

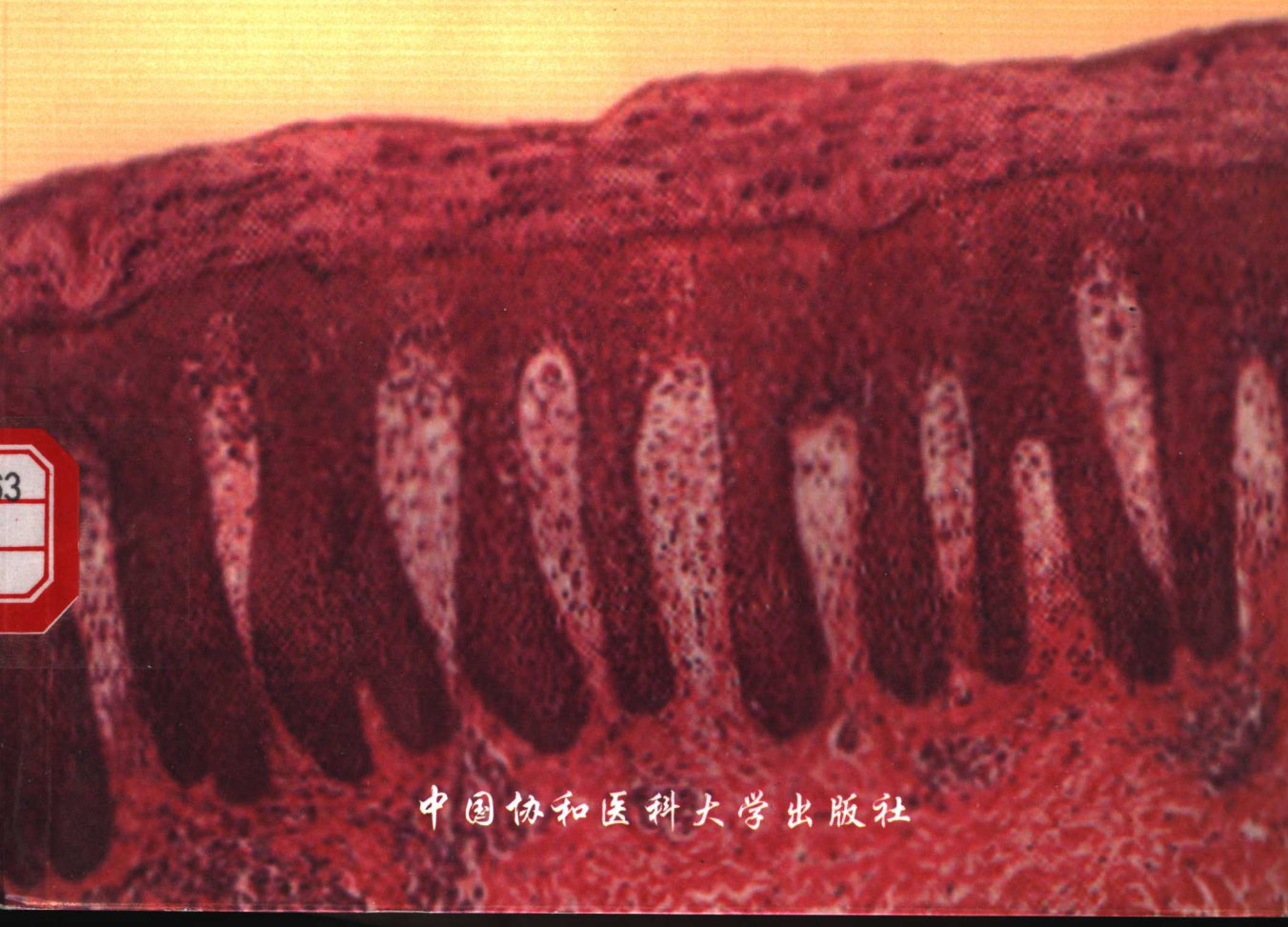
ANTIPSORIATIC RESEARCH
AND PROPER MANAGEMENT

银屑病防治研究及合理治疗

吴阶平



邵长庚 主编



中国协和医科大学出版社

序

银屑病是常见的慢性皮肤病，根据流行病学调查资料推算，目前我国至少有 500~600 万患者。银屑病始终是皮肤科工作者重点研究的疾病之一，尽管进行了多年的研究，有了长足的进步，但此病的防治研究工作至今仍然是个难题。银屑病的治疗方法繁多，近百年来不断有抗银屑病的药物问世，但多数是风靡一时，因其有严重毒副作用而被淘汰。

银屑病的病因至今尚未阐明。有学者从遗传学角度研究本病，证明是多基因遗传，其致病基因的表达受环境因素的影响。因此，不可能从遗传学研究角度彻底解决其治疗问题。近年来，随着对该病发病规律的了解以及生物工程技术的迅速发展，已开发和正在研制多种生物制剂，包括与银屑病有关的抗细胞因子制剂等。然而，这类制剂价格昂贵，还存在不良反应，其前景还需要经过时间的检验。

虽然银屑病没有特效的药物治疗，但值得庆幸得是，我国学者对寻常型银屑病患者进行大规模长期随访，结果表明，初发病例中有 20% 的患者本病只发作一次便可长期（15 年以上）处于临床痊愈状态；只有不到 10% 的患者才频繁发作，而且这其中有相当一部分是由于治疗不当所致。国内外学者近 20 余年临床和基础研究已证实银屑病属于典型的心身疾病。我们如能增强患者自我认知能力、改善患者的心情和行为方式并合理用药，则可以显著延长本病的缓解期，提高患者的生活质量。

本书作者多是长期从事银屑病防治和研究的专家，他们发起成立“银屑病防治研究专项基金会”，其宗旨是对患者进行科普教育和培训医生。他们编写的《银屑病防治研究及合理治疗》一书，倾注了他们长期对银屑病研究和思考的心血，观点鲜明。他们实施宏观和微观并重的研究方法；提倡“知识求医，绿色治疗”；强调合理用药、避免过度治疗；维护患者的心身健康，避免医源性和药源性伤害；充分重视患者的精神因素和心理状态，改善患者的生活方式，提高患者的生活质量。相信这本书对本病的防治和研究有着指导和参考的价值。

银屑病防治研究专项基金会
卫生部医学伦理专家委员会
北京大学医学部

顾问
主任 彭瑞聪
教授

2006 年 4 月

前 言

银屑病为常见皮肤病, 根据 1984 年全国银屑病流行调查组大规模调查, 我国当时至少有 123 万患者 (患病率为 1.23‰)。按调查的前 10 年发病情况估计, 该病的发病率约为患病率的 1/10。如发病率不变, 采用递推的方法计算, 则每年要净增 10 万病例。20 年来我国人口增到 13 亿, 目前至少有 300 万患者, 当然这是低估数字。如何认识银屑病以及如何处理好该病, 也是专业人员亟待解决的问题。

10 年前刘承煌教授曾主编《银屑病的临床和研究》一书 (上海科学技术文献出版社, 1994 年), 该书为国内第一本银屑病专著, 反映了当时银屑病的研究动态。然而 10 多年过去了, 国内外在该病的研究方面有很多新进展, 值得分析总结。为此“银屑病防治研究专项基金会”组织有关专家编写了此《银屑病防治研究及合理治疗》供广大医务、教学和研究参考。全书包括四篇, 共二十三章, 叙述了银屑病的流行病学、临床表现、病因和发病机制、治疗, 以及预后和预防。

银屑病是一典型心身疾病, 既有皮肤上的缺陷, 又有心理上的缺陷。由于社会文化背景不同, 有的患者更着重心理, 有的患者更着重身体健康, 但这两方面是互相关联的, 相互影响的, 一般来说是临床表现的严重性引起患者的心理负担, 瘙痒和脱屑加重使患者更加抑郁, 患者越认为其病情严重, 越是对身体外表担心, 就越感到难看和无法摆脱。我们说健康促进, 包括这两方面, 即促进改变这两方面的健康, 提高患者的生活质量。

我们这个银屑病防治研究专项基金会提倡“知识求医, 绿色治疗”, 宣传病人和培训医生: 重点在于改进患者的生活方式, 但不是不考虑临床用药。这是辩证统一的, 就像临床用药既关心疗效, 也要关心其副作用, 还要关心患者的经济负担。目前国外认为, 生物学制剂 (针对细胞因子的药物) 为治疗银屑病开创了新纪元, 但也要考虑其远期的效果和患者的经济负担。我们重视银屑病的临床和流行病学研究, 不等于不重视银屑病的实验室, 特别是结合临床的研究, 包括银屑病的病因、发病机制和致病基因的探讨。

人们常说, 没有重点就没有政策, 我们要提醒临床医生, 不要低估患者的心理负担。他 (她) 们在陌生人中感到不自然, 避免去游泳池、日光浴, 天黑时才出门, 怕人对其外表议论, 说此皮肤病是艾滋病、性病或麻风, 怕遭到男 (女) 朋友的拒绝, 怕由于皮肤病失业或收入减少, 看病花费时间和金钱, 影响工作和学习, 怕被开除, 有的患者情绪低落, 甚至有自杀的想法。银屑病的确影响患者心身健康和生活质量, 过去有人认为此病对年龄大者和男性社会心理方面的影响可能少一些, 但有人进一步调查发现, 对年轻成年人比中老年人确有更多的影响。国外有作者调查, 发现银屑病患者所体验的缺陷可以和其他慢性病如心脏病、糖尿病、肿瘤、抑郁症等相比。我们的干预是要保证改进患者的生活质量和减少其心理社会

的不良影响和后果。

本书主要由银屑病防治研究专项基金会成员组成编委会，绝大部分作者为主任医师、教授、研究员或有博士学位的青年医师，在中国医学科学院皮肤病研究所大力支持下完成。特别是陈志强所长还亲自参加撰写免疫部分，上海第二军医大学长海医院、银屑病基金会顾问郑茂荣教授撰写遗传部分，西安第四军医大学西京医院刘玉峰教授撰写实验研究部分，为此向上述单位和专家教授表示衷心感谢。

在编写方面统一格式，文字尽量要求简练。本书适合各科医师参考，尤其可供皮肤科以及高等医学院校研究生、医学生阅读。

限于编者水平，错误之处在所难免，敬请读者赐教批评，以便再版时修正。

银屑病防治研究专项基金会主任委员 邵长庚

2006 年

目 录

第一篇 临床表现

第一章 临床特点·····	(3)
第二章 社会心理学·····	(23)
第三章 社会心理学主要研究方法·····	(28)

第二篇 病因和发病机制

第四章 流行病学·····	(39)
第五章 病因和发病机制·····	(50)
第六章 环境因素·····	(74)
第七章 实验研究现状和评价·····	(84)

第三篇 治 疗

第八章 外用治疗·····	(105)
第九章 系统治疗·····	(139)
第十章 维甲酸类药物·····	(152)
第十一章 生物制剂·····	(166)
第十二章 中医药·····	(174)
第十三章 雷公藤·····	(196)
第十四章 其他药物·····	(209)
第十五章 物理疗法·····	(213)
第十六章 银屑病的心理治疗·····	(226)
第十七章 滥用药物的原因和后果·····	(237)
第十八章 联合、轮换或序贯疗法·····	(248)
第十九章 银屑病临床试验的设计·····	(252)

第二十章 银屑病临床研究中的测量和评价..... (257)

第四篇 预后、预防与展望

第二十一章 预后..... (265)

第二十二章 预防..... (268)

第二十三章 回顾和展望..... (272)

附 1 银屑病监测方案 (275)

附 2 初诊银屑病患者调查登记表 (276)

附 3 银屑病患者生活质量调查问卷 (278)

附 4 国际银屑病协会与中国银屑病基金会的简介及共同理念 (280)

附 5 本书主要略语 (284)

第 一 篇

临 床 表 现

第一章 临床特点

银屑病 (psoriasis) 曾称“牛皮癣”，是一种常见的原因不明的疾病。“psoriasis”一词源于希腊的新拉丁文，意为瘙痒的 (psor-) 疾病 (-iasis)。1809 年 Robert Willan 首先准确描述本病，其临床表现为皮肤红斑、丘疹或斑片上覆有银白色鳞屑，可有不同程度的瘙痒，以四肢伸侧、头皮和背部较多，一般冬重夏轻，在病程和形态学上变异很大，且愈后易复发，给患者身体和精神上造成极大痛苦，所以本病是一典型心身疾病。

银屑病的病因及发病机制尚未完全明了，本病有遗传背景，其发病由多基因遗传调控与环境因素共同作用，而使病人身体的神经系统、生物化学物质、免疫系统的功能失调，从而引起表皮增生过度，角化不全，真皮中毛细血管扩张和增生。

临床分型：银屑病根据其临床特征，主要可分为寻常型（脂溢性、湿疹样、疣状、光敏性和尿布银屑病等为寻常型银屑病的亚型）、脓疱型、关节病型和红皮病型 4 种类型。

一、寻常型银屑病 (psoriasis vulgaris)

寻常型银屑病最为常见，1984 年全国银屑病调查的 11320 例中占 97.98%（全国银屑病流行调查组，1986）；上海医科大学附属华山医院皮肤科 4276 例中寻常型有 4045 例，占 94.6%（刘承煌主编：银屑病的临床和研究，1994）。基本损害初起为红色丘疹或斑丘疹，自粟粒至绿豆大，上覆成层银白色鳞屑。鳞屑在急性损害较少，慢性损害较多。在损害的中央部分鳞屑附着较牢固。将鳞屑刮除后，其下为一红色光亮的薄膜，称薄膜现象，轻刮薄膜即可出现点状出血 (Auspitz's sign)，损害边界清楚，皮损周围有一 0.2~0.5cm 宽的淡色晕，该处皮肤外观正常，但对紫外线红斑反应和对药物刺激反应均减弱，局部出汗亦减少。根据皮损的形态寻常型银屑病又分为：点滴型和斑块型。

点滴型银屑病：皮损以整个躯体表面散在的点滴状红斑丘疹为特征。躯干是最常受累部位，而手掌和脚底通常不被波及。所有病人中，这种表型占 14%~17%；在儿童中这种类型更普遍（44%~95%），在整个银屑病样本中，频率仅占 19%；在这种表型发生的时候有系统的因素在起作用。很多病人最常见有呼吸道感染。发生在儿童的这种类型预后是比较乐观的，自发的消退出现在数周或者数月以后，而在成人中这种类型的预后较差。

斑块型银屑病：皮损的分布基本对称，面积从硬币至手掌大小不等。如果以硬币大小皮损为主，则称为钱币样银屑病。如果以比手掌大的皮损为主，或位于肢端呈手套袜子状分布，称为地图样银屑病或呈苔藓样银屑病。少数病人皮损有糜烂和渗出，干燥后有污褐色鳞屑和结痂，并重叠堆积，状如蛎壳者称蛎壳状银屑病 (psoriasis rupioides)。

【鉴别诊断】

1. 蕈样肉芽肿：尤其是蕈样肉芽肿的斑块期及肿瘤期的皮损应与斑块型银屑病鉴别，前者皮损呈多形性，浸润不断增多，往往呈暗红色厚垫状、不规则形隆起斑块，表面紧张、光亮、高低不平，甚至也有呈疣状或表面反复渗出结痂而呈蛎壳状。浸润斑块可泛发全身，

也可局限于某些原有皮损部位。一般情况下鳞屑少。

2. 盘状红斑狼疮：尤其发生在颜面的银屑病需与盘状红斑狼疮鉴别。后者损害表面覆有灰黄色粘着性鳞屑，鳞屑底面有角质栓，患处留有萎缩性瘢痕。

3. 慢性湿疹：尤其发生在小腿的慢性肥厚性银屑病应与小腿慢性湿疹相鉴别。湿疹往往有剧烈瘙痒，鳞屑不呈银白色，有皮肤浸润肥厚、苔藓样变及色素沉着等同时存在，组织病理中，真皮浸润内有嗜酸粒细胞，而不是中性粒细胞。

4. 毛发红糠疹：在斑片周围常能见到毛囊角化性丘疹，其损害表面覆盖密集的细小鳞屑，不易剥脱，掌跖部往往有过度角化。

5. 二期梅毒：点滴型银屑病有时和二期梅毒疹鉴别有困难，但后者皮疹可波及面部和掌跖，怀疑时可查梅毒血清抗体和皮肤病理（梅毒疹的浸润中可有浆细胞），以便鉴别。

【发病部位】银屑病皮损在不同部位发生的频率不同。频率最高的是头皮，相对来说脸部较少有皮损（表 1-1）。

表 1-1 银屑病发生的部位（n=784, van de Kerkhof, 1999）

部 位	百分比（%）
头皮	79.7
肘部	77.9
腿	73.7
膝	56.6
臂	54.2
躯干	52.6
身体下部	46.9
背部	38.0
脚底	12.9
其他	37.7

皮损在不同部位可有不同表现：

头皮银屑病：可为大片弥漫性，或多数钱币状、间或点滴状损害。损害不论大小发生于头皮部时有一共同特点：均覆有厚屑，头发成簇。过去认为无脱发，近来报告脱发者并不罕见，临床工作中也发现有脱发。损害可扩展至前发际外，侵及前额数厘米。偶尔整个头皮有弥漫性干性脱屑性红斑。典型银白色鳞屑不明显，有时覆有黄色厚痂酷似脂溢性皮炎。

面部银屑病：表现为点滴状，或呈脂溢性皮炎样，或呈蝶状，似红斑狼疮。因面部表皮较薄，又每日洗脸，故面部损害鳞屑不厚，一般为薄屑或无屑。

掌跖银屑病：点滴状角化过度损害，上覆白色或灰白色鳞屑，或为大小不一，边缘清楚的脱屑损害，常伴皲裂。有时可表现为弥漫性掌跖红斑角化。

皱襞部银屑病：占本病的 2.9% ~ 6%，累及腹股沟、腋窝、乳房下及其他皱襞部位。由于这些部位多汗、摩擦，容易造成浸渍、皲裂，改变了原有面貌。这些部位的损害一般无鳞屑，边缘清楚的光滑斑片是诊断的依据之一。

黏膜银屑病：部分病例（10.38%）黏膜亦可受累。常见于龟头、口唇及颊黏膜。龟头为边缘清楚的红色斑片，无鳞屑。口唇可有银白色鳞屑。颊黏膜及上腭有灰黄色或白色的环形斑片。高恒等（2000）报告对450例有皮肤病损的银屑病患者进行了口腔常规检查，并排除某些与银屑病可疑口腔病损有相似症状、体征的疾病。发现11例银屑病患者口腔黏膜发生病损，主要在红皮病型、掌跖脓疱型中表现出来，有游走性舌炎样损害、沟纹舌、黏膜糜烂、牛肉色变及口角炎，提示口腔黏膜可发生银屑病，其临床表现呈多样性，损害的发生与皮损的类型及严重程度有关。少数发生眼部病变，如睑缘炎、结膜炎等。文献报告膀胱镜检查发现有膀胱黏膜损害和关节镜检查发现有关节滑膜损害。

甲银屑病：占30.35%，多见于非寻常型银屑病。病甲数目从一个到数个，甚至全部指、趾甲受累。严重程度亦轻重不一。轻的，最常见的是甲板点状凹陷，但这种甲板点状凹陷有时也可见于无银屑病皮损的正常人中。除甲板点状凹陷外，其他可有色泽改变，甲下过度角化，甲剥离等。

毛囊性银屑病：临床上罕见。常发生在典型银屑病损害之后，有两种不同的临床类型：成人型主要发生在妇女，毛囊性损害作为泛发性银屑病的一部分，对称分布于两股部。儿童型则见于非进行期银屑病患者，毛囊性损害聚合形成非对称性斑块，好发于躯干及腋部。

寻常型银屑病常见的几种亚型如下：

（一）脂溢性银屑病（seborrheic psoriasis）

典型的脂溢性皮炎和典型的寻常型银屑病其皮损形态在临床上明显不同，很易区别。但有时皮损形态界乎两者之间，特别是银屑病损害发生在皮脂溢出部位者，在临床上似脂溢性皮炎，不易鉴别，若其他部位有典型的寻常型银屑病损害则可确诊。有时在头皮部初起似脂溢性皮炎，损害境界不甚清晰，但以后发展为典型的银屑病损害。这些都称为脂溢性银屑病。

【临床表现】

皮肤损害临床像银屑病和脂溢性皮炎。呈黄红色，边界不清晰，覆有油腻性鳞屑，常位于鼻翼沟、眉部、头皮部等皮脂溢出部位。躯干部暗红色毛囊性丘疹，以后可相融成图案形红斑鳞屑性损害，或花瓣样斑块，周边覆有鳞屑。在皱褶区域的损害呈大片红色斑片。脂溢性银屑病损害可同时伴有典型的寻常型银屑病损害，也可不伴寻常型损害而单独存在。

【组织病理】

规则的银屑病样表皮增生、角化不全、颗粒层变薄，表皮中包括角化不良区有中性粒细胞侵入。真皮血管显著扭曲，血管周围有炎性细胞浸润。

与脂溢性皮炎不同者银屑病表皮内一般无海绵形成，而脂溢性皮炎则有海绵形成，在堵塞的毛囊漏斗的边缘有角化不良和含有中性粒细胞的鳞屑结痂，表皮增生不规则，表皮突长短不一。

【鉴别诊断】

脂溢性银屑病损害单独存在，而不同时伴有寻常型银屑病损害，有时在临床上与脂溢性皮炎不易区别，这时可用下列方法鉴别。①组织病理检查：两者的组织病理象不同已如上所述；②活体皮肤微循环检查：皮损处活体微循环显微镜观察脂溢性银屑病的微血管卷曲呈银屑病特征性的团球状表现，而脂溢性皮炎的微血管不呈团球状。此方法简易、方便，对病人无损伤，立即可知结果，比组织病理检查更优越。

（二）湿疹样银屑病（eczematous psoriasis）

典型的银屑病具有独特的丘疹鳞屑性损害，可根据皮损的形态作出诊断。有时有介于湿疹和银屑病两者之间的称为湿疹样银屑病。

【临床表现】

临床上有两种类型：第一种表现为钱币状湿疹或慢性手部皮炎，数年后发展为典型的银屑病。另一种是银屑病患者身上同时有湿疹样表现的损害，后者单独检测出时不能诊断为银屑病。

表现为钱币状湿疹者用抗湿疹治疗无效或停药后立即复发。临床疑为接触性皮炎，常对数种斑贴试验阳性者，以后再做斑试则呈阴性反应，认为原先为假阳性，皮肤处于受激状态。这些病人作全身皮肤仔细检查时，若发现典型的头皮银屑病，耳或耳道内边界清晰的红斑鳞屑性银屑病损害，或肛周银屑病，或指甲营养不良或点状凹陷时可诊断为湿疹样银屑病。损害亦有部分像银屑病的，例如湿疹样损害其境界清晰，斑块不覆鳞屑而呈湿疹样，手和（或）足慢性“接触性皮炎”也有形态学上提示银屑病之处：手掌斑块到腕部为止，境界清晰；手掌和手指屈面有深在疱疹，手指侧面皮损境界清晰；甲点状凹陷或营养不良。

湿疹样银屑病有原发性和继发性两种。原发性湿疹样银屑病的湿疹样表现为银屑病皮肤变化的一部分，均为内源性；而继发性湿疹样银屑病则是在银屑病基础上受外界因素激发所致。外界因素通常为刺激物，也可为变应原。

【组织病理】

组织学的变化与皮损形态一致。银屑病患者湿疹样损害的活检示非特异性湿疹样组织象。

【诊断】

湿疹样银屑病的诊断一定要有银屑病形态学上的特征，如头皮有境界清晰的红斑鳞屑性损害，甲营养不良或点状凹陷，血清阴性关节炎等。

（三）疣状银屑病（verrucous psoriasis）

疣状银屑病极为少见。一般在寻常型银屑病数年后发生，皮损顽固不退或常复发。疣状损害一般位于下肢，特别是小腿，但也可见于躯干、头皮及其他部位。除疣状皮损外，尚有典型的寻常型损害，并可见关节和指甲改变。发生疣状损害的原因不明，有认为系在外界因素（砷剂、脓球菌感染、外用药使用不当等）影响下机体反应性发生变化之故。本病治疗顽固，应注意有可能转为恶变。

（四）光敏性银屑病（photosensitive psoriasis）

银屑病大多数为冬季型，秋冬季节发病或加重，夏季缓解，照日光或人工紫外线后可使皮损好转或消退。但有少数患者与此相反为夏季型，于春夏季节发病或加重，冬季缓解，日晒后可产生光敏性银屑病。

【临床表现】

光敏性银屑病主要见于成人，患者的年龄多数较大，而且发病率随着年龄的增加有上升趋势。肤色较浅的人较多，女性较多，日晒后皮肤易发红的人易发生光敏性银屑病，而皮肤发黑、有色素沉着者不易发生本病。光敏性银屑病可在发病时即为光敏性，大多数病例是在数年后（大多在8~15年后，个别甚至40年后）产生光敏性。有的有明显日光暴晒史。从

日光暴晒到皮损剧烈发病的间隔时间一般为1~3天。但也有无明显日光暴晒史。皮损位于面部、小腿及手背部暴露部位。约30%的患者有“强化”现象，在春季由于患者的防光能力较差而发疹，随着时间的推移至夏季皮肤的防光能力逐渐增强后，皮损消退（吴志华主编，现代皮肤性病学，2000）。

【组织病理】

与一般银屑病相同。

（五）尿布银屑病（napkin psoriasis, diaper psoriasis）

尿布银屑病又称银屑病样尿布皮炎或婴儿银屑病。

【临床表现】

好发于婴儿，多在出生后数日至9个月内发病，尤以2个月左右发病为多。无性别差异。春夏季节发病较多见。臀部及股部等接触尿布的隆起部位首先发病，腹股沟及两臀之间等凹陷部位亦可受累。损害大小不等，呈圆形、卵圆形或地图形暗红或红褐色斑片，可相互融合，边界较清晰。上覆银白色层层堆积的细薄鳞屑，以红色斑块的边缘处较多。斑块的周围可有卫星状粟粒至绿豆大小的银屑病样丘疹。这种皮疹可蔓延至躯干及四肢近端。头皮部也常受累，为散在性淡红色斑片，覆有干性鳞屑。面、颈和腋窝也可受累，但较少见。皮损广泛者可引起红皮病。少数患者指、趾甲可呈点状凹陷或嵴状隆起。个别患者可有地图样舌。一般无瘙痒或疼痛等自觉症状。

【组织病理】

表皮轻度角化过度和角化不全，中度海绵形成，偶有表皮内水疱出现。真皮乳头部有轻度慢性炎性细胞浸润。

【鉴别诊断】

需与下列疾病鉴别：

- （1）寻常型银屑病：一般不侵犯婴儿，皮疹多从四肢伸侧开始。
- （2）尿布皮炎：患者年龄和皮损部位与尿布银屑病相似，但无银屑病样皮疹。
- （3）皮肤念珠菌病：也常发生于婴儿的臀部，但无银屑病样皮疹。在开始发疹时即可查见念珠菌，但尿布银屑病虽可查见念珠菌，多为继发感染。

【病程和分期】

病程：寻常型银屑病病程经过缓慢，有的自幼发病，持续十余年或数十年，甚至有迁延终身者。易反复发作，亦有少数愈后不复发者。大部分病人到冬季症状加重或复发，至春夏季节减轻或消失，称为冬季型银屑病。另外少数病人的症状在夏季加重，而在冬季减轻或消失，称为夏季型银屑病。更有少数病人因经过多种药物治疗或病程较久，其发病的季节性往往不明显。

分期：按病情的发展，寻常型银屑病又可分为进行期、静止期和退行期：

（1）进行期：新皮疹不断出现，旧皮疹不断扩大，鳞屑厚积，炎症明显，周围有炎症晕，痒感较显著。患者皮肤敏感性增加，在此期间，如有外伤、摩擦、注射或针刺正常皮肤后，常可在该处发生皮疹，这种现象称为同形反应（isomorphic reaction 或 Köbner's phenomenon），又称为人工银屑病（psoriasis factitia）。有人报道47%的银屑病患者在病程中有此反应，一般在受损伤后3~18天发生皮损。

（2）静止期：病情保持静止阶段，基本无新疹出现，旧疹也不见消退。

(3) 退行期：炎症浸润性红斑逐渐消退，鳞屑减少，皮疹缩小变平，周围出现浅色晕，最后留有暂时性色素减退的银屑病白斑（leucoderma psoriaticum），而达临床痊愈。亦有出现色素沉着者。消退部位一般自躯干及上肢开始，头部及下肢皮损往往顽固，常有迟迟不能消退的（赵辨主编．临床皮肤病学．2001）。

二、脓疱型银屑病（psoriasis pustulosa）

脓疱型银屑病是银屑病病谱中一种少见类型，1984 年全国银屑病调查发现其发病占银屑病的 0.69%，一般病情较严重，治疗困难。有些寻常型银屑病患者因感染、妊娠、精神极度紧张、或用糖皮质激素等药物，或无内外诱因而自行发展成为此型银屑病。

在组织学上，所有银屑病都是有脓疱的，但临床上常把由中性粒细胞（PMNL）汇集而成的大脓疱，以致脓疱肉眼可见的那些银屑病称为脓疱型银屑病。

国内近年来开始采纳或部分采纳 Camp（1998）的脓疱型银屑病分类方法如下：①局限性脓疱型银屑病（localized pustular psoriasis, LPP）：包括掌跖脓疱病（palmoplantar pustulosis, PPP）和连续性肢端皮炎（acrodermatitis continua, AC）；②泛发性脓疱型银屑病（generalized pustular psoriasis, GPP）：包括 5 个临床亚型：a. 急性泛发型脓疱性银屑病（acute generalized pustular psoriasis, von Zumbusch），b. 妊娠期泛发性脓疱型银屑病（generalized pustular psoriasis of pregnancy），c. 婴幼儿脓疱型银屑病（infantile and juvenile pustular psoriasis），d. 环状脓疱型银屑病（circinate and annular pustular psoriasis），e. 泛发性脓疱型银屑病的局限型（localized forms of GPP）。

王刚等（2004）报告的 76 例脓疱型银屑病按上述分类，局限性类型中有：掌跖脓疱病 53 例（69.7%），连续性肢端皮炎 4 例（5.3%）；泛发性类型中有：急性泛发性脓疱型银屑病 6 例（7.9%），妊娠期泛发性脓疱型银屑病 2 例（2.6%），婴幼儿脓疱型银屑病 3 例（3.9%），环状脓疱型银屑病 2 例（2.6%），泛发性脓疱型银屑病的局限型 6 例（7.9%）。

（一）局限性脓疱型银屑病（LPP）

局限性脓疱型银屑病的两种类型并不相互排斥，在同一病人中，在相同时间或在不同的时间可以看到两者同时存在。

1. 掌跖脓疱型银屑病（PPP）：掌跖脓疱型银屑病又名掌跖脓疱病、顿挫性肢端皮炎，肢体脓疱型银屑病、脓疱性细菌疹。掌跖脓疱型银屑病是一种病因不明，仅发于掌、跖，以在红斑基底上的成簇无菌性表皮内脓疱为特征的慢性复发性疾病。

【临床表现】

本病主要发生在 20~60 岁，儿童中罕见。两性均可累及，女性稍占优势。皮疹对称发于掌、跖部，掌以大、小鱼际处为主，较少累及掌中央或掌远端。跖部好发于足弓及其邻近足之内侧或外侧，足跟的周围。四肢远端很少累及。指、趾亦罕见受累。

原发损害为边界不清的红色鳞屑性斑块，其基底上有脓疱或水疱，后者常于几小时内迅速变为脓疱，疱直径约 0.1~1cm，疱液新鲜时呈黄色，以后变为黄棕色，经 2~3 天至 2 周，脓即干涸结痂，变成棕色鳞屑而脱落。继之新的成簇脓疱又相继出现，往往最常发生在斑块的边缘，亦可发生在正常皮肤上，但常很快被红斑和鳞屑围绕。病情稳定时，跖以潮红脱屑为主，有时干裂疼痛，但常呈周期性急性发作。如此反复发生，日久掌跖皮肤增厚、发红，表面有大量鳞屑剥落，酷似寻常型银屑病。

半数病人在皮疹加剧前有严重的掌、跖瘙痒，少数病人有疼痛和肿胀。无系统症状。病程通常较长，偶可借海水浴或热病等缓解。

【并发症】

骨关节病变：掌跖脓疱型银屑病常伴有骨、关节病变，其中最常见的是前胸壁骨及关节炎，表现为肋-锁-胸关节的非特异性炎症，称之为胸肋锁骨肥厚或“前胸壁综合征”。其次是脊柱、骶髂关节、外周各关节也常累及。这些病变可无临床症状，亦不致残。RF 阴性，亦无 HLA-B₂₇ 抗原。用 Tc-99m 骨扫描，可正确诊断早期病例。

胰岛功能障碍：大多表现为隐性糖尿病，半数以上患者糖耐量试验异常，表现为糖尿病型和境界型。

其他个别病人伴发甲亢、脓疱性血管炎、黄疸、房颤、血小板减少等。

【组织病理】

主要特征是在棘细胞层有中性粒细胞汇集而成的脓疱，真皮上部血管周围淋巴细胞和中性粒细胞中度浸润。

【免疫病理】

患者掌跖皮肤的角质层、脓疱壁、真表皮交界及血管壁内有 IgG、IgM、IgA、C3 沉积。脓疱腔内的中性粒细胞胞质内也含有免疫球蛋白。

【实验室检查】

脓疱常规培养：细菌和真菌均为阴性。

免疫学检查：血清中 IgG 和补体 C3、免疫复合物增加，在疾病缓解期下降。间接免疫荧光检查示：血清内抗角质层抗体及抗表皮细胞浆抗体均明显高于正常人。

掌跖脓疱型银屑病中尚无特征性的 HLA 抗原检出。

【诊断】

掌跖部位炎性红斑基底上无菌性脓疱，常对称分布，反复发作，一般健康好可确诊。尚需商洽的是由于本病不是所有权威均同意是银屑病的一部分，因此提出：①凡在身体的其他部位有典型的银屑病或如果有明确的寻常型银屑病病史者，则可确诊为掌跖脓疱型银屑病；②在患者的一个或多个 I 级亲属中有银屑病，则也作为诊断脓疱型银屑病的间接支持依据。

【鉴别诊断】

手部湿疹：本病多发于手指背及指端掌面，可蔓延至手背和手腕部。临床表现为境界不清的或呈小片状红斑，丘疹，脱屑，至慢性时有浸润肥厚，或皲裂等，呈亚急性或慢性湿疹表现。常发生在家庭主妇及特殊职业（如理发师、餐厅服务员）。

汗疱疹继发感染：汗疱疹好发于掌跖和手指侧面，为成群菜子圆形水疱，继发感染时可发生脓疱。脓疱液细菌检查阳性。

手足癣：皮损不对称分布，脓疱大小相同，但足癣常累及趾缝，皮损直接镜检可找到真菌。而掌跖脓疱病中趾缝从不累及。

2. 连续性肢端皮炎（AC）：又名肢端脓疱病（acropustulosis），好发于指、趾部，以无菌性脓疱为特征，是一病因不明的慢性复发性皮肤病。

【临床表现】

本病好发于中年人，但老、幼均可累及。女性较多见。常于创伤或局限性感染后发病。

损害初发于一个手指或足趾的末节背侧皮肤，尤其是甲周。可仅停留在初发部位，或缓慢发展，逐渐向近端呈匍行性蔓延，或在数日至1~2年后，其他手指或足趾相继累及，并扩展到掌、跖、手、足背、腕、肘部，甚至泛发全身，可不完全对称分布。原发损害为水疱及无菌性小脓疱，破裂后留下鲜红的有渗出的糜烂面或浅溃疡，最后结痂，但其下又有新脓疱出现，如此反复不已。由于长期炎症、结缔组织增生，可导致皮肤变硬、干燥脱屑，类似银屑病或湿疹样变化。受累侧指（趾）骨亦可发生变化，远端指趾骨的骨质溶解，偶尔症状明显的滑膜炎可见于末端甚或近端指趾间关节。病久者可致手足及指趾挛缩畸形。甲床和甲基质的脓疱形成经常发生，导致甲变形、萎缩或分离、脱落。本病尚可累及粘膜，常伴沟状舌或游走性舌炎，也可出现白喉样假膜、红斑、脓疱、糜烂等。

皮损局限于手足者，除有痛痒、灼热感外无全身症状。如伴大面积皮损，且病情活动时，则往往有灼热、灼痛感，并可有寒颤、发热、肝脾肿大，白细胞增高等表现，与泛发性脓疱型银屑病相似。

【组织病理】

同脓疱型银屑病。

【诊断】

根据外伤史，皮损好发于指、趾末节皮肤，损害为无菌性小脓疱，进展缓慢呈匍行性蔓延，组织病理为海绵状脓疱，疱内容物为中性粒细胞，即可确诊。

【鉴别诊断】

应与疱疹性瘰疽、感染性湿疹样皮炎及念珠菌皮炎鉴别。在儿童期则应与脓疱性角化不全鉴别。

（二）泛发性脓疱型银屑病（GPP）

在最新的分类中，泛发性脓疱型银屑病也有了新的含义。急性泛发性脓疱型银屑病以急性泛发全身的无菌性脓疱伴有明显的全身症状为特点，病情重，常出现红皮病、关节和指（趾）甲损害，有一定的死亡率。其发病方式有两种不同的类型：一种是在较年轻时发病，先有典型的银屑病皮疹而多被诊断为寻常型银屑病，经过一段时间后受到糖皮质激素应用不当等因素的诱发而发展成全身脓疱病；另外一种则发病较晚，常无银屑病皮疹或仅有不典型损害，迅速发生全身泛发性脓疱。

【临床表现】

急性泛发性脓疱型银屑病：男女性均可累及，男性更占优势。发病年龄，老幼均有，据上海医科大学附属华山医院资料70%在25岁以下发病。起病方式不一，可初为寻常型银屑病，因妊娠、感染、激素等因素影响，发展成脓疱型银屑病，或银屑病起病较迟，不典型，特别是肢端或屈侧型，可迅速发展为GPP，亦有初发即为脓疱型表现（发疹性），以后持续存在。有的患者在若干年后出现寻常型银屑病损害。李亚萍等（2004）报告成人急性泛发性脓疱性银屑病32例中，诱因不明者8例，因妊娠而加重者3例，糖皮质激素停用或减量过程中复发或加重者12例，口服中药或外用中药制剂者3例，上呼吸道感染者5例，与季节有关者2例，食海鲜等致敏者2例，外伤1例，其中同时有停用糖皮质激素及季节性发作者1例，同时停用糖皮质激素及发生上呼吸道感染者2例，停用糖皮质激素及内服外用中药者1例。杨宝琦等（2004）报告1例寻常性银屑病用窄波UVB和Bclear紫外线治疗仪照射1次

转变为急性泛发性脓疱型银屑病。

脓疱可急骤发生，1~2天内泛发全身，亦可缓慢发展，初局限于一处，1~2月甚至半年至1年时泛发，最长的1例16年后泛发全身。

发作开始时，病人可有食欲不振、恶心或发热等症状，皮肤变得很红，并有触痛，数小时内在红斑基底上出现无数粟粒大小的无菌性脓疱，密集分布，部分呈脓湖，有的可排列呈环、半环状。以后脓疱干涸脱落，并伴有成片的角质层脱落，留下光滑的红斑。如不再发，则此红斑渐转正常肤色。反之，新鲜、成簇的小脓疱又可在红斑上再现，反复发作。损害可累及全身皮肤，包括掌、跖部。但以躯干为主，此种状况可立即发生，也可是红皮病的结果。偶尔，疾病恶化以后2~3月发生休止期脱发。另外常伴发甲损害，包括甲横沟、甲板增厚，顶针样凹陷等；伴阴囊样沟状舌；眼睑肿胀、眼分泌物增多及口腔溃疡。

反复发作作为其病程特点，皮损周期5~14天，有的终年均发。缓解期最短3~5天，最长的可缓解18年。极少无缓解。随着病程的延长，似缓解期趋短，发作越频。病程中常伴畏寒发热，可高达40℃，与皮损发作平行。此外尚有关节肿痛，活动受阻，淋巴结肿大及肝大压痛等全身症状。

妊娠期泛发性脓疱型银屑病：以往作为一个独立的疾病称为疱疹样脓疱病，这两个名称是否属于同一个本质，迄今尚有争论，虽然后者之临床表现及实验室发现与前者甚为相似，且有的病例或其家属有寻常型银屑病病史，更支持了是同一个本质的论述。但近来有人发现疱疹样脓疱病的一些病例中，其表皮和真皮内有大量单核细胞，认为这是与疱疹样银屑病的不同点，这个发现尚待证实探索。本征多发生在妊娠中、晚期、有时在产褥期、怀孕6个月以前很少发病。病程可持续至婴儿出生和生后几个星期。临床特征类似GPP的急性泛发型。本型皮疹常先发于腹股沟、腋窝、乳房下、脐部等处，以后泛发全身。可有粘膜及指趾甲病变，发作时可有高热、寒颤等全身症状，可因心力衰竭、体温调节障碍或肾功能衰竭而致死亡。如病情严重，病程很长，则胎盘功能不全导致死产、新生儿死亡、或胎儿异常的危险性也愈大。

妊娠时复发是本病之特点，曾有9次妊娠复发的报告，亦有应用口服避孕药复发的病例。

婴幼儿脓疱性银屑病：脓疱性银屑病在儿童少见，初发年龄以2~10岁居多，但也有出生后数周就发病的报告。婴幼儿脓疱性银屑病的临床表现可以环状或von Zumbush型，也可表现不典型而被误诊为脂溢性皮炎或尿布皮炎，全身症状一般较轻，预后多较好。国内李亚萍等（2004）报告15例儿童急性泛发性脓疱性银屑病，其特点是1岁以内的发病较多（6/15）；多数伴有发热、上呼吸道感染；病情趋于良性过程，对治疗反应比成人要好。陶建风等（2005）报告的儿童von Zumbush型脓疱性银屑病26例中，14例患儿发病前有咽部充血、扁桃体肿大，9例有咳嗽、流涕等上呼吸道感染症状，3例患儿无明确的发病诱因。26例均有不同程度的发热，多呈弛张热或不规则发热，体温最高达40℃。发热与脓疱同时出现者13例，发热始于之前者6例，出现脓疱之后发热4例。发热伴寒战、关节酸痛3例。12例患儿有全身淋巴结增大。11例患儿有口腔浅表溃疡。26例均有严重的皮损，表现为全身皮肤潮红。密集或散在针尖至绿豆大浅表脓疱，播散分布，呈波浪形或回旋形向四周扩展，并融合成脓湖，3~4天后脓疱干涸，形成黄色薄痂或脱屑，7~10天后新脓疱又出现，呈周期性成批发作。皮损好发于四肢屈侧皱襞部位，皮肤触痛明显，因摩擦而引起糜烂、浸渍。3