

天疱疮_皮肤性病科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E5_A4_A9_E7_96_B1_E7_96_AE__c22_610421.htm

天疱疮是一种慢性反复性自身免疫性大疱性皮肤病；好发于青壮年人；临床上以皮肤粘膜出现松弛性大疱、尼氏征阳性为特征。根据临床表现及病理特征，通常将本病分为寻常型、增殖型、落叶型及红斑型天疱疮四型；此外尚有疱疹样天疱疮、iga型天疱疮及副肿瘤性天疱疮等。

【诊断】

一、病史

(一) 好发年龄为30~50岁；

(二) 自觉不同程度的瘙痒及灼痛；

(三) 全身症状轻重不一，包括畏冷、发热、厌食、乏力及精神障碍等；

(四) 病程慢，常反复发作。

二、体征

(一) 寻常型天疱疮

1. 好发部位：皮肤粘膜均可受累，多累及口腔、头颈部、面部、躯干、腹股沟等处，也可累及四肢、鼻腔、眼部及阴部；
2. 典型损害，松弛性大疱、疱液先黄后浊，或含血液，疱壁薄易破，破后形成红色糜烂面，渗液少，易结棕褐色痂，不易自愈；
3. 尼氏征：阳性。

(二) 增殖型天疱疮

1. 好发部位：颈部、腋窝、腹股沟、肛门、外阴及乳房下；
2. 典型损害：松弛性大疱破后在糜烂面上形成蕈样或乳头瘤样损害，上复厚痂，周围有红晕；
3. 尼氏征：可阳性。

(三) 落叶型天疱疮

1. 好发部位：头面部及胸背部；口腔一般不受累；
2. 典型损害：松弛性水疱小，疱壁极薄，易形成浅表糜烂面，渗液少，容易结痂，常见小片状脱屑；
3. 尼氏征：强阳性。

(四) 红斑型天疱疮

1. 好发部位：头面部；也可累及胸背部、腋窝及腹股沟，四肢很少受累；粘膜常不受损害；
2. 典型损害：面部常见附有油腻性结痂的蝶形红斑；胸背部常见红

斑上的松弛性小水疱，疱壁薄，很快破溃结痂；3. 尼氏征：阳性。

三、组织病理

(一) 寻常型天疱疮

1. 表皮内水疱见于基底细胞层之上，基底细胞附在真皮乳头上形成绒毛突入水疱腔内；
2. 水疱液中可见棘刺松解细胞；
3. 皮肤附属器、毛囊及汗腺导管等处也可见到水疱或裂隙；
4. 真皮浅层血管周围可见淋巴细胞，组织细胞及嗜酸性粒细胞等浸润。

(二) 增殖型天疱疮

1. 表皮及附属器基底层上可见裂隙；
2. 表皮乳头瘤样增生；
3. 表皮内可见嗜酸细胞小脓肿；
4. 真皮乳头水肿，真皮血管周围有混合细胞浸润。

(三) 落叶型天疱疮

1. 早期损害可见角质层下或颗粒层中裂隙或水疱，疱液中棘刺松解细胞较少；
2. 陈旧性损害表现为棘层肥厚、乳头瘤样增生、角化过度及角化不全，可见毛囊角栓及颗粒层中角化不良细胞。

(四) 红斑型天疱疮

1. 早期损害与落叶型天疱疮一样；
2. 陈旧性损害可见毛囊角化过度、颗粒层棘刺松解和角化不良。

四、实验室检查

(一) 细胞学检查: 刮取糜烂面渗出物涂片姬姆染色，可见天疱疮细胞；

(二) 直接免疫荧光试验) 可见棘细胞间igg及c3沉积.

(三) 间接免疫荧光试验: 活动期90%可检出天疱疮抗体，其效价高低与病情轻重相平行。

五、鉴别诊断

需与大疱性类天疱疮、疱疹样皮炎、重症多形红斑、大疱性表皮松解症及中毒性表皮坏死松解症鉴别。

【治疗】

一、治疗原则

- (一) 早期足量使用糖皮质激素；
- (二) 合理使用细胞毒类免疫抑制剂；
- (三) 加强创面护理，防治继发感染；
- (四) 加强支持疗法。

二、治疗方法

(一) 系统疗法

1. 糖皮质激素 根据皮损所占体表面积的比例，决定早期用量，一般皮损占体表面积10%以下者，每日用强的松30~40mg为宜. 占10%~30%，用30~60mg为宜. 皮损占体表面

积30%以上者每日用量应达80~120mg为宜。按上述原则给药3~5天后若病情未见好转应及时增量，增量幅度是比原剂量增加30%~50%直至病情控制。病情控制2周后开始减量，减量幅度为每二周递减10%~20%，当强的松用量减至每日30mg，应减慢减量速度，一般每月减量10%。最后以隔日用强的松10mg维持半年后停药，连续用药时间不少于3年。

2. 细胞毒类免疫抑制剂一般选用硫唑嘌呤或环磷酰胺，每日用量100mg，也可选用氨甲喋呤，每周25mg；可以单独使用，也可以和糖皮质激素联合使用；这类药显效较慢，一般使用2~3周后才见效；使用时应注意毒副作用。

3. 血浆交换疗法适用于皮损广泛，用大剂量糖皮质激素不能控制病情者。方法为每周2~3次，每次交换血浆1.5~2.0升。

4. 抗生素给予激素治疗的同时，应合理使用抗生素，以预防继发感染或机会感染。

5. 支持疗法患病期间应给予高蛋白高维生素饮食，病情严重者可少量多次输注全血、血浆或白蛋白。

(二) 局部疗法

1. 皮损少时可用0.1%雷凡诺溶液或生理盐水湿敷后清除痂皮再涂以含有抗生素的糖皮质激素霜剂。
2. 皮损泛发者，应按重症药疹一样处理。
3. 口腔内大面积糜烂者可用2%硼酸水或1%双氧水漱口，进食前可涂3%苯唑卡因硼酸甘油溶液以减轻疼痛。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com