

Pifubing

皮肤病 症候群

ZHENGHOUQUN

王俊民 编著

陕西科学技术出版社

皮肤病症候群

王俊民 编著

李伯坝 邓云山 审阅

陕西科学技术出版社

皮肤病症候群

王俊民 编著

李伯坝 邓云山 审阅

陕西科学技术出版社出版

(西安北大街131号)

陕西省新华书店发行 陕西省印刷厂印刷

开本787×1092 1/32 印张7 字数144,000

1984年元月第1版 1984年元月第1次印刷

印数1—7,000

统一书号: 14202·91 定价: 0.80元

前 言

随着医学事业的发展，国内外对皮肤病症候群的观察与研究日益深入。在这些症候群中，有些是单由皮肤症状组成，而大部分是跨学科的病征，临床表现复杂。因此，不但皮肤科医生需要认识，而且与其他临床各科都有密切的关系。鉴于国内目前皮肤病症候群散见于部分书籍、杂志中，用时不易查阅，而且内容往往过于简单，特别是对皮肤损害描述不够详细。在皮肤病症候群的命名上，名目繁多，依据各异，其中大部分以发现者的姓名命名，难以使人望名而知义；有些症候群因为同时或先后发现，而造成命名的重复和混乱。因此，我们参考国内外有关文献，结合自己的临床实践，编写了这本《皮肤病症候群》。

本书收有皮肤病症候群140余种，对每一种症候群，按其别名、病因、病理、临床表现及治疗等，均做了比较系统的介绍，内容比较丰富。

编 著 者

一九八三年三月于西安医学院第二附属医院

目 录

急性热性皮肤粘膜淋巴结候群·····	(1)
痛性肥胖症候群·····	(4)
肾上腺皮质症候群·····	(5)
骨纤维性发育异常—色素沉着症候群·····	(7)
先天过敏性皮炎白内障症候群·····	(9)
进行性脂肪代谢障碍症候群·····	(10)
基底细胞痣症候群·····	(11)
毛囊性皮肤萎缩和基底细胞癌·····	(13)
眼—口腔—外生殖器症候群·····	(13)
颈交感神经刺激症候群·····	(16)
结节病·····	(16)
色素失调症候群·····	(20)
侏儒—面部毛细血管扩张症候群·····	(22)
蓝色橡皮疱痣症候群·····	(23)
结节性脑硬化症候群·····	(24)
萎缩斑—额陷纹症候群·····	(26)
急腹症—高脂血症症候群·····	(27)
灼热足症候群·····	(28)
斑点状骨症候群·····	(29)
白色海绵状痣症候群·····	(30)
类癌症候群·····	(31)
肢端青紫症候群·····	(33)
白细胞异常白化症候群·····	(34)

间歇性跛行症候群	(35)
长肢侏儒症候群	(36)
先天性角化不良症候群	(37)
先天性梅毒症候群	(38)
考登氏症候群	(40)
无汗—外胚层发育不良症候群	(41)
毛细血管扩张—钙沉着症候群	(43)
面部偏侧肥大症候群	(43)
肠病性肢端皮炎症候群	(45)
氨苯矾症候群	(46)
多毛畸形症候群	(47)
恶性萎缩性丘疹病	(48)
染色体 ₂₁ —三体症候群	(50)
皮肤弹性过度症候群	(52)
法布里氏症候群	(54)
先天性全血细胞减少症候群	(56)
播散性脂肪肉芽肿症候群	(58)
日光弹性纤维症候群	(59)
苯酮尿性白痴症候群	(60)
耳—颞症候群	(61)
自体红细胞致敏症候群	(62)
家族性多发性结肠息肉症—骨及软组织肿瘤症候群	(64)
高雪氏症候群	(66)
儿童丘疹症候群	(67)
顾—勃二氏症候群	(69)
融合性网状乳头瘤症候群	(71)
变态反应性血管炎症候群	(71)
局限性真皮发育不良症候群	(73)
假性弹性黄色瘤症候群	(74)

家族性酒渣样皮疹—表皮内上皮瘤症候群·····	(76)
遗传性大疱性角化不良症候群·····	(77)
鸟样头白内障症候群·····	(79)
手、足、口症候群·····	(80)
韩一薛—柯三氏症候群·····	(82)
色氨酸代谢异常症候群·····	(84)
眼色素层腮腺炎症候群·····	(86)
慢性萎缩性肢端皮炎·····	(87)
手硬化萎缩症候群·····	(89)
早老症候群·····	(89)
高血压间脑症候群·····	(91)
高血压性溃疡症候群·····	(92)
眼—口腔—阴囊皮炎症候群·····	(93)
先天性厚甲症候群·····	(94)
皮肤淋巴细胞浸润症候群·····	(96)
卡波西—久利伯格氏症候群·····	(97)
骨肥大血管扩张症候群·····	(100)
克洛普弗氏症候群·····	(101)
假性斑秃症候群·····	(101)
弥漫性雀斑症候群·····	(102)
勒—雪二氏症候群·····	(104)
线状皮脂痣症候群·····	(105)
慢性游走性红斑症候群·····	(106)
结节性青斑症候群·····	(107)
肺浸润伴有嗜酸细胞增多症候群·····	(108)
共济失调—毛细血管扩张症候群·····	(109)
湿性症候群·····	(111)
唇舌水肿—面瘫症候群·····	(112)
变异性红斑角化症·····	(114)

肉芽肿性唇炎·····	(115)
米库里次氏症候群·····	(116)
混合性结缔组织病·····	(117)
蒙杜尔氏症候群·····	(119)
牟一哈氏症候群·····	(119)
黑色素细胞痣症候群·····	(121)
指甲—髌骨症候群·····	(122)
鱼鳞癣样红皮病症候群·····	(123)
色素性荨麻疹症候群·····	(125)
全身性毛细血管扩张—白内障症候群·····	(126)
尼曼—匹克氏症候群·····	(126)
遗传性淋巴水肿·····	(128)
眼—上颌蓝褐色痣症候群·····	(129)
手足掌角化—牙齿脱落症候群·····	(130)
帕罗氏梅毒性骨关节炎症候群·····	(132)
皮肤病性淋巴腺炎症候群·····	(133)
创伤性窒息症候群·····	(134)
口唇—掌跖色素斑肠息肉症候群·····	(135)
缺铁性贫血吞咽困难症候群·····	(136)
静脉曲张症候群·····	(138)
带状疱疹膝状神经节症候群·····	(139)
雷诺氏症候群·····	(141)
植烷酸积聚症候群·····	(143)
尿道—眼—关节炎症候群·····	(145)
遗传性出血性毛细血管扩张症候群·····	(147)
利—亨二氏症候群·····	(149)
瑞尔氏症候群·····	(150)
家族性植物神经功能不全症候群·····	(152)
进行性面部偏侧萎缩症候群·····	(154)

回状头皮症候群·····	(156)
先天性皮肤异色症候群·····	(156)
鱼鳞病样红皮病侏儒症候群·····	(158)
烫伤样皮肤症候群·····	(159)
掌跖角化障碍症候群·····	(162)
许兰—亨诺氏症候群·····	(164)
红斑性天疱疮症候群·····	(168)
恶性皮肤网质细胞增多症候群·····	(170)
先天性皮肤发育不良白内障症候群·····	(173)
口—眼干燥—关节炎症候群·····	(174)
鱼鳞癣症候群·····	(177)
脱发多汗角膜混浊症候群·····	(178)
皮肤—粘膜—眼症候群·····	(178)
乳房手术后症候群·····	(180)
神经皮肤症候群·····	(181)
急性热病性嗜中性白细胞增多性皮肤病·····	(183)
肢端痛症候群·····	(185)
红皮病—巨细胞性贫血症候群·····	(186)
白化聋哑症候群·····	(186)
骨膜骨质增生—皮肤肥厚症候群·····	(187)
毛发—鼻—指症候群·····	(188)
13~15三体症候群·····	(189)
生殖腺发育不全症候群·····	(190)
翁维立脱氏肌阵挛癫痫症候群·····	(191)
皮肤粘膜透明变性症候群·····	(192)
眼色素层炎—白癜风—白毛脱发—耳聋症候群·····	(194)
多发性神经纤维瘤症候群·····	(196)
内眦侧移—宽鼻根并眉症候群·····	(198)
复发性发热性结节性非化脓性脂膜炎症候群·····	(199)

急性热性皮肤粘膜淋巴结症候群

【别名】川崎热,卡瓦萨克(kawasaki)氏病,婴儿急性热性皮肤粘膜淋巴结综合征,皮肤粘膜淋巴结综合征。

本症1962年由川崎富作首先报导,为一种原因不明独特的自限性急性发热出疹性疾病。最初在日本发现,现在受到世界范围的重视,报告例数剧增。我国近年,亦有发现,截止目前已有近20多例报告。其主要特征为:持续性发热,球结膜充血,口唇、口腔粘膜发红,颈淋巴结肿大,皮疹,四肢硬性浮肿及膜样脱屑,主要发于四岁以下的乳幼儿。

【病因】本症病因迄今不明,但有人提出可能与细菌,特别是溶血性链球菌感染有关,也可在EB病毒感染或者病毒性发疹后,机体细胞免疫受到抑制,机体抵抗力减低时,所引起的一种特殊型的溶血性链球菌感染。川崎氏认为本病是以血管为中心的变态反应性疾病,很可能是多种抗原(包括细菌、病毒、寄生虫、药物等)刺激机体后引起Arthus反应,属Ⅲ型(即免疫复合物型)变态反应。抗体属于沉淀型抗体,主要为IgG,还有IgM、IgA。抗原抗体在血管内形成复合物,循环于血液中,当复合物的分子量达到19s时,可

沉淀于血管壁，引起血管炎。另外亦有人提出病毒学说，立克次氏体学说，洗净剂过敏说，水银中毒说等。但都尚无确切证据。

【临床表现】

1、发热：98%的病例有持续性高烧（39~40℃），初期为稽留热或弛张热，有的呈双峰或三峰热，可发生惊厥和恶寒。热程约半数持续7~10天，80%病例在14天内退热，抗菌素治疗无效。

2、皮肤损害：病后2~3天，在面部、四肢，尤其是躯干部出现皮疹。疹形不一，可呈麻疹样，猩红热样等不同疹形。皮疹最迟到7天内消退，但有时可再发，呈双峰性出疹。无水疱、结痂和出血。

3、球结膜充血：病后3~10天出现，其发生率约80%，球结膜血管一根一根怒张（这是它的特征）。一般不出血，也无脓性分泌物。

4、口腔粘膜：病后2~3天出现口唇明显充血而呈红色。病后5天可覆有血痂或干燥皸裂。口腔、舌、咽部粘膜亦弥漫性充血。咽部无脓苔和伪膜。口腔无溃疡。4~10天后，轻者舌乳头轻度增生，重者出现杨梅舌。

5、颈淋巴结肿大：急性期单侧或双侧肿大，有压痛而绝不化脓。大部分在15天内消失。

6、四肢末端变化：四肢出现弥漫性硬性浮肿，左右对称，可波及到指趾端，病后4~5天出现，发生率达80~90%，约40%病例手足掌跖及指（趾）尖端出现红斑。病后3~4周，在指甲与皮肤移行部位出现膜样脱屑。指甲上可见到横沟。

7、心血管系统：可有心脏扩大，心音减弱，心前区奔马律及舒张期、收缩期、舒张中期杂音。心电图可有心肌梗死、心肌炎、心内膜炎等相应改变，P—R间期延长，低电压，ST段上移，低深Q波。

8、呼吸系统：初期咽部发红，咳嗽，一般不发生肺炎及气管炎。

9、消化系统：病初约30%的病例出现一过性腹泻。

10、关节症状：有的病例多个或一个关节疼痛。

11、神经系统：在急性期几乎所有病例出现脑膜刺激症状，也可发生脑血管病。

【实验室检查】病初红细胞轻度减少。病后一周内，白细胞多数超过10000/立方毫米，超过25000/立方毫米者，多见于第二周。核左移，血沉加快，血小板增高可以超过100万（5周内恢复正常），抗“O”正常，CRP大多数阳性。血清总蛋白大多数降低， α_2 球蛋白增高，GPT、GOT大约半数增高。IgA病初减少甚至消失。尿沉渣中白细胞增多，部分有血尿。

【组织病理】病理改变，主要以全身血管为中心，尤以冠状动脉为最明显。冠状动脉内有结节、动脉瘤及血栓形成。冠状动脉壁全层均呈炎症改变，急性渗出，增殖、疤痕化，细胞浸润从内膜累及到外膜，以内膜最严重。中层平滑肌明显退行性改变。中膜内层到外膜有纤维坏死。其他血管如脾动脉、腹腔动脉、肠系膜上动脉，也可见到炎症改变。肺泡壁血管内有较小血栓。有些病例，可有心包炎、心肌炎、脑膜炎、肝炎、局灶性肾炎的病理改变。颈部、肠系膜淋巴结充血、肿胀。小肠系膜固有层淋巴管扩张。间质有纤

维素渗出，细胞浸润，呈浮肿胀。胸腺重量减少，皮质与髓质界线不清。T细胞有的减少，有的增多。50%病例B细胞减少。皮疹部位皮下浮肿，血管周围细胞浸润。

【治疗】目前，尚无特殊疗法。在对症治疗时可用强地松及阿斯匹林。强地松4毫克/公斤/日，口服。至临床症状消失后逐渐减量。强地松可缩短发烧、皮疹、淋巴结肿大、球结膜充血的时间，加快CRP阴转。对血管炎及冠状动脉炎也有效果。但不能防止动脉瘤发生。阿斯匹林按100毫克/公斤/日，分三次内服，连服40~60天，有动脉瘤者可服1~2年。本药有防止血栓形成的作用，对心肌梗死，血栓形成的病例，可用氢化考的松、肝素、尿激酶等。

本症候群预后良好，但有1~2%的死亡。死因主要是冠状动脉瘤，血栓栓塞所致的急死。

痛性肥胖症候群

【别名】德尔肯(Dercum)氏病。

本症为躯干或四肢皮下出现多数疼痛性脂肪斑块，瘀斑，性腺机能减退和情绪不稳定。

【病因】本症少见，大都为绝经期妇女，发病时患者常肥胖，并常有严重的情绪波动，但内分泌检查，除17羟固醇减低外，未见其他异常，因而原因尚不明，有人认为，可能和变态反应或风湿有关，还有人对此病单独存在表示怀疑，认为是全身性肥胖病的一个类型。

【临床表现】

1、本症好发于绝经期妇女，发病时呈肥胖，但当疾病进展时，则体重减轻，虚弱。

2、皮下出现多数疼痛性脂肪斑块，有严重疼痛及麻木感，疼痛呈刺痛性，如枪击样、刀刺样。常见于胸部及臀部，也可发生于身体其他部位，但颜面常很少累及，常伴发瘀斑。

3、患者常伴发无月经，阴毛及腋毛稀疏，绝经期潮红，大多数患者伴发精神神经症状，表现为虚弱、头痛、出汗减少、精神抑郁和颓废。

4、晚期全身虚弱和营养不良伴有大量皮下脂肪损耗，可导致继发性高血糖。

【组织病理】呈非特异性，见脂肪细胞坏死和间质组织增生。

【治疗】减轻患者体重，可使症状减轻，必要时，可切除个别肿块。

肾上腺皮质症候群

【别名】库兴（Cushing）氏综合征，肾上腺皮质机能亢进症，皮质醇增多症。

本症于1932年由哈维（Harvey）、库兴（Cushing）氏首先提出，其主要特征为：向心性肥胖，高血压，多毛症及暗红色多血症外观。

【病因】本症候群由肾上腺皮质过量产生糖皮质类固醇所致。糖皮质类固醇的过量产生，可由：

(1) 肾上腺皮质本身原发性异常如肾上腺皮质新生物或双侧增生。

(2) 继发于垂体或下视丘损害如垂体腺瘤使ACTH过度刺激肾上腺皮质致肾上腺皮质机能亢进所致。

(3) 异位性ACTH：许多非垂体肿瘤如肺癌（最常见）、胰腺瘤、乳腺癌、前列腺瘤、旁甲状腺瘤、甲状腺瘤、卵巢瘤、胸腺瘤等亦可产生ACTH而引起肾上腺皮质增生机能亢进。

(4) 因治疗如投给大量ACTH或皮质类固醇亦可引起非常类似本综合征的症状。

【临床表现】

1、好发于20~40岁的女性。

2、向心性肥胖（水牛型肥胖）侵犯颜面、颈部、躯干及腹部。四肢则不受影响，成明显对比。可见颈部脂肪垫，水牛背，颜面呈满月形，宽而圆。

3、大多数患者面部、体部多毛，头发减少，皮肤干燥、脆弱、变薄等。面部常有痤疮及皮肤呈暗红色多血质表现。腹部、大腿、四肢关节伸侧，可见带状紫色萎缩性条纹。偶而可见皮肤大理石样纹、紫斑、瘀斑或褐色色素沉着，亦可见皮肤异色病样皮肤改变。

4、患者常有高血压，全身性动脉硬化表现。

5、常有背、四肢、腹部疼痛，骨质疏松，脊柱后凸。

6、甲状腺及性腺机能减退，性欲减退或消失，女性有闭经，男性常出现阳萎。可出现碳水化合物代谢紊乱症状，如高血糖、糖尿等。智力开始正常，逐渐变得淡漠和愚笨。

【实验室检查】

血及尿中17羟类皮质类固醇增加。可利用快速筛选试验法确定诊断，方法为夜间11时服氟美松1毫克，次晨8时测定皮质醇，如皮质醇水平低于10微克/100毫升则基本上可排除本症候群。

【治疗】

1、对双侧肾上腺皮质增生者，可做肾上腺次全切除术，或双肾上腺全切除术。对早期轻型病例可做放射线外照射（疗程量最少为300伦琴，约有1/4的病例于三个月内症状得到改善。

2、有明显垂体肿瘤者，可行手术摘除。

3、对肾上腺肿瘤（腺瘤或癌），宜做手术切除。不愿手术者，或癌肿已转移，或术后复发者，可用双氯苯二氯乙烷（OP—DDD），开始量10毫克/日，渐减至3毫克/日，分三次口服。甲吡酮（SU4885），500毫克/日，分三次口服。

4、其他对症疗法：有低钾倾向者，口服10%氯化钾，10毫升/次，一日三次。有糖尿病者注意预防感染，对蛋白异化作用明显者，除给高蛋白、高维生素饮食外，还可应用蛋白同化激素如睾丸酮或苯丙酸诺龙。

骨纤维性发育异常—色素沉着 症 候 群

【别名】富勒—奥耳布赖特（Fuller—Albright）氏综合征，奥耳布赖特—穆肯—施特恩伯格（Albright—McCune—Sternberg）氏综合征，褐色斑综合征，赖特

(Wright) 氏综合征，骨营养障碍性纤维化。

本症在1937年由奥耳布赖特 (Albright) 氏首先报导。其主要特征为：皮肤淡棕色色素沉着斑，多发性骨纤维结构不良，儿童时期，容易发生病理性骨折和畸形，合并性早熟，多见于儿童和青年女性。

【病因】原因不明，为一种纤维性骨发育不良的先天性疾患。虽为一种发育性疾患，但多见于儿童期发病，尤好发于青年女性。可能与遗传有关。

【临床表现】

1、皮肤损害：皮肤棕色斑，常发生于数月至2年间，亦可见于出生时。色素沉着斑大小不等，轻重不一，轻者为雀斑痣，重者呈巨大的扁平棕色斑，常呈不规则或锯齿状边缘，色素变化分布不对称，常广泛分布在骨骼病变严重的一侧，好发于头皮、颈后、上背、臀部、大腿、阴囊及口腔等处。

2、骨损害：多发生于10岁前，呈单骨或多骨性纤维性结构不良，以骨盆、下肢最常受侵犯，可发生病理性骨折或畸形。骨骺愈合早。X线检查，可见骨梭形肿大，皮质变薄，灶性透亮区。

3、性早熟及身体发育过早：女性为主，其表现为月经来潮早，乳房发育显大，阴毛腋毛过早生长，外生殖器发育如成人。约50%病例发生于5岁前，约30%发生于5~10岁间。儿童期生长加速，但骨骺愈合早。

4、眼部表现：由于眼眶硬化而引起眼球突出或下陷，颅骨基底骨生长过度，致视神经受压而发生视野缺损，睑下垂，视神经乳头水肿或视神经萎缩。也可有先天性白内障。