

结节性硬化症_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__E7_BB_93_E8_8A_82_E6_80_A7_E7_c22_610454.htm

【症状】：惊厥是本病的一个突出症状，多在2岁以内发病，常为婴儿痉挛症发作、肌阵挛发作或无力型发作，随着年龄增长发作形式逐渐转变成局限性发作或大发作。有时惊厥发作可自然停止一段时间，但不久又发作，抗癫痫药物较难控制。约60%病儿智力低于正常小儿，智力低下程度可轻可重，随年龄增长而表现逐渐明显。病儿还可有精神改变，如出现无理由的行为、违拗等。皮脂腺瘤为本病突出症状之一，多数病儿2~6岁出现，逐渐增多，青春期明显。皮脂腺瘤在鼻唇沟附近最多，向颊、前额、下颌等部位扩展，偶尔见于眼睑。呈红褐色或与皮肤色泽一致，从针头大小到豌豆大小，不疼。皮脂腺瘤的组织结构既不是“腺瘤”，也不是“皮脂腺”，而是由过度增生的结缔组织所组成。很多病儿在婴儿时期皮肤还可见到色素脱失斑，呈卵圆形或梭形，1~3cm大小。颜色灰白，多见于腹部、背部及下肢。有的病人皮肤还可见到鲨鱼皮样斑，略隆起于皮肤，触之粗糙，颜色与皮肤相同或略深。**【病理】**：结节性硬化症主要特点是惊厥、智力低下及皮脂腺瘤，发病率约为1：100000。**【治疗方法】**：本病预后不良。一般是对症治疗，用抗癫痫药控制发作，对顽固难控制的病例，经皮层电流图证明有一局限性病灶时，可考虑外科手术切除病灶，脑室肿瘤引起脑脊液循环障碍时，可行手术治疗。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