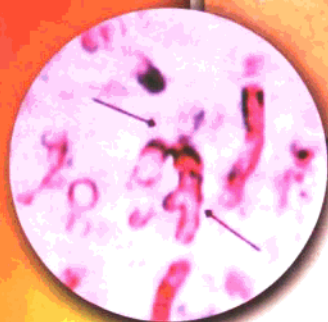




主 编
谢礼豪
吴志华
谭仲楷

皮肤性病急诊学

广东科技出版社

序

随着医学科学的发展进步, 皮肤性病学科在许多方面都有了长足的进步。但是在为数众多的皮肤性病中, 人们向来偏重于难以医治的慢性顽症, 对急重病则较少特别关注。尽管皮肤性病的急症不算多, 仍是临床医师经常遇到的棘手问题。对这类病情急重或直接威胁生命的病症, 若平素不甚熟悉和掌握就很难迅速作出诊断和妥善处理。

急诊医学是一门新兴学科, 随着其不断发展和充实, 已涉及各个临床领域, 当然也包括皮肤性病科。皮肤性病的急症绝大多数归属内科系统, 但目前国内出版的诸多内科急诊学往往没有涉及这方面的内容, 或介绍寥寥数病, 远不能满足临床医师的实际需要。有鉴于此, 江门市皮肤病防治研究所、广东医学院附院和第一军医大学南方医院、珠江医院等单位协作编写了这本《皮肤性病急诊学》, 较系统地介绍皮肤性病的急重症。该书既是编者们自身的经验总结, 又是国内外最新有关资料的综述, 再加上有大量典型病例彩色照片的配合, 实为一本很有实用价值的临床参考书。该书的出版, 是对皮肤性病学界的又一奉献。我作为老一辈的学者, 为此感到高兴, 特誌此序, 愿这本书能对工作在临床第一线的青年医师们有所裨益。

有关皮肤性病急诊范围的划分, 目前尚无规范可循, 该书的编写只是初步尝试。我衷心希望读者们多提宝贵意见, 给予关心和支持, 为促进皮肤性病学科在这方面的发展而共同努力。

陈锡唐

1998年7月

前 言

近年来,我国皮肤性病学科发展迅速,临床诊疗和基础研究水平显著提高,专业队伍不断扩大。全面地系统地介绍皮肤性病的教科书相继面世,深受读者欢迎。皮肤性病种类繁多,病情的急缓轻重和预后相差悬殊。其中,危及生命的急重疾病和某些慢性病的急重阶段,作为皮肤性病科的急症对临床医师最具挑战性。目前,重点介绍皮肤性病急诊的专著甚少,这与迅速发展的临床急诊医学不相适应。为弥补这一缺陷,为满足广大临床医师的实际需要,我们尝试编写了《皮肤性病急诊学》。

急诊范围的划分是相对的,在不同专科的尺度应该有所不同。皮肤性病科尚无统一的急诊标准。从临床工作实际出发,我们主要介绍三方面的内容:①起病急,发展快,症状严重,需要尽快处理的皮肤性病;②慢性皮肤性病恶化或转为急重型的阶段;③内科系统某些急症可能出现的皮肤病变。急重症患者的诊断与处理,往往涉及多个学科,尤其是内科。皮肤性病科的绝大多数急症归属内科系统,其一般的诊断和处理当然不能脱离内科急诊的基本原则。但是,皮肤性病科作为一个专科仍有它的特殊性,本书尽量反映这一特点。

本书内容新颖充实,综述国内外最新有关资料,并结合了编者自身的临床经验。在各病的叙述中以临床表现和处理为重点,力求简要和具体。常见疾病均配有典型彩色照片。全书22万字,图片约200幅。

本书可供皮肤性病科、急诊科和相关各专科临床医师参考,也适于基层单位医务人员阅读。限于编者水平,书中难免会有错漏和欠妥之处,恳请读者不吝赐教。

谢礼豪

1998年4月

目 录

第一章 变态反应性皮肤病	(1)
荨麻疹 (Urticaria)	(1)
血管性水肿 (Angioedema)	(5)
药疹 (Drug Eruption)	(8)
多形红斑 (Erythema Multiforme, EM)	(12)
全身性过敏综合征 (Generalized Anaphylactic Syndrome, AS)	(15)
移植排斥宿主病 (Graft-versus-host Disease, GVHD)	(17)
第二章 湿疹和皮炎	(19)
湿疹 (Eczema)	(19)
异位性皮炎 (Atopic Dermatitis, AD)	(22)
接触性皮炎 (Contact Dermatitis)	(25)
剥脱性皮炎 (Exfoliative Dermatitis)	(28)
肠病性肢端皮炎 (Acrodermatitis Enteropathica, AE)	(29)
第三章 血管炎性疾病	(31)
过敏性血管炎 (Hypersensitivity Vasculitis)	(31)
过敏性紫癜 (Anaphylactoid Purpura)	(33)
暴发性紫癜 (Purpura Fulminans)	(36)
血栓性静脉炎 (Thrombophlebitis)	(38)
结节性多动脉炎 (Polyarteritis Nodosa)	(40)
巨细胞动脉炎 (Giant-cell Arteritis)	(42)
坏疽性脓皮病 (Pyoderma Gangrenosum, PG)	(43)
结节性红斑 (Erythema Nodosum, EN)	(45)
急性发热性嗜中性皮病 (Acute Febrile Neutrophilic Dermatositis)	(47)
Wegener 肉芽肿病 (Wegener Granulomatosis)	(48)
第四章 水疱和大疱性皮肤病	(51)
天疱疮 (Pemphigus)	(51)
大疱性类天疱疮 (Bullous Pemphigoid)	(55)
疱疹样皮炎 (Dermatitis Herpetiformis)	(56)
成人线状 IgA 大疱性皮肤病 (Linear IgA Bullous Dermatositis of Adults)	(58)
儿童慢性大疱性皮肤病 (Chronic Bullous dermatosis of childhood, CBDC)	(59)
妊娠疱疹 (Herpes Gestationis, HG)	(60)
疱疹样脓疱病 (Impetigo Herpetiformis)	(61)
掌跖脓疱病 (Pustulosis Palmaris et Plantaris)	(62)
角层下脓疱性皮肤病 (Subcorneal Pustular Dermatositis)	(63)
中毒性表皮坏死松解症 (Toxic Epidermal Necrolysis, TEN)	(64)
第五章 结缔组织病	(67)
系统性红斑狼疮 (Systemic Lupus Erythematosus, SLE)	(67)

皮炎炎 (Dermatomyositis, DM)	(73)
白塞病 (Behcet's Disease)	(77)
变应性亚败血症 (Subsepsis Allergica)	(80)
第六章 物理性皮肤病	(81)
粟粒疹 (Miliaria)	(81)
植物日光性皮炎 (Phytophotodermatitis)	(82)
泥螺日光性皮炎 (Bullacta-Solar Dermatitis)	(83)
放射性皮炎 (Radiodermatitis)	(84)
烧伤 (Burns)	(85)
冻伤 (Frostbite)	(87)
第七章 细菌感染	(89)
脓疱病 (Impetigo)	(89)
浅表性毛囊炎 (Superficial Folliculitis)	(90)
疖 (Furuncle)	(91)
痈 (Carbuncle)	(92)
丹毒 (Erysipelas)	(93)
蜂窝织炎 (Cellulitis)	(94)
猩红热 (Scarlet Fever)	(95)
葡萄球菌性烫伤样皮肤综合征 (Staphylococcal Scalded Skin Syndrome, SSSS)	(97)
中毒性休克综合征 (Toxic Shock Syndrome, TSS)	(99)
急性女阴溃疡 (Ulcer Vulvae Acutum)	(100)
麻风反应 (Leprosy Reactions)	(101)
急性粟粒性皮肤结核 (Acute Miliary Tuberculosis of The Skin)	(103)
皮肤炭疽 (Anthrax of The Skin)	(104)
第八章 病毒感染	(107)
单纯疱疹 (Herpes Simplex)	(107)
Kaposi 水痘样疹 (Kaposi's Varicelliform Eruption)	(110)
水痘 (Varicella)	(111)
带状疱疹 (Herpes Zoster)	(113)
麻疹 (Measles)	(116)
风疹 (Rubella)	(117)
传染性红斑 (Erythema Infectiosum)	(119)
幼儿急疹 (Exanthema Subitum)	(120)
急性发热性皮肤黏膜淋巴结综合征 (Acute Febrile Mucocutaneous Lymph Node Syndrome)	(121)
手、足、口病 (Hand-Foot-Mouth Disease)	(123)
第九章 真菌及其他微生物感染	(127)

系统性念珠菌病 (Systemic Candidiasis)	(127)
隐球菌病 (Cryptococcosis)	(130)
曲霉病 (Aspergillosis)	(133)
组织胞浆菌病 (Histoplasmosis)	(135)
球孢子菌病 (Coccidioidomycosis)	(137)
第十章 动物性皮肤病	(139)
蜂螫伤 (Bee Sting)	(139)
蝎螫伤 (Scorpion Sting)	(140)
蜈蚣螫伤 (Centipede Sting)	(141)
毒蛇咬伤 (Venomous Snake Bite)	(141)
隐翅虫皮炎 (Paederus Dermatitis)	(143)
第十一章 性传播疾病	(145)
淋病 (Gonorrhea)	(145)
非淋菌性尿道炎 (Nongonococcal Urethritis, NGU)	(148)
软下疳 (Chancroid)	(149)
生殖器疱疹 (Genital Herpes, GH)	(151)
细菌性阴道病 (Bacterial Vaginosis, BV)	(154)
外阴阴道念珠菌病 (Vulvovaginal Candidiasis)	(155)
阴道毛滴虫病 (Vaginal Trichomoniasis)	(156)
尖锐湿疣 (Condyloma Acuminatum, CA)	(157)
梅毒 (Syphilis)	(159)
艾滋病 (AIDS)	(164)
第十二章 其他皮肤病	(169)
银屑病 (Psoriasis)	(169)
结节性脂膜炎 (Nodular Panniculitis)	(173)
第十三章 内科急症的皮肤表现	(175)
迟发性皮肤卟啉症 (Porphyria Cutanea Tarda, PCT)	(175)
红细胞生成性原卟啉病 (Erythropoietic Protoporphyrin)	(176)
皮肤颜色异常 (Abnormalities of Skin Colour)	(177)
妊娠的皮肤表现 (Cutaneous Manifestations in Pregnancy)	(178)
恶性肿瘤的皮肤表现 (Cutaneous Manifestations of Malignant)	(179)
胃肠道出血的皮肤表现 (Cutaneous Manifestations of Gastrointestinal Bleeding)	(182)
肾病的皮肤表现 (Cutaneous Manifestations of Renal Disease)	(183)
原发性心脏疾病的皮肤表现 (Cutaneous Manifestations of Primary Heart Disease)	(184)
肺部疾病与皮肤 (The Lung Disease and the Skin)	(184)
感染性疾病的皮肤表现 (Cutaneous Manifestations of Infection Disease)	(185)

第一章 变态反应性皮肤病

荨麻疹

(Urticaria)

荨麻疹是皮肤(和粘膜)血管异常反应所导致的暂时性局限性水肿,临床表现为风团,伴有瘙痒;若呼吸道、胃肠道粘膜同时受累,可引起相应的症状。严重的急性荨麻疹往往伴有发热等全身症状。病因复杂,大部分病例与变态反应有关。

【病因】

临床上,大部分病例难以推测,更难证实具体的病因。一般而言,与发病有关的因素通常包括药物、食物、食品添加剂、吸入物、注入物、接触物、微生物感染、物理因素、遗传、精神因素和内分泌因素等。某些原发内科疾病常伴发荨麻疹,为该病的一种症状。

风团形成是具有血管活性的化学介质(前炎症介质)作用于皮肤微血管的结果。变态反应性荨麻疹(多为急性)是基于抗原抗体反应。外源性致荨麻疹物质(组胺释放剂)无抗原性,可直接作用于肥大细胞,引起组胺释出,与变态反应无关。由某些药物(阿司匹林、非类固醇抗炎剂等)、偶氮染料和食物防腐剂引起的荨麻疹与花生四烯酸(AA)代谢异常有关。患者后天获得性或先天性对AA代谢产物不耐受或过度敏感。光、冷、热等物理因素诱发的荨麻疹机理不详,其中有的为IgE依赖性,可被动转移。胆碱能性荨麻疹是由于运动或热水浴等使体温升高(核心体温升高 $0.7^{\circ}\text{C} - 1^{\circ}\text{C}$),导致胆碱能神经兴奋而释放乙酰胆碱,作用于肥大细胞(和嗜碱性粒细胞)。

【临床表现】

1. 皮肤上突然出现风团。典型的风团为略隆起、浅表的水肿性斑块,界限清楚,大小不等,形状不一,呈淡红色或浅白色,周围常有红晕。风团可迅速扩大,相邻的风团融合成不规则的斑片,如地图形。偶见风团表面起水疱,或仅见红斑而无明显风团(图1-1、2、3)。

2. 单个风团存在时间不长,常在数小时内消退,不留痕迹。但风团可此起彼伏,相继不断,或成批地忽起忽落。

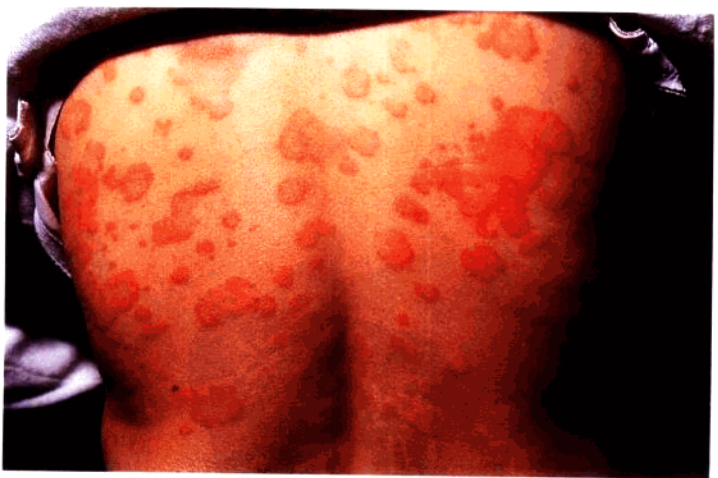


图1-1 荨麻疹

3. 风团多少不定, 无一定好发部位, 可局限于某一区域, 也可几乎遍布全身。

4. 局部有瘙痒、刺痛或烧灼感, 在风团发起之初症状尤重。一般病例无明显全身症状, 但皮疹泛发的严重病例可伴有发热、全身不适、乏力、头昏和头痛等。若胃肠道黏膜受累, 可出现恶心、呕吐、腹痛和腹泻等。若呼吸道黏膜受累, 可出现鼻塞、流涕、胸闷、气促、呼吸困难和声音嘶哑, 甚至发生窒息。

5. 本病有自限性。但对具体病例来说, 每次发病的持续时间和总的病程难以预测。急性荨麻疹症状较重, 病期数日至3周。皮疹经常复发, 病期超过6周, 称为慢性荨麻疹。后者病情较轻。

6. 某些特殊类型的荨麻疹:

(1) 血清病型荨麻疹 (serum sickness urticaria): 风团是主要的皮疹, 常呈多环形。此外, 还有发热、关节痛和淋巴结肿大。有时伴有心、肾损害。病前 (7d~12d) 曾用过异体血清、疫苗、药物 (如青霉素、痢特灵), 或患过传染病。病程急性, 通常有自限性。

(2) 寒冷性荨麻疹 (cold urticaria): 皮肤受寒冷 (如冷空气、冷水) 刺激后在局部以至全身出现风团 (图1-4)。分获得型和家族型, 以前者较多见。①获得型 (acquired type): 风团和红斑在受冷后复温时发生, 伴明显瘙痒。受冷较重时, 可伴有全身症状, 如呼吸困难、心动过速和头痛。若全身广泛地受到强烈的冷刺激 (如冷水浴、冬泳), 可出现组胺休克样症状, 表现为全身皮肤潮红、低血压、头痛, 甚至昏迷。大多数病例原因不明 (特发性), 部分病例可能有遗传过敏体质, 少数病例 (继发性) 血中存在冷蛋白 (如冷球蛋白、冷纤维蛋白原、冷溶血素) 或患有某些原发疾病 (如血球蛋白异常、胶原-血管疾病、肝病和细菌、寄生虫感染)。②家族型 (familial type): 皮疹在受冷3h内 (速发型) 或9h~18h后 (迟发型) 发出。实际上不是典型的风团, 而是红斑和丘疹, 不痒, 仅有烧灼感。消退缓慢, 可持续数日。部分病

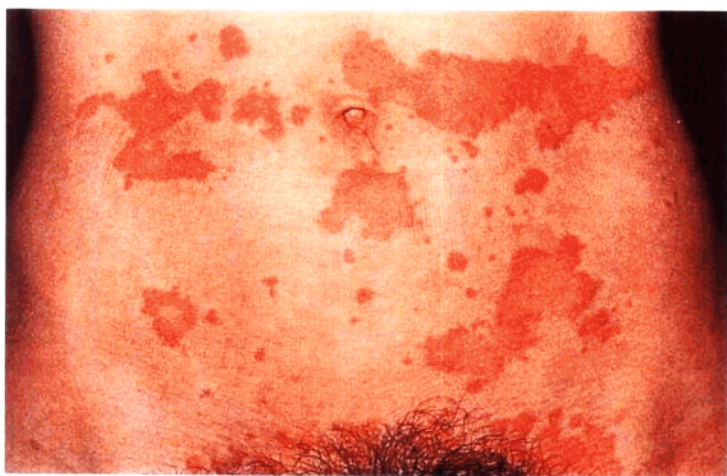


图1-2 荨麻疹



图1-4 荨麻疹



图 1-4 寒冷性荨麻疹 (盛冰水的金属容器接触皮肤后引起的风团)

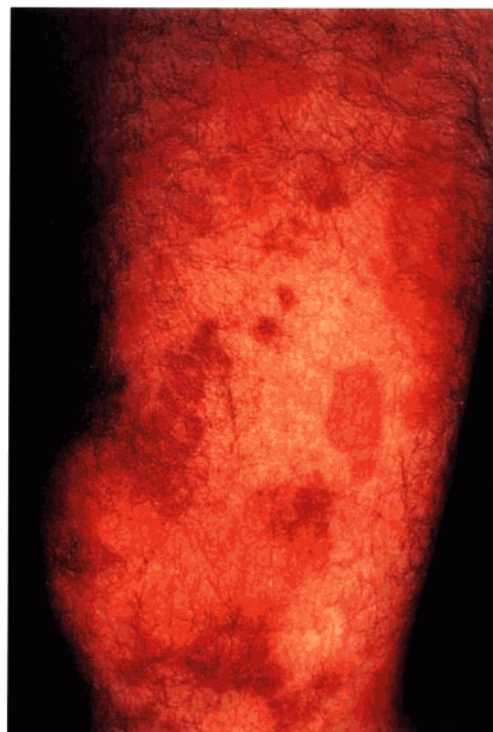


图 1-6 荨麻疹性血管炎 (风团及清退后遗紫癜)

例伴有发热、关节痛、肌痛和头痛等全身症状。常染色体显性遗传，自幼发病，常终生不愈，女性多见。

(3) 胆碱能性荨麻疹

(cholinergic urticaria): 在运动、情绪激动或被动的热刺激 (如热水浴) 之后，随出汗而起风团 (图 1-5)。初发的风团很小 (直径 1mm ~ 4mm)，周围有大片红晕 (直径 1cm ~ 2cm)。主要分布在躯干和四肢近部，不累及面部和掌跖部。小风团常在 30min ~ 60min 内消退，但若存留时间较长，则可

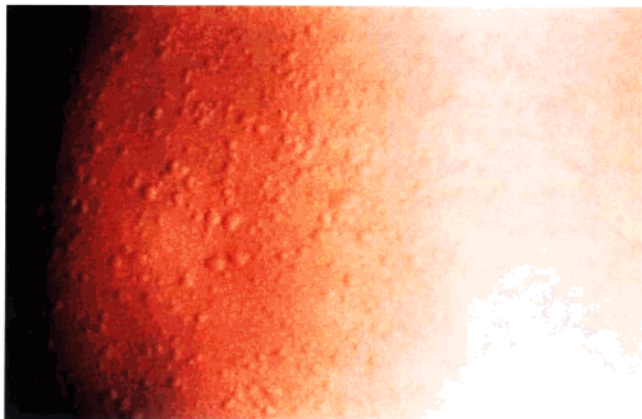


图 1-5 胆碱能性荨麻疹

融合而为较大的皮疹，此时的形态与普通风团无异。除皮疹局部瘙痒外，有时可伴发全身症状，如喘鸣、流涎、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、头痛、头昏和晕厥等。

(4) 日光性荨麻疹 (solar urticaria): 皮肤受日光 (紫外线和可见光) 照射后数分钟内在局部出现风团和红斑，伴瘙痒。若光照面积大，皮疹广泛，可同时出现全身性过敏综合征 (generalized anaphylactic

syndrome) 的症状, 如畏寒、倦怠、腹痛和晕厥等。皮疹常在数小时内消退。

(5) 荨麻疹性血管炎 (urticarial vasculitis): 风团存留时间较长 (1d-3d), 消退后局部留下紫癜或色素沉着 (图 1-6)。往往伴有系统性病变, 如眼结膜炎、眼色素层炎、关节痛、发热、腹痛和肾小球肾炎。

【实验室检查】

1. 血常规: 白细胞数增高 (见于家族性寒冷性荨麻疹)。嗜酸性粒细胞数增高 (提示肠道寄生虫感染)。

2. 尿常规: 蛋白和管型 (见于血清病型荨麻疹)。

3. 血沉: 加快 (见于低补体性荨麻疹性血管炎)。

4. 血清学检验: 抗核抗体、冷球蛋白、冷纤维蛋白原增高 (见于寒冷性荨麻疹)。补体 (CH_{50}) 和血循环免疫复合物 (荨麻疹性血管炎)。

5. 其他试验: 皮肤划痕试验 (物理性荨麻疹)、运动试验 (胆碱能性荨麻疹)、冰块试验 (获得性寒冷性荨麻疹)、被动转移试验 (获得性寒冷性荨麻疹和日光性荨麻疹)。

6. 组织病理: 表皮正常。真皮网状层水肿, 胶原纤维束分离, 血管周围少量淋巴细胞、嗜酸性粒细胞浸润、肥大细胞数量增多。某些慢性复发性荨麻疹 (荨麻疹性血管炎) 可呈现真皮浅层坏死性血管炎 (白细胞破碎性血管炎) 的组织象。普通荨麻疹和荨麻疹性血管炎之间尚有中间型。

【鉴别诊断】

鉴别诊断包括丘疹性荨麻疹、虫咬症、中毒性红斑、多形红斑和过敏性紫癜。

【处理】

1. 除去病因、避免可能的诱发因素。

2. 抗组胺类药: 为本病的常规治疗药物。剂量要足够、必要时可适当高于一般推荐量。有时可合用 2 个~3 个不同类型的品种, 旨在对各种炎症介质的作用取得协同 (相加) 和互补效果。作用时间短和长的品种配合在一起可能也有一定好处。传统的 H_1 受体拮抗剂均有不同程度的中枢抑制作用。新型 H_1 受体拮抗剂, 如氯雷他定和阿司咪唑等, 效力较强, 一般不会引起嗜睡。疗效不满意时, 可适当更换品种 (1 周左右), 以便找出最适合患者使用的药物。

用 H_1 受体拮抗剂疗效不满意时可加用 H_2 受体拮抗剂 (如甲氯咪呱和雷尼替丁), 但后者通常不单独使用。多虑平兼具较强的 H_1 和 H_2 受体拮抗作用。

本类药品种繁多、常用的举例如下。

苯海拉明: 口服, 25mg~50mg, 每日 3 次~4 次。肌肉注射, 20mg, 每日 2 次~3 次。

扑尔敏: 口服, 4mg, 每日 3 次~4 次。

异丙嗪: 口服, 12.5mg~25mg, 每日 2 次~3 次。肌肉注射或静脉滴注, 25mg~50mg, 每日 1 次。

安泰乐: 口服, 25mg~50mg, 每日 3 次~4 次。

赛庚啶: 口服, 2mg~4mg, 每日 2 次~3 次, 寒冷性荨麻疹选用本品。

酮替芬: 口服, 1mg, 每日 1 次~2 次。

氯雷他定: 口服, 10mg, 每日 1 次。

西替利嗪: 口服, 10mg, 每日 1 次。

阿司咪唑: 口服, 10mg, 每日 1 次。

特非那丁: 口服, 60mg, 每日 2 次。

甲喹吩嗪: 口服, 5mg, 每日 2 次。

西米替丁: 口服, 0.2g, 每日 2 次。

雷尼替丁: 口服, 150mg, 每日 2 次。

多虑平: 口服, 25mg~50mg, 每日 3 次。寒冷性荨麻疹选用本品。

3. 皮质类固醇激素：本品中等量或较大量短期内用，治疗病情较重的急性荨麻疹，尤其是那些皮疹泛发，伴有发热、腹痛、呼吸困难和低血压等全身症状的病例。常与抗组胺类合用。

强的松：口服，每日40mg~80mg，分2次~3次。

氢化可的松：静脉滴注，100mg~300mg，每日1次。

地塞米松：5mg~20mg，每日1次，静脉滴注或静脉注射。

4. 拟肾上腺素：对伴有明显休克症状的严重病例，为迅速缓解症状，可慎用本类药。因药效短暂，且不宜过多重复应用，故在给药后须立刻同时授予皮质类固醇激素（静脉）和抗组胺类药。

肾上腺素：0.1%溶液，0.3mL~0.5mL，皮下注射或肌肉注射。如症状未能缓解，可酌情（每隔15min）重复1次~2次。

去甲肾上腺素：1mg~2mg加入5%葡萄糖溶液100mL内，静脉滴注。根据病情掌握滴注速度。

间羟叔丁肾上腺素：0.25mg，皮下注射，必要时可重复1次。2.5mg~5mg，每日3次，口服。

麻黄素：25mg，每日3次，口服。

5. 其他内用药：下列药物用于一般病例，且通常不单独使用。

葡萄糖酸钙：针剂（10%溶液），1g~2g，每日1次，静脉注射（5min~10min）；或者加入50mL~100mL的5%葡萄糖溶液中，静脉滴注。

硫代硫酸钠：0.5g（10mL）或1g（20mL），每日1次，静脉注射（缓慢）。

达那唑：每日100mg~600mg，分2次~4次口服。用于治疗胆碱能性荨麻疹。

喘乐舒（噻唑）：肥大细胞稳定剂，可抑制组胺释放。供口服，治疗寒冷性荨麻疹。

6. 外用药：通常不必使用。或者酌情外涂具止痒作用的洗剂、酊剂或霜剂。

7. 其他处理：若患者荨麻疹症状较重，又有细菌感染的征象，应酌情加用抗生素。宜选用不易致敏的品种。抗真菌、驱虫等治疗措施，待荨麻疹消退后再考虑。

血管性水肿

(Angioedema)

本病又称血管神经性水肿、巨大型荨麻疹和Quincke水肿，是荨麻疹的一个特殊类型，为发生于皮肤较深部的疏松组织或粘膜下层的局限性水肿，病程有自限性。获得型较常见，主要发生在皮肤，一般无严重后果。遗传性血管性水肿（hereditary angioedema, HAE）罕见，除皮肤病变外，还常累及胃肠道和上呼吸道粘膜；预后差，可因喉头水肿而窒息死亡。

【病因】

与荨麻疹相似，药物、食物、吸入物和微生物感染等是主要的致病因素，但临床上大多数病例的具体病因难以证实。在发病机理上，有的病例与免疫反应有关（IgE依赖性），有的病例与免疫反应无关（肥大细胞直接释放组胺）。由于组胺及其他化学介质的作用，导致血管壁渗透性增加，大量含蛋白的液体从血管外渗至周围疏松组织，造成局限性水肿。

HAE是由于C₁酯酶的血清α₁球蛋白抑制物（C₁INH）缺乏、显著减少或丧失功能，导致高度活性的C₁酯酶作用于C₂和C₃，产生的激肽酶使血管通透性增加。诱发因素包括轻伤、感染、气温骤变和精神紧张。

【临床表现】

（一）血管性水肿（获得性）

1. 突然出现皮肤较深部的局限性肿胀，境界不清楚，肤表外观正常、水肿或呈淡红色，偶见瘀斑。通常是单发，也可多发。

2. 好发于组织疏松部，如面部（眼睑、口唇、耳垂）和外生殖器（尤其是包皮）也可发生于单侧



图 1-7 血管性水肿（上唇部）



图 1-8 血管性水肿（阴囊）
（北京医科大学提供）



图 1-9 血管性水肿（包皮）

手、前臂、足或踝部，在此处表现为区域性肿胀（图 1-7、8、9）。

3. 粘膜损害主要发生在口腔、舌和咽喉部

4. 病损局部不痒，或有轻度发胀、烧灼、不适感。咽喉部水肿引起堵塞症状，但本病因喉头水肿而窒息者极少见。吞咽和说话困难往往是由于舌和咽部水肿所致，并非真正的呼吸困难。

5. 常与荨麻疹并发

个别病例伴发脑病,表现为癫痫发作、头痛,及其他局部或泛发的神经病变。

6. 皮损持续时间通常为1d~3d,自行消退,不留痕迹。可复发,其间隔时间长短不定。

(二) 遗传性血管性水肿

1. 常在幼儿期开始发病,但成人以后发病的也有。大多数病例有家族史。

2. 突然出现局限性皮肤水肿,常为单发,见于面部或一个肢体,也可累及外生殖器,无痒感或有疼痛。极少伴发荨麻疹。

3. 发作频繁,可多至每2周1次,终生不愈。

4. 常伴有恶心、呕吐、腹胀、腹痛、腹泻等胃肠道症状。有时仅有腹部症状,而无皮肤病变。咽喉部水肿较多见。喉水肿可导致窒息,是本病死亡的主要原因。

5. 偶见体内其他组织器官(如肌肉、膀胱、子宫和肺)的水肿,出现相应的症状。

【实验室检查】

对HAE,可酌情作如下检查。

1. 血常规检查:血白细胞数增多,血细胞比容值增高(胃肠道受累时)。

2. 血清补体测定: C_1 INH含量及其功能。 C_2 、 C_3 和 CH_{50} 均减少。

3. 其他:若有严重胃肠道症状,应作腹部X线照片和钡剂灌肠检查。

【鉴别诊断】

本病应与慢性淋巴水肿、蜂窝织炎和接触性皮炎等鉴别。

【处理】

(一) 血管性水肿(获得性)

1. 抗组胺药:常用 H_1 受体拮抗剂,如苯海拉明(25mg,每日3次)、扑尔敏(4mg,每日3次)、赛庚啶(4mg,每日3次)和羟嗪(25mg,每日3次)。氯雷他定(克敏能)、阿司咪唑(息斯敏)和西替利嗪(赛特赞)均为无嗜睡作用的新品种,每日服1片(10mg)。也可与 H_2 受体拮抗剂合用,如西米替丁(0.2g,每日3次)和雷尼替丁(150mg,每日2次)。

2. 类固醇激素:用于抗组胺药无效的病例,也可与该类药合用。强的松,起始量每日40mg~60mg,口服。若能在2d~3d内完全控制症状,可停药,或酌情逐渐减量。

3. 肾上腺素:咽喉部受累,有吞咽、呼吸困难时慎用。0.1%溶液,0.3mL~0.8mL,皮下注射或肌肉注射。

4. 麻黄素(硫酸盐):25mg,每日3次~4次,口服。效力较低。

5. 气管切开或插管:作为气道严重受阻时的紧急抢救措施。

(二) 遗传性血管性水肿

HAE的治疗不同于其他血管性水肿和荨麻疹,抗组胺药和类固醇激素几乎无效。

1. 达那唑和司坦唑:可增加 C_1 INH的生成。达那唑起始量为200mg~600mg,每日或隔日口服1次。6周~12周后逐渐减至每日100mg~200mg。司坦唑(康力龙),每日0.5mg~2mg,口服。通常用较小剂量已足够。用量的大小主要根据临床效果而不是实验室检查的变化。

2. 氨基己酸:属抗纤维蛋白溶酶药,可抑制 C_1 酯酶活性,防止或减轻HAE发作。每次4g,每日3次~4次,口服。对部分病例有效,但副作用较大。

3. 氨甲环酸:作用与氨基己酸相似,但用量小,副作用少。

4. 肾上腺素:0.1%溶液0.3mL~0.8mL,皮下或肌肉注射。患者要学会在紧急情况下自行使用。

5. 血浆:新鲜正常人血浆,在急性发作时立即输注,有一定疗效。

6. 气管切开或插管:在有气道严重受阻时施行。

药 疹

(Drug Eruption)

本病又称药物性皮炎 (dermatitis medicamentosa)，是药物口服、注射或通过其他途径进入体内后引起的皮肤黏膜损害，是药物反应中最常见的一种

【病因】

可以引起药疹的药物不胜枚举，较常见的包括抗生素类、解热镇痛药、镇静安眠药、磺胺类、抗风湿药、抗惊厥药和生物制品等。中药也可以引起药疹，只是发生率较低。实际上很难肯定哪一种药绝对不会引起药疹或其他不良反应。

药疹的发病机理十分复杂，其中有的目前尚未能阐明。变态反应（过敏反应）是最重要的原因，它涉及机体因素和药物两方面，而前者是起决定作用的内因。过敏体质只存在于少数人，所以，药疹的发生是一种个别现象。对具体人来说，致敏的药物通常为1种或数种，而且，在品种和数量上个体之间的差别很大。

有些临床现象目前虽无恰当解释，但这是客观存在的。例如，曾多次引起药疹的药物，后来再用也不会致病；某种药物可以在长期使用过程中突然引起药疹；同一种药在不同的人，甚至是同一个人身上引起不同类型的药疹；不同的药物可在同一个人身上引起同一类型的药疹。

【临床表现】

药疹有多种临床类型，其一般特点是：①从首次用药至发病要经过一个潜伏期，通常为4d~25d，这是体内形成足够量特异性抗体所需要的时间。此后再用该药，则多在24h内发病。不过，据不少患者诉述，皮疹是在“第1次”用该药后很快就出现。这种情况可能是，患者既往曾与该药有过接触，体内早已形成抗体，只是未被注意；②药疹的发生及其严重程度与用药剂量无关，常规量或微量均可致病；③发病急，进展快，皮疹泛发，对称分布，瘙痒，往往伴有或轻或重的全身症状；④有时同一患者身上可存在不同类型的皮疹；⑤病程有自限性。有些类型症状严重，预后差或可致命。

（一）红斑型

包括猩红热样红斑型、麻疹样红斑型、多形红斑型和荨麻疹型等。

1. 发病突然，皮疹出现在面颈、躯干和四肢，往往比较广泛，对称分布。皮疹形态可以由密集的斑丘疹融合成弥漫性鲜红色斑，近似猩红热的红斑；可以是弥漫分布、密集而不融合的红色丘疹，形如麻疹；可以是圆形或不规则形境界清楚的水肿性红斑，中央有时出现水疱或紫癜，很象多形红斑；可以是大小不等的风团，与普通荨麻疹无异；也可以是大片水肿性红斑，局部起水疱、糜烂，每次服同样药物常在同一部位复发（固定性药疹）（图1-10、11、12、13、14、15）。



图1-10 药疹
(麻疹样红斑型)



图 1-11 药疹
(麻疹样红斑型)

1. 发病急骤，病情进展迅速。部分病例在病前有上呼吸道感染样的前驱症状（如发热、头痛、咽喉痛）。

2. 皮损面积广泛，初为弥漫性红斑，迅即变为暗棕灰色，并出现大小不等的松弛水疱。尼氏征阳性。水疱膜极易破溃，甚至外观似无水疱的皮损，其表皮亦甚易剥脱，形成鲜红、渗湿的表皮剥脱面。局部触痛显著（图 1-17）。

3. 眼、口、鼻和阴道等腔口部粘膜往往同时受累，糜烂、结痂、溃疡，引起疼痛、妨碍正常功能。

2. 皮疹常瘙痒，程度有轻有重；亦可有刺痛、触痛。

3. 病初和病程中常有明显全身症状，如畏寒、发热、头痛和全身不适等。荨麻疹样药疹可以与过敏性休克、血清病样反应的症状并发。

4. 病情往往在 1 周~2 周内逐渐减轻。

（二）Stevens-Johnson 综合征

又称重型多形红斑。部分（1/3~1/2）病例是由药物（如磺胺类、巴比妥类）引起的。

1. 突然发病，进展迅速，病情严重。

2. 全身泛发水肿性红斑，在红斑的基础上起水疱和大疱，糜烂、渗液。尼氏征阳性或阴性。自觉瘙痒、刺痛。

3. 眼、口、鼻和肛门生殖器部粘膜红肿、糜烂、渗液、出血，有时可发生溃疡。局部疼痛不适。口咽都受累时，严重妨碍进食；鼻和气管受累时，可影响呼吸（图 1-16）。

4. 常有高热、畏寒、头痛、肌痛和关节痛等全身症状，严重者可伴发支气管肺炎、肾炎或败血症。

（三）中毒性表皮坏死松解症（toxic epidermal necrolysis, TEN）

病情严重，死亡率高（34%~40%）。大多数病例在发病前有用药史。多见于成年人（参阅第四章）。

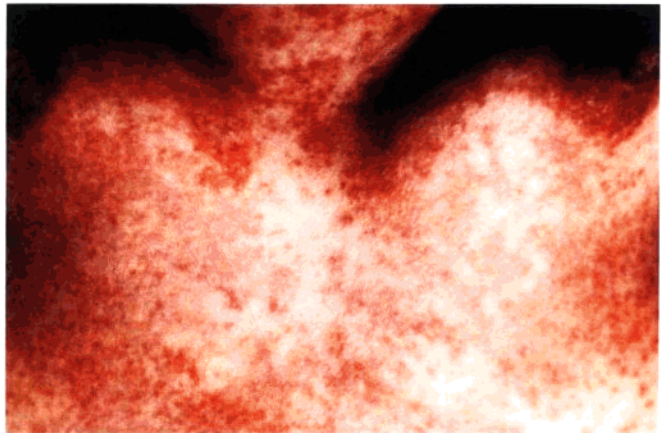


图 1-12 药疹（多形红斑型）
(暨南大学医学院 邓列华提供)



图 1-13 药疹（荨麻疹型）



图 1-14 固定性药疹
(解放军总医院 虞瑞尧提供)



图 1-15 固定性药疹
(解放军总医院 虞瑞尧提供)

4. 常伴有高热（40℃左右）、谵妄、头痛、全身不适等症状。严重者，神志不清、抽搐、昏迷。

5. 可发生其他脏器系统病变，出现消化道、呼吸道、肾脏、肝脏或心脏的症状。其中，支气管肺炎的发生率较高。

（四）剥脱性皮炎 (exfoliative dermatitis)

病因涉及多方面，药物是其中重要的一种。发病较缓慢，病程长，预后严重（参阅第二章）。

1. 在典型症状出现之前可能有一些前驱症状，如大片麻疹样或猩红热样红斑、瘙痒，伴恶寒、低热、不适等全身症状。

2. 全身皮肤发红、肿胀，并有渗液，结痂，散发臭味。口腔黏膜也可被累及（图 1-18）。

3. 在急性炎症减轻后，皮损表现为大量鳞片状皮屑剥脱，手足部角质层呈套状剥离，指（趾）甲和毛发脱落。

4. 常伴有明显全身症状，如恶寒、发热、恶心、呕吐、全身不适等。浅部淋巴结肿大、肝肿大、黄疸。易合并肺炎。

【实验室检查】

1. 血常规：白细胞计数常高于 $10 \times 10^9/L$ ，白细胞分类正常，或中性粒细胞高于 80%，嗜酸性粒细胞绝对计数减少或缺如。

2. 尿常规：蛋白阳性。

3. 肝肾功能异常

4. 组织病理：不同类型皮疹的组织学变化不同，主要病变在表皮或真皮，或两者同时存在，Stevens-



图 1-16 药疹 (Stevens-Johnson 综合征)
(广州军区总医院 廖元兴提供)

Johnson 综合征和 TEN 的病变在表皮。表皮型主要表现为表皮细胞嗜酸性坏死, 单一核细胞、中性粒细胞入侵, 表皮下或表皮内裂隙形成; 真皮浅层单一核细胞浸润。

【诊断和鉴别诊断】

本病的诊断主要根据用药史和临床表现。现有各种皮肤试验未能达到安全、可靠、及时的要求。确定致敏物的体外试验, 目前正在研究中。

药疹须与由其他原因引起的具有相同表现的病症相鉴别。药物只是急性荨麻疹、剥脱性皮炎的致病因素之一, 由其他原因引起的也相当常见。麻疹样红斑、猩红热样红斑须与真正的麻疹、猩红热鉴别。TEN 须与葡萄球菌性烫伤样皮肤综合征 (SSSS) 相区分。

【处理】

必须立即停用可疑致敏 (病) 药物, 并注意勿再用与致敏药物类似的其他药物。治疗用药宜尽量简单和有针对性。

1. 皮质类固醇激素: 氢化可的松 200mg ~ 400mg 或地塞米松 10mg ~ 20mg 加入 5% ~ 10% 葡萄糖液 1000mL ~ 2000mL, 静脉滴注, 每日 1 次。或者强的松, 每日 1mg/kg ~ 1.5mg/kg, 分次口服。剂

量大小视病情轻重而定。对病情严重, 症状未能控制者, 可酌情增加剂量 (1/3 ~ 1/2)。待症状缓解后 3d ~ 5d, 逐渐减量。对激素治疗 TEN, 目前的意见不一致。有人认为, 不用激素反而可降低死亡率。

2. 抗组胺类药: 种类繁多, 可酌情选 1 种 ~ 2 种。普通的 H_1 受体拮抗剂包括: 苯海拉明 25mg ~ 50mg, 每日 3 次, 口服; 20mg, 每日 1 次 ~ 2 次, 肌肉注射。扑尔敏 4mg, 每日 3 次, 口服; 10mg, 每日 1 次, 肌肉注射。安他乐 25mg ~ 50mg, 每日 3 次, 口服。赛庚啶 2mg ~ 4mg, 每日 3 次, 口服。长效而无嗜睡作用的新品种包括: 氯雷他定 (克敏能)、西替利嗪 (赛特赞)、阿司咪唑 (息斯敏) 等, 均是每日口服 10mg (1 片)。

3. 其他抗过敏药: ① 10% 葡萄糖酸钙溶液, 10mL, 静脉注射, 或加入输液中静脉滴注, 每日 1 次; ② 10% 硫代硫酸钠溶液, 10mL, 静脉注射, 每日 1 次; ③ 维生素 C 注射液, 1g ~ 3g, 加入输液中静脉滴注, 每日 1 次。

4. 抗生素: 对有广泛皮肤和粘膜剥脱、糜烂的病例, 尤其是在用大量类固醇激素的同时, 容易发生细菌感染, 应适当使用抗生素作为预防和治疗措施。考虑到患者的高敏状态, 在

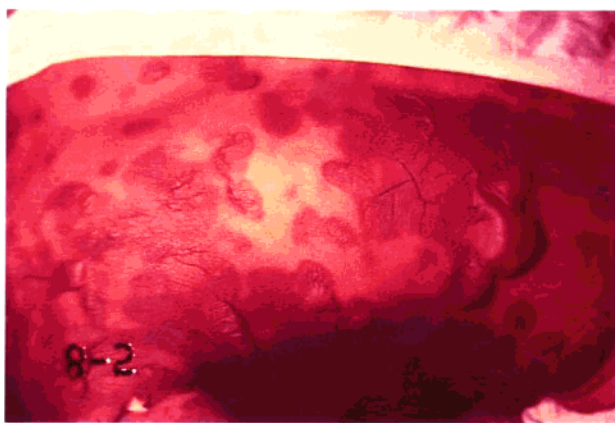


图 1-17 药疹 (中毒性表皮坏死松解症)
(中山大学 曾凡钦提供)