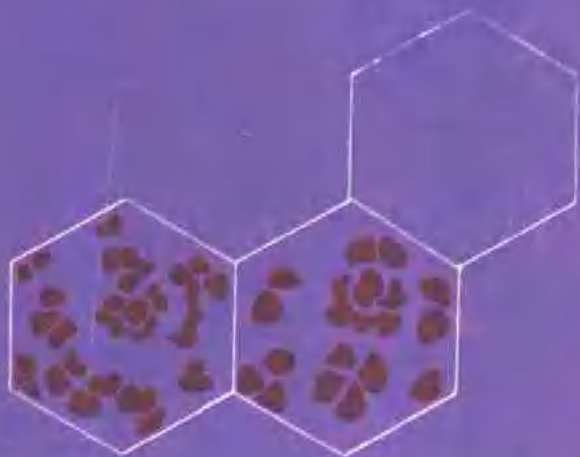


中国医药出版社

# 疑难皮肤病 临床经验汇编

林能武主编



杭州市第三医院皮肤科

# 疑难皮肤病临床经验汇编

附病例报告

主编 林能武

执笔者

王百顺 王世雄 王根录 戎治清  
李一沧 林能武 殷志荀 高佩嘉  
徐 晖 许爱斌 诸慕兰 薛大奇

(以姓氏笔划为序)

杭州市第三医院皮肤科

1983年10月

## 前 言

本汇编所选编的十种皮肤病，诊断比较困难，容易误诊，病程稽移反复，治疗不易，而又严重地威胁人身安危。为此，如何提高这些疾病的诊断正确率，减少误诊，提高治愈好转率，减少死亡，成为当务之急。

我科全体医务工作者在院党总支和院领导的热情鼓励和积极支持下，在完成大量门诊，住院，科研和下乡下厂等繁重任务外，利用业余时间，参阅了有关国内外文献及本科完整的住院病历，本着抛砖引玉和大胆创新的精神，在总结临床经验的基础上，尝试编译了这本理论与实践相结合的汇编。希望能够对内、外和皮肤科的医务工作者，特别是基层医务工作者提供一本切实可用的工具书。

本书承蒙皮肤科工作者中华医学会浙江省温州市分会理事薛大奇医师供稿和出版工作中予以大力支持不胜感谢。

由于时间仓促，水平有限，书中的错误和缺点在所难免，敬请读者批评指正。

编 者

1983年10月

# 目 录

## 上 篇 疑 难 皮 肤 病 各 论

第一章 皮炎	许爱娥	1
第一节 概述		1
第二节 分类		2
第三节 病因		3
第四节 症状		5
第五节 实验室检查		9
第六节 诊断及诊断标准		11
第七节 鉴别诊断		13
第八节 治疗和预后		15
第二章 红斑性狼疮	李一沧	17
第一节 概述		17
第二节 病因		18
第三节 床临表现		20
DLE		21
SLE		24
第四节 SLE的分类与预后		37
第五节 实验检查		44
第六节 诊断与鉴别诊断		47
第七节 治疗		53
第三章 硬皮病	林能武·王百顺	67
系统性硬皮病		67
第一节 分类		67

第二节	病因学	69
第三节	临床症状	70
第四节	病理组织所见	75
第五节	诊断	76
第六节	系统性硬皮病的诊断标准	77
第七节	鉴别诊断	78
第八节	病程及预后	80
第九节	治疗	80
局限性强硬皮病		
第一节	症状	82
第二节	诊断及鉴别诊断	83
第三节	治疗	83
第四章	重叠综合症	林能武·薛大奇
第一节	概述	84
第二节	分类	85
第三节	临床特徵	87
第四节	免疫学检查	91
第五节	预后	92
第六节	治疗	92
第五章	天疱疮	戎治清
第一节	分型	94
第二节	症候学	94
第三节	病因学	96
第四节	组织病理学	97
第五节	诊断及鉴别诊断	98
第六节	治疗	100
第六章	重症药物性皮炎	徐 晖
		102

第一节	概述	102
第二节	病因和发病机理	102
第三节	剥脱性皮炎型药物性皮炎	108
第四节	大疱性表皮松解萎缩型药物性皮炎	111
第五节	重症渗出性多形红斑型药物性皮炎	113
第七章	蕈样肉芽肿	殷志荀 114
第一节	概述	114
第二节	命名及归类	115
第三节	临床表现	116
第四节	病因学	120
第五节	免疫学	120
第六节	实验室检查	121
第七节	组织病理学	121
第八节	并发症	122
第九节	诊断及鉴别诊断	122
第十节	治疗	126
第八章	恶性组织细胞病	诸慕兰·王根录 129
第一节	概述	129
第二节	病理	130
第三节	临床表现	131
第四节	诊断	133
第五节	鉴别诊断	135
第六节	治疗	137
第九章	大疱性表皮松解症	戎治清 138
第一节	病因	138
第二节	临床表现	138
第三节	组织病理学	139

第四节	诊    断	.....	139
第五节	治    疗	.....	140
第十章	肠病性指端皮炎	..... 李一沧	140
附录【一】	皮肤病的护理	..... 王世雄	144
【二】	皮肤科各项实验室参考正常值	..... 高佩嘉	148
【三】	病理诊断摘要	..... 高佩嘉	161

## 下    篇    病    例    报    告    及    分    析

第一章	皮肤炎	..... 许爱娥	178
病例一	皮肤异色症型皮肤炎	.....	178
病例二	皮肤异色症型皮肤炎	.....	179
病例三	小儿皮肤炎	.....	182
病例四	小儿皮肤炎	.....	184
病例五	皮肤炎并发食道癌	.....	186
病例六	皮肤炎并发子宫癌	.....	188
病例七	皮肤炎	.....	189
第二章	红斑性狼疮	..... 李一沧	191
病例一	SLE·典型急性型、缓解型	.....	191
病例二	SLE·弥漫型、雷诺氏型	.....	192
病例三	SLE·心脏型、末期型	.....	194
病例四	SLE·肾脏型	.....	195
病例五	SLE·肾脏型、末期型	.....	196
病例六	前血管炎症候群	.....	198
病例七	狼疮性肝炎(附图表12)	.....	200
病例八	狼疮性肝炎	.....	202
第三章	硬皮病	..... 林能武·王百顺	204

病例一	系统性硬皮病(Barnett I型).....	204
病例二	肢端硬化症.....	205
病例三	肢端硬化症.....	207
病例四	系统性硬皮病(Barnett III型).....	208
病例五	系统性硬皮病(Barnett II).....	210
病例六	系统性硬皮病并发钙质沉着.....	212
病例七	系统性硬皮病伴肾脏损害.....	213
病例八	多发性局限性硬皮病.....	216
病例九	指(趾)硬皮症并发内脏病变.....	217
病例十	硬斑病.....	218
病例十一	Erasmus综合症(多肺并发硬皮病).....	220
第四章	重叠综合症.....林能武·薛大奇.....	223
病例一	PSS—PM重叠综合症.....	223
病例二	PSS—DM重叠综合症.....	223
病例三	SLE—PSS—DM重叠综合症.....	226
病例四	SJS(斯耶格蓝氏病)—SLE重叠综合症.....	228
病例五	SLE—红斑型天疱疮重叠综合症.....	229
第五章	天疱疮.....戎治滔.....	231
病例一	寻常性天疱疮并发大面积绿脓杆菌感染.....	231
第六章	重症药物性皮炎.....徐晖.....	234
病例一	大疱性表皮松解萎缩型药物性皮炎.....	234
病例二	重症多型红斑型药物性皮炎.....	235
病例三	剥脱性皮炎型药物性皮炎.....	235
第七章	蕈样肉芽肿.....殷志荀.....	237
病例一	蕈样肉芽肿(浸润期).....	237
病例二	蕈样肉芽肿(浸润期).....	239
病例三	蕈样肉芽肿(立即肿瘤期).....	241



第八章 恶性组织细胞病.....	诸慕兰·王根录 .....	244
病例一 皮肤型恶性组织细胞病.....		244
第九章 大疱性表皮松解症.....	戎治清 .....	250
病例一 大疱性表皮松解症.....		250
第十章 肠病性指端皮炎.....	李一沧 .....	252
病例一 肠病性指端皮炎.....		252

# 上篇 疑难皮肤病各论

## 第一章 皮肤炎

### 第一节 概述

本书第一至第四章系一组病因未明的疾病。原称胶元病，1942年首先由Klemperer提出。随着组织化学的发展，发现这类病胶元本身在代谢和结构上并无原发性异常；同时，病理变化亦不仅局限在胶元纤维，发现这类疾病的结缔组织均具有粘液样水肿和类纤维蛋白变性二种基本病变，故统称为结缔组织疾病。随着近代免疫学的发展，根据这类疾病多数自发起病、临床表现多种多样，可有多种器管损害及病情迁延，有一定遗传性，血清中存在多种自身抗体和大量丙种球蛋白、组织中有大量淋巴细胞和浆细胞浸润，与其他自身免疫疾病有交叉重叠或互相转化现象、对免疫抑制剂有一定疗效等，认为这类疾病有自身免疫机理参与其中，又可属自身免疫性疾病的范畴。就皮肤科范围而言，较常见的结缔组织病有红斑狼疮、硬皮病、皮肤炎等病。

本章论述皮肤炎。

皮肤炎在临床上主要表现为淡紫红色水肿性斑片（以眼睑最为突出）和肌软弱，肌痛。皮损的组织病理学主要表现为肌纤维变性和慢性炎性细胞浸润。本病可能和多种结缔组织疾病有关，有些可以在临床和病理学方面表现重叠，尤其是与硬皮病和类风关相重叠。特别是在中年以后，部分病例与内脏恶性疾

病相伴随。虽然尚未证实，Liffle等认为合并恶性疾病的肌炎很可能是由于免疫交叉反应。

本病可发生于任何年龄，但发病的高峰在40—60岁。女性发病率为男性的2倍。儿童大都发生在5—12岁。种族，职业，地区并非好发因素。本科近几年收治的13例皮肌炎中，女性9例，男性4例，女性是男性的2.25倍。13例患者的发病年龄在11—69岁之间，其中10例在25—60岁之间。男女的发病率及发病年龄高峰与文献报导相符。

## 第二节 分类

本病的分类很多，1966年Pearson主张把本病分为7型：

- I型：成年人多发性肌炎，
- II型：典型的皮肌炎，
- III型：典型的皮肌炎或多发性肌炎合并肿瘤，
- IV型：小儿皮肌炎，
- V型：急性多发性肌炎并发肌球蛋白尿，
- VI型：合并口、眼干燥、关节炎综合征的多发性肌炎。
- VII型：结缔组织疾病中的多发性肌炎。

Braverman则将本病分为四类：

- 1、多发性肌炎，
- 2、伴有不同程度皮肤病变的多发性肌炎即皮肌炎，
- 3、在肿瘤基础上发生肌炎，
- 4、肌炎作为系统性红斑狼疮，硬皮病，类风湿、风湿热等的一个症状。

Sammel等认为，皮肌炎可作为多发性肌炎综合征中的一

个亚型，并提出多发性肌炎综合症的分类。

1、多发性肌炎

2、皮肌炎

3、多发性肌炎或皮肌炎并发胶原—血管疾病，发生在患有系统性红斑狼疮，类风湿，硬皮病，风湿热或口眼干燥关节炎综合症的患者，肌无力和肌萎缩较原有疾病更为明显。

4、合并恶性肿瘤的皮肌炎或多发性肌炎。1978年，Liffle与Brown把本病分为五类，此种分类较为概括明确。

I：典型多发性肌炎，

II：典型皮肌炎，

III型：伴恶性疾病的炎性肌炎，

IV型：儿童肌炎，

V型：伴重叠综合症的肌炎。

### 第三节 病因

皮肌炎病因未明，可能和自身免疫、感染、感染变态反应有关。Garcin等认为结核、猩红热及前列腺炎能引起本病。Van Logaerf等讨论病毒的可能性，但未得到肯定结论。Tang对病变的皮肤和肌肉作电子显微镜观察，发现在血管的内皮细胞，血管周围的组织细胞或纤维细胞的细胞浆内和核膜内有类似粘病毒的病毒样结晶状颗粒，而提倡病毒学说。有人认为本病发生与药物反应有关，如磺胺、青霉素等。Chow氏在活检标本中发现核内和胞浆内由于纤维管状结构增加而提出本病，尤其是多发性肌炎和感染有关。儿童中皮肌炎常发生在呼吸道感染之后，在这些患者中，抗链“O”值增高，合并抗毒素治疗，常获良效。

用切除下的恶性肿瘤提取物给患者作皮内试验，出现立即

型阳性反应，而且被动转移试验也阳性，说明肌体对血循环中肿瘤抗原的免疫反应，而恶性肿瘤可认为是病原。恶性肿瘤可作为自身机体的抗原而引起各种抗体的产生，体内正常肌纤维、结缔组织、血管与肿瘤细胞同时受到相同抗原损害的结果，或是由于错误免疫反应结果而致病。此外，在部分病例中，免疫血清学方面也证明有LE因子、类风湿因子、抗核抗体的存在。约40%多发性肌炎患者中骨骼肌的血管壁可以测得IgG、IgM和补体。多发性肌炎病人血清中，可以发现抗肌球蛋白抗体，抗全肌肉抗体。但是，这些多发性肌炎的改变和肌萎缩症、神经原性肌萎缩，并无明显差别，这种抗体的作用也相当令人可疑。

目前最有意义的是细胞中介免疫学说。Dawkins发现在病变活跃时，人肌肉淋巴细胞转化也增加，而在风湿性多发性肌痛症中则增加较少，多种技术均证明了对肌肉淋巴细胞中介细胞毒性作用，这种肌毒性确切机理尚未瞭解，但这些则是反映了肌靶细胞直接杀伤T细胞的作用。

迄今为止提供的材料提示，多发性肌炎是由于T细胞中介毒性反应。在人的疾病中，相对或绝对缺少实验性变态性肌炎中所具有的体液反应类型。Liffle等在一组16例材料中分析，50%有IgG浓度下降，25%有低同种血球凝集滴度下降，50%对破伤风类毒素免疫性体液反应很差。Dawkins颇有兴趣地指出多发性肌炎处于体液免疫缺陷状态。多发性肌炎和总白蛋白低丙种球蛋白血症关系已有报告。在某一例皮肌炎中有遗传性补体缺陷，家族性多发性肌炎也有报告。选择性IgA缺陷不但伴有自体免疫疾病，而有较多肿瘤发病率。

关于皮肌炎与恶性肿瘤的关系，日益为人们所注意，本病恶性肿瘤的并发率与其他结缔组织疾病相比，占绝对优势。文献报导，40岁以上一组病人中，恶性肿瘤发生率在50%左

右。而在儿童皮炎中，恶性肿瘤发病率罕见。在并发恶性肿瘤的病例中，由于恶性肿瘤的治疗，皮炎可以缓解。

本科收治的13例皮炎中，并发恶性肿瘤4例，占30%。其中肺癌1例，鼻咽癌1例，卵巢癌1例，食道癌1例，并发癌肿的4例患者均在40岁以上。

此外，发病与日晒、妊娠、流产等诱因有关，紫外线可以激发和加重皮炎病者的皮肤损害。

#### 第四节 症 状

皮炎可慢性发病，也可急性发病，前者更为常见。一般肌肉软弱是最早的表现，随之为肌疼痛及触痛。儿童中常伴发热。皮炎的皮肤损害可发生于肌肉病变后数周到3年，也可二者同时出现，有些病人皮损轻微，甚至没有皮疹而肌肉病变严重。仅有肌肉受累者称“多发性肌炎”。发病的前驱症状有全身疲倦，头痛，乏力，不规则发烧，肢端动脉痉挛现象，类风湿性关节炎样的关节病变等。也有缺乏前驱症状，而以急性或慢性皮肤病变，肌肉病变起病。

##### 一、皮肤症状：

首先在面部，特别在额部，眼周出现类似阳光照射后红斑，略带暗紫色，或仅在眼睑周围有轻度水肿，表面潮红，临床上常被误认为日晒皮炎，脂溢性皮炎或接触性皮炎。有时与急性或恶急性红斑狼疮相混淆。皮炎的皮肤损害有二个特点：红斑与水肿。以眼睑为中心的淡紫红色水肿性斑片有特异性，具有很高的诊断价值。这种斑片表面干燥，边缘不清，伴有不同程度的毛细血管扩张，有时夹有色素减退的小斑点。皮疹对称，并带有水肿性，可呈深紫红或淡紫红色。皮损常弥散，逐渐向前额、头部、颊部、耳前部、耳下部、颈部，后

颈及上胸等处扩散。上胸部皮疹多数与上胸三角区（V字区）相一致。皮肤损害亦可侵犯四肢伸侧，分布于肘，膝，指关节，踝关节。在手背部红斑呈条状沿手指背面分布，而不侵犯手指二侧及手掌侧缘。约半病人有甲床，甲两缘和指腹水肿，指垫可变得发亮，红和萎缩。出现Goffron氏症。（指间关节远端有紫蓝色平顶丘疹，萎缩，毛细血管扩张和色素减退）。皮肤症状的第二个特点是浮肿。颜面四肢或全身泛发性水肿是皮炎的另一个重要特征之一，这种水肿和硬皮病的水肿相似，当加压时通常没有凹陷。象其他皮肤症状一样，水肿偶然也出现在肌肉症状前。早期一般不会见到萎缩，在非常严重的病人，在衣着部位都可以见到紫罗兰鳞屑性斑片。还可以发生溃疡。特别是在上眼睑。皮肤还可以象硬皮病样变硬。亦可以发生淀粉样变性。

血管萎缩性皮肤异色病发生在某些病人中，表现为色素沉着，色素减退、毛细血管扩张和久病部位伴轻度萎缩，並可见多发性的丘疹或点状角化损害。这种病例称为异色性肌皮炎，情况往往较差。

除上述典型的皮肤症状以外，还可以见到湿疹样损害，紫癜，大疱性皮炎，出血性大疱，网状青斑，荨麻疹，皮肤划痕症，结节性红斑，毛囊角化性丘疹，多毛，多汗和甲板点状凹陷等皮损。

## 二、肌肉症状：

所有横纹肌均可累及，平滑肌心肌亦可出现变病。在急性发病时，可有全身肌无力，伴肢体运动时发痛和压痛。呼吸困难，鼻音和吸入性呼吸，导致肺活量减少是急性型的特征。在亚急性和慢性病例中，肌软弱发生较迟，首先影响下肢，和肌萎缩相似，很少有肌痛和触痛。吞咽困难是轻度的。如疾病持续数月或数年以上，近端肌肉可发生相当无

力，出现各种运动障碍，如上肢举动困难，不能梳头，穿衣，扣钮，握力显著下降。下肢步行困难，步态笨拙和摇摆。颈前肌无力时，导致头不能离开枕头。当累及后指间肌时，可引起假性延髓麻痹。咽、食道部和腭肌受累时，发生发音困难和吞咽困难。膈肌和肋间肌受累时，呼吸困难和呼吸衰竭，心肌受累时，发生心肌炎的症状和体征。在和恶性疾病同时存在的病例中，对激素治疗无反应，故而这些进展是不可挽回的。

肌肉病变可发生在任何部位，但口肌受累较少。肌肉病变与皮肤损害并不是绝对相平行的。在轻度肌炎中存在着广泛的皮肤损害，而在严重肌肉病变时，皮肤损害却是轻微的。

肌肉及其邻近结缔组织的钙化是儿童皮肌炎的常见并发症，成人中较少发生。并与肌肉坏死程度有关，钙化病灶弥漫性分布于肌肉、滑膜和皮肤中，可以限制肌肉运动，引起皮肤红斑和痛性溃疡。

### 三、其他临床表现：

可有不规则发热，消瘦，贫血、脱发。文献报导有 30% 患者可见食道低张力，而无临床吞咽困难表现。当疾病继续发展时，才出现吞咽困难。此外，可有声嘶，呼吸困难或气急。浅表淋巴结肿大，肝脾肿大，肺部间质性肺炎多见，(突出症状为干咳，呼吸困难和低氧血症) 还有机化性肺炎，阻塞性细支气管炎，胸膜纤维化。当心肌受累时可发生心力衰竭。消化系统症状可有腹胀、腹泻便秘，小肠吸收不良。10—25% 患者发生雷诺氏现象。将近 1/3 和 1/2 患者有一过性轻微的关节炎或风湿性病症状。多发性肌炎或第 V 型皮肌炎可有急性关节痛或弥漫性关节炎为其先驱症状，尤在指腕关节处。这种关节症状很快地为类固醇治疗所克服。部份患者由于交感神经系统兴奋性增高引起多汗、流涎，脉搏不稳定。亦有主诉四肢有烧灼痛，



感觉异常和搔痒，最常见于腓神经及正中神经分布区域。蛛网膜下腔出血，眼底出血。周围神经炎多见，而中枢神经系统受累极少。肾脏损害很少见。

此外，儿童皮炎，既可急性起病也可慢性起病，但以急性多见。开始时出现全身感染症状，如发烧，寒战，关节酸痛等。躯干及四肢迅速出现红斑水肿，肌肉明显肿胀，触痛明显，活动受限，行动困难等等。但在儿童中不存在着包括雷诺氏现象在内的硬皮病样表现，钙化常见。有意义的动脉炎，造成肠系膜血栓形成及其他严重溃疡出血并发症。儿童皮炎伴发恶性疾病罕见，且预后较佳。

### 儿童和成人皮炎特征

症 状	儿 童	成 人
感染前驱症状	常 见	不 常 见
雷诺氏现象	缺 如	存 在
硬皮病样表现	无	存 在
钙 化	多 见	少 见
胃肠道出血和溃疡	常 见	不 常 见
并发恶性疾患	罕 见	15—50%
血 管 病 变	常 见	不 常 见

皮炎或多发性肌炎可以和SLE、硬皮病，类风湿和风湿热、干燥综合症等所表现的各种症状相互伴随，本文不予讨论，详见重叠综合症一文。