

色素失调症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E8_89_B2_E7_B4_A0_E5_A4_B1_E8_c22_304586.htm 名称色素失调症所属

科室皮肤科病因 色素失调症 (incontinentia pigmenti) 是一种皮肤色素异常的病，女孩多见，15%~40%病儿有阳性家族史，一般认为属X连锁遗传性疾病。男性患者属纯合子，病变较重，大多死于胎内，女性患者为杂合子，仅有一个异常基因，故症状较轻，亦较多见。皮肤的异常生后即被注重到，在生后头2年可有所发展，皮肤的改变可分为四个阶段。

(1) 第一阶段：约25%的病人生后不久在四肢或躯干可见到大小不等的囊泡，囊泡破溃后可再出现，反复持续数周到数月，此阶段常被误诊为脓疱病，囊液无细菌，有大量的嗜酸细胞，在这一阶段没有色素沉着。(2) 第二阶段：在原来囊泡部位的皮肤变成硬的、肥厚的疣状或苔癣状病变，组织学检查是过度角化，此阶段也没有明显的色素沉着。(3) 第三阶段：本病特点在这个阶段表现。有些病儿不经过上述两个阶段，生后即见此阶段。皮肤有黄褐色或灰黑色的色素沉着，图形奇异，可呈螺旋状、线条状、网状或片状，有的象大理石花纹，分布主要在四肢及躯干，不沿神经分布。组织学检查在真皮的色素细胞内有大量的黑色素。(4) 第四阶段：数年后，有些病人的色素可完全消退或变浅，皮肤可遗有少数痕迹或色素脱失区域，并有稍微萎缩。也有长期不消退者。本病常伴有指甲发育不良，毛囊萎缩，常有顶部脱发。有时出现骨骼异常如并指(趾)，脊椎裂等。约30%病人有神经系统症状，可出现小头畸形、智力低下及婴儿痉挛症或其他类型的癫痫，偶有偏瘫或双侧瘫。部分患儿在脑电

图上可见高峰节律紊乱或多棘慢综合波。有些病人还可有白内障、角膜混浊、视神经萎缩、视网膜出血、眼震、晶状体后纤维组织增生等，有时还可见出牙迟缓、缺齿或牙发育不全。对本病尚无特异性治疗，皮肤改变有逐渐减轻趋势，有些病人可以恢复，但伴随的秃发、牙、眼和中枢神经系统的变化常不随之好转。皮质激素类药物无效。疱疹阶段可用些保护性油膏及广谱抗生素预防继发感染。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