

原发性皮肤淀粉样变样_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_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_610442.htm 原发性皮肤淀粉样变

是一种原因不明的淀粉样蛋白沉积于皮肤组织或器官中而引起的代谢障碍性皮肤病。根据临床表现，原发性皮肤淀粉样变可分为苔藓样型、斑疹型、结节型、皮肤异色症样型及结节萎缩型等，各型之间好发年龄、性别、自觉症状、疹型部位有所不同。【诊断】一、病史（一）好发年龄与性别：苔藓样皮肤淀粉样变多见于中年男性；斑状淀粉样变多见于中年以上的女性；皮肤异色症型淀粉样变好发于青春期前的男性；结节萎缩型皮肤淀粉样变多见于女性；（二）自觉症状：苔藓样及结节型皮肤淀粉样变瘙痒明显；（三）光敏史：见于皮肤异色症型皮肤淀粉样变。二、体征（一）好发部位：苔藓样皮肤淀粉样变多见于小腿及前臂伸侧，也可见于上背部；斑状皮肤淀粉样变多见肩胛间区，亦可见于躯干及四肢；结节型皮肤淀粉样变好发于头面、躯干及四肢；皮肤异色症样淀粉样变见于背部及四肢；结节萎缩型皮肤淀粉样变好发于躯干及四肢；（二）疹型 1.苔藓样型:1~3mm大圆形或多角形，扁平或半球形丘疹、呈正常肤色、棕褐色或黄色，沿皮纹呈念珠状排列，表面粗糙，有少许鳞屑. 2.斑疹型:由点状色素斑组成的褐色或紫褐色斑片，呈网状或波纹状.表面粗糙，可见角质性小丘疹. 3.结节型:单发或多发的结节，呈正常肤色或黄色. 4.皮肤异色症样型:苔藓样丘疹、皮肤萎缩、毛细血管扩张、色素沉着及色素减退. 5.结节萎缩型:单个或多个棕色或金黄色柔软的结节，约3~5厘米大，结节表面皮肤萎

缩松弛，萎缩中心指压后可见疝样凹陷，容易提起，可有紫癜。

三、组织病理

(一) 苔藓样型：表现为表皮角化过度，毛囊角栓，颗粒层增生，棘层肥厚，基底层液化变性及色素失禁；真皮乳头层见团块状或片带淀粉样蛋白沉着，结晶紫染色呈紫红色；淀粉样蛋白上方的表皮萎缩；

(二) 斑疹型：表皮变化不明显，色素失禁多见，真皮乳头层可见淀粉样蛋白沉着；

(三) 结节型和结节萎缩型：表现为表皮萎缩变薄，表皮突消失，表皮下大片淀粉样蛋白沉着，由真皮扩展至皮下组织；深部大血管壁、汗腺固有膜及脂肪细胞周围亦可累及，淀粉样蛋白周围混有大量浆细胞；松弛性损害内胶原纤维及弹力纤维遭破坏；

(四) 皮肤异色症样型：表现为表皮不规则萎缩变薄、基底细胞液化变性及色素失禁，真皮乳头层及血管周围见多少不等的淀粉样蛋白沉积；可见毛细血管扩张、充血及红细胞溢出。

四、实验室检查

(一) 刚果红试验：用1.5%刚果红溶液1 ml皮损内注射，24~48小时后皮损处呈红色改变；

(二) 血沉：增快；

(三) 血清球蛋白：结节型及结节萎缩型皮肤淀粉样变者浓度增高。

五、鉴别诊断

需与神经性皮炎、肥厚性扁平苔藓、类脂质蛋白沉积症、结节性痒疹及炎症后色素沉着症等鉴别。

【治疗】

一、治疗原则

(一) 对症治疗 (二) 皮疹泛发者可尝试性地使用糖皮质激素、维甲酸、氯喹、反应停及静脉封闭疗法。

二、治疗方法

(一) 局部疗法

1. 糖皮质激素制剂：可选用氯氟舒松溶膜剂、恩肤霜等外用，封包治疗效果更佳；
2. 0.1%维甲酸软膏：外用，每日2次。
3. 皮损内注射：可选用确炎舒松a 25 mg加2%利多卡因1~2 ml皮损内注射，2~4周1次，连用4~5次。

(二) 系统疗法

1. 反应停：每次25mg，每日3次。
2. 氯喹：每次0.125~0.25

克，每日2次. 3.异维甲酸:每次10mg，每日3次. 4.糖皮质激素:强的松每次10~20mg,每日2次，病情改善后减量.最后用每日或隔日10mg维持1~3个月. 5.静脉封闭疗法:0.25%普鲁卡因100~200ml、维生素c1克及5%葡萄糖溶液250 ml，缓慢静脉滴注，每日1次，10天为一疗程。 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