

大疱性类天疱疮 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/303/2021_2022__E5_A4_A7_E7_96_B1_E6_80_A7_E7_c22_303728.htm 名称大疱性类天疱疮
所属科室皮肤科病因 认为是自身免疫性疾病，大多数患者血清中存在有抗基底膜带的自身抗体，主要是IgG。免疫电镜示这种抗体结合在基底膜带的透明板。推想本病是由于基底膜带透明板部位的抗原抗体反应，在补体参与下，吸引白细胞释放酶，导致表皮下水疱形成。类天疱疮抗原（BP Ag）是由表皮基底细胞合成，BP Ag1分子量为240000u，是构成半桥粒致密板块的主要成分；BP Ag2分子量为180000u，是一个跨膜蛋白。水疱发生于表皮下，为单房性，疱顶多为正常表皮，疱腔内有嗜酸性粒细胞。真皮浅层血管扩张，血管四周有淋巴细胞及数量不等的嗜酸性粒细胞浸润。临床表现 多见于老年人，大多在50岁以后发病。典型损害为疱壁较厚、紧张、呈半球形的大疱，直径约1~2cm，内含浆液，少数可呈血性。棘刺松解征阴性。水疱多在红斑或正常皮肤的基础上发生。疱不易破裂，糜烂面上常附血痂，较易愈合，有的患者初起时皮疹为浮肿性的红斑，或风团样损害，数日后才在此基础上出现大疱。皮疹好发于躯干、四肢屈侧、腋窝及腹股沟。约25%患者在口腔粘膜出现水疱或糜烂。病程大多进展较慢，水疱不断愈合及新生。患者自觉程度不等的瘙痒，全身健康状况一般良好。但若不及时治疗，皮疹将逐渐增多，泛发全身，大量体液通过体表丢失，机体日益衰弱，可因继发感染等而导致死亡。诊断 1. 临床表现老年人，皮肤上出现多数张力性大疱应首先考虑本病。 2. 取新出水疱作组织病

理检查示表皮下疱，疱内及疱下有嗜酸性粒细胞浸润。3. 直接免疫荧光检查显示皮损基底膜带有线状IgG和（或）C3沉积。取有活动性损害患者的血清作间接免疫荧光检查，可显示存在有抗基底膜带抗体。鉴别诊断（一）大疱性多形红斑多见于年轻人，皮疹多形性，粘膜损害广泛而严重，发病急，常伴发热等全身症状。皮肤损害免疫荧光检查基底膜带无荧光。（二）获得性大疱性表皮松懈症本病多见于老年人，水疱好发在肢端，如手足、肘膝伸侧等易受损伤的部位，病理改变亦为表皮下疱，但真皮内为中性粒细胞浸润，而无嗜酸性粒细胞浸润，用1mol/L NaCl裂解皮肤作间接免疫荧光检查，本病荧光在分离皮肤的真皮侧，而大疱性类天疱疮的荧光在分离皮肤的表皮侧。治疗基本原则与天疱疮相似。控制大疱性类天疱疮皮损所需的皮质类固醇用量要小，一般为泼尼松40—60mg/d。水疱控制后2周逐渐减量至维持量，并长期服用，一般需服2年左右。不宜接受皮质类固醇治疗如伴发糖尿病、结核病等的患者，可用氨苯砞（100—150mg/d）或免疫抑制剂如雷公藤多甙，硫唑嘌呤，甲氨蝶呤等治疗。由于患者多为老年人，年迈体弱，全身支持疗法也是很重要的。在长期服用类固醇皮质激素期间，应注重不良反应的预防和治疗

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com