺腹等系统检查未见异常。皮肤科检查：颈部（图17-9）及腹部可见两个片状的淡褐色斑疹，不规则形及椭圆形，边界清楚，直径分别约3cm和1cm。



图17-9　颈部淡褐色斑疹、斑片

【问题1】通过上述问诊检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史、体格检查和皮肤科检查，根据患者无家族史，皮疹自出生后不久即发生，为淡褐色边界清楚的斑疹，符合咖啡斑（Café-au-Lait spots）的临床表现。

学习笔记

知识点

咖啡斑的诊断和相关疾病

1. 诊断要点　咖啡斑出生时或不久即可发生，好发于面部和躯干部，皮损为散在分布、界限清楚、数目大小形状不一的淡褐色斑疹。根据患者临床表现不难诊断。

2. 与咖啡斑相关的疾病　容易与神经纤维瘤病相伴发。神经纤维瘤病是一种不完全外显的常染色体显性遗传性疾病，25%～50%患者有家族史，男性多见。主要表现为牛奶咖啡斑，腋部或腹股沟区出现雀斑样色素沉着、神经纤维瘤、视神经胶质瘤和 Lisch 小结、眼部病变和骨损害。

患者在青春期前有直径大于5mm，而在成人则直径大于15mm的6个及以上的咖啡牛奶斑时，提示神经纤维瘤病可能。

【问题2】如何治疗？

无须治疗。为美容目的可使用掺钕钇铝石榴石532nm调Q开关激光治疗。

第八节　黑　变　病

门诊病历摘要

患者女性，45岁。暴露部位暗褐色色素沉着斑5年。患者于5年前在暴露部位出现红斑，之后皮肤颜色加深，呈现青灰色。患者职业为石油工人6年余，长期接触石油及其制品，平素健康，无其他疾病，家族中无类似病史。体格检查：一般情况好，生命体征平稳，心肺腹检查未见异常。皮肤科检查：面部、四肢等暴露部位可见弥漫性暗褐色色素沉着斑，伴有毛细血管扩张，毛囊口扩大，毛囊性角化及毛囊周围色素沉着（图17-10）。

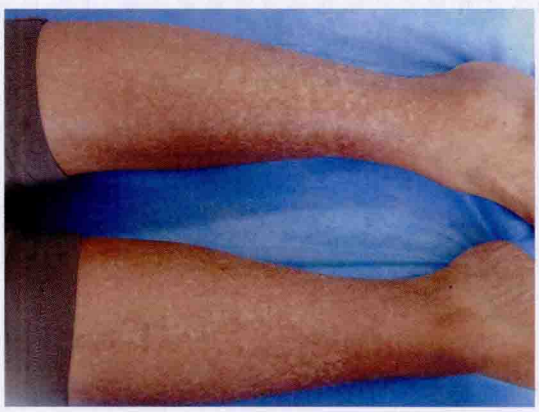


图17-10　双下肢弥漫性暗褐色色素沉着斑

【问题1】通过上述病史，应考虑什么疾病？

通过上述病史、患者为石油工人、长期接触石油产品、无家族史，在光暴露部位出现红斑及色素沉着，考虑黑变病（melanosis）。

学习笔记

知识点

黑变病的临床类型及诊断

1. 焦油黑变病(tar melanosis)　又称中毒性苔藓样黑皮病(melanodermatitis toxica lichenoides),是一种职业病。由于长期接触焦油及其衍生物后引起的局部皮肤炎症和色素沉着。根据接触史,早期表现为接触性皮炎样改变,久之表现为网状色素沉着,皮肤发亮变薄,毛细血管扩张,伴有瘙痒,可诊断。

2. 里尔黑变病(Riehl melanosis)　Riehl 于 1917 年首先报道,本病与多种因素有关。主要见于饥饿、营养不良、维生素缺乏,特别是 B 族维生素缺乏,及长期使用劣质化妆品等,此外与性腺、垂体、肾上腺皮质、甲状腺等内分泌功能等有关。本病多见于中年妇女。皮损分布于额部、颧部、耳后、颈侧、臂部及其他部位。初起面部红斑伴瘙痒,继之色素沉着,皮损可为淡棕色,后期出现皮肤轻度凹陷萎缩。

3. 炎症后黑变病(post-inflammatory melanosis)　在某些皮肤病后局部出现色素沉着。常出现于深肤色和易晒黑的人群中,也与皮肤病炎症的程度和持续时间有关。另外在物理化学因素及营养障碍的影响下,也易出现。皮损局限在皮肤炎症区,色素沉着为淡褐、紫褐至深黑色不等,有时伴有轻度苔藓化,持续时间可至数周至数月,也有持续数年不退者。

【问题 2】最后确诊什么疾病?

根据病史及临床表现,诊断为黑变病。

知识点

黑变病的鉴别诊断

1. 黑变病　有接触史或皮肤病史,早期表现皮炎样改变如红斑、脱屑,短时间脱离接触后皮损可恢复;久之表现为网状或弥漫性色素沉着,毛细血管扩张,可伴有瘙痒,可诊断。

2. 黄褐斑　多发生于女性,与妊娠、长期口服避孕药、月经紊乱有关;也与慢性消耗性疾病有关;日光可诱发或加重本病。皮疹常见于面部,也有少量泛发者。皮损为纯褐色,界限明显,无炎症过程和表现。

3. Civatte 皮肤异色病　常发生于绝经期或绝经期后妇女,与使用化妆品后的光敏发生有关。发生于面颈部,为网状的红褐色至青铜色,散在分布的萎缩性淡白色点,伴毛细血管扩张,对称分布。

【问题 3】如何治疗和预防?

首先查明原因,避免接触可疑致敏物,减少和避免日晒。大剂量维生素 C 注射,口服维生素 B、六味地黄丸等可能有益,外用氢醌霜,维 A 酸类药物。

学习笔记

第九节　口周黑子-肠息肉综合征

门诊病历摘要

患者男性，15岁。口腔黏膜及四肢末端黑色斑疹15年。患者出生时口腔黏膜及周围、四肢末端有散在的小黑色点，逐渐增多。有时伴有腹痛、有黑便。其父亲和奶奶有类似病史。体格检查：T 36.5℃；R 22 次/分；P 70 次/分；BP 130/85mmHg。神志清楚，体型消瘦，查体合作。心肺检查未见异常，腹部平软，下腹部轻压痛，无反跳痛。皮肤科检查：口腔内牙龈、上颚部、唇部、口周及四肢末端可见3～5mm大小的黑色斑疹，大小较均一（图17-11）。

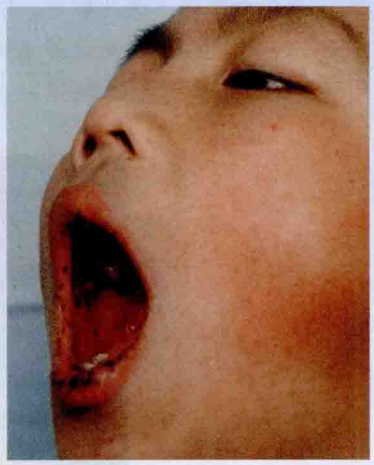


图17-11　口腔及唇部黑色斑疹

【问题1】通过上述问诊和检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史、家族史，在口腔黏膜及周围和四肢末端可见黑子，有胃肠道表现，考虑口周黑子-肠息肉综合征（perioral pigmentation-intestinal polyposis syndrome）。

知识点

口周黑子-肠息肉综合征的诊断

口周黑子-肠息肉综合征又称Peutz-Jeghers综合征（Peutz-Jeghers syndrome），其诊断要点如下：

1. 家族史　本病为常染色体遗传病，由*STK11*基因突变引起，患者常有家族史，出生时发病或幼儿期发病，偶有成年期发病。

2. 皮肤黏膜表现　主要分布在口腔黏膜及周围，指（趾）末端、掌跖部位、足背部。黏膜皮疹更具特征性，针尖至绿豆大小，可更大些。圆形、椭圆形或不规则形，黑褐色或黑色斑疹，也称黑子。

3. 肠息肉　常于10～30岁出现，可累及整个胃肠道。以小肠为主，有嗳气、腹痛、轻度腹泻，严重者可发生肠套叠、肠梗阻。胃肠道X线检查有助于诊断。必要时行胃镜、肠镜检查和息肉的活组织检查。大便隐血试验阳性提示胃肠道出血可能。

鉴别诊断：应与雀斑鉴别，见雀斑章节。

【问题2】本病如何治疗？

本病一般无须治疗，当黑子较少时，可以激光治疗。肠道息肉轻者对症处理，重者可以手术治疗。

学习笔记

第十节　雀斑样痣

门诊病历摘要

患儿女性，10岁。面部黑色丘疹3年。患儿3年前于面颊部出现黑色丘疹，以后逐渐增多，无不适症状。患儿顺产，母乳喂养，既往体健，家族中无类似病史。体格检查：患儿发育及一般情况良好，心肺腹等系统检查未见异常。皮肤科检查：面颊部可见散在的小米粒大小较均一的深褐色丘疹，不融合，表面光滑（图17-12）。



图17-12　面部散在深褐色丘疹

【问题1】通过上述问诊和检查，应考虑什么疾病？

根据患者幼年发病，口唇黏膜及周围散在深褐色丘疹，考虑单纯性雀斑样痣（simple lentigines）。

知识点

雀斑样痣的诊断及鉴别诊断

雀斑样痣（lentigines），分为两种类型。

1. 单纯性雀斑样痣　多发生于幼年，为少数散在分布的针尖至粟粒大小褐色至黑褐色的斑疹和丘疹，可发生于身体各处，日晒后颜色不加深。病理检查可见表皮基底层黑素细胞增多，表皮突延长，真皮上部有嗜黑素细胞。

本病需与雀斑相鉴别。雀斑在3～5岁时出现，多发于女性，好发于光暴露部位，日晒后加重，不发生于黏膜处。病理显示表皮突不延长，基底层内黑素细胞体积增大但数量不增加。

2. 日光性雀斑样痣（solar lentigines）　多见于老年人曝光部位，皮疹为1～5mm大小一致的灰色、褐色或黑色的斑疹或斑片，表面光滑。

本病需与脂溢性角化病鉴别，后者为褐色境界清楚而略高于皮面的扁平丘疹，表面光滑或略呈乳头瘤状。病理上有明显的角化过度。

【问题2】本病如何治疗？

一般不需治疗，如需要可行二氧化碳激光治疗。

学习笔记

第十一节　蒙古斑

门诊病历摘要

患儿男性，5个月，臀部灰青色斑片5个月。患儿在出生时即在骶尾部出现灰青色斑疹，以后颜色逐渐加深，面积轻度扩大，无其他不适症状。患儿顺产，母乳喂养，家族中其父亲幼时有类似病史，以后消退。体格检查：患儿一般情况好，发育正常，心肺腹检查未见异常，四肢未见异常。皮肤科检查：臀部及骶尾部可见大片状不规则灰青色斑片，边缘不清楚（图17-13）。



图17-13　臀部灰青色斑片

【问题1】通过上述问诊和检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史，患者骶尾部片状灰青色斑片，无不适症状，诊断为蒙古斑（Mongolian spot）。

知识点

蒙古斑的诊断和鉴别诊断

1. 诊断要点　常见于亚洲人，出生时在腰骶部、臀部出现的灰青色、蓝色或蓝黑色斑片，儿童期常消退。

2. 需与下列疾病鉴别诊断

（1）蓝痣：一般呈蓝色或蓝黑色的坚实丘疹、结节或斑块，均高出于皮面。

（2）太田痣：常见于眶周、颞部、鼻部、前额和颧骨，为灰蓝色、青灰色、灰褐色、黑色或紫色斑片，与蒙古斑的发病部位不同。

【问题2】本病如何治疗？

本病无须治疗，一般在5～7岁时可消退。

学习笔记

第十二节　太　田　痣

门诊病历摘要

患者女性，15 岁。右眼部及周围青褐色斑疹 14 年。患者在 1 岁时右下眼睑部位出现青色皮疹，以后逐渐扩大，无其他不适。患者出生时顺产，母乳喂养，家族中无类似病史。体格检查：一般情况好，发育正常，心肺腹检查未见异常，四肢未见异常。皮肤科检查：右眼部巩膜、以右眼为中心的上下眼睑、额头、颞部、颧部、鼻部大片状的青褐色斑片，边缘不清楚（图 17-14）。



图 17-14　额部、眼周片状青褐色斑疹

【问题 1】通过上述问诊和检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史，患者右眼巩膜及右眼周围皮肤呈片状的青褐色斑片，诊断为太田痣（nevus of ota）。

学习笔记

知识点

太田痣的诊断和鉴别诊断

太田痣又称眼上颚褐青色斑痣（nevus fusco-caeruleus ophthalmomarillaris），其特点：

1. 该病多发生于亚洲人和黑人，有两个高峰发病年龄段，1 岁以内和 11～20 岁。

2. 皮肤损害　一般位于颜面部三叉神经的Ⅰ、Ⅱ支支配区，颜色深浅不一，褐色、青灰、青黑色的斑疹、斑片。

3. 黏膜损害　皮损同侧巩膜常受累，是本病特征性表现，部分患者伴发青光眼。

鉴别诊断见蒙古斑。

【问题 2】本病如何治疗？

本病用 Q 开关红宝石激光、翠绿宝石激光及 Nd：YAG 激光治疗均有较好的效果。

第十三节　伊　藤　痣

门诊病历摘要

患者男性，18 岁。左侧肩部青褐色斑片 5 年。患者 5 年前在左肩部出现青褐色斑片，以后逐渐扩大，无其他不适。家族中无类似病史。体格检查：患者一般情况好，发育正常，心肺腹检查未见异常，四肢未见异常。皮肤科检查：左侧肩部可见大片的青褐色斑片，直径约 15cm，边缘不清楚（图 17-15）。



图 17-15　左侧肩部青褐色斑片

【问题 1】通过上述问诊和检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史，左侧肩部可见大片的青褐色斑片，诊断为伊藤痣（nevus of Ito）。

知识点

伊藤痣的诊断和鉴别诊断

伊藤痣的诊断：该病临床表现和病理与太田痣相同，只是发病部位不同，在肩颈、锁骨上区及上臂等处的皮肤发生局限性淡青灰色、淡褐色、深褐或蓝褐色色素斑。

鉴别诊断见太田痣。

【问题 2】本病如何治疗？

本病无须治疗，为美观可用 Q 开关红宝石激光、翠绿宝石激光及 Nd：YAG 激光治疗，均有较好的效果。

第十四节　色素性毛表皮痣

门诊病历摘要

患者男性，25 岁。右侧腰臀部暗褐色斑片伴多毛 10 年。患者 10 年前右侧腰臀部出现浅褐色斑，以后颜色加深，其上出现多毛，毛发变粗颜色也加深，无其他不适。家族中无类似病史。体格检查：患者一般情况好，发育正常，心肺腹检查未见异常，四肢未见异常。皮肤科检查：右侧腰臀部可见大片的暗褐色斑片，直径约 10cm，边缘清楚不规则，其上毛发明显增多增粗变黑（图 17-16）。



图 17-16　右侧腰臀部暗褐色斑片，其上多毛

学习笔记

【问题1】通过上述问诊和检查，应考虑什么疾病？

通过上述病史，右侧腰臀部可见大片的暗褐色斑片，诊断为色素性毛表皮痣（pigmented hairy epidermal nevus）。

知识点

色素性毛表皮痣的诊断和鉴别诊断

色素性毛表皮痣又称 Becker 痣（Becker's nevus），其诊断要点如下：

1. 常发生于 10～30 岁，男性多于女性。

2. 发病部位　多为单侧，常累及胸肩背部，也有发生在面颈部、臀部和下肢及肢端。

3. 皮损特征　边界清楚但不规则的褐色斑片，伴有粗而黑的多毛，中央轻度增厚及皱起。

4. 病理表现　角化过度，棘层增厚，乳头瘤样增生，表皮突延长，基层和棘细胞层色素沉着增加，但黑素细胞数目正常，毛囊皮脂腺增生。

鉴别诊断，需与下列疾病鉴别：

1. 咖啡斑　皮损为散在分布、界限清楚、数目大小形状不一的淡褐色斑疹，上无毛发。

2. 先天性黑素细胞痣　出生时即有，微隆起的黄褐色至黑色的皮损，伴或不伴多毛，随年龄增长，颜色变黑呈疣状增生，有一定的恶变率。

【问题2】本病如何治疗？

注意检查软组织及骨骼的发育异常，色素斑和脱毛可用 Q 开关红宝石激光、翠绿宝石激光及 Nd：YAG 激光治疗，但选择的参数不同，可取得较好的效果。

（杨　森）

学习笔记

第十八章 遗传性皮肤病

第一节 色素失禁症

门诊病历摘要

患儿女性，1岁1个月，足月剖宫产。生后即见水疱，主要分布于躯干，四肢。2个月后水疱渐消失，随后出现褐色疣状斑块，10个月时疣状斑块渐消退并遗留黑褐色色素沉着。曾诊断新生儿脓疱疮，但对皮损进行细菌培养结果呈阴性。曾使用多种抗生素治疗均无效。家属此后放弃治疗，用偏方金银花煮水后擦洗皮损处，病情迁延。其母亲孕产史无特殊，自述其幼年时曾有色素沉着，后逐渐消退。

【问题1】根据临床表现，临床首先要考虑的疾病有哪些？

思路1：

1. 色素失禁症
2. 表皮痣
3. 线状和旋涡样痣样过度黑素沉着

思路2：

1. 根据患儿早年发病，皮损经历了水疱期、疣状增生期及色素沉着期三期改变。色素沉着为沿Blaschko线分布的、泼墨样黑褐色色素沉着，应首先考虑色素失禁症（incontinentia pigmenti）。

2. 表皮痣通常在出生或幼儿期发病，表现为淡黄色或棕黑色疣状损害，开始为小的角化性丘疹，逐渐扩大，呈现密集的角化过度性丘疹，灰白色或深黑色，触之粗糙坚硬。病变可位于身体任何部位，在部分病例中皮损分布可为双侧性、多发或泛发性，甚至分布于全身，呈涡纹状或弧线形条纹。仔细观察皮损可排除本病诊断。

3. 线状和旋涡样痣样过度黑素沉着常于出生后数周发病，至1～2岁皮损趋于稳定。皮损是沿Blaschko线分布的线状和旋涡状的过度色素沉着，但黏膜、眼睛和掌跖不受累。本病色素沉着表现容易与色素失禁症混淆，但是本病无红斑水疱期、疣状增生期，仔细询问病史，本病易与色素失禁症相鉴别。

【问题2】可进行哪些实验室检查以明确诊断，早期发病可与哪些疾病鉴别？

色素失禁症在新生儿生后早期出现水疱时可能与新生儿脓疱疮混淆，此时病理诊断可明确诊断，但如条件不允许时可查血常规，如发现嗜酸性粒细胞增高有助于诊断。

新生儿脓疱疮临床相对常见，本病发病急，皮损为广泛分布的多发性大脓疱，尼氏征阳性，疱周有红晕，破溃后形成红色糜烂面。根据病史，仔细观察皮损分布结合必要的辅助检查可以排除本病。

提示：

思路1：注意是否有家族史；

思路2：皮损分布是否沿Blaschko线分布；

思路3：水疱、疣状增生、色素沉着是否有规律的发生。

【问题3】患者治疗效果不佳，应进一步采取何种措施？

学习笔记

色素失禁症为X连锁显性遗传病，尚无特异性治疗。本病除皮肤表现外，还常有中枢神经系统、眼科等其他合并症，部分严重合并症可致残疾，故应定期查体评估患儿生长发育情况，进行眼底检查，头颅MRI检查除外严重合并症。

思路梳理：

色素失禁症是罕见的遗传性疾病，要注意本病在病程中分为三期：红斑水疱期（图18-1）；疣状增生期（图18-2）；色素沉着期（图18-3）。根据皮损分阶段出现并且沿Blaschko线分布的特点，本病不难诊断。临床中应特别注意患者的病史、家族史及对皮损特点的观察。



图18-1　色素失禁症（红斑水疱期）



图18-2　色素失禁症（疣状增生期）



图18-3　色素失禁症（色素沉着期）

（马　琳）

学习笔记

第二节　神经纤维瘤病

门诊病历摘要

患者男性，15岁。全身多发咖啡色斑片15年，皮下结节7年。15年前，患者出生时即被发现其颈背部、躯干、下肢多发咖啡色斑疹、斑片（多于6个，具体不详），边界清楚、颜色深浅不一。后皮疹面积仍有扩大、数量仍有增多，而掌跖部无受累，生长发育、智力未见明显影响。7年前，发现患者腰部出现质地较软的皮下结节，触之无不适症状，未予以重视。近2年来，躯干、四肢出现多发类似皮下结节，并逐渐增大。否认癫痫发作病史，无兄弟姐妹，否认遗传性疾病家族史。体格检查：身高155cm，智力正常。无头晕、头痛，无听力障碍，无视力受损，裂隙灯下未见Lisch小结，口腔黏膜无异常，骨骼发育正常。未见系统受累症状。皮肤科检查：躯干、四肢多发咖啡色卵圆形不规则斑片（图18-4），大小不一，颜色或深或浅，直径大于1.5cm共3个，0.5～1.5cm共6个，腋窝及腹股沟可见雀斑样色素沉着。全身皮肤多发如橡皮样硬度的皮下结节，针头至鸽蛋大小。



图18-4　躯干咖啡色斑片、结节

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史“出生后即有多发咖啡斑并不断增多、多发皮下结节并以青春期明显增多”为表现，首先考虑神经纤维瘤病（neurofibromatosis，NF）。然而该病临床表型复杂多样，相当部分患者可因出现皮肤以外的临床症状而至其他科室首诊。

知识点

神经纤维瘤病的临床表现

神经纤维瘤病的临床表现包括皮肤损害与皮肤外损害。

皮肤损害：①皮肤色素斑：常出生时即有，偶或出生后数月至1年内发生，多呈卵圆形或不规则、咖啡色，常多发，掌跖部不受累。腋窝或腹股沟处雀斑样色素沉着被称为Crowe征，为本病的特征。②神经纤维瘤：分为皮肤型、皮下型和丛状型。皮肤型为粉红色、橡胶样有蒂或无蒂肿瘤，直径在数毫米至数厘米或更大，数个至1000个以上，全身各部位均可受累；皮下神经纤维瘤触之如橡皮样硬度。两者均可在儿童期发生，青春期或妊娠期数量增多，在成人期可持续缓慢变大和增多。

皮肤外损害：①口腔损害：可有口腔肿瘤，或为巨舌症。②神经病变：可为局限性或弥漫性，中枢性或外周神经性。脑神经中最常受累的是听神经，双侧听神经瘤可引起感觉神经性耳聋。③眼病变：Lisch小结为虹膜的黑素细胞错构瘤，呈半透明褐色斑点，在儿童期开始出现，常双侧性，不影响视力。另可出现眼睑神经纤维瘤、脉络膜错构瘤、双侧视神经萎缩、青光眼等。④骨骼损害：蝶骨发育不良、长骨皮质变薄，脊柱后侧凸、胫骨弓形，巨头，矮身材。⑤内分泌异常：可伴发肢端肥大症、黏液性水肿、性早熟或延迟、Addison病、甲状腺髓样癌、甲状旁腺功能亢进、嗜铬细胞癌。⑥内脏病变：分3型，周围型、中枢型、顿挫型。⑦恶变：可发生神经纤维肉瘤或称恶性神经鞘瘤，不常见。

学习笔记

【问题2】根据皮损特点，考虑何种疾病及类型？

结合患者有两个以上神经纤维瘤及腋窝、腹股沟雀斑样色素沉着，首先考虑患者为1型神经纤维瘤病。

知识点

神经纤维瘤病的分型及诊断标准

典型神经纤维瘤病表现为神经系统、骨骼与皮肤的发育异常，可分为以下几种类型：

NF1型即传统的神经纤维瘤病，占85%以上，许多神经纤维瘤和咖啡牛奶斑，多不伴发中枢神经系统损害，可见Lisch小结。诊断需符合以下标准中的2条或2条以上：①在青春期前患者有6个或6个以上的直径大于5mm的牛奶咖啡斑，而在成人则最大直径应>15mm；②2个或2个以上的任何类型的神经纤维瘤或一个丛状神经纤维瘤；③腋部或腹股沟区出现雀斑样色素沉着；④视神经胶质瘤；⑤2个或2个以上Lisch小结；⑥明显骨损害；⑦直系亲属罹患此病。

NF2型中枢或听力型，双侧听神经瘤，无Lisch小结，牛奶咖啡斑和皮肤神经纤维瘤很少。NF2型神经纤维瘤病的诊断至少需以下1条：①CT和MRI检查证明双侧第Ⅷ对脑神经肿瘤；②直系亲属患有2型神经纤维瘤病和任何一侧的第Ⅷ对脑神经发生肿瘤，或有2种以上肿瘤。

NF3型混合型，具有1型和2型特征。

NF4型变异型，弥漫型牛奶咖啡斑和神经纤维瘤，Lisch小结，中枢神经系统肿瘤存在或缺乏。

NF5型节段型或局限型，牛奶咖啡斑和神经纤维瘤局限于身体的特定部位。

NF6型仅有牛奶咖啡斑。

NF7型迟发型，在30岁以后发病。

【问题3】如要求最终确诊疾病及分类，应做何种检查？

目前认为，神经纤维瘤病为遗传性疾病。不同类型的神经纤维瘤病存在不同的致病基因病变类型，为明确诊断，可进行基因诊断。

知识点

神经纤维瘤病的病因与发病机制

神经纤维瘤病的NF1-NF4型均为常染色体显性遗传，但外显率不一；NF5型被认为是由形成合子后的体细胞突变引起，常不遗传。目前，该病的遗传学致病机制尚未完全明确，对明确临床类型及相应致病基因畸变的患者家系可考虑进行产前基因诊断。

【问题4】如何治疗？

神经纤维瘤病的治疗主要是对症治疗。该例患者较大的皮损影响美观且不断增大，可考虑手术切除。暴露部位的牛奶咖啡斑可考虑激光治疗。

【问题5】切除的肿瘤性皮损组织病理是什么样的表现？

神经纤维瘤由神经衣和神经鞘细胞组成，神经鞘细胞呈细长梭形或略弯曲成波形，胞界不清楚，胞质染淡伊红色，两端有明显的长短不一排列成波形或涡轮状，见有少数成纤维细胞，并有很多增生的神经轴索和丰富的小血管。在特染下，瘤内无弹性纤维，肥大细胞较多见，常有细长神经纤维穿插其中。

【问题6】该病预后怎样？需要进行长期随访吗？

学习笔记

神经纤维瘤病是一种慢性进展性疾病，需要长期随访，建议半年至一年定期随访，或在患者出现听力受损等异常症状时及时就诊。除观察皮肤损害以外，更重要的是注意随访患者是否出现皮肤外损害，尤其是神经病变、眼病变、内脏病变，这些往往是致死致残性的，也要注意随访口腔、骨骼、内分泌系统异常。一旦发现异常，与相关专科共同治疗。家族内成员婚育前需进行遗传咨询。

（姚志荣）

第三节　遗传性大疱性表皮松解症

门诊病历摘要

患儿男性，7 月龄，生后全身反复水疱持续至今。患儿自生后即开始全身皮肤反复出现水疱大疱样皮疹，轻微外伤后容易在皮肤上形成水疱。夏季严重，冬季有所缓解。患儿曾在多家医院就诊，主要按照感染性皮肤病，如脓疱疮等予以抗感染治疗，但皮疹仍然反复出现。患儿普通奶粉喂养，皮肤未见异常瘙痒的表现，自 5 月龄后添加鱼肉和鸡蛋等辅食，亦未见皮疹有明显变化。皮疹表现见图 18-5。



图 18-5　全身皮肤散在水疱大疱样皮疹，疱破溃后形成渗出性糜烂面

【问题 1】根据皮疹表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

根据患儿生后即可见全身皮肤反复出现水疱大疱样皮疹，轻微外伤后容易在皮肤上形成水疱。夏季严重，冬季有所缓解。遗传性大疱性表皮松解症（epidermolysis bullosa，EB）的可能性大。同时需要与其他几种后天性大疱病相鉴别，例如婴幼儿期发病的线状 IgA 大疱性皮病、大疱性类天疱疮和大疱性肥大细胞增生症等。

【问题 2】患者下一步需要进行哪些实验室检查以明确诊断？

首先，应完善家族史，确认其家系中是否有类似患者；其次，应该做普通组织病理检查，明确皮肤内水疱特征；做免疫荧光检查来进行表皮结构蛋白定位，以除外后天疱病中水疱特征性的炎性改变和免疫复合物沉积的病理改变；最后，应做眼科检查、皮疹部位电镜检查和可能的基因筛查以最终确诊。

大疱性表皮松解症是基因突变导致的皮肤病，但新发突变的患者并无家族史。因此对没有家族史的病例，要根据常规皮肤组织病理检查、免疫荧光显微镜抗原定位和电子显微镜检查的结果结合临床表现作出诊断。

【问题 3】患儿组织病理检查结果显示：表皮下疱，疱内无炎症性细胞成分。免疫荧光显示层粘连蛋白 5 和Ⅳ型胶原及角蛋白均位于水疱底部。电子显微镜检查显示裂隙位于基底层角

学习笔记

质形成细胞下部，位置高于半桥粒。患者无家族史，即家族内未见类似及相关疾病患者。眼科检查未见异常。患者皮肤病理和电镜检查结果如何解释？如何最终确诊？

思路1：本病例普通病理显示非炎症性水疱样改变，真皮层无明显炎症细胞浸润。虽然光镜有时可以发现单纯型大疱性表皮松解症的表皮基底层细胞松解形成的表皮内水疱，但此水疱靠非常微小的残留细胞结构保持与皮肤基底膜带的连接。光镜下很难区分单纯型表皮内水疱和非单纯型大疱性表皮松解症的表皮下水疱，而都显示为表皮下疱形成。

结合免疫荧光结果显示基底层上裂隙和水疱形成，电子显微镜检查显示裂隙位于基底层角质形成细胞下部，先天性遗传性大疱性表皮松解症的诊断成立。

思路2：患儿皮疹表现为全身各处皮肤反复出现水疱大疱，尤其以四肢的肘部、膝部、手足关节和其他易反复损伤的部位为重，水疱愈合后无萎缩和瘢痕，亦未见粟丘疹。无毛发、指甲、牙齿和消化道、角膜和视网膜等其他部位异常。结合病理及电镜表现，诊断为Koebner型单纯型大疱性表皮松解症。

【问题4】遗传性大疱性表皮松解症如何分类？

根据最新的分类方法，遗传性大疱性表皮松解症分为单纯型、交界型、营养不良型和Kindler综合征四个临床类型，各型又包括不同的亚型。单纯型遗传性大疱性表皮松解症的皮肤裂隙位于表皮基底角质形成细胞；交界型遗传性大疱性表皮松解症的皮肤裂隙位于基底膜透明板；营养不良型遗传性大疱性表皮松解症的皮肤裂隙位于基底膜致密板下带。Kindler综合征的皮肤分离可以发生在表皮、交界部位或致密板下层，因此单独将其分为一类。

【问题5】需要与该患者进行鉴别的疾病有哪些？

本患儿生后即发病，水疱大疱样皮疹只累及皮肤，黏膜未受累。如果是先天性遗传性大疱性表皮松解症应该主要考虑泛发型单纯型大疱性表皮松解症。因为交界型和营养不良型表皮松解症患者的皮疹常累及黏膜造成糜烂和溃疡样皮损，且常波及消化道等其他内脏器官。患儿皮疹瘙痒不显著，与大疱性类天疱疮和大疱性肥大细胞增生症等后天性大疱病剧烈瘙痒的临床症状不符。

本病需要与感染性大疱性疾病相鉴别，如脓疱疮等；还需要与后天性大疱病相鉴别，如线状IgA大疱性皮病、大疱性类天疱疮和大疱性肥大细胞增生症等疾病。

思路梳理：

对出生后即发生水疱大疱样皮疹的患儿，首先应该区分是先天性遗传性疱病，还是后天免疫异常性疱病。通常可以通过相关家族史、病史、临床表现、合并症及皮肤组织病理和电镜检查等进行区分。遗传性大疱性表皮松解症的皮肤表现最明显，也最有特征性，但本病类型多，还常合并眼和消化道等其他系统的合并症，所以应对本病有全面的认识才能作出最后的诊断。另外，随着科学的进步，致病基因检查越来越多地被应用于诊断遗传性大疱性表皮松解症，有条件时，争取通过基因检测最后确诊。本病目前尚无有效的治疗方法，但正确的护理和日常生活指导对减少合并症、减轻患者痛苦和提高其生活质量有十分重要的意义。

第四节　外胚叶发育不良

门诊病历摘要

患儿男性，3岁。无汗伴毛发稀少及乳牙缺如3年。自出生以后毛发即生长不良，头发和眉毛只长出细小绒毛，长出数月后即脱落，如此反复。患儿面容特殊，耳朵小，鼻梁塌陷。皮肤干燥，经常患湿疹皮炎等皮肤病。皮疹表现见图18-6。

学习笔记

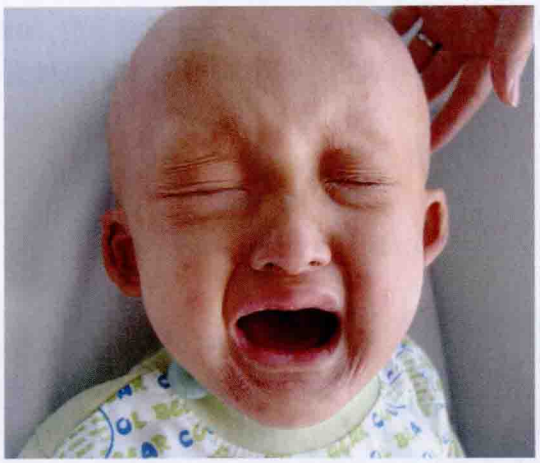


图 18-6　头面部皮损：头发及眉毛缺失，耳廓小

【问题 1】根据皮疹表现，首先考虑何种疾病？

临床表现显示患儿头发和眉毛稀疏，乳牙缺如，结合生后无汗的病史，考虑为外胚叶发育异常性疾病，最常见的疾病为外胚叶发育不良（ectodermal dysplasia，ED）。

【问题 2】患者下一步诊断和治疗的措施如何？

根据患者生后毛发异常和乳牙缺如病史，再结合特殊面容、无汗和皮肤干燥等病史，可以确诊其患有外胚叶发育不良。本病患者通常以无汗或不明原因发热来就诊，其毛发稀少是全身性的，很少全秃。本病尚可伴发脑共济失调、交感神经麻痹、癫痫和视力异常等皮肤外系统异常。因此要做脑部检查除外中枢神经系统异常、眼科检查除外眼受累、听力筛查除外听力异常并行皮肤病理检查最终确诊。对临床考虑皮肤外合并症的患者应选择加做脑核磁、脑 CT 或脑电图等除外大脑性共济失调和癫痫；可检查电测听、听觉诱发电位和前庭功能检查等除外前庭性共济失调。

【问题 3】组织病理检查结果显示：表皮轻度萎缩，汗腺与毛囊几无残存，皮脂腺亦极少且发育不全。头颅核磁、听力和眼科检查均未见异常。患者的皮肤病理显示了什么？如果患儿神经系统、听力或眼科检查异常需要如何治疗？

患者的皮肤病理检查显示皮肤及附属器萎缩样病理改变，符合外胚叶发育不良的诊断。本病系先天性外胚叶发育异常所致，目前尚无有效的治疗方法，只能以对症治疗为主。如患者合并中枢神经系统异常导致癫痫或共济失调综合征，应到神经科就诊治疗；部分患者合并造血系统异常，则应到血液科就诊进行对症治疗。对眼和听力异常也以采取对症治疗方法为主。

【问题 4】外胚叶发育不良都有哪两种临床类型？有几种遗传方式？

外胚叶发育不良根据临床表现分类，主要包括有汗性和无汗性两类。另外，部分病例合并有汗腺、毛发及牙齿等外胚叶组织以外的其他系统发育异常，则归为单独的类型。如 Rapp-Hodgkin 外胚叶发育不良即常合并唇腭裂及泌尿系统异常等。外胚叶发育不良有三种遗传方式：常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传和 X-连锁隐性遗传。其中 X-连锁隐性遗传是最常见的遗传方式，所以外胚叶发育不良的患者以男性居多。

思路梳理：

与其他学科不同，皮肤科常常根据皮损的外观表现即可作出诊断。尤其患儿初期就诊时，当相关化验和病史采集不够全面时，常按照普通病或常见病进行诊治。当治疗无效后，要拓宽思路，特别是对此类生后即发病的病例，应该详细追问病史，包括家族史、其他相关病史和合并症等，结合病理诊断来除外遗传性皮肤病的可能。遗传性皮肤病携带基因异常，常会导致多系统异常的临床表现，更需要综合病史和检查等诊断依据最终确诊。例如在诊断本例外胚叶发育

学习笔记

不良的患者时，就应该根据其不明原因发热，稀疏的毛发和牙齿缺陷及特殊的面容等综合分析进而确诊。当部分外胚叶发育不良患者具有其他一些少见症状时，如唇腭裂、尿道下裂或身材矮小等，应考虑其患有外胚叶发育不良相关综合征的可能，如外胚叶发育不良、缺指畸形、唇裂及腭裂综合征。

（马　琳）

第五节　鱼　鳞　病

门诊病历摘要

患者男性，28岁。双下肢褐色斑片20年。患者自诉双下肢胫前可见褐色斑片，干燥、脱屑，冬季加重，时有瘙痒。外用润肤剂可有缓解。家族中其父亲有类似症状，儿子3岁，至今仍有反复的“湿疹”，曾诊断“特应性皮炎”。皮肤科检查：双下肢皮肤干燥，胫前为主可见褐色菱形或多角形鳞屑，中央紧贴皮肤，边缘游离（图18-7）。双上肢远端伸侧可见轻度类似皮损。头皮可见轻度鳞屑。双上肢近端皮肤可见毛囊性角质损害，双手、足掌部纹理明显增多、加深。



图18-7　胫前褐色鳞屑，中央附着、边缘游离

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据20多年胫前褐色斑片、皮肤干燥、冬季加重，结合有患者父亲类似的病史及患者儿子有特应性皮炎，首先考虑寻常型鱼鳞病（ichthyosis vulgaris）。

知识点

寻常型鱼鳞病中的遗传现象

早在1985年，Sybert等已发现，寻常型鱼鳞病患者缺乏透明角质颗粒的组成成分中间丝聚合蛋白。至2006年，Smith等证实编码中间丝聚合蛋白的基因filaggrin（*FLG*）突变是导致绝大部分寻常型鱼鳞病发生的根本原因，故往往有直系亲属发病的病史。

而中间丝聚合蛋白的表达不仅与*FLG*基因突变有关，也受到局部炎症反应、环境因素的影响，因此寻常型鱼鳞病是半显性遗传的模式，存在*FLG*基因突变的患者往往皮损在冬季更明显。

中间丝聚合蛋白表达下降导致皮肤屏障功能受损，外界过敏原更易入侵，很多寻常型鱼鳞病的患者或其直系亲属往往伴有特应性皮炎、哮喘和过敏性鼻炎的病史。

学习笔记

【问题2】根据患者临床表现，应考虑什么疾病？

符合寻常型鱼鳞病的典型临床表现。

知识点

寻常型鱼鳞病的临床表现

寻常型鱼鳞病以褐色鳞屑、毛周角化、掌纹症为主要表现。患者出生时症状不显著，大多数在3岁以内手背及四肢伸侧可出现淡褐色至深褐色菱形或多角形鳞屑，紧贴皮肤而边缘游离。其后在躯干及四肢曲侧也可出现鳞屑、皮肤干燥、下肢鳞屑较躯干粗糙，腋下及臀部常不波及。头皮可有轻度鳞屑。手背、四肢近段可出现毛囊性角质损害，并有掌跖角化过度。

病程不一，部分患者出生后第2年病变范围和程度达到高峰，还有部分患者至出生后第5～6年仍无临床表现，成年后可无症状或仅感觉瘙痒。夏季或居住温热地区者脱屑轻，冬季加重。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？需要作哪些鉴别诊断？

根据临床表现、体格检查与家族史，可确诊为寻常型鱼鳞病。诊断依据：患者自幼发病，出现褐色鳞屑、毛周角化及掌纹症，冬季皮疹加重，有家族类似发病史或相关特应性皮炎发病史。需要与其他类型鱼鳞病、获得性鱼鳞病进行鉴别诊断（表18-1）。

表18-1　鱼鳞病（鱼鳞病样皮肤病）的鉴别诊断

以皮肤表现为主要特征的先天性疾病	皮肤损害仅是系统性疾病的一个表现（伴有鱼鳞病表现的综合征）	获得性鱼鳞病（往往是一些恶性疾病的重要副肿瘤表现）
常染色体半显性遗传 寻常型鱼鳞病 **常染色体隐性遗传** 丑胎、板层状鱼鳞病、先天性非大疱性鱼鳞病样红皮病和迂回线状鱼鳞病 **常染色体显性遗传** 大疱性鱼鳞病样红皮病、Siemens大疱性鱼鳞病、毛囊性鱼鳞病 **X连锁隐性遗传** 类固醇硫酸酯酶缺乏症、毛囊性鱼鳞病	多发性类固醇硫酸酯酶缺乏、阿拉杰里综合征、心-面-皮肤综合征、CHIME综合征、多尔夫曼-钱纳林综合征、KID综合征、KSFD综合征、先天性偏侧发育不良伴鱼鳞病样红皮症及肢体缺陷、劳本撒尔综合征、鲁德综合征、舍费尔综合征、史沃克曼综合征、舍格伦-拉松综合征、沃本索尔综合征等	见于淋巴瘤、内脏肿瘤和Kaposi肉瘤、甲状腺功能减退、结节病、麻风、严重营养不良、AIDS、红斑狼疮、皮肌炎患者或是某些药物（烟酸、三苯乙醇和丁酰苯）的反应

【问题4】患者需要住院治疗吗？

不需要，门诊治疗即可。

【问题5】如何治疗？

本病为遗传因素所致，无法根治。可外用油脂霜剂改善症状，如10%尿素软膏。对重症患者可考虑口服大剂量维生素A或维A酸，对于毛周角化的皮损可外用0.1%维A酸霜或油膏暂时改善症状。

学习笔记

第六节　结节性硬化症

门诊病历摘要

患儿女性，6岁。面部及鼻两侧对称性黄红色丘疹3年。患儿自3岁起发现面部多个质地偏硬的黄红色丘疹，主要分布在鼻两侧面颊至下颌部，逐渐增多。先后诊断“湿疹”、“血管瘤”，外用“艾洛松”治疗半年，皮疹未见消退，仍有增多。否认家族中有类似疾病史。皮肤科检查：鼻两侧面颊至下颏部散在分布红色毛细血管扩张性丘疹，质地较硬，直径1～3mm（图18-8）。



图18-8　面部毛细血管扩张性丘疹

【问题1】根据问诊及患者的皮损特点，需要考虑何种疾病？

患儿面部皮损为散在的红色毛细血管扩张性丘疹，质地较硬，直径在1～3mm，主要分布在鼻两侧面颊至下颏部。外用激素治疗无效且逐渐增多。需要考虑结节性硬化症（tuberous sclerosis，TS）。结节性硬化症在年幼儿童需与湿疹、血管瘤鉴别，在青春期至青年患者需要与痤疮、扁平疣相鉴别。

【问题2】请根据上述推测，进一步完善病史询问、体格检查与辅助检查。

家属否认患儿癫痫病史、智力发育障碍。体格检查：视力正常、未见骨骼发育明显异常。腰骶部发现一条叶状白色斑片，无皮肤软斑块。手、足甲周未见异常。辅助检查：尿常规正常，左侧肾脏超声可见一直径约0.8cm肾脏囊肿，头颅CT平扫、胸片、心脏彩超、甲状腺及肝脏、胰腺超声和超声消化道造影检查未见明显异常。

知识点

结节性硬化症的临床表现

结节性硬化症以皮损、智力迟钝及癫痫为特征，在家族之间甚或家族内严重程度变异很大。常在5岁前即发病，也可迟至青春期或成年后仍为隐性状态。

临床表现可归纳为皮肤损害及皮肤外损害：

绝大部分患者有皮肤损害：①Pringle皮脂腺瘤（组织病理为一种血管纤维瘤，常为坚韧、散在的带黄色的毛细血管扩张性丘疹，直径1～10mm，从鼻唇沟延伸至颊下颈部）；②甲周纤维瘤（常在青春期或其后出现，为甲周鲜红色赘生物，光滑、坚韧，常多发，嘴唇、上腭、齿龈内可见类似损害）；③鲨鱼皮样斑（常在青春期后出现，为不规则增厚的高于皮面的软斑块，皮色或淡黄色，有橘皮样外观，常位于腰、骶部）；④卵圆形或条叶状白色斑（1～3cm长，在滤过紫外线下最易发现，为最常见与发生最早的皮肤损害），为四种特征性损害。此外，额部或头皮可早期出现皮色或黄褐色橡皮样硬度的纤维性斑块，另可见咖啡牛奶斑、皮赘、软纤维瘤和毛发变白。

学习笔记

皮肤外损害:①神经系统表现,癫痫与智力障碍在本病中常见,常起于婴儿或儿童早期,是许多患者就诊的主要原因。少数有颅内恶性肿瘤。②眼部病变,视网膜星形细胞错构瘤是特征性的眼部病变。③肾脏病变:肾囊肿和血管平滑肌脂肪瘤是常见的肾损害。④肺部病变:发病率低,主要为囊性变和淋巴管血管平滑肌瘤。⑤心血管病变:患儿可出现心脏横纹肌瘤,可导致宫内心衰。⑥消化系统病变:肝脏错构瘤、胃肠道息肉等,其中直肠错构瘤性息肉较多见,有辅助诊断意义。⑦骨骼:表现为骨骼囊性变与硬化症,全身骨骼均可受累常无症状。常见颅骨硬化症与指(趾)骨纤维囊性改变。⑧脾、肾上腺、甲状腺、甲状旁腺、性腺受累。

【问题3】如何确诊该病?

该患者存在1个首要特征(面部血管纤维瘤)加2个第三特征(色素减退斑+放射学肾囊肿),故可诊断结节性硬化症,其中面部血管纤维瘤有特征性,可不行组织学检查。

【问题4】本病的病因及发病机制如何?

本病为常染色体显性遗传,表现度不一,大部分病例为自发突变所致,遗传异质性强。绝大部分病例发病与 *TSC1* 和 *TSC2* 两种肿瘤抑制基因畸变(突变、大片段缺失等)有关,两组临床表现无明显差异。患者肿瘤组织存在杂合性丢失现象。鉴于其临床表现多种多样,伴发病的范围可涉及三胚层来源的器官,推测此病的根本病变可能开始于胚胎初未分化的原始胚层。

【问题5】如何治疗?

本病无特效治疗方法,一般采取对症治疗,多专科治疗。

1. 面部血管纤维瘤、甲周纤维瘤可用磨削术、激光、液氮冷冻、电灼等疗法治疗。
2. 癫痫　药物抗癫痫。
3. 对于颅内病变引起颅内高压者需采用手术缓解。
4. 对有症状的肾脏病变可采用选择性肾动脉造影栓塞、部分肾脏切除等方法。
5. 对有症状的肺部病变或肺功能进行性恶化,可试用醋酸甲羟孕酮或卵巢切除术。

注意长期定期随访,基因诊断如能明确致病畸变,可考虑产前基因诊断。家族内成员婚育需进行遗传咨询。

知识点

结节性硬化症的诊断标准

1992年国际结节性硬化症协会委员会提出的诊断标准:

首要特征:①面部血管纤维瘤*;②多发性甲周纤维瘤*;③皮层结节(组织学证实);④室管膜下结节或巨细胞星形细胞瘤(组织学证实);⑤突向脑室的多发性钙化的室管膜下结节(放射学证据);⑥多发性视网膜晶状体瘤。

第二特征:①一级亲属受累;②心脏横纹肌瘤(组织学或放射学证实);③其他视网膜错构瘤或色素缺失斑*;④脑部结节(放射学证实);⑤非钙化性室管膜下结节(放射学证实);⑥鲨鱼皮样斑*;⑦前额斑块*;⑧肺部淋巴血管平滑肌瘤(组织学证实);⑨肾血管平滑肌脂肪瘤(放射学或组织学证实);⑩肾囊肿(组织学证实)。

第三特征:①色素减退斑*;②"Confetti"皮肤损害*(碎纸屑样白斑);③肾囊肿(放射学证据);④乳牙或恒牙随机分布的牙釉质凹陷;⑤错构瘤性直肠息肉(组织学证据);⑥骨囊肿(放射学证据);⑦肺部淋巴血管平滑肌瘤病(放射学证据);⑧脑部白质"移行束"或异位(放射学证据);⑨牙龈纤维瘤*;⑩其他器官错构瘤(组织学证据)⑪婴儿痉挛。

注:*表示如果临床上损害典型则不需要组织学证实。

明确诊断为TS:1个首要症状加2个第二特征或3个第二特征加2个第三特征。

可能为TS:1个第二特征加1个第三特征,或者3个第三特征。

怀疑为TS:1个第二特征或2个第三特征。

学习笔记

第七节　着色性干皮病

门诊病历摘要

患儿男性，6个月。面部多发褐色斑疹、斑片6个月。患儿出生后3个月，家属即发现其右侧面颊部出现2个咖啡色斑疹，后皮疹逐渐增多，融合成斑片，不能消退，仅见于面部，部分皮疹表面可见轻度毛细血管扩张性红斑（图18-9）。父母为近亲婚配，无类似疾病。患儿兄长颜面部、颈部、双手背及上肢远端伸侧可见大量淡至暗棕色不规则雀斑、伴色素减退和萎缩，皮肤干燥，局部可见疣状角化。双眼畏光、右眼角膜受累明显（图18-10）。



图18-9　先证者面部色素沉着性斑片伴色素减退斑



图18-10　先证者之兄面部皮损

学习笔记

【问题1】根据上述病史及临床表现，首先需要考虑哪些疾病？

结合上述病史，出生后3个月患儿即出现上述部位的色素沉着斑片伴有毛细血管扩张性红斑，首先从发病年龄上可以排除雀斑，应当考虑有先天性色素沉着的一类疾病，包括着色性干皮病（xeroderma pigmentosa）、Bloom综合征、Rothmund-Thomson综合征、Petuz-Jeghers综合征、Cockayne综合征等，但患儿年龄较小，许多临床表型尚不明显，需要依赖更多的家族史进行鉴别诊断。

【问题2】进一步询问患儿家族史，应当考虑什么诊断？

患儿兄长出现典型的暴露部位的色素沉着性斑片伴疣状角化、双眼受累，而无小头、身材矮小、黏膜色素沉着、骨骼受累、早老症样面容等表现，考虑着色性干皮病，结合父母近亲婚配而临床表型正常，考虑此先证者为常染色体隐性遗传的着色性干皮症患儿。可见，该病的早期诊断比较困难，有赖于家族病史的获悉甚至更长期的随访。

知识点

着色性干皮病的皮肤病变

出生时皮肤正常，一般在出生后6个月至3岁发病。但大多数患者在20岁前即进入肿瘤期，部分发展缓慢，部分几年内可发生许多肿瘤。

初期皮损易发生于光敏感部位。日晒部位发生水疱、大量雀斑、伴有色素减退和萎缩、皮肤干燥、毛细血管扩张、瘢痕形成和日光角化病。

雀斑淡至暗棕色，针头至1cm以上大小，可互相融合而形成不规则的色素沉着斑片，最初入冬可见其色较淡，其后即持久不退，其间逐渐夹杂有毛细血管扩张及小血管瘤。

常见疣状角化，可自行消退或恶化。严重的慢性光化性损伤使皮肤出现异色病样外观。往往最早易出现多发基底细胞癌，有时为着色性的，也有鳞癌、黑素瘤，好发面、颈、头部，可因广泛转移而早年死亡。毛发及指甲常正常，牙齿可有缺陷。

【问题3】该病的发病原因是什么？

着色性干皮病是一类与DNA损伤修复缺陷相关的疾病。患者细胞存在UV照射后DNA损伤修复功能缺陷，患者皮肤部位缺乏核酸内切酶，不能修复被紫外线损伤的皮肤DNA，继而出现皮炎、发生癌症。该病根据有多种不同的致病基因，现分为8种亚型，7个互补组与1个变异型，各型DNA修复能力存在差异。

【问题4】需要做哪些进一步检查？

进一步检查的目的是确诊疾病，评估患儿系统受累情况：

1. 对患儿本人及其父母、兄长进行基因诊断。

2. 请眼科、耳鼻咽喉科、神经内科、口腔科共同评估目前患儿眼部、听力、神经系统、口腔受累情况。

【问题5】如何治疗？

本病患者常在10岁前死亡，2/3患者在20岁内死亡，鳞癌和黑素瘤广泛转移是死亡原因之一。许多患者也因易发生感染而死亡。仅轻症或适当治疗的患者有时能活过中年。故患儿一旦确诊，应尽早避免日晒、使用遮光剂，同时早期发现、尽早切除肿瘤。药物治疗仍在研究中。家族内成员婚育前需进行遗传咨询。

第八节　汗孔角化症

门诊病历摘要

患者男性，45岁。面颈部、躯干、四肢多发棕褐色斑片20年。起初多为小的质硬丘疹，后缓慢扩大。父亲及弟弟均有类似皮疹。体格检查：系统检查无特殊。皮肤科检查：面颈部、躯干、四肢多发环形、不规则形边界清楚的斑片，边缘窄，呈线形堤状隆起，棕褐色，中央有轻度萎缩（图18-11）。无自觉症状。头皮、甲、腋下无皮疹。



图18-11　躯干棕褐色斑片、周边堤状隆起

【问题1】根据病史及临床图片，首先考虑何种疾病？主要与哪些疾病进行鉴别诊断？

根据患者20多年的病史，符合常染色体显性遗传模式及中央萎缩周边堤状隆起的棕褐色斑片的皮损特点，首先考虑汗孔角化症（porokeratosis of mibelli）。汗孔角化症多为常染色体显性遗传，也可见无遗传证据的散发病例。主要与扁平苔癣、疣、光线性角化症、疣状表皮痣、Bowen

学习笔记

病、环状穿通性肉芽肿、环状晚期梅毒疹、环状弹性纤维溶解性肉芽肿、匍行性穿通性弹性纤维病相鉴别。

本例患者考虑浅表播散型汗孔角化症。

知识点

汗孔角化症的临床表现与分型

本病男性多见，初发于幼年期，也有起于成年期者，一般无主观症状。

皮损一开始为小的角化性丘疹，缓慢扩展形成环形、地图形、匍形性或不规则形的边界清楚的斑片，边缘呈堤状、有沟槽的角质性隆起，灰色或棕色，中心部分皮肤干燥光滑或有轻度萎缩，缺乏毳毛，其间汗孔处可有针尖大细小的角质栓。

皮损形态不一，可从细小角化性丘疹直至巨大疣状隆起，也可因中央发疹而呈多环形。直径几毫米至几厘米，数目因人而异。

好发于四肢、面部、颈部、肩部及外阴，也可累及头皮与口腔，不同部位临床表现各异。皮损往往持续存在，缓慢和不规则进展。

临床经典的为斑块型，还有一些异性：如浅表播散型、单侧线状型、播散性浅表性光线性汗孔角化症、显著角化过度型、炎性角化型、掌跖泛发型、点状汗孔角化症、丘疹型、疣状斑块型和混合型。

【问题2】可作何检查进一步确诊？

可行组织病理检查。各种类型的汗孔角化症组织学基本特点相同，只在程度上存在差异，存在鸡眼样板（角化不全的细胞柱充满在返折的表皮中）、鸡眼样板下方无颗粒层，棘层内细胞排列不甚规则，有细胞质嗜酸性核深染的角化不良细胞，真皮浅深层血管周围可见不同程度淋巴组织细胞浸润。

【问题3】该例患者组织病理见角化不全柱，呈“鸡眼样板”，诊断成立。请问如何治疗，是否需要随访？

对局限性皮损可用二氧化碳激光、电灼、液氮冷冻或手术切除治疗。也可考虑外用10%水杨酸软膏或0.05%～0.1%维A酸软膏、氟尿嘧啶封包。重者可考虑口服维生素A衍生物治疗。对疑与日晒有关者可适量口服氯喹治疗。但各种治疗方法疗效均有限，不能阻止复发。

汗孔角化症易恶变为鳞癌、Bowen病、基底细胞癌，常发生于经典斑块型与线状汗孔角化症大的、孤立的长期皮损，故应密切随访，对可疑病变的皮损尽早手术切除。

家族内成员婚育前需进行遗传咨询。

第九节　毛囊角化病

门诊病历摘要

患者男性，36岁。面、躯干、四肢毛囊性丘疹伴油痂20年。自诉20年前起初耳后出现坚实的细小丘疹，后发展至面颈部、躯干、腋窝、四肢，丘疹表面出现油腻性黑痂，3年后皮疹逐渐融合成片，形成不规则斑块。皮疹夏季明显加重，以腋下、臀沟和会阴部等摩擦部位为重，可有严重瘙痒与恶臭。父亲与叔叔有类似皮疹。体格检查：系统检查无特殊。皮肤科检查：面部以鼻背部为主、耳后、颈部、腋下及躯干四肢多处毛囊性疣状丘疹，对称分布，表面可见油腻性褐色痂（图18-12），腋下、腹股沟丘疹融合成斑块，上覆污痂。

学习笔记



图 18-12　颈部、躯干油腻性丘疹、斑块

【问题 1】结合病史及临床表现首先考虑什么诊断，临床上应与哪些疾病进行鉴别？

患者为青年男性，自 16 岁左右发病，皮疹分布于面颈、胸背部、腋下、腹股沟及四肢，为对称性，表现为细小、坚实小丘疹并可融合成斑块，表面覆有油痂，夏季加重，且有家族显性遗传模式的发病史，首先考虑毛囊角化病（keratosis follicularis）。需要与黑棘皮病、融合性网状乳头瘤病、脂溢性角化、暂时性棘层松解性皮病等进行鉴别。主要依据发病的年龄、部位、皮损类型、皮损质地等作出判断。

知识点

毛囊角化病的临床表现

本病常开始于 10～20 岁，男女发病率相等，夏季加重。

典型部位为皮脂溢出部位，如面部、前额头皮和胸背等出现细小、坚实、正常肤色的小丘疹，逐渐有油腻性、灰棕色、黑色的痂覆盖在丘疹顶端凹面，丘疹逐渐增大成疣状融合形成不规则斑块。屈侧腋下、臀沟及阴股部等多汗、摩擦出的损害增殖尤为显著，形成有恶臭的乳头瘤样和增殖性损害，其上有皲裂、浸渍及脓性渗出物覆盖。

皮疹往往对称而广布，部分可出现大疱性皮损。皮损也发生在无皮脂腺部位（掌跖）和无角化上皮部位（黏膜、角膜、下颌下腺），出现掌跖角化、甲下角化过度，还可累及口咽、食管、喉和肛门直肠黏膜。

局限型毛囊角化病，皮疹沿 Blaschko 线局限性或带状分布，躯干为其好发部位，大多呈线状，如发生于躯干以外部位，可活检明确诊断。

【问题 2】进一步确诊可做何检查？

思路 1：可行皮肤病理，毛囊角化病的特征性病理改变应有：①特殊形态的角化不良，形成圆体和孤立；②基底层上棘层松解，形成基底层上裂隙与隐窝；③被覆有单层基底细胞的乳头，即“绒毛”向上不规则增生，进入隐窝和裂隙内；④可有乳头瘤样增生、基层肥厚和角化过度，真皮呈慢性炎症性浸润。

思路 2：可对 *ATP2A2* 基因（编码肌浆网和内质网的钙离子 2 型 ATP 酶）进行基因诊断，必要时取先证者父母、叔叔的外周血 DNA 进行验证。

【问题 3】如何治疗？

结合如下治疗原则：①避免烈日暴晒与热刺激，保持局部清洁，减少局部摩擦；②轻症患者局部外用润肤剂，注意卫生，局部外用维 A 酸改善症状；③重症或病情加重可口服治疗剂量维 A

学习笔记

酸改善皮疹，后减为维持剂量；④对继发炎症感染，可考虑外用激素软膏或0.1%维A酸霜封包，效果不佳可考虑口服环孢素治疗；⑤肥厚性皮损可考虑冷冻、激光、切除后植皮等治疗。家族内成员婚育前需进行遗传咨询。

第十节　掌跖角皮症

门诊病历摘要

患者男性，30岁。掌跖部皮肤粗糙伴角质增厚20年。患者自诉自记事起即发现手掌、足底皮肤粗糙，后逐渐加重，形成弥漫性的角质增厚，表面光滑、色黄。手足常因干燥、皲裂、疼痛而活动困难，夏季出汗多时皮肤呈浸渍性外观。无鱼鳞病或其他先天性异常。自诉母亲、儿子均有类似表现。体格检查：系统检查无特殊。皮肤科检查：掌跖部弥漫性光滑、色黄斑块，斑块累及掌跖侧缘（图18-13），手足背部无受累，甲外观正常。



图18-13　双手掌弥漫性角化过度性斑块

【问题1】结合病史与体格检查，首先考虑哪类疾病？应与什么疾病进行鉴别诊断？

根据病史与体格检查，首先考虑掌跖角皮症（palmoplantar keratoderma）。该类疾病临床表型多样，分型复杂，主要从是否伴有其他系统受累将掌跖角皮症分两方面进行鉴别诊断。综合考虑，本例为弥漫性掌跖角皮症（diffuse palmoplantar keratoderma）。

知识点

先天性掌跖角皮症的临床分型

不伴系统受累的掌跖角皮症包括：弥漫性掌跖角皮症、点状掌跖角皮症、条纹状掌跖角皮症、进行性掌跖角皮症、钱币状掌跖角皮症。常无其他缺陷，仅根据皮损形态、部位特点分类。

伴其他系统受累的掌跖角皮症包括：掌跖角皮症伴发食管癌、残毁性掌跖角皮症、播散型掌跖角皮症伴角膜营养障碍、梅勒达病、掌跖角皮症伴发牙周病、局限性掌跖角皮病及图雷恩多角化症等。这些疾病中，最后4种为隐性遗传，其余均为显性遗传模式。

【问题2】本病组织病理是否有确诊价值？

本病例组织相为非特异性，包括表皮显著的角化过度，颗粒层增厚，棘层肥厚和真皮上部轻度炎症细胞浸润。详细询问病史与体格检查对作出正确的临床诊断非常重要，必要时可依赖基因诊断确诊。目前弥漫性掌跖角皮症主要认为与编码角蛋白1与角蛋白7的基因突变有关，尚

学习笔记

有部分病例符合常染色体显性遗传模式但却未发现相关致病基因。

【问题3】如何治疗？

本病无法根治，注意治疗原则：减少角质层增厚，润滑皮肤，预防皲裂，减少压力和摩擦，以局部治疗为主。局部治疗可使用角质松解剂如水杨酸，外用0.1%维A酸霜或糖皮质激素软膏封包；全身治疗不建议维A酸类药物，不良反应大，适当口服β-胡萝卜素、辅酶生物素、维生素A与E可改善症状。家族中成员婚配前需行遗传咨询。

（姚志荣）

第十九章 营养与代谢障碍性皮肤病

第一节 维生素缺乏症

一、维生素A缺乏症

门诊病历摘要

患儿女性，4岁。眼干不适及四肢皮肤干燥粗糙6个月。患儿家长代述，半年前发现患儿出现暗光条件下视力下降，走路傍着墙根走，当时未重视，后发现其经常眨眼，自述眼干不适，外用“润洁滴眼液”，效果欠佳，逐渐四肢伸侧皮肤干燥、脱屑，状似“鸡皮”，触之粗糙，外用鱼肝油软膏治疗无效。平素体弱，易感冒、腹泻，进食差，偏食零食，无家族性遗传病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.5℃；R 22次/分；P 98次/分；BP 85/55mmHg。体格消瘦，神志清楚，慢性病容，查体合作。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：角膜、结膜干燥，可见毕脱斑。四肢伸侧皮肤干燥、脱屑，较密集的毛囊角化性丘疹，似“鸡皮”样外观，触之粗沙样感觉；指(趾)甲无光泽，毛发干枯，易脱落。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据夜盲、眼干、皮肤干燥、粗糙，结合饮食习惯及经常腹泻病史，诊断首先考虑维生素A缺乏症(vitamin A deficiency)。该患儿有夜盲、经常眨眼症状时应及早引起重视，仔细检查眼部，以免延误病情。

【问题2】通过上述皮损特点分析，应考虑什么疾病？

符合维生素A缺乏症的典型临床表现。

知识点

维生素A缺乏症的临床表现

维生素A缺乏症是以眼和皮肤病变为主的全身性疾病，多见于1~4岁小儿。本病又称夜盲症、蟾皮症、角膜软化症。其临床表现为：

1. 眼部症状　暗适应差、夜盲、畏光、眼干不适、眼部疼痛、经常眨眼等。

2. 皮肤表现　皮肤干燥、脱屑，角化增生，似鸡皮样或粗沙样感觉，多见于四肢伸侧及肩部；指(趾)甲脆薄多纹，失去光泽，易折裂；毛发干脆易脱落。

3. 其他表现　患儿食欲差、体格和智能发育略落后，常伴营养不良、贫血和其他维生素缺乏症。牙釉质发育不良，常伴呼吸道、消化道和泌尿道感染。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现及病史，可确诊维生素A缺乏症。诊断依据如下：患者为幼儿，慢性病程；平素进食差、常腹泻可导致维生素A等多种营养缺乏；临床症状典型：夜盲、眼干，四肢伸侧皮肤干燥、脱屑、毛囊角化等特点。

学习笔记

知识点

维生素A缺乏症的病因及发病机制

引起维生素A缺乏的病因：饮食不当、消化系统疾病、消耗性疾病、甲状腺功能减退、糖尿病和锌缺乏等。

维生素A的主要功能为：①构成视觉细胞内的感光物质，维持暗光下的视觉功能；②维持细胞膜的稳定性，保持皮肤及黏膜上皮细胞的完整与健全；③促进骨骼与牙齿的正常生长；④增强机体免疫功能及屏障系统抗病能力；⑤维持生殖系统正常功能；⑥β-胡萝卜素可减轻红细胞卟啉病患儿对光的敏感度，从而使症状减轻。当维生素A缺乏时，上述生理过程不能正常进行，从而导致一系列临床表现。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为幼儿，无其他病史，角膜无溃疡、坏死等，应首先考虑门诊治疗。

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

去除病因，改善饮食，加用牛乳、卵黄、肝类及富有胡萝卜素的食物。积极治疗原发疾病，如肠道感染，肝、胆病和其他全身性疾病，使体内代谢恢复正常，以便吸收和利用胡萝卜素和维生素A。治疗应大剂量补充维生素A，一般轻症者每日10 000IU；重症者每日50 000～100 000IU，不吸收者可肌内注射，夜盲大都在数小时之内好转，而眼干燥则需要治疗2～3日以上才开始见效。皮肤角质丘疹则收效更慢，需经1～2个月的疗程开始恢复常态。症状改善后逐渐减量，防止长期大量应用导致维生素A过多症。眼病局部治疗应尽早施行，常用硼酸溶液洗涤，或用抗生素眼药（如金霉素或红霉素眼膏等）以控制感染。此外，滴1%阿托品扩瞳，防止虹膜脱出及粘连。皮损处可外用水杨酸软膏或尿素霜。

【问题6】如何做好维生素A缺乏症的预防保健工作？

增加富含维生素A食物的摄入，如动物性食物中肝脏、奶类、黄油、奶酪和蛋类等，植物性食物中富含类胡萝卜素的蔬菜水果如南瓜、胡萝卜、深绿色叶蔬菜、马铃薯、芒果、杏、西红柿等。

二、维生素D缺乏症

门诊病历摘要

患儿男性，6个月。头枕部脱发2个月。患儿家长代述，患儿2个月前出现头枕部脱发，形成大片脱发区，未诊治，患儿平素易哭闹、睡眠不宁、多汗及前囟增大症状。门诊化验微量元素基本正常，钙、磷乘积降低，碱性磷酸酶增高。既往无家族性遗传病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.0℃；R 24次/分；P 100次/分。易激惹，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：枕部带状脱发区，前囟增大，边缘变软，以手指按压顶骨中央，可感颅骨内陷，放松后即弹回。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据枕秃、易哭闹、睡眠不宁、多汗及前囟增大症状，化验钙、磷乘积降低，碱性磷酸酶增高，诊断应考虑维生素D缺乏症（vitamin D deficiency）。

【问题2】通过上述皮损特点分析，应考虑什么疾病？

符合维生素D缺乏症的典型临床表现。

学习笔记

知识点

维生素 D 缺乏症的临床表现

1. 婴幼儿患病表现为烦躁、多汗、夜惊、食欲缺乏，肝、脾肿大，腹部隆起，头部不停摇动形成枕秃，颅骨软化、头骨隆起、出牙和前囟闭合延迟、肋骨串珠、胸骨前凸或内陷、下肢内或外弯、脊柱侧弯或驼背、腕踝钝圆形环状隆起等。

2. 成人严重缺乏维生素 D 可引起软骨病，出现局部骨骼疼痛、肌肉无力、疼痛，行走困难，假性骨折等。

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现及病史，可确诊维生素 D 缺乏症、中度佝偻病。诊断依据如下：患者为幼儿，慢性病程；有枕秃、易哭闹、睡眠不宁、多汗及前囟增大、颅骨软化症状；化验钙、磷乘积降低，碱性磷酸酶增高。

知识点

维生素 D 缺乏症的病因及发病机制

引起维生素 D 缺乏的病因有：日光照射不足、维生素 D 摄入不足、生长过速及其他疾病的影响（如慢性胃肠道疾病、肝、肾病等）。体内维生素 D 不足可引起全身性钙、磷代谢失常以致钙盐不能正常沉着在骨骼的生长部分，最终发生骨骼畸形。

【问题 4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为幼儿，无其他病史，应首先考虑门诊治疗。

【问题 5】怎样选择药物及治疗时机？

去除病因，改善饮食，小儿及时添加富含维生素 D 的辅食。增加户外活动，多晒太阳。不宜久坐、久站，不要太早行走，积极防治并发症。口服浓缩型维生素 D 制剂或浓缩鱼肝油。对于重症、有并发症或拒绝口服的患儿，必要时可采用肌内注射维生素 D_2 或 D_3 突击疗法。在应用维生素 D 治疗的同时应给予适量的钙剂。

三、烟酸缺乏症

门诊病历摘要

患者男性，50 岁。颈部、四肢红斑、水疱、脱屑 2 个月，加重 1 周。2 个月前患者日晒后颈项部及四肢暴露部位出现鲜红色或紫红色斑，伴肿胀、糜烂、渗出，伴瘙痒、灼热感，同时口角及唇部干燥、脱屑。自行外用含糖皮质激素类药（药名不详），疗效不佳。后皮损渐粗糙、肥厚，转为暗红色。近 1 周出现精神萎靡，表情淡漠，食欲缺乏。患者为建筑工人，饮食单一。既往体健，否认高血压、糖尿病、肾病、肿瘤等基础疾病史。无家族性遗传病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.5℃；R 22 次/分；P 78 次/分；BP 125/75mmHg。神志清楚，表情淡漠，体型消瘦，查体欠合作。皮肤科检查：唇部干燥、皲裂；颈项部暗红斑，表面粗糙、结痂；四肢伸侧可见边界清楚的水肿性暗紫红斑，前臂、手背皮肤增厚，表面有脱屑（图 19-1），小腿可见水疱、大疱。

学习笔记



图 19-1　双手背水肿性紫红色斑伴脱屑

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据光暴露部位皮肤红斑、水疱、糜烂等日晒伤样皮损特点，精神萎靡、表情淡漠的精神症状及食欲缺乏的消化系统症状，结合饮食习惯单一、长期日晒的病史，诊断首先考虑烟酸缺乏症（pellagra）。

【问题 2】通过上述皮损特点分析，应考虑什么疾病？

符合烟酸缺乏症的典型临床表现。

知识点

烟酸缺乏症的临床表现

烟酸缺乏症是指由烟酸和色氨酸缺乏引起的营养缺乏症，又称陪拉格、癞皮病、糙皮病和玉蜀黍疹等。早期表现为食欲减退、倦怠乏力、体重下降、腹痛不适、消化不良、容易兴奋、注意力不集中、失眠等非特异性表现。当病情进展时可出现典型症状，表现为夏秋季日光照射时发作，其临床表现如下：

1. 皮炎　在肢体暴露部位或受摩擦处对称出现。急性者皮损初起时似晒斑，但与周围皮肤有一清晰界线，边缘略高起，中心部位病损较重；其后肤色迅速转变为红褐色，有明显水肿，可伴有疱疹及表皮破裂，形成渗出创面。病情好转时水肿及红色可渐退，痊愈时有大片脱屑，其后出现新生的粉红色皮肤增厚；也可变薄呈萎缩状，边缘有色素沉着。慢性病例水肿较轻，但色素沉着明显，在易受磨损处如肘、指节、膝等部位的皮肤增厚、肤色棕黑、干燥、脱屑。小腿前部及外侧可有鱼鳞样皮肤变化，病变部位常有色素沉着。

2. 舌炎及腹泻　①舌炎：早期舌尖及边缘充血发红，并有蕈状乳头增大。其后全舌、口腔黏膜、咽部及食管均可呈红肿，上皮脱落，并有表浅溃疡，引起舌痛及进食下咽困难，唾液分泌增多。患病较久时舌乳头萎缩、全舌光滑干燥，常伴维生素 B_2 缺乏的口角炎。②腹泻：早期多患便秘，其后出现严重而难治的腹泻，大便呈水样或糊状，量多而有恶臭，也可带血，如病变接近肛门可出现里急后重。

3. 精神神经症状　早期有头痛、头晕、烦躁、睡眠不安等；病情进展出现精神忧郁、幻视、幻听、精神错乱、谵妄及昏迷等；检查有感觉异常、肢体麻木、全身疼痛，腱反射早期亢进，晚期消失。

4. 其他症状　女性有阴道炎及月经失调、闭经；男性排尿时有烧灼感，性欲减退。

学习笔记

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现及病史，可确诊烟酸缺乏症。诊断依据如下：患者为中年男性，慢性病程；饮食单一致烟酸缺乏，长期日晒诱发本病；临床症状典型：光暴露部位对称性界清红斑、水疱、脱屑等典型皮损表现，精神萎靡、表情淡漠的精神症状及食欲缺乏的消化系统症状。

知识点

烟酸缺乏症的病因及发病机制

烟酸的主要食物来源是肝、肾、瘦肉、家禽、鱼、花生、豆类等。当这些食物摄入不足，缺乏维生素 B_1 和维生素 B_2 均可引起烟酸缺乏症；长期服用异烟肼也可导致烟酸缺乏；胃肠道疾病影响烟酸吸收，其他如先天性 Hartnup 病对色氨酸有转运缺陷，类癌综合征色氨酸不能转化为烟酸而导致烟酸缺乏。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，确诊为烟酸缺乏症。患者为中年男性，无其他病史，首先考虑门诊治疗。

【问题5】应选择怎样的治疗方案？

去除诱因并治疗，如需长期服用异烟肼，应补充富含烟酸和色氨酸的食物，避免日晒。视病情轻重而补充剂量不等的烟酸和烟酰胺，因前者有血管扩张作用，大剂量时患者不易耐受，每日可口服烟酰胺 100～1000mg，分次服用，严重腹泻或口服困难者可肌内注射或静脉滴注，同时补充白蛋白、B 族维生素（B_1、B_2 和 B_{12}）、铁剂等。皮炎按皮损类型选择不同剂型的外用药，如温和保护剂、角质溶解剂，亦可加用遮光剂。对舌炎、口炎、腹泻和合并感染等应作相应对症处理。

【问题6】如何做好烟酸缺乏症的预防保健工作？

1. 合理膳食、避免酗酒。以玉米为主食的地区可在玉米粉中加入0.6%的碳酸氢钠，烹煮后结合型的烟酸可转化为游离型易为人体利用。在玉米中加入10%黄豆可使其氨基酸比例改善，也可达到预防烟酸缺乏的目的。进食烟酸和色氨酸丰富的膳食。富含烟酸的食物有牛羊肉、猪肉、鱼、花生、黄豆、麦麸、米糠、小米等，含量中等的有豆类、硬果类、大米、小麦等，而玉米、蔬菜、水果、蛋、奶中含量较低。由于大多数蛋白质均含有1%的色氨酸，因此能保持丰富优质蛋白质的膳食就有可能维持良好的烟酸营养。

2. 积极治疗原发疾病，排除药物影响。

第二节　肠病性肢端皮炎

门诊病历摘要

患儿男性，5个月。腹泻5个月，四肢末端及腔口周围红斑糜烂2个月。患儿出生后不久即出现腹泻，每日6～8次，为腥臭水样便。2个月前眼、口腔、鼻腔、外生殖器、肛周、手足末端及骨突处皮肤发生红斑、水疱、糜烂、结痂及脱屑，曾考虑为婴儿湿疹治疗2个月，予“丁酸氢化可的松乳膏”外用治疗无效。近1周皮损增多。患儿为足月顺产，母乳喂养，家族中无类似疾病患者，父母非近亲结婚。体格检查：发育中等，营养差，精神萎靡，面色苍白，啼哭不息，指、趾甲苍白。体温正常。皮肤科检查：眼、口腔、鼻腔、外生殖器、肛周、手足末端及骨突处见大片红斑、水疱、糜烂、结痂和脱屑，尼氏征阴性（图19-2）。头发稀疏，头皮少量脱屑。实验室检查：尿常规正常，血常规中白细胞计数 4.12×10^9/L，血红蛋白89g/L。全血微量元素七项中铅、锰、钙、铜、铁、镁正常，血锌2.4mg/L。



图 19-2　臀部及踝部红斑、糜烂、结痂、脱屑

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，患儿有肢端及腔口部位典型皮损，并伴有以腹泻为特征的临床表现，血锌偏低，应考虑为肠病性肢端皮炎（acrodermatitis enteropathica）。该病是一种少见的遗传性锌缺乏症，临床以肢端皮炎、脱发和腹泻为三联症，但三者常不同时出现，临床医生初诊常易误诊为皮炎湿疹，延误治疗。

知识点

容易被误诊为皮炎湿疹

1. 肠病性肢端皮炎是一种常染色体隐性遗传性疾病，发病可能与肠道对锌吸收障碍有关。婴儿期发病，以肢端及腔口周围皮炎、脱发、腹泻和情感淡漠为临床特征。临床上述表现常不会同时出现，且发病无种族、地区和性别差异，临床医生初诊常易误诊为皮炎湿疹。

2. 病因及发病机制　1973 年 Moynahan 等提出本病是一种锌缺乏病，经锌补充治疗后获得临床痊愈。动物实验发生锌缺乏时，也产生类似本病的症状，因而肠病性肢端皮炎的发病与锌缺乏密切相关。但引起低血锌的机制尚未肯定，可能是肠黏膜细胞合成的锌-硫因（zinc-thioneine）过多而妨碍锌的吸收；或是胰腺分泌的一种低分子锌结合配体（zinc-binding ligand）异常，它与锌结合后有利于锌的吸收。锌缺乏时，如血浆中碱性磷酸酶，肝、视网膜及睾丸的乙醇脱氢酶，结缔组织及胎儿的胸腺嘧啶脱氧核苷激酶、胰羧肽酶 A，及肝细胞核 DNA-从属-RNA 聚合酶等的活性都降低，导致胶原蛋白、DNA、RNA 和蛋白合成停滞等一系列障碍而致病。

【问题 2】如何从皮损特点分析该病？

根据上述体格检查及临床特点等考虑为肠病性肢端皮炎。

知识点

肠病性肢端皮炎诊断要点

好发于婴幼儿，特别是断奶后。皮损多对称累及口、眼、鼻、肛门、外阴等腔口周围、四肢末端及骨突起部位（如肘、膝、踝、指关节及枕骨等处）。早期皮损为红斑基础上的群集水疱或大疱，尼氏征阴性，可继发感染变为脓疱，形成糜烂、结痂，鳞屑，可融合成境界清楚的鳞屑性暗红斑，酷似银屑病皮损，周围有红晕；多数患儿有腹泻，水样便，次数多；患儿头发、眉毛和睫毛脱落，表现为弥漫性或片状脱发，严重者可呈全秃，头发稀疏、细软，无光泽，可有甲沟炎，甲板增厚；常伴口腔白色念珠菌感染；严重时有反应迟钝、抑郁及淡漠等精神症状；血清锌水平低于正常。

学习笔记

【问题3】患儿适合门诊或住院治疗？

根据上述病史，患儿有腹泻，皮损已继发感染变为脓疱，形成糜烂，应住院治疗。应纠正腹泻引起的水、电解质紊乱，并给予局部皮肤护理。尤其是对贫血严重的患儿必要时需输血治疗。

【问题4】选择什么治疗方案？

一般支持疗法包括：母乳喂养，母乳中含低分子锌结合配体，能增加锌的吸收；补充维生素，纠正腹泻引起的水、电解质紊乱和输血。

补充锌剂可用硫酸锌、葡萄糖酸锌、柠檬酸锌，如硫酸锌 2mg/（kg · d）口服，一般用药 24 小时后显效，腹泻减轻，2～3 周皮损逐渐消退，根据病情及缓解程度逐渐减量，并及时停药，防止过量长期应用出现不良反应。

双碘喹啉结构与吡啶羧酸相似，可增加锌的吸收和生物利用率，成人剂量 200～300mg/d，分 3 次服用；小儿剂量每次 10～15mg/kg，一日 3 次，待症状改善后逐渐减量，并注意药物不良反应。

此外，应注意皮肤清洁卫生，防止和控制局部及全身继发性细菌或真菌感染。

第三节　迟发性皮肤卟啉病

门诊病历摘要

患者男性，51 岁。头面部、双手水疱伴瘙痒反复发作 3 年。患者自述 3 年前于头面部及双手背出现水疱，伴瘙痒，曾口服药物（具体不详）治疗后症状未缓解。水疱夏季加重，冬季缓解。后双手指出现白色皮疹，皮疹处皮肤易破。近来发现胡须生长异样，且刮胡须困难。患者有饮酒史 20 年，2 型糖尿病史 5 年。体格检查：T 36.3℃，R 19 次/分，P 78 次/分，BP 110/80mmHg。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：面部、颈部绿豆大小水疱，尼氏征阴性，大部分破溃（图 19-3），额部及耳前可见色素减退及色素沉着斑，双手背散在瘢痕及色素减退、色素沉着斑。颈后可触及质硬斑块。手指伸侧可见白色丘疹，周围皮肤可见糜烂面。



图 19-3　面部水疱、糜烂、结痂

【问题1】根据病史，诊断考虑什么？

患者为中年男性，病史较长，皮疹集中于光暴露部位，且夏季加重，冬季缓解，皮损形态主要为水疱，易破。根据上述情况，诊断考虑：①迟发性皮肤卟啉病（porphyria cutanea tarda，PCT）？②大疱性皮肤病？③光线性皮肤病？

知识点

卟啉病(porphyria)的分类

又名血紫质病,为血红素合成途径中,因某种特异性酶缺乏或活性低下引起的一组卟啉代谢障碍性疾病。主要症状是光敏性皮损、消化道症状和神经精神症状。根据卟啉前体或卟啉产生过多和积聚的原发部位,卟啉病分成红细胞生成性和肝性卟啉病两大类。其中,红细胞生成性卟啉病包括:X连锁铁粒幼细胞性贫血(X-linked sideroblastic anemia,XLSA)、先天性红细胞生成性卟啉病(congenital erythropoietic porphyria,CEP)、红细胞生成性原卟啉病(erythropoietic protoporphyria,EPP)。肝性卟啉病包括:ALA脱水酶缺乏卟啉病(δ-aminolevulinic acid dehydratase porphyria,ADP)、急性间歇性卟啉病(acute intermittent porphyria,AIP)、遗传性粪卟啉病(hereditary coproporphyria,HCP)、变异性粪卟啉病(variegate porphyria,VP)、迟发性皮肤卟啉病(porphyria cutanea tarda,PCT)、肝性红细胞生成性卟啉病(hepatoerythropoietic porphyria,HEP)。

知识点

迟发性皮肤卟啉病临床表现

多见于20~60岁成人,男性多于女性。春夏加重,秋冬缓解。皮疹常发生于日光暴露部位,主要是无红晕的水疱和大疱,疱液清或血性,破后形成糜烂面,结痂或浅溃疡,愈后形成瘢痕、粟丘疹、色素沉着或减退。粟丘疹见于所有迟发性皮肤卟啉病和变异性粪卟啉病患者,为发生于手指和手的珍珠白至黄色的球状丘疹。受累部位皮肤脆性增加,尤其手和腕部。Dean征阳性。约10%的患者可出现硬皮病样损害,表现为散在蜡黄色至白色硬斑块。约1/3患者有面部多毛。眼部疾病为白内障,巩膜溃疡。尿呈暗红色。15%~20%的患者患有糖尿病。

【问题2】根据体格检查,进一步诊断什么病?需要行什么检查?

患者皮损集中于光暴露部位,水疱、色素沉着及减退同时并存,皮损处可见糜烂面。诊断:①迟发性皮肤卟啉病;②光线性疾病?需行血常规、尿常规、尿卟啉检查及组织病理检查。

知识点

迟发性皮肤卟啉病实验室检查

尿卟啉明显增多,主要是Ⅰ型,也见于Ⅲ型。24小时尿中卟啉达300μg至数千微克。将尿样置于Wood灯下,会出现特征性的珊瑚色或粉红色荧光。其他异常可出现血清铁增多,转铁蛋白饱和度升高。肝功能和糖耐量曲线异常等。

实验室检查:尿卟啉900μg/24h,尿液Wood灯呈粉红色;尿中尿卟啉与粪卟啉的比为4∶1;血清铁>35.60μmol/L。

【问题3】根据实验室检查,能否确诊?

根据实验室检查,可确诊为迟发性皮肤卟啉病。

【问题4】本病的治疗方法有哪些?

1. 去除一切可能的诱因。
2. 氯喹、羟氯喹口服。
3. 合理使用铁螯合剂。

学习笔记

第四节　原发性皮肤淀粉样变

门诊病历摘要

患者男性，47岁。双下肢密集质硬丘疹伴瘙痒4年。患者4年前无明显诱因下双小腿出现皮肤颜色皮疹，小米粒大小，伴瘙痒，诊断“湿疹”，外用多种软膏效果欠佳。皮损逐渐增多，变硬，颜色加深，瘙痒加重，热水烫洗及摩擦后明显，后发展至背部。既往体健。体格检查：T 36.5℃，R 20次/分，P 80次/分，BP 110/85mmHg。循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：背部小米粒大小淡褐色丘疹，圆锥形，触之质硬；双胫前密集米粒大小褐色、淡褐色、半球形、圆锥形丘疹，触之质硬，呈念珠状排列（图19-4）。近胫前下1/3处丘疹表面粗糙，可见抓痕。



图19-4　下肢密集半球形质硬丘疹

【问题1】通过上述问诊及皮损表现，应考虑什么疾病？

皮疹局限于双小腿，逐渐增多加重，伴有明显瘙痒。诊断考虑有：结节性痒疹；原发性皮肤淀粉样变（primary cutaneous amyloidosis）；神经性皮炎。

【问题2】根据上述信息，最可能的诊断是什么？

患者的基本损害是半球形、圆锥形丘疹，触之质硬，呈念珠状排列，符合原发性皮肤淀粉样变的特点。

知识点

原发性皮肤淀粉样变分类

原发性皮肤淀粉样变可能与长期摩擦、刺激、遗传、病毒感染和环境因素有关。原发性皮肤淀粉样变根据临床表现不同分为以下几种类型：

1. 淀粉样苔藓变　又称苔藓样淀粉样变病，原发性皮肤淀粉样变的丘疹型。皮疹常对称分布于小腿胫前，其次可以在臂外侧、腰、背等部位。初期为针尖大小褐色斑疹，后发展至半球形、圆锥形或多角形丘疹，质硬，颜色褐色、褐黑色、或近似正常肤色，表面光滑似蜡样，或伴有鳞屑、角化过度、粗糙。顶端多有黑色角栓，剥离后呈脐样凹陷。早期皮疹散在，以后可密集成片，但不融合；小腿和上背部皮疹沿皮纹呈念珠状排列，具有特征性。自觉瘙痒或剧痒。局部瘙痒是本型的主要症状。

2. 其他类型　斑状淀粉样变病、结节或肿胀（肿瘤）型皮肤淀粉样变病、皮肤异色病样淀粉样变病、肛门及骶尾部皮肤淀粉样变病、摩擦性皮肤淀粉样变病、大疱性皮肤淀粉样变病及少见淀粉样变病。

学习笔记

【问题3】还需要做哪些检查以明确诊断？

需行皮肤病理检查及 Nomland 实验以进一步明确诊断。

知识点

原发性皮肤淀粉样变的病理表现

苔藓样和斑状皮肤淀粉样变病的淀粉样蛋白沉积物局限于真皮乳头层，尤其是乳头内大小不一的团块状，内多有裂纹，HE 染色呈嗜伊红性无结构的玻璃样物质，与周围胶原纤维不易区别。此型不累及血管和附属器。苔藓样淀粉样变蛋白沉积物较斑状型多，可充满整个乳头。

Nomland 实验：把 1.5% 刚果红溶液注入可疑皮疹的皮内，24～48 小时后观察结果，有红色残留（提示有淀粉样蛋白）的为阳性，用皮肤显微镜观察阳性率可达 80%。

【问题4】可与哪些疾病进行鉴别？

需要鉴别的疾病有慢性单纯性苔藓、肥厚性扁平苔藓、胶样粟丘疹、类脂质蛋白沉积、结节性痒疹、炎症后色素沉着等。

知识点

皮肤淀粉样变诊断要点

主要依据皮损的形态及组织学中显示皮肤淀粉样蛋白的沉积。

【问题5】治疗方法有哪些？

1. 可给予口服抗组胺药物以缓解症状。

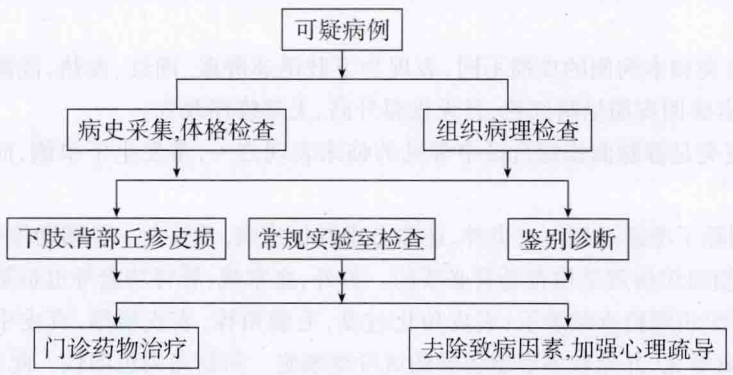
2. 口服维 A 酸类药物，如阿维 A 酯 1mg/（kg·d）可以明显改善瘙痒症状，并使皮损变平。阿维 A 的治疗效果相似，可改善色素沉着。但应注意药物不良反应，权衡利弊。

3. 局部皮损外用糖皮质激素制剂，也可局部皮内注射糖皮质激素。

4. 局部皮损可手术、冷冻、二氧化碳激光、电灼。

5. 可配合光疗。

诊疗流程：



学习笔记

第五节　黏液水肿

门诊病历摘要

患者男性，56岁。双胫前肿胀性红色斑块1年。发病以来曾就诊多家医院，拟“淤积性皮炎”治疗，用过多种抗过敏药和中成药治疗效果均不佳。发病5个月后，因突眼、体重减轻、食欲增加，就诊于当地医院，化验示T_3、T_4、促甲状腺激素（TSH）增高。诊断甲亢，经“丙基硫氧嘧啶”治疗5个月后甲亢控制，同时两小腿皮损颜色变暗，质地变硬，并出现皮损处瘙痒。患者经甲亢治疗后小腿的皮损也有所改善。既往无特殊病史。皮肤科检查：双胫前坚实、非凹陷性肿胀性暗红色斑块，边缘清楚，表面凹凸不平，毛囊口扩大呈橘皮状改变（图19-5）。



图19-5　双胫前坚实、非凹陷性肿胀性暗红色斑块

学习笔记

【问题1】根据临床表现，首先需要考虑哪些疾病？

根据临床表现最常见的疾病是淤积性皮炎。

【问题2】下一步诊断和治疗的措施如何？

思路1：患者近5个月来，一直按照淤积性皮炎治疗，效果不明显，有两种可能，其一是诊断有误，其二是治疗不力。尽管患者胫前肿胀性暗红色斑块，表面凹凸不平，左小腿伴有轻度静脉曲张，慢性病程，与淤积性皮炎的特点非常一致，但患者经甲亢治疗后，皮损有所改善，说明“淤积性皮炎”的诊断有误。

提示：表面上看，本病例临床表现与淤积性皮炎十分相似，但仔细比较一下，两者有明显不同。

1. 淤积性皮炎和本病例的皮损不同，表现为下肢迅速肿胀、潮红、发热，浅静脉曲张并出现湿疹样皮损，而本病例皮损呈暗红色，且无皮温升高、无湿疹样改变。

2. 淤积性皮炎是静脉曲张综合征中常见的临床表现之一，常发生于单侧，而本病例是双小腿对称发生。

因此本病例除了考虑淤积性皮炎外，还需考虑其他疾病，并补充一些辅助检查。

思路2：皮损组织病理学检查是有必要的。另外，血常规、肝肾功能等也是基础性检查。

【问题3】组织病理检查结果示：表皮角化过度，毛囊角栓，表皮增厚，真皮中下层大量黏蛋白沉积，纤维间隙增宽，并见较多形态各异的成纤维细胞。阿新蓝染色阳性。此时诊断如何？

本病例首先考虑胫前黏液水肿（pretibial myxedema），主要依据：①两小腿胫前暗红色坚实性斑块，表面凹凸不平，毛囊口扩大呈橘皮状改变；②曾有突眼甲亢史，且血清T_3、T_4、TSH水平增高；③特异性组织病理改变。

【问题4】本病治疗的关键是控制甲亢，具体如何控制与改善皮损？

1. 外用糖皮质激素制剂后，用保鲜膜封包治疗；

2. 曲安奈德混悬液加利多卡因皮损内注射疗效更好。

第六节　发疹性黄瘤

门诊病历摘要

患者女性，34岁。躯干、四肢黄色丘疹2个月。患者2个月前无明显诱因于躯干、四肢出现黄色小丘疹，无自觉症状，就诊于当地诊所，诊断“传染性软疣”，治疗未见效。既往体健，无家族史。皮肤科检查：躯干、四肢伸侧可见黄色、橘黄色粟粒大小丘疹，散在分布（图19-6）。



图19-6　全身多数黄色小丘疹
A. 躯干部；B. 下肢

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

根据患者病史：躯干、四肢出现黄色小丘疹2个月，首先考虑黄瘤病（xanthomatosis）。

知识点

黄瘤病的发病机制

黄瘤病发生的确切机制还不十分清楚。在高脂蛋白血症中，血浆脂质如胆固醇、甘油三酯或磷脂的过度升高是其最主要的原因，因为过高的血浆脂质会促使脂质在组织中沉积，组织细胞吞噬沉积的脂质后形成黄瘤细胞，许多黄瘤细胞聚集则形成黄瘤。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

实验室检查：甘油三酯（TG）21.46mmol/L，总胆固醇（T-CH）10.60mmol/L，高密度脂蛋白（HDL）5.95mmol/L，低密度脂蛋白（LDH）4.13mmol/L，载脂蛋白A（APO-A）1.77mmol/L，载脂蛋白B（APO-B）1.56mmol/L。

根据皮损特点符合发疹性黄瘤病（eruptive xanthoma）的特点。

知识点

黄瘤病的临床表现

黄瘤病主要发生在有高脂蛋白血症的患者，临床表现为黄色或棕黄色或橘黄色或黄红色丘疹、结节、斑块，大小不一，数目不定，全身泛发或局限于某处，多对称分布，一般无不适。分为以下几类：

学习笔记

1. 睑黄瘤 是黄瘤病中最常见的类型，皮疹为麂皮色或橘黄色的质软斑块，多对称分布于上眼睑内眦处，可有高脂蛋白血症，在肝胆疾病患者中常见。

2. 结节性黄瘤 皮疹形态各异，多为扁平或隆起的圆形结节，可有蒂、裂隙或为化脓性结节，结节呈黄色、橘黄色或黄红色，质地坚实，无痛，好发于关节伸面，尤其是膝和肘关节，也可累及腋窝、腹股沟皱褶、面、臀和黏膜。本型常见于家族性高胆固醇血症、血浆 LDL 增高及家族性异常 β 脂蛋白血症等。

3. 发疹性黄瘤 为突然或成批出现的黄色或橘黄色小丘疹，多见于臀部及四肢伸侧，也可发生于全身各处。本型多见于高甘油三酯血症或混合性高甘油三酯血症的患者。

4. 扁平黄瘤 为境界清楚的黄色或橘黄色斑或稍隆起的扁平斑块，可发生于身体任何部位。

5. 其他类型 腱黄瘤、结节性发疹性黄瘤、小结节性黄瘤。

【问题 3】最后诊断为什么疾病？需要和哪些疾病相鉴别？

患者病史 2 个月，皮疹出现于躯干、四肢伸侧，呈黄色、橘黄色，实验室检查高血脂，其中甘油三酯显著增高。结合皮肤活检病理检查明确诊断：发疹性黄瘤。

知识点

病理表现及鉴别诊断

1. 发疹性黄瘤的病理表现 表皮大致正常，真皮浅中层见组织细胞及泡沫细胞团块样浸润。猩红染色呈橙红色，偏振光显微镜下无双折光性。

2. 发疹性黄瘤的鉴别诊断 播散性黄瘤：为黄色、黄红色或黄棕色丘疹或结节，可融合成片，对称分布于身体屈侧部位，1/3 的患者有黏膜损害，40% 出现尿崩症。患者血脂基本正常，组织病理早期仅见组织细胞增生而无脂质沉积，晚期为黄瘤细胞伴 Touton 巨细胞和炎症细胞浸润。

【问题 4】治疗方法有哪些？

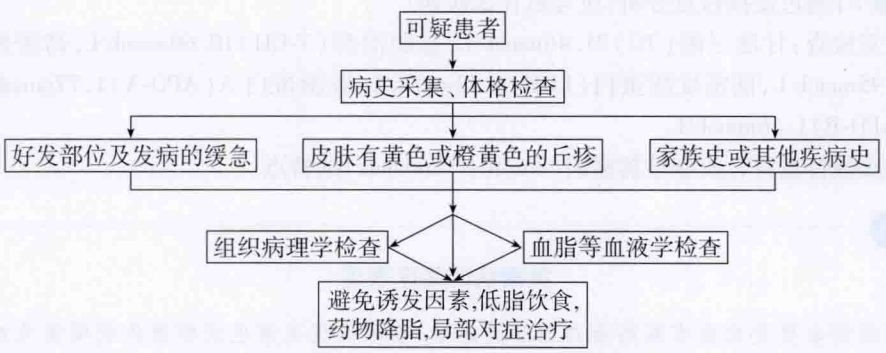
1. 饮食治疗 低脂（低胆固醇和低饱和脂肪酸）、高蛋白饮食，可获良效。

2. 药物治疗 可选用降脂药如洛伐他汀、脂必妥、非诺贝特及辛伐他汀等。

【问题 5】预后如何？

丘疹消退后少数留有色素性瘢痕或肥厚性瘢痕。预后良好，可好转和治愈，但有可能复发。

诊疗流程：



学习笔记

第七节　痛　　风

门诊病历摘要

患者男性，40岁。右手背结节1年。患者1年前无明显诱因右手背部出现一结节，无自觉症状，挤压时有疼痛感。患者双膝关节、右足第一跖趾关节发作性疼痛伴红肿3年余，疼痛多于夜间发作，可自行缓解。患者在外院多次被诊断为“类风湿关节炎”，口服多种非甾体类抗炎药物，效果欠佳。多次检查抗链球菌溶血素“O”均为阴性，皮肤结节多次被诊断为“类风湿结节”。患者既往体健，无家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史。体格检查：T 36.4℃，R 18次/分，P 82次/分，BP 110/80mmHg。系统检查未见异常。皮肤科检查：右手背伸侧可见一直径约0.8cm的皮下结节，挤压时疼痛。身体其他部位未见类似皮疹。双膝关节、右足第一跖趾关节未见明显红肿，无压痛。

【问题1】通过上述病史及临床表现，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者关节痛、右手背结节，压痛。需要考虑的疾病有：痛风（gout）、类风湿关节炎、风湿性关节炎。上述三种疾病临床表现相似，需要进一步完善相关化验检查才能明确。

知识点

痛风临床表现及分期

痛风临床特征为高尿酸血症、反复发作的急性关节炎、慢性关节炎、关节畸形、痛风石、肾结石和肾间质病变等。根据病程和临床表现分4期。

1. 无症状高尿酸血症　血清尿酸增高，男性>416μmol/L（7.0mg/dl），女性>357μmol/L（6.0mg/dl），但无任何临床症状。

2. 急性痛风关节炎　起病急，夜间发作，约半数患者首发于单侧跗跖趾关节。表现为关节周围红、肿、热、痛，活动受限，疼痛状如刀割，数日至数周后自然缓解。

3. 间歇期　关节炎首次发作后，90%以上的患者缓解数月至数年后可再次发作，且多在原受累关节。有无症状缓解期。

4. 痛风石及慢性关节炎　痛风石是尿酸盐沉积在结缔组织中而形成的结石。好发于耳轮、对耳轮、指（趾）、踝关节周围软组织、肘膝关节的滑囊等处。表现为针头至绿豆大或更大的孤立的皮下硬结节，形状不规则，呈橙红色、黄色或乳白色，大的痛风石可溃破后排出白垩样物质。关节受累，表现为关节畸形和僵硬，活动受限。

此外，痛风的肾脏损害主要表现为尿酸性肾病和（或）尿酸性肾石病。

【问题2】还需要做哪些检查以明确诊断？

类风湿因子、抗溶血性链球菌素“O”抗体、C反应蛋白、血沉，双膝关节、右足正侧位X线片，皮下结节组织病理活检、血尿酸测定等检查进行鉴别。

本例患者结节切除行组织病理检查，真皮下部可见一灶性无定形物质沉积，并可见蓝色结晶物质。无定形物质周围可见纤维组织增生，并有炎症细胞浸润。组织病理诊断：痛风。检查患者血尿酸为475.3μmol/L。

学习笔记

知识点

痛风的组织病理改变

痛风石主要的组织学表现为真皮及皮下组织内无定形物质的沉积，这些沉积物内有针样裂隙也就是溶解的尿酸盐结晶，也可用偏振光观察，尿酸盐结晶具有明显的双折光性。周围有组织细胞，多核巨细胞和淋巴细胞浸润，异物反应的严重程度与病程相关。偶可发生钙化，甚至骨化。组织最好用无水酒精固定，因为甲醛会破坏尿酸盐结晶的特征，使其成为无定形的物质。

【问题3】诊治本病时，需要注意哪些并发症的发生？

1. 防止痛风石继续增大、破溃。
2. 长期反复痛风发作的关节易导致关节损伤，畸形、致残。
3. 定期肾脏功能、肾脏B超监测，对肾损害早发现，早处理。
4. 积极治疗合并的其他系统疾病。

知识点

痛风的并发症

1. 较大的痛风石表面皮肤变薄、发亮，溃破后排出白垩样物质，经久不愈，可形成瘘管，因尿酸盐有抑菌作用，故少有继发感染。

2. 痛风石侵蚀关节、软骨和滑囊，导致骨质被破坏或增生，滑膜增厚，表现为关节畸形和僵硬，活动受限。

3. 慢性痛风患者约1/5有尿酸盐肾结石，肾组织因尿酸盐的沉积而被破坏，可发生急性或慢性尿酸盐肾病、萎缩性肾炎和继发肾盂肾炎等，晚期可出现肾功能不全，尿酸排泄进行性下降而加剧病情。

4. 患者常有肥胖、糖尿病、动脉硬化、高血压和脑血管病变，偶见心肌结石。死因有冠心病、脑出血和尿毒症等。

【问题4】对本患者如何治疗？

1. 减少嘌呤饮食，多饮水、碱化尿液，增加尿酸排出。
2. 秋水仙碱0.5mg，1日3次，口服。
3. 非甾体抗炎药，如双氯芬酸、布洛芬、萘丁美酮、吲哚美辛等。
4. 必要时加用小剂量糖皮质激素，如泼尼松30mg/d。

知识点

痛风的治疗

1. 无症状高尿酸血症　血尿酸浓度8.0～9.0mg/dl 476～535.5μmol/L，一般可不用药物治疗，但应注意饮食的摄入，避免劳累、紧张、损伤等诱因，若血尿酸再度升高，则需药物治疗。

2. 急性发作期　应卧床休息，抬高患肢，尽快治疗。可首选秋水仙碱，以抑制白细胞的趋化和炎症反应，有止痛消炎作用；用法为每小时0.5mg或每2小时1.0mg，出现恶心、腹部不适时停药，一般24小时小于4mg，达6mg/24h时应停用，肝肾功能不全者慎用。也可用非甾体抗炎药，如双氯芬酸、布洛芬、萘丁美酮、吲哚美辛等。对上述治疗无效或不能耐受者可选用糖皮质激素，泼尼松30mg/d，停药后为防止反跳，可加服秋水仙碱0.5mg，每日2～3次。

3. 间歇期和慢性期　主要是治疗高尿酸血症，以防止急性发作、痛风石的形成及尿酸对肾脏的损伤。可选用促进尿酸排泄的药物。丙磺舒，一开始为0.25g，每日2～4次，1～2

学习笔记

周后改为0.5～1g，每日2～3次，每日最大剂量不超过2g。磺吡酮，50mg，每日2次，可逐渐增至100mg，每日3次，最大剂量不超过600mg/d；苯溴马隆，开始为25mg/d，一次口服，逐渐增至100mg/d，该药疗效较前两药好，不良反应小。抑制尿酸生成的药物如别嘌醇，该药可抑制黄嘌呤氧化酶，使次黄嘌呤不能转化为黄嘌呤核尿酸，从而减少尿酸的合成，降低血尿酸的浓度，并可促进痛风石的溶解。

4. 肾脏受累　肾结石碎石治疗，对于肾功能严重受损的终末期肾病，给予透析、肾脏移植。

5. 痛风石　除口服抗痛风药物外，应手术切除。

6. 继发性痛风　治疗原发病，首选别嘌醇。

【问题5】如何指导患者进行预防？

痛风又称高尿酸血症，是获得性嘌呤代谢障碍或尿酸排泄减少引起的一组疾病。人体内嘌呤物质的新陈代谢发生紊乱，尿酸的合成增加或排出减少，造成高尿酸血症。应当嘱咐患者做到以下几点：

1. 少食含嘌呤高的食物，如动物内脏、海鲜、鱼虾、肉类和豆类。

2. 忌酒，乙醇使机体产生乳酸，减少尿酸的排泄，尤其啤酒含大量的嘌呤。

3. 多饮水，使尿量每日大于2000ml。

4. 同时口服碱性药物（使尿液的pH为6.5～6.8），以促进尿酸的溶解和排出。

5. 少吃果糖以减少嘌呤核苷酸的分解，不宜使用减少尿酸排泄的药物，如小剂量阿司匹林、利尿剂、泻药、烟酸、乙胺丁醇、吡嗪酰胺等。

6. 肥胖者应限制饮食、蛋白质摄入量每日不超过1g/kg。

第八节　黑棘皮病

门诊病历摘要

患者男性，18岁。颈部、会阴及双腋下色素沉着、皮肤粗糙6个月。患者6个月前无明显诱因下双腋下发生色素沉着，伴有皮肤粗糙，无明显自觉症状，皮损面积逐渐扩大，颈部发生类似皮损。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史及传染病史。体格检查：T 36.2℃，R 21次/分，P 84次/分，BP 125/85mmHg。循环、呼吸等系统检查未见异常。患者体型肥胖，身高176cm，体重105kg。皮肤科检查：颈部、会阴、双腋下皱褶处可见片状色素沉着斑，皮肤粗糙呈疣状增生，部分呈天鹅绒样外观（图19-7）。

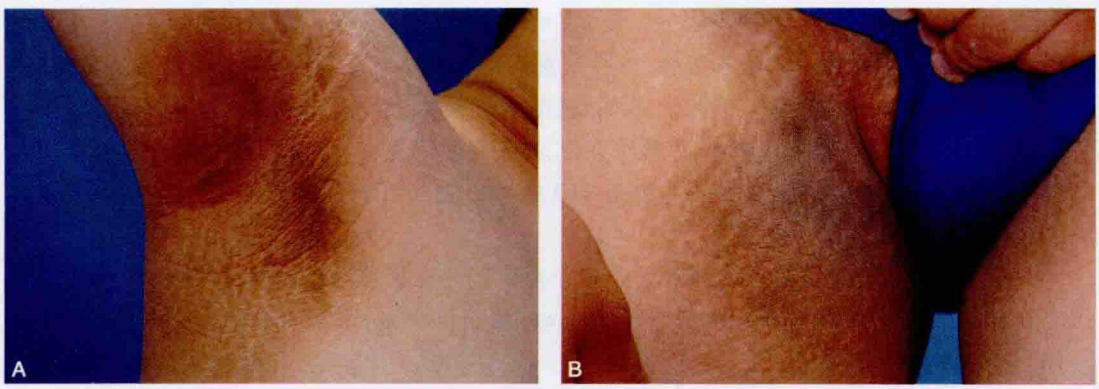


图19-7　皱褶处片状色素沉着斑基础上疣状增生
A. 腋下；B. 会阴

【问题1】通过上述问诊及皮损表现，应考虑什么疾病？

根据患者体型肥胖，颈部、腋下皮肤皱褶处皮肤粗糙、天鹅绒样增生，诊断考虑黑棘皮病（acanthosis nigricans）可能，家族性良性慢性天疱疮也可发生于皮肤皱褶部位，出现增生、糜烂需要鉴别。还需要和融合性网状乳头瘤病鉴别：后者好发于两乳房间，前胸、两肩胛间区，损害初为略粗糙的黄棕色扁平丘疹，以后逐渐融合成网状斑片，部分皮损表面呈乳头状。

【问题2】下一步需要进行哪些检查化验？

首先进行血糖、垂体功能、肾上腺皮质功能等激素水平检查，根据患者伴发的其他症状可以进行头颅MRI、胸部CT、腹部彩超、腹部CT、消化道造影、内镜等检查排除恶性疾病。组织病理检查与家族性良性慢性天疱疮、融合性网状乳头瘤、艾迪生病和利尔（Riehl）黑变病等疾病进行鉴别。

实验室检查：血常规、尿常规、大便常规未见异常，血糖、血生长激素、皮质醇测定均未见异常。腋下色素沉着处皮肤病理：表皮角化过度，棘层明显增厚，基底层色素增加，符合黑棘皮病病理改变。

知识点

黑棘皮病的组织病理特点

表皮角化过度及乳头瘤样增生；真皮乳头向上延伸呈手指状，在乳头凹陷处有轻度或中度棘层肥厚，并充满角质，基底细胞层黑色素增多，真皮可见噬色素细胞，血管周围有少量淋巴细胞浸润。

【问题3】根据患者临床表现及辅助检查，考虑属于哪一型黑棘皮病？

本例患者肥胖，辅助检查未见异常，属于假性黑棘皮病。

知识点

黑棘皮病的分型及表现

1. 恶性黑棘皮病　好发于成人，儿童偶可见到，男女发病相等。常伴有内脏肿瘤，大多为腺癌，其中以胃癌最多，其次是肺癌、乳腺癌、胰腺癌、肝胆管癌、直肠癌、结肠癌、子宫癌、卵巢癌、前列腺癌和食管癌等，皮损可出现于肿瘤之前、与肿瘤同时发生或出现于肿瘤之后，肿瘤得到控制后皮损可减轻或消退。本病皮损发展迅速而严重，色素沉着更明显，有掌跖角化过度、指甲脆裂易碎或起嵴，毛发可以脱落。

2. 真性良性黑棘皮病　为一种罕见的常染色体显性遗传性皮肤病。发生于新生儿或幼儿期，病情发展至一定程度就停止发展且能自然消退。临床表现与豪猪状鱼鳞病相似，但组织病理学表现具有不同特点。

3. 假性黑棘皮病　本型与肥胖、内分泌疾病及胰岛素抵抗状况相关，是最常见类型。发生于有或无内分泌疾病的肥胖者、糖尿病、肢端肥大症、巨人症、艾迪生（Addison）病、甲状腺瘤或甲状腺肿、脑垂体肿瘤、库欣综合征、矮妖精貌综合征、A型综合征、B型综合征和Stein-Leventhal综合征等患者。皮损发生于颈部两侧、腋下及腹股沟，主要表现灰色绒毛状皮肤增厚。

4. 综合征性黑棘皮病　本型为某些综合征的一种皮损表现，如Bloom综合征、Rud综合征、Costello综合征、Capozucca综合征、Crouzon综合征、Lawrence-Seip综合征、Prader-Willi综合征及Wilson病等。

黑棘皮病也出现于过量使用烟酸、己烯雌酚及糖皮质激素的患者。

学习笔记

【问题4】本病的治疗方法有哪些？

寻找可能致病因素，采取相应的治疗措施。良性型一般不需治疗，若皮损影响美容，可进行美容手术；对恶性黑棘皮病应积极探查内脏肿瘤，早期手术治疗。肥胖者应设法减轻体重；药物性者停用致病药物；对伴有胰岛素抵抗的A型综合征患者，应治疗高胰岛素血症和雄激素过多症；对B型综合征患者应治疗相关的自身免疫性疾病。胰岛素样生长因子Ⅰ治疗某些严重的胰岛素抵抗者有效。

1. 皮损局部对症治疗可外用0.05%维A酸软膏。

2. 本例患者肥胖，应当控制体重，定期复查血糖。

（乌日娜）

学习笔记

第二十章 皮肤黏膜移行部位疾病

第一节 接触性唇炎

门诊病历摘要

患者女性，42岁，已婚。唇红区肿胀、小水疱、糜烂伴痒痛3天。患者在唇红区皮损发生前一日曾使用一种新更换唇膏数次，以后唇红区出现肿胀、小水疱、糜烂及渗液，局部有痒痛感。唇部无接触其他特殊物品史。皮肤科检查：上唇及下唇的唇红区轻度肿胀伴结痂，部分唇红区有糜烂及渗液，糜烂区边缘有少量小水疱，上唇的唇红区有数处皲裂（图20-1）。

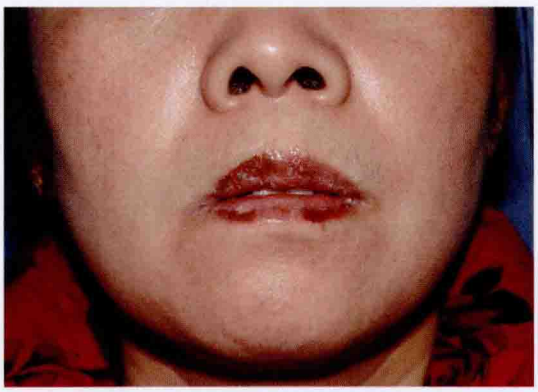


图20-1 唇部红肿、糜烂、结痂

【问题1】此例患者的唇部皮损应诊断为什么疾病？

根据患者起病较急，有明确使用一种新更换唇膏的接触史，上唇及下唇的唇红区肿胀、起小水疱、糜烂及渗液的皮损表现，应诊断为急性接触性唇炎（acute contact cheilitis）。

知识点

接触性唇炎的诊断要点

1. 接触性唇炎的临床表现 急性接触性唇炎起病急，唇红区有肿胀、水疱、糜烂及结痂，呈急性湿疹样改变。慢性接触性唇炎病程迁延，唇红区有不同程度的浸润、肥厚，表面干燥、脱屑，甚至皲裂（图20-2）。

2. 注意询问唇部病变的发生是否与日光照射有关，注意了解职业史中是否存在经常接受日光暴晒的情况，以排除光线性唇炎的可能性。

3. 斑贴试验有助于诊断慢性接触性唇炎。慢性接触性唇炎常因临床上暂时未能确定明确的致敏因素，而只能笼统诊断为慢性唇炎。此时，进行斑贴试验将有助于确诊慢性接触性唇炎，并可为防止复发提供指导意见。

学习笔记



图 20-2　慢性接触性唇炎

【问题 2】对于此例患者的唇部皮损如何进行治疗？

停用新近使用的唇膏。对于唇红的糜烂渗液区行 3% 硼酸溶液湿敷，局部无渗液后可外用糖皮质激素乳膏。

第二节　光线性唇炎

门诊病历摘要 1

患者男性，20 岁，未婚。下唇唇红区红肿、糜烂、结痂伴灼痛 1 天。患者为部队战士，在强烈日光暴晒下训练数小时后，出现下唇的唇红区充血、肿胀、糜烂、渗液，局部灼热、疼痛明显。皮肤科检查：下唇的唇红区红肿明显，表面有糜烂、渗液和结痂。

【问题 1】此例患者的唇部皮损应诊断为什么疾病？

根据患者起病急，有明确的日光暴晒史，下唇的唇红区红肿、糜烂、渗液伴灼痛的皮损表现，应诊断为急性光线性唇炎（acute actinic cheilitis）。

门诊病历摘要 2

患者男性，36 岁，已婚。下唇唇红区肥厚、粗糙、脱屑、皲裂伴灼痛 6 年。患者为渔民，常年在海上作业，初发病时，下唇的唇红区反复出现干燥、脱屑，以后下唇渐肥厚，表面粗糙、角化，常有皲裂发生。皮肤科检查：下唇的唇红区肥厚，表面干燥、粗糙、脱屑，并有小的皲裂。

【问题 2】此例患者的唇部皮损应诊断为什么疾病？

根据患者病程迁延，有常年从事户外工作史，下唇唇红区肥厚、粗糙、脱屑、皲裂的皮损表现，应诊断为慢性光线性唇炎（chronic actinic cheilitis）。

知识点

光线性唇炎的诊断要点

1. 病史特点　光线性唇炎发病与日光照射密切相关，患者常有日光暴晒史，多见于户外工作者，尤以男性为多。应注意询问唇部病变的发生是否与日光照射有关，注意了解职业史中是否存在经常接受日光照射。

2. 临床表现　光线性唇炎常发生于下唇。急性光线性唇炎起病急，下唇的唇红区肿

学习笔记

胀、糜烂、渗液及结痂，呈急性湿疹样改变。慢性光线性唇炎病程迁延，下唇的唇红区肥厚、浸润，表面干燥、脱屑，甚至皲裂（图 20-3）。

3. 注意与扁平苔藓、盘状红斑狼疮等疾病鉴别　应强化对扁平苔藓、盘状红斑狼疮皮损特点的认识，注意唇红区以外有无扁平苔藓、盘状红斑狼疮的典型皮损，必要时行病理检查以排除上述相关疾病。



图 20-3　慢性光线性唇炎

【问题 3】如何防治光线性唇炎？

避免日晒，使用防晒唇膏。对于急性光线性唇炎的糜烂渗液区行 3% 硼酸溶液湿敷，局部无渗液后可外用糖皮质激素乳膏。对于慢性光线性唇炎，可给予交替外用糖皮质激素乳膏和滋润性唇膏，也可选择非激素抗炎外用制剂如他克莫司软膏与滋润性唇膏交替外用。病情严重者可内服羟氯喹、复合维生素 B。

第三节　剥脱性唇炎

门诊病历摘要

患者女性，35 岁，已婚。唇红区轻肿、干燥、脱屑、结痂伴灼痛 3 年。初发病时下唇唇红区中部出现干燥、脱屑，撕脱鳞屑后局部呈鲜红色，以后反复鳞屑，有时出现皲裂伴疼痛。近年上唇唇红区也出现干燥、脱屑，但较下唇的病变轻。患者从事文秘工作，无长期户外活动史，否认唇部病变与局部接触特殊物品相关。皮肤科检查：上唇与下唇的唇红区表面干燥、脱屑，部分区域有皲裂及结痂，以下唇的唇红区皮损更为严重。斑贴试验阴性。

【问题 1】此例患者的唇部皮损应诊断为什么疾病？

根据患者慢性病程，无唇部疾病史及唇部无明确接触特殊物品史，唇红区干燥、脱屑、皲裂及结痂的皮损表现，可诊断为剥脱性唇炎（exfoliative cheilitis）。

知识点

剥脱性唇炎的诊断要点

1. 病史特点　剥脱性唇炎病因不明，应注意询问有无日光暴晒史、唇部接触可疑致敏物或刺激物史，以排除慢性日光性唇炎和慢性接触性唇炎。

2. 临床表现　本病呈慢性病程，可累及上唇与下唇唇红区，但更易发生于下唇，唇红区表面干燥、脱屑、皲裂、结痂（图 20-4），伴有疼痛。

学习笔记

3. 注意与扁平苔藓、盘状红斑狼疮等可发生于唇部的疾病鉴别　应强化对扁平苔藓、盘状红斑狼疮皮损特点的认识，注意唇以外有无扁平苔藓、盘状红斑狼疮典型皮损，必要时行病理检查以排除上述相关疾病。



图 20-4　剥脱性唇炎

【问题 2】如何治疗剥脱性唇炎？

尽可能发现并去除可能的致病因素。局部治疗可外用中效或弱效糖皮质激素乳膏，也可选用非激素抗炎外用制剂如他克莫司软膏，另可配合氧化锌软膏或硼酸软膏滋润干燥的唇红区。

第四节　包皮龟头炎

门诊病历摘要

患者男性，26 岁，已婚。包皮内面及龟头红肿伴痒痛 3 天。患者否认皮损发病前曾因其他疾病而服药，否认包皮龟头局部曾有接触特殊物品史。皮肤科检查：包皮过长，龟头冠状沟区有一些白色条状分泌物积聚，包皮内面和龟头部分区域有轻度水肿性红斑，间杂有少量点状糜烂面。皮损区分泌物直接镜检：未查见真菌孢子和菌丝。分泌物涂片革兰染色并镜检：未查见细菌。

【问题 1】此例患者的皮损可诊断为什么疾病？

根据患者起病急、发病部位及皮损表现，可诊断为急性浅表性包皮龟头炎（acute superficial balanoposthitis）。

知识点

包皮龟头炎的诊断要点

包皮龟头炎是对发生于皮肤黏膜移行部位包皮和龟头区域炎症的统称。其病因多种多样，如包皮过长、局部物理因素刺激、念珠菌等感染因素等。

1. 病史采集时应注意询问可能的发病诱因并进行相关疾病的鉴别诊断。注意询问包皮及龟头局部是否接触特殊物品后发病，以排除接触性皮炎的可能性；注意询问糜烂性包皮龟头炎发生前患者是否有因为其他疾病而进行药物治疗的病史，以排除包皮龟头部位固定性药疹的可能性。

学习笔记

2. 体格检查时应注意包皮龟头炎患者在包皮龟头以外部位是否有某些皮肤病的典型皮损发生。某些皮肤病可发生于四肢和躯干的皮肤，但也可累及包皮及龟头区域，例如，固定性药疹除可发生于包皮及龟头部位，还可见于唇红及其邻近皮肤、肢体或躯干皮肤；寻常型银屑病除可累及包皮及龟头部位，在头皮、躯干及四肢皮肤、指甲也有皮损。

3. 包皮龟头部位分泌物涂片以明确局部炎症与感染的关系。皮损区取材行真菌直接镜检和培养发现念珠菌，诊断念珠菌性包皮龟头炎。皮损区分泌物涂片找到滴虫，诊断滴虫性包皮龟头炎。皮损区分泌物涂片找到阿米巴原虫，诊断阿米巴性包皮龟头炎。

4. 包皮龟头炎的临床表现及其类型　包皮龟头炎的炎症程度和临床表现在不同患者可存在一定差异。包皮及龟头部位常有红斑，有时可有丘疱疹或小脓疱，皮损局部可有鳞屑、糜烂、结痂、甚至溃疡等继发性损害发生。当包皮龟头炎起病较急，皮损主要表现为局部红斑伴轻度水肿，病程较短，可诊断为急性浅表性包皮龟头炎；当包皮龟头炎主要表现为显著的糜烂性红斑，可诊断为糜烂性包皮龟头炎；当包皮龟头炎表现为环状或多环状红斑伴糜烂或浅溃疡时，可诊断为环状溃烂性包皮龟头炎。

5. 组织病理检查在某些少见的特殊类型包皮龟头炎诊断中的价值　对于浆细胞性龟头炎、干燥性闭塞性龟头炎等少见的特殊类型包皮龟头炎，组织病理检查对明确诊断具有重要价值。

【问题2】包皮龟头炎的局部治疗原则是什么？

避免刺激，控制炎症，防治感染。

知识点

包皮龟头炎治疗要点

1. 去除诱发因素，避免不良刺激。应提醒患者避免局部物理刺激，避免局部使用碘酒、乙醇、洗涤剂等刺激物。

2. 根据皮肤科外用药物的使用原则和包皮龟头部位的敏感性特点选择合适的剂型。如皮损糜烂渗出明显时，可进行湿敷。如皮损仅为轻微红斑，可仅用乳剂。酊剂和醑剂因具有刺激性，不适于包皮龟头炎的治疗。

3. 针对局部感染因素选择有效的药物控制感染。如为念珠菌性包皮龟头炎可使用制霉菌素、鱼肝油及抗真菌药物乳膏；如考虑有继发细菌感染，可用呋喃西林或高锰酸钾溶液湿敷，然后加用外用抗菌软膏。

4. 包皮龟头炎治疗时外用激素制剂的选择　包皮龟头炎表现为红斑时，可仅给予外用激素乳膏治疗，应选用弱效的激素乳膏。

第五节　皮脂腺异位症

门诊病历摘要1

患者男性，29岁，已婚。唇红区淡黄色小丘疹1年。患者约1年前无意中发现上唇的唇红区有一些黄白色斑点或小丘疹，无自觉症状。皮肤科检查：上唇的唇红区有数十个帽针头大小或粟粒大小的淡黄色或黄白色斑点或扁平小丘疹，沿上唇的唇红区走向大致呈线状排列，部分小丘疹融合成小的斑块（图20-5）。用手将上唇绷紧时，上述皮疹更为明显。其下唇的唇红区两侧也可见簇集性、帽针头大小或粟粒大小的淡黄色或黄白色斑点或小丘疹。

学习笔记



图 20-5　唇红区淡黄色小丘疹

【问题 1】此例患者的上唇皮损应诊断为什么疾病？

此例患者具有典型的临床表现。根据发病部位及皮损表现，应诊断为皮脂腺异位症（fordyce's disease）。

门诊病历摘要 2

患者男性，29 岁，已婚。阴茎包皮内面簇集性淡黄色小丘疹 3 天。患者 3 天前无意中发现阴茎包皮内面有一小片簇集性小丘疹，无自觉症状。皮肤科检查：阴茎腹侧正中线右侧的包皮内面有一小片簇集性、针头大小的淡黄色小丘疹（图 20-6），局部无触痛，醋酸白试验阴性。



图 20-6　包皮内面淡黄色小丘疹

【问题 2】此例患者外阴处皮损应诊断为什么疾病？

此例患者具有典型的临床表现。根据发病部位及皮损表现，应诊断为皮脂腺异位症。

知识点

皮脂腺异位症的临床表现

1. 好发年龄　常在青春期后发生，至成年期不再发展，两性均可发生。

2. 自觉症状　无自觉症状，患者常无意中发现。

3. 皮损发生部位　主要见于上唇唇红区，也可见于口腔内颊黏膜、女阴的大阴唇及小阴唇、男性的包皮及冠状沟。

学习笔记

4. 皮损表现　帽针头大小的淡黄色或淡黄白色小丘疹十余个或数十个。在上唇的唇红区沿上唇走向大致呈线状排列，在女阴阴唇处或男性包皮处通常呈簇集性排列，皮损无触痛。

5. 外阴皮损区外涂5%冰醋酸溶液后数分钟，丘疹表面颜色未见变白（醋酸白试验结果呈阴性）。

【问题3】临床上如何处理皮脂腺异位症？

皮脂腺异位症为良性皮损，除唇红区的皮损对患者本人外观有轻微影响外，无其他不适，对患者进行必要的解释即可，不需进行特殊治疗。如患者本人希望治疗，可在局部麻醉后，选用二氧化碳激光或电离子治疗。

第六节　珍珠状阴茎丘疹

门诊病历摘要

患者男性，24岁，未婚。阴茎龟头冠状沟成串小丘疹3天。患者3天前无意中发现阴茎龟头冠状沟区有成串排列的小丘疹，无自觉症状。患者约1个月前曾有与其他女性发生性行为（未使用安全套）史，因担心阴茎龟头冠状沟处所发生丘疹为“性病”遂来就诊。皮肤科检查：阴茎龟头外缘邻近冠状沟区可见沿冠状沟排列成一行的大约帽针头大小的数十个淡红色小丘疹，包皮系带两侧各有数个类似小丘疹（图20-7）。上述丘疹无融合，局部无破溃。皮损区无触痛，醋酸白试验阴性。



图20-7　冠状沟帽针头大小淡红色小丘疹

【问题1】此例患者龟头冠状沟区的皮损应诊断为什么疾病？

此例患者具有典型的临床表现，根据病史、发病部位及皮损表现，应诊断为珍珠状阴茎丘疹（pearly penile papules）。

知识点

珍珠状阴茎丘疹的临床表现

1. 好发年龄　青年及中年男性，多见于20～40岁的男性。

2. 自觉症状　无自觉症状，患者常无意中发现阴茎冠状沟区的皮疹。

3. 皮损发生部位　主要位于阴茎龟头外缘邻近冠状沟区，有时少数皮损发生于包皮系带两侧。

学习笔记

4. 皮损表现　直径0.5～1cm的淡白色或淡红色、半透明丘疹，十余个或数十个，沿龟头外缘邻近冠状沟区排列成一行或数行（图20-7），有时包皮系带两侧也有少数类似皮疹，丘疹互不融合，表面无破溃，质地中等偏硬且无触痛。

5. 皮损区外涂5%冰醋酸溶液后数分钟，丘疹表面颜色未见变白（醋酸白试验结果呈阴性）。

【问题2】珍珠状阴茎丘疹应与哪些疾病进行鉴别诊断？

珍珠状阴茎丘疹需与皮脂腺异位症、尖锐湿疣等疾病进行鉴别诊断。参见皮脂腺异位症和尖锐湿疣的相关章节。

【问题3】临床上如何处理珍珠状阴茎丘疹？

珍珠状阴茎丘疹呈良性经过，与性病无任何关联，对患者排尿功能和性功能无任何影响，对患者进行必要的解释即可，不需进行特殊治疗。如患者本人希望治疗，可在局部麻醉后，选用二氧化碳激光或电离子治疗。

第七节　女阴假性湿疣

门诊病历摘要

患者女性，26岁，未婚。外阴密集小丘疹3天。患者3天前无意中发现小阴唇内侧有密集排列的小丘疹及绒毛状突起，无自觉症状。患者有与其他男性发生性行为（未使用安全套）史，因担心为“性病”遂来就诊。皮肤科检查：女阴小阴唇内面有多发性密集的鱼卵样淡红色小丘疹，间杂一些细绒毛状突起（图20-8）。皮损区无触痛，醋酸白试验阴性。

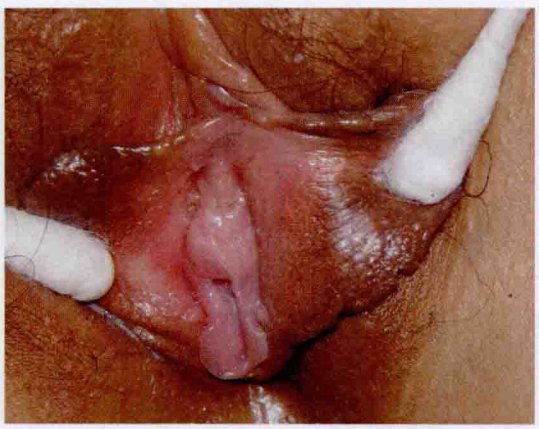


图20-8　小阴唇内面细绒毛状突起

【问题1】此例患者的外阴处皮损应诊断为什么疾病？

根据病史、发病部位及皮损表现，应诊断为女阴假性湿疣（pseudocondyloma of vulvae）。

知识点

女阴假性湿疣的临床表现

1. 好发年龄　青中年女性。

2. 自觉症状　无自觉症状，患者常无意中发现小阴唇内面密集小丘疹。

学习笔记

3. 皮损发生部位　皮损主要位于女阴小阴唇内侧，有时也可见于尿道口周围。

4. 皮损表现　群集性鱼卵样的淡白色或淡红色小丘疹（见图 20-8），或呈群集性绒毛状突起。小丘疹或绒毛状突起常无融合。皮损表面无破溃，局部无触痛。

5. 皮损区外涂 5% 冰醋酸溶液后数分钟，小丘疹或绒毛状突起表面颜色未见变白（醋酸白试验呈阴性）。

【问题 2】女阴假性湿疣应与哪些疾病进行鉴别诊断？

女阴假性湿疣需与皮脂腺异位症、尖锐湿疣等疾病进行鉴别诊断。参见皮脂腺异位症和尖锐湿疣的相关章节。

【问题 3】临床上如何处理女阴假性湿疣？

女阴假性湿疣呈良性经过，与性病无任何关联，对患者排尿功能和性功能无任何影响，对患者进行必要的解释即可，不需进行特殊治疗。如患者本人希望治疗，可在局部麻醉后，选用二氧化碳激光或电离子治疗。

第八节　阴茎硬化性淋巴管炎

门诊病历摘要

患者男性，36 岁，已婚。阴茎龟头冠状沟区条索状物 2 天。患者 2 天前解小便时无意中发现阴茎龟头冠状沟区有一条索状物，除偶有轻微疼痛外，无其他自觉症状。患者在发现皮损前 2 日除曾有性生活史，否认近期有其他疾病史，否认皮损局部曾接触其他物品史。皮肤科检查：阴茎龟头冠状沟区有一约 3cm 长、蚯蚓状的条索状物，位于皮下，可滑动，触诊局部呈软骨硬度，无触痛（图 20-9）。



图 20-9　冠状沟蚯蚓状条索状物

【问题 1】此例患者龟头冠状区的皮损应诊断为什么疾病？

此例患者具有典型的临床表现。根据病史、发病部位及皮损表现，应诊断为阴茎硬化性淋巴管炎（sclerosing lymphangiitis of the penis）。

学习笔记

知识点

阴茎硬化性淋巴管炎的临床表现

1. 好发年龄　中年男性，多见于30～40岁的男性。
2. 自觉症状　一般无自觉症状，有时可有轻微疼痛。
3. 皮损发生部位　阴茎龟头冠状沟区及相邻的包皮内面。
4. 皮损表现　弯曲似蚯蚓的条索状物，表面无红斑、糜烂；触诊该条索状物与表面皮肤无粘连，可在皮下滑动，呈软骨样硬度，无触痛。

【问题2】临床上如何处理阴茎硬化性淋巴管炎？

阴茎硬化性淋巴管炎呈良性经过，对患者排尿功能和性功能无任何影响，病程有自限性，通常经过数周可自行吸收消退。对患者进行必要的解释即可，不需进行特殊处理。

知识点

组织病理检查有助确诊皮肤黏膜移行部位某些疾病

临床上会有一些患者，因对特殊部位（口唇及生殖器）的过度关注及疾病恐惧，在医生对上述皮肤黏膜移行部位的某些疾病给予正确的临床诊断后，仍难以打消其对疾病的担忧，而要求医生给予确切的诊断证据。此时，通过组织病理检查将有助于确诊。组织病理检查可明确诊断皮脂腺异位症、珍珠状阴茎丘疹、女阴假性湿疣、阴茎硬化性淋巴管炎。组织病理检查不但有助于确诊发生于口唇的扁平苔藓和盘状红斑狼疮，而且对于发生于龟头的扁平苔藓、寻常型银屑病、某些特殊类型的龟头炎如浆细胞性龟头炎，也有重要的诊断价值。

（何　威）

学习笔记

第二十一章 良性皮肤肿瘤

第一节 表 皮 痣

门诊病历摘要

病例一：患者女性，6岁。左肩部黄色丘疹6年。患者6年前出生时左肩部即有黄色丘疹，缓慢增多，无不适。皮肤科检查：左肩部可见带状黄色粟粒大小疣状丘疹（图21-1）。



图21-1 患儿左肩部黄色丘疹

病例二：为病例一的父亲，男性，35岁。左肩部黄色丘疹30年。患者5岁时左肩部出现黄色丘疹，逐渐增多，无不适。皮肤科检查：左肩部可见带状分布黄色粟粒大小疣状丘疹，融合成片（图21-2）。



图21-2 患儿父亲左肩部黄色疣状丘疹

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，两个患者均诊断表皮痣（epidermal nevus），又称疣状痣。皮损常于婴幼儿期出现，偶尔青春期出现。最常见于躯干、肢端或颈部，典型皮损为沿Blaschko线排列的有色素沉着的乳头瘤样丘疹或斑块，无自觉症状，无自愈倾向。本病可分为三型：局限型、泛发型

学习笔记

和炎症性，两个病例均为局限型。

【问题2】本例患儿需要与哪些疾病进行鉴别诊断？

本例患儿皮损呈线状，需要与以下线状分布的疾病相鉴别，要点如下：

1. 炎症性表皮痣　婴幼儿期出现，痒，皮损发红，可因搔抓出现脱屑和结痂。

2. 线状苔藓　多在5～15岁发病，进展迅速，肤色或粉红色丘疹，多无自觉症状，偶有瘙痒，常在1年内消退。

3. 线状汗孔角化症　婴儿期出现，皮损类似表皮痣，可自愈。

4. 线状扁平苔藓　紫红色扁平丘疹，有Wickham纹，剧烈瘙痒，其他部位可有皮损，组织病理学有特征性。

5. 线状银屑病　有银白色鳞屑的红色丘疹、斑块，Auspitz征阳性，其他部位可有皮损，组织病理学有特征性。

【问题3】有什么检查能够帮助诊断表皮痣？

可以做皮肤活检，其组织病理学表现为表皮角化过度、棘层肥厚、表皮嵴伸长、乳头瘤样增生，并可见颗粒层增厚及柱状角化不全。

【问题4】如何选择治疗方案？

对于本病患儿，尤其是多发或泛发病例，应与儿科医生一起进行患儿系统查体。全层厚度手术切除可治愈本病，但如果仅切除表皮层（比如刮除术或消除术），本病常复发。

第二节　脂溢性角化病

门诊病历摘要

患者男性，65岁。右面部黑褐色扁平丘疹10年。患者10年前左面颊出现黑褐色斑疹，逐渐增厚，无不适。既往体健。皮肤科检查：左面颊可见一个黑褐色扁平丘疹，直径6mm，界限清楚（图21-3）。



图21-3　右侧面部黑褐色扁平丘疹

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，本例患者诊断脂溢性角化病（seborrheic keratosis，SK），又称老年疣，为老年人最常见的良性表皮肿瘤。可发生于除口腔黏膜、手掌和足底之外的任何部位，好发于头面、手背及胸背等部位。初起皮损为一个或多个浅褐色斑疹或扁平丘疹，界限清楚，皮损可缓慢增大，颜色变深，数目增多，表面常覆有油腻性鳞屑。一般无自觉症状，呈良性经过，极少发生恶变。

学习笔记

【问题2】本例患者需要与哪些疾病进行鉴别诊断？

本例为老年患者面部出现的界限清楚的黑褐色斑疹，逐渐增厚成为扁平丘疹，需要与以下疾病相鉴别：

1. 扁平疣　由人乳头瘤病毒感染皮肤导致，青少年突然发病，多为2～5mm大小的扁平丘疹，肤色或淡褐色，表面光滑，可因搔抓造成自身接种形成沿抓痕分布的皮疹，好发于面部与手背，多数患者在两三年内自行消退。

2. 获得性痣细胞痣　多发生于儿童或青春期，可见于身体任何部位，皮损为斑疹、丘疹，呈乳头瘤状、疣状或有蒂，黄褐色、黑色、蓝色、紫色或肤色。

3. 日光性角化病　老年人曝光部位红斑或角化性丘疹，上有黏着性鳞屑。

4. 色素型基底细胞癌　老年人曝光部位黑色结节，缓慢扩大，中央溃疡，周围绕以珍珠样卷曲边缘。

5. 汗管瘤　女性下眼睑肤色或淡黄色丘疹，表面光滑，质软，直径1～2mm，亦可见于面颊、腋窝及外阴部。

典型病例临床表现即可区分上述疾病，若鉴别困难，可以做皮肤活检。脂溢性角化病基本特点为肿瘤向外生长，一般而言，其基底与正常表皮基底平齐，角化过度，棘层肥厚，呈乳头瘤样增生，可见假性角囊肿。

【问题3】临床上特殊类型的脂溢性角化病有什么表现？

1. 刺激性脂溢性角化病　发生于皮脂溢出部位或摩擦部位，皮损因被刺激而发生炎症，基底变红，表面不规则增生。

2. 发疹性脂溢性角化病　短期内突然发生并迅速增多，应注意是否并发内脏肿瘤。并发内脏肿瘤则称为Leser-trelat征，肿瘤多为腺癌，尤其是胃部腺癌，也可为白血病、蕈样肉芽肿、乳腺癌和胆管癌等。

3. 灰泥角化病　老年人下肢多发角化性丘疹，容易被剥去，不出血。

【问题4】如何选择治疗方案？

一般不需治疗，可用冷冻、二氧化碳激光或电灼。诊断可疑时应取皮损做组织病理检查。

学习笔记

第三节　角化棘皮瘤

门诊病历摘要

患者女性，80岁。左面部结节1个月。患者1个月前左面部出现结节，逐渐增大，无瘙痒等不适。既往患高血压病35年，长期服用降压药，血压控制平稳，无类似疾病家族史。皮肤科检查：左面部可见1个半球形红色结节，直径约1cm，质地坚实（图21-4）。



图21-4　左侧面部结节（单发）

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，本例患者应考虑诊断角化棘皮瘤（keratoacanthoma）（单发型）。角化棘皮瘤临床及病理均类似鳞癌。

临床分为3型：①单发型：最常见，多见于老年人，主要发生于暴露部位，开始为肤色或红色丘疹，渐增大为坚实半球形结节，中央充满角质，除去角栓后则呈火山口状，类似传染性软疣。通常在数周内直径达1～2cm或更大，半年内自行消退，留有轻度凹陷的萎缩性瘢痕。②多发型：不常见，通常在20～30岁发病，男性较多，有时有家族史，呈常染色体显性遗传，可发生于全身各部位，损害与单发型相似。③发疹型：罕见，临床表现典型，皮疹泛发，开始为红色坚实小丘疹，顶端有细小鳞屑，在2～8周内丘疹迅速增大为中央有角栓的半球形结节，直径很少超过2cm，边缘可见毛细血管扩张。当皮损达到最大限度时，一般维持2～8周，以后则慢慢消退是本病特征。

【问题2】有什么检查能够帮助诊断？

需进行组织病理学检查。本病病理诊断不仅需要观察其细胞特点，而且更要注意其结构。在低倍镜下，可见肿瘤位于真皮，对称分布，可有分叶。在发育成熟的损害中，中心可见大而不规则的表皮凹陷，其中充满角质，两侧表皮则像口唇状伸展于凹陷两侧。其基底部有不规则增生的表皮向上与向下增生，可见一定程度的非典型改变或角珠。

【问题3】选择什么治疗方案？

虽然本病属良性，可自然消退，但因为临床与病理上与鳞癌鉴别无绝对可靠的指征，少数病例还有复发和恶化的危险，所以如诊断可疑不能排除鳞癌时，仍应进行治疗。单发型可采用外科切除，局部放疗及化疗也可选用。多发型因所造成破坏程度不同需个体治疗。肿瘤较大而多时，若全身情况允许，可考虑系统化疗，如甲氨蝶呤，有时有效。

第四节　表皮囊肿

门诊病历摘要

患者男性，20岁。左臀部结节1年。患者1年前发现左臀部结节，无瘙痒等不适。既往体健，无类似疾病家族史。皮肤科检查：左臀部可见一个黄豆大小皮肤颜色结节，中央为黑色角质，触之光滑，有弹性，可移动（图21-5）。



图21-5　左臀部皮肤颜色结节

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，应考虑表皮囊肿（epidermal cyst）。此病是一种真皮内含有角质的囊

学习笔记

肿，囊壁由表皮构成，好发于儿童和青年，生长缓慢，呈圆形隆起性结节，皮色，有弹性，直径在0.5～5cm，可移动，无自觉症状，可发生于任何部位，常单个或数个。如因外伤而将表皮或附属器上皮植入真皮所引起的表皮囊肿，可称为外伤性表皮囊肿，多发于掌跖。

【问题2】有什么检查能够帮助诊断？

可以做皮肤活检，组织病理学通常为单发性囊肿，位于真皮内，囊壁上皮与表皮组织或毛囊漏斗部的上皮相似，有颗粒细胞，囊内充满角质，有时可见角化不全细胞。

【问题3】选择何种治疗方案？

手术切除。

第五节　痣细胞痣

门诊病历摘要

患者男性，26岁。右手掌黑色斑疹6个月。患者6个月前发现右手掌一个黑色斑疹，无瘙痒等不适。既往体健，无类似疾病家族史。皮肤科检查：右手掌可见一个黑色斑疹，直径3mm，界限清楚（图21-6）。

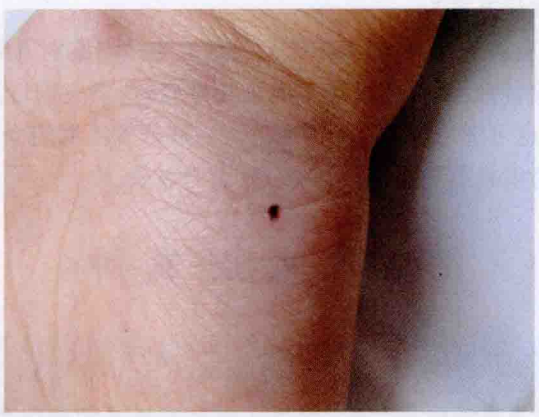


图21-6　右手掌黑色斑疹

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，应考虑后天性痣细胞痣（nevus cell nevus），交界痣（junctional nevus）可能性大。

知识点

痣细胞痣的概念及分型

1. 痣细胞痣又称色素痣（pigmented nevus），由神经嵴前体细胞分化而来，为人类最常见的良性皮肤肿瘤。

2. 根据在皮肤中的分布位置不同可分为交界痣、混合痣（compound nevus）和皮内痣（intradermal nevus）三种类型。皮损为斑疹提示为交界痣，皮损为丘疹多为混合痣（图21-7），而乳头瘤样、半球状或带蒂的损害则几乎均为皮内痣（图21-8）。

3. 根据发生时间，可分为先天性和后天性，前者出生时即可存在，后者常发生于2岁后。

4. 可发生于身体的任何部位。

学习笔记



图 21-7　混合痣

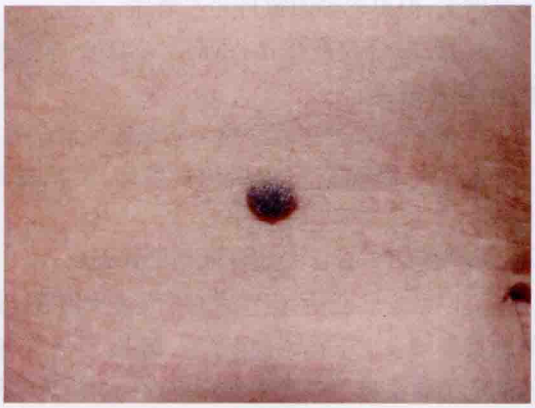


图 21-8　皮内痣

5. 典型皮损为斑疹和丘疹，表面光滑，可有或无毛发，有些先天性者可呈大面积乳头状隆起，表面被覆黑毛；因痣细胞内色素不同，皮损可呈棕色、褐色、蓝黑色或黑色，无色素损害多呈皮色。

6. 特殊类型

（1）晕痣（halo nevus）（图 21-9）好发于青壮年，褐色或黑褐色，稍隆起皮面，以周边绕以白色环状晕为特点。

（2）幼年性黑素瘤（juvenile melanoma）又称 Spitz 痣（图 21-10），常见于儿童，属混合痣的异型，为良性，单发淡红或棕红褐色的结节，好发于面部。

（3）蓝痣（blue nevus）（图 21-11）痣细胞位于真皮深部，为单发的境界清楚的蓝色结节。



图 21-9　晕痣



图 21-10　Spitz 痣

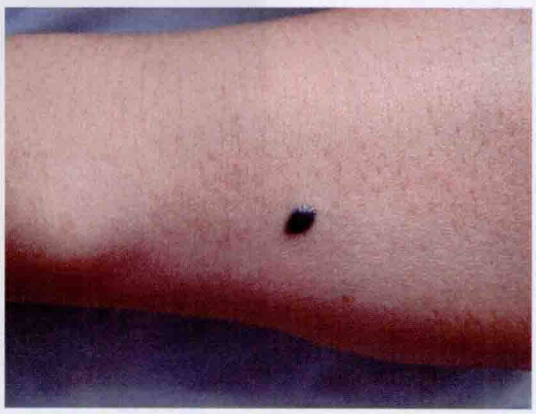


图 21-11　蓝痣

【问题 2】本例患者的鉴别诊断包括哪些疾病？

本例患者皮损为界限清楚的黑色斑疹，可与以下疾病相鉴别：

1. 雀斑（freckle）　儿童期即出现多发淡褐色斑点，直径 1～2mm，好发于面部和上背部，颜色随季节变化，紫外线强烈时颜色加深，秋冬季紫外线减弱，颜色变浅。组织病理为表皮内黑素

含量增多，但黑素细胞数目并不增加。

2. 黑子（雀斑样痣，lentigo）　临床上与交界痣不能区别，组织病理为表皮基底层黑素细胞增加，但不成巢。

3. 恶性雀斑样痣黑素瘤　是恶性黑素瘤的一个类型，初为黑褐色斑片，但边界不规则，多发生于老年人暴露部位，皮损缓慢发展，并出现结节，组织病理为表皮基底层黑素细胞出现异形性。

【问题3】有什么检查能够帮助诊断？

可以做皮肤活检，组织病理学上痣细胞形态各异，可含有色素，多排列成巢状。交界痣的痣细胞巢位于表皮下部或向下突入真皮，但仍可与表皮接触呈“滴落状”，细胞内含大量色素；混合痣的痣细胞巢见于表皮内和真皮内；皮内痣的痣细胞巢位于真皮内，其中真皮上部者呈巢状或条索状，常含中等量黑素，真皮中下部者以梭形细胞为主，排列成束，很少含黑素。

【问题4】如何选择治疗方案？

先天性痣细胞痣有发生黑素瘤的可能，一般以手术切除为好；发生于掌跖、腰部、腋窝、腹股沟等易摩擦部位的交界痣和混合痣亦应考虑手术切除；后天性痣细胞痣若出现恶变体征（如体积突然增大，颜色变黑，表面出现糜烂、出血、溃疡、肿胀，同时可自觉疼痛或瘙痒、周围出现卫星病灶等）应手术切除；某些后天性痣细胞痣发生于面部有碍美容，患者要求治疗时，应手术切除。

第六节　皮脂腺痣

学习笔记

门诊病历摘要

患者女性，18岁。右颊部黄褐色丘疹、斑块18年。患者出生时即发现右颊部黄褐色丘疹，渐融合成斑块，逐渐增大，无瘙痒等不适。既往体健，无类似疾病家族史。皮肤科检查：右颊部黄褐色丘疹、斑块，界限清楚（图21-12）。



图21-12　右侧面颊部黄褐色丘疹、斑块

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，应考虑皮脂腺痣（sebaceous nevus），又称先天性皮脂腺增生，是先天性局限性表皮发育异常，以皮脂腺增生为主要特点。本病常发生于出生时或婴幼儿期，最常见于头皮及面部，皮损呈圆形或卵圆形斑块或结节，淡黄或黄褐色，边界清楚，常为单个，偶见多发或泛发，泛发者可呈线状排列；头皮部位皮损处伴部分或完全脱发。儿童期皮损隆起不明显，呈蜡样外观，缓慢增大；青春期皮损肥厚呈疣状，表面有密集乳头瘤样隆起；老年期皮损多呈结节

状增生，可并发皮肤肿瘤。

【问题2】有什么检查能够帮助诊断？

可以做皮肤活检，组织病理学上儿童期表现为不完全分化的毛囊结构，类似胚胎期毛囊的未分化细胞索，皮脂腺发育不良，大小和数目减少；青春期则可见大量成熟或近于成熟的皮脂腺，表皮呈疣状或乳头瘤样增生。

【问题3】如何选择治疗方案？

皮损较小者可考虑用冷冻、电灼、激光等方法治疗，皮损较大者可手术切除或切除后植皮。

第七节　皮脂腺增生

门诊病历摘要

患者男性，68岁。额部黄色丘疹1年。患者1年前额部出现黄色丘疹，无不适。既往患高血压病9年，血压服药控制良好。无类似疾病家族史。皮肤科检查：额部可见1个黄色丘疹，直径3mm，界限清楚（图21-13）。



图21-13　额部黄色丘疹

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，应考虑皮脂腺增生（sebaceous gland hyperplasia），此病曾被认为是表皮附属器肿瘤中向皮脂腺分化的错构瘤，但组织病理仅表现为成熟的皮脂腺小叶数量的增多，并无肿瘤结构。皮脂腺增生一般无自觉症状，分为早熟性皮脂腺增生和老年性皮脂腺增生。前者通常发病于青春期或二三十岁，好发于面部，特别是下颏部，为1～2mm黄色丘疹，可簇集成片，个别皮损中央有脐凹；后者好发于额部及颊部，为散在分布黄色半球形隆起，有时呈分叶状，单个皮损比前者大，直径2～3mm，质软，皮损中央常有脐凹。

【问题2】有什么检查能够帮助诊断？

可以做皮肤活检，组织病理学上为多数皮损中有一个很大的皮脂腺，位置较浅，常与表面萎缩的表皮相连，中央有一个大的皮脂腺导管，此导管开口于表皮，即相当于皮损中央的脐凹，导管周围绕以成群的皮脂腺小叶。如作连续切片，可见所有皮脂腺小叶均与导管相连。大多数皮脂腺小叶均已成熟。

【问题3】如何选择治疗方案？

必要时可选择电灼、冷冻或手术切除。

学习笔记

第八节　多发性脂囊瘤

门诊病历摘要

患者男性，19岁。胸部多发囊肿6年。患者6年前胸部出现囊肿，逐渐增多，无不适。既往体健，无类似疾病家族史。皮肤科检查：胸部数十个皮肤颜色囊肿，直径3mm，质软，可移动（图21-14）。



图21-14　前胸部多发囊肿

【问题1】通过上述问诊和体格检查，应考虑什么疾病？

根据病史和皮疹特点，应考虑多发性脂囊瘤（steatocystoma multiplex），本病属常染色体显性遗传病，多在青春期后发病，以男性居多，好发于前胸、颈前，亦可见于上臂屈侧、腋窝、腹部、肩背部及外阴部，数个至数百个，直径数毫米至1～2cm，稍高出皮面，中等硬度，呈肤色、淡蓝色或淡黄色（图21-14），可移动，穿刺可见白色乳酪样物质排出，有时可见毛发。如继发感染可伴疼痛，最后形成瘢痕。

【问题2】有什么检查能够帮助诊断？

可以做皮肤活检，组织病理学表现为真皮内囊肿，囊壁衬以数层上皮细胞，部分衬以角化上皮细胞，皮脂腺小叶与囊壁相连或构成囊壁的一部分。

【问题3】如何选择治疗方案？

无有效的治疗方法。较大损害可手术切除，应注意将囊壁切除干净，以防复发。

（张建中）

第九节　先天性血管畸形和血管瘤

一、先天性血管畸形

（一）微静脉畸形

门诊病历摘要

患儿女孩，5岁。左面部暗红色充血性斑片5年。生后即有，逐渐增大（图21-15）。患儿2岁时在当地医院就诊，诊断为“鲜红斑痣”，给予激光治疗2次，每月1次。治疗后皮损颜色略变浅，但未达到满意效果。近1年患儿家长发现皮损颜色加深。皮肤科检查：右面

学习笔记

部至面中线部位可见约7cm×5cm大小的暗红色充血性斑片，皮损边界清楚，边缘不规则，压之可褪色（图21-15）。右眼睑内侧、鼻部和唇上部受累，唇内侧黏膜及口腔黏膜未受累。



图21-15　右侧面部境界清楚暗红色充血性斑片

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

皮疹生后即有，表现为充血性斑片，随年龄增长逐渐增大，首先考虑鲜红斑痣（微静脉畸形，nevus flammeus）。除此之外，如果6个月以内的患儿就诊，应注意有无婴儿血管瘤可能。

知识点

容易被误诊的早期微静脉畸形

如果初诊时患儿年龄小，皮损表现为红色充血性斑片，容易误诊为浅表型婴儿血管瘤。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患儿皮损符合鲜红斑痣（微静脉畸形）的典型临床表现。

知识点

微静脉畸形的临床表现

1. 该病包括鲜红斑痣（或葡萄酒痣）及鲑鱼色斑（Salmon patch，或天使吻斑、鹤啄斑）。

2. 鲜红斑痣在新生儿的发病率为0.1%～2%，皮疹多在生后即可出现，大部分不会自然消退。

3. 鲜红斑痣出生后即可发现。面部最容易受累，皮损沿三叉神经支配范围分布，大部分皮损累及一侧面颊，皮损颜色可由淡粉色到紫红色不等；受累面积也可由数平方毫米至数十平方厘米不等，且与体表面积的比例保持不变。

4. 随年龄的增长，面部鲜红斑痣颜色多逐渐加重，且倾向于有增生样表现，皮损逐渐增厚，斑片逐渐变为斑块，甚至有结节样皮损出现。

5. 该病最常见的并发症为Sturge-Weber综合征，表现为眼部损伤、单侧面部鲜红斑痣、脑软膜血管畸形。患者会出现与神经、眼部受累相关的症状，如单侧抽搐、青光眼等。

6. 鲑鱼色斑在各种族中的发病率为20%～60%。一半以上在出生后一年内可消退。

7. 鲑鱼色斑多表现为界限不太规则或清晰的淡粉红色斑片，有时可观察到较细的毛细血管扩张。常见部位包括枕后、额头、上眼睑、鼻尖、上唇等。面部出现的鲑鱼色斑多可在1年左右消退，但有时在婴幼儿哭闹、运动等情况下皮损可能复现。枕后部位的鲑鱼色斑多分布在枕后隆突和第五颈椎之间，大约有一半也可在1年左右消退，约一半可终生不变。

学习笔记

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

根据病史及临床表现，可确诊鲜红斑痣。诊断依据如下：患者为慢性病程，生后发病，皮损为暗红色充血性斑片，压之退色。未出现快速增殖期，大小随年龄增长成比例增大。

知识点

微静脉畸形的病因及发病机制

1. 病因及发病机制尚不清楚，有人认为在胎儿板状丛发育期出现异常可导致此病。
2. 鲜红斑痣和鲑鱼色斑的病理表现相似，均表现为血管扩张，无血管内皮细胞增生。

【问题4】怎样选择治疗方法及时机？

鲜红斑痣的治疗主要为激光治疗，包括脉冲染料激光治疗，755nm 长脉宽激光，光动力学疗法等。鲜红斑痣应尽早治疗，否则皮损随年龄增长逐渐增厚，出现斑块、结节等。

【问题5】激光治疗后有哪些注意事项？

激光治疗后应注意防晒、预防感染，以免造成继发色素沉着或瘢痕。

（二）静脉畸形

门诊病历摘要

患儿女孩，8岁。右肘部淡青色质软瘤体生后即有，逐渐增大。5年前曾在当地医院就诊，诊断为“海绵状血管瘤”，未治疗。近1年其家长诉皮损仍有缓慢生长。皮肤科检查：右肘部可见大小约2cm×2.5cm的淡青色质软瘤体，边界较清楚（图21-16），挤压瘤体后可缩小。

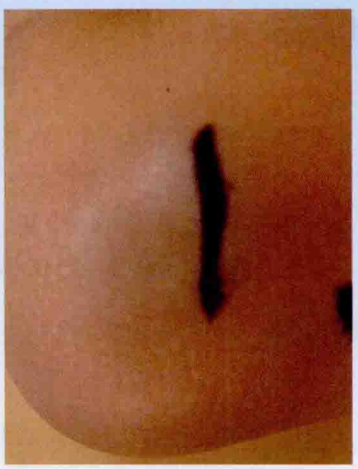


图21-16　右肘部淡青色质软瘤体

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

皮损生后即有，表现为质地柔软的淡青色瘤体，随年龄增长逐渐增大，首先考虑静脉畸形（venous malformation）。还应注意有无深在型婴儿血管瘤可能。但婴儿血管瘤一般在1岁之内会有一个快速增殖期，之后逐渐消退，90%的患者在10岁前会自然消退，这点与本疾病不符合。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患儿皮损符合静脉畸形的典型临床表现。

知识点

静脉畸形的临床表现

1. 静脉畸形可发生在皮肤或黏膜的任何部位，表现为红色或紫红色圆形的质软瘤体。
2. 四肢最多见，其次是口腔颌面部。

学习笔记

3. 由于皮损内纤维组织含量不同，导致皮损的硬度不同，但大多数情况下，加压可以使皮损压缩。

4. 静脉畸形一般属于慢流速畸形，有时可伴有消耗性凝血障碍。静脉畸形有时可合并血栓静脉炎、钙化静脉石、局部多汗及局部压迫的症状。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

患者为慢性病程，生后发病，皮损为可压缩性瘤体，质地柔软，未出现快速增殖期，皮损大小随年龄增长成比例增大。局部B超结果提示为右肘部皮下脂肪层扩张的静脉团块，血供丰富，可确诊静脉畸形。

【问题4】怎样选择治疗方法？

本病可采用局部约束、硬化剂注射、介入、栓塞或手术切除。

【问题5】如何做好患者的随访工作？

本病手术切除后有一定的复发率，故应定期门诊随诊，可通过体检、影像学检查等了解瘤体恢复或复发情况。

（三）浅表型淋巴管畸形

门诊病历摘要

患儿女孩，9岁。左肩部质硬斑块9年。生后即有，2岁时曾在当地医院就诊，诊断为“淋巴管瘤”，手术切除部分皮损，但病情并未缓解。近2年皮损处出现出血、清亮黏稠的液体渗出。既往体健。皮肤科检查：左肩部可见约8cm×6cm大小的质硬斑块，表面可见密集分布的蛙卵样出血性丘疱疹，散在结痂及瘢痕（图21-17）。无触痛。



图21-17　左肩部质硬斑块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

皮疹生后即有，曾局部手术治疗，但皮损仍在生长，并出现出血、清亮黏稠的淋巴液渗出。临床表现为质地较硬的皮色斑块，表面可见蛙卵样出血性丘疱疹，散在结痂及瘢痕（见图21-17）。首先考虑淋巴管畸形（lymphatic malformation，LM）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患儿皮损符合淋巴管畸形的典型临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

患儿病理结果为真皮浅层淋巴管扩张，管壁为单层内皮细胞，部分管腔内可见红细胞，周围有少许淋巴细胞浸润。结合典型临床表现，可确诊为淋巴管畸形。

学习笔记

【问题4】怎样选择治疗方法及时机？

该患者可择期手术切除。

二、婴儿血管瘤

门诊病历摘要

患儿女孩，4个月。腹部红色斑块4个月。生后出现，生长迅速。生后1个月时曾在当地医院就诊，诊断为“血管瘤”，建议随诊观察，但近2个月仍有迅速生长。既往体健，否认家族性及遗传史，无药物过敏史。皮肤科检查：腹部可见约3cm×2.5cm大小的鲜红色质软斑块，隆起皮肤表面约0.2cm，边界清楚，压之不退色，无触痛（图21-18）。



图21-18　腹部红色斑块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患儿生后出现瘤体，生后2个月出现迅速生长，表现为红色草莓样质软斑块，边界清楚，压之不退色（见图21-18），应首先考虑婴儿血管瘤（infantile hemangioma，IH）（浅表型）。

知识点

容易被误诊的婴儿血管瘤

1. 早期的婴儿血管瘤需要和微静脉畸形及先天性血管瘤鉴别。它们均表现为先天的血管性疾病。

2. 鉴别之处在于微静脉畸形在早期和婴儿血管瘤表现相似，但随着年龄的增长，微静脉畸形不会出现快速增殖，而婴儿血管瘤会迅速生长，明显突出皮肤表面或向皮下生长；先天性血管瘤生后即有，生后不再生长或快速消退。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患儿皮损表现符合婴儿血管瘤（浅表型）的典型临床表现。

知识点

婴儿血管瘤的临床表现

1. 婴儿血管瘤是指由胚胎期间的血管组织增生形成的，以血管内皮细胞异常增生为特点，发生在皮肤和软组织的良性肿瘤。

2. 发病率为4%左右，生后几周内出现。女婴发病率为男婴的3倍多。

学习笔记

3. 根据肿瘤组织累及的深浅分为浅表血管瘤、深部血管瘤和混合血管瘤。

4. 头颈部是最常受累的部位。浅表血管瘤起源于真皮浅层，鲜红色，增生期颜色加深，深部血管瘤位于真皮深层或皮下组织内，表面的皮肤隆起，正常颜色或透出蓝色。

5. 开始消退时皮损由鲜红色转变为暗紫色，最后呈花斑状，多数患儿消退后不留痕迹，少数患儿可残存瘢痕、萎缩、色素减退、毛细血管扩张或皮肤松弛。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

患者生后发病，皮损为质软红色斑块，生后出现快速增殖期。局部B超：腹部皮肤层瘤体，血供丰富。可确诊婴儿血管瘤（浅表型）。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

本患儿首选随诊观察，如瘤体生长迅速，可以采取局部外用β受体阻滞剂、脉冲染料激光等方法治疗。

【问题5】如何做好患者的随访工作？

患者应定期门诊随诊，了解瘤体生长及消退情况。

住院病历摘要

患儿女孩，3个月。右面部鲜红色质软瘤体3个月。患儿生后即见右面部直径3cm大小的红色斑片，生后1个月瘤体迅速生长，表面颜色鲜红，明显突出皮肤，右下眼睑受累，右眼不能正常睁开。局部按压瘤体时患儿未出现哭闹，瘤体表面亦未见汗液增多现象。曾在当地医院进行血小板检查，未见血小板降低。由于瘤体生长迅速就诊。发病以来，患儿精神食欲好，睡眠佳，大小便正常。患儿为足月顺产，生后无窒息，新生儿期体健。智力和体格发育如正常同龄儿。按计划接种卡介苗，否认肝炎、结核接触史。既往无反复感染史，否认食物及药物过敏史。皮肤科检查：全身皮肤未见出血点。右面部可见约6cm×4.5cm大小的鲜红色质软瘤体，隆起皮肤表面约3cm，压之不退色（图21-19）。右下眼睑受累，右眼裂明显小于对侧。



图21-19　右侧面部鲜红色质软瘤体

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

患儿生后发病，瘤体迅速生长，表现为皮下质软瘤体，表面可见红色草莓样斑块（见图21-19），应考虑婴儿血管瘤（混合型）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

患儿皮损符合婴儿血管瘤（混合型）的典型临床表现。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

进行局部B超检查，了解瘤体范围及血供情况。根据患者生后发病，瘤体生长迅速。皮损为质软的鲜红色瘤体，生后1个月出现快速增殖期，局部B超结果提示为右面部皮肤及皮下脂肪层瘤体，血供丰富，可确诊婴儿血管瘤（混合型）。

【问题4】患者下一步应当如何处理？

1. 需要完善血、尿、大便常规及全血生化、甲状腺功能、心电图、心脏彩超、腹部超声、瘤体局部B超等相关检查。同时进行心电监测，了解基础心率、血压。

2. 若没有口服普萘洛尔禁忌证，则开始予普萘洛尔0.75～1mg/（kg·d），分2次口服。每

学习笔记

次服药后1小时、2小时测血压、心率、血糖，观察患儿精神反应、睡眠，是否有腹泻、手足发凉等。观察1～2天后如没有异常，则普萘洛尔剂量增至1.5～2mg/(kg·d)，观察指标同前。

知识点

婴儿血管瘤的风险等级及分级依据

风险特征	分级依据
高风险	
节段性血管瘤>5cm——面部	伴随结构异常(PHACE)，瘢痕，眼/气道受累
节段性血管瘤>5cm——腰骶部、会阴区	伴随结构异常(LUMBAR)，溃疡
非节段性大面积血管瘤——面部(厚度达真皮或皮下，或明显隆起皮肤表面)	组织变形，有形成永久瘢痕/毁形性风险
早期有白色色素减退的血管瘤	溃疡形成的标志
面中部血管瘤	高度存在毁形性损害的风险
眼周、鼻周及口周血管瘤	功能损害，毁形性损害风险
中度风险	
面部两侧、头皮、手、足血管瘤	毁形性风险，较低的功能受损风险
躯体皱褶部位血管瘤(颈、会阴、腋下)	高度形成溃疡的风险
节段性血管瘤>5cm——躯干、四肢	溃疡形成风险和皮肤永久的残留物
低风险	
躯干、四肢(不明显)	低度风险的毁形性损害和功能损害

【问题5】怎样选择药物及治疗时机？

对于增殖期的高风险血管瘤，应该在生后4周就开始用药。目前国内外已将普萘洛尔作为治疗婴儿血管瘤的一线药物。如果患儿有口服普萘洛尔的禁忌证，则口服糖皮质激素治疗。

【问题6】出现婴儿血管瘤的并发症如何处理？

婴儿血管瘤的并发症主要有溃疡、毁形性损害及受累组织或器官的功能受损。对于溃疡性血管瘤，应在口服普萘洛尔的基础上，局部对症处理。而对于已经发生的毁形性损害或受累组织/器官的功能受损，应请会诊或转至相关科室诊治。

知识点

婴儿血管瘤的常见并发症

1. 溃疡　溃疡是婴儿血管瘤最常见的并发症，多发生于大的、节段性血管瘤，混合性血管瘤，位于颈部、肛门与外生殖器周围及下唇部的局限性血管瘤。容易形成溃疡的瘤体在早期有一定的特征，如果生后2～3个月瘤体表面出现灰白色，则将来发生溃疡的概率增高。局部摩擦和潮湿也是引起溃疡的重要因素。治疗原则是局部对症治疗和护理，促进溃疡面的愈合，预防感染和减轻疼痛。

2. 瘢痕　少数血管瘤消退后可形成瘢痕，影响美观。

3. 功能损害　发生于眼周、唇部、鼻部、气道等部位的巨大血管瘤，可引起视力损害、进食困难、通气困难等。位于这些部位的瘤体应该密切监测。

【问题7】恢复到什么程度可以出院？

出院标准：患儿服用普萘洛尔后，一般情况好，监测心率、血压、血糖未见明显异常，即可出院。出院后指导家长继续口服普萘洛尔，监测心率、血压、血糖，定期门诊复诊。服药疗程应根

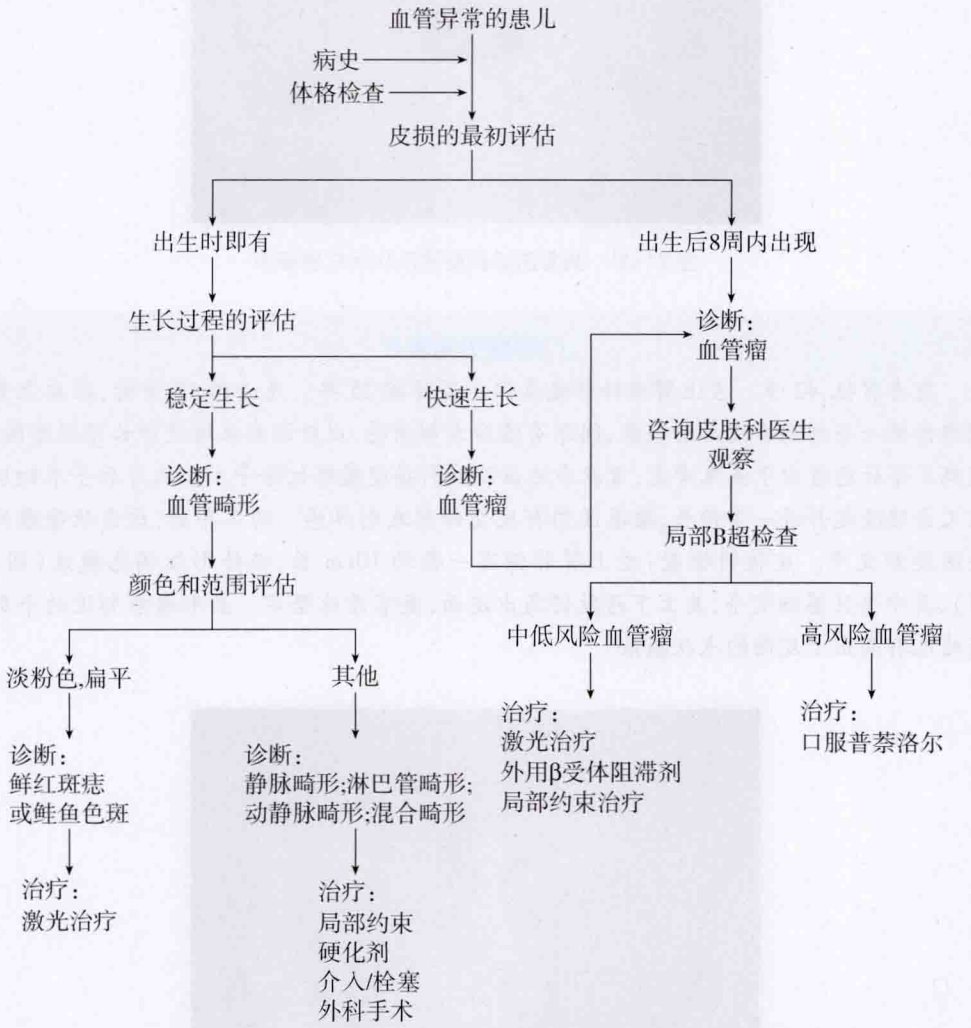
学习笔记

据患儿年龄、瘤体消退情况综合决定。目前国内外常用的方案是服药时间>6 个月或患儿年龄>1 岁且瘤体基本消退方可停药。

【问题 8】如何做好患者的随访工作?

出院后应每隔 4 ~ 8 周复诊 1 次,定期复查全血生化、心电图、心脏彩超评估服药的安全性;复查局部 B 超了解瘤体消退情况。停药后,每 3 ~ 6 个月复诊一次,了解瘤体有无反弹性生长,必要时可再次口服普萘洛尔治疗。

血管异常患儿诊疗流程:



(马　琳)

第十节　瘢痕疙瘩

门诊病历摘要 1

患者男性,35 岁。胸骨前区块状红色瘢痕伴反复痒痛 17 年。患者 17 年前胸骨前区出现一个黄豆大小淡红色丘疹,逐渐增大、伸长而成为一条哑铃形红色斑块样瘢痕,局部常有针刺或刺痒感。患者发病 5 年后曾在当地医院外科接受瘢痕切除术,但术后手术切口局部瘢痕又明显隆起并向外围扩展,近年来瘢痕明显增大且肥厚,局部刺痒或刺痛感明显,饮酒时或瘢痕局部受摩擦时上述症状更为明显。扩胸运动时瘢痕局部有明显牵拉受限感。皮

肤科检查：胸骨前区有一约6cm×3cm×1cm大小的类椭圆形块状红色瘢痕（图21-20），表面欠平滑，其左右两端边缘有潜行外延区，瘢痕局部质地坚实。



图21-20　胸骨前区类椭圆形块状红色瘢痕

门诊病历摘要2

患者男性，42岁。左上臂哑铃样瘢痕伴反复痒痛25年。患者约17岁时，在左上臂外侧渐出现一条形高出皮面的瘢痕，间断有瘙痒或刺痛感，以后该瘢痕缓慢伸长并轻度隆起。发病8年后患者出于美观考虑，曾在当地医院外科接受瘢痕切除手术。数月后手术切口瘢痕又出现隆起并进一步伸长，瘢痕区仍有反复针刺或刺痒感。约5年前，该条状瘢痕的中央区逐渐变平。皮肤科检查：左上臂外侧有一条约10cm长、哑铃形红褐色瘢痕（图21-21），其中央区萎缩变平，其上下两段仍高出皮面，瘢痕质地坚实。条形瘢痕邻近的个别针眼处也有高出于皮面的点状瘢痕。



图21-21　左上臂外侧红褐色瘢痕

【问题1】上两例患者的皮损应诊断为什么疾病？

根据患者的好发部位和皮损表现，应诊断为瘢痕疙瘩（keloid）。

学习笔记

知识点

瘢痕疙瘩的临床表现

瘢痕疙瘩是皮肤受到一定程度损伤、创伤或炎症后以胶原为主的结缔组织成分在真皮内过度积聚，超出了原有损伤的范围，是组织修复过度的结果。

1. 好发年龄　常在青春期时或青春期后发病，两性均可累及。

2. 好发部位　最好发于胸骨前区，胸部两侧、肩胛区、肩、上臂外侧和下颌角区也是常见部位。一些患者的皮损还见于耳垂、耻骨上区、臀两侧、膝外侧等部位。

3. 皮肤损害　常表现为红色或红褐色、隆起性、质地坚实的块状瘢痕，可呈圆形、椭圆形、哑铃形或不规则形，表面有时可见毛细血管扩张，其边缘可呈蟹足状向外伸展。

4. 自觉症状　患者常有刺痛、瘙痒或灼热感。

【问题2】瘢痕疙瘩如何治疗？

可选用复方倍他米松、醋酸曲安奈德或醋酸泼尼松龙注射液中的一种，配以局部浸润麻醉药物普鲁卡因或利多卡因溶液进行瘢痕皮损内注射。外用治疗可选用硅凝胶瘢痕贴、积雪苷软膏、咪喹莫特软膏等。对于某些部位如耳垂、胸前及肩胛区的局限性瘢痕疙瘩，需手术切除时，术后务必配合手术区放射治疗及皮损内注射上述激素制剂，以防止术后瘢痕疙瘩复发。

知识点

治疗瘢痕疙瘩切忌单纯手术切除

瘢痕疙瘩患者具有皮肤损伤后真皮结缔组织修复反应过度的个体素质，常被称为“瘢痕体质”。单纯手术切除瘢痕疙瘩后，瘢痕疙瘩几乎均有复发。因此，临床上切忌单纯以手术切除的方式治疗瘢痕疙瘩。对于某些部位如耳垂、胸前及肩胛区的局限性瘢痕疙瘩，如考虑手术切除以改善患者外观时，术后务必配合手术区放射治疗及皮损内注射糖皮质激素制剂，以防止术后瘢痕疙瘩复发。

知识点

瘢痕疙瘩与肥厚性瘢痕的鉴别要点

肥厚性瘢痕又称增殖性瘢痕或增生性瘢痕，也表现为瘢痕显著增厚、局部有刺痒或刺痛症状。肥厚性瘢痕与瘢痕疙瘩均是皮肤损伤后真皮结缔组织修复反应过度的结果。两者虽有一定的临床相似性（瘢痕增厚伴局部有刺痒或刺痛症状），但也存在一些临床差异：①发病诱因：瘢痕疙瘩发病诱因多样，可自发，也可在局部炎症后、手术后或外伤后发生；而肥厚性瘢痕发病诱因单一，均有明确的外伤、手术、烧伤或其他创伤史。②发病部位：瘢痕疙瘩有特定的好发部位，如胸骨前区、肩胛区、上背部肩峰区和上臂外侧等部位；而肥厚性瘢痕无特定的发病部位，仅与皮肤烧伤、创伤部位有关。③瘢痕范围：瘢痕疙瘩具有超出皮肤原有炎症或损伤范围、侵入周围正常组织的基本特点；而肥厚性瘢痕的范围基本局限于皮肤原有创伤或损伤的局域内。

（何　威）

学习笔记

第十一节　脂　肪　瘤

门诊病历摘要

患者女性，36岁。背部隆起肿块2年。患者2年前无意中触及右侧腰背部一肿物，核桃大小，表面皮肤正常，略微隆起，无疼痛等不适，2年来无明显变化，未曾诊治。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳，神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：背部可见一处皮肤略微隆起，皮肤颜色正常，可触及一核桃大小肿块，质地较软（图21-22），无压痛，可移动，皮温正常。

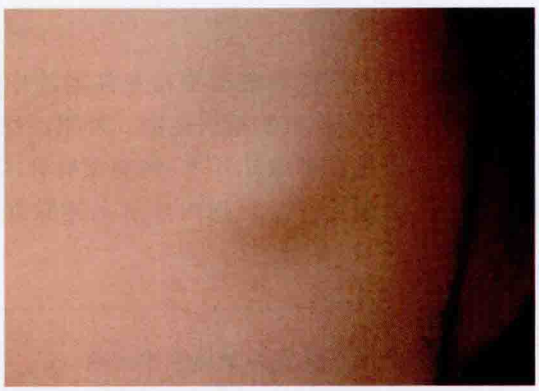


图21-22　背部隆起肿块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者中年女性，躯干部位发生的单发皮下肿块，表面皮肤正常，触之较软，有活动度，应首先考虑是否为脂肪瘤（lipoma）、平滑肌瘤等皮下组织肿瘤。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。根据皮损特点符合脂肪瘤的临床表现。

知识点

脂肪瘤的临床表现

本病可见于任何年龄，以成年女性为多。以颈肩部、背部、腹部等处常见，单发或多发。肿瘤为质地柔软的皮下肿块，圆形或分叶状，可移动，生长缓慢，一般无临床症状。

组织病理改变：皮下成熟的脂肪细胞群集成小叶状，肿瘤周围有完整包膜。

鉴别诊断：临床上，脂肪瘤可被误诊为表皮样囊肿、冬眠瘤或其他亚型的良性脂肪肿瘤。脂肪瘤缺少表皮样囊肿的扩张开口。组织病理学上：不典型脂肪瘤会出现形状和大小各不相同的脂肪细胞，有深染的胞核。真皮型脂肪瘤容易和皮肤假性脂肪瘤病混淆。后者是一种人工现象，表现为类似于脂肪细胞的圆形空白区，但没有细胞核，而且大小不一。

【问题3】可进一步完善什么辅助检查帮助确诊？

可进一步行皮肤浅表肿物B超、皮肤组织病理检查确诊。

皮肤浅表肿物B超提示：脂肪瘤可能性大。皮肤组织病理检查：皮下可见成熟脂肪细胞群集的小叶状肿瘤，周边有包膜，符合脂肪瘤。

【问题4】最后可确诊为什么疾病？

学习笔记

通过典型的临床表现，结合 B 超和组织病理检查可确诊为脂肪瘤。诊断依据：患者为中年女性，慢性病程，皮疹为单发、无痛、质软、活动度良好的皮下肿块，皮肤颜色和皮温正常，典型的脂肪瘤组织病理检查结果。

【问题 5】患者适合门诊还是住院治疗？下一步如何处理？

患者一般情况良好，所患疾病为良性皮肤肿瘤，可考虑首先门诊治疗，可选择手术切除。

第十二节　汗　管　瘤

门诊病历摘要

患者女性，23 岁。双眼睑周围扁平丘疹 4 年。患者 4 年前开始于双眼睑周围出现多发皮肤颜色的小丘疹，散在分布，无痒痛感，4 年来皮疹数量逐渐增多。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳，神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：双眼睑周围多发直径 1～3mm 大小扁平丘疹，皮色，散在分布，不融合（图 21-23）。



图 21-23　双眼睑周围扁平丘疹

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者为青年女性，双眼睑周围多发散在小的皮疹，应首先考虑是否为好发于该部位的汗管瘤（syringoma）、粟丘疹等常见病。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合汗管瘤的临床表现。

知识点

汗管瘤的临床及组织病理表现

患者主要为中青年女性，病程发展缓慢，无自觉症状，不能自行消退。皮疹多见于眼睑，特别是下眼睑及面颊部、颈部，有时也可见于上胸、腰及生殖器部位。皮疹常为直径 1～2mm 扁平丘疹，正常皮色或淡褐色，质地软，常多发，散在或密集而不融合。一般临床即可诊断。有时需要与扁平疣相鉴别，必要时可行病理检查区分。

组织病理改变：真皮浅层可见双层上皮细胞形成囊腔样结构。

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

通过典型的临床表现，可确诊为汗管瘤。诊断依据如下：患者为中青年女性，慢性病程，皮

学习笔记

疹为双下眼睑多发、直径1～3mm扁平丘疹，正常皮色、散在不融合。

【问题4】一般该如何处理？

一般无须特殊治疗，如有美容需求，可行电灼、二氧化碳激光和冷冻等治疗，但时有复发。

第十三节　粟　丘　疹

门诊病历摘要

患者女性，28岁。双眼睑、颊部粟粒大小白色丘疹2年。患者2年前开始于双上下眼睑出现多发、粟粒大小的皮疹，白色，光滑，散在分布，无痒痛，皮疹数量逐渐增多至双面颊。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳，神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：双上下眼睑、面颊部位，散在、多发、直径1～2mm大小白色丘疹（图21-24），用针挑可见白色角化物排出。



图21-24　右侧面部粟粒大小白色丘疹

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者为青年女性，双侧眼睑、面颊多发、散在、粟粒大小白色皮疹，应首先考虑是否为好发于该部位的粟丘疹（milium）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合粟丘疹的临床表现。

知识点

粟丘疹的临床及组织病理表现

多见于女性，可发生于任何年龄，最常好发于面部，尤其是眼睑、面颊、额部。成人也可见于阴囊、阴唇。常多发，无自觉症状。表现为白色、黄白色直径1～2mm实性小丘疹，表面光滑，针挑可见白色角化物排出。一般通过临床表现即可诊断。

组织病理改变：真皮浅层可见小的表皮囊肿。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

通过典型的临床表现，可确诊为粟丘疹。诊断依据如下：患者为青年女性，慢性病程，皮疹为面部眼睑、面颊多发、直径1～2mm、白色、光滑丘疹，用针挑可见白色角化物排出。

【问题4】一般该如何处理？

粟丘疹较小，一般不需特殊治疗，必要时可用细针头挑破或用刮匙刮除治疗。

学习笔记

第十四节　皮肤纤维瘤

门诊病历摘要

患者男性，34岁。左下肢圆形结节2年。患者诉2年前左大腿外侧部位曾被蚊虫叮咬过，后发现一绿豆大小、质硬的皮疹，褐色，偶痒，2年来变化不大。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳。神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：患者左侧大腿外侧可见一直径0.5cm圆形结节，质硬，褐色，表面较光滑（图21-25）。



图21-25　左下肢圆形结节

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者为中青年男性，起皮疹前左大腿局部有过蚊虫叮咬史，表现为单发的质硬、褐色皮疹，绿豆大小，偶痒，应首先考虑是否为皮肤纤维瘤（dermatofibroma）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合皮肤纤维瘤的临床表现。

知识点

皮肤纤维瘤的临床及组织病理表现

病因不明，外伤或蚊虫叮咬可以诱发。好发于成年四肢伸侧，常单发，偶见多发。表现为直径0.5～1cm的结节，棕褐或黑褐色，质硬，与表皮相连。表面多光滑，部分角化粗糙，缓慢生长，持续存在。一般无自觉症状，或偶有痒痛感。一般临床即可诊断。

组织病理改变：真皮浅中层大量成纤维细胞排列紊乱，间杂增粗胶原纤维而组成瘤体，不同阶段的皮肤纤维瘤内还可见组织细胞或毛细血管增生。瘤体上方和两侧的表皮增生，表皮突下延，色素增多。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

通过典型的临床表现，可确诊为皮肤纤维瘤。诊断依据如下：发病前有虫咬史，皮疹表现为成年人下肢单发的质硬结节，直径0.5～1cm，褐色，偶有痒感。

【问题4】一般该如何处理？

一般不需治疗，如有症状，可手术切除。

学习笔记

第十五节　软纤维瘤

门诊病历摘要

患者女性，64岁。腹部口袋状增生物3年。患者诉3年前发现腹部皮肤表面有一增生性肿物，口袋状，柔软，无自觉症状，皮肤颜色。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。患者体型偏肥胖。体格检查：生命体征平稳。神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：患者腹部一口袋状增生物，有蒂，质软，皮色，表面光滑（图21-26）。



图21-26　腹部口袋状有蒂增生物

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者为老年女性，较肥胖，发生于腹部的一口袋状增生物，柔软，皮色，应首先考虑是否为软纤维瘤（soft fibroma）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合软纤维瘤的临床表现。

知识点

软纤维瘤的临床及组织病理表现

软纤维瘤又称为皮赘，常见于中老年人和肥胖者，尤其是女性，好发于颈部、腋窝、腹股沟等间擦部位。表现为高出皮面的带蒂增生物，质软，呈球状、丝状或口袋状，皮色或褐色，表面光滑。通过临床一般即可诊断。

组织病理改变：真皮结缔组织疏松，毛细血管增多。

【问题3】最后可确诊为什么疾病？

通过典型的临床表现可确诊为软纤维瘤。诊断依据如下：患者为老年女性，肥胖，皮疹发生于腹部，口袋状高于皮面的带蒂增生物，质软，皮色，表面光滑。

【问题4】一般该如何处理？

治疗方法可采用电灼、微波、二氧化碳激光，较大软纤维瘤可行手术切除。

学习笔记

第十六节　毛发上皮瘤

门诊病历摘要

患者女性，24岁。双侧鼻唇沟多发质硬丘疹15年。患者15年前开始于双侧鼻唇沟处对称出现多个粟粒大小的皮疹，无自觉症状，皮疹逐渐增多，增大，为米粒大小，皮肤颜色，个别表面有细小毛细血管扩张，质硬。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳。神志清楚，查体合作，循环、呼吸、神经等系统检查未见异常。皮肤科检查：双侧鼻唇沟对称多发的小丘疹，直径2～5mm，皮色，质硬，有透明感，可见个别丘疹表面有毛细血管扩张（图21-27）。

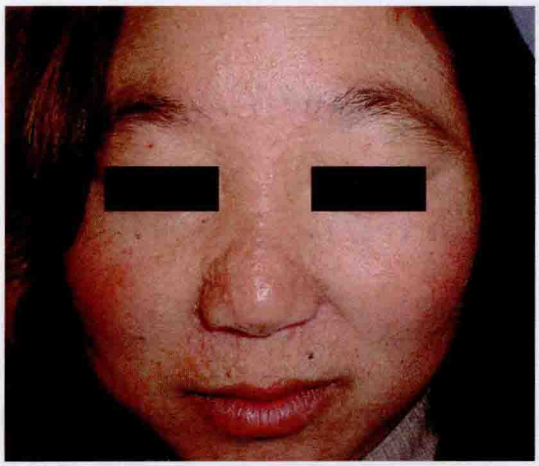


图21-27　双侧鼻唇沟多发质硬皮肤颜色丘疹

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者为青少年，发病年龄较早，皮疹逐渐增大，增多，无自觉症状，表现为双侧鼻唇沟对称分布的多发米粒大小皮色皮疹，质硬，应首先考虑是否为毛发上皮瘤（trichoepithelioma）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合毛发上皮瘤的临床表现。

知识点

毛发上皮瘤的临床及组织病理表现

临床分多发和单发两型，前者与遗传有关。

多发型：皮疹多于20岁前出现，表现为沿鼻唇沟对称分布的多发小丘疹，直径2～5mm，皮疹为正常皮色，质硬，有时有透明感，并可见毛细血管扩张。有时皮疹也可见于额部、眼睑、上唇等部位。皮疹出现后数年内逐渐增大，但随即停止增大，无自觉症状，一般不能自行消退。

单发型：皮疹可见于各种年龄，20～30岁居多，为单发正常皮色的丘疹，质硬，直径0.5cm左右，80%以上见于面部，其他部位也可发生，生长缓慢，无自觉症状。

一般可临床诊断，但有时与结节硬化病相混淆，后者为一综合征，常伴有中枢神经系统异常、鲛鱼皮斑、柳叶状白斑等其他表现。

学习笔记

组织病理改变：真皮中可见许多毛乳头样结构和角囊肿，周边绕以结缔组织纤维。

鉴别诊断：毛发上皮瘤的组织病理很难与角化型基底细胞癌相鉴别，后者常有溃疡和（或）显著的收缩间隙及黏蛋白沉积，而上皮呈叶状，特别是乳头间质体伴毛球形成则更提示前者。CK15 在多数毛发上皮瘤中表达而不在基底细胞癌中表达，Bcl-2 在基底细胞癌中广泛表达，但在毛发上皮瘤中主要在肿瘤周围表达。以上免疫组化只能作为参考，不能作为鉴别诊断的可靠依据。临床上面部大量小丘疹病史高度提示多发性家族性毛发上皮瘤。如果皮损单发而诊断不确定时，从患者最安全的角度考虑，最好按角化型基底细胞癌治疗。

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？

通过典型的临床表现，可确诊为毛发上皮瘤。诊断依据如下：患者为青少年，发病年龄早，不伴神经系统损害，皮疹为双侧鼻唇沟对称多发的小丘疹，直径 2～5mm，皮色，质硬，有透明感，个别丘疹表面有毛细血管扩张。

【问题 4】一般该如何处理？

患者为多发型，目前无理想治疗方法，可采用二氧化碳激光或电干燥治疗，但部分患者可复发。单发型则可手术切除。

第十七节　血管角化瘤

门诊病历摘要

患者女性，29 岁。双手背多发红色丘疹 5 年。患者 2 年前开始于双手背出现多个粟粒至米粒大小的红色皮疹，质软，无自觉症状，皮疹逐渐增多。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳。神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：患者双手背多发直径 1～4mm、圆顶状丘疹，鲜红至紫红色，多质软，压之可退色，个别皮损质硬，表面有少许脱屑（图 21-28）。



图 21-28　双手背多发暗红色丘疹

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者为青年女性，皮疹为多发红色、质软的丘疹，无自觉症状，应首先考虑是否为血管瘤类，如血管角化瘤（angiokeratoma）。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合 Mibelli 血管角化瘤的临床表现。

学习笔记

知识点

血管角化瘤的临床及组织病理表现

血管角化瘤临床上分为5型：

单发性血管角化瘤：外伤诱发。

肢端血管角化瘤：又称Mibelli血管角化瘤，常染色体显性遗传，好发于手足和小腿。1～5mm血管性小丘疹，紫红或黑红色，表面角化过度或疣状增生。

阴囊血管角化瘤：又称Fordyce血管角化瘤，临床常见，好发于中老年人，阴囊多发血管性小丘疹，暗红色，表面角化。

局限性痣样血管角化瘤：血管性丘疹，疣状增生，表面角化，有痂，出生时线状排列于肢体一侧。

弥散性躯干血管角化瘤：躯干多发血管样小丘疹，发生于溶酶体蓄积病的患者，如Fabry's disease或Kanzaki disease。

本病一般临床可作出诊断，但需注意并发其他血管肿瘤或病变的可能。

组织病理学改变：真皮乳头毛细血管增生，表皮疣状增生，角化过度。

【问题3】一般该如何处理？

可考虑激光、电解、冷冻等治疗。

第十八节　化脓性肉芽肿

门诊病历摘要

患者女性，34岁。鼻背红色结节1年。患者1年前鼻部曾有过挤压史，后于左侧鼻翼出现红色皮疹，逐渐增大至绿豆大小，圆顶状，碰后易出血，无明显不适，既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史。体格检查：生命体征平稳。神志清楚，查体合作，循环、呼吸等系统检查未见异常。皮肤科检查：患者鼻背可见一绿豆大小红色结节，无蒂，周围有角质环包绕，结节表面光滑，有少许鳞屑（图21-29），触之质软，无明显压痛。



图21-29　鼻部绿豆大小红色结节

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者中年女性，皮疹发生于容易受外伤的暴露部位——面部，发病前局部曾有外伤史，皮疹表现为红色皮疹，易出血，无自觉症状，应首先考虑是否为化脓性肉芽

学习笔记

肿(pyogenic granuloma)。

【问题2】通过皮损特点分析,应考虑什么疾病?

通过体格检查、相关皮肤科检查等可诊断。上述皮损特点符合化脓性肉芽肿的临床表现。

知识点

化脓性肉芽肿的临床及组织病理表现

该病可发生于任何年龄,常好发于面、手、足等暴露部位,发病前多有局部外伤史。皮损表现为红色半球形丘疹或结节,最初缓慢增大,一般直径5~10mm,有蒂或无蒂,表面光滑或疣状,质软,易碰破出血,难以自行消失。

根据病史和临床表现一般可作出诊断。

组织病理改变:肿瘤基底处表皮向内侧呈领口状增生,肿瘤内大量新生毛细血管和炎症浸润,可见纵行纤维间隔。

【问题3】一般该如何处理?

手术切除、冷冻和激光都可以选择,但治疗不彻底时易复发。

(张春雷)

第十九节　结缔组织痣

门诊病历摘要

患者男性,25岁。骶尾部单发坚实结节1年,逐渐增大2个月。患者诉1年前发现骶尾部一质地坚实的结节,皮肤颜色,无红肿、出血、破溃病史,无疼痛瘙痒等不适,开始时直径约2cm,未治疗,近2个月来自觉结节逐渐增大。家族中无类似发病史。体格检查:系统检查无特殊。皮肤科检查:腰骶部可见一单发皮色质地坚实的球形结节,直径约3cm,边界清楚,可推动(图21-30)。



图21-30　骶尾部单发结节

【问题1】结合以上病史及临床图片,首先考虑什么诊断?需要与哪些疾病进行鉴别?

根据腰骶部单发质地坚硬的皮色结节,出生即有,现逐渐增大,首先考虑结缔组织痣(connective tissue nevus)。需要与弹性纤维假黄瘤、颈部白色纤维性丘疹病、Schweninger-Buzzi皮肤松弛症的皮损相鉴别。弹性纤维假黄瘤皮损丘疹较小,黄色、大小一致、分布于屈侧。病理无弹性纤维破碎和钙沉积。颈部白色纤维性丘疹病好发于老年人、颈部,为多发性白色丘疹,组织病

学习笔记

理为真皮胶原的非特异性增加。Schweninger-Buzzi 皮肤松弛症表现为正常肤色的圆形或椭圆形丘疹，触之有疝囊样感觉。为进一步明确诊断，需行皮肤活检。

【问题 2】皮肤活检提示：角化过度，表皮增生，表皮突下延，真皮胶原增生，附属器减少。是否符合临床诊断？还可做何种染色？

病理提示真皮胶原增生，符合结缔组织痣表现，可进一步行弹力纤维特染，观察弹力纤维数量变化。其数量可正常、减少或增加，增加时可在胶原纤维束间见到包绕的弹力纤维。

【问题 3】结合上述资料，是否可确诊结缔组织痣，属于何种类型？

可明确诊断为结缔组织痣。临床上，此病可单独存在，也可合并其他病变或畸形，如结节性硬化症、白癜风、脆弱性骨硬化、变形综合征（如图 21-31）、巨指症、Goltz 综合征等，本例属于不伴其他器官病变的类型。同时，结缔组织痣是由真皮细胞外基质成分如胶原纤维、弹性纤维或黏多糖等构成的错构瘤，根据组织结构成分，可分为胶原型、弹力蛋白型、蛋白多糖型，每种又分为遗传型与获得型。此例患者为孤立性皮肤胶原瘤。



图 21-31　臀部、大腿屈侧质地较软，不规则斑块伴局部皮肤萎缩

知识点

不伴其他器官病变的结缔组织痣

轻度隆起的黄色、棕黄色或苍白色坚实丘疹或斑块，可单发或多发，大小不等。有的相互融合成大的斑块，或为乳头状增殖性病变。有的外形像肥厚瘢痕或黄豆至杨梅大结节或肿瘤性损害，质坚实，淡黄色，一般境界清楚。分布部位以躯干为主，四肢也可侵犯，成组分布，有时呈片状，肢体部位常沿长轴带状分布。一般无自觉症状。可自行长大，发病经过缓慢，不能自行吸收。

脂肪瘤分化型结缔组织痣又称浅表皮肤脂肪瘤痣，基本损害为丘疹、结节，之后互相融合成更大的斑块。淡黄色或正常皮色，带状或对称分布，好发于臀部与下肢。

【问题 4】如何治疗？

目前认为，结缔组织痣对患者无生命危险，若不影响功能、活动，无反复溃疡等，可不予以治疗。注意随访，必要时手术切除。

（姚志荣）

学习笔记

第二十二章 癌前期皮肤病

第一节 日光性角化病

门诊病历摘要

患者女性，48岁。左鼻背部斑块、鳞屑3年。患者3年前发现左鼻背部不明原因突然出现一约小指大小浅表红色皮损，上覆少许鳞屑，有浸润感，无自觉症状。自行外涂“红霉素软膏”鳞屑可减少，但皮损不退，缓慢扩大。既往体健，无家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史、刺激物接触史和传染病史。体格检查：T 36.8℃；R 19 次/分；P 78 次/分；BP 120/75mmHg。神志清楚，查体合作，自动体位。循环、呼吸等系统体检未见异常。皮肤科检查：左侧鼻背部见一约花生米大小淡红色浅表斑块，表面有少许鳞屑（图22-1）。触之有轻度浸润感。痂屑附着难以剥离。



图22-1 左侧鼻背部淡红色斑块

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据皮损表现应首先考虑日光性角化病（actinic keratosis，AK）。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

进行体格检查、相关皮肤科检查等。从临床皮损特征来看，应首先考虑日光性角化病。

知识点

日光性角化病的临床表现

1. 好发于日光暴露部位，如上肢、面部、头皮、下唇等处。

2. 典型日光性角化病皮损称为红斑型日光性角化病，表现为红色表面平滑或粗糙的鳞屑性丘疹或斑块，单个皮损大小常为2～6mm，但也可达到几厘米。皮损常出现在日光弹力变性基础上，其周边可有色素脱失、雀斑、毛细血管扩张、皮肤松弛等改变。有时皮损之间可以相互融合。皮疹常单发，有时多发。

除了红斑型，还有几种亚型。

学习笔记

（1）肥厚型日光性角化病：可表现为增厚的粗糙的鳞屑性丘疹或斑块，颜色可为皮色，也可为灰色或红色。可发生于所有日光暴露部位，但最常见于手背和手臂，肥厚型日光性角化病也可由红斑型转化而来，临床与鳞状细胞癌很难区分。

（2）色素性日光性角化病：临床少见，表现为黄褐色或棕色的光滑的鳞屑性丘疹，临床与日光性雀斑样痣很难鉴别。

（3）泛发性色素性日光性角化病：临床少见。好发于面部或头皮，表现为直径大于1cm的光滑或疣状鳞屑性斑块。

（4）增生性日光性角化病：临床少见。常表现为椭圆形的红色鳞屑性大斑块，边界不清，其直径常大于4cm。

3. 慢性经过。

4. 一般无自觉症状或有轻痒，皲裂时有疼痛感。

【问题3】为明确诊断下一步该如何处理？最后可确诊为什么疾病？

进行活检和病理检查等。组织病理示：表皮可见角化过度伴角化不全交替，棘层肥厚，基底层不典型多形性角质形成细胞聚集，向真皮呈乳头状突起。附属器上皮无受累。真皮浅层可见轻度嗜碱变性，血管周围见淋巴细胞、组织细胞浸润。根据临床特点，尤其是组织病理学特点，可确诊日光性角化病。诊断依据如下：中年女性，慢性病程；皮损位于光暴露部位；皮损为红色斑块，伴鳞屑、结痂；组织病理符合典型日光性角化病特征。

知识点

日光性角化病的组织病理

组织病理表现为角化不全柱与角化过度相互交替，表皮下层不典型角质形成细胞增生，细胞排列紊乱。基底层不典型细胞呈芽蕾状伸入真皮乳头层，真皮浅层明显弹性纤维变性，伴炎症细胞浸润。

【问题4】本病应与哪些疾病鉴别？

本病应与脂溢性角化症、良性苔藓样角化病、盘状红斑狼疮和鳞状细胞癌等鉴别。

1. 脂溢性角化症　临床表现为褐色丘疹或斑片，周围无红晕，表面可有油腻性鳞屑似薄膜状，易剥离且无出血，皮疹常多发，非暴露部位也常见。组织病理两者可以区别。

2. 良性苔藓样角化病　组织学上日光性角化病与良性苔藓样角化病很相似，都有基底细胞空泡样变，但良性苔藓样角化病没有细胞的不典型性。

3. 盘状红斑狼疮　萎缩性日光性角化病应与盘状红斑狼疮相鉴别。盘状红斑狼疮皮疹颜色较鲜红，黏着性鳞屑剥落后可见棘状突起，组织病理有特征性。

4. 鳞状细胞癌　两者没有很特异的鉴别要点，主要根据质地、大小、溃疡、出血、增长迅速、容易复发等加以判断。一般鳞状细胞癌质地较日光性角化病更坚实，有浸润感，皮损范围较大，易形成溃疡和出血，短期内体积可明显增大，即使切除后也容易复发。组织病理两者可以区别。

【问题5】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者一般健康状况良好，无其他病史，皮损范围局限等，首先考虑门诊治疗。

【问题6】怎样选择治疗方案和治疗时机？

本病为癌前期病变，可以考虑手术、激光、冷冻、光动力和外用药物如咪喹莫特乳膏、5-氟尿嘧啶霜等治疗。本例患者皮损范围小、浸润浅表，从美容角度而言，可以选择外用药物如咪喹莫特乳膏、5-氟尿嘧啶霜等治疗或光动力治疗。

【问题7】如何做好患者的随访工作？

学习笔记

患者红斑消退，皮损恢复正常，触之无浸润感，可以考虑停药，但应临床随访。

第二节　皮　　角

门诊病历摘要

患者女性，72岁。左面部角质赘生物6个月。患者出现角质增生性损害以前，局部已有红褐色斑块5年，1年前开始出现角质增生性损害，并自觉扩大，因无自觉症状，一直未予治疗。既往身体健康。皮肤科检查：左侧颞部可见一锥状角质增生性损害，表面粗糙，基底可见一黑褐色斑块，约1.0cm×1.8cm，境界欠清，皮损周围见数个绿豆至花生米大小浅褐色至黑褐色浅表斑片、斑块（图22-2）。



图22-2　左侧面部褐色粗糙增生物

【问题1】根据临床皮疹表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

临床表现为一锥状角质增生性损害，角质突起表面稍粗糙，基底可见一黑褐色斑块，约1.0cm×1.8cm，境界欠清，皮损周围见数个绿豆至花生米大小浅褐色至黑褐色浅表斑片、斑块。此时最常见的疾病是皮角（cutaneous horn）。

【问题2】为确定诊断下一步需行哪些检查？

患者为老年女性，临床表现为锥状角质增生性损害，位于日光暴露部位，皮损典型，因此诊断皮角没有问题。但皮角只是一种症状性诊断，多在其他皮肤病基础上发生，因此，应详细询问病史，进行相关检查，明确其基础疾病，并针对基础疾病进行治疗。

皮损组织活检和病理学检查是基本和必要的。此外，年龄偏大的患者应注意查血常规、血糖等。

【问题3】组织病理检查结果：高度角化过度，间有角化不全，表皮呈山峰状隆起，棘层不规则肥厚与萎缩，棘层下部和基底层可见不典型多形性角质形成细胞聚集，并向真皮呈乳头状突起。真皮可见日光弹力变性，血管周围见炎症细胞浸润。此时诊断是什么？如何进一步处理？

可以明确诊断日光性角化病合并皮角。如果皮损局限，一般情况尚可，血常规正常，则无须进一步特殊检查。

【问题4】本病如何治疗？

主要为局部手术切除。如病理检查显示鳞状细胞癌，根据情况可以适当扩大切除或加皮瓣移植等。

学习笔记

第三节　外阴白色病变

门诊病历摘要

患者女性，52岁。外阴瘙痒、白色斑块3年。患者诉3年前无明显诱因感外阴瘙痒，搔抓后局部皮肤增厚，皮革样，中央逐渐出现白色斑块，皮损逐渐扩大。既往体健，否认糖尿病史等。皮肤科检查：外阴皮肤增厚，暗红色苔藓样，中央夹杂有白色斑块，上有少许鳞屑（图22-3）。



图22-3　外阴白色斑块

【问题1】根据临床皮疹表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

思路1：目前照片显示的是外阴皮肤增厚，暗红色苔藓样，中央夹杂有白色斑块，境界相对较清，上有少许鳞屑，此时最常见的疾病是外阴白斑（leukoplakia）、神经性皮炎继发色素减退、硬化性萎缩性苔藓。

思路2：皮损组织活检和病理学检查是基本和必要的。

【问题2】组织病理检查结果：表皮角化过度，棘层肥厚，表皮突向下延伸。棘细胞排列混乱，细胞异型，核深染。真皮浅层有不同程度的淋巴细胞和少数浆细胞浸润。此时诊断如何？

可以明确诊断外阴白斑（增生型营养不良）。

【问题3】本病需与哪些疾病进行鉴别？并简述其鉴别要点。

本病需与硬化性萎缩性苔藓、扁平苔藓、神经性皮炎继发色素减退等进行鉴别。

1. 硬化性萎缩性苔藓　临床上有时难以鉴别，但组织学上有较特征性改变，表皮无不典型增生。

2. 神经性皮炎继发色素减退　组织学无不典型增生。

3. 扁平苔藓　常见白色Wickham纹，组织学上皮细胞无不典型增生，可见基底细胞液化变性，真皮上部有以淋巴细胞为主的致密带状浸润。

【问题4】本病如何治疗？

1. 经常保持外阴皮肤清洁干燥，忌用肥皂或其他刺激性药物擦洗，避免抓伤，不食辛辣或刺激性食物。

2. 局部外用皮质类固醇软膏和维A酸软膏。

3. 恶变者主要为局部手术切除。

（何　黎）

学习笔记

第二十三章 恶性皮肤肿瘤

第一节 Bowen 病

门诊病历摘要

患者女性,54 岁。腹部红褐色斑丘疹 2 年。2 年前腹部出现一暗红色皮疹,无自觉症状,上有少许鳞屑,无自觉症状,后逐渐扩大形成一暗红色斑片,上有角化性鳞屑,剥离后可见糜烂面,表面湿润,拟"皮炎"外用糖皮质激素软膏治疗无效,皮疹进一步扩大,局部结痂。既往体健,无类似家族史及遗传病史,无药物过敏史及传染病史。否认砷接触史,否认暴晒史,否认长期口服药物史。皮肤科检查:腹部可见边界清楚的不规则形红褐色斑,边缘略隆起,上有角化性鳞屑和结痂(图 23-1)。



图 23-1 腹部红褐色斑丘疹

【问题 1】根据患者皮疹表现,临床上首先需要考虑的疾病有哪些?

根据皮疹为一边界清楚的不规则形红褐色斑,边缘略隆起,上有角化性鳞屑和结痂,病史 2 年,无自觉症状,皮疹逐渐增大,需要考虑的疾病有:Bowen 病(Bowen's disease)、脂溢性角化病、日光性角化病及接触性皮炎等。需进一步询问病史。

【问题 2】患者下一步诊断和治疗措施如何?

思路 1: 患者按皮炎治疗,外用糖皮质激素软膏无效,皮疹进一步扩大,考虑其可能为一非炎症性皮疹,当时诊断可能有误。

提示:对于临床上碰到的红斑鳞屑性皮疹,首先需要考虑常见的炎症性疾病,如皮炎、银屑病等,但此类疾病一般有瘙痒等自觉症状,外用糖皮质激素软膏效果较好,此患者无瘙痒,且糖皮质激素软膏外用无效,基本可排除;此时,需要考虑肿瘤性疾病,如 Bowen 病、脂溢性角化病、日光性角化病等。

思路 2: 为明确诊断行组织病理学检查是必要的,根据组织病理结果,确定治疗方案。

【问题 3】组织病理检查结果:表皮棘层肥厚,全层细胞排列紊乱,可见大量不典型角质形成细胞,并可见散在角化不良细胞。表真皮界限清楚,基底膜完整。此时诊断何种疾病?进一步处理?

学习笔记

根据组织病理结果确诊为 Bowen 病。Bowen 病是一种表皮内鳞状细胞癌，又称为原位鳞状细胞癌，若进一步发展皮损可能会突破基底膜，呈侵袭性生长，成为鳞状细胞癌。因此早期诊断、治疗非常重要。另外，本病并发或以后发生其他皮肤和内脏恶性肿瘤的机会较多，故一旦确诊需要排除其他肿瘤可能，进行全面体格检查及完善相关实验室检查，并需长期随访。

【问题 4】全面体格检查未见异常。血常规、肝肾功能、肿瘤标记物、腹部 B 超及胸部 CT 等相关检查均未见异常。患者为中老年女性，平素体健，应该选择何种治疗方案？

对于皮损面积较小，能耐受手术的患者，应当首选手术切除治疗。切除范围应包括肿瘤边缘以外 0.5cm 的正常皮肤，深度达真皮深层。对于不易采取手术治疗的部位及不耐受手术或不愿手术治疗的患者，可采取电灼治疗、激光治疗、冷冻治疗、放射治疗、光动力治疗、局部化疗或局部免疫调节剂治疗等。

思路梳理：

1. Bowen 病多见于中老年人，好发于躯干、四肢，亦可见于其他部位，皮损早期表现为红斑，圆形或椭圆形逐渐扩大，外形不规则，表面常附有角化性鳞屑，境界清楚，可稍隆起，一般无自觉症状，常单发。

2. 典型的 Bowen 病不难诊断，但对于早期或临床表现不典型的 Bowen 病，需要与神经性皮炎、银屑病等红斑鳞屑性疾病相鉴别，此外，还要与日光性角化病、基底细胞癌、砷角化病及 Paget 病等相鉴别。组织病理学检查有助于诊断和鉴别诊断。

3. 对于临床上表现为无痛痒的皮损，诊断有困难，或治疗无效时，需要积极行皮损活检组织病理学检查。

第二节　Paget 病

门诊病历摘要

患者女性，68 岁。左侧外阴红斑、渗液伴瘙痒 1 年。1 年余前无明显诱因下左侧外阴出现红斑、丘疹，瘙痒感，时有糜烂、渗液，拟“湿疹”予抗组胺药物口服及外用糖皮质激素乳膏等治疗效果不佳，皮损迁延不愈，并逐渐扩大，自觉潮湿、瘙痒。既往高血压病史 10 年。无类似家族史及遗传病史，无药物过敏史及传染病史。否认特殊物质接触史。皮肤科检查：左侧大阴唇红斑，轻度肥厚，表面少量鳞屑、结痂，境界清楚（图 23-2）。



图 23-2　左侧大阴唇红斑肥厚

【问题 1】根据患者皮疹表现，临床上首先需要考虑的疾病有哪些？

根据皮疹表现为单侧大阴唇红斑，轻度肥厚，表面少量鳞屑、结痂，境界较清。最常见的疾病是湿疹，但患者单侧分布，尚需考虑乳房外 Paget 病（extramammary Paget's disease），此外不除

学习笔记

外反转型银屑病、扁平苔藓、家族性良性慢性天疱疮等疾病。需要详细询问病史。

【问题2】患者下一步诊断和治疗措施如何？

思路1：患者1年余期间，一直按照湿疹治疗，效果不佳，皮损迁延不愈，并逐渐扩大，考虑其诊断湿疹有误。

提示：从临床表现看，本病例皮疹为外阴红斑，伴渗液、瘙痒，与湿疹表现非常相似，但有一些显著的不同点：湿疹常有瘙痒，伴糜烂、渗出，但往往外用糖皮质激素有效；湿疹多反复发作，时轻时重，而本病例皮损1年余迁延不愈，并逐渐扩大；湿疹常呈对称性分布，境界不清，此本例皮损为单侧分布，境界较清。因此需要考虑其他疾病。

思路2：为明确诊断行组织病理学检查是必要的，根据组织病理结果，确定治疗方案。

【问题3】组织病理检查结果：表皮内，尤其棘层下部可见散在或呈巢状分布的Paget细胞，细胞大，细胞质丰富淡染。真皮血管周围有较多以淋巴细胞为主的炎细胞浸润。此时应诊断何种疾病？进一步处理？

组织病理结果为典型的Paget病（Paget's disease）。Paget病又称湿疹样癌，多发生于女性乳房，称乳房Paget病（mammary Paget's disease）。也可见于外生殖器、肛门、脐部及腋窝等处，称为乳房外Paget病。本病例发生于外阴，根据组织病理可确诊为乳房外Paget病。乳房外Paget病可继发于泌尿生殖系统及肠道的腺癌，而长期外生殖器的Paget病亦可侵犯宫颈或泌尿道。因此，需要进行全面体检及内脏相关肿瘤筛查。

【问题4】患者系统检查未见异常，全套肿瘤标记物检查在正常范围内，血常规、肝肾功能等常规化验及腹部B超、胸片、妇科肿瘤筛查等未见异常。患者为老年女性，既往体健，有高血压病史10年，血压控制在正常范围内。那么选择何种治疗方案？

Paget病为恶性肿瘤，一旦确诊，应尽早治疗，首选手术切除，可用Mohs外科技术。若皮损面积较大，需作植皮术。对于继发性乳房外Paget病，应积极治疗原发肿瘤并密切随访。对于不能耐受手术或皮损广泛无法手术治疗的患者，可采取放射治疗、光动力治疗、靶向化疗药物治疗、免疫调节剂如咪喹莫特治疗等。

学习笔记

思路梳理：

1. 对于50岁以上，发生于单侧乳房的湿疹样皮损，外用治疗湿疹类药膏效果较差，病情反复，缓慢进展者，尤其有乳头溢液甚至乳头凹陷者，应高度警惕，考虑本病可能，应行组织病理学检查以明确诊断。

2. 对于50岁以上老年人，发生于外生殖器部位、肛周、腋下或脐部的长期迁延不愈的湿疹样皮损，特别是单侧发生，边界相对清楚者，应提高警惕，考虑Paget病可能，应行组织病理学检查以明确诊断。

3. 乳房及乳房外Paget病可伴有乳腺癌、直肠癌、宫颈癌等泌尿生殖系统及消化道肿瘤，一旦明确诊断应作全面体检及相关实验室检查，以排查内脏肿瘤。

第三节　基底细胞癌

门诊病历摘要

患者女性，62岁。左耳前黑褐色斑块3年，伴中央破溃1年。患者3年前无明显诱因左耳前出现一绿豆大小黑褐色丘疹，无明显自觉症状。皮损逐渐扩大形成结节斑块，质硬。1年前不慎抓破后局部出血糜烂并形成溃疡。自行外用"金霉素眼膏"、"莫匹罗星乳膏"等未见好转。溃疡继续扩大，表面结痂。自发病以来，无畏寒发热，精神可，食欲佳，大小便如常。患者从事田间作业，经常日晒。既往体健，否认慢性病史，否认家族性及遗传性疾病

史，否认药物过敏史，否认传染病史，无射线接触史。体格检查：T 36.7℃；R 20 次/分；P 72 次/分；BP 130/80mmHg。神志清楚，查体合作。全身浅表淋巴结未及肿大，心、肺、腹部检查未见异常，神经系统体征阴性。皮肤科检查：左耳前可见一约 10mm×12mm 大小黑褐色质硬斑块，中间溃疡形成，上覆棕色结痂，周边绕以珍珠样隆起边缘，边界清楚（图 23-3）。耳后及颈部未及肿大淋巴结。



图 23-3　左耳前质硬斑块，中央溃疡形成

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过询问病史，患者老年女性，皮疹发生于光暴露部位，黑褐色，抓破后出现溃疡结痂，皮疹缓慢扩大，无明显自觉症状，首先需要考虑恶性皮肤肿瘤，如基底细胞癌（basal cell carcinoma）、鳞状细胞癌、角化棘皮瘤、Bowen 病和恶性黑素瘤等。

【问题 2】通过皮损特点分析，应考虑什么疾病？

根据体格检查、相关皮肤科检查等，考虑符合基底细胞癌（结节溃疡型）的典型临床表现，但仍不能完全除外鳞状细胞癌、恶性黑素瘤等其他恶性皮肤肿瘤。

知识点

基底细胞癌的临床表现

本病好发于老年人，多见于室外工作长期日光暴晒者，好发于身体暴露部位，特别是面部。最具特征性的表现为损害周边可见珍珠样隆起，表面常有毛细血管扩张。临床上常可分为以下几型：

1. 结节溃疡型　最常见。好发于颜面部位。为半球状隆起的结节，质硬，表面有蜡样光泽，缓慢增大，中央常伴有溃疡、结痂。典型皮损为缓慢扩大的溃疡周边绕以珍珠样隆起边缘，呈蜡样或珍珠样外观小结节。

2. 色素型　皮损与结节溃疡型相似，但表面常为黑褐色，中央部分呈点状或网状分布，有时易误诊为恶性黑素瘤。

3. 硬斑病样或纤维化型　本型少见。单发于头面部，表现为扁平或稍隆起的局限性硬化斑块，边缘不清或清楚，呈不规则或匐行性浸润，灰白色至淡黄色，似硬斑病，少有破溃。

4. 浅表型　本型少见。好发于躯干等非暴露部位。损害为淡红色或黄褐色轻度浸润性斑片，境界清楚，不规则，表面可附有鳞屑。部分皮损边缘呈线状或堤状隆起。

5. 其他　某些罕见型，如瘢痕性基底细胞癌、纤维上皮瘤、基底细胞痣综合征等。

学习笔记

【问题3】确诊尚需做什么检查？

对于恶性皮肤肿瘤的诊断，除典型的临床表现外，确诊均需要组织病理学检查结果的支持。该患者局部皮损组织病理检查结果：真皮内可见大量基底样细胞组成的肿瘤团块，外缘呈栅栏状排列，内为圆形肿瘤细胞，周围可见收缩间隙。

知识点

基底细胞癌的鉴别诊断

1. 鳞状细胞癌　为表皮或附属器的一种恶性肿瘤。常发生于某些皮肤病变的基础之上。早期表现为浸润性硬斑，以后逐渐发展成斑块、结节或疣状损害，质地坚实，发展较快，表面常有溃疡、结痂。组织病理为真皮内浸润性生长的鳞状细胞团块，伴角化不良细胞及非典型细胞。

2. 恶性黑素瘤　为黑素细胞的恶性肿瘤。皮损为一境界不清的黄褐色或黑褐色斑，色素不均，可出现结节、溃疡。易发生血行及淋巴转移。组织病理表现为真皮内瘤细胞巢大小形态不一，可融合成片，细胞大小不等，有较多核分裂象，可有或无黑素存在。

3. Bowen 病　为一种皮肤原位鳞癌。皮损常为孤立性界限清楚的暗红色斑片或斑块，呈圆形、匍行性或不规则形，表面常有鳞屑、结痂和渗出，很少出血。组织病理表现为表皮角化过度伴角化不全，棘层肥厚，表皮全层内有不典型角质形成细胞和角化不良细胞，但基底膜完整。

【问题4】最后可确诊为何种疾病？

根据临床表现及组织病理检查结果，可确诊为基底细胞癌（结节溃疡型）。诊断依据如下：患者为老年女性，皮疹发生于光暴露部位，发展缓慢，抓破后出现溃疡结痂；皮疹表现为黑褐色斑块，质硬，中间可见溃疡，上覆棕色结痂，周边绕以珍珠样隆起边缘，边界清楚；组织病理检查结果与临床诊断相符合。

知识点

基底细胞癌的病因及发病机制

基底细胞癌又名基底细胞瘤、基底细胞上皮瘤、侵蚀性溃疡等，是由基底样细胞异常增生而形成，可以向表皮或附属器分化，生长缓慢，极少发生转移。本病发生机制虽不十分清楚，但与以下几个因素有关：长期日光暴晒；往往可发生于慢性放射性皮炎基础上；长期摄入无机砷或含砷较高的饮水、食物等亦可发生基底细胞癌；烧伤瘢痕和其他瘢痕及某些错构瘤，如皮脂腺痣、疣状表皮痣等亦可继发基底细胞癌。

【问题5】确诊后需要完善哪些检查？

基底细胞癌发展缓慢，可在十多年内处于稳定状态，除个别病例外，一般不发生转移。少数患者可合并内脏肿瘤。因而需进行全面体格检查及肿瘤相关指标筛查，必要时进行 B 超、CT 或内镜等检查。患者全面体格检查及血常规、肝肾功能、全套肿瘤标记物、腹部 B 超、胸部 CT 等检查均未见异常。

【问题6】如何选择治疗方案？

需要根据肿瘤的类型、大小、部位及患者全身情况等综合考虑，可采用下列方法：

（1）手术治疗：首选手术切除。应全部切除肿瘤组织，至少距瘤体切缘 0.2～0.5cm，由于肿瘤细胞呈浸润生长，切除深度应深达皮下脂肪层。特别是硬斑病样或纤维化型只能采用手术切除。最好行 Mohs 外科手术法治疗。

学习笔记

（2）放射治疗：适用于口唇、眼睑、鼻翼、耳等手术困难部位及老年人不愿手术者，一般采用X线治疗。但硬斑病样或纤维化型者及复发患者由于对射线不敏感，不宜采用放射治疗。

（3）光动力治疗：适用于不宜手术及放射治疗者，应定期随访。

（4）其他：物理治疗，如激光、冷冻、电干燥术等治疗，及免疫调节剂如咪喹莫特乳膏外用治疗。

【问题7】如何做好患者的随访工作？

各种方法治疗后患者均有复发可能，需要告知患者定期门诊随访。

第四节　鳞状细胞癌

门诊病历摘要

患者男性，67岁。左下唇瘢痕10年，肿物伴破溃出血1年。患者10年前左下唇部因烫伤后出现一浅白色瘢痕性斑片，无明显瘙痒疼痛，未予重视。1年前瘢痕表面出现红色小丘疹，触之易出血，外用“百多邦软膏”无效。3个月来迅速增大，呈菜花状，表面常有分泌物。患者自发病以来，无畏寒发热，精神可，食欲佳，大小便如常。既往体健，否认慢性病史，否认家族性及遗传性疾病史，否认药物过敏史及传染病史。有吸烟史30余年，每天20支左右。体格检查：T 36.8℃；R 20次/分；P 78次/分；BP 126/78mmHg。神志清楚，查体合作。全身浅表淋巴结未触及肿大，心、肺、腹部检查未见异常，神经系统体征阴性。皮肤科检查：左下唇部可见一约1cm×2cm大小不规则菜花状红褐色肿块，表面凹凸不平，有少许分泌物，质地较硬，触之易出血，基底有浸润，边界不清（图23-4）。口腔黏膜未见异常。耳后及颈部未及肿大淋巴结。



图23-4　左下唇部不规则菜花状红褐色肿块

【问题1】通过上述问诊，应考虑哪些疾病？

通过询问病史，患者为老年男性，皮疹发生于外伤后瘢痕形成处，伴破溃出血，呈菜花状，既往有吸烟史30余年，应首先考虑皮肤鳞状细胞癌（squamous cell carcinoma），但还要考虑基底细胞癌、角化棘皮瘤、寻常狼疮、盘状红斑狼疮、扁平苔藓及疣等。

提示：鳞状细胞癌常发生于某些皮肤病变的基础上，如慢性放射性皮炎、慢性溃疡、瘢痕及日光性角化病等，因此需要仔细询问病史，为诊断提供线索。

【问题2】通过皮损特点分析，应考虑何种疾病？

根据体格检查、相关皮肤科检查等，考虑符合鳞状细胞癌的临床表现。好发于下唇部的常见疾病临床上还包括基底细胞癌、角化棘皮瘤、盘状红斑狼疮、扁平苔藓及寻常疣等，需要进行

学习笔记

鉴别诊断。

知识点

鳞状细胞癌的临床表现

鳞状细胞癌主要发生于老年人，男性多于女性，好发于头皮、面、颈和手背等暴露部位。

早期表现为浸润性硬斑，以后逐渐发展成斑块、结节或疣状损害，质地坚实，发展较快，表面常有溃疡、结痂，如继发感染，则可有脓性渗出物，伴恶臭。肿瘤周围组织往往充血，边缘呈污秽暗黄红色。

肿瘤生长较快，如直径大于2cm则发生转移的可能性明显增加。黏膜处肿瘤的转移率可高达40%，而发生于日光性角化病基础上的转移率只有0.1%，发生于瘢痕者则介于这两者之间。

【问题3】确诊尚需做什么检查？

对于恶性皮肤肿瘤的诊断，除病史及典型的临床表现外，确诊均需要组织病理学检查结果的支持。患者局部皮损组织病理检查结果：表皮可见脓痂形成。真皮内可见浸润生长的鳞状细胞团块，部分与表皮相连，细胞大小形态不一，可见有丝分裂象，并可见角珠及较多角化不良细胞。细胞团块周围可见较多以淋巴细胞为主的炎细胞浸润。

知识点

鳞状细胞癌的病理分级

Ⅰ级：不典型细胞低于25%，常有角珠，真皮内伴有明显炎症反应。

Ⅱ级：不典型细胞占25%～50%，仅见少许角珠。

Ⅲ级：不典型细胞占50%～75%，角化情况不明显，核分裂明显。

Ⅳ级：几乎所有肿瘤细胞均有不典型性，核分裂象很多，完全看不到角化，有时与肉瘤很难区别。

【问题4】最后可确诊为何种疾病？

根据患者病史、典型的临床表现及组织病理检查结果，最后可确诊为鳞状细胞癌。诊断依据如下：患者为老年男性；皮疹发生于外伤后瘢痕形成处，生长较快；皮疹呈不规则菜花状，表面凹凸不平，质地较硬，触之易出血，基底有浸润，边界不清；组织病理检查结果与临床诊断相符合。

知识点

鳞状细胞癌的病因及发病机制

鳞状细胞癌简称鳞癌，又名表皮样癌，系起源于表皮或附属器角质形成细胞的一种恶性肿瘤。可发生于皮肤或黏膜，常发生于某些皮肤病的癌前疾病基础上，或由各种癌前期疾病演变而来，少数亦可为原发性。病因尚不清楚，但与下列因素有明显关系：①紫外线。②化学因素：如职业性接触一些砷和沥青等可以致癌的物质。③癌前期皮肤病：如日光性角化病、砷角化病及放射性皮炎等。④瘢痕、外伤和其他慢性皮肤病：瘢痕和外伤处易发生鳞癌，尤其是烧伤瘢痕；很多慢性皮肤病如寻常狼疮、红斑狼疮、慢性溃疡及扁平苔藓等也可癌变。⑤免疫抑制：如肾移植患者使用免疫抑制剂后鳞癌的发生率高于普通人群。

学习笔记

【问题5】确诊后需要完善哪些检查？

鳞状细胞癌属于侵袭性癌，易发生转移，一旦确诊，需要进行全面体格检查及相关实验室检查，如血常规、肝肾功能、全套肿瘤标记物、腹部B超及胸部CT等。患者全面体格检查及相关实验室检查均未见异常。

【问题6】如何选择治疗方案？

本病目前治疗方法较多，以早期手术切除效果最佳。

1. 手术治疗　对于尚未发生转移，且分化较好的肿瘤首选手术切除。切除范围至少扩大至瘤体外0.5～2cm，切除深度应深达皮下脂肪层或筋膜层。目前推荐采用Mohs外科手术法治疗。

2. 放射治疗　适用于年老体弱、有手术禁忌证患者、头面部结缔组织不多部位的肿瘤，特别是分化较差，但尚未侵犯骨或转移到淋巴结的肿瘤。一般采用X线治疗和镭治疗。

3. 光动力治疗　适用于不宜手术切除者，但肿瘤浸润深度不超过1.5cm。

4. 其他　如激光、冷冻、电干燥术等治疗，均需注意随访。

【问题7】如何做好患者的随访工作？

治疗后患者有复发可能，所有患者均需要定期随访。5年治愈率可达90%左右，继发于日光性角化病者预后较好，若继发于Bowen病或特殊部位如耳、唇部、外阴等易发生早期转移，故需特别注意！

（方　红）

第五节　原发性皮肤T细胞淋巴瘤（蕈样肉芽肿）

门诊病历摘要

患者女性，58岁。四肢、躯干斑片、脱屑伴瘙痒6年。6年前无明显诱因下，患者出现双下肢伸侧的红褐色斑片，边界清晰，表面干燥，有薄层鳞屑，伴剧烈瘙痒，未进行特殊治疗。1年后患者皮损扩展至四肢。患者多次就诊诊断为“副银屑病”、“湿疹”，给予外用药物（具体不详）及中药治疗后无好转，其后皮损逐渐波及躯干部。患者青霉素过敏，高血压病史10年，血压控制不详。皮肤科检查：躯干及四肢广泛分布的浸润性红斑，表面干燥，可见大量细碎脱屑。

【问题1】通过上述问诊及皮疹表现，应考虑什么疾病？

患者为老年女性。病程5年，慢性经过，迁延不愈，按湿疹治疗无效。皮损分布于躯干、四肢。皮损特点为浸润性红斑，表面干燥，有细碎脱屑。自觉剧烈瘙痒。应考虑是否为早期原发性皮肤T细胞淋巴瘤（cutaneous T cell lymphoma，CTCL）。

知识点

容易被误诊的早期原发性皮肤T细胞淋巴瘤

1. 斑块型副银屑病与原发性皮肤T细胞淋巴瘤有较密切的关系，临床上约10%原发性皮肤T细胞淋巴瘤由斑块型副银屑病演变而来，这一过程缓慢，应长期随访。此两病主要通过病理检查来鉴别。原发性皮肤T细胞淋巴瘤的病理表现中真皮内浸润细胞往往侵入表皮甚至毛囊上皮，即所谓亲表皮现象。侵入表皮的单一核细胞周围有晕，并有聚集形成Pautrier微脓疡的趋势。临床医师在诊断斑块型副银屑病时，要考虑原发性皮肤T细胞淋巴瘤存在的可能，可多处、多次活检进行皮肤病理检查以便明确诊断。

学习笔记

2. 湿疹是一种变态反应性疾病，皮疹呈多形性改变，有融合倾向，渗出较明显，境界不清，对称分布，瘙痒剧烈。组织病理为非特异的炎症反应。原发性皮肤T细胞淋巴瘤红斑期的临床表现类似湿疹，但其有以下特点可供鉴别：①临床表现为红斑，鳞屑及皮肤异色症，既有浸润又伴有萎缩；②瘙痒顽固且剧烈，抗组胺药物难以控制；③慢性病程，迁延不愈；④皮损组织病理检查符合原发性皮肤T细胞淋巴瘤组织病理表现。

取皮损进行病理学检查，组织病理显示：表皮轻度角化过度伴散在角化不全，棘层肥厚，见单一核细胞移入表皮，部分细胞核深染，周围有空晕，并见Pautrier微脓肿形成。真皮血管周围单一核细胞浸润，部分单一核细胞核大、深染。

【问题2】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现及组织病理学表现，可确诊为原发性皮肤T细胞淋巴瘤红斑期。诊断依据如下：患者老年女性，慢性病程，皮损特点为躯干四肢的浸润性红斑，剧烈瘙痒，典型的早期原发性皮肤T细胞淋巴瘤的病理学表现等。

知识点

原发性皮肤T细胞淋巴瘤的临床表现

原发性皮肤T细胞淋巴瘤又名蕈样肉芽肿（granuloma fungoid）、蕈样霉菌病（mycosis fungoides，MF），是一种低度恶性、进展缓慢、原发于皮肤的T细胞淋巴瘤。CTCL皮损多种多样，初发皮损为红斑、斑片、鳞屑性斑块，可伴有瘙痒，病变常局限于躯干的非光照部位，可出现皮肤颜色改变（皮肤萎缩伴有毛细血管扩张）或伴有黏蛋白性脱发。当病变发展时，皮损可变成浸润性斑块，范围更广，可发生于颜面等光照部位，并进一步变成肿瘤结节或溃疡。①红斑期：皮疹多形性，但以红色或红褐色斑片最常见，表面附有鳞屑，境界清楚，椭圆或不规则，主要见于躯干，伴明显瘙痒，此期可持续数年。②斑块期：由红斑期发展而来，在原有斑片的基础上，发展成棕红色结节和斑块，浸润明显。皮损外形可不规则，呈花边状或马蹄型。③肿瘤期：为晚期表现，出现明显隆起的结节、斑块融合成大而深的肿瘤。部分出现坏死和溃疡。部分患者出现淋巴结、纵隔、肝脾及血液受累。少数患者发展成红皮病。

【问题3】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为早期原发性皮肤T细胞淋巴瘤患者，应首先考虑门诊治疗。

【问题4】怎样选择药物及治疗时机？

原发性皮肤T细胞淋巴瘤的治疗应根据病情分期、患者年龄和全身情况而定。目前有三种治疗方式：皮肤局部治疗、系统性化疗及生物免疫调节剂治疗等。

1. 局部治疗　①局部外用糖皮质激素治疗斑片期CTCL和轻度浸润性斑块期CTCL有效。②外用氮芥和卡莫司汀治疗早期CTCL有效。③能量为4～6MeV的全身电子束照射（TSEB）对仅有皮损的CTCL非常有效。总疗程8～10周，每次照射剂量1.5～2Gy，总剂量为36Gy。④光疗：PUVA、宽谱或窄谱UVB、UVA1照射、体外光化学疗法（ECP）等。

2. 系统性化疗　仅用于下列情况：有明确的淋巴结或内脏受累或采用皮肤局部疗法难以控制的进展期CTCL。6个疗程的CHOP方案（环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松）联合其他方法可以达到很高的临床缓解率，但缓解期短，且复发的斑片和斑块对治疗不敏感，需要结合PUVA或局部外用氮芥来治疗。

3. 生物免疫调节剂治疗　①IFN-α治疗的最佳剂量是每次300万U，每周3次皮下注射。单用IFN-α的有效率为50%，完全缓解率为17%。目前主张IFN-α与PUVA联合治疗

学习笔记

比单用 PUVA 疗效更强。②口服维 A 酸类药物(如异维 A 酸、阿维 A 酯及阿维 A)和 RXR-选择性维 A 酸类药物(如贝扎罗汀)治疗 CTCL 的总有效率和完全缓解率与 IFN-α 等同。③表观遗传学调控药物——组蛋白去乙酰化酶抑制剂(HDAC inhibitor,HDACi)如伏立诺他、缩酚酸肽、帕比司他和恩替诺特等。口服伏立诺他和静脉用缩酚酸肽的临床试验显示对两次系统治疗失败的 CTCL 患者的总体有效率可以达到 29% 和 42%,患者的瘙痒和生活质量显著改善。

(张春雷)

第六节　黑　素　瘤

门诊病历摘要

患者女性,45 岁。左踇趾甲变黑 6 年,甲周皮肤变黑 1 年。患者 6 年前发现左足踇趾甲下点状黑斑,无痛痒感。黑斑逐渐增大,5 年前左踇趾甲整个变黑。1 年前开始甲周皮肤变黑,黑色区域逐渐扩大。患者自认为是"灰趾甲",未曾诊治。否认发病前病甲局部外伤及手术史。自发病以来,食欲可,无消瘦,大小便无明显异常。既往体健,否认慢性病史,否认家族性及遗传性疾病史,否认药物过敏史及传染病史。体格检查:T 36.5℃;R 18 次/分;P 74 次/分;BP 129/77mmHg。神志清楚,查体合作。全身浅表淋巴结未及肿大,心、肺、腹部检查未见异常,神经系统体征阴性,肢体及关节活动自如。皮肤科检查:左踇趾甲板表面不平,略增厚,呈黑色,甲周皮肤呈不规则形黑色斑片,局部颜色不均匀(图 23-5)。腘窝、腹股沟未及肿大淋巴结。

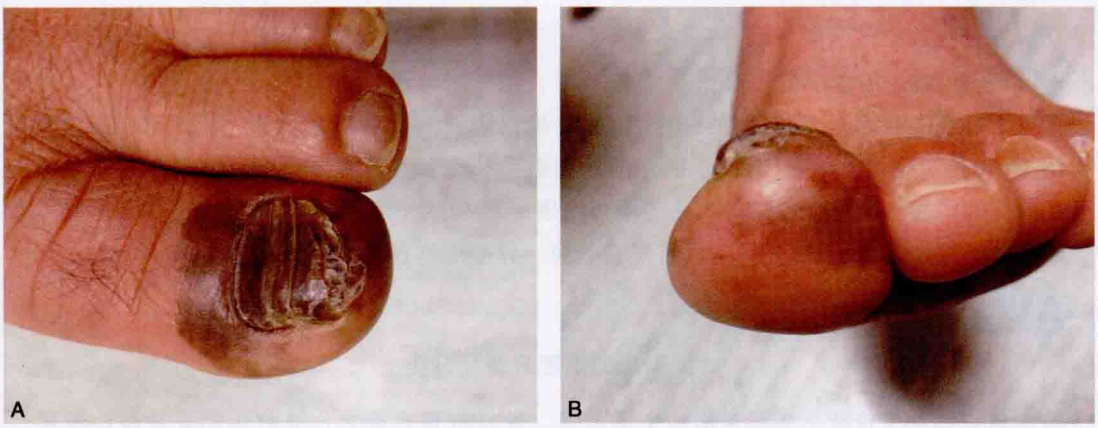


图 23-5　甲板及甲周黑色斑片
A. 左足踇趾甲板;B. 甲周皮肤

【问题 1】通过上述问诊,应考虑什么疾病?

患者为中年女性,皮损发生在甲下及甲周皮肤,进展缓慢,累及整个甲板下方及甲周皮肤,呈不规则形黑色斑片,无明显自觉症状。首先需要考虑引起甲下色素改变的一些疾病,包括甲下出血、甲真菌病、黑素瘤(melanoma)、鲍温病、鳞状细胞癌、甲母痣等。

【问题 2】通过皮损特点分析,应考虑什么疾病?

进行体格检查、相关皮肤科检查等。符合肢端雀斑痣样黑素瘤(acral lentiginous melanoma)的典型临床表现,但仍不能完全除外鳞状细胞癌、鲍温病等其他恶性皮肤肿瘤。

学习笔记

知识点

黑素瘤的临床表现

黑素瘤是来源于黑素细胞的一种恶性肿瘤。临床上分4型，即浅表扩散性、结节性、肢端雀斑痣样、恶性雀斑痣样黑素瘤。在白种人，浅表扩散性黑素瘤最为常见，约占所有皮肤恶性黑素瘤的70%。而中国人最常见的类型为肢端雀斑痣样黑素瘤，该型占亚洲人黑素瘤的50%。

1. 肢端雀斑痣样黑素瘤多由原位肢端雀斑样痣发展而来，主要发生于掌跖、甲及甲周区，表现为色素不均匀、边界不规则的斑片；若位于甲母质，甲板及甲床可呈纵行带状色素条纹。此型进展快，常在短期内肿大，发生溃疡和转移，5年存活率低，仅5%～11%。

2. 表浅扩散性黑素瘤（superficial spreading melanoma）由原位表浅黑素瘤发展而来，好发于躯干和四肢；通常比恶性雀斑样痣小，直径很少超过2.5cm，呈不规则斑片，部分呈弓形；颜色呈棕黄色、褐色或黑色，亦可呈淡红色、蓝色和灰色。通常发展成表浅扩展性黑素瘤的临床指征是：皮损出现丘疹和结节，或弥漫性硬化；溃疡发生较晚。无临床转移者5年存活率约70%。

3. 结节性黑素瘤（nodular melanoma）好发于头颈及躯干部、足底、外阴、下肢等处。初起为蓝黑或暗褐色隆起性结节，呈水平和垂直扩展，迅速增大，呈乳头瘤状、蕈样或形成溃疡，无临床转移者5年存活率为50%～60%。

4. 恶性雀斑痣样黑素瘤（lentigo maligna melanoma）主要见于老年人，多发生于颜面等曝光部位。皮损通常为淡褐色或褐色不均匀的色素性斑片，伴有暗褐色或黑色小斑点，边缘不规则，逐渐向周围扩大。此型生长缓慢，发生转移晚，最初仅局限于局部淋巴结转移，5年存活率为90%～94%。

学习笔记

【问题3】确诊需做哪些检查？

对于黑素瘤的诊断，除典型的临床表现外，确诊需要组织病理学检查。抗S-100蛋白及抗HMB-45单抗免疫组化染色，有助于区分黑素细胞系肿瘤和其他肿瘤诊断。真菌学检查可排除甲真菌病的可能。该患者皮损组织病理检查结果显示：表皮内见异型细胞散在或成团分布。真皮内大量异型细胞团块，部分细胞内有黑素颗粒。异型细胞S-100、HMB45染色均为阳性。

知识点

黑素瘤的病理分级及分类

组织病理是诊断恶性黑素瘤的主要依据。对判断预后最有价值的指标是肿瘤的浸润深度，对诊断、治疗具有实际意义最为简单的分型是将其分为原位黑素瘤及侵袭性黑素瘤，然后根据恶性肿瘤TNM（tumor node metastasis）分类法进行分期。

原位黑素瘤：①皮损相对较大，直径>6mm；②肿瘤不对称；③黑素细胞巢大小不一、形状不规则、倾向于融合；④黑素细胞散布于表皮各层；⑤黑素细胞水平扩展，界限不清楚；⑥黑素细胞不典型（有异型性）；⑦细胞坏死；⑧瘤细胞未突破表皮基底膜。

侵袭性黑素瘤：①常有原位黑素瘤的表皮内特点；②真皮内瘤细胞常呈巢状分布，巢周有网织纤维包绕；③瘤基底部细胞仍呈巢状，但细胞大，含色素（色素痣的结构正好与其相反）；④淋巴管内或血管内有瘤细胞；⑤瘤内及瘤周小血管增生；⑥淋巴细胞浸润，可有浆细胞。

表明肿瘤深度的有Clark分级法：Ⅰ级黑素瘤细胞局限于表皮基底膜以上；Ⅱ级侵入真皮乳头层；Ⅲ级侵入真皮乳头层下血管丛；Ⅳ级侵入真皮网状层；Ⅴ级侵入皮下脂肪层。

【问题4】最后可确诊为什么疾病？

根据临床表现及组织病理检查结果，可确诊肢端雀斑痣样黑素瘤。诊断依据如下：患者为中年女性，皮疹发生在甲下及甲周皮肤，发展缓慢；皮疹表现为黑色斑片，边缘不规则，表面色素不均；组织病理及免疫组织化学检查符合黑素瘤。

知识点

黑素瘤的病因及发病机制

黑素瘤多发生于皮肤，亦可见于皮肤黏膜交界处、眼脉络膜、软脑膜等处。黑素瘤的确切病因不清。白人发病率较高，3%～10%有家族史。白色人种黑素瘤的发生、发展还与日光照射密切相关。部分黑素瘤是由良性黑素细胞肿瘤，如后天发育不良痣、先天巨痣等演变而来。此外，本病的发生与外伤、刺激、病毒感染、机体免疫功能低下等有关。

【问题5】确诊后应如何治疗？

确诊后需要根据患者皮损的浸润深度和是否有转移确定治疗方案。

1. 手术切除　早期诊断和手术切除是治疗原发性黑素瘤的关键。肿瘤浸润深度小于2mm者，切除范围离肿瘤边缘1cm即可，随着浸润深度增加需适当扩大切除范围，但需强调截肢不能防止肿瘤转移。未触及的淋巴结不作预防性切除。

2. 化学疗法　对已转移的患者，可采用化疗或联合化疗。肢端黑素瘤可采用局部灌注化疗。

3. 放射疗法　对缓解内脏及中枢神经系统转移灶的压迫症状有一定疗效，亦可缓解骨转移所致的疼痛。

【问题6】如何做好患者的随访工作？

手术切除后患者有复发可能，需要告知患者定期门诊随访。接受放化疗的患者需要更严密随访。

第七节　Kaposi肉瘤

门诊病历摘要

患者男性，35岁。双足部紫红色丘疹、结节5个月。患者5个月前开始出现双足部皮损并逐渐增大，增多，无明显自觉症状。患者近一年来有反复低热、腹泻、咳嗽病史。有高危性接触史。皮肤科检查：双足部部散在或密集分布的紫红色丘疹、结节，表面有少量结痂（图23-6）。

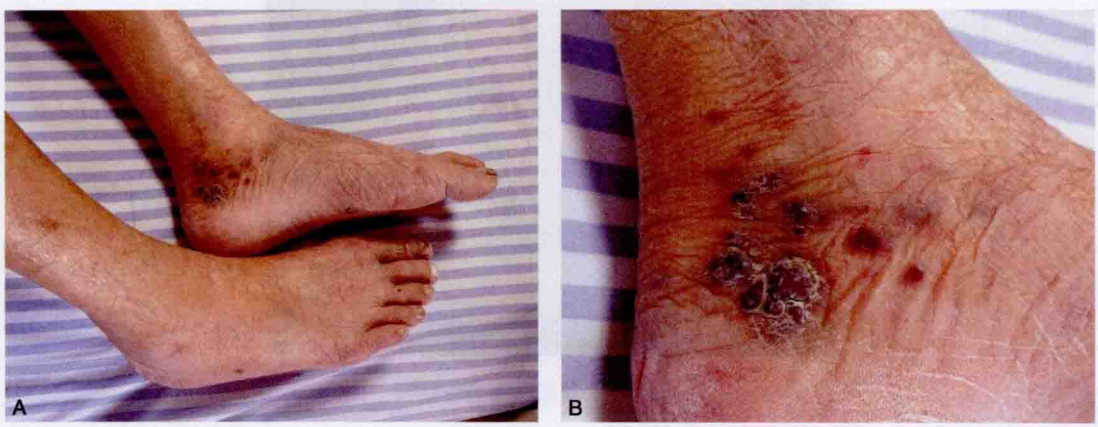


图23-6　足部散在紫红色丘疹、结节
A. 双足部；B. 左足

学习笔记

【问题1】根据临床皮疹表现，临床需要考虑哪些疾病？

患者皮损表现为双足部散在或密集分布的紫红色丘疹、结节，表面有少量结痂。根据皮损表现，需要考虑 Kaposi 肉瘤（Kaposi's sarcoma）、梭形细胞血管瘤、Kaposi 样血管内皮瘤、肢端血管炎等。

【问题2】通过病史及皮损表现，确诊需要进一步开展哪些检查？

根据患者皮损形态，再结合上述多系统受累的临床表现，有不洁性接触史，首先要考虑 HIV 感染并发 Kaposi 肉瘤。患者需进一步行皮损组织病理检查，以明确皮损性质；同时需进一步行 HIV 血清学检测。

【问题3】组织病理检查示，真皮内大量嗜酸性梭形细胞团块，团块中散在大量不规则、血管腔及裂隙，这些管腔及裂隙缺乏内皮细胞，可见较多外溢的红细胞。梭形细胞 CD31、CD34 弥漫阳性、原位杂交显示梭形细胞 HHV-8 阳性。患者 HIV 初筛及确诊试验均阳性。此时诊断如何？

患者皮损组织病理为典型的结节期 Kaposi 肉瘤表现。Kaposi 肉瘤是 HIV 感染的皮肤表现之一。HIV 感染者发生 Kaposi 肉瘤时其外周血 $CD4^+$T 淋巴细胞计数常低于 500 个/ml。HHV-8 与 Kaposi 肉瘤的发生相关，几乎所有的 Kaposi 肉瘤都可以检测出 HHV-8。

【问题4】本病需要如何治疗？

Kaposi 肉瘤的治疗手段包括手术切除、放疗、化疗、冷冻、瘤体内注射干扰素等。对于本例 HIV 相关型 Kaposi 肉瘤，加强抗 HIV 的综合治疗，如采用长春新碱、博来霉素及多柔比星联合化疗，一周后再联合抗 HIV 病毒治疗。

第八节 隆突性皮肤纤维肉瘤

门诊病历摘要

患者男性，45 岁。上胸部质硬结节 6 年。患者 6 年前开始出现上胸部肿块并逐渐增大，无痛痒感。3 年前曾在一家医院行皮损手术切除，当时病理报告为纤维组织来源肿瘤。切除后半年在原皮损处再次发生类似皮损。皮肤科检查：上胸部可见约 8cm×10cm 群集结节，触之坚硬（图 23-7）。



图 23-7 上胸部群集质硬结节

【问题1】根据临床皮疹表现，临床需要考虑哪些疾病？

患者皮疹存在时间长，发展缓慢，临床表现为群集、质地较硬的结节。这时需考虑的疾病有

瘢痕疙瘩、隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans,DFSP)、鳞癌、皮肤转移癌、基底细胞癌、黑素瘤等。

【问题2】经过进一步追问病史,根据这些病史,应考虑什么疾病?

患者皮损切除后复发,且当时病理诊断为皮肤纤维瘤。结合临床和病理检查,考虑纤维组织来源的肿瘤。如瘢痕疙瘩、隆突性皮肤纤维肉瘤、皮肤纤维瘤。

提示:虽然隆突性皮肤纤维肉瘤与皮肤纤维瘤、瘢痕疙瘩等纤维组织肿瘤在临床上都表现为质地坚硬的皮损,但大部分病例可以通过临床表现将它们区分开来。隆突性皮肤纤维肉瘤早期表现为实质坚硬性丘疹,皮损缓慢增大,典型皮损表面光滑、质地坚硬、浸润较深的结节。早期常误诊为良性肿瘤,切除后易复发。瘢痕疙瘩表现为表面光滑的丘疹、斑块,红色或紫红色,触之坚实,皮损常有疼痛瘙痒(图23-8)。皮肤纤维瘤通常为坚实、微隆起的圆形丘疹,表面色素沉着,直径很少超过2cm,触诊示皮损与皮下组织粘连(图23-9)。



图23-8　瘢痕疙瘩



图23-9　皮肤纤维瘤

病理是诊断皮肤肿瘤的"金标准"。因此,本病的确诊需要借阅原手术切除标本的病理切片进行重新阅片或再次皮肤活检,确定皮损性质。

【问题3】组织病理检查示,真皮内弥漫梭形肿瘤细胞浸润,并累及皮下脂肪组织。肿瘤细胞均匀细长,呈席纹状或螺纹状排列。免疫组化染色显示梭形细胞:CD34和波形蛋白阳性,ⅩⅢa因子、S-100和平滑肌肌动蛋白均阴性。根据组织病理表现,此时诊断如何?

根据组织病理学表现,该患者诊断考虑隆突性皮肤纤维肉瘤。上述组织病理像是隆突性皮肤纤维肉瘤的典型表现。皮肤纤维瘤的肿瘤细胞虽然也有席纹状排列的模式,但仅限于局部,并且CD34染色阴性。肿瘤虽然向下浸润到皮下脂肪组织,但浸润深度有限。皮肤纤维瘤的表皮常有增生性改变,且基底细胞色素较多。瘢痕疙瘩的组织学表现为真皮内成纤维细胞呈结节状增生,并可见成束的透明样变性的胶原。

隆突性皮肤纤维肉瘤存在t(17;22)染色体易位,导致*COL1A1*基因与*PDGFB*基因融合。如病理形态学诊断和鉴别诊断确实有困难,还可以行上述细胞遗传学和分子生物学检查,检测上述突变。

【问题4】该患者需要如何进一步处理?

隆突性皮肤纤维肉瘤需对皮损进行完全手术切除。该肿瘤的一个重要特点是切除后易复发,这与肿瘤切除不完全有关。为了最低限度减少切除肿瘤周围的正常组织并最大限度彻底切除肿瘤组织,可采用Mohs手术方法切除肿瘤。

学习笔记

由于极少数患者的肿瘤可发生转移，最常见的转移部位是肺部，因此需要对患者进行全面体检，排除肿瘤发生转移之可能。

【问题5】如何做好患者的随访工作？

由于本病手术切除后易复发，因此需要告知患者定期门诊随访，检查皮损局部，一旦复发应及早再次手术切除。

（方　红）

第九节　Sézary综合征

门诊病历摘要

患者男性，67岁，退休公务员。面部、双手背红斑、结节伴痒2年，全身潮红、脱屑8个月。患者2年前日晒后颜面、双手背发生片状红斑及群集性丘疹，剧痒，按多形性日光疹治疗，病情时好时坏，日晒后加重。1年前皮损增多、融合，颜面、双手背出现浸润肥厚性结节，颈部、躯干、四肢也发生类似的皮损。行病理检查，诊断为“慢性光化性皮炎”，予以抗组胺药物、羟氯喹及糖皮质激素外用，无好转。8个月前静脉输注地塞米松，皮损一度好转，不久后皮损迅速加重，出现皮肤全身潮红、肿胀、脱屑、剧痒。4个月前诊断为“慢性光化性皮炎”、“红皮病”，曾住院治疗，使用甲泼尼龙60mg/d，病情好转后减量。出院后服泼尼松30mg/d，逐渐减量至15mg/d。半月前皮损复发、加重，出现坏死、结痂及发热、精神不佳、饮食明显减少，体重减少8kg。既往无药物过敏史。体格检查：T 38.4℃，P 84次/分，R 21次/分，BP 135/85mmHg。一般情况欠佳，体形消瘦。心、肺、腹检查正常。皮肤科检查：全身皮肤弥漫暗红，表面少量片状薄屑。双手掌、双足跖角化过度、粗糙。颜面及双下肢轻度水肿，双眼结膜充血。颜面、躯干、四肢散在黄豆大圆形坏死灶，周围有一圈红晕。双腋下、双腹股沟触及花生至板栗大孤立或成串的淋巴结（图23-10）。



学习笔记

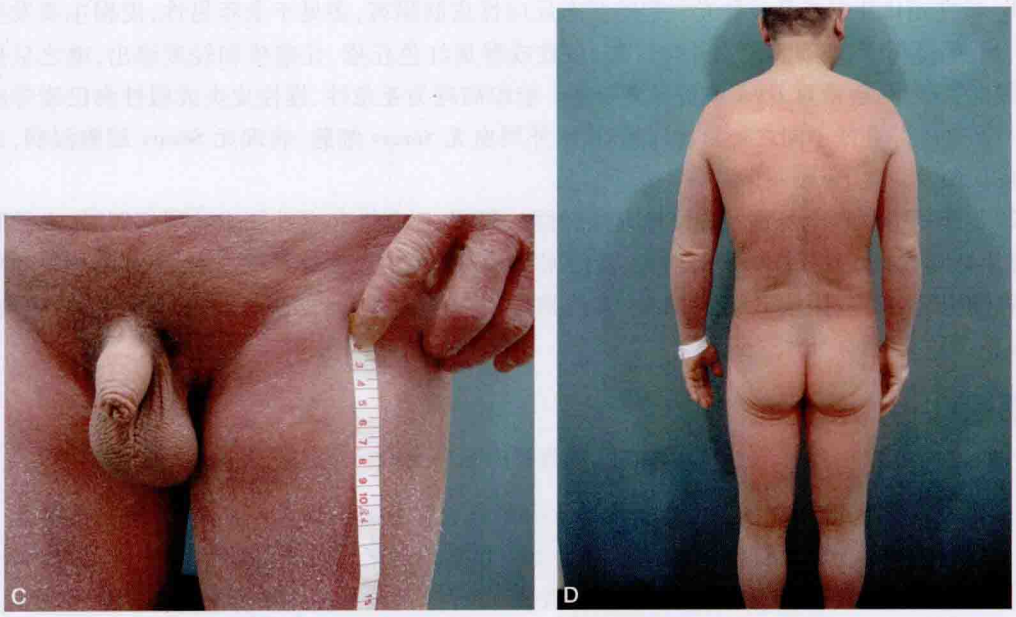


图 23-10　全身皮肤潮红、肿胀、脱屑
（由第四军医大学西京医院付萌提供）
A. 双手部皮损；B. 双足部皮损；C. 腹股沟皮损；D. 躯干及四肢皮损

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者年龄：老年男性，病程 2 年，慢性经过，红皮病样皮损，按皮炎治疗无效，患者剧烈瘙痒、发热、消瘦。应高度怀疑 Sézary 综合征（Sézary syndrome）。

【问题 2】通过体格检查、皮损特点结合实验室检查，应考虑什么疾病？

实验室检查血常规白细胞计数 21.9×10^9/L，分类中性粒细胞比例 53%，淋巴细胞比例 27%，单核细胞比例 2%，嗜酸性粒细胞比例 18%，嗜酸性粒细胞绝对数 4.08×10^9/L，血沉 18mm/h。大小便常规正常。肝功能：总蛋白 49.6g/L，白蛋白 25.6g/L，谷丙转氨酶、谷草转氨酶、总胆红素、总胆汁酸、碱性磷酸酶正常，肾功能正常。血糖、血脂、电解质正常。

有意义的辅助检查：①血涂片 Sézary 细胞占白细胞总数 16%。②骨髓检查：粒系明显增生伴退行性变，嗜酸性粒细胞比值增高；红系明显增生伴血红蛋白成熟不良。③组织病理（颈部皮损）表皮轻度角化过度，伴散在角化不全，棘层不规则轻度萎缩、变薄，部分淋巴细胞侵入表皮，表皮内见 Pautrier 微脓肿。真皮浅中层毛细血管及毛囊周围见密集的淋巴细胞呈片状浸润，淋巴细胞核大、深染，有异形性改变。④免疫组化：真皮浸润细胞 CD20 阴性表达，CD45RO 阳性表达。浅表淋巴结活检免疫组化 CD20(−)，CD68(−)，CD3(+)，CD45RO(++)，CD15(−)。

【问题 3】最后可确诊为什么疾病？应与哪些疾病进行鉴别？

最终诊断为 Sézary 综合征。诊断依据：

1. 患者红皮病样皮损：全身皮肤弥漫暗红、脱屑，掌跖角化过度，颜面、下肢水肿。

2. 患者浅表淋巴结肿大，腋下、腹股沟淋巴结肿大。

3. 全身症状明显剧烈瘙痒，发热、消瘦。

4. 实验室检查：①血常规白细胞计数 21.9×10^9/L，Sézary 细胞占白细胞总数 16%；②骨髓检查：粒系明显增生伴退行性变，嗜酸性粒细胞比值增高；红系明显增生伴血红蛋白成熟不良。③病理及免疫组化检查：真皮浅中层毛细血管及毛囊周围见密集的淋巴细胞呈片状浸润，淋巴细胞核大、深染，有异形性改变。表皮内见 Pautrier 微脓肿。免疫组化：皮损及淋巴结内 CD20 阴性，CD45RO 阳性。

应与红皮病、慢性光化性皮炎等相鉴别：

学习笔记

1. 慢性光化性皮炎是一种光引起的变态反应性皮肤损害，多见于老年男性，皮损主要发生于面、颈、手背等区，初为弥漫水肿性红斑，散在或群集红色丘疹、丘疱疹和轻度渗出，继之呈持续性浸润肥厚感，也常对 UVA 或可见光敏感。组织病理为亚急性、慢性皮炎或假性淋巴瘤等改变。与 Sézary 综合征不同之处为瘙痒相对轻，外周血无 Sézary 细胞，病理无 Sézary 细胞浸润，无亲表皮现象及表皮 Pautrier 微脓肿。

2. 红皮病急性期全身皮肤弥漫性潮红、肿胀、浸润，亚急性和慢性期皮肤浸润肥厚，大量脱屑，常伴有发热、淋巴结肿大、肝脾肿大、蛋白尿、血尿、低蛋白血症等系统损害，白细胞总数和嗜酸性粒细胞增多。病因大致归为四类：①药物过敏；②继发其他皮肤病；③继发于恶性肿瘤；④原因不明。

知识点

Sézary 综合征的临床表现

本病好发于 40～60 岁男性，Sézary 综合征特征性的临床表现为红皮病，伴有明显的脱屑、水肿、苔藓样变，有剧烈瘙痒。其他常见的症状包括淋巴结肿大、脱发、甲营养不良、掌跖角化过度。皮损开始表现为非特异性皮炎，后期才出现典型的临床改变。患者外周血出现异常单一核细胞，即 Sézary 细胞，外周血绝对 Sézary 细胞计数≥1000/μl。外周血 TCR 克隆重排阳性。本病预后很差，5 年生存率 10%～15%，中位生存率为 45～48 个月，内脏受累的患者预后更差。死亡原因可以是疾病本身或继发感染。

【问题 4】患者下一步应当如何处理？

依据上述病史，已确诊为 Sézary 综合征，因为 Sézary 综合征为恶性程度很高的皮肤 T 细胞淋巴瘤，患者为老年男性，并且出现发热和消瘦等表现，应采取住院治疗。

【问题 5】入院后应选择怎样的治疗方案？

作为一种系统性疾病，本病应进行系统性治疗。

1. 皮肤局部治疗如 PUVA 或局部外用糖皮质激素可作为 Sézary 综合征的辅助治疗。

2. 体外光化学疗法（extracorporeal photopheresis，ECP）可以单独治疗 Sézary 综合征，或与其他方法联合来治疗 Sézary 综合征或红皮病型蕈样肉芽肿，总有效率为 30%～80%，完全缓解率为 14%～25%。

3. IFN-α 单独应用或与 PUVA 联合应用治疗 Sézary 综合征有效。

4. 长期小剂量苯丁酸氮芥联合泼尼松或甲氨蝶呤治疗 Sézary 综合征有效，但很难达到完全缓解。CHOP 或类似 CHOP 的治疗方案治疗 Sézary 综合征疗效好，但缓解期短。

（张春雷）

学习笔记

第二十四章 非感染性肉芽肿

第一节 结 节 病

门诊病历摘要

患者女性，45 岁。头面、上肢、躯干多发暗红色斑丘疹 5 个月。5 个月前，患者无明显诱因下上肢出现多个米粒至黄豆大小暗红色丘疹，未诊治。皮损逐渐增多并累及头面部及腹部，皮损处无明显瘙痒，无破溃及自行缓解。既往体健，无家族遗传性疾病史。否认过敏史及发病前用药史。体格检查：一般情况尚可，颈部浅表淋巴结未触及肿大及疼痛。眼、口腔黏膜无受累。胸部查体无异常。左侧肩关节无红肿，活动尚可，有轻度触痛。皮肤科检查：颜面、上肢及腹部见多发米粒至黄豆大小暗红色斑丘疹或结节，境界清楚，表面光滑、无破溃，偶有鳞屑。皮损 Auspitz 征阴性（图 24-1）。



图 24-1 全身多发米粒至黄豆大小暗红色斑丘疹或结节
A. 额部皮损；B. 面部皮损；C. 上肢皮损；D. 腹部皮损

【问题 1】通过上述问诊，能否形成初步的诊断方向？

思路 1： 患者病史较为简单，初看无特殊之处，难以形成初步诊断。从本病例病史中提炼 3 个关键点：①中年女性，病史 5 个月，提示本病为后天性获得性、慢性疾病可能性；②无明显自觉

学习笔记

症状，提示瘙痒性疾病可能性不大；③无用药史，可初步排除药疹等过敏性疾病。

思路2：根据以上分析，疾病范围需要考虑一些慢性非感染性疾病、肉芽肿性疾病、代谢性疾病、自身免疫性疾病和皮肤肿瘤。此类疾病需要进行相关系统症状的询问，如是否存在心、脑、肺、关节等症状，有无发热、食欲缺乏、体重减轻等症状。

追问病史：患者一般情况尚可，无发热、食欲缺乏、体重减轻、心慌等症状，发病以来间断性轻度咳嗽，偶有肩关节酸痛。

注意点：作为一名皮肤科初级医生，在早期的专科培训中应有意训练从简单病史中提炼关键点的能力，缩小诊断范围，发现患者的问题，进一步挖掘疾病诊断的信息。

【问题2】病史采集结束后，下一步查体应重点在哪些方面？

在病史询问中，患者自述有间断性轻度咳嗽，偶有肩关节酸痛。因此在系统查体中应注意浅表淋巴结、心肺区及四肢关节肌肉检查。尤其注意对具有上述两个内脏系统损害的疾病如结节病、结缔组织病、血管炎性疾病的相关检查。

注意：皮肤科医生往往重视皮损的观察而忽视病史的询问及系统查体，由此导致遗漏重要的临床诊断信息。对于一些病史简单、皮损无特征性的疾病，更应注意上述问题发生，避免误诊。

【问题3】病史和查体目前是否可提供初步诊断，下一步实验室检查该做什么？

思路1：专科情况的查体对诊断具有重要价值。皮损大小不一，但形态相对一致，为境界清楚的斑块、丘疹，无破溃、渗出，因此湿疹皮炎类疾病可能性较小；对于部分斑疹表面出现鳞屑，应注意银屑病的排除，此患者年龄段也为银屑病的高发年龄，Auspitz征的临床检查有助于银屑病的临床诊断。

思路2：患者有轻度间断性咳嗽及关节疼痛，查体中未发现胸肺异常体征。左侧肩关节活动尚可，有轻度触痛，具有多发相对一致的斑疹，由此判断结节病（sarcoidosis）诊断可能性更大。结节病由于肉芽组织可侵犯多系统，临床也往往是一种多系统受累的疾病。患者可出现肺部、眼部、神经系统、淋巴结、肝、脾、心脏（易致死）、骨骼、肾、消化道等受累。病程呈慢性经过的皮疹常合并肺纤维化、眼睛和骨损害，尤其呈冻疮样狼疮型。因此，考虑结节病的诊断时，应根据结节病可能累及的系统进行相关实验室检查，包括血尿常规、生化检查、结缔组织病相关检查、胸部及关节X线片、腹部B超、心电图、眼裂隙灯及皮损组织病理检查等。

知识点

结节病的临床特征

1. 原因不明的系统性肉芽肿性疾病，最常累及肺及皮肤。

2. 皮肤改变　约1/3结节病患者有皮损表现，可为该病首发表现。好发面部及躯干上部及四肢。表现为红褐色或暗红色斑疹、斑块（图24-2～图24-4），一般无鳞屑，少见皮损为色素减退（图24-5）、鱼鳞病样、溃疡、脱发（图24-6）和冻疮样狼疮型，罕见皮损为红皮病、多形红斑、皮下结节（Darier-Roussy型）。非特异性皮损为结节性红斑（图24-7），后者伴肺门淋巴结肿大、发热、游走性关节炎、急性虹膜炎时称为Lofgren综合征。

3. 肺部改变　多数患者可出现（因肉芽组织侵犯肺泡、血管、支气管、胸膜、纤维间隔），可表现为肺门和（或）气管旁淋巴结肿大，慢性期出现肺间质纤维化伴细支气管扩张。

4. 其他系统　眼部、神经系统、淋巴结、肝、脾、心脏（易致死）、骨骼、肾、消化道等均可因肉芽肿组织侵袭受累。病程呈慢性经过的皮疹常合并肺纤维化、眼睛和骨损害，尤其呈冻疮样狼疮型。

学习笔记



图 24-2　表现为斑疹、斑块的结节病



图 24-3　表现为斑疹、斑块的结节病



图 24-4　表现为斑疹、斑块的结节病



图 24-5　表现为色素减退的结节病

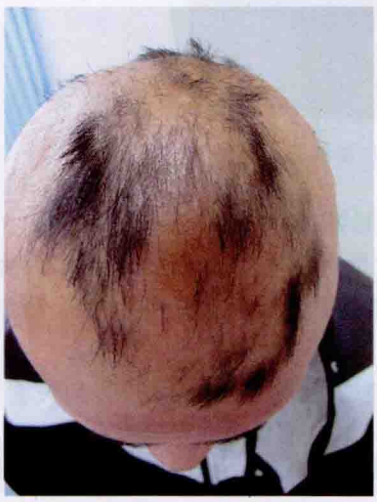


图 24-6　表现为脱发的结节病



图 24-7　表现为结节性红斑的结节病

学习笔记

实验室检查：

血常规：白细胞计数 3.6×10^9/L，分类中性粒细胞比例 73%，淋巴细胞比例 17%，单核细胞比例 8%，血红蛋白 145g/L，血小板计数 180×10^9/L，血沉 34mm/h。尿常规未见异常。

生化检查：血清球蛋白轻度增高。

腹部 B 超：无异常发现（注意有无肾钙化）。

胸部 X 线片：肺部可见肺门旁淋巴结轻度肿大，肺纹理增粗，无占位性改变及肺间质改变。

左侧肩部关节正侧片：可见肩关节处骨质疏松改变。

眼裂隙灯检查：无异常发现。

组织病理改变：表皮基本正常，真皮浅深层可见多个上皮细胞肉芽肿形成，见多核巨细胞及朗格罕细胞存在，肉芽肿中央无干酪性变性，周边少量淋巴细胞浸润，浆细胞少见（图 24-8）。

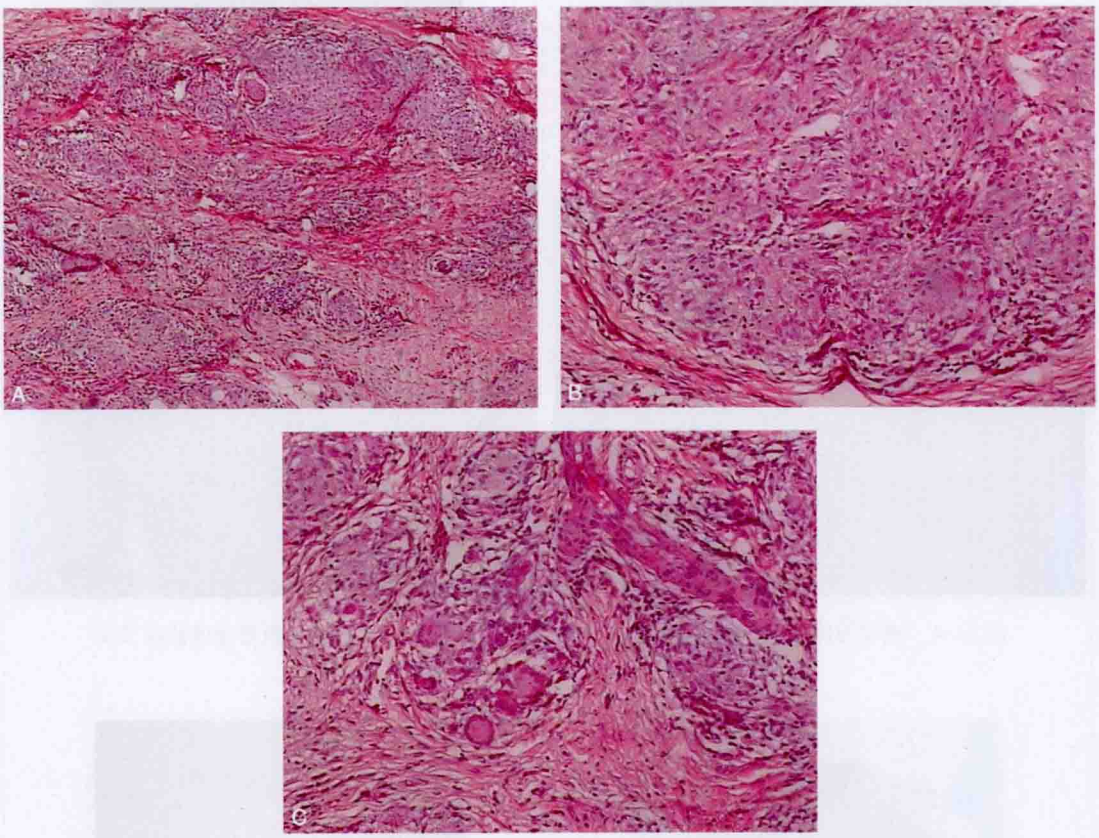


图 24-8　结节病的组织病理

【问题 4】仅从组织病理特征改变，能否作出结节病诊断？

思路 1：结节病的病理特征是非干酪性坏死的上皮性肉芽肿，因其周围炎症细胞浸润较少，故称之为“裸结节”。本病例病理表现为“裸结节”，浆细胞及血管炎改变少见，符合结节病的病理改变。

思路 2：结节病诊断关键点是需要密切结合临床表现、实验室检查，并进行相关鉴别诊断。总结本病例的关键性特征：中年女性，慢性发病，皮损一致，伴有关节痛及轻度肺部改变，实验室检查显示淋巴细胞减少、白细胞减少、血沉增快，皮损组织病理显示为非干酪性坏死的裸结节，因此初步诊断为结节病。

注意点：组织病理上表现为上皮性肉芽肿改变的，可见于结节病、环状肉芽肿、类脂质渐进性坏死、环状弹性纤维溶解性巨细胞肉芽肿、克罗恩病、类风湿结节、间质性肉芽肿、栅栏状中性粒细胞肉芽肿皮炎。上述疾病的病理诊断需要由专业的皮肤病理科医生判断。

学习笔记

知识点

结节病的实验室检查

1. 胸部X线片及肺功能检查。

2. 心电图。

3. 裂隙灯等眼科检查。

4. 淋巴细胞减少、白细胞减少、血沉增快(约40%)。

5. 血常规、电解质、肾功能、肝功能、血清钙(高钙血症约10%)、血管紧张素转化酶(ACE)(升高,非特异,可作为病情活动检测指标)。

6. 组织病理学　真皮内非干酪性上皮细胞肉芽肿形成,有时可延伸到皮下组织。大小形状较为一致,肉芽肿散在分布,由上皮样细胞组成,见多核巨细胞及朗格罕细胞存在,肉芽肿中央无干酪性变性,周边少量淋巴细胞浸润,浆细胞少见。非干酪性坏死的上皮性肉芽肿,周围通常无淋巴细胞浸润,即"裸结节",具有诊断价值。

【问题5】如何作出结节病诊断?

结节病诊断建立在排除性诊断及组织病理学特征基础上,以临床症状结合组织病理检查,但首先是排除性诊断,需要与多种表现为非干酪性肉芽肿的疾病鉴别,包括结核病、麻风、真菌感染、铍中毒、克罗恩病和异物肉芽肿反应。上述疾病的鉴别可通过病史、系统症状、查体、特征性皮损及病原学检查等予以鉴别。

【问题6】如何认识该病?是否需要进一步的评估?

本病发病率较高,死亡率较低,可累及多系统。临床表现为三型:急性型;仅累及皮肤的慢性型;病情严重的多系统累及的慢性型,此型可累及生命,主要原因为心脏受累和肺、肾功能衰竭。因此,对诊断结节病的患者,需要全面评估其他系统受累情况,以便正确制订初步治疗方案。

【问题7】结节病如何治疗?

知识点

结节病治疗策略

1. 局限性皮损,可外用或局部注射强效糖皮质激素如曲安奈德3.3~10mg/ml或外用钙调磷酸酶抑制剂治疗;如上述治疗无效或皮损泛发,可口服羟氯喹200~400mg/d或泼尼松0.5~1mg/(kg·d)约3个月,病情稳定后逐渐减量。

2. 对于累及多系统或激素治疗无效的患者,可考虑使用甲氨蝶呤10~15mg/周、沙利度胺50~300mg/d,上述药物均经大样本研究证明治疗有效。异维A酸1mg/(kg·d)连用3~8个月,生物制剂TNF-a,PUVA、外用钙调磷酸酶抑制剂小样本研究有效,但有待大样本长期观察。

思路: 结节病的治疗取决于皮疹的类型和范围。与皮肤结节病相比,如累及内脏应优先治疗内脏损害。可选择糖皮质激素、羟氯喹、甲氨蝶呤及生物制剂等。

提示:首先,治疗方案制订前,应对患者的身体状况进行评估,排除激素、免疫抑制剂、羟氯喹、沙利度胺使用禁忌证(参考药物说明);其次,应与患者就其病情予以解释,以便理解治疗方案的制订;此外,对特殊治疗方面如免疫抑制剂及激素使用应签署知情同意书,以便充分告之疾病及治疗可能存在的风险性。

在治疗期间,应针对所选药物可能出现的不良反应予以预防和定期检测。如针对甲氨蝶呤引起贫血可在口服药物次日给以叶酸5mg,每8小时一次,连续3次配合口服减轻其副反应,服用前检查血常规、肝肾功能等指标是否正常,服药后定期监测;针对羟氯喹可能引起的眼部及神经系统损伤,服用本品应进行初次(基线)及定期(每3个月1次)的眼科(包括视敏度、裂隙灯、检眼镜及视野检查)、膝反射、血常规、肝功能等检查,如有显著异常应停药。沙利度胺使用前应

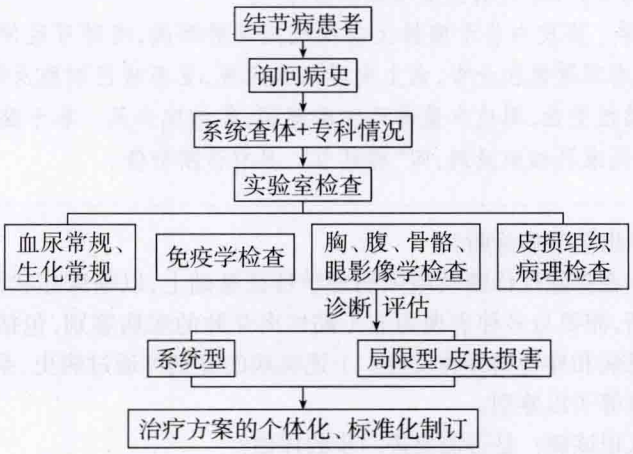
学习笔记

排除孕妇致畸可能。

本例患者，无严重系统性损害，但皮疹泛发且有关节及肺部早期病变，因此给予口服泼尼松0.5mg/(kg·d)，外用卤米松及他克莫司乳膏治疗。治疗2周后复诊，皮损有缩小消退倾向，复查相关实验室检查未有进展，治疗4周后逐渐减量，随访中应进一步观察是否有其他系统受累的可能性，并根据病情调整治疗方案。

【问题8】结节病诊断和治疗流程是什么？

由于结节病临床皮损表现的多样性、系统损害的差异性及组织病理的相对非特征性，因此其临床诊断建立在排除性诊断及组织病理学特征基础上，治疗应进行综合评估后制订方案。



第二节　环状肉芽肿

门诊病历摘要

患者男性，28岁。前臂红色斑块2个月。患者自述2个月前无明显诱因发现前臂出现暗红斑疹，无明显自觉症状，未处理，皮损逐渐增多并融合成半环状，向周围扩大。发病以来皮损处无糜烂、破溃。既往体健，无家族性遗传病史，无疫区居住史等。否认过敏史及发病前药物接触史。无食欲缺乏，大小便正常，无发热、咳嗽、关节痛及体重减轻等。体格检查：一般情况可，浅表淋巴结不大，心肺腹无明显异常，骨骼、神经系统查体未见阳性体征。皮肤科检查：手背(图24-9A)及前臂伸侧(图24-9B)可见手掌大小半环状边缘隆起暗红色斑块，境界相对清楚，中央为近肤色或淡褐色斑片，无萎缩及瘢痕形成，皮损处鳞屑不显著。局部痛觉及触觉无明显异常，手及腕部无畸形及功能障碍。

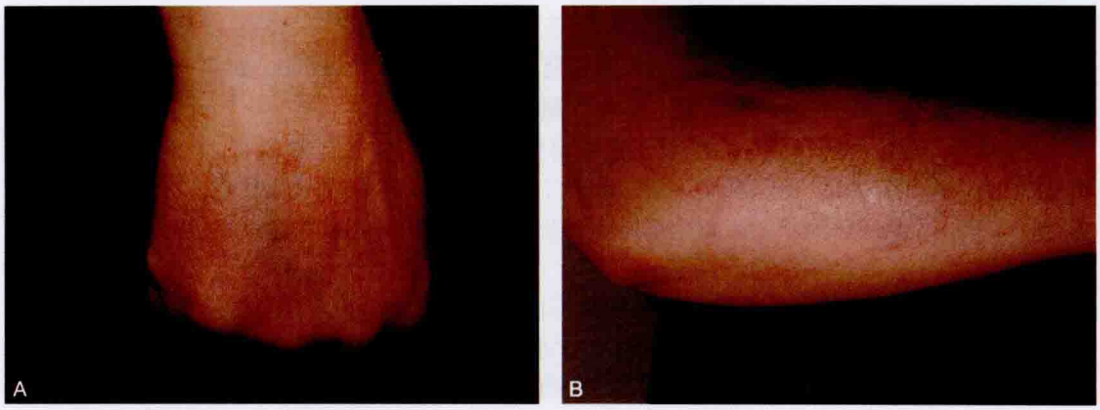


图24-9　手背及前臂环状暗红色斑块
A. 手背皮损；B. 前臂伸侧皮损

学习笔记

【问题1】本患者具有特征性半环状皮损，首先应想到哪几类疾病？

思路1：半环状暗红色斑块可见于多种皮肤疾病，如荨麻疹性血管炎、离心性环状红斑、扁平苔藓、亚急性红斑狼疮、结节病、体癣、结核型麻风、环状肉芽肿（granuloma annulare）、莱姆病等。因此应围绕上述疾病进行进一步的病史及诱发因素询问，排除相关疾病。

注意询问：①是否有发热、关节痛等全身症状？以除外荨麻疹血管炎、系统性红斑狼疮等疾病。②患者是否有疫区生活史？以除外麻风、结核、莱姆病等。③自觉症状是否有瘙痒以外的症状如局部麻木等？以除外麻风、类脂质渐进性坏死等具有感觉异常性疾病。

思路2：患者病史较短，皮损局限，无明显自觉症状及伴随症状，皮损有边缘扩展而中央自行缓解倾向，无发热、咳嗽、关节痛及体重减轻等症状。根据上述特点，可考虑的疾病有环状肉芽肿、结节病、麻风、结核、体癣等。因此需要体格检查及必要实验室检查明确诊断。

【问题2】目前根据病史及查体，是否有初步诊断意向？

患者病史较短，无明显自觉症状，皮损单一，呈半环形，无浸润破溃及萎缩，鳞屑不显著，无Wickham纹，查体无神经受累，可除外麻风、结核、扁平苔藓等。非感染性肉芽肿性疾病需要考虑，亚急性红斑狼疮（环状红斑型）及浅表真菌感染不能除外。因此，需要实验室检查排除感染性疾病，组织病理学检查来明确最终诊断。

实验室检查：血常规、尿常规、生化检查均正常。真菌镜检阴性。结缔组织病全套正常。

皮损组织病理改变：表皮基本正常，真皮浅中层血管周围和胶原束间见淋巴组织细胞浸润，胶原纤维局灶性变性，阿新蓝染色显示轻度黏蛋白沉积，部分淋巴细胞和组织细胞围绕变性胶原纤维排列成栅栏状（图24-10）。

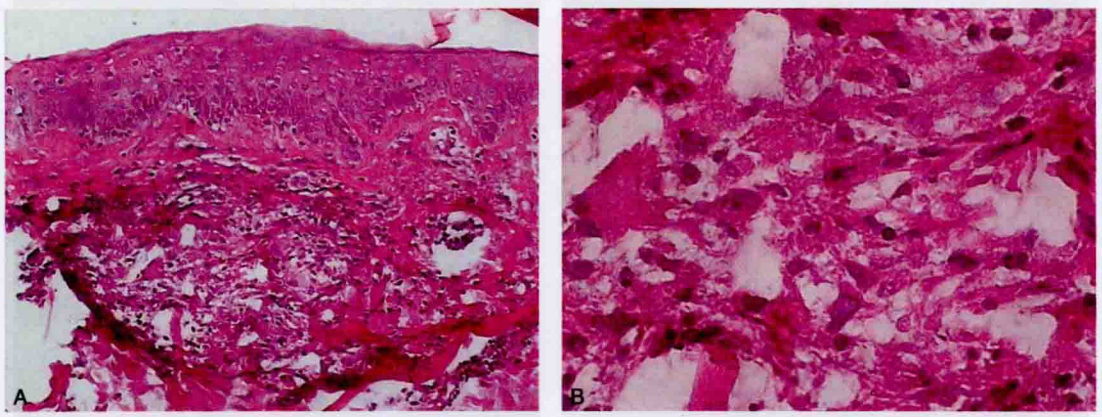


图24-10　组织病理

【问题3】根据上述实验室检查，该病例诊断是否可以明确？

实验室检查真菌镜检阴性，可除外浅表真菌感染。结缔组织病全套正常，组织病理表现为栅栏状肉芽肿性皮炎伴轻度黏蛋白沉积，血管改变不显著，上述特征符合环状肉芽肿病理改变，可除外亚急性红斑狼疮（环状红斑型）。根据临床表现结合实验室检查，该患者可诊断环状肉芽肿。

知识点

环状肉芽肿的诱因及发病机制

诱发环状肉芽肿发病的可能原因包括：创伤、昆虫叮咬、日晒和病毒感染等，但临床中往往难以明确，其皮损局部改变是因为Th1型炎症反应，分泌细胞因子，促使弹力纤维等降解所致。

学习笔记

知识点

环状肉芽肿临床特征

1. 主要见于儿童和青年，部分老年患者发病与糖尿病相关。

2. 良性病程，并具有一定自行缓解倾向。

3. 临床表现多样，多为肤色或暗红色斑丘疹，群集性，可环状排列、融合（图 24-11、24-12）。皮损多见于手和前臂，也见于下肢和躯干。

4. 临床变异型　局限型（见图 24-11、24-12）、泛发型（图 24-13）、小丘疹型（图 24-14）、结节型（图 24-15）、穿通型、斑片型（见图 24-9）和皮下型（图 24-16）。泛发型患者中可存在脂质代谢异常。

5. 组织病理　浸润或栅栏状肉芽肿性皮炎，伴局灶性胶原纤维、弹性纤维变性及黏蛋白沉积，也可表现为类似结节病少见病理模式。阿新蓝染色有助于检测黏蛋白沉积。



图 24-11　环状肉芽肿（局限型：皮损环状排列）



图 24-12　环状肉芽肿（局限型：皮损融合排列）



图 24-13　环状肉芽肿（泛发型）



图 24-14　环状肉芽肿（小丘疹型）



图 24-15　环状肉芽肿（结节型）



图 24-16　环状肉芽肿（皮下型）

学习笔记

【问题4】环状肉芽肿的诊断依据?

环状肉芽肿诊断依据:临床表现和组织病理检查,目前尚无其他可确诊的实验室检查。

注意点:环状肉芽肿诊断时需与相关疾病进行鉴别。普通类型环状肉芽肿损害应与具有环状皮损的疾病鉴别,如荨麻疹性血管炎、离心性环状红斑、扁平苔藓、亚急性红斑狼疮、结节病、体癣、结核型麻风、环状肉芽肿、莱姆病等;丘疹型环状肉芽肿可类似虫咬、二期梅毒疹、丘疹型黄瘤病、发疹性组织细胞瘤;皮下型环状肉芽肿可类似于类风湿结节、风湿热结节、结节病等;穿通型环状肉芽肿则需要与穿通性疾病、角化棘皮瘤、急性痘疮样苔藓样糠疹等相鉴别。环状肉芽肿典型组织病理学改变有助于上述疾病的鉴别诊断。

【问题5】对于此类疾病,如何治疗和评估?

思路1:对于环状肉芽肿,应明确其是一种良性并具有一定自行缓解倾向的皮肤疾病。好发于儿童及老年,存在较多的临床变异型:局限型、泛发型、小丘疹型、结节型、穿通型、斑片型和皮下型。对于一些老年及泛发型患者,还应注意其是否存在一定的脂质代谢异常及糖尿病或潜在糖尿病可能。此外,本病与糖尿病相关性目前尚存争议。

知识点

环状肉芽肿治疗

本病是一种良性自限性疾病,50%患者2年内可自行消退,但复发率达40%。应根据临床分型制订具体治疗方案。

1. 局部治疗　强效激素外用、封包或皮损内注射。也可尝试使用钙调磷酸酶抑制剂如他克莫司/吡美莫司乳膏外用及咪喹莫特、冷冻、PUVA等。

2. 系统治疗　仅用于严重病例。烟酰胺500mg,1日3次,异维A酸0.5~0.75mg/(kg·d),羟氯喹6mg/(kg·d)等。其他如免疫抑制剂环孢素、生物制剂如依那西普等在临床使用有成功病例,但应综合评估长期观察。

思路2:对于环状肉芽肿治疗,仍应根据个体表现形式来制订个体化治疗方案。

治疗:本患者皮损局限于腕部,发展缓慢,给予卤米松加他克莫司乳膏外用,一日2次,2周后随访,皮损有缓解,继续随访中。

第三节　类脂质渐进性坏死

门诊病历摘要

患者女性,52岁。双下肢暗红色斑块3个月。3个月前无明显诱因下肢胫前出现暗红色斑疹,因无明显自觉症状未处理。皮损逐渐扩展,并自觉局部变硬,曾在当地医院按"金黄色苔藓"、"硬斑病"给以氢化可的松乳膏等外用药物治疗1个月,效果不佳,近2周局部破溃结痂。发病以来,一般情况可。诊断糖尿病2年,无传染病史及家族遗传病史,无疫区居住史。否认过敏史及外伤史。体格检查:一般情况可,浅表淋巴结不大,心肺腹无明显异常。皮肤科检查:下肢胫前可见手掌大小半环状边缘隆起暗红色斑块,境界相对清楚,表面少许鳞屑,中央为淡红褐色斑片,轻度萎缩,并见毛细血管扩张(图24-17)。触及轻度韧感,局部痛觉及触觉轻度减退。

学习笔记

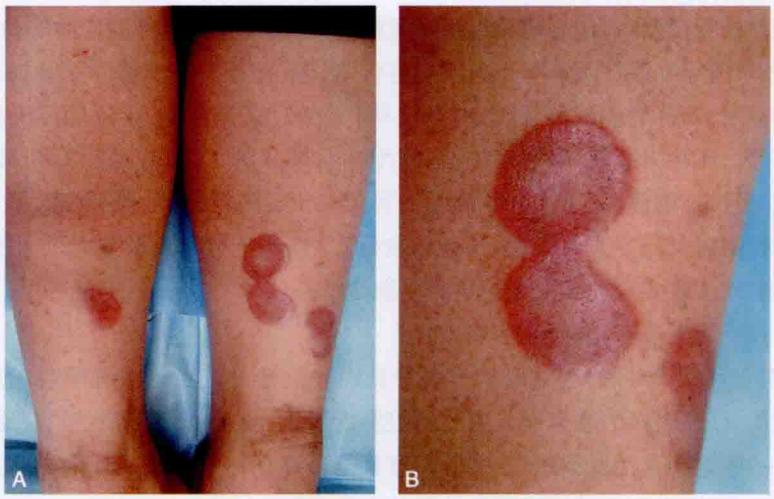


图 24-17　双下肢环状隆起性暗红色斑块
A. 双下肢胫前皮损；B. 局部皮损

【问题 1】病史能否提供关于本病的关键性诊断线索？

该患者皮损缓慢发展，发生于下肢胫前，表现类似“金黄色苔藓”、“硬斑病”，并有局部破溃，糖尿病病史 2 年。这样的病史具有一定的诊断线索，提示类脂质渐进性坏死（necrobiosis lipoidica）的可能。

知识点

类脂质渐进性坏死临床表现

1. 皮损常对称发生于下肢，特别是胫前区，也可发生于上肢、腹部、背部及胸部，偶可发生于面部。

2. 皮损处多无自觉症状，部分可出现瘙痒或疼痛，也可出现感觉迟钝、少汗。

3. 典型皮损为形状不规则红褐色斑块，表面可有鳞屑和明显扩张的毛细血管（图 24-18）。随病程进展，皮损中央呈淡黄色，边缘为紫红色。有时皮损表现为硬斑症（图 24-19），有时初发为红褐色小丘疹，可逐渐增大融合，继而周边轻度隆起，中央表皮萎缩伴有毛细血管扩张，个别可破溃（图 24-20）。



图 24-18　类脂质渐进性坏死（毛细血管扩张）

学习笔记



图 24-19　类脂质渐进性坏死(硬斑症)



图 24-20　类脂质渐进性坏死(表皮萎缩)

【问题 2】针对类脂质渐进性坏死的拟诊,查体应该注意什么?

思路 1: 类脂质渐进性坏死具有相对特征的皮损表现:形状不规则的红褐色斑块,有时表现为硬斑症,中央为黄褐色萎缩性斑块伴有毛细血管扩张,个别可破溃。因此在查体中应注意观察是否硬化、是否有皮损中央的萎缩及毛细血管扩张,注意与"金黄色苔藓"、"硬斑病"等鉴别。

思路 2: 类脂质渐进性坏死多无自觉症状,部分可出现瘙痒或疼痛,也可出现感觉迟钝、少汗,可能因局部神经退行性变导致。外伤溃疡处可有明显疼痛,斑块处可出现针刺或轻触的感觉降低、少汗及不完全脱发。而皮损处感觉异常一定要注意与其他具有神经损伤或退行性变的皮肤疾病鉴别如糖尿病性皮病、麻风等。糖尿病性皮病主要表现为色素沉着;麻风临床表现多样,皮损处组织病理学检查有助于疾病鉴别。

注意点:麻风神经系统改变主要表现在皮损处麻木或感觉减退,周围神经变得粗大且可触及。通过神经系统查体确定是否有麻木、温度觉和(或)触觉的减退。此外,还应检查神经源性的变化(如肌肉萎缩、血管舒缩改变和分泌功能的障碍)。

【问题 3】下肢皮损表现硬化的皮肤病有哪些需要与本病鉴别?

下肢皮损表现为硬化的疾病有硬斑病、硬化萎缩性苔藓、硬化性脂膜炎、异物性硬斑(注射石蜡、芝麻油或蜂蜡等物质可导致斑块样结节或溃疡形成)等,上述疾病需详细询问病史,明确皮损出现诱因,发展变化和自觉症状等,同时在查体时应注意各自皮损特征。如硬斑症早期表现为水肿性红斑,后期炎症反应减轻,皮损处为肤色或淡红色质地变硬的斑块,周围可绕以水肿性红晕;硬化萎缩性苔藓主要表现为皮肤萎缩呈羊皮纸样,可见色素脱失;硬化性脂膜炎往往伴有局部静脉曲张,皮损表现为暗红色、境界不清的质韧性斑块。

【问题 4】下肢皮损处的毛细血管扩张是原发,还是外用糖皮质激素所致?

该患者曾外用激素乳膏治疗,因此皮损中央处出现萎缩及毛细血管应鉴别是原发疾病皮损表现还是药物不良反应?一般而言,病史很重要;其次,类脂质渐进性坏死的毛细血管扩张更为明显,而外用或局部注射糖皮质激素所致的皮肤萎缩、毛细血管扩张伴褐黄色症状较轻。皮损处组织病理学检查有助于疾病鉴别。

实验室检查:血常规、尿常规、生化检查均正常,真菌镜检阴性。

组织病理改变:表皮正常或萎缩,真皮浅深层血管可出现内皮细胞肿胀、透明变性等血管病

学习笔记

变，周围以淋巴细胞为主浸润，散在浆细胞和嗜酸性粒细胞，并见弥漫性栅栏状和间质肉芽肿性浸润呈层状分布，与表皮平行排列，肉芽肿中心无显著黏蛋白沉积（图 24-21）。

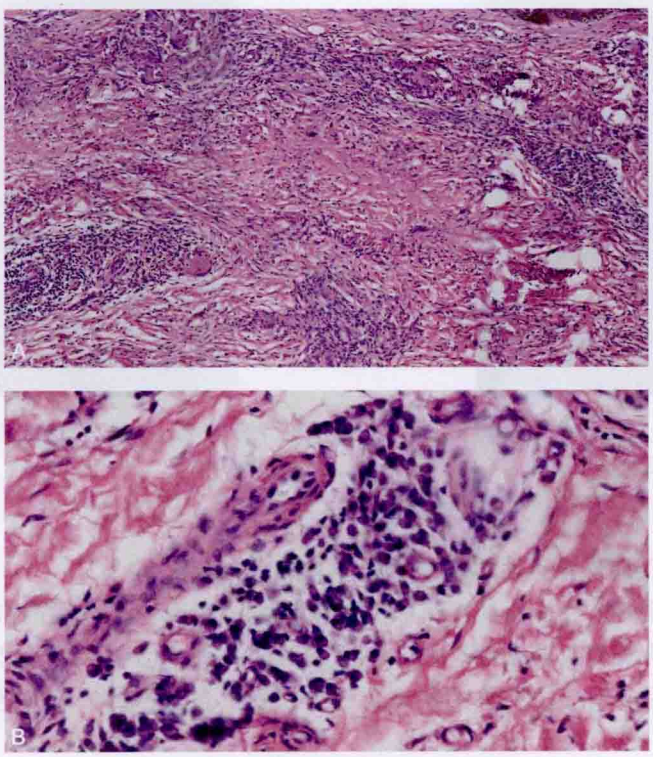


图 24-21　组织病理

【问题 5】组织病理学表现是否是其特异性诊断标准？需要与哪些疾病鉴别？

类脂质渐进性坏死组织病理主要应与环状肉芽肿鉴别：相对于环状肉芽肿，类脂质渐进性坏死表现为弥漫性炎症浸润，更常见到巨细胞、浆细胞、血管病变、胶原变性及细胞外脂质沉积，而无黏蛋白沉积。

【问题 6】类脂质渐进性坏死的治疗方案选择？

类脂质渐进性坏死发病机制与肉芽肿形成和血管病变有关。目前尚无经大样本、双盲、安慰剂对照研究证实有效的治疗方法。

注意点：防止本病从斑块演变成疼痛性溃疡，应戒烟和避免胫部外伤；对伴发糖尿病患者应积极控制血糖，以促进所形成的溃疡愈合，但并不影响类脂质渐进性坏死本身病程。对皮损慢性溃疡，应注意局部血管造影等检查，静脉高压对本病溃疡愈合不利，可考虑使用生长因子促进愈合。有感染时可应用抗生素。

知识点

类脂质渐进性坏死发病机制

本病发病机制不清，有认为免疫介导血管病变导致胶原病变是本病病理改变。外伤可诱发溃疡，伴发糖尿病的比例较高，但尚无确切证据表明两者具有相关性。皮疹的发病过程通常与高血糖症不相关，治疗糖尿病并不影响皮疹的转归。

治疗：患者皮损处外用卤米松乳膏加 0.1% 他克莫司乳膏，口服烟酰胺（500mg，1 日 3 次），随访观察。

学习笔记

知识点

类脂质渐进性坏死的治疗

治疗分局部和系统治疗。

1. 局部治疗　强效糖皮质激素外用、封包或皮损内注射。皮损萎缩可外用维A酸乳膏。对于皮肤溃疡严重者可外用0.1%他克莫司乳膏、重组GM-CSF、重组血小板源生长因子等药物治疗，药物无效可尝试光动力、PUVA，效果不佳必要时可手术切除。

2. 系统治疗　仅用于严重病例。

（1）甲泼尼龙用于不伴溃疡患者，起始剂量1mg/(kg·d)，1周后根据病情调整剂量，4周后逐渐减量并停药，注意对血糖等影响。

（2）烟酰胺500mg，1日3次，羟氯喹6mg/(kg·d)，己酮可可碱400mg，1日3次，沙利度胺100～150mg/d，霉酚酸酯0.5g，1日2次，等小样本证明有效。其他如免疫抑制剂环孢素、生物制剂依那西普等在临床使用有成功病例，但应综合评估长期观察。

【问题7】类脂质渐进性坏死的诊断和治疗流程是什么？

类脂质渐进性坏死临床具有相对特征皮损形态，但依然存在很大程度的漏诊及误诊。其诊断主要建立在组织病理学特征基础上。

诊疗经过通常包括以下环节：

1. 详细询问患者的症状学特征，及相关病史。

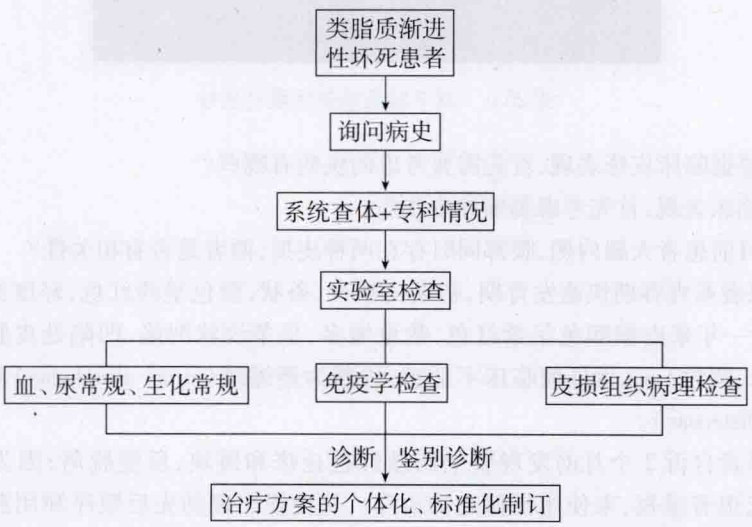
2. 对于疑诊患者，注意系统糖尿病等相关实验室检查。

3. 注意相关鉴别诊断疾病的排除如结节病、环状肉芽肿、渐进性坏死性肉芽肿等疾病的排除；由于该病可出现感觉异常或降低，应注意麻风等疾病排除。

4. 皮损组织病理学检查是类脂质渐进性坏死的必要检查。

5. 对患者根据病情轻重来制订个体化治疗方案，注意疗效评估及随访。

诊疗流程：



（肖生祥）

学习笔记

第二十五章 萎缩性皮肤病

第一节 萎 缩 纹

门诊病历摘要

患者男性，19岁。大腿内侧，腰部紫红色纹3年，四肢红色条纹2个月。患者近3年体重增加过快，大腿内侧，腰部逐步出现紫红色纹，初期皮损少，条状，颜色呈淡红色，轻度突出于皮面，颜色逐渐转暗，近一年来皮损颜色呈紫红色，数量增多，呈条纹状凹陷，长达数厘米，宽约1cm，无痛痒，2个月前无明显诱因出现躯干四肢少量红色丘疹和斑块，干燥脱屑，因无明显自觉不适，患者一直未口服或外用任何药物。虽然无痛痒，但因为皮损位于隐私部位，患者因此而惊恐万分，担心不已。既往无特殊疾病史。皮肤科检查：四肢近端条状紫红色纹，平行排列，稍隆起，中央凹陷，皱缩，类似西瓜纹，凹陷处皮肤变薄，表面发亮（图25-1）。



图25-1 双下肢近端条状紫红色纹

【问题1】根据临床皮疹表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

根据典型临床表现，首先考虑萎缩性皮肤病。

【问题2】目前患者大腿内侧，腰部同时存在两种皮损，两者是否有相关性？

思路1：患者系青春期快速发育期，初期皮损少，条状，颜色呈淡红色，轻度突出于皮面，颜色逐渐转暗，近一年来皮损颜色呈紫红色，数量增多，呈条纹状凹陷，凹陷处皮肤变薄，表面发亮，长达数厘米，宽约1cm，无任何临床不适感，诊断为萎缩纹（striae atrophicae）基本明确，也称膨胀纹（striae distensae）。

思路2：患者自诉2个月前发现躯干四肢红色丘疹和斑块，反复脱屑，因为无痛无痒，数量不多，未引起患者重视，未使用任何药物治疗。从皮损出现的先后顺序和用药史来看，紫红色纹3年前就出现，缓慢发展，可以排除长期口服或外用糖皮质激素类药物诱发的继发性皮肤紫纹。

【问题3】此病形成的直接原因何在？如何治疗？

思路1：由于骨骼和肌肉生长过快，超过了皮肤的延长速度，真皮的弹力纤维被拉断，从而形成萎缩纹。

思路2：青春期萎缩纹是健康男女青少年发育时期的一种生理现象，对健康没有什么影响，

学习笔记

无须治疗，平时注意适当地进行锻炼，补充水分，增加肌肤的弹性。但由于它影响美观，有针对性地选用一些护肤品进行防治也是可以的。

【问题4】除青春期男女外，此病好发于哪些人群，病因何在？如何防治？

1. 妊娠　皮损常见于腹壁，也可能出现在大腿内外侧、臀部、胸部、后腰部及手臂等处，初产妇最为明显。妊娠纹的形成主要是由于妊娠期激素水平的改变，加之腹部膨隆，使皮肤的弹力纤维与胶原纤维损伤或断裂，腹部皮肤变薄变细，出现一些宽窄不同、长短不一的粉红色或紫红色的波浪状花纹。分娩后，这些花纹会逐渐消失，留下白色或银白色的有光泽的瘢痕线纹，也称“妊娠纹”。避免此病要注意孕前和孕后的保健工作，控制体重，均衡营养，同时腹部护肤品（如橄榄油等）的应用和按摩也很重要。

2. 肥胖人群　萎缩纹可以由减肥引起。肥胖时脂肪沉积使皮肤扩张，当减肥后，扩张的皮肤萎缩，从而出现一些花纹。这种情况要避免快速增肥或减肥。还有就是一些含有骨胶原的紧肤霜，长期使用可能会有一定效果。近年来发现激光可以刺激真皮的胶原再生，对本病的治疗也有一定的帮助。

3. 某些内分泌疾病患者　如“库欣综合征”，由于肾上腺皮质类固醇激素过多，增大弹力纤维蛋白分解，使胶原纤维、弹力纤维变性，并抑制成纤维细胞功能，因皮肤弹力增高而致皮肤过伸，弹力纤维断裂而引起皮肤紫纹，皮损常分布于臀外侧、大腿内外侧、腋下、腘窝及下腹部，这类疾病除了出现皮肤萎缩纹外，还表现为满月脸、向心性肥胖、痤疮、糖尿病倾向、高血压和骨质疏松等，因此往往需要进行常规的内分泌相关检查，使用药物干预或纠正病理生理引起的功能紊乱和代谢失常。

4. 长期口服或外用糖皮质激素类药物患者　皮损常位于腋部，腹股沟等皱褶处。长期口服者出现“医源性库欣综合征”，长期外用者出现局部皮肤萎缩变薄、毛细血管扩张、色素沉着、继发感染等不良反应。指导患者正确而合理使用糖皮质激素尤为关键，避免滥用激素。

第二节　脂肪萎缩

门诊病历摘要

患者女性，35岁。左臀部凹陷1年。患者于1年前因腿痛在当地医院行左臀部“封闭针”注射1年后逐渐出现注射部位凹陷，不伴有局部酸胀，疼痛，麻木等不适感，当地医院给予“迈之灵片，甲钴胺胶囊，维生素B_1片”口服2个月，病情无改善，凹陷处面积进一步扩大，近半年来损害范围稳定无进展。既往无特殊疾病史。皮肤科检查：左臀部可见约乒乓球大小凹陷，深达4cm，皮肤颜色轻度泛白，皮纹可见，皮肤紧贴在其下的肌膜上，未见明显萎缩（图25-2）。



图25-2　左臀部凹陷

学习笔记

【问题1】根据临床损害表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

思路1：考虑最常见的疾病是皮下组织、肌肉相关疾病。

思路2：此类疾病包括两大类：萎缩性和炎症性疾病，从损害的特点可以看出，损害处皮肤颜色接近正常肤色，皮纹清晰，皮肤弹性，硬度，色泽正常，皮肤皱褶凹陷，捏起困难，无明显炎症反应，可以排除脂膜炎、筋膜炎症。

【问题2】通过进一步的病史询问及皮肤科检查，如何明确是哪种组织萎缩？

思路1：患者臀部凹陷的位置大概位于打"封闭针"的部位，而局部注射糖皮质激素常见的不良反应是导致局部皮肤及皮下组织，肌肉组织萎缩。

思路2：患者损害深，达4cm深，表面皮肤除轻度泛白外，皮纹清晰，皮肤紧贴在其下的肌膜上，未见明显萎缩，要考虑萎缩处在脂肪层或者肌肉萎缩。

思路3：局部彩超，神经肌电图，血糖血脂检查是必要的。

【问题3】患者损害处彩超提示：左侧臀部未见明显肿块声像，凹陷处脂肪厚度明显变薄；肌电图：所查左臀大肌、股外侧肌未见明显神经源性或者肌源性病损；血糖、血脂检查均在正常范围内，如何诊断？

思路1：检查结果未提示有神经肌肉的病变，这和患者临床一直未出现局部酸胀、疼痛、麻木的症状相符，而通过营养神经治疗2个月，效果不佳，凹陷处损害彩超提示为脂肪层明显减少，应考虑继发性脂肪萎缩（lipoatrophy）。

思路2：损害处组织病理检查是应该完善的。

【问题4】组织病理检查结果提示皮下脂肪缺如，表皮、真皮及其附属器官正常，肌组织无异常。提示单纯脂肪萎缩。此时的诊断和进一步处理如何？

这时诊断为脂肪萎缩成立，此病目前尚缺乏有效治疗药物，理疗是主要治疗方法，如热敷、红外光疗等，也可局部按摩，重新建立局部血液循环、复苏组织弹性。近年来，脂肪颗粒移植也取得了较为理想的效果。

【问题5】此病继发于局部注射糖皮质激素，还常见于哪些药物的局部注射？如何预防？

此病还常见于长期注射胰岛素的患者。一般预防措施在于每天变换注射部位，并采用室温的胰岛素注射。

第三节　特发萎缩

门诊病历摘要

患者女性，28岁。背部棕红色斑片1年。患者1年前无明显诱因出现背部一处钱币大小棕红斑，无明显自觉症状，患者未予重视，皮损表面逐渐变光滑，下凹，毳毛脱落，隐约可见下方的血管，近5个月来皮损逐渐扩大，直径达15cm左右。既往体健。皮肤科检查：背部不规则形棕红斑，直径约15cm大小，表面光滑，轻度凹陷，浅表血管显露，毳毛消失，边界欠清（图25-3）。

学习笔记



图 25-3　背部不规则棕红色斑片

【问题 1】根据临床皮疹表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

根据皮损表现，一般常见的疾病是硬斑病。

【问题 2】通过进一步追问患者病史还需要考虑哪些疾病？

思路 1：患者皮损进展过程中一直未发生肿胀或硬化的表现，而是逐渐萎缩凹陷，触之柔软，这与硬斑病临床表现不符，而需要考虑萎缩性皮肤病。

1. 患者皮损呈轻度凹陷，从凹陷的程度来看，不支持皮下脂肪萎缩。

2. 患者皮损的主要特点　色素斑、萎缩、质软、血管显露。与典型的斑状萎缩的皮损特点不符，指压无嵌入疝孔感觉。

皮损分布不规则，直径约 15cm，皮损颜色呈棕红色，因皮肤萎缩而下凹，首先要考虑的疾病是进行性特发性皮肤萎缩（progressive idiopathic atrophoderma）。

思路 2：皮损组织病理检查有助于诊断。

【问题 3】组织病理提示表皮变薄，表皮突消失，基底层色素增加，真皮内有轻度炎症细胞浸润，胶原纤维呈均一化玻璃样变性。

结合患者症状体格检查及病理检查结果，可以明确诊断为进行性特发性皮肤萎缩。

【问题 4】本病欠缺有效治疗方案，如何与患者进行沟通？

在与患者交代本病缺乏有效治疗药物的同时，要重视对患者的心理安抚，告诉患者本病呈慢性病程，经数月或数年后可停止发展，对全身健康无不良影响。可试用维生素 E、丹参、透热、理疗、按摩等治疗。

第四节　斑 状 萎 缩

门诊病历摘要

患者女性，40 岁。左腰部疝囊状突起 15 年。患者 15 年前于左腰部逐渐出现淡红色斑，稍痒，皮损表面逐渐变光滑，干燥，皱缩，随后缓慢变成柔软，似疝囊状，突出，无自觉不适，患者一直未重视。既往身体健康。

【问题 1】根据临床表现，要考虑哪些疾病？

根据临床表现示为左腰部数十个孤立性类圆形损害，呈疝囊状突起，肤色，扁平状，黄豆大到指头大，质软，表面皱缩，指压有空虚感，易陷入，松开手指皮损又膨出，皮损呈条带状分布，边缘清楚，从颜色和形状上类似硬斑病。

【问题 2】仔细询问病史：①患者皮损起病于青春期，慢性经过，病程长；②损害初期呈淡红

学习笔记

色，稍痒，皮损表面逐渐变光滑，干燥，皱缩，随后缓慢变成柔软，似疝囊状，突出，因无自觉不适患者一直未诊治；③单个皮损特点：呈疝囊状突起，肤色，扁平状，黄豆大到指头大，质软，表面皱缩，指压有空虚感，易陷入，松开手指皮损又膨出。这时要考虑疾病有哪些？

思路1： 患者起病初期皮损呈淡红色，无水肿及硬化，质地柔软，不符合硬斑病的临床特点。

思路2： 皮损呈疝囊状，指压凹陷，最常见的疾病是神经纤维瘤病。

【问题3】追问病史，本患者青春期发病，除左腰部较局限的数十个孤立性类圆形损害外，全身无牛奶咖啡斑，无色素沉着，亦无伴发的神经系统疾病，既往身体健康，未发现特殊疾病，家族中无类似疾病。

思路1： 神经纤维瘤病系常染色体显性遗传病，通常儿童期发病，典型的皮肤表现为：①青春期前6个以上>5mm皮肤牛奶咖啡斑；②大而黑的色素沉着；③皮肤纤维瘤或纤维软瘤，通常泛发全身，数目不定，大小不等，较大者可达直径10cm以上，瘤体固定或有蒂，触之柔软而有弹性；部分指压凹陷有疝囊感。除皮肤表现外，较多患者伴发神经症状，眼部症状和先天性骨发育异常。所以，从本病例来看，虽然单个皮损外观上与纤维软瘤类似，但皮损性质不同，综合其临床表现及体格检查，不难排除神经纤维瘤病，此时要考虑斑状萎缩（macular atrophy）。

思路2： 从斑状萎缩的分型来看，本例患者皮损自正常皮肤的基础上发病，可排除继发性斑状萎缩。

思路3： 结合本患者青春期起病，皮损萎缩前局部先有炎症反应，应当考虑原发性斑状萎缩中的Jadassohn-Pellizari型皮肤松弛症，皮损组织活检和病理学检查可以帮助诊断。

【问题4】病理检查提示：表皮及真皮萎缩，弹力纤维变性，胶原纤维均质化。此时的诊断和治疗如何？

思路1： 基本可以明确诊断为Jadassohn-Pellizari型皮肤松弛症，本病在早期有炎症的阶段可试用青霉素治疗，萎缩期治疗困难。

思路2： 此病要与其他哪些原发性斑状萎缩相鉴别？

1. Schweninger-Buzzi型皮肤松弛症　主要见于中青年女性，皮损分布呈对称性，分布于手背、上臂伸侧和肩胛骨等部位，初起常为突然发生较多肤色丘疹，圆形或卵圆形，逐渐增大呈淡褐色或苍白色，柔软而呈疝样隆起的瘤样损害，按压时有空虚感，损害数目众多，数十个至数百个不等，其临床与组织病理变化自始至终无炎症反应。

2. 皮肤痘疮样斑状萎缩（atrophia maculosa varioliformis cutis）　属于原发性斑状萎缩，往往有家族史，症状始于儿童期，皮损好发于面部、胸腹部而不累及四肢末端，表现为圆形或椭圆形凹点状皮肤萎缩，孤立不对称分布。

（陈　翔）

学习笔记

第二十六章 性传播疾病

第一节 梅 毒

门诊病历摘要

患者男性，28岁，已婚。阴茎破溃伴轻微疼痛3周。先后自行口服头孢类药物、左氧氟沙星半月余，阴茎破溃未有好转。该患者发病1个月前有一次不洁性接触史，此后与其爱人有多次性生活。

【问题1】进一步采集病史时需要注意哪些方面？

对于外生殖器溃破的患者，采集病史时需要注意以下几个方面：①发病前有无不洁性接触史及其接触的时间、次数；②发病前是否患其他疾病及系统用药史；③既往有无类似情况；④阴茎溃破是一直未愈还是反复出现；⑤阴茎溃破前是否有水疱或丘疹及发展演变情况；⑥发病前后有无使用外用药物；⑦不洁性接触之后与其爱人有无性接触。

【问题2】完成病史采集后体检应注意哪些方面？

对于外生殖器溃破的患者，体格检查时应注意以下几个方面：①损害是糜烂还是溃疡；②损害的部位、数量、大小、排列情况；③损害表面有无脓性分泌物；④损害有无触痛及其硬度；⑤腹股沟淋巴结有无肿大、压痛；⑥口腔黏膜及躯干、四肢有无损害。

门诊查体记录

阴茎包皮冠状沟可见1.5cm×1cm大小的椭圆形浅溃疡，表面少量脓性分泌物，溃疡基底及边缘水肿，触摸具有软骨样硬度；左侧腹股沟可触及明显肿大的淋巴结，表面不红，无压痛；生殖器以外部位未发现皮损（图26-1）。



图26-1 冠状沟椭圆形溃疡

【问题3】结合体格检查情况，应该进行哪些实验室检查以明确诊断？

根据患者病史和体征，诊断考虑硬下疳可能，应进行以下实验室检查：①梅毒血清学试验（包括初筛及确诊试验）和抗HIV抗体检测；②取溃疡创面渗液进行暗视野显微镜检查；③取溃

学习笔记

疡表面分泌物进行涂片及革兰染色;④同时让患者的性伴进行梅毒血清学试验。

知识点

典型硬下疳(chancre)和不典型硬下疳的临床表现

典型硬下疳临床表现为外生殖器部位单个无痛性椭圆形溃疡,表面清洁,具有软骨样硬度;不典型硬下疳临床表现为:①损害为糜烂,非溃疡;②多发性溃疡;③合并软下疳;④并发细菌感染,出现明显疼痛和脓性分泌物;⑤发生在外生殖器以外部位。

门诊实验室检查记录

(1) 患者梅毒血清学试验:TRUST(+),滴度1∶8;TPPA(+);抗HIV抗体(-)。

(2) 患者生殖器溃疡表面分泌物涂片革兰染色:少量革兰阳性球菌。

【问题4】该患者诊断及如何治疗?

患者诊断为一期梅毒(primary syphilis)明确。治疗上:①首先询问患者既往有无青霉素及头孢类药物过敏史及其过敏情况;②如无过敏史,行苄星青霉素皮试,若皮试阴性,首选苄星青霉素治疗,240万U,分臀部两侧肌内注射,每周一次,连续3次;③疗程结束后应门诊复诊,观察生殖器溃疡是否痊愈;④定期复查非梅毒螺旋体抗原血清试验,第1年内每3个月复查一次,第2年每6个月复查一次,第3年末复查一次。

【问题5】如果患者爱人梅毒血清学试验:TRUST(+),滴度1∶4;TPPA(+),同时产科检查发现已经妊娠4个月。2年前曾静脉滴注青霉素后出现药疹。应该如何处理?

患者确诊为梅毒,不洁性接触后与其爱人有多次性生活,其爱人TRUST(+),滴度1∶4;TPPA(+),而且妊娠4个月,因此诊断上应考虑为妊娠梅毒。处理上:①由于既往对青霉素过敏,因此选择头孢曲松钠治疗,1g/d,静脉滴注,连续10~14天;②为预防吉海反应发生,头孢曲松钠治疗前1天开始口服泼尼松,10mg,1日3次,连续3天;③每月复查一次;④分娩前3个月内复治一次。

知识点

吉海反应

梅毒患者接受高效抗梅毒螺旋体药物治疗后梅毒螺旋体被迅速杀死并释放大量的异种蛋白,引起机体发生的急性变态反应。多在治疗后数小时内发生,表现为寒战、发热、头痛、呼吸加快,心动过速、全身不适及原有疾病加重,严重时可引起胎儿宫内窘迫(妊娠梅毒患者发生)或主动脉破裂(心血管梅毒患者发生)。

【问题6】引起外生殖器溃疡的疾病有哪些?

常见的疾病包括梅毒、软下疳、下疳样脓皮病、生殖器疱疹、白塞病、固定性药疹、多形红斑、鳞状细胞癌等。

门诊随访记录1

患者肌注苄星青霉素3次后复诊,外生殖器溃疡已经痊愈,3个月后复查血TRUST(+),滴度1∶2;5个月后因躯干、四肢红色皮疹2周再次就诊。皮疹不伴有痒痛。体格检查:躯干、四肢散在分布较多直径2~5cm大小的红色结节,无触痛。

【问题7】该情况如何处理?

患者3个月复查血TRUST,滴度较治疗前明显降低。由于患者采用苄星青霉素规则治疗,

学习笔记

因此复发的可能性小。处理上：①询问治疗后有无再次不洁性接触史；②复查血 TRUST；③取皮损活切进行组织病理学检查。

门诊实验室检查记录

（1）复查血 TRUST(+)，滴度 1∶32；

（2）皮损组织病理显示：表皮呈银屑病样增生，真皮大量浆细胞、淋巴细胞和组织细胞呈结节状浸润。

【问题 8】该情况如何处理？

根据患者的实验室检查结果，进一步询问病史，治疗后又有不洁性接触史，诊断考虑二期梅毒（再感染），治疗上：①苄星青霉素 240 万 U，肌注，分两侧臀部，每周一次，连续 3 次（需皮试）；②治疗前 1 天开始口服泼尼松，10mg，1 日 3 次，连续 3 天；③定期随访；④家庭注意隔离消毒。

门诊治疗随访记录 2

患者苄星青霉素治疗 3 个月后复查血 TRUST(+)，滴度 1∶16；2 年后 TRUST(+)，滴度 1∶8。

【问题 9】该情况如何处理？

根据患者情况，考虑为梅毒血清学固定可能，首先应进行相关检查了解有无神经梅毒。处理上：①抗 HIV 抗体检测；②脑脊液白细胞计数、生化检查、IgG、VDRL 试验和 TPPA 试验；③头颅 CT 或 MRI 检查。

知识点

神经梅毒（neurosyphilis）

神经梅毒可以发生于疾病的各个阶段。无症状神经梅毒存在脑脊液异常，但是缺乏神经系统症状或临床体征。脑血管梅毒的基本病理机制是继发于梅毒性动脉内膜炎的梗死，导致偏瘫。实质性神经梅毒（全身性瘫痪、麻痹性痴呆和局部麻痹神经梅毒）是由于梅毒螺旋体直接侵犯脑实质所致。脊髓痨累及 1/3 以上神经梅毒患者，具有多种典型的临床症状和体征，包括复视、闪电痛（特别是肢端）、震动感和定位感觉丧失、小腿反射减弱、共济失调、括约肌功能失调、内脏危象和阿罗瞳孔。

【问题 10】神经梅毒如何治疗？

水剂青霉素 G，300 万～400 万 U，静脉注射，4 小时 1 次（1800 万～2400 万 U/d），连续 10～14 天，继以苄星青霉素 240 万 U，肌注，每周一次，连续 3 次或普鲁卡因青霉素 240 万 U/d，肌注，加上丙磺舒 500mg，口服，1 日 4 次，连续 10～14 天，必要时可继以苄星青霉素 240 万 U，肌注，每周一次，连续 3 次。

青霉素过敏者，可予以头孢曲松 2g，静脉注射，1 日 1 次，连续 10～14 天。

知识点

临床关键点

1. 梅毒的临床分型和分期　分为获得性梅毒和胎传梅毒。获得性梅毒分为早期梅毒（病程<2 年）和晚期梅毒（病程>2 年），胎传梅毒分为早期胎传梅毒（患儿<2 岁）和晚期胎传梅毒（患儿>2 岁）。

2. 一期梅毒主要表现为硬下疳和硬化性淋巴结炎。二期梅毒皮损表现多种多样，除掌跖梅毒疹和扁平湿疣外，常缺乏特异性。三期梅毒皮损主要表现为结节性梅毒疹和梅毒

学习笔记

性树胶肿。此外，三期梅毒还可累及心血管系统和神经系统。

3. 胎传梅毒主要表现为骨骼和感觉器官明显受累，其中晚期胎传梅毒可出现多种特征性标记性损害，包括 Hutchinson 齿、间质性角膜炎和神经性耳聋。

4. 一期梅毒、二期梅毒和三期梅毒的非梅毒螺旋体抗原血清试验（RPR、TRUST）的检测阳性率分别为 80%、100% 和 70%，梅毒螺旋体抗原血清试验（TPHA、TPPA 和 FTA-ABS）的检测阳性率分别为 90%、100% 和 95%。梅毒螺旋体血清试验可出现技术假阳性和生物学假阳性。一些二期梅毒患者可因前带现象出现非梅毒螺旋体抗原血清试验假阴性。

5. 梅毒的组织病理学基本改变是血管内膜炎和血管周围炎，表现为血管内皮细胞肿胀增生，血管周围大量淋巴细胞、浆细胞浸润。

6. 青霉素是梅毒的首选治疗药物，青霉素过敏者优先选择头孢曲松钠。四环素类和大环内酯类药物通常疗效较差。梅毒治疗后应进行定期随访，一般至少坚持 3 年。

7. 梅毒血清学固定　梅毒患者经过治疗 6～9 个月后非梅毒螺旋体抗原血清试验滴度未有 4 倍的下降或 2 年内未有转阴。梅毒血清学复发：梅毒患者非梅毒螺旋体抗原血清试验由阴转阳或滴度 4 倍以上升高。

（杨　森）

第二节　淋　　病

学习笔记

门诊病历摘要

患者男性，32 岁。尿道口红肿及大量脓性分泌物 2 天。患者 2 天前自觉尿道口红肿，有瘙痒、灼热和刺痛感，并有少量稀薄透明黏液流出，此后出现大量黄白色或黄绿色黏稠脓液自尿道口溢出，有尿痛、尿频、排尿困难及入夜阴茎可有疼痛性勃起等症状。一周前有婚外性生活史，既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史和传染病史。体格检查无异常。皮肤科检查：尿道口红肿、外翻及大量黄绿色脓性分泌物（图 26-2）。



图 26-2　尿道口黄色脓液

【问题 1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据有婚外性生活史，尿道口红肿及大量脓性分泌物，首先应考虑急性淋病（acute gonorrhea）。

知识点

容易被误诊的淋病

1. 慢性淋病　慢性淋病大多症状轻微，排尿时尿道有灼热感或轻度刺痛，尿流变细，排尿无力，有“糊口”现象。挤压阴茎根部或会阴部常可见稀薄黏液溢出，涂片可见革兰染色阴性双球菌或仅见脓球而无革兰染色阴性双球菌，尿液清伴有淋丝。易误诊为非淋菌性尿道炎、非特异性尿道炎等。

2. 女性淋病　女性淋病大多症状轻微，有60%以上无明显症状，急慢性不易区分。易被忽略或误诊为细菌性阴道病、念珠菌性阴道炎、滴虫性阴道炎或生殖道衣原体感染等。

【问题2】通过尿道出现的症状和体征，应考虑什么疾病？

根据皮肤科检查，尿道口大量黄绿色脓性分泌物，符合急性淋病的临床表现。

知识点

男性急性淋病的临床表现

男性急性淋病主要表现为急性尿道炎，淋球菌首先引起前尿道炎，向后蔓延后可引起后尿道炎。

（1）前尿道炎尿道口红肿，有瘙痒、灼热和刺痛感，并有少量稀薄透明黏液流出，约2天后，大量黄白色或黄绿色黏稠脓液自尿道口溢出，有尿痛、尿频、排尿困难及入夜阴茎可有疼痛性勃起等。包皮过长或包茎的患者，可并发包皮炎、包皮龟头炎或嵌顿包茎。有的患者可引起淋病性横痃。少数患者可伴有发热、头痛及全身不适等表现。双杯尿试验为第一杯尿混浊，第二杯尿清晰。

（2）后尿道炎发病2周后，若前尿道炎未经治疗或治疗不彻底，可引起后尿道炎，表现为尿意窘迫、尿频或急性尿滞留，尿痛特点为排尿终末时疼痛或疼痛加剧，呈针刺样，还可有会阴坠痛，偶有终末血尿。双杯尿试验为两杯尿均混浊。

【问题3】为最终确诊还需要做哪项重要检查？

根据临床表现，可拟诊为男性急性淋病。要确诊为男性急性淋病，还需要取分泌物做淋菌的镜检和培养，直接镜检可找到革兰阴性双球菌，接种T-M或NYC培养基中，在36℃，5%～10%二氧化碳环境下培养24～48小时，见圆形凸起、湿润、光滑、半透明或灰白色菌落，做氧化酶试验和糖酵解试验鉴定，证实为淋球菌，可确诊淋病。

【问题4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为青年男性，无其他病史，急性病程，无合并症和并发症等，应首先考虑门诊治疗。

知识点

淋病的病因及传播途径

淋病是由淋病双球菌引起的一种化脓性炎性疾病，淋病双球菌又称奈瑟淋球菌，是革兰染色阴性双球菌，人是淋球菌的唯一天然宿主，对人单层柱状上皮和移行上皮细胞较敏感。

淋病主要由性接触及类似性行为传染，直接的性接触是男女双方致病的主要方式，偶可因接触含有淋球菌的分泌物或患者分泌物污染的衣物、被褥及便盆等而间接传染，特别是幼女常通过间接途径传染。产妇患有淋病时，分娩时新生儿通过产道，可致新生儿淋菌性眼炎。

学习笔记

【问题5】怎样选择药物和治疗时机？

治疗原则为及时、足量、规则应用抗生素，治疗期间忌酒、辣椒、浓茶、咖啡等刺激性饮食，严禁性交，避免疲劳，保持局部清洁，性伴同时进行治疗。

无合并症淋病头孢曲松250mg，肌注一次，或头孢噻肟1g，肌注一次；大观霉素2g（宫颈炎4g），肌注一次；环丙沙星500mg，一次口服，或氧氟沙星400mg，一次口服，喹诺酮类药物对肝肾功能不良患者、孕妇及儿童禁用。上述药物选用一种，必要时可加大剂量或延长疗程。

【问题6】急性淋病的治愈标准是什么？

淋病治疗后两周内无再感染史：①症状和体征消失；②治疗结束后第4天和第8天男性前列腺按摩、女性宫颈和尿道取材涂片和培养检查，淋球菌均阴性，可判断为治愈。

住院病历摘要

患者男性，35岁。尿道刺痛，间断有黄白色分泌物2月余。患者近2月来排尿时尿道有灼热感或轻度刺痛，尿流变细，排尿无力，患者于晨间分泌物增多，糊住尿道口。挤压阴茎根部或会阴部常可见稀薄黏液溢出。3个月前有婚外性生活史，既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史和传染病史。体格检查无异常。皮肤科检查：尿道口轻度红肿，挤压阴茎根部或会阴部常可见稀薄黏液溢出。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史询问，根据患者有婚外性生活史、慢性病程、排尿时尿道刺痛、间断有黄白色分泌物，应高度怀疑慢性淋病可能。

【问题2】通过尿道出现的症状和体征，应考虑什么疾病？

根据病史2个月，尿道口轻度红肿，可见稀薄黏液，考虑慢性淋病。

知识点

淋病的特殊类型

1. 儿童淋病

（1）幼女淋菌性外阴阴道炎　大多为接触含有淋球菌的分泌物或患者分泌物污染的衣物、被褥及便盆等而间接传染，但亦有因性虐待而直接感染者。主要表现为外阴阴道炎及尿道炎，前者外阴阴道红肿、疼痛、糜烂及渗液，阴道口有黄绿色分泌物，后者有尿频、尿痛，尿道口有黄绿色分泌物。

（2）新生儿淋菌性眼炎　新生儿分娩时通过产道而传染，出生后2~3天发病，多为双侧，表现为眼睑肿胀，结膜充血水肿，有大量脓液外溢，俗称“脓漏眼”，若延误治疗，可引起角膜溃疡、虹膜睫状体炎，导致失明。新生儿出生后一小时可用0.5%红霉素眼膏或1%硝酸银液或1%盐酸四环素眼膏滴眼来预防新生儿淋菌性眼炎。

2. 非性器官淋病　口交、肛交可引起淋菌性咽炎和直肠炎，成人也可发生淋菌性眼炎，多由于自体接种引起。

3. 播散性淋菌感染　占淋病患者总数1%以下，约2/3患者为女性。淋球菌侵入血液，在全身引起播散性淋球菌感染，发生与感染淋球菌菌型有关，最常见为AHU-营养型，还与患者有免疫缺陷有关，尤其与缺乏C5、C6、C7和C8等补体成分有关。患者可有发热、寒战、全身不适等，可表现为淋菌性皮炎、淋菌性关节炎、淋菌性腱鞘炎、淋菌性心内膜炎、淋菌性脑膜炎及淋菌性肝炎等，甚至引起淋菌性败血症。

学习笔记

知识点

淋病合并症

1. 男性淋病合并症　男性淋病常合并前列腺炎、精囊炎、附睾炎及膀胱炎、尿道狭窄，亦可引起阴茎背部淋巴管炎、尿道旁脓肿或瘘管、血栓性静脉、单侧尿道球腺炎等。这部分患者因淋球菌侵入腺体及隐窝内长期存活，治疗时药物不易进入而不易彻底治愈。

2. 女性淋病合并症　女性淋病患者淋球菌还可沿生殖器黏膜上行，引起淋菌性盆腔炎，包括子宫内膜炎、输卵管炎、输卵管卵巢脓肿、盆腔脓肿及腹膜炎等。部分淋菌性盆腔炎患者可无症状，只是月经周期延长，月经来潮时血量增多，月经过后有高热、寒战、头痛、恶心、呕吐及食欲缺乏；部分患者有下腹痛、脓性白带增多、双侧附件增厚、压痛等；输卵管卵巢脓肿和盆腔脓肿若脓肿破裂，则可引起腹膜炎，甚至中毒性休克。慢性反复发作的输卵管炎可引起输卵管狭窄、增厚粘连、堵塞，造成不孕症或宫外孕。

【问题3】为最终确诊，还需要做哪项重要检查？

要确诊为男性慢性淋病，还需要取分泌物做淋菌的镜检和培养。直接镜检可找到革兰阴性双球菌，接种 T-M 或 NYC 培养基中，在 36℃、5% ~10% 二氧化碳环境下培养 24 ~48 小时，见圆形凸起，湿润、光滑、半透明或灰白色菌落，做氧化酶试验和糖酵解试验鉴定，证实为淋球菌，可确诊淋病。但一次镜检和培养阴性不能排除淋病，男性需 2 次，且每次取材间隔时间至少一周，分泌物镜检和培养均阴性才能排除淋病。

【问题4】患者下一步怎样处理？

依据上述病史，可确诊为男性慢性淋病，因患者病程较长，容易引起合并症，需要住院治疗。

【问题5】入院后应怎样选择治疗方案？

头孢曲松 250 ~500mg，每日肌注 1 次，共 10 天；大观霉素 2g，每日肌注 1 次，共 10 天；氧氟沙星 200mg，每日 2 次口服，共 10 天，肝肾功能不良、孕妇及儿童禁用。上述 3 种药物选用 1 种。

知识点

淋球菌耐药机制研究进展

淋球菌耐药菌株的比例近年来上升迅速，其耐药性由染色体介导耐药性和质粒介导耐药性等引起。染色体介导的耐药有两种类型：一是药物作用靶位点基因单步突变；二是涉及数个药物作用靶位点基因的突变，不同位点的联合突变决定耐药的程度和方式。质粒介导耐药主要包括：PPNG：质粒介导的产青霉素酶的淋球菌；TRNG 质粒介导的耐四环素淋球菌；PPNG/TRNG 质粒介导的对青霉素和四环素都耐药的淋球菌；CMRNG 染色体介导的对青霉素和四环素都耐药的淋球菌；QRNG 染色体介导的对喹诺酮类耐药的淋球菌。近年来，Mtr 外排系统及 FarAB 外排系统在淋球菌的耐药性研究中成为热点。

【问题6】其他类型的淋病如何治疗？

1. 儿童淋病

（1）幼女淋菌性外阴阴道炎　儿童体重在 45kg 以上按成人剂量。体重少于 45kg 的儿童，头孢曲松 125mg，肌注 1 次；或大观霉素 40mg/kg，肌注 1 次。

（2）新生儿淋菌性眼炎　大观霉素 40mg/kg，每天肌注 1 次，共 7 天；或头孢曲松 25 ~50mg/kg（单剂量不超过 125mg），静脉滴注或肌注，每天 1 次，共 7 天，高胆红素血症婴儿、未成熟

学习笔记

儿慎用；成人及新生儿淋菌性眼炎，用生理盐水每小时冲洗眼部，冲洗后再用0.5%红霉素眼膏或1%硝酸银液。

2. 非性器官淋病

（1）淋菌性咽炎、直肠炎　头孢曲松250mg，肌注1次；环丙沙星500mg，1次口服，或氧氟沙星400mg，1次口服。

（2）成人淋菌性眼炎　头孢曲松1g肌注，每天1次，共7天；或大观霉素2g肌注，每天1次，共7天。

3. 孕妇淋病　头孢曲松250mg，肌注1次或大观霉素4g，肌注1次。

4. 播散性淋菌感染　选用更有效的抗生素，加大药物剂量，连续用药，给予足够天数，最好住院治疗。可用头孢曲松1g静脉滴注，每天1次，连续10天以上，或大观霉素4.0g/d，分两次肌注，连用10天以上淋菌性脑膜炎至少2周，淋菌性心内膜炎至少4周。如合并各种并发症请各科专家共同诊治。

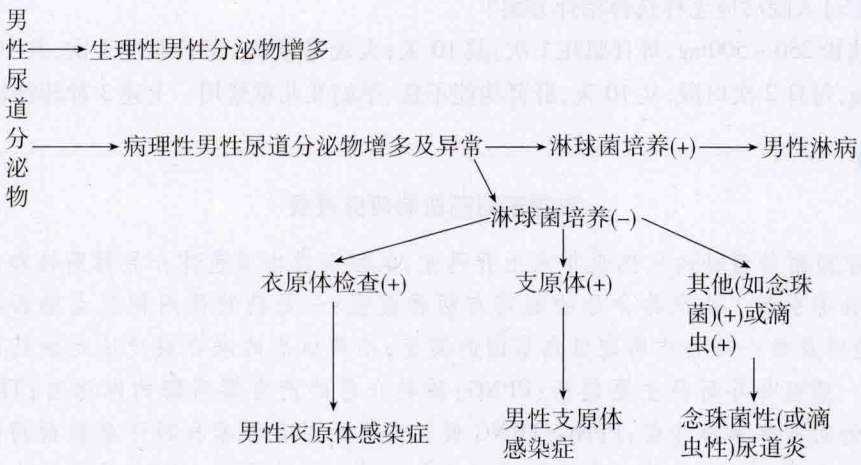
【问题7】出院标准是什么？

淋病治疗后2周内无再感染史：①症状和体征消失；②治疗结束后第4天和第8天男性前列腺按摩、女性宫颈和尿道取材涂片和培养检查，淋球菌均阴性，可判断为治愈出院。

【问题8】男性尿道分泌物为主症的STDs

男性尿道分泌物增多及异常是尿道炎最重要的症状。引起男性尿道分泌物的原因很多，除性兴奋、遗精等生理性因素外，绝大多数是病理现象。后者又分为淋菌性和非淋菌性两种。不主张仅靠观察分泌物外观来判断是淋菌性或非淋菌性尿道炎，因为该法极不准确，并且患者可能同时患有双重或多重感染。

诊疗流程：



第三节　生殖道衣原体感染

门诊病历摘要

患者男性，42岁。尿道口微红刺痒伴少许白色分泌物5天。患者5天前自觉尿道口发红，伴轻度瘙痒、灼热和刺痛感，并有少量稀薄透明黏液流出。2周前有婚外性生活史，既往体健，无家族性及遗传性疾病史，无药物过敏史和传染病史。体格检查无异常，皮肤科检查：尿道口轻度发红，可见少量稀薄透明黏液流出。

【问题1】通过上述问诊，应考虑什么疾病？

通过上述病史，根据患者2周前有婚外性生活史，尿道口轻度发红，伴轻度瘙痒、灼热和刺痛感，并有少量稀薄透明黏液流出，首先应考虑生殖道衣原体感染（genital chlamydial infection）。

知识点

生殖道衣原体感染的病因和发病机制

衣原体是一类有独特发育周期，严格活细胞内寄生的原核细胞微生物。与尿道炎有关的为沙眼衣原体的沙眼生物变种中的D～K 8种血清型，衣原体对热敏感，56～60℃仅能存活5～10分钟，在-70℃可保存数年。0.1%甲醛液、0.5%碳酸溶液可在短期内将衣原体杀死。75%乙醇杀灭力很强，半分钟即可。衣原体的致病机制可能是：抑制宿主细胞代谢，溶解破坏细胞并导致溶酶体酶的释放；代谢产物的细胞毒作用，引起变态反应和自身免疫等。

【问题2】通过尿道出现的症状和体征，应考虑什么疾病？

根据病史短，尿道口少量稀薄透明黏液，考虑生殖道衣原体感染可能。

知识点

生殖道衣原体感染的传播途径及临床表现

传播途径：生殖道衣原体感染主要由性接触及类似性行为传染，直接的性接触是男女双方致病的主要方式，偶可通过接触含有生殖道衣原体感染的分泌物或患者分泌物污染的衣物、被褥及便盆等而间接传染。产妇患有生殖道衣原体感染时，新生儿通过产道感染生殖道衣原体，可致新生儿结膜炎及新生儿肺炎。

临床表现：生殖道衣原体感染多发生在性活跃人群，主要经性接触感染，男性和女性均可发生，新生儿可经产道分娩时感染，潜伏期为1～3周，但有一半以上患者无症状。有症状者可出现：

1. 男性生殖道衣原体感染　症状与淋病相似，但程度较轻，可有尿道刺痒、烧灼感及排尿疼痛，少数人有尿频。尿道口轻度红肿，分泌物稀薄，量少，为浆液性或脓性，部分患者需用力挤压尿道后才有分泌物溢出。早晨起床时尿道口有少量黏液性分泌物或仅有痂膜封口，或内裤上有污秽分泌物。约20%患者与淋病伴发。本病可引起各种并发症，如附睾炎、前列腺炎、Reiter综合征等，此外，极少数人还可发生强直性脊柱炎。同性恋患者可引起直肠炎、咽炎。部分患者可发生尿道狭窄、男性不育等后遗症。部分患者可无明显症状。

2. 女性生殖道衣原体感染　女性主要为宫颈炎和尿道炎，不少患者无任何症状。宫颈炎主要表现为白带增多，子宫颈水肿或糜烂，但临床症状不明显。尿道炎表现为尿道灼热及尿频症状，尿道口充血、微红或正常，挤压后有分泌物溢出。并发症有输卵管炎、子宫内膜炎等，可导致女性不孕、宫外孕。

3. 新生儿眼结膜炎及新生儿肺炎　主要通过产道传染，前者多在生后5～14天出现，后者多发生在出生后2～3周，但大多在6周时才确诊。

【问题3】为最终明确诊断，还需要做哪项重要检查？

要确诊为男性生殖道衣原体感染，还需要取分泌物做衣原体检测。证实为衣原体，可确诊生殖道衣原体感染。生殖道衣原体感染与淋病的鉴别见表26-1。

学习笔记

表 26-1　生殖道衣原体感染与淋病的鉴别

	生殖道衣原体感染	淋病
潜伏期	平均 1～3 周	平均 3～5 天
发病	缓慢，症状不明显	急，症状急剧加重
尿痛	较轻，常有尿道刺痒、烧灼感	明显并有尿频
排尿困难	轻或无	多出现
尿道分泌物	量少或无，浆液状或黏液状，稀薄	量多、脓性
全身症状	无	偶有
分泌物 G^- 双球菌镜检	(－)	(＋)
病原体检测	可检出沙眼衣原体	淋球菌

知识点

衣原体实验室检测

（1）衣原体细胞学检查法：从感染部位取材细胞涂片，吉姆萨染色包涵体呈蓝色或暗紫色，碘染色呈棕褐色，但此类方法敏感性太差，已很少采用。

（2）细胞培养：衣原体必须用活细胞培养，费用昂贵，技术难度大，临床不易普及。

（3）酶免疫检查：酶标试验检查血清中的衣原体抗体，敏感性一般，特异性好。

（4）衣原体聚合酶链反应（PCR）检测，敏感性和特异性好，检测迅速。

【问题 4】患者适合门诊还是住院治疗？

依据上述病史，患者为中年男性，无其他病史，急性病程，无合并症和并发症等，应首先考虑门诊治疗。

【问题 5】怎样选择药物和治疗时机？

原则上应做到早期诊断、早期治疗、规则用药、治疗方案个体化。

1. 推荐方案　阿奇霉素 1.0g 饭前 1 小时或饭后 2 小时一次顿服；或多西环素 200mg/d，分 2 次口服，连服 7～10 天。

2. 替代方案　米诺环素 100mg，每日 2 次；或红霉素 500mg，每日 4 次；或罗红霉素 150mg，每日 2 次；或克拉霉素 500mg，每日 2 次；或氧氟沙星 300mg，每日 2 次；或左氧氟沙星 400mg，每日 1 次；或司帕沙星 200mg，每日 1 次；上述药物疗程共 7～10 天。

知识点

特殊类型生殖道衣原体感染治疗

1. 妊娠期　红霉素 2.0g/d，分 4 次口服，连服 7 天；或红霉素 1.0g/d，分 4 次口服，连服 14 天；或阿奇霉素 1.0g 一次顿服。不宜用四环素类药物。

2. 新生儿衣原体眼结膜炎　红霉素干糖浆粉剂 50mg/(kg·d)，分 4 次口服，连服 2 周，如有效再延长 1～2 周。0.5% 红霉素眼膏或 1% 四环素眼膏出生后立即使用对衣原体感染有一定预防作用。

【问题 6】治愈标准

治疗结束一周应随访复查。治愈标准是症状消失，尿道分泌物消失，小便沉渣涂片镜检无

学习笔记

白细胞。一般可不作病原微生物培养。

（涂亚庭）

第四节　尖锐湿疣

门诊病历摘要

女性，25岁，妊娠2月，外生殖器菜花状赘生物1月。损害逐渐增多增大。

【问题1】该患者体格检查应注意哪些方面？

对于女性外阴新生物，体格检查应注意以下几个方面：①损害类型、形状、大小、颜色、数量及表面情况；②动作轻柔，仔细检查外生殖器、肛周、阴道及宫颈是否受累；③阴道及宫颈是否伴发红肿、糜烂及异常分泌物。

门诊查体记录

患者两侧大小阴唇、阴道口较多黄豆至蚕豆大小的红色丘疹、斑块，表面粗糙，呈鸡冠状和菜花状外观（图26-3）。



图26-3　外生殖器菜花状赘生物

【问题2】该患者确诊需要进行哪些实验室检查？

临床确诊需要行醋酸白试验和组织病理学检查。

知识点

醋酸白试验

生殖器黏膜感染HPV后产生异常的角蛋白，可以被冰醋酸致白。使用棉签清除疣体表面分泌物后，外涂5%的冰醋酸，观察2～5分钟，若皮损变白，而周围正常组织不变色，则结果阳性。

【问题3】该患者醋酸白试验阳性，下一步应该如何处理？

根据患者的临床表现和醋酸白试验结果，诊断考虑为尖锐湿疣（condyloma acuminatum，CA），处理上：①梅毒血清学试验和HIV抗体检测；②取阴道和宫颈分泌物进行淋球菌、支原体、衣原体、真菌和滴虫检查；③患者丈夫同时接受检查了解有无性传播疾病；④与患者及其家属充

学习笔记

分交流沟通，告知病情、拟采用的治疗方法、疗效及其不良反应，特别需要告知治疗可能诱发流产；⑤考虑损害较多，可采取分次治疗，激光或冷冻；⑥定期复诊，通常1～2周复诊一次，连续6个月不复发视为治愈；⑦有条件者可进行HPV分型检测。

【问题4】女性尖锐湿疣应该与哪些疾病进行鉴别？

需要鉴别的疾病包括皮脂腺异位症、假性湿疣、汗管瘤、顶泌汗腺痒疹、传染性软疣、扁平湿疣、鲍温病样丘疹病、鳞状细胞癌等。

知识点

临床关键点

1. 引起尖锐湿疣的病毒主要是HPV-6、11、16和18亚型。HPV主要感染上皮组织，HPV-16、18、45和46亚型为最常见的导致宫颈癌的高危型。

2. 本病的潜伏期一般为1～8个月，平均为3个月。

3. 皮损为单个或多个散在或群集的红色、灰白色或褐色丘疹、斑块，可呈乳头状、菜花状、鸡冠状，表面可发生糜烂、结痂。少数患者疣体过度增生成为巨大型尖锐湿疣（Buschke-loewenstein肿瘤），常与HPV-6感染有关，部分可恶变。

4. 本病极易复发，潜伏感染或亚临床感染是尖锐湿疣复发的主要原因之一。

5. 组织病理　典型表现为表皮乳头瘤样增生伴角化不全，颗粒层和棘层上部大量空泡化细胞，为特征性改变。真皮浅层血管扩张，周围常有较多炎症细胞浸润。

6. 物理治疗是尖锐湿疣主要的治疗方法。

（杨　森）

第五节　生殖器疱疹

门诊病历摘要

患者男性，35岁。阴茎水疱伴疼痛3天。患者3天前自觉包皮近冠状沟处灼痛感，随即出现水疱，伴发疼痛。近半月休息欠佳，皮疹发作前有饮酒史。病程中无发热、无口腔溃疡、无关节疼痛、无尿道分泌物流出。既往体健，无家族性及遗传性病史，无药物过敏史及传染病史。皮肤科检查：阴茎表面可见红斑基础上簇集性分布透亮小水疱（图26-4）。



图26-4　阴茎表面簇集小水疱

【问题1】根据临床皮疹表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

学习笔记

临床表现为簇集性水疱，说明是炎症性皮疹，此时常见的诱因包括过敏性、感染性、接触性等多种情况。

【问题2】患者皮损以疼痛为主，无瘙痒，对于生殖器部位的疼痛性水疱临床首先需要考虑的疾病有哪些？

思路1：生殖器部位的疼痛性水疱，需要考虑生殖器疱疹（genital herpes，GH）、硬下疳、软下疳、外伤性生殖器溃疡、接触性皮炎、药疹、带状疱疹、白塞病等。鉴别诊断如下：

1. 一期梅毒（硬下疳）　表现为生殖器糜烂或溃疡，常为单个损害，不痛，在暗视野显微镜下可见梅毒螺旋体，梅毒血清学试验阳性。

2. 软下疳　可表现为与生殖器疱疹相似的溃疡，但较深，涂片可查到革兰阴性杆菌，培养可查到杜克雷嗜血杆菌。

3. 外伤性生殖器溃疡　一般不是多发，不呈簇状分布，边缘较清晰，实验室检查无 HSV 感染依据。

4. 其他皮肤病　如接触性皮炎、药疹、带状疱疹、白塞病等有时临床表现与生殖器疱疹相似，常有相应的病史，炎症超过水疱及糜烂的范围，实验室检查无 HSV 感染依据。

思路2：患者临床诊断复发性生殖器疱疹，有不洁性接触史，需要做 HSV-Ⅰ/Ⅱ抗体分型检测及性病筛查。

知识点

单纯疱疹病毒

疱疹病毒是一类具有包膜、结构复杂的 DNA 病毒。HSV 属于人类疱疹病毒 α 亚科，人是它的天然宿主。HSV 直径 150～200nm，长约 150kb 基因组，中心为双链线性 DNA 构成的核心，外覆 162 个壳粒，呈立体对称二十面体，其外再包以含有多种病毒特异糖蛋白的脂质被膜。

病毒内膜含有 4 种蛋白：α-转移诱导因子（α-TIF）启动病毒 α 基因转录；HSV 抑制感染细胞蛋白合成；VP1 结合病毒 DNA 末端序列；US11 蛋白参与基因转录后调节。病毒包膜蛋白与病毒吸附、入侵和刺激机体免疫反应有关。HSV 有 10 余种包膜蛋白，分别命名为 gB（由 UL27 编码，以下同）、gC（UL44）、gD（US6）、gE（US8）、gG（US4）、gH（UL22）、gI（US7）、gL（UL1）等。

HSV 分为 HSV-1 和 HSV-2 两种血清型，两者之间的核苷酸序列同源性达 47%～50%，两者的基因组结构基本相同，因而在血清反应中易出现交叉反应。两者病理生理相同，但生物学、血清学和致病性差异很大。HSV-1 多由唾液感染，常见于口、咽、鼻、眼周皮肤黏膜等部位，而 HSV-2 几乎都是通过性传播感染，常见于生殖器及其附近的皮肤黏膜。

HSV 对热敏感，但耐低温，在 50～52℃水中可迅速灭活，-70℃时可存活数月。HSV 对甲醛、乙醇、乙醚、氯仿等化学消毒剂及氧化剂敏感，紫外线照射对 HSV 有灭活作用。

HSV 可感染家兔、小鼠、豚鼠和鸡胚绒毛尿囊膜。在豚鼠胚成纤维细胞上，HSV-1 感染形成小空斑，空斑边缘多不整齐，HSV-2 感染则形成较大空斑，且空斑边缘多较整齐。

【问题3】进一步询问患者病史，诊断考虑什么？需要做什么实验室检查？

根据该患者病史特点，有不洁性接触史，典型的临床表现，目前的临床诊断：复发性生殖器疱疹。

知识点

复发性生殖器疱疹

复发性生殖器疱疹的皮损部位、症状、体征一般只局限于生殖器部位，疼痛、瘙痒的程度为轻到中度，复发病程短于首次发作。约60%的患者发作前有前驱症状，局部有轻度瘙痒、烧灼或刺痛感，多局限于一侧生殖器部位，此后在红斑基础上发生水疱，发生溃疡时伴疼痛。从出现水疱到结痂出现上皮重新形成的平均时间为6～10天。20%的患者发作时只有前驱症状，未出现病变，称为假性前驱，可能与患者的免疫功能较强有关。

女性患者的临床症状重于男性患者，如疼痛的发作次数和严重程度超过男性，25%的女性可伴有排尿困难及宫颈感染。疲劳、月经、外伤、其他感染、饮酒、精神紧张等可能是诱发因素。

男性复发率高于女性，一般在原发疱疹消退后1～4个月内发作，多数患者第一年复发5～8次，以后减少，水疱也逐渐减少且局限。在原发HSV-2感染后，有20%的患者有10次以上的复发。

患者的临床表现个体差异较大，每个患者及同一患者每次发作的严重程度和持续时间存在很大的变异，有时仅出现1～2个皮损持续2～3天，而有时皮损较多可持续2周余。

【提示】

1. 生殖器疱疹的临床诊断缺乏敏感性和特异性。许多HSV感染缺乏典型的疼痛性多发性水疱或溃疡性皮损。临床诊断生殖器疱疹时有必要进行实验室检测，确定引起生殖器疱疹的疱疹病毒类型，将有助于对患者的处理和预后的判断。

2. 病毒检测　由于感染患者排毒为间歇性，培养或PCR检测阴性并不一定代表不存在感染。通过对患者生殖器溃疡或其他黏膜与皮损处组织或细胞培养可检测HSV，但培养的敏感性低，对复发感染者的培养敏感性更低。

3. 血清学检测　血清学抗体诊断疱疹病毒感染的敏感性低于特异性。对多性伴、人类免疫缺陷病毒(HIV)感染和男男性接触人群(MSM)等HIV感染高危患者所做的STD检测应包括HSV检测。

【问题4】生殖器疱疹的流行病学情况？

生殖器疱疹于1736年由John Astruc首次描述，1754年被确认为性病的一种，1967年Nahmias证实HSV-2为主要病原体。目前生殖器疱疹的发病率较高，据世界卫生组织估计，全世界每年有2500万例新发病例，且复发率高，位居性病的第四位，由于生殖器疱疹患者中有临床症状者不足40%～50%，故实际生殖器疱疹病例数可能更多。在欧美生殖器疱疹已成为常见性病之一，仅次于非淋球菌性尿道炎和淋病而居第三位。近年在美国总人口中HSV-2血清流行率达23%，在最近10年中增加了1/3，而在性病诊所就诊者中，血清流行率女性高达40%～50%，男性高达30%～40%。我国自20世纪90年代起就有生殖器疱疹报告，近年来生殖器疱疹的发病率明显增加，2000年上半年比1999年同期增加43.22%，由于许多有症状的患者未就诊，无症状HSV-2感染又较常见，因此目前我国生殖器疱疹的确切流行情况难以估计。

血清流行病学调查显示，世界各地HSV-2感染率均呈显著增高趋势，而20～30岁年龄组血清流行率最高。在中国15～30岁人群HSV-1抗体阳性率可高达90%，在发达国家抗体阳性率为50%～60%，HSV-1原发感染后获得的免疫力可缩短HSV-2原发感染的病程和减轻其临床症状。HSV-1所致的生殖器疱疹占10%，近年来的研究显示比例逐渐增大，近期美国的研究表明有20%～40%的原发生殖器疱疹由HSV-1引起。

学习笔记

【问题5】生殖器疱疹的易感危险因素有哪些?

生殖器疱疹的广泛流行,一方面由于患者个体差异、临床表现变化多样、不典型及无症状感染,而易被人们忽视,另一方面与人口因素、社会因素及艾滋病的流行等因素有关。

女性因生理解剖结构的特点,具有更多的易感黏膜部位。19～39岁是生殖器疱疹的高发年龄。全世界范围,黑人感染率更高,发展中国家高于发达国家。HSV-1抗体阴性者更易感染HSV-2。既往有生殖器感染或性传播疾病史者与HSV-2感染具有相关性。此外,有研究显示吸烟、嗜酒、免疫功能、教育状况、经济收入、包皮环切手术等也与生殖器疱疹有相关性。

【问题6】对于仅在包皮、龟头处反复出现的疼痛性裂隙、少许糜烂面的患者,临床上需要排除生殖器疱疹吗?

临床医生要有足够的认识及高度警惕性,无症状感染者、不典型或未识别症状的生殖器疱疹仍有较大的传染性,对于生殖器部位的不典型皮疹要完善鉴别诊断。

【提示】由于无症状感染者、不典型或未识别症状的生殖器疱疹患者其性活动依旧,已成为该病的主要传染源。大部分无症状感染是由于感染者未能识别HSV感染后的相关症状。临床医生对生殖器疱疹的不典型症状认识不足,有时忽略了HSV感染症状,易误诊为其他疾病。有研究发现有57%的HSV-2血清阳性的妇女初始否认有生殖器疱疹病史,但经进一步咨询指导后证实有HSV感染的相关症状。对于包皮、龟头处反复出现的疼痛性裂隙、少许糜烂面要高度警惕是否为生殖器疱疹。

知识点

生殖器疱疹美国CDC诊断标准

临床诊断标准:有不安全性行为、自身或性伴感染史,同时具有典型临床表现,不典型皮损需结合病原学检查确诊。

病原学诊断标准:临床诊断标准加上实验室病原学检查结果阳性。

知识点

妊娠期生殖器疱疹

妊娠期生殖器疱疹的临床表现如发病率、病程、全身症状、疼痛等与非妊娠期相同。但妊娠期生殖器疱疹临床症状的重复程度、宫颈炎的发病率、排毒持续时间及新生儿的感染率等在首次感染和复发感染患者之间是有差异的。有研究表明,血清学检测和临床证实是非原发感染HSV的孕妇其症状较轻,甚至无症状。复发的频率和严重程度可随孕期加重,有报道一例妊娠期播散性HSV感染导致发热、肺炎、呼吸衰竭、白细胞减少、弥散性血管内凝血、无黄疸型肝炎、感染性休克、急性肾功能衰竭,患者最后死亡,尸检显示肝肺广泛性坏死且免疫组化示HSV抗原阳性。

妊娠期HSV感染增加了自发流产和早产发病率。在妊娠后期感染HSV的孕妇,母婴传播危险性较高(30%～50%),而既往有疱疹复发病史的孕妇及妊娠早期感染HSV时,母婴传播危险性较低(3%)。这可能由于既往感染产生的HSV抗体通过胎盘传给胎儿,产生被动性免疫保护作用。研究发现有严重神经系统HSV-2感染的婴儿体内只有低浓度的中和抗体,在原发感染孕妇由于HSV的血行播散及绒毛膜羊膜炎增加了新生儿感染率。由于在临产时和接近临产时胎儿感染HSV的风险最高,因此临产时行为指导及剖宫产的应用使新生儿疱疹的发病率有较大的降低。

【问题7】生殖器疱疹该如何治疗？

思路1： 原发性GH的常规治疗可用：阿昔洛韦0.2g，5次/天；或伐昔洛韦0.3g，2次/天；泛昔洛韦0.25g，3次/天，连服7～10天。较多的研究显示三者在改善症状、缩短病期方面无显著差异。大量的研究显示原发性生殖器疱疹治疗并不能减少复发的频率。

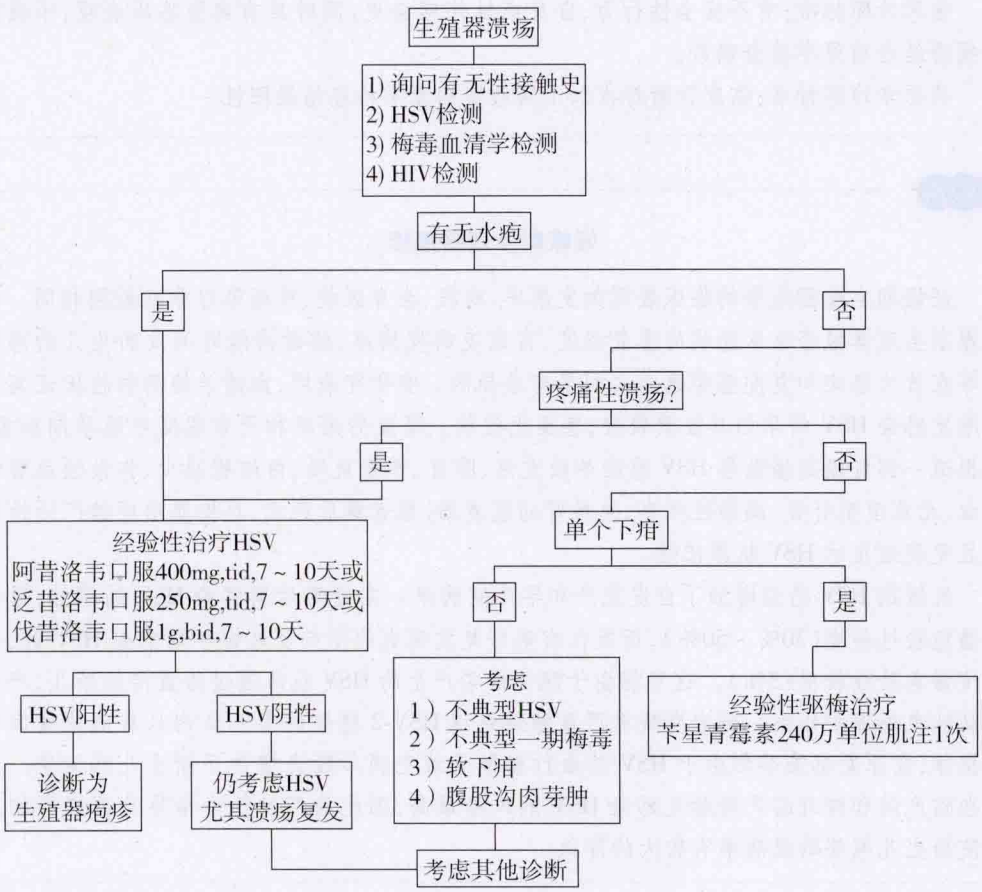
思路2： 复发性生殖器疱疹的治疗宜在出现前驱症状或损害出现24小时内开始治疗，但目前人体HSV感染后如何选择合适给药时机的相关研究很少。常规治疗可用阿昔洛韦、伐昔洛韦或泛昔洛韦，连服5日。为减少复发次数，美国疾病控制与预防中心推荐采用抑制疗法：阿昔洛韦0.4g，2次/天；或伐昔洛韦0.5g，1次/天（复发<10次/年），1g，1次/天（复发≥10次/年）；或泛昔洛韦0.25g，2次/天，以上药物需长期服用。

思路3： 妊娠期生殖器疱疹的治疗目标是减少在产程开始时由于皮损活动而需手术分娩及减少新生儿感染的危险性，对于HSV血清阳性而无生殖器疱疹病史，也应提供抑制性治疗。目前推荐的抑制疗法是在妊娠36周直到分娩口服阿昔洛韦0.4g，2次/天，可明显降低有HSV感染史的孕妇在分娩时生殖器疱疹发病率，对接受阿昔洛韦治疗的孕妇及胎儿的研究显示目前尚无阿昔洛韦致畸的证据。

孕妇在临产或胎膜破裂时有复发性生殖器疱疹表现，宜采用剖宫产分娩，临床试验显示妊娠晚期接受抑制疗法的生殖器疱疹患者剖宫产术比例减少，并且胎儿及HSV阴性的性伴的感染率降低。有学者对妊娠期HSV-2血清学试验和抗病毒治疗进行了费用效益分析，提出应对孕妇进行HSV-2血清学检测。泛昔洛韦在妊娠期的应用尚在评价中，目前为妊娠期推荐的B类药物。

感染HSV尚可导致生殖器外疾病，抗HSV治疗可参考前述，同时加强对并发症的处理，需注意的是外阴、阴道、宫颈外的远隔部位复发性皮损不是剖宫产术的指征。

诊断流程：



第六节　细菌性阴道病

门诊病历摘要

患者女性，35岁。阴道分泌物增多伴异味反复发作6个月。曾在外院诊断为“阴道炎”并使用达克宁栓剂、甲硝唑栓剂阴道内给药治疗，症状有所缓解，但1个月后又复发。患者经常行阴道冲洗，且有多个性伴。

【问题1】根据患者的症状及体征，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

临床体检显示患者阴道内及阴道壁表面有稀薄而均匀一致的灰白色分泌物，阴道宫颈充血不明显。

由于患者阴道分泌物有鱼腥样气味，不伴有外阴阴道疼痛、瘙痒或刺激症状及分泌物的性状，首先考虑细菌性阴道病（bacterial vaginosis）。

本病与外阴阴道念珠菌病、阴道滴虫病相似，均可表现为阴道分泌物增多，但其分泌物性状各有其特征，可以此鉴别。外阴阴道念珠菌病体检可见外阴潮红水肿，阴道黏膜充血，红肿或糜烂，阴道内有白色凝乳状或豆渣样分泌物，阴道壁附着有白色薄膜状物。阴道滴虫病患者外阴水肿或红斑，阴道充血、分泌物增多，从少量、稀薄到大量、稠厚不等，典型病例可出现大量泡沫状黄绿色分泌物并常有臭味，宫颈充血、水肿，少数感染者宫颈上皮广泛糜烂、点状出血，称为草莓状宫颈。但在慢性期，两者常与细菌性阴道病难以鉴别，需行辅助检查帮助诊断。

【问题2】患者需要进行哪些进一步检查？

患者的进一步检查提示：阴道分泌物pH 6.0；显微镜检查阴道分泌物盐水湿片及涂片革兰染色可见线索细胞，未见真菌及滴虫。

知识点

细菌性阴道病的诊断标准

以下4个指标中满足第4项和其他任何2个指标即可诊断细菌性阴道病：

1. 阴道壁上附有稀薄而均匀一致的白色分泌物。
2. 阴道分泌物的pH>4.5。
3. 阴道分泌物嗅试验（胺试验）阳性。
4. 阴道分泌物镜检线索细胞阳性。

因此，患者满足1、2、4项，可确诊为细菌性阴道病。

【问题3】患者的诊断和处理中有何问题？如何有效防止复发？

细菌性阴道病是由于阴道正常菌群的生态平衡发生紊乱，优势菌群产生过氧化氢的乳酸杆菌减少或消失，其他微生物过度生长，引起的以阴道分泌物增多且伴有鱼腥样气味为特征的一种临床综合征，属内源性感染，发病与多性伴、阴道冲洗等相关，这是患者反复发作的原因之一。

与细菌性阴道病相关的病原体包括阴道加特纳菌、厌氧菌如解脲类拟杆菌、具核梭杆菌、胨链球菌、游动钩菌属及人型支原体等，因此治疗需针对性地足量用药。细菌性阴道病治疗后可以达到80%以上的治愈率，但在1年内可有80%的复发率，该患者未接受正规足量的抗感染治疗是其反复发作的重要原因。

推荐方案：甲硝唑400mg，口服，每日2次，共7天；或0.75%甲硝唑凝胶5g，阴道内给药，每晚一次，共5天。

替代方案：甲硝唑2g，一次顿服；克林霉素300mg，口服，每日2次，共7天。

学习笔记

孕妇的治疗：甲硝唑2g，一次顿服；或甲硝唑400mg，口服，每日2次，共7天；或克林霉素300mg，口服，每日2次，共7天。

注：甲硝唑不推荐用于妊娠最初3个月。

第七节　滴虫性阴道病

门诊病历摘要

患者女性，32岁，已婚。阴道瘙痒、白带增多1周。患者1周前自觉阴道内瘙痒，白带量多且有腥臭味，并有性交疼痛。患者2周前有公共澡堂洗浴史，其丈夫近2天亦有尿道刺痒不适感。否认本人及其丈夫有不洁性交史。皮肤科检查：阴道黏膜及宫颈红肿、出血呈“草莓样斑点”，阴道内大量黄绿色腥臭味分泌物，伴阴道触痛。

【问题1】通过上述问诊及体检，首先考虑什么疾病？

根据阴道瘙痒、白带增多等症状及查体发现，首先考虑滴虫性阴道病（trichomonal vaginosis），是由毛滴虫引起。寄生人体的毛滴虫有阴道毛滴虫、人毛滴虫和口腔毛滴虫，分别寄生于泌尿生殖系统、肠道和口腔，与皮肤病有关的是阴道毛滴虫，引起滴虫性阴道病最为常见。是一种主要通过性交传播的寄生虫疾病，也可能由公共场所等不卫生接触引起，具有传染性。

知识点

滴虫性阴道病的临床表现

主要症状为黄绿色泡沫样白带增多与外阴瘙痒。白带稀薄并有腥臭，若合并细菌感染则呈脓状白带并伴臭味，阴道黏膜出血时常呈赤带。白带量多，常积于后穹隆内，有时亦可溢出阴道口。瘙痒部位主要在阴道口及外阴，灼痛、性交痛亦常见。阴道检查可见阴道黏膜及宫颈红肿、出血“草莓样斑点”、阴道触痛等。少数患者可有腰骶部酸痛和月经不调。阴道毛滴虫如寄生在尿道和膀胱内可产生滴虫性尿道膀胱炎，患者有尿频、尿急、尿痛、间歇性血尿、尿线中断、尿潴留和尿道红肿等症状。男性毛滴虫感染表现轻微，可有程度不同的尿道刺痒不适感，排尿时加重，可出现排尿困难，有黄白色脓性分泌物流出，严重时出现后尿道炎、膀胱炎。

【问题2】需要哪些实验室检查明确诊断？

临床上常用的是病原学的一些方法，较简便，但多存在敏感性不高的局限性。免疫学、分子生物学的方法操作较复杂，但可为临床提供帮助。

知识点

滴虫性阴道病的实验室检查及评价

病原学方法：

1. 悬滴法　将取得标本的棉拭子置于含有0.5～1.0ml温生理盐水的试管内，摇匀制成悬液，取一滴悬液，涂成薄片，立即镜检，找到活动的毛滴虫即可作为诊断依据，冬天操作时要注意维持室温在20℃左右。敏感性60%～70%。

2. 生理盐水直接涂片法（湿片法）　取阴道后穹隆、尿道分泌物及尿液沉淀物，对男性可用前列腺液，用生理盐水直接涂片，湿片镜检。据报道该法敏感度为35%～80%。湿片法技术条件简单，易于实施，缺点是该法只能检测活虫，检测结果与操作人员技术熟练程度有关。

学习笔记

3. PAP 涂片法及其他染色　PAP 涂片法为妇科检查阴道毛滴虫病的细胞学常用方法。将取得标本涂片、干燥，镜检找虫体，检出率较高。有报道达 90% 以上，其他还有瑞氏、吉姆萨染色及吖啶橙染色法等，其敏感性与 PAP 相似。

4. 培养法　被认为是诊断阴道毛滴虫病的“金标准”。常用的培养基有肝浸汤培养基和蛋黄浸液培养基。把标本接种于培养基内，置 37℃孵育 48 小时后，镜检。此法敏感，检出率可达 90% ~93%，尤适用于轻症者、无症状携带者或慢性感染者。

5. 其他辅助检查　免疫学方法：酶联免疫吸附法、直接荧光抗体法、免疫层析试验被用来检测阴道毛滴虫抗原。分子生物学方法：DNA 原位杂交、核酸探针检测技术、PCR 技术也有应用。但操作较烦琐，对实验室要求高。美国 FDA 批准诊断女性滴虫病的试验包括 OSOM 滴虫快速检测（即免疫层析毛细管型流动试纸技术）和 VPⅢ型微生物确认试验，后者为核苷酸探针试验，可用于检测阴道毛滴虫、阴道加德纳菌和白色念珠菌。

【问题 3】该患者最终诊断什么病？发病机制是什么？

患者阴道后穹隆取白带，湿片法检测到大量阴道毛滴虫，确诊为滴虫性阴道病。阴道毛滴虫在涂片上形态不定，有梨形、圆形、椭圆形及不规则的长棒形等；体积不一致，小的与白细胞相近，大的可达白细胞的 2 ~3 倍。它是一种鞭毛虫，前端有 5 颗排列成环形的毛基体，前排 2 颗毛基体共引出 5 根鞭毛，其中前鞭毛 4 根，后鞭毛 1 根。后鞭毛由前向后与细胞质相连，形成波动膜。

阴道毛滴虫的致病力与虫株毒力、宿主生理状况、阴道内细菌菌群分布等密切相关。从急性和亚急性阴道毛滴虫病患者分离出的虫株毒力一般强于慢性病例虫株。宿主卵巢功能减退直接影响阴道黏膜厚度，使阴道黏膜变薄脆并有小出血点；糖原减少使阴道乳酸杆菌生存抑制影响乳酸生成，阴道由酸性趋向于中性或碱性，其他细菌大量繁殖，阴道清洁度下降促使阴道毛滴虫寄生发病。

月经后阴道 pH 接近中性，富含血清成分有利本虫繁殖，所以妊娠和月经后妇女感染率与发病率较高。此外，疲劳、感冒、肠道功能紊乱等均可以使人体抵抗力降低而引起发病。阴道毛滴虫可吞噬精子，并在阴道内产生大量分泌物，均可妨碍精子存活，因而有些学者认为可引起不孕症。阴道前庭、阴道黏膜及宫颈充血水肿或散在出血点。阴道壁，尤其是后穹隆有红色小颗粒突起，称“草莓样斑点”，为炎症部位血管扩张所致。显微镜下阴道黏膜覆盖一层凝固性物质，内含阴道毛滴虫、白细胞和红细胞。虫体不侵入完整的上皮细胞，故阴道上皮细胞一般是完整的，但由于虫体在细胞间移行，使有些细胞边缘呈腐蚀现象，上皮细胞上有时可见出血点。表皮下层有淋巴细胞及浆细胞浸润，此处亦可见明显的坏死区，并可扩散到表面。在坏死病灶中常可发现虫体。

【问题 4】本病须与其他哪些疾病相鉴别？

阴道炎可有多种病因，其中滴虫性阴道炎是最常见疾病之一，可根据症状、体征，特别是需要相关的实验室检查予以明确，而且要注意的是几种疾病可同时存在。

知识点

滴虫性阴道病的鉴别诊断

1. 细菌性阴道病阴道分泌物常伴鱼腥样气味且 pH>4.5，同滴虫病相似。但细菌性阴道病患者一般无外阴刺激症状，阴道无充血，分泌物为稀薄而均匀一致的灰白色，不呈黄绿色泡沫样，胺试验阳性，镜检线索细胞阳性。

2. 念珠菌性阴道炎常有外阴痒和（或）刺激症状，检查可见外阴炎，阴道黏膜潮红，阴道分泌物呈奶酪样凝块或豆渣样，pH<4.5，胺试验阴性，显微镜下可见假菌丝和芽生孢子。

本病还须与阴道的其他病原体感染，如淋球菌、衣原体、支原体等感染引起的阴道炎相鉴别，须依赖病原学的检查。

学习笔记

【问题5】此患者应如何治疗？

大多数人感染本病后并不出现临床症状，称为无症状带虫者。这种带虫者既是传染源，又可在条件适宜时发病，对滴虫检查阳性的患者无论有无症状均应进行治疗。治疗分局部用药和全身用药。

知识点

滴虫性阴道病治疗方法

1. 局部治疗　包括采用0.5%～1%乳酸或醋酸冲洗阴道，然后用甲硝唑阴道泡腾片（每片含200mg）或乙酰胂胺片（每片含乙酰胂胺0.25g，硼酸0.03g）1片塞入阴道后穹隆，1次/天或隔天1次，7～10次为一个疗程，连用2～3个疗程。亦可采用双唑泰栓（含甲硝唑200mg，醋酸氯己定8mg，克霉唑160mg）一个，每晚塞入后穹隆，7天为一个疗程，连用1～2个疗程，总有效率可达96.24%。局部治疗可有效控制局部症状，但不能彻底杀灭虫体，停药后易复发。因此，美国FDA不推荐局部应用甲硝唑凝胶治疗滴虫性阴道病。

2. 全身治疗　适用于所有阴道毛滴虫感染患者、男性泌尿生殖道滴虫感染及带虫者治疗。硝基咪唑类是FDA批准用于治疗滴虫病的唯一药物种类。甲硝唑方案对滴虫病的治愈率为90%～95%，替硝唑方案对滴虫病的治愈率为86%～100%。比较2g单剂量甲硝唑和2g单剂量替硝唑的疗效，替硝唑的疗效相当于或优于甲硝唑。

推荐方案：甲硝唑2g，口服，共1次；或替硝唑2g口服，共1次。

替代方案甲硝唑500mg，口服，2次/天，共7天。注意：需要告知患者在应用甲硝唑后24小时及在应用替硝唑后72小时内戒酒。

有少数阴道毛滴虫对甲硝唑的敏感性下降，但大多数阴道毛滴虫对替硝唑和高浓度甲硝唑敏感。对低浓度甲硝唑耐药的阴道毛滴虫占2%～5%。对高浓度甲硝唑耐药的阴道毛滴虫罕见。替硝唑有较长血浆半衰期，其在泌尿生殖器官组织中的浓度比甲硝唑高。同时，替硝唑的最低抑菌浓度较甲硝唑低。如果甲硝唑2g治疗失败，除外再感染后，可选用甲硝唑500mg口服，2次/天，共7天，或替硝唑2g单次治疗。如果上述治疗失败，考虑使用替硝唑或甲硝唑2g，1次/天，共5天。

对推荐治疗方案过敏或不耐受者选用硝基咪唑类以外的药物治疗，但疗效较低（≤50%）。

【问题6】如果此患者已怀孕或在哺乳期，如何治疗？

妊娠期及哺乳期妇女均可应用甲硝唑。有症状的孕妇应该给予治疗以减轻症状。尽管现有资料表明甲硝唑无致畸胎作用，但妊娠头3个月应慎用。妊娠早期采用局部治疗可缓解症状，如克霉唑栓剂100mg，阴道内用药，1次/天，疗程7天。哺乳期用甲硝唑2g顿服疗法，应中断哺乳24小时。

【问题7】患者丈夫如何治疗？

对性伴治疗可增加治愈率。治疗患者性伴可缓解其症状，达到微生物治愈和减少传播的目的。对患者的性伴按流行病学原则治疗，在患者及其性伴治愈前避免性接触。男性伴应进行检查，并采用替硝唑2g单次口服或甲硝唑500mg，2次/天，口服，共治疗7天。

【问题8】如何判断是否治愈？

临床症状好转，如外阴刺激症状消失，阴道分泌物正常，实验室检查滴虫转为阴性可判断为治愈。治疗期间避免性交，勤洗外阴，勤换内裤。反复发作者，在一次治愈后，待每次月经干净后，阴道局部用药1～2次，连续3个月，以巩固疗效。

【问题9】此患者如何进行随访？

学习笔记

对有症状和无症状患者，在治疗后如果无临床症状无须随访。如有症状须随访，必要时夫妻双方同时检查和治疗。

第八节　软　下　疳

门诊病历摘要

患者男性，40岁。外生殖器溃疡伴疼痛1周。外生殖器的皮疹从单个脓疱开始，5天后逐渐发展成疼痛性的深溃疡，曾按照生殖器疱疹治疗，口服过伐昔洛韦片并外用多种抗感染药物，均没有效果，溃疡逐渐加重，疼痛剧烈且出现左侧腹股沟痛性的淋巴结肿大，表面皮肤发红有波动感。发疹前1周有不洁性接触史。

【问题1】根据临床皮疹表现，临床首先需要考虑的疾病有哪些？

临床皮疹表现为冠状沟部位的单个深溃疡，溃疡表面有黄灰色的渗出物，溃疡周围有红斑，伴疼痛，说明是感染性皮疹，由于发疹前有不洁性接触史，最常见的疾病是生殖器疱疹。

【问题2】患者下一步诊断和治疗的措施如何？

思路1：患者发病以来，一直按照生殖器疱疹治疗，几乎没有效果，这有两种可能：其一是诊断有误，其二是治疗不力。对该患者而言，首先需要考虑诊断是否正确。患者起病初期为小脓疱，后出现溃疡，又有腹股沟淋巴结肿大，发病前曾有不洁性接触史，与生殖器疱疹的特点非常类似，因此诊断生殖器疱疹是首先需要考虑的。

提示：表面上看，本病例表现与生殖器疱疹非常相似，但是请仔细比较一下，两者有明显不同。

1. 生殖器疱疹和本病例的皮疹不同，生殖器疱疹常表现为多发的粟米至绿豆大小的水疱，继而转为脓疱或发生破裂形成糜烂或溃疡，溃疡浅，表面相对清洁。生殖器疱疹还有反复发作的特点。

而本病例的溃疡较深，质地柔软，边缘粗糙不整齐，呈潜蚀性。溃疡表面覆有黄灰色渗出物，基底部可见颗粒状肉芽组织增生，溃疡周围有炎性红斑。

2. 生殖器疱疹可有轻度的腹股沟淋巴结肿大，但不软化，不化脓，亦不破溃。而本例有痛性的腹股沟淋巴结肿大，表面皮肤发红明显且有波动感。

因此本病除了考虑生殖器疱疹之外，还需要考虑其他疾病，并补充一些辅助检查。

思路2：可以进行直接涂片和培养，梅毒血清试验的检测也是必要的。除此之外，还可进行组织病理学检查或检测HSV抗原及抗体。

【问题3】梅毒血清试验及直接涂片镜检和培养结果全部为阴性，HSV抗体的检测也为阴性，此时诊断是什么？如何进一步处理？

此时应当作为临床疑似病例考虑软下疳（chancroid），必要时可以行病理活检，有条件的话还可以进行针对杜克雷嗜血杆菌的核酸检测。但近年来，软下疳在我国只有疑似病例报告，但尚未发现经实验室确诊的软下疳病例。

【问题4】本病目前治疗无效，具体如何控制病情？

提示：软下疳发病快，疼痛明显，因此迫切需要治疗。应遵循及时、足量、规则用药的原则。在患者发病前10日内的性伴，无论其有无症状，均应同时接受治疗，治疗后应进行随访。

1. 治疗方案　头孢曲松250mg，单次肌注；或阿奇霉素1g，单次口服；或环丙沙星500mg，口服，每日2次，共3天（孕妇及哺乳期妇女和小于18岁者禁用）；或红霉素500mg，口服，每日4次，共7天。头孢曲松和阿奇霉素的优点是单次给药。在世界范围内，已有环丙沙星或红霉素中度耐药菌株的报告。

学习笔记

2. 随访　在治疗开始后3～7天应进行复查。如治疗有效，在3天内溃疡症状好转，在7天内客观体征也改善。如临床无明显改善，医生应考虑：①诊断是否正确；②患者是否同时合并其他性病；③患者是否合并HIV感染；④未按要求用药；⑤杜克雷嗜血杆菌菌株对所用抗菌药物耐药。完全愈合的时间随溃疡大小而定，大的溃疡可能需2周以上。此外，未经环切的患者，如果溃疡位于包皮下，愈合较慢。已化脓、有波动感的淋巴结肿大临床消退慢于溃疡，尽管治疗有效，可能还需作穿刺或切开引流。用针头抽吸比较简便，但切开引流更为可取，因为以后无须多次引流。

第九节　性病性淋巴肉芽肿

门诊病历摘要

患者男性，35岁。右侧腹股沟处红肿破溃伴疼痛10天。患者在右腹股沟出现破溃前3周，龟头部位曾出现过2～3mm的单个浅溃疡，无明显疼痛。给予外用抗感染药物，一周左右即愈合。后出现质硬、疼痛性的右腹股沟淋巴结肿大，后淋巴结相互粘连形成团块，团块中央凹陷形成沟槽。肿大的淋巴结团块逐渐软化破溃，曾予穿刺抽取脓液并予头孢类抗生素口服，仍然反复不愈。发病前6周有不洁性接触史。

【问题1】根据临床皮疹表现，首先需要考虑的疾病有哪些？

皮肤科检查示右侧腹股沟处红肿明显，局部有破溃，表面有黄色的浆液和血性脓液，由于发疹前有不洁性接触史，此时最常见的疾病是软下疳或性病性淋巴肉芽肿（lymphogranuloma venereum，LGV）。

【问题2】患者下一步诊断和治疗的措施如何？

思路1：患者发病以来，曾出现一过性的龟头溃疡，一周以后即愈合，后出现腹股沟淋巴结肿大疼痛，继而破溃，局部治疗效果不佳。有两种可能：其一是诊断有误，其二是治疗不力。对该患者而言，首先需要考虑治疗是否恰当。患者发病初期为龟头的溃疡，后又有痛性的腹股沟淋巴结肿大和破溃，发病前曾有不洁性接触史，与软下疳的特点非常类似，因此诊断应当没有问题。

提示：表面上看，本病例表现与软下疳非常相似，但是请仔细比较一下，两者有明显不同。

1. 软下疳的初发溃疡和本病例的溃疡不同，软下疳发病急，进展快，其初发溃疡较大而深、脓液多，疼痛明显，持续时间也较长。而本病例发病慢，进展也慢，其溃疡小而浅，无明显疼痛，一周左右即愈合，不留瘢痕。

2. 软下疳可有痛性的腹股沟淋巴结肿大，后软化波动，破溃后产生脓液并形成窦道，以“鱼嘴”样的窦道口具有特征性。而本例的腹股沟淋巴结肿大更突出，并出现沟槽征。

因此本病除了考虑软下疳之外，还需要考虑其他疾病，并补充一些辅助检查。

思路2：可以进行针对衣原体的补体结合试验或微量免疫荧光试验，或进行沙眼衣原体的细胞培养，另外梅毒血清试验的检测也是必要的。除此之外，必要时还可进行组织活检和病理学检查。

【问题3】梅毒血清试验全部为阴性，补体结合试验滴度1∶32，此时诊断如何？进一步处理？

此时应当作为临床疑似病例考虑性病性淋巴肉芽肿，必要时可以行病理活检。但近年来，性病性淋巴肉芽肿在我国只有疑似病例报告，但尚未发现经实验室确诊的病例。

【问题4】本病目前治疗无效，具体如何控制病情？

应遵循及时、足量、规则用药的原则；不同病情采用不同的治疗方案；治疗期间应避免性行为；性伴应接受检查和治疗；治疗后应进行随访和判愈。在患者出现症状前30天内，凡与本病

学习笔记

患者有过性接触的性伴，不论其有无此病的症状，都必须进行检查和治疗。

1. 治疗方案　多西环素 100mg，口服，每日 2 次，共 14～21 天；或米诺环素 100mg，口服，每日 2 次，共 14～21 天；或红霉素 500mg，口服，每日 4 次，共 14～21 天；或四环素 500mg，口服，每日 4 次，共 14～21 天。以上推荐方案主要适用于无并发症的感染。对慢性感染者可采用一个以上疗程，交替使用上述抗生素。

2. 对 LGV 横痃可行穿刺术抽吸脓液，一般不主张外科切开引流。对出现瘘管或窦道者可行外科修补术或成形术；如后期出现直肠狭窄时可做扩张术，严重的直肠狭窄可采用手术治疗；如出现生殖器象皮肿可行整形术。在对有合并症、并发症患者行外科手术前，应给予足量的抗生素治疗。

3. 随访　患者应做临床随访，直至症状和体征消失。

第十节　艾　滋　病

门诊病历摘要

患者男性，24 岁，大学生。腹泻 3 周，发热 1 周。主动要求检测 HIV 抗体。患者于 1 个月前无明显诱因下出现发热、乏力、肌肉酸痛，发热时最高体温达 37.7℃，自行口服头孢拉定无效，服用阿司匹林可暂时退热 5 小时左右，发热期间伴运动后气喘，心跳快，恶心等症状，不伴关节疼痛。查血尿粪常规，未见明显异常，予中药汤药治疗，2 天后出现腹泻，水样大便，每天 2～6 次，怀疑中药所致，即停中药并自服黄连素治疗，后体温恢复正常，但腹泻持续到 20 余天后才渐消退。患者自述近 3 年来在校内外共有 7 名男性性伴侣，固定或不固定，与每个伴侣肛交次数 1～10 余次不等，多数戴套，患者肛交位主动方、被动方各半。3 月份与两人男男性交 5 次，均未戴套，这两人都已失去联系。患者有一定医学常识，每年都会去医院采集血样检查梅毒、艾滋病数次，最后一次检测是 2013 年 3 月 1 日，结果均阴性。

门诊检查：T 36.9℃，P 80 次/分，R 18 次/分，BP 130/75mmHg，体格检查无异常。

血尿粪常规、肝肾功能、血糖、血脂、淀粉酶均正常。B 超提示胆囊壁毛糙，胆囊炎可能，肝脾正常。心电图正常。胸片正常。

梅毒 RPR(－)、TP-Ab(－)、HIV 抗体初筛为阳性。血样送疾病预防控制中心(CDC)做蛋白印迹试验(WB)复检为阳性(P17、p24、p66、p120、gp120 条带均阳性)。CD4 486 个/μl，CD8 2764 个/μl，CD4/CD8 0.18，病毒载量 70 000 拷贝/ml。

【问题 1】根据患者病史、临床表现和各种检查，如何考虑诊断？

由流行病学史、临床表现及实验室检查进行综合分析，该患者诊断为典型的急性期人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus，HIV)感染。

从初始感染 HIV 到终末期是一个较为漫长复杂的过程，可分为急性期、无症状期和艾滋病期。

急性期 HIV 感染通常发生在初次感染 HIV 后 2～4 周。部分感染者出现病毒血症和免疫系统急性损伤所产生的临床症状，持续 1～3 周后缓解。表现以发热最为常见，可伴有咽痛、盗汗、恶心、呕吐、腹泻、皮疹、关节痛、淋巴结肿大及神经系统症状。此期在血液中可检出 HIVRNA 和 P24 抗原，而 HIV 抗体则在感染后数周才出现。$CD4^+$T 淋巴细胞计数一过性减少，同时 CD4/CD8 比值亦可倒置。

急性期 HIV 感染患者近期内有流行病学史和临床表现，结合实验室 HIV 抗体由阴性转为阳性即可诊断，或仅实验室检查 HIV 抗体由阴性转为阳性即可诊断。

学习笔记

【问题2】急性期HIV感染的诊断是非常困难的，该患者能得到早期诊断的关键在哪里？

尽管全球每天有1.4万名新的HIV感染者，但是大多数病例都没有能够在感染早期即被诊断。在6000万HIV感染患者中，只有不到1000例患者在发病1个月内得到确诊。由于与普通感冒的症状相似，且此时作为判断HIV感染最常用指标的HIV抗体往往是阴性的，当患者真的出现急性期的症状时，大多会被误诊为病毒综合征，医生通常会告诉患者症状会自愈，而且这些症状的确会自愈。

在该病例中，患者较高的医学知识和自我保护意识，加上医生的临床详细问诊、丰富的专业经验、对实验室检查的复杂性和难解释性的把握，特别是四项与HIV感染急性期诊断有关指标（HIV RNA、p24抗原、HIV-1抗体和淋巴细胞）的准确适时的检测，是诊断成功的关键。

【问题3】给合该病例，概述一下你所知道的有关HIV感染和艾滋病治疗的知识。

HIV感染和艾滋病（acquired immunodeficiency syndrome，AIDS）主要治疗包括HAART（highly active antiretroviral therapy，高效抗反转录病毒治疗，俗称鸡尾酒疗法）、机会性感染和并发症的防治。

治疗目标在于降低HIV相关的发病率和病死率，降低非艾滋病相关疾病的发病率和病死率使患者获得正常的期望寿命，改善生活质量；抑制病毒复制使病毒载量降低至检测下限；重建或者维持免疫功能；减少免疫重建炎性反应综合征；减少HIV的传播，预防母婴传播。

目前国际上抗反转录病毒治疗药物共有六大类30多种药物（包括复合制剂），分为核苷类反转录酶抑制剂（NRTIS）、非核苷类反转录酶抑制剂（NNRTIS）、蛋白酶抑制剂（PIS）、整合酶抑制剂（RALTEGRAVIR）、融合抑制剂（FIS）及CCR5抑制剂（MARAVIROC）。国内有NNRTIS、NRTIS、PIS和整合酶抑制剂4类，共12种，有齐多夫定（AZT）、拉米夫定（3TC）、去羟肌苷（ddI）、司坦夫定（d4T）、茚地那韦（IDV）、恩曲他滨（FTC）、奈韦拉平（NVP）等。应掌握治疗指征和开始时机，选择治疗方案，进行抗病毒治疗监测、疗效评估、病毒耐药性检测、药物不良反应观察、药物浓度监测、换药标准和二线抗病毒治疗。

免疫重建炎症综合征（immune reconstitution inflammatory syndrome，IRIS）是指艾滋病患者在经抗病毒治疗后免疫功能恢复过程中出现的一组临床综合征，主要表现为发热、潜伏感染的出现或原有感染的加重或恶化。

（徐金华）

学习笔记

参考文献

1. 张学军. 皮肤性病学. 第 8 版. 北京：人民卫生出版社，2013.
2. 张学军. 皮肤性病学（教师辅导教材）. 第 2 版. 北京：人民卫生出版社，2013.
3. 张学军，刘维达，何春涤. 现代皮肤病学基础. 第 2 版. 北京：人民卫生出版社，2010.
4. 赵辨. 中国临床皮肤病学. 南京：江苏科学技术出版社，2010.
5. 王侠生，廖康煌. 杨国亮皮肤病学. 上海：上海科学技术文献出版社，2005.
6. James WD，Berger TG，Elston DM. 安德鲁斯临床皮肤病学. 徐世正，译. 第 10 版. 北京：科学出版社，2008.
7. 朱学骏，王宝玺，孙建方，等. 皮肤病学. 第 2 版. 北京：北京大学医学出版社，2011.
8. 张建中. 皮肤病治疗学-最新循证治疗策略. 北京：人民卫生出版社，2011.
9. 陆前进，张建中，邓丹琪. 红斑狼疮：从基础到临床. 北京：北京大学医学出版社，2013：1-205.
10. 徐金华. 性病. 北京：中国医药科技出版社，2009：99-100.
11. 傅志宜. 性传播疾病. 北京：中国协和医科大学出版社，2007：179-186.
12. Kluas Wolff，Lowell A. Goldsmith，Stephen I. Katz，et al. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. 7th ed. New York：McGraw Hill，2007.
13. Tony Burns，Stephen Breathnach，Neil Cox，et al. Rook's Textbook of Dermatology. 8th ed. Oxford：Blackwell Science，2010.

中英文名词对照索引

A

ALA 脱水酶缺乏卟啉病(δ-aminolevulinic acid dehydratase porphyria, ADP) …… 387
艾滋病(acquired immunodeficiency syndrome, AIDS) …… 498
暗色丝孢霉病(phaeohyphomycosis) …… 104

B

Becker 痣(Becker's nevus) …… 362
Bowen 病(Bowen's disease) …… 440
靶形损害(target lesion) …… 207
白癜风(vitiligo) …… 344
白甲(leukonychia) …… 342
白塞病(Behcet disease) …… 313
白色糠疹(pityriasis alba) …… 218
斑秃(alopecia areata) …… 334
斑状萎缩(macular atrophy) …… 474
瘢痕疙瘩(keloid) …… 424
伴发嗜酸性粒细胞增多及系统症状的药疹(drug eruption with eosinophilia and systemic symptoms, DRESS) …… 178
孢子丝菌病(sporotrichosis) …… 99
鲍温样丘疹病(Bowenoid papulosis) …… 44
暴发性痤疮(acne fulminant) …… 326
扁平苔藓(lichen planus, LP) …… 221
变异性粪卟啉病(variegate porphyria, VP) …… 387
变应性接触性皮炎(allergic contact dermatitis) …… 129
表皮囊肿(epidermal cyst) …… 411
表皮痣(epidermal nevus) …… 408
表浅扩散性黑素瘤(superficial spreading melanoma) …… 450
剥脱性唇炎(exfoliative cheilitis) …… 400
播散型盘状红斑狼疮(disseminated discoid lupus erythematosus, DDLE) …… 234
卟啉病(porphyria) …… 387

C

C1 酯酶抑制物(C1 esterase inhibitor, C1INH) …… 158
肠病性肢端皮炎(acrodermatitis enteropathica) …… 385
迟发性皮肤卟啉病(porphyria cutanea tarda, PCT) …… 386, 387
持久隆起性红斑(erythema elevatum diutinum, EED) …… 305
虫咬皮炎(insect bite dermatitis) …… 115
重叠综合征(overlap syndrome) …… 269
臭虫叮咬(cimicosis) …… 116
臭汗症(fetid sweat) …… 340
川崎病(Kawasaki disease) …… 52
穿掘性脓肿性头部毛囊周围炎(perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens) …… 329
传染性单核细胞增多症(infectious mononucleosis) … 42
传染性软疣(molluscum contagiosum) …… 45
刺胞皮炎(nematocyst dermatitis) …… 122
刺激性接触性皮炎(irritant contact dermatitis) …… 127
痤疮(acne) …… 325

D

大疱型脓疱疮(impetigo bullosa) …… 47
大疱性类天疱疮(bullous pemphigoid, BP) …… 283
带状疱疹(herpes zoster) …… 31
丹毒(erysipelas) …… 54
单纯糠疹(pityriasis simplex) …… 218
单纯疱疹(herpes simplex) …… 24
单纯性雀斑样痣(simple lentigines) …… 358
胆碱能性荨麻疹(cholinergic urticaria) …… 156
滴虫性阴道病(trichomonal vaginosis) …… 492
点滴型副银屑病(parapsoriasis guttata) …… 215
冻疮(pernio) …… 195
多发性肌炎(polymyositis, PM) …… 250
多发性脂囊瘤(steatocystoma multiplex) …… 416
多形红斑(erythema multiforme) …… 206
多形性日光疹(polymorphous light eruption) …… 182

E

恶性雀斑痣样黑素瘤(lentigo maligna melanoma) … 450
二十甲营养不良(twenty-nail dystrophy) …… 342

F

反甲(koilonychia) …… 342
放射性皮炎(radiodermatitis) …… 198
非结核性分枝杆菌(nontuberculous mycobacteria, NTM) …… 72
痱子(miliaria) …… 193

风疹(rubella) …… 40
蜂窝织炎(cellulitis) …… 54
蜂蜇伤(bee sting) …… 116
匐行疹(creeping eruption) …… 124
副肿瘤性天疱疮(paraneoplastic pemphigus,PNP) … 281

G

干燥综合征(Sjögren syndrome) …… 265
肝性红细胞生成性卟啉病(hepatoerythropoietic porphyria,HEP) …… 387
股癣(tinea cruris) …… 81
固定型药疹(fixed drug eruption) …… 161
光变应性接触性皮炎(photosensitive contact dermatitis) …… 188
光毒性接触性皮炎(phototoxic contact dermatitis) …… 187
光感性药疹(photosensitive drug eruption) …… 168
光泽苔藓(lichen nitidus) …… 228
过敏性紫癜(anaphylactoid purpura) …… 294

H

汗管瘤(syringoma) …… 427
汗孔角化症(porokeratosis of mibelli) …… 375
汗疱疹(pompholyx) …… 148
黑变病(melanosis) …… 355
黑棘皮病(acanthosis nigricans) …… 396
黑素瘤(melanoma) …… 449
红斑狼疮(lupus erythematosus,LE) …… 234
红斑型天疱疮(pemphigus erythematosus,PE) …… 277
红痱(miliaria rubra) …… 193
红皮病(erythroderma) …… 216
红细胞生成性原卟啉病(erythropoietic protoporphyria,EPP) …… 387
虹膜样损害(iris lesion) …… 207
花斑糠疹(pityriasis versicolor) …… 90
化脓性汗腺炎(hidradenitis suppurativa) …… 329
化脓性肉芽肿(pyogenic granuloma) …… 433
环孢素(cyclosporine) …… 186
环状肉芽肿(granuloma annulare) …… 463
黄褐斑(melasma) …… 351
黄瘤病(xanthomatosis) …… 391
混合性结缔组织病(mixed connective tissue disease,MCTD) …… 271
混合痣(compound nevus …… 412
火激红斑(erythema abigne) …… 194
获得性大疱性表皮松解症(acquired epidermolysis bullosa,EBA) …… 291

J

鸡眼(clavus) …… 195
基底细胞癌(basal cell carcinoma) …… 443
激素依赖性皮炎(steroid dependent dermatitis) …… 144
急性发热性嗜中性皮病(acute febrile neutrophilic dermatosis) …… 320
急性泛发性发疹性脓疱病(acute generalized exanthematous pustulosis,AGEP) …… 171
急性光线性唇炎(acute actinic cheilitis) …… 399
急性间歇性卟啉病(acute intermittent porphyria,AIP) …… 387
急性接触性唇炎(acute contact cheilitis) …… 398
急性淋病(acute gonorrhea) …… 478
急性弥漫性斑秃(acute diffuse and total alopecia) … 335
急性皮肤型红斑狼疮(acute cutaneous lupus erythematosus,ACLE) …… 235
急性荨麻疹(acute urticaria) …… 151
急性浅表性包皮龟头炎(acute superficial balanoposthitis) …… 401
寄生虫妄想症(delusions of parasitosis) …… 205
家族性良性慢性天疱疮(familial benign chronic pemphigus) …… 292
甲凹点(nail pitting) …… 341
甲病(onychosis) …… 343
甲肥厚(onychauxis) …… 342
甲分离(onycholysis) …… 342
甲沟炎(paronychia) …… 343
甲下肿瘤(subungual tumors) …… 343
甲真菌病(onychomycosis) …… 85
甲周肿瘤(periungual tumors) …… 343
假性斑秃(pseudopelade) …… 337
尖锐湿疣(condyloma acuminatum,CA) …… 485
间接免疫荧光法(indirect immunofluorescence,IIF) … 9
交界痣(junctional nevus) …… 412
焦油黑变病(tar melanosis) …… 356
角化棘皮瘤(keratoacanthoma) …… 411
疖(furuncle) …… 50,51
接触性皮炎(contact dermatitis) …… 129
结缔组织痣(connective tissue nevus) …… 434
结核样型麻风(tuberculoid leprosy,TT) …… 64
结节病(sarcoidosis) …… 458
结节性黑素瘤(nodular melanoma) …… 450
结节性红斑(erythema nodosum) …… 300
结节性痒疹(prurigo nodularis) …… 203

结节性硬化症(tuberous sclerosis,TS) …… 372
界线类偏结核样型麻风(bordline-tuberculoid leprosy,BT) …… 64
界线类偏瘤型麻风(bordline-lepromatous leprosy,BL) …… 64
疥疮(scabies) …… 106
进行性特发性皮肤萎缩(progressive idiopathic atrophoderma) …… 473
进行性系统性硬化病(progressive systemic sclerosis,PSS) …… 260
胫前黏液水肿(pretibial myxedema) …… 390
静脉畸形(venous malformation) …… 418
酒渣鼻(rosacea) …… 332
局限性硬皮病(localized scleroderma,LS) …… 256
巨噬细胞活化综合征(macrophage activation syndrome,MAS) …… 274
聚合性痤疮(acne conglobata) …… 325,329

K

Kaposi 肉瘤(Kaposi's sarcoma) …… 452
卡波西水痘样疹(Kaposi's varicelliform eruption) …… 27
咖啡斑(Café-au-Lait spots) …… 354
抗核抗体(antinuclear antibodies,ANA) …… 242
抗盐水可提取物抗原(extractable nuclear antigen,ENA) …… 242
抗增殖性细胞核抗原(proliferative cell nuclear antigen,PCNA) …… 242
口周黑子-肠息肉综合征(perioral pigmentation-intestinal polyposis syndrome) …… 357
口周皮炎(perioral dermatitis) …… 149
快速血浆反应素环状卡片试验(rapid plasma reagin test,RPR) …… 7

L

蓝痣(blue nevus) …… 413
狼疮带试验(lupus band test,LBT) …… 237,242
狼疮非特异性皮损(LE-nonspecific cutaneous manifestations) …… 235
狼疮特异性皮损(LE-specific cutaneous manifestations) …… 235
狼疮性肾炎(lupus nephritis,LN) …… 241
老年性白斑(senile leukoderma) …… 350
雷诺现象(Raynaud phenomenon) …… 270
类丹毒(erysipeloid) …… 58
类脂质渐进性坏死(necrobiosis lipoidica) …… 466
离心性环状红斑(erythema annulare centrifugum) …… 207
里尔黑变病(Riehl melanosis) …… 356
利妥昔单抗(rituximab) …… 268
淋巴管畸形(lymphatic malformation,LM) …… 419
鳞状细胞癌(squamous cell carcinoma) …… 445
瘤型麻风(lepromatous leprosy,LL) …… 64
隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans,DFSP) …… 453
落叶型天疱疮(pemphigus foliaceus,PF) …… 277

M

麻风(leprosy) …… 64,67
麻风联合化疗(multidrug therapy,MDT) …… 67
麻疹(measles,morbilli) …… 39
麻疹型药疹(morbilliform drug eruption) …… 165
马拉色菌毛囊炎(malassezia folliculitis) …… 93
螨虫皮炎(mite dermatitis) …… 116
慢性单纯性苔藓(lichen simplex chronicus) …… 202
慢性光化性皮炎(chronic actinic dermatitis) …… 185
慢性光线性唇炎(chronic actinic cheilitis) …… 399
慢性皮肤型红斑狼疮(chronic cutaneous lupus erythematosus,CCLE) …… 235
慢性游走性红斑(erythema chronicum migrans) …… 208
毛虫皮炎(caterpillar dermatitis) …… 109
毛发红糠疹(pityriasis rubra pilaris) …… 230
毛发上皮瘤(trichoepithelioma) …… 431
毛囊角化病(keratosis follicularis) …… 377
毛囊炎(folliculitis) …… 50,51
玫瑰糠疹(pityriasis rosea) …… 219
梅毒螺旋体颗粒凝集试验(treponema pallidum particle agglutination test,TPPA) …… 7
梅毒螺旋体血凝试验(treponema pallidum particle hemagglutination assay,TPHA) …… 7
蒙古斑(Mongolian spot) …… 359
蠓叮咬(heleidae bite) …… 116
弥漫性掌跖角皮症(diffuse palmoplantar keratoderma) …… 378
摩擦性苔藓样疹(frictional lichenoid eruption) …… 198

N

耐甲氧西林金黄色葡萄球菌(Methicillin-resistant Staphylococcus aureus,MRSA) …… 175
逆向性痤疮(acne invers) …… 328
念珠菌性包皮龟头炎(candidal balanoposthitis) …… 94
鸟-胞内分枝杆菌(mycobacterium avium-intracellulare

complex, MAC) …… 72
脓疱疮(impetigo) …… 46
脓疱型银屑病(psoriasis pustulosa) …… 212
脓癣(kerion) …… 76
女阴假性湿疣(pseudocondyloma of vulvae) …… 405

P

Paget 病(Paget's disease) …… 442
Peutz-Jeghers 综合征(Peutz-Jeghers syndrome) …… 357
疱疹样皮炎(dermatitis herpetiformis) …… 289
膨胀纹(striae distensae) …… 470
皮肤变应性血管炎(allergic cutaneous vasculitis) … 296
皮肤划痕试验(dermatographic test) …… 155
皮肤划痕症(dermatographism) …… 154
皮肤结核病(tuberculosis cutis) …… 61
皮肤经表皮失水率(transepidermal waterloss, TWEL) …… 352
皮肤纤维瘤(dermatofibroma) …… 429
皮肤型红斑狼疮(cutaneous lupus erythematosus, CLE) …… 234
皮肤异色症或异色性皮肌炎(poikilodermatomyositis) …… 250
皮肤猪囊虫病(cysticercosis cutis) …… 121
皮肌炎(dermatomyositis, DM) …… 250
皮角(cutaneous horn) …… 438
皮内痣(intradermal nevus) …… 412
皮脂腺异位症(fordyce's disease) …… 403
皮脂腺增生(sebaceous gland hyperplasia) …… 415
皮脂腺痣(sebaceous nevus) …… 414
蜱叮咬(tick bite) …… 125
贫血痣(nevus anemicus) …… 348
匍行性斑秃(alopecia ophiasis) …… 335
葡萄球菌烫伤样皮肤综合征(staphylococcal scalded skin syndrome, SSSS) …… 48
普秃(alopecia universalis) …… 335

Q

丘疹坏死性结核疹(papulonecrotic tuberculid) …… 61
全秃(alopecia totalis) …… 335
雀斑(freckle) …… 353
雀斑样痣(lentigines) …… 358

R

人工皮炎(dermatitis factitia) …… 204
人工荨麻疹(factitious urticaria) …… 154
人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus, HIV) …… 497
妊娠疱疹(herpes gestationis) …… 288
日光性角化病(actinic keratosis, AK) …… 436
日光性雀斑样痣(solar lentigines) …… 358
日晒伤(sunburn) …… 180
乳房 Paget 病(mammary Paget's disease) …… 442
乳房外 Paget 病(extramammary Paget's disease) …… 441
软下疳(chancroid) …… 495
软纤维瘤(soft fibroma) …… 430

S

Stevens-Johnson 综合征(Stevens-Johnson syndrome, SJS) …… 174, 207
Sézary 综合征(Sézary syndrome) …… 455
瘙痒症(pruritus) …… 200
色素失禁症(incontinentia pigmenti) …… 363
色素性毛表皮痣(pigmented hairy epidermal nevus) …… 362
色素性紫癜性皮肤病(pigmented purpuric dermatoses) …… 317
色素痣(pigmented nevus) …… 412
神经梅毒(neurosyphilis) …… 477
神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF) …… 365
生殖道衣原体感染(genital chlamydial infection) …… 483
生殖器疱疹(genital herpes, GH) …… 487
虱病(pediculosis) …… 113
湿疹(eczema) …… 132
嗜酸性筋膜炎(eosinophilic fasciitis, EF) …… 272
嗜酸性粒细胞增多综合征(hypereosinophilic syndrome) …… 150
手癣(tinea manus) …… 82
手足皲裂(rhagades manus et pedes) …… 197
手足口病(hand-foot-mouth disease) …… 43
蔬菜-日光性皮炎(vegetable solar dermatitis) …… 189
水痘(varicella) …… 29
粟丘疹(milium) …… 428

T

太田痣(nevus of ota) …… 360
特应性皮炎(atopic dermatitis, AD) …… 137
体癣(tinea corporis) …… 79
跳蚤叮咬(flea sting) …… 116
痛风(gout) …… 393

W

外胚叶发育不良(ectodermal dysplasia, ED) …… 369

微肌病性皮肌炎(hypomyopathy dermatomyositis,HDM) …… 255
维生素 A 缺乏症(vitamin A deficiency) …… 380
维生素 D 缺乏症(vitamin D deficiency) …… 381
未定类麻风(indeterminate leprosy,IL) …… 64
萎缩纹(striae atrophicae) …… 470
蚊虫叮咬(mosquito sting) …… 116
无汗症(anhidrosis) …… 340
无肌病性皮肌炎(amyopathic dermatomyositis, ADM) …… 250
无色素痣(achromic nevus) …… 349

X

X 连锁铁粒幼细胞性贫血(X-linked sideroblastic anemia,XLSA) …… 387
系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus,SLE) …… 234,240
系统性硬皮病(systemic scleroderma,SSc) …… 256
细菌性阴道病(bacterial vaginosis) …… 491
夏季皮炎(dermatitis aestivale) …… 192
先天性红细胞生成性卟啉病(congenital erythropoietic porphyria,CEP) …… 387
鲜红斑痣(微静脉畸形,nevus flammeus) …… 417
线状 IgA 大疱性皮病(linear IgA bullous dermatosis) …… 289
线状苔藓(lichen striatus) …… 227
新生儿红斑狼疮(neonatal lupus erythematosus, NLE) …… 236
猩红热(scarlet fever) …… 52
猩红热型药疹(scarlatiniform drug eruption) …… 165
性病性淋巴肉芽肿(lymphogranuloma venereum,LGV) …… 496
雄激素性脱发(androgenetic alopecia) …… 338
癣菌疹(dermatophytid) …… 89
血管角化瘤(angiokeratoma) …… 432
血管性水肿(angioedema) …… 158
寻常狼疮(lupus vulgaris) …… 61
寻常型天疱疮(pemphigus vulgaris,PV) …… 275,277
寻常型银屑病(psoriasis vulgaris) …… 209
寻常型鱼鳞病(ichthyosis vulgaris) …… 370
荨麻疹型药疹(urticarial drug eruption) …… 167
荨麻疹样血管炎(urticarial vasculitis,UV) …… 298
蕈样霉菌病(mycosis fungoides,MF) …… 448
蕈样肉芽肿(granuloma fungoid) …… 448

Y

亚急性皮肤型红斑狼疮(subacute cutaneous lupus erythematosus,SCLE) …… 235
烟酸缺乏症(pellagra) …… 383
炎症后黑变病(post-inflammatory melanosis) …… 356
眼上颚褐青色斑痣(nevus fusco-caeruleus ophthalmomarillaris) …… 360
药物超敏反应综合征(drug hypersensitivity syndrome,DHS) …… 178
药物性痤疮(drug-induced acne) …… 326
一期梅毒(primary syphilis) …… 476
伊藤痣(nevus of Ito) …… 361
衣原体抗原检测法(clearview chlamydia …… 6
遗传性大疱性表皮松解症(epidermolysis bullosa, EB) …… 367
遗传性粪卟啉病(hereditary coproporphyria, HCP) …… 387
阴茎硬化性淋巴管炎(sclerosing lymphangiitis of the penis) …… 406
阴虱病(pediculosis pubis) …… 113
隐翅虫皮炎(paederia dermatitis) …… 111
英夫利昔单抗(infliximab) …… 268
婴儿痤疮(infantile acne) …… 326
婴儿血管瘤(infantile hemangioma,IH) …… 420
硬红斑(erythema induratum) …… 61,310
硬化性苔藓(lichen sclerosus) …… 225
硬下疳(chancre) …… 476
痈(carbuncle) …… 50,51
疣状皮肤结核(tuberculosis verrucosa cutis) …… 61
游泳池肉芽肿(swimming pool granuloma) …… 72
幼儿急疹(exanthema subitum) …… 37
幼年性黑素瘤(juvenile melanoma) …… 413
淤积性皮炎(stasis dermatitis) …… 143
原发性多汗症(hyperhidrosis) …… 339
原发性皮肤 T 细胞淋巴瘤(cutaneous T cell lymphoma,CTCL) …… 447
原发性皮肤淀粉样变(primary cutaneous amyloidosis) …… 388
月经前痤疮(premenstrual acne) …… 326
晕痣(halo nevus) …… 413

Z

增殖型天疱疮(pemphigus vegetans) …… 277
掌跖角皮症(palmoplantar keratoderma) …… 378
珍珠状阴茎丘疹(pearly penile papules) …… 404
肢端雀斑痣样黑素瘤(acral lentiginous melanoma) …… 449
脂肪瘤(lipoma) …… 426

脂肪萎缩(lipoatrophy) …… 472
脂溢性角化病(seborrheic keratosis,SK) …… 409
脂溢性皮炎(seborrheic dermatitis) …… 330
直接免疫荧光法(direct immunofluorescence,DIF) …… 9
职业性痤疮(occupational acne) …… 326
痣细胞痣(nevus cell nevus) …… 412
中毒性表皮坏死松解型(toxic epidermal necrolysis,TEN) …… 49,176
中毒性苔藓样黑皮病(melanodermatitis toxica lichenoides) …… 356
中间界线类麻风(mid-borderline leprsy,BB) …… 64
种痘样水疱病(hydroa vacciniforme) …… 191
着色性干皮病(xeroderma pigmentosa) …… 374
着色芽生菌病(chromoblastomycosis) …… 96
自身敏感性皮炎(autosensitization dermatitis) …… 142
纵向黑甲(longitudinal elanoychia) …… 342
足癣(tinea pedis) …… 82

根据国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、
财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的
《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》编写

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

皮肤性病学

1. 内科学 心血管内科分册
2. 内科学 呼吸与危重症医学科分册
3. 内科学 消化内科分册
4. 内科学 血液内科分册
5. 内科学 肾脏内科分册
6. 内科学 内分泌科分册
7. 内科学 风湿免疫科分册
8. 内科学 感染科分册
9. 儿科学
10. 急诊医学
11. 皮肤性病学
12. 精神病学
13. 神经病学
14. 全科医学
15. 康复医学
16. 外科学 普通外科分册
17. 外科学 神经外科分册
18. 外科学 胸心外科分册
19. 外科学 泌尿外科分册
20. 外科学 整形外科分册
21. 骨科学
22. 小儿外科学
23. 妇产科学
24. 眼科学
25. 耳鼻咽喉头颈外科学
26. 麻醉学
27. 临床病理学
28. 临床检验医学
29. 放射影像学
30. 超声医学
31. 核医学
32. 肿瘤放射治疗学
33. 医学遗传学
34. 预防医学
35. 口腔医学 口腔全科分册
36. 口腔医学 口腔内科分册
37. 口腔医学 口腔颌面外科分册
38. 口腔医学 口腔修复科分册
39. 口腔医学 口腔正畸科分册
40. 口腔医学 口腔病理科分册
41. 口腔医学 口腔颌面影像科分册
42. 重症医学
43. 循证医学
44. 医学科研方法
45. 医学伦理学实践
46. 医患沟通技能训练
47. 住院医师英语手册

策划编辑 王 暄 刘 彬
责任编辑 王 暄 张亚琴
封面设计 李 蹊
版式设计 单 斯

人卫社官网 www.pmph.com 出版物查询，在线购书
人卫医学网 www.ipmph.com 医学考试辅导，医学数据库服务，医学教育资源，大众健康资讯

ISBN 978-7-117-20590-0
9 787117 205900 >
定 价：103.00 元

[General Information]
书名=皮肤性病学
作者=张学军，涂平主编
页数=505
SS号=13931022
DX号=
出版日期=2015.09
出版社=北京人民卫生出版社