



肠病性肢端皮炎

目录



1. 概述

2. Main Title

3. Examples

4. Conclusion

概述



肠病性肢端皮炎(acrodermatitis enteropathica)是一种罕见的常染色体隐性遗传性疾病，以腔口周围、四肢末端之皮炎、腹泻，秃发为其临床特征。本病常于1岁左右开始发病，严重病例不治可致死亡。



病因



(一)发病原因

现认为本病为一遗传性锌缺乏病，存在胃肠道锌吸收障碍，究其原因是肠道中一种胰腺分泌的锌结合因子(可能是前列腺素E2)水平不足所致。

(二)发病机制

锌是很多酶的重要因子，其含量，活性降低，导致一系列临床表现，给予口服锌剂治疗，疗效显著，生命得以挽救。

症状



起病于婴幼儿期，主要见于出生后1岁内的幼婴，断奶前后发病率最高，为慢性多形性皮炎表现，皮损初起为小疱，疱液初透明，以后因继发细菌或真菌，尤其是白色念珠菌感染而混浊，皮损互相融合结痂，形成不同大小斑片，周围绕以红晕，有的皮损呈银屑病样或苔藓样外观，水疱尼氏征阴性，病变部位主要在腔口周围(口腔，眼周，鼻孔，肛周，会阴，生殖器等)，肢端(手指，足趾，足跟)及四肢摩擦部位(肘关节，膝盖)，在所有病例均可见脱发现象发生，一般于皮疹出现前开始，先是受机械刺激的头后，然后是头的两侧，头发弥漫性稀少，细软无光泽，眉毛，睫毛也可脱落，胃肠道症状以腹泻为主，排出酸臭的水样便，但约10%的病人无肠道症状，多数患者出现指甲变形，萎缩和脱落，甲沟炎等，严重者出现口角糜烂，口腔炎，结合膜炎，鼻炎，畏光，角膜混浊，皮疹恶

症状



病程呈波动性，有的在青春发育期症状改善，妊娠期加剧，当分娩或流产后则症状又可消失，可能是由于食物中含锌量的变化，以及当机体在生长发育期，妊娠期或感染性疾病时所需锌量的改变所致，在较严重的病例，身体生长和性成熟障碍，并伴精神压抑，可出现丧失人格，严重病例不治可致死亡。



组织病理：

皮肤活检无特异性，呈现亚急性皮炎组织病理改变，伴表皮细胞间海绵状水肿，表皮内水疱，有时可见角化过度或角化不全及角质层肥厚，真皮上部及血管周围淋巴细胞和组织炎性浸润，Loembeck等进行空肠活检，显示肠道嗜酸性粒细胞的超微结构有损害

治疗



1. 内服硫酸锌，3次/d，成人0.2g，儿童酌减。
2. 内服硫酸锌有助于食欲和精神的改善，腹泻得到有效的控制；
3. 葡萄糖酸锌也可以服用，无副作用；
4. 对于局部的治疗可以按照急性皮炎对症处理。



谢谢