

水疱性皮肤病

www.mediskin.cn

水疱性皮肤病

- 遗传性水疱病
- 自身免疫性水疱病
- 细菌、病毒诱发的表皮内水疱病
- 其他表皮内水疱病
- 常有或偶有水疱表现的皮肤病
- 其他表皮下水疱病

遗传性水疱病

- 遗传性大疱性表皮松解症
- 家族性慢性良性天疱疮
- 表皮松解性角化过度鱼鳞病

遗传性大疱性表皮松解症

➤ 发病部位不同

- ①单纯性(EBS):表皮 → 角蛋白5和14
- ②交界性(JEB):透明层 → 板层素5、xVII型胶原等物质
- ③营养不良性(DEB):致密下层 → VII型胶原

皮肤在受到轻微摩擦或碰撞后就出现水疱及血疱。

基因突变：蛋白合成障碍
或结构异常

遗传性大疱性表皮松解症

➤ 单纯性

常显，最轻型。

仅累及肢端及四肢关节伸侧，不累及黏膜，皮损最表浅，愈后一般不留瘢痕。尼氏征阴性。



遗传性大疱性表皮松解症

► 交界性

常隐。致死性大疱性表皮松解症，Herlitz病。

本病罕见，出生时即有严重广泛性分布的大疱和大面积的剥脱，可于数日至数月内死亡。愈后出现萎缩性瘢痕，并指畸形，牙齿发育不良，甲营养不良或无甲。预后差，多数患儿于2岁内死亡。



37c.com.cn

www.mediskin.cn



家族性慢性良性天疱疮

➤ 常显，Hailey-Hailey病

一般在10~30岁发病。
皮损为红斑基础上发生的
松弛性水疱，尼氏征阳性。
常表现为一个部位多发性水疱，疱壁薄，易破溃形成糜烂和结痂，皮损中央可出现颗粒状赘生物。

一般在数月后愈合，不留瘢痕，但可反复发作。



表皮松解性角化过度鱼鳞病

➤ 先天性鱼鳞病样红皮病

- 泛发性红斑
- 水疱
- 角化过度



细菌、病毒诱发的表皮

➤ 细菌

⑩ 脓疱疮

➤ 病毒

⑩ 单纯疱疹

⑩ 手足口病

⑩ 水痘带状疱疹

⑩ 羊痘

www.mediskin.cn

脓疱疮

- 主要由金黄色葡萄球菌，其次为A组 β 型溶血性链球菌引起的一种浅表皮肤感染，主要累及儿童。
- ⑩ 非大疱性脓疱疮：占脓疱疮的70%，最常见于儿童。早期表现为红斑，很快进展为一过性小水疱和脓疱，之后表浅糜烂，上覆典型蜂蜜色黄痂，从感染部位迅速扩展至周围皮肤。最终愈合，不留瘢痕。好发于口鼻周围和肢端。
- ⑩ 大疱性脓疱疮：较少见，常见于新生儿期。致病菌是金黄色葡萄球菌。该病可发生于完整的皮肤，早期小水疱增大为1~2cm大小表浅大疱，后期松弛、透明的大疱，直径可达5cm，有领圈状脱屑，但没有厚痂，周围常无红晕。好发于面部、躯干、臀部、会阴和肢端。

脓疱疮

轻度

(1级)



中度

(3级)



中度

(2级)



重度

(4级)



单纯疱疹

➤ 单纯疱疹病毒 (Herpes Simplex Virus, HSV)

- HSV- I：生殖器以外的皮肤、粘膜和器官的感染
- HSV- II：主要引起生殖器部位皮肤粘膜感染
- 初次感染以后，病毒会沿着神经轴索程行至三叉神经节或感觉神经节，并在神经细胞内终身潜伏。当出现某些因素时，原本已经潜伏的病毒重新被激活，并沿着神经轴索移行至神经末梢附近上皮，并再度繁殖并引起疱疹。

单纯疱疹

➤ 初发型

- 疱疹性龈口炎
- 新生儿单纯疱疹
- 疱疹性湿疹
- 接种性疱疹

➤ 复发型



手足口病

➤ 发疹性水疱性口腔炎

- 肠道病毒，柯萨奇病毒A16型（Cox A16）
肠道病毒71型（EV71）常见

- 多以发热起病，一般为38℃左右。口腔粘膜出现分散状疱疹，米粒大小，疼痛明显；手掌或脚掌部出现米粒大小疱疹，臀部可受累。疱疹周围有炎性红晕，疱内液体较少。



水痘带状疱疹

➤ 水痘

⑩ 水痘-带状疱疹病毒 (varicella-zoster virus, VZV) 初次感染

- 以发热及成批出现周身性红色斑丘疹、疱疹、痂疹为特征。



水痘带状疱疹

➤ 带状疱疹

- 缠腰火龙，俗称蜘蛛疮、生蛇。
- 其主要特点为簇集水疱，沿一侧周围神经作群集带状分布，伴有明显神经痛

由 Foxit PDF Editor 编辑
版权所有 (c) by Foxit Software Company, 2003 - 2009
仅用于评估。



羊痘

➤ 羊痘病毒

- 主要侵犯羊。多见于牧羊人，兽医及屠宰人员等。
- 潜伏期5~6天，初起为红色或紫红色的小丘疹、质地坚硬，后扩大成为顶端扁平的水疱、能发展成出血性大疱或脓疱，中央可有脐凹。
- 24~48小时内疱破表面覆盖厚层的淡褐色焦痂，痂四周有较特殊的灰白色或紫红色晕，其外再绕以红晕，以后变成乳头瘤样结节。最后变平、干燥、结痂而自愈。



其他表皮内水疱病

- 汗疱疹
- 摩擦水疱
- 牛痘样水疱病
- 晶形粟粒疹

汗疱疹

- 发生在掌跖、指趾屈侧皮肤的复发性水疱性皮肤病，常伴手足多汗。
- 湿疹样变态反应？
 - 精神因素
 - 病灶感染（尤其是癣菌）
 - 局部过敏或刺激
 - 过敏性体质
 - 神经系统功能失调

汗疱疹

- 对称发生于手掌、足跖
- 深在小水疱，疱壁紧张，粟粒至米粒大小，呈半球形略高出皮面，无炎症反应，干涸后脱屑；自觉不同程度的瘙痒或烧灼感。
- 病程慢性，春秋季节易复发。



汗疱疹

摩擦水疱

- 因摩擦压迫而引起表皮内水疱，并因湿热而加重。
- 其大小依受损伤的部位而定。水疱壁厚、紧张、不易破裂，尼氏征阴性，内容清澈，疱周无红晕。



牛痘样水疱病

- 幼年发病，以水疱为主的特发性光敏性皮肤病，愈后遗留瘢痕。
- 日光暴露----UVB
- 多在日晒之后1~2天发出，分批陆续出现，每次发作2~3周。

牛痘样水疱病

- 皮损主要发生于暴露部位，尤其是好发于易遭日光直接照射的部位。
- 损害初起为红斑、丘疹，迅即发展成水疱，水疱中央可有脐形凹陷，周围有轻度炎性红晕，类似牛痘，3~4天后干燥或破溃结痂，严重者可有坏死、结黑痂，脱落后形成凹陷性瘢痕，甚或致残毁畸形。
- 夏季症状加剧，冬季缓解。



晶形粟粒疹

- 小汗腺导管角层内的浅表角质栓形成，导管破裂和汗液外渗至阻塞水平以下部位
- 皮疹为针头大小白色密集薄壁透明小水疱，约1mm大小，疱壁易破，外观呈露珠状，周围无红晕，数天后很快干枯而消失，干后有极薄细小鳞屑，自然脱落。常无自觉症状。
- 多见于卧床不起，高热汗出不畅及术后体弱者。



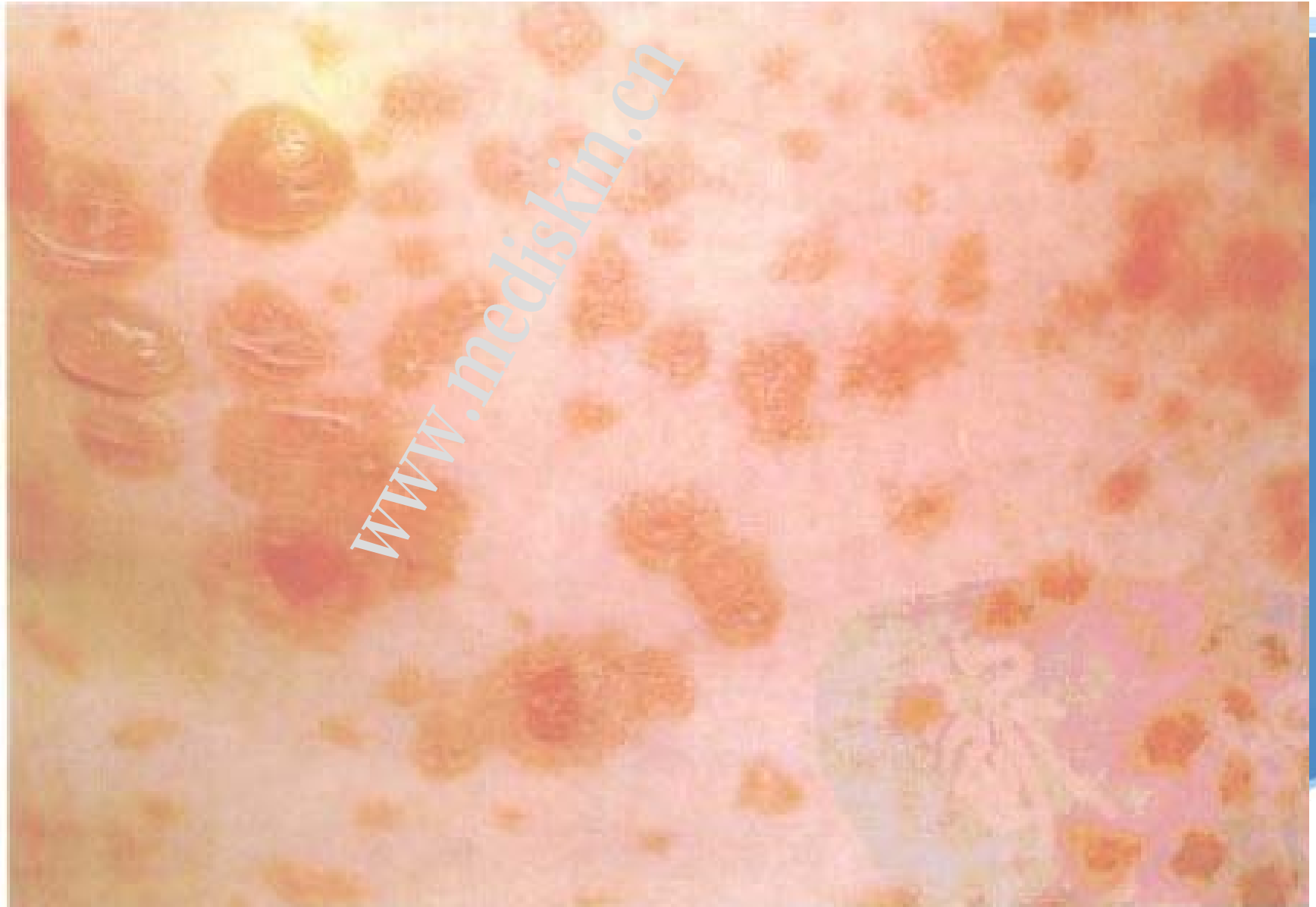
常有或偶有水疱表现的皮肤病

- 药疹
- 丹毒
- 多形性红斑
- 日光性皮炎
- 昆虫叮咬

药疹

➤ 药物可能引起的水疱性疾病

1. 中毒性表皮坏死松解症
2. SJS
3. 假性卟啉症
4. 大疱性多形红斑
5. 大疱性系统性药疹诱导光感性反应(光敏性和光毒性)
6. 自身免疫性大疱病, 如 PV、PF、BP 和 LAD
7. 大疱性固定型药疹
8. 局限性大疱性药疹
9. 泛发性大疱性药疹



丹毒

- A组 β 溶血性链球菌
- 累及真皮浅层淋巴管
- 潜伏期2~5天。前驱症状有突然发热、寒战、不适和恶心。数小时到1天后出现红斑，并进行性扩大，界限清楚。
患处皮温高、紧张，并出现硬结和非凹陷性水肿，受累部位有触痛、灼痛，常见近卫淋巴结肿大或不伴淋巴结炎。也可出现脓疱、水疱或小面积的出血性坏死
好发于小腿、颜面部。



多形性红斑

- 按皮损特点
 - 斑疹-丘疹型
 - 水疱-大疱型
 - 重症型：Stevens-Johnson 综合征
- 本病初起多为红斑或丘疹，也可有风团或水疱等，可相互融合，红斑颜色鲜红或暗红到紫红。
典型者中心部常发生重叠水疱，形成特殊的虹彩状。愈后有暂时性鳞屑或色素沉着斑。



日光性皮炎

- 日光过度照射后，在暴露部位引起的皮肤急性光毒反应。
- ⑩ 野菜：苋菜、萝卜叶、芥菜和菠菜
- ⑩ 药物：四环素软膏、煤焦油类制剂、补骨脂素、白芷素四环素、灰黄霉素、氯丙嗪、双氢克尿噻
- ⑩ 精油：佛手柑香油、柠檬油、檀香油

日光性皮炎

- 常在春季初次受到较强日晒后发病。暴露部位出现红斑、丘疹、风团样或水疱等皮疹。
- 以小丘疹及丘疱疹最为多见。病变与日光照射密切相关，每于照射后，皮损明显加重，痒感加剧。适当避光后则有好转。皮疹常反复发作。一般到秋季以后逐渐减轻，来年春季复发，可持续多年。



昆虫叮咬

➤ 跳蚤，蚊子，臭虫
叮咬最易引起水疱

⑩ 叮咬史

⑩ 皮损在暴露部位

⑩ 不对称



其他表皮下水疱病

- 中毒性表皮坏死松解症
- 迟发性皮肤卟啉病
- 假性卟啉病
- 糖尿病性大疱病

中毒性表皮坏死松解症

- 威胁生命，表现为表皮大片脱落，留下广泛的裸露区域。
- 最常发生于成人。
- 磺胺类，巴比妥类，非类固醇抗炎药，苯妥英钠，别嘌呤醇和青霉素最常有关。

中毒性表皮坏死松解症

- TEN 典型发病开始为疼痛性局部红斑，很快蔓延，在红斑上发生松弛性大疱或表皮剥离。若遇轻度触碰或牵拉可导致大面积剥离（Nikolsky 征）。发生大面积裸露时可伴有疲乏，寒战，肌痛和发热。



- 病人在24~72小时内发生广泛的糜烂，包括所有粘膜（眼，口，外生殖器）。此时病情极为严重，受累皮肤类似Ⅱ度烫伤。可因液体和电解质失衡和多脏器合并症（如肺炎，胃肠道出血、肾小球肾炎、肝炎、感染）而导致死亡。

迟发性皮肤卟啉病

➤ 一组遗传性或获得性疾病，由于形成血红素过程的酶缺乏，使卟啉或卟啉的前体物质在皮肤中大量堆积所致的疾病。

➤ 临床表现：
曝光部位皮肤脆性增加，水疱形成，多毛，光化性弹性组织变性
曝光部位色素减少或增多和硬皮病样改变。

手背是水疱形成最常见的部位。
其他光暴露部位和机械摩擦部位如面部、足、前臂、腿也会受累。



面部常表现为多毛，眶周更明显。

假性卟啉病

- 临床表现与迟发性皮肤卟啉病相似，但尿卟啉原脱羧酶活性是正常的。发生于慢性肾功能不全行血液透析的患者或服用药物。也可由于过度日晒等诱发。



- 临床表现：

皮肤脆性增加，水疱形成和多毛，水疱多分布于手背，但其他光暴露区也可受累。愈合后遗有瘢痕和粟粒疹。

糖尿病性大疱病

➤ 以糖尿病伴发灼伤样水疱或大疱为特征的一种特异性皮肤病变

➤ 临床表现：

水疱突然发生，好发于受压迫部位。

水疱大小不一，形似烫伤，疱壁菲薄，张力高，内含清浆，周围无炎症性红晕，可单发或多发，无任何自觉症状。

表皮内水疱约两至数周痊愈，不留痕迹；表皮下水疱约2~3月痊愈，留有轻度萎缩性疤痕和色素沉着，偶见血疱或形成溃疡，常反复发生。



Thank you!

www.mediskin.cn