

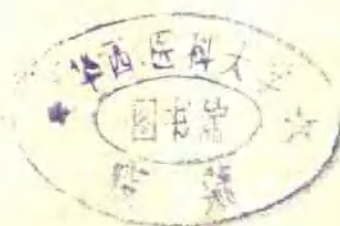
# 孕妇 胎儿 新生儿皮肤病

李 枫 刘贤钊

主编

罗汉超

审阅



桂林市医学情报所

# 孕妇 胎儿 新生儿皮肤病

主 编 李 枫 刘钊贤  
审 阅 罗汉超

桂林市医学情报所出版

一九八六年十一月

6

**孕妇 胎儿 新生儿皮肤病**

编辑者：《桂林医学杂志》社

出版者：桂林市医学情报所

四会路13号 电话：4004

发行者：本刊发行组

1986年11月第一版第一次印刷  
(广西印制图书报刊批准101号)

# 序

实行计划生育，是我国的一项基本国策，我国政府不但提倡计划生育，还提倡优生，优育，提高人口素质，这无论对我国民族的繁衍昌盛和每个家庭的幸福都有极大好处。

不少胎儿、新生儿的皮肤病影响胎儿、新生儿的健康成长，有的皮肤病则是遗传性或某些严重疾病的皮肤表现，对人口素质的危害尤甚，孕妇的皮肤病一般都比较严重，不仅影响孕妇的身体健康，而且对胎儿也有不良影响。

本书以英国著名皮肤病学家鲁克等著《皮肤病学》第三版有关内容为蓝本，参考国内外近期文献，结合编著者丰富的临床经验，从实际需要出发，系统介绍胎儿、新生儿和孕妇的皮肤病，尽可能将新的检查方法，早期诊断和治疗方法等都包括在内，内容丰富新颖，论述精辟实用，文字浅显流畅，读起来容易领会，是广大医务工作者，特别是皮肤科医生，小儿科医生及从事妇幼保健的医务人员的较好参考书，也值得小儿教育工作者及家长、孕妇阅读。

罗 汉 超

一九八六年十一月

# 目 录

|                       |       |
|-----------------------|-------|
| 第一章 皮肤的胚胎 组织及生理学..... | ( 1 ) |
| 第一节 皮肤的胚胎学.....       | ( 1 ) |
| 一、表皮的发生.....          | ( 1 ) |
| 二、真皮的发生.....          | ( 1 ) |
| 三、皮肤附属器的发生.....       | ( 1 ) |
| (一)毛发.....            | ( 1 ) |
| (二)皮脂腺.....           | ( 1 ) |
| (三)大汗腺.....           | ( 1 ) |
| (四)小汗腺.....           | ( 1 ) |
| 第二节 皮肤的组织结构.....      | ( 2 ) |
| 一、表皮.....             | ( 2 ) |
| (一)角朊细胞.....          | ( 3 ) |
| (二)非角朊细胞.....         | ( 3 ) |
| 二、真皮.....             | ( 4 ) |
| (一)乳头层.....           | ( 4 ) |
| (二)网状层.....           | ( 4 ) |
| 第三节 皮肤的附属器.....       | ( 5 ) |
| 一、毛发.....             | ( 5 ) |
| 二、皮脂腺.....            | ( 6 ) |
| 三、汗腺.....             | ( 6 ) |
| 四、指(趾)甲.....          | ( 6 ) |
| 第四节 皮肤的血管、淋巴管和神经..... | ( 6 ) |
| 一、血管.....             | ( 6 ) |
| 二、淋巴管.....            | ( 6 ) |
| 三、神经.....             | ( 7 ) |
| 第五节 皮肤的生理机能.....      | ( 7 ) |
| 一、保护机能.....           | ( 7 ) |
| 二、调节体温机能.....         | ( 7 ) |
| 三、感觉机能.....           | ( 7 ) |
| 四、排泄机能.....           | ( 7 ) |
| 五、创伤修复机能.....         | ( 7 ) |
| 六、代谢机能.....           | ( 8 ) |

|                      |        |
|----------------------|--------|
| 第二章 胎儿遗传性皮肤病的产前诊断    | ( 9 )  |
| 第一节 产前诊断技术           | ( 9 )  |
| 一、分类                 | ( 9 )  |
| 二、方法                 | ( 9 )  |
| (一) 羊膜穿刺的方法          | ( 9 )  |
| (二) 胎儿镜的检查方法及适应症     | ( 9 )  |
| (三) 检查的安全性           | ( 10 ) |
| 第二节 几例产前诊断成功的病例      | ( 10 ) |
| 一、斑色蛇状鱼鳞病            | ( 11 ) |
| 二、致死性大疱性表皮松解症        | ( 11 ) |
| 三、表皮松解性角化过度症         | ( 11 ) |
| 四、胎儿联合免疫缺陷病          | ( 12 ) |
| 五、着色性干皮病             | ( 12 ) |
| 第三节 选择性遗传性皮肤病产前诊断的展望 | ( 13 ) |
| 第四节 羊膜腔穿刺技术在临床上的应用   | ( 19 ) |
| 附录: 遗传性皮肤病的名词解释      | ( 24 ) |
| 第三章 妊娠期皮肤生理性改变       | ( 25 ) |
| 第一节 色素的改变            | ( 25 ) |
| 第二节 毛发的改变            | ( 25 ) |
| 第三节 血管的改变            | ( 25 ) |
| 第四节 其他的改变            | ( 25 ) |
| 第四章 妊娠期特有的皮肤病        | ( 26 ) |
| 第一节 分类               | ( 26 ) |
| 第二节 临床特征及处理          | ( 26 ) |
| 一、妊娠疱疹               | ( 27 ) |
| 二、妊娠期天疱疮             | ( 28 ) |
| 三、妊娠期结节性红斑           | ( 28 ) |
| 四、妊娠期瘙痒性毛囊炎          | ( 28 ) |
| 五、妊娠期多形疹             | ( 29 ) |
| 六、妊娠性痒疹              | ( 30 ) |
| 七、妊娠丘疹性皮炎            | ( 31 ) |
| 八、妊娠瘙痒疹              | ( 31 ) |
| 九、自身免疫性妊娠黄体酮皮炎       | ( 32 ) |
| 十、妊娠环状痒疹             | ( 33 ) |
| 〔附一〕妊娠期特有的皮肤病鉴别表     | 附表     |
| 〔附二〕妊娠早期禁用药          | 附表     |
| 〔附三〕妊娠早期可用药          | 附表     |

|                           |        |
|---------------------------|--------|
| 〔附四〕对妊娠后半期胎儿有害的药物.....    | 附表     |
| 第五章 妊娠对皮肤病的影响.....        | ( 34 ) |
| 第一节 红斑狼疮.....             | ( 37 ) |
| 第二节 尖锐湿疣.....             | ( 37 ) |
| 第三节 银屑病.....              | ( 37 ) |
| 第四节 其他皮肤病.....            | ( 38 ) |
| 第六章 新生儿皮肤解剖、生理特点与护理.....  | ( 39 ) |
| 第一节 解剖、组织学特点.....         | ( 39 ) |
| 第二节 生理特点.....             | ( 39 ) |
| 第三节 正常皮肤菌群.....           | ( 40 ) |
| 第四节 棕色脂肪.....             | ( 40 ) |
| 第五节 中性温度.....             | ( 40 ) |
| 第六节 护理.....               | ( 40 ) |
| 第七章 新生儿暂时性皮肤病.....        | ( 41 ) |
| 第一节 新生儿红斑.....            | ( 41 ) |
| 第二节 蒙古斑.....              | ( 42 ) |
| 第三节 新生儿粟粒疹.....           | ( 42 ) |
| 第四节 斑状血管瘤.....            | ( 42 ) |
| 第五节 皮脂腺增生.....            | ( 42 ) |
| 第六节 新生儿一过性脓疱病.....        | ( 42 ) |
| 第七节 吸吮水疱.....             | ( 42 ) |
| 第八章 感染性传染性皮肤病.....        | ( 43 ) |
| 第一节 金黄色葡萄球菌性烫伤样皮肤综合症..... | ( 44 ) |
| 第二节 新生儿皮下坏疽.....          | ( 45 ) |
| 第三节 新生儿念球菌病.....          | ( 46 ) |
| 第四节 新生儿体癣.....            | ( 47 ) |
| 第五节 新生儿带状疱疹.....          | ( 47 ) |
| 第六节 新生儿疥疮.....            | ( 47 ) |
| 第九章 皮炎与湿疹.....            | ( 48 ) |
| 第一节 尿布皮炎.....             | ( 48 ) |
| 第二节 婴儿面部湿疹.....           | ( 50 ) |
| 第十章 原因不明的疾病.....          | ( 52 ) |
| 第一节 新生儿川崎病.....           | ( 52 ) |
| 第二节 新生儿银屑病.....           | ( 52 ) |
| 第十一章 皮下组织疾病.....          | ( 53 ) |
| 第一节 新生儿硬肿病.....           | ( 54 ) |

|      |                |        |
|------|----------------|--------|
| 第二节  | 新生儿皮下脂肪坏死      | ( 57 ) |
| 第三节  | 新生儿寒冷性脂膜炎      | ( 58 ) |
| 第四节  | 新生儿冻伤          | ( 58 ) |
| 第五节  | 婴儿腹部远心性脂肪营养不良  | ( 58 ) |
| 第六节  | 新生儿水肿          | ( 59 ) |
| 第十二章 | 结缔组织病          | ( 60 ) |
| 第一节  | 新生儿红斑狼疮        | ( 60 ) |
| 第十三章 | 先天性遗传性皮肤病      | ( 62 ) |
| 第一节  | 新生儿鱼鳞病         | ( 62 ) |
| 第二节  | 新生儿大疱性表皮松解症    | ( 63 ) |
| 第十四章 | 色素异常皮肤病        | ( 64 ) |
| 第一节  | 新生儿色素异常皮肤病分类   | ( 64 ) |
| 第二节  | 新生儿先天性肾上腺皮质增生症 | ( 64 ) |
| 第十五章 | 医源性疾病          | ( 65 ) |
| 第一节  | 灰白综合征          | ( 65 ) |
| 第二节  | 青铜症            | ( 65 ) |
| 第三节  | 十滴水所致血小板减少性紫癜  | ( 65 ) |
| 第十六章 | 维生素缺乏症         | ( 66 ) |
| 第一节  | 新生儿维生素E缺乏症     | ( 66 ) |
| 第二节  | 新生儿维生素K缺乏症     | ( 66 ) |
| 第十七章 | 新生儿紫癜          | ( 67 ) |
| 第十八章 | 新生儿黄疸          | ( 69 ) |
| 附录:  | 新生儿各种正常值       | ( 83 ) |

# 第一章 皮肤的胚胎、组织及生理学

皮肤覆盖人体表面，在腔孔周围逐渐移行为粘膜。皮肤是人体最大的器官之一，约占体重的16%，成人皮肤总面积约1.5—2.0 m<sup>2</sup>。其厚度因人而异，约0.5—4.0 mm（不包括皮下组织）。

人类皮肤有两类，一类是无毛皮肤，包括掌、跖、指（趾）之屈面，唇红，龟头，包皮之内面，小阴唇，大阴唇内面及阴蒂等，这类皮肤无毛囊，富有感觉神经末梢。另一类是有毛皮肤，除上述部位外，人体大部分皮肤均被有长短、粗细不等的毛发，这类皮肤有毛囊富有皮脂腺。

由于皮肤组织的纤维束排列方向不同，并受着各方牵引力的影响，因而在皮肤表面形成了许多细小的沟纹，统称为皮纹。在指（趾）末节屈面的沟纹呈涡纹形，特称为指（趾）纹，与遗传有关，各人不同，具有重要的临床意义。

皮肤的颜色因人种、年龄及部位不同而异，其由黄、红、黑三种颜色成分组成。微黄色是皮肤本身的一种固有颜色，由胡萝卜素引起，其深度取决于角质层的厚薄；微红色是与皮肤中微血管分布的密度及血流量的大小有关；黑色的深浅决定于皮肤中黑色素颗粒的含量。它们当中，只有黑色素产生于皮肤。

皮肤在胚胎发生上有两种起源。表皮及附属器的大部分来源于外胚层；真皮及皮下组织则由中胚层的间质衍化而来。

皮肤是一种复杂的器官，有多种功能。它可保护机体免受损伤；接受外界的刺激；排泄各种代谢物质以及调节体温和维持水和电介质的平衡。

## 第一节 皮肤的胚胎学

皮肤是一种复杂的器官，有两种起源：

表皮与附属器的绝大部分来源于外胚层；真皮由中胚层的间充质衍化而来。

### 一、表皮的发生

人胚早期，表皮仅由一层未分化而富有糖元的细胞组成。大约第4—6周胚龄时可识别出两层，深部为生发层，表面为周皮层。生发层由立方形细胞构成，周皮层由扁平细胞构成。第8—11周胚龄，两层之间形成了中间层，此层细胞大而胞浆透明、呈气球状。约第4个月胚龄时，周皮层细胞开始出现角化，中间层细胞变为复层，最后演变成棘层。细胞间桥仅在表皮变为复层后才能辨认。

胚胎性生发层除分化出表皮的各层细胞外，尚可分化为毛发、皮脂腺、大、小汗腺等。

黑色素细胞移植到皮肤的过程与皮肤神经的发生有密切关系，因为两者皆来源于神经嵴。黑色素细胞首先见于10周胚龄的黑人胎儿真皮内。约11周胚龄时黑色素细胞开始移植到表皮内。在11—14周之间，表皮基层内可见较多的黑色素细胞，胞浆有树枝突起，在出生时，黑色素细胞仅留在少数部位的真皮内，特别是在骶部。

### 二 真皮的发生

真皮是由中胚层的间质衍变而成，在胚胎早期，真皮由间充质细胞和细胞间的粘液样间质构成，大约在第三个月时，真皮内出现纤维，间质细胞分化成纤维母细胞，纤维最初为嗜银性，呈细致的网状（即为网状纤维），当纤维增多、增粗时，不再具有嗜银性，而显示出胶元染色的性质，弹力纤维比胶原纤维细胞细得多，常在胎儿第六个月时开始出现，但大部分弹力纤维是在出生后形成的。

### 三、皮肤附属器的发生

胚胎性生发层，不仅在基底层分化成基

底细胞，产生角化表皮，还分为原始上皮芽，产生毛发、皮脂腺和大汗腺，也分化成小汗腺胚芽，产生小汗腺。

(一) 毛发：毛发的发育，始于原始毛芽的形成。在最早阶段表现为表皮基底层的一个部位堆满着嗜碱性细胞，以后该部位形成毛芽，并突入真皮内，在每个毛芽下方，有一群间充质细胞聚集，最后形成毛乳头。毛芽向深部增长时形成毛索，毛索末端形成毛母质细胞并逐渐包绕毛乳头，共同形成毛球。不久，毛芽中心的细胞变成梭形并角化，形成毛干，而周边的细胞变成立方形，构成了上皮性根鞘，真皮根鞘则由周围的间质形成。

毛囊是斜行生长的，其后壁出现2—3个隆起，其中最下一个发育成立毛肌的附着点，中间的一个分化成皮脂腺，最上一个发育为大汗腺，但大汗腺胚芽并不发生于所有的毛囊，而仅在某些部位的毛囊中发生。

眼眉毛是最早长出的毛。多毛症是由于毛芽形成增多而引起的。

(二) 皮脂腺：皮脂腺发自毛囊的中间隆起，大约在胎儿期第四个月时首先在头皮及面部形成。皮脂腺原基细胞开始含有中等量糖元，但不久中央细胞失去糖元而聚有脂肪，体积增大，呈泡沫状。大约在胎儿期第13—15周时，皮脂腺开始形成，在出生时，已发育完善，其分泌物形成部份胎脂。

(三) 大汗腺：大汗腺的形成较迟，仅发生在身体的某些部位，开始于胎儿的第四个月。早期，自大汗腺原基长出实性上皮索，与毛囊长轴呈垂直方向突向周围间质内，然后越过发育的皮脂腺和立毛肌隆起向下增长，当长至皮脂腺隆起水平时，开始形成导管腔。汗腺的分泌部分仅在发育期后开始形成。

(四) 小汗腺：小汗腺胚芽最早发生在掌、跖、面、唇和眉弓等处，最初与毛胚芽相似，表现为嗜碱性细胞的聚集，呈乳头

状，以后向真皮内垂直增长成细索状，末端突出成圆形，达至皮下组织时，即盘绕成球状，构成真皮内导管和分泌部；胚芽向上增长，穿过表皮，形成上皮索，构成表皮内导管。在胎儿第7—8个月时，索中有腺腔形成。真皮内导管和分泌部的管壁，由两层细胞构成。即内层的管腔细胞和外层的基底细胞。真皮导管在一生中保持此两层细胞，但在分泌部此两层细胞进一步分化，管腔细胞分化成高柱状的分泌细胞，从基底膜伸展到腺腔表面；基底细胞分化成肌上皮细胞，后者位于分泌细胞和基膜之间。

## 第二节 皮肤的组织结构

皮肤由表皮和真皮构成，借皮下组织与深部器官相连。表皮位于皮肤的浅层，由复层上皮细胞组成。皮肤的特殊机能主要取决于表皮的性质。真皮位于表皮的深层，主要由结缔组织构成。表皮与真皮以指状突起互相交错镶嵌，表皮伸入真皮的部分称为表皮突，真皮伸入表皮的部分称为真皮乳头。皮肤除本身结构外，尚含由表皮衍生而来的毛发，指（趾）甲、皮脂腺和汗腺等。这些结构统称为皮肤附属器。此外，皮肤还有丰富的神经、血管和淋巴管。正常的皮肤存在着桥粒、粘多糖—蛋白质复合物和胶原纤维等，把皮肤各层细胞之间以及表皮与真皮间联结得很牢固。但有些疾病可使上皮细胞间发生松解，从而在皮肤内或表皮与真皮间形成水疱或裂隙。

### 一、表皮

表皮位于皮肤的浅层，其厚度随身体的部位而异。机体绝大部分的表皮厚度介于0.07—0.12mm之间，但手掌表皮的厚度可达0.8mm，足底可达1.4mm。

皮肤的表皮由两大类细胞组成：一类称角朊细胞，即角化的复层鳞状上皮，是构成表皮的主体。这类细胞的特点是有张力原纤

维和桥粒，主要功能是形成角蛋白。另一类称为非角质形成细胞或称树枝状细胞。这类细胞数量少，散在于角质形成细胞之间，其特点是无张力原纤维和桥粒。它们又包括三种细胞，即黑素细胞，郎格罕氏细胞和未定型树枝状细胞。

(一) 角质细胞：构成表皮主体的角质形成细胞是指一系列发育分化不同阶段的细胞，根据细胞特点，由深到浅可分为五层：基底层、棘层、颗粒层、透明层和角质层。除掌、跖表皮外，其它部位的皮肤没有透明层。基底层细胞是表皮的干细胞（母细胞），有很强的增殖能力。基底细胞不断增殖，演化成上述各细胞，最后表浅的角质细胞脱落（形成皮屑）。这是一个动态变化过程，同时也是细胞逐渐形成不溶性角蛋白的过程。现依次叙述如下：

1. 基底层：位于表皮最深层，由一层排列成木栅状圆柱形基底细胞构成。细胞核呈卵圆形，位置偏基部。胞浆含大量游离核糖体，故有较强的嗜碱性。细胞还含有很多纤细的上皮纤维，称张力原纤维（tono-fibril），它由张力微丝（tonofilaments）构成。这种纤维大多纵行，与皮肤垂直，其一端附着于附着板（桥粒），另一端游离于靠近胞核的胞浆内，但不穿过胞壁。张力微丝是角蛋白的前身，在保持细胞形态方面有重要作用。

基底细胞附着于基膜上，在细胞的基部有不规则的胞突伸入真皮内，借半桥粒与真皮紧密衔接。

2. 棘层：位于基底层的浅面，由4—8层多边形细胞构成。这类细胞表面伸出许多小的棘状突起，故称棘细胞（Spinous cell）。相邻细胞的突起以桥粒相连。棘细胞与基底细胞相比，主要有两点不同，其一是张力微丝增多，成囊状排列；其二是浆内出现了被膜颗粒（membrane Coating granule）。此类颗粒呈圆形，表面光滑，大小基本一

致，直径约50—100nm。颗粒内有板层样结构，经组织化学研究证明其化学成分是磷脂和酸性粘多糖。这些颗粒主要聚集在棘层较浅表的细胞中，其精确性质尚不清楚。根据某些学者的意见，膜被颗粒内的物质被细胞以胞吐方式分泌到表皮细胞间隙后，颗粒物质扩散到表皮细胞膜上，使细胞膜明显增厚，有加强细胞间的粘结作用，同时也构成一个防水屏障，防止体内水份的丢失。这种现象越近表层细胞起明显，故名被膜颗粒，它对皮肤有保护作用。另外，因颗粒含酸性磷酸酶，所以又认为与角质层脱屑有关。

3. 粒层：位于棘层的浅面，由2—4层梭形细胞组成。细胞长轴与表面平行。核小色深，胞浆内有大小不等、形状不一的颗粒。这种颗粒呈嗜碱性，有透明蛋白和角蛋白两种染色反应，故称透明角质颗粒（keratophaline granules）。颗粒的直径约1—2微米，愈近角质层愈大，数量也增多，沉积在张力原纤维之间及其周围。颗粒周围还有很多核糖体，有人认为它参与透明角质颗粒的形成。

4. 透明层：位于粒层的浅面，通常只见于角质层发达的皮肤（如手掌及足底等）。由2—3层扁平无核细胞构成。此层细胞的细胞器已退化消失，在胞浆中含透明角质（是透明角质颗粒的产物），反光性强，因此特别透明，故名透明层，呈嗜酸性反应。具有防止水分及电解质通过的屏障作用。

5. 角质层：位于表皮最浅层，由数层扁平的角质细胞（horny cell）构成。细胞长轴与表面平行。角质细胞是基底细胞增殖分化的最后阶段，是一些角化了的细胞。细胞器及核均消失。胞浆内充满角蛋白（Keratin），呈嗜酸性均质状。电镜下可见角蛋白是由张力原纤维和均质状基质结合而成。角质细胞的胞膜显著增厚（15—20微米）。细胞间隙中含被膜颗粒排出的物质。这些结构形成了皮肤的重要保护层，它

们能阻挡体外物质的侵害和体内物质的丢失。

上述的基底层细胞其分裂周期约为12天。新生的细胞向外推移,经棘层到达颗粒层的最外层约需14天,再通过角质层而后脱落,又需要14天,共计28天,这段时间称为角质形成细胞的更新时间(Turnover time)。

(二)非角质细胞:这类细胞有三种,均散在角质形成细胞之间,因都有树枝状的突起,故名树枝状细胞。但其机能各不相同。

1. 黑素细胞(melanocyte):主要位于表皮基底层细胞间,也可见于毛母质内。这些细胞的树枝状突起在苏木素—伊红染色的切片中,很难识别;但在径二羟苯丙氨酸(DOPA)处理的切片中则易观察到。突起长短不一,数量不等,最长者可达100微米以上。每个突起还可分枝,并与邻近的突起吻合。树枝状突可伸入基底细胞。棘层细胞甚至粒层细胞之间。以1:4至1:10的比例与角质形成细胞构成表皮—黑素细胞单位(epidermal—melanocytic unit)。黑素细胞可视为单细胞腺体,因为这种细胞能将其合成的黑素颗粒,通过树枝状突起的末端排到表皮细胞间。而后被细胞吞噬,进入邻近的表皮细胞内。黑素是一种黑色或深棕色的生物色素,是决定皮肤颜色的重要因素。根据黑素颗粒的大小及其在表皮内的含量和分布等,决定了不同种族、同一个体不同部位肤色的差异。白化病(albinism)就是一种遗传性皮肤色素缺乏的疾病,是由于其体内先天性缺乏酪氨酸酶,致使黑素细胞合成黑色素受阻,从而引起皮肤色素的缺乏。黑色素有吸收紫外线保护深部组织免受辐射损伤的功能。

2. 郎格罕氏细胞(Langerhans' cell):主要散在棘层细胞间,故又称高位树枝状细胞。核深染,胞浆内含有较多的溶

酶体和一种网球拍状的小体,称为郎格罕颗粒。这种细胞也可见于口腔粘膜、食道、淋巴结、胸腺及胰脏等处。现已证实它起源于骨髓而进入表皮,是一种有吞噬作用并能加工及传递接触过敏性抗原的免疫活性细胞。

3. 未定型树枝状细胞:为具有短指状突起的细胞。单个或数个细胞分布于表皮基底层细胞间。胞浆内含有的许多膜包致密颗粒(直径约80—100毫微米),称为梅克尔颗粒。在细胞的基部有神经纤维末梢分布,并呈盘状膨大。因此,有些学者认为这类细胞具有机械感受器的作用。

## 二 真皮

真皮位于表皮的下方,深部与皮下组织相连。真皮的厚度随身体的部位而异。一般约为1—2mm;真皮主要由结缔组织构成,可分为乳头层和网状层两部分。

(一)乳头层(Papillary layer):为表皮下的薄层结缔组织,此层组织向表皮底面凸出形成许多乳头状隆起,称为真皮乳头(dermal papillae),从而扩大了表皮和真皮的接触面,有利于二者间的牢固结合,也有利于表皮的代谢和营养。乳头内含有许多毛细血管和神经末梢(如触觉小体等)。

(二)网状层:较乳头层厚。结缔组织密集、纵横交错构成密网,使皮肤具有较大的韧性和弹性。网状层内有较大的血管、淋巴管以及汗腺、毛囊和皮脂腺等。

在真皮组织中除一般结缔组织细胞(如成纤维细胞、巨噬细胞和肥大细胞等)外,尚可见到一种含黑素颗粒的分枝状细胞,称噬黑素细胞(melanophore)。这种细胞数量较小,但在色深的皮肤(乳晕、肛门周围)其数量较多。噬黑素细胞内的黑素不是自身产生的,而是来自前面叙述过的黑素细胞。蒙古斑是由于真皮黑色素细胞延迟消失所致。

真皮的深部是皮下组织，由疏松结缔组织和脂肪组织构成。皮下组织将皮肤疏松地连于深部器官，使皮肤有一定的可动性。皮下组织的厚薄随个体、年龄、性别和部位而异。

### 第三节 皮肤的附属器

皮肤附属器直接由表皮衍化而来。包括毛发、指（趾）甲、皮脂腺及汗腺等。

一、毛发：人体表面除少数部位（见前述）外，均有毛发分布。毛发斜插于毛囊内，可分为毛干和毛根两部分。毛干，露于皮肤之外；毛根，埋藏在真皮的毛囊内。毛根的末端呈球形膨大，称毛球。毛球底面内凹，真皮结缔组织伸入其中，构成毛乳头。毛乳头内有神经末梢和血管，可向毛球提供营养，毛球的下部，围绕毛乳头的上皮细胞称为毛母质。毛母质相当于表皮的基底层细胞，有很强的增殖力，是毛发的生长中心。毛母质细胞不断增生，并向上移动，逐渐角化，形成毛发的角质细胞（即角化部分）。毛母质内有散在的黑素细胞，产生的黑色素由细胞的突起传递到毛发的角质细胞中。

毛囊为一管状鞘，包裹着毛根。毛囊可分为两部分：内侧为上皮性根鞘（相当于表皮）；外侧为结缔组织性根鞘（相当于真皮），两者间有一层均质的玻璃膜相隔，此膜相当于增厚的基膜，向上与表皮基膜相连。

上皮性根鞘又可分为内根鞘和外根鞘两部。内根鞘存在于从毛母质到皮脂腺开口处。可分三层，均由毛母质细胞向上增殖、分化而成。据推测这种结构能促进生长期毛干的移动。外根鞘上部较厚与表皮相连续，下部较薄，终于毛球侧面。

结缔组织性根鞘由致密结缔组织构成，与真皮无明显界线。

毛发与皮肤表面成一定角度，在两者的钝角侧，有皮脂腺，在皮脂腺的下方有一斜行

的平滑肌，称为立毛肌。它的一端附着于毛囊结缔组织性根鞘，另一端终止于真皮乳头层。立毛肌受交感神经支配，收缩时使毛竖立。

毛发的生长有周期性，即生长期和静止期交替进行。生长期的毛发每日约长0.35毫米。此时的毛乳头较膨大，血管充血，毛母质细胞分裂频繁。由生长期转入静止期，也就是换毛的开始。此时毛乳头萎缩变小，毛母质细胞停止增生，并发生角化和萎缩，同时向表皮侧推移，从而与毛乳头分离，故毛发较易脱落。在旧毛脱落之前，先在毛乳头基部形成新的毛母质和毛乳头。新毛即由新毛母质细胞增殖，长入原有的毛囊内，并向上生长。最后新毛将旧毛推出而伸出皮肤表面。

人体毛发的长短、粗细、色泽、生长率及寿命等均与遗传有着密切的关系。毛发的生长受着内分泌、神经精神、营养物质及物质及物理等因素的影响。

二、皮脂腺：皮脂腺多位于毛囊与立毛肌之间。除掌、跖外，皮脂腺分布全身，大多与毛囊相连。与毛囊无关的皮脂腺称独立皮脂腺，见于唇红、乳晕、小阴唇和色皮内面。睑板腺是变形的皮脂腺。

皮脂腺由分泌部和导管两部分组成。分泌部（或腺末房）是由表皮衍化而来的复层细胞构成。腺末房外层细胞称基层细胞，体积较小，相当于表皮的基底层细胞。此层细胞增殖力强，它们不断分裂形成新的腺细胞，逐渐向腺末房中央推移。这些细胞体积较大，呈多角形或不规则形，胞浆内含脂肪小滴，随着细胞的发育，脂肪小滴不断增多，使胞浆成网状。最后，细胞壁及胞浆网破裂，形成无定形物质（即皮脂）并以全浆分泌形式排出，经导管进入毛囊或直接进入皮肤表面。

皮脂腺的导管由复层扁平上皮构成，向上与表皮相连，向下与毛囊外根鞘相接。导管开口于毛囊的上部。立毛肌收缩可使皮脂

排出。皮脂腺的分泌受雄激素和肾上腺皮质激素的调节。青春期皮脂分泌活跃,若导致皮脂分泌活跃,称为**皮脂溢**(Seborrhoea)。皮脂有柔润皮肤,保护毛发的功能。

三、汗腺:汗腺是单管状腺。根据腺体的结构,所在部位以及分泌方式,可分为二种:小汗腺和大汗腺。

(一) 小汗腺:又称**局泌汗腺**,几乎遍布全身,腺体的分泌部围盘曲成团,位于真皮深层或皮下组织中。腺泡由单层低柱状细胞围成,腺细胞与基膜间有肌上皮细胞,后者收缩可帮助汗液的排出。

汗腺导管由两层深染的立方细胞围成,导管从真皮深部向表皮蜿蜒上行,开口于皮肤表面的汗孔。小汗腺的分泌受胆碱能性神经支配。分泌汗液除可湿润皮肤外,因汗液中含大量水份及一些离子,故有助于体温的调节和水盐的平衡。

(二) 大汗腺:又称**顶浆分泌腺**,主要分布于腋窝、肛门周围及外阴部等的皮下组织中。分泌部也盘曲成团,管腔较大,导管短而直,开口于毛囊。大汗腺以顶浆分泌方式排出分泌物。分泌物比较浓稠,本身无特别气味,有的人的大汗腺分泌物经细菌分解后,产生特殊臭味,俗称**狐臭**。大汗腺受肾上腺素能神经支配、并受性激素控制,青春期分泌较旺盛。

四、指(趾)甲:指(趾)甲由多层排列紧密的角化上皮细胞组成。外露部分称**甲体**,埋于皮内部分称**甲根**。甲下方的皮肤为**甲床**,甲根上方的皮肤为**甲后襞**,甲根的深部、上皮细胞分裂旺盛的部位称**甲母质**,是甲的生长点。此处细胞属角形成细胞,它不断分裂增生,新生的细胞与表皮平行地向指(趾)端方向移动,并逐渐角化成甲,若角化不全,则形成**白甲**。当指甲受损时,只要保留甲母质,甲仍能再生。

## 第四节 皮肤的血管。

### 淋巴管和神经

#### 一、血管

皮肤除表皮外,均有相当丰富的血管。供应皮肤的动脉位于皮下组织中。动脉向上分支在真皮和皮下组织之间形成**真皮下血管丛**,从血管丛发出分支,除营养汗腺和毛囊等外,还发出分枝进入真皮,并在乳头层和网状层之间形成致密的**乳头下血管丛**,其行走方向大都与皮肤表面平行,具有蓄血的功能,对皮肤的颜色有很大影响。从此丛发出细支至乳头,构成**乳头血管丛**,每一个乳头具有由一支上行动脉和一支下行静脉而构成的独立的毛细血管祥。

从乳头内收集毛细血管血液的静脉,在乳头的紧下方形成一级静脉网,继之在乳头层与网状层之间形成三个逐渐膨大的扁平静脉网,再在真皮的中部以及真皮和皮下组织之间形成三级静脉网,此网与动脉网处在同一平面上,皮脂腺和汗腺的静脉进入此静脉网,最后注入皮下深部静脉。

在指(趾)端和甲床等部位,动、静脉间有直接连接,而无中间毛细血管网,这种结构称为**动静脉吻合**(或称**血管球glomus**),当其开放时,局部血流量增加,它对机体的体温调节起重要作用。

#### 二、淋巴管

皮肤富有淋巴管,但在正常皮肤中淋巴管不易辨认,当淋巴液发生滞留时,淋巴管则易显现。皮肤的淋巴循环始于表皮细胞间隙及真皮胶原纤维之间。淋巴首先进入乳头层毛细淋巴管丛,它们汇集成小淋巴管再进入皮下组织,在此又汇集附近附属器的毛细淋巴管,形成较大的淋巴管,伴随血管离开皮肤。

#### 三、神经

皮肤及其附属器是一种接受外界刺激的

三器官。因此，皮肤具有丰富的感觉神经末梢。此外，皮肤也含有供给血管、汗腺和立毛肌的运动神经。

感觉神经来源于脑神经或脊神经的有髓纤维。有两种形式，一是游离神经末梢，主要分布于表皮，可达透明层下；二是特殊的神经末梢感受器，接受和传递特殊的感觉。例如：触觉小体位于真皮乳头内；压觉小体或环层小体位于皮下组织内。目前有学者认为皮肤的感觉来自复合皮肤神经网络，该网受到不同性质的刺激后，产生不同的神经冲动，传至中枢神经系统，形成不同的感觉。

运动纤维来源于植物性神经。该神经进入到真皮和皮下组织后，其神经末梢均呈细小树枝状分布，不进入表皮。其中来自交感神经肾上腺能纤维支配血管平滑肌、立毛肌及大小汗腺的肌上皮细胞的舒缩。来自交感神经节后胆碱能纤维控制小汗腺的分泌。皮脂腺无植物性神经支配，其功能由内分泌所调节。

## 第五节 皮肤的生理机能

皮肤是一个覆盖着身体表面的重要器官，具有保护、调节、感觉、排泄、修复及代谢等多种生理机能。

### 一、保护机能

皮肤坚韧而又柔软，具有一定的抗拉性及弹性，受到外界的机械作用后仍能保持完整，作用力解除则能迅速恢复原状。长期受机械性作用的部位可产生保护增生，形成胼胝（俗称老茧）。

皮肤的角质层具有半通透膜的特性，能防止体内物质（营养物质、电解质及水）的大量流失，同时也能限制外界有害物质的透入（或吸收），角质层越厚这种限制作用越大。婴儿的皮肤透入作用比成年人强。当皮肤经较长时间浸泡而使角质细胞含水量增加；接触有机溶媒而使皮肤中脂类物质减少

或表皮有损伤时均可增加皮肤的透入作用。有害物质的性质、浓度及接触时间对透入有直接影响。脂溶性药物易透入皮肤，水溶性药物以及无机盐类一般不易透入皮肤。

皮肤的角质层是电的不良导体，干燥时比潮湿的皮肤电阻大，导电性较低。角质细胞及表皮中的黑色素颗粒，能够反射和吸收大量紫外线，发挥紫外线滤器的作用，保护了内部器官和组织。

皮肤表面的PH值在4.0—7.0之间，对细菌生长不利；在酯酶作用下，皮脂中的甘油三酸酯分解成游离脂肪酸，对某些微生物有抑制作用。

### 二、调节体温机能

在外界温度不断变化的情况下，为了保持体温的相对恒定，机体可通过皮肤浅层血管的舒缩和汗液的蒸发来调节。当外界温度过高或患某些发汗不良性疾病时，由于汗液蒸发散热的作用无法发挥，体温调节发生障碍，机体就会出现体温升高及其它症状。

### 三、感觉机能

皮肤含有丰富的游离神经末梢及特殊的感受器。当皮肤受到刺激时，这些感觉神经产生兴奋，并通过不同的途径传递到中枢，产生各种感觉。这些感觉有的经过大脑皮层判断分析，作出有利于机体的反应；有的则引起相应的神经反射，以维护机体的健康。如果人体丧失了这些感觉，就会缺乏回避外界不良刺激和伤害的能力，从而无法适应外部环境的变化。

### 四、排泄机能

皮肤也是一个排泄器官，它通过汗液的分泌，排泄体内的部份代谢产物（尿素等）还可排泄不少药物（例如磺胺、酒精及铅）。

### 五、创伤修复机能

皮肤受损后，首先是由细胞外液或血液覆盖在创面，经空气干燥后形成痂皮，以代

替缺损的皮肤，暂时发挥屏障作用。待创面形成新的皮肤组织后，痂皮则自行脱落。如果缺损较大，基底细胞无法修补，这时真皮的结缔组织则大量增加，修复创面形成瘢痕。后者无正常表皮结构和附属器，不能发挥皮肤的正常功能，但维护了皮肤的完整性。

## 六、代谢机能

皮肤是一个器官，有本身的代谢过程，了解皮肤的代谢，对理解皮肤的正常生理及发病机制是极为重要的。皮肤的代谢功能涉及面较广，如皮肤表皮细胞的分裂和分化、毛发和指（趾）甲的生长、色素细胞的形成以及汗液和皮脂的形成、分泌等，都是皮肤的代谢功能。这里仅就水分、电解质、糖类、蛋白质和脂类的代谢作一简单介绍。

（一）水份：皮肤中的水份主要在真皮，它既是皮肤的各种生理作用的重要内环境，也是整体水份的调节者。机体脱水时皮肤可提供其水份的5—7%以补充血循环中的水份。每日从皮肤扩散出的水份约为500克。皮肤有炎症时水份的蒸发显著增多。

（二）电解质：皮肤中的电解质以氯化钠及氯化钾的含量最多。此外还有微量的镁、铜、钙和磷等。氯化钠主要在细胞间液中，对维持渗透压及酸碱平衡有一定作用。氯化钾主要在细胞浆内，可调节细胞内的渗透压及酸碱平衡。皮肤损伤时，钾含量降

低，钠和水份含量增加，故有人认为有皮炎时应限制盐的摄入。铜在皮肤中的含量甚少，但它是色素形成过程中所需要的酪氨酸酶的主要成分之一。铜缺乏时，角质形成不良，可出现角化不全及毛发蜷曲。

表皮角质层及指（趾）甲中有较多的硫，如二硫键，可将相邻的多肽链联合起来，参加角质蛋白纤维的合成。

（三）糖代谢：葡萄糖和糖原是细胞中的主要糖类。正常表皮的葡萄糖含量约为血糖的5%（约60—80mg%）。糖尿病患者皮肤中的葡萄糖含量增加，故易受细菌及真菌感染。

在真皮基质中有较多的酸性粘多糖。粘多糖类有较高的粘稠度，对真皮及皮下组织中的组织成份起支持作用。

（四）蛋白质代谢：表皮细胞的各种蛋白质代谢主要自基底细胞层即已开始。随着表皮细胞的逐渐成熟和向上移行，即产生不同的蛋白质，在颗粒层的透明角质颗粒及角质层的角质蛋白等。

（五）脂肪代谢：皮肤的脂类代谢与表皮细胞的分化及能量供给有密切关系。在皮肤表面的脂膜中含有脂类，游离脂肪酸、甘油酯、固醇类等。这些成份多来自皮脂腺的分泌，一小部分来源于表皮的角质层。表皮中的7-去氢胆固醇受紫外线照射，产生维生素D，被吸收后可防软骨病的发生。

桂林医专 刘贤钊

## 第二章 胎儿遗传性皮肤病 的产前诊断

自从六十年代以来,迅速地发展了医学遗传学这门新兴的边缘科学,研究人类遗传与疾病的关系。现在已知人类有2300多种遗传性疾病,大约有2%的婴儿出生时有严重缺陷。为了做好优生工作,预防遗传性疾病的发生,产前诊断是极为重要的一环。近年来成功地用胎儿镜来观察和取得胎儿血样及皮肤标本作活检,对诊断胎儿遗传性皮肤病有一定的价值。将产前诊断技术应用于胎儿遗传性皮肤病,有助于防止患遗传性皮肤病胎儿的出生。

### 第一节 产前诊断技术

#### 一. 分类

根据 Emery 综述如下:

##### (一) 直接的或胎儿的:

1. X线检查:骨骼的、软组织(羊膜腔造影、胎儿造影)的;
2. 活检:胎盘、胎膜、胎儿;
3. 超声扫描;
4. 胎儿镜检查;
5. 羊膜穿刺。

##### (二) 间接的或母亲的:

1. 血,如AFP(甲胎蛋白)
2. 尿,如雌三醇

近十年来,用上述方法作产前诊断遗传性疾病,其成功率已大大增加。在诊断遗传性皮肤病(Genodermatoses)方面也不例外,依靠培养羊水细胞的细胞遗传学或生物化学分析,可以诊断50多种代谢性疾病,但有代谢紊乱特征的皮肤病不多;而近年来成功地利用胎儿镜观察和取得胎儿血

样和皮肤标本作产前诊断遗传性皮肤病,已有了重大进展;超声波等先进技术的配合,对检查和诊断这方面的疾病将有裨益。

#### 二. 方法:

现重点介绍羊膜穿刺和胎儿镜检查技术,由于这二项检查均存在一定的危险性,必须严格选择病例,首先应进行遗传咨询,在充分估计胎儿患病机率的基础上,有针对性地在超声波的配合下,进行检查严格执行无菌技术,须有经验的医师操作。羊膜穿刺和胎儿镜的最适合检查时间是妊娠第16—20周。

(一) 羊膜穿刺的方法:孕妇排空膀胱,走动或翻身数次,超声波定位,在腹壁选好穿刺点,常规消毒,用20ml注射器套上腰椎穿刺针,快速垂直刺入。进入羊膜后,先抽2ml羊水弃去,再取羊水20ml注入消毒瓶内,抽出针头,用纱布压迫局部片刻后包扎之。所取羊水标本,在无菌条件下离心,上清液作AFP测定及有关生化检查,沉淀的细胞用于胎儿性别鉴定及细胞培养,进一步作染色体核型及酶化学分析等检查。

(二) 胎儿镜检查的方法:国外介绍的常用的胎儿镜是一种Dyonies的针镜,用固体光学透镜和纤维导光,针长15cm,外直径1.7mm,焦距约为2cm,观察角度为55°或70°,根据型号而不同。在正常的手术距离时放大倍数为2—5倍。其500型号备有钨卤素灯及银蒸气弧光二种灯的纤维导光作光源。针的外面有套管,套管上有一卵圆形外口,其口为2.2×2.7cm大小,如