

大疱性表皮松解症_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_A7_E7_96_B1_E6_80_A7_E8_c22_610452.htm

大疱性表皮松解症是一种发生于皮肤和粘膜的大疱性遗传性皮肤病。常幼年发病，男性多见；临床上以轻微外伤、受压或磨擦皮肤或粘膜后就出现水疱或大疱为特征。根据临床特点，可将本病分为单纯型、显性遗传营养不良性和隐性遗传营养不良性大疱表皮松解症三型。【诊断】一、病史（一）幼年发病；（二）有遗传倾向；（三）常在磨擦受压的部位发疹；（四）病程慢；单纯型青春期后病情好转，营养不良型预后不良。二、体征（一）单纯型大疱表皮松解症1. 皮损多见于手、肘、膝、足等易磨擦受压的部位；2. 主要疹型为大疱，疱壁紧张，破后可迅速愈合；愈合不留疤痕；3. 尼氏征阴性；4. 粘膜及指甲很少受累。（二）显性遗传营养不良型大疱表皮松解症1. 皮损多见于四肢伸侧及关节伸面，尤其是趾、指、踝、肘等部位；2. 主要疹型为松弛性水疱、大疱及血疱；愈合缓慢，愈后留下萎缩性疤痕，可在疤痕之上见到粟丘疹；3. 尼氏征可阳性；4. 粘膜常受累而发生糜烂，愈后发生疤痕挛缩；5. 其他损害包括甲营养不良，秃发，体毛脱失，爪形手、侏儒、指骨萎缩等。（三）隐性遗传营养不良性大疱表皮松解症1. 损害可见于身体的任何部位；2. 主要疹型为松弛性大疱及血疱；愈后留下萎缩性疤痕；3. 尼氏征阳性；4. 关节处损害引起疤痕挛缩会使关节丧失功能；5. 粘膜受累常见，口唇、口腔、舌、咽喉、鼻腔、气管、食道、生殖器、肛门均可受累；6. 甲受累可见甲萎缩及甲丧失；7. 牙受累表现为牙脱

失、变小、珐琅质畸形等；8. 毛发及毳毛稀疏；9. 挛缩性疤痕之上可发生癌变。三、鉴别诊断需与天疱疮、大疱性类天疱疮及迟发性皮肤卟啉症鉴别。【治疗】一、治疗原则（一）对症治疗；避免皮肤外伤及摩擦；（二）尝试性地对因治疗；（三）病情严重者可应用糖皮质激素。二、治疗方法（一）局部疗法 1.糖皮质激素霜剂:外用，每日2次. 2.地新糠糊:外用，每日2次。（二）系统疗法 1.维生素e:每次50~100mg，每日3次. 2.糖皮质激素:每日每公斤体重0.5~1mg，分2次服. 3.苯妥英钠:每次0.1克，每日3次. 4.枸橼酸钠:每次2克，每日3次。

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