





天 疱 疮

pemphigus

四川大学华西口腔医学院

周红梅 教授

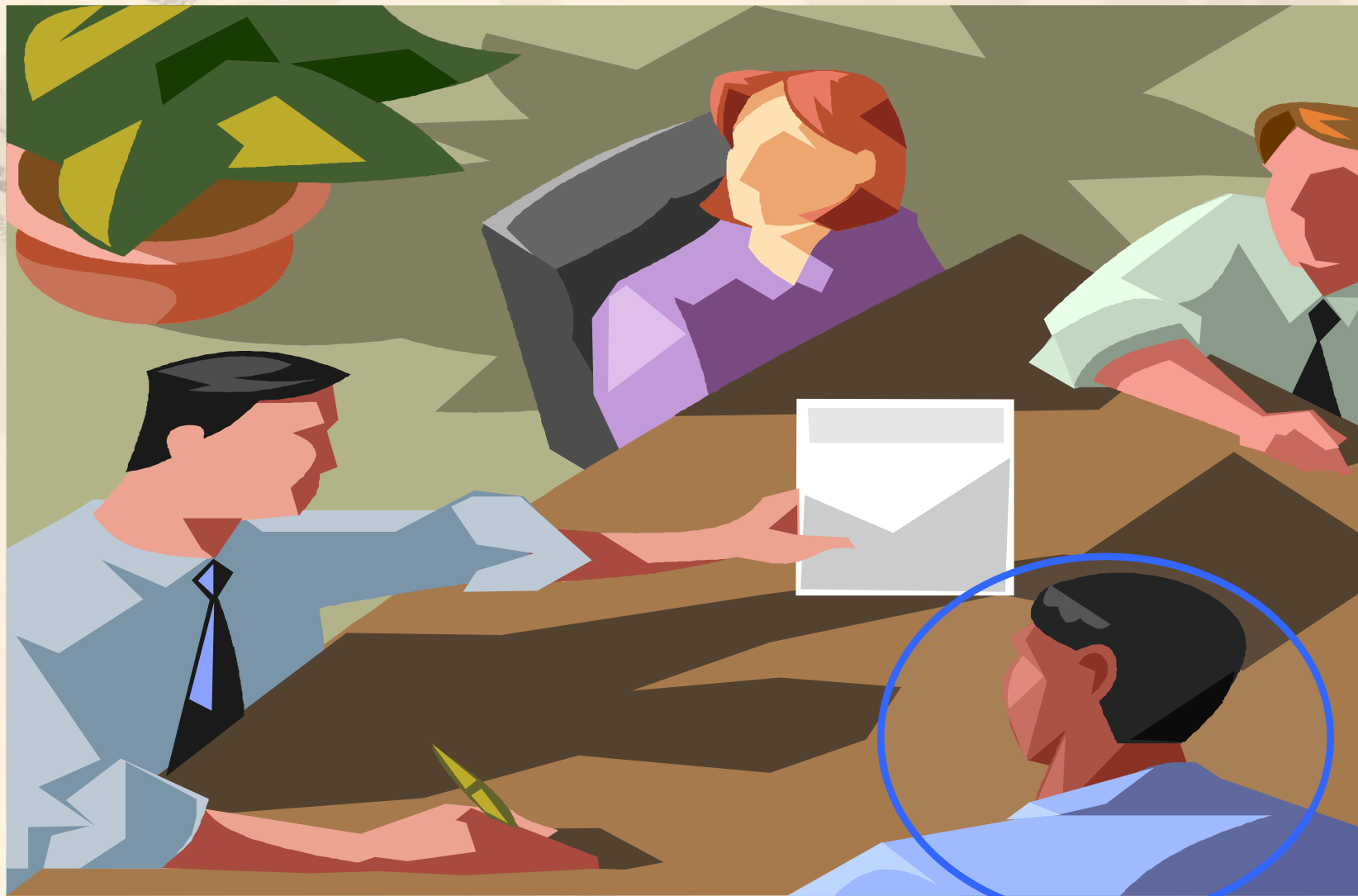
Concepts

❖ 免疫反应

❖ 变态反应或超敏反应

❖ 自身免疫性疾病

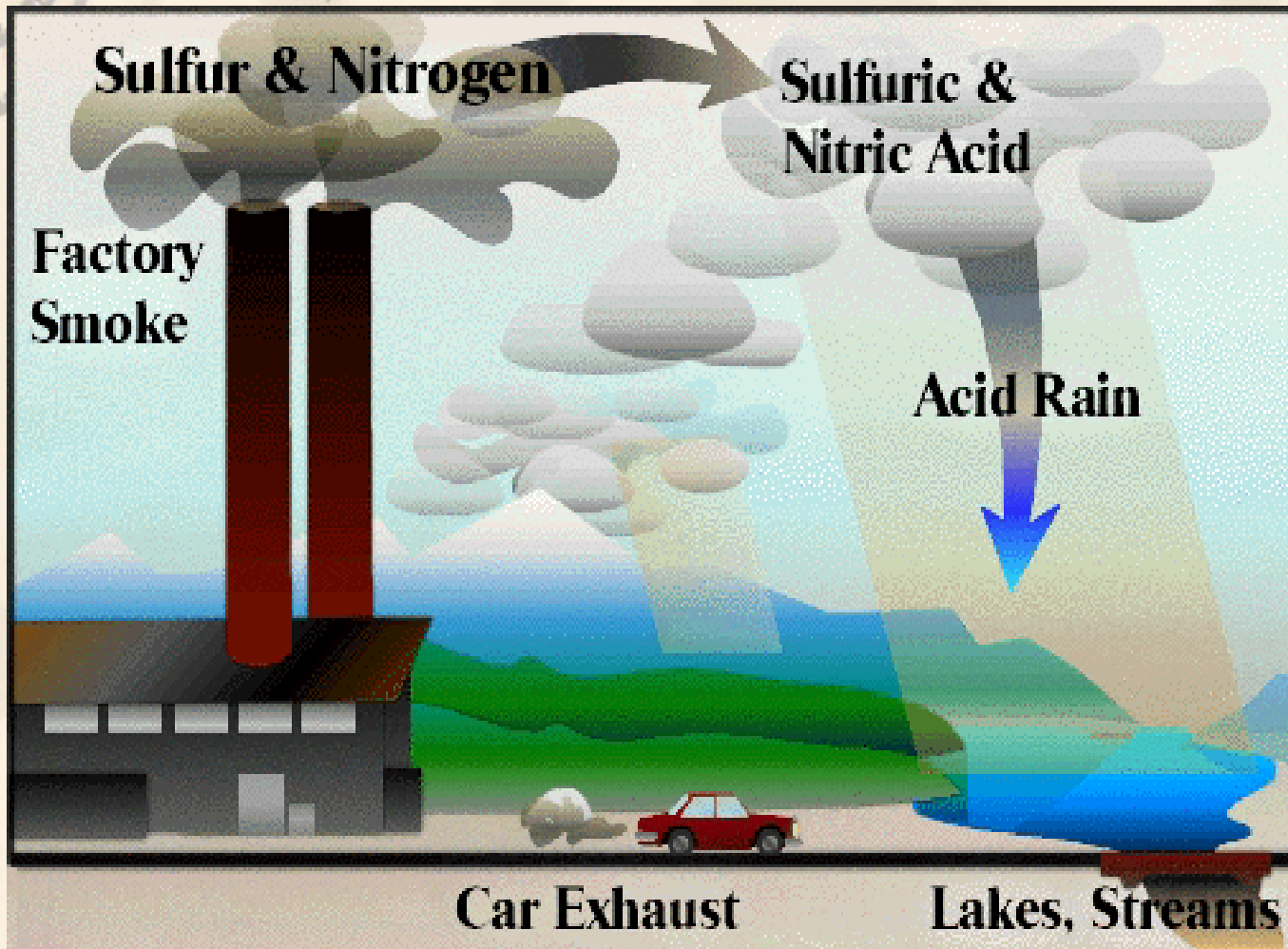
生物体的免疫系统不能区别外来抗原和体内潜在的自身抗原，对生物体自身组织产生有害应答。



Definition

一种 严重 的 慢性 皮肤
—— 黏膜自身免疫性
疾病，出现不易愈合
的 大疱性 损害。

Etiology



各种诱因

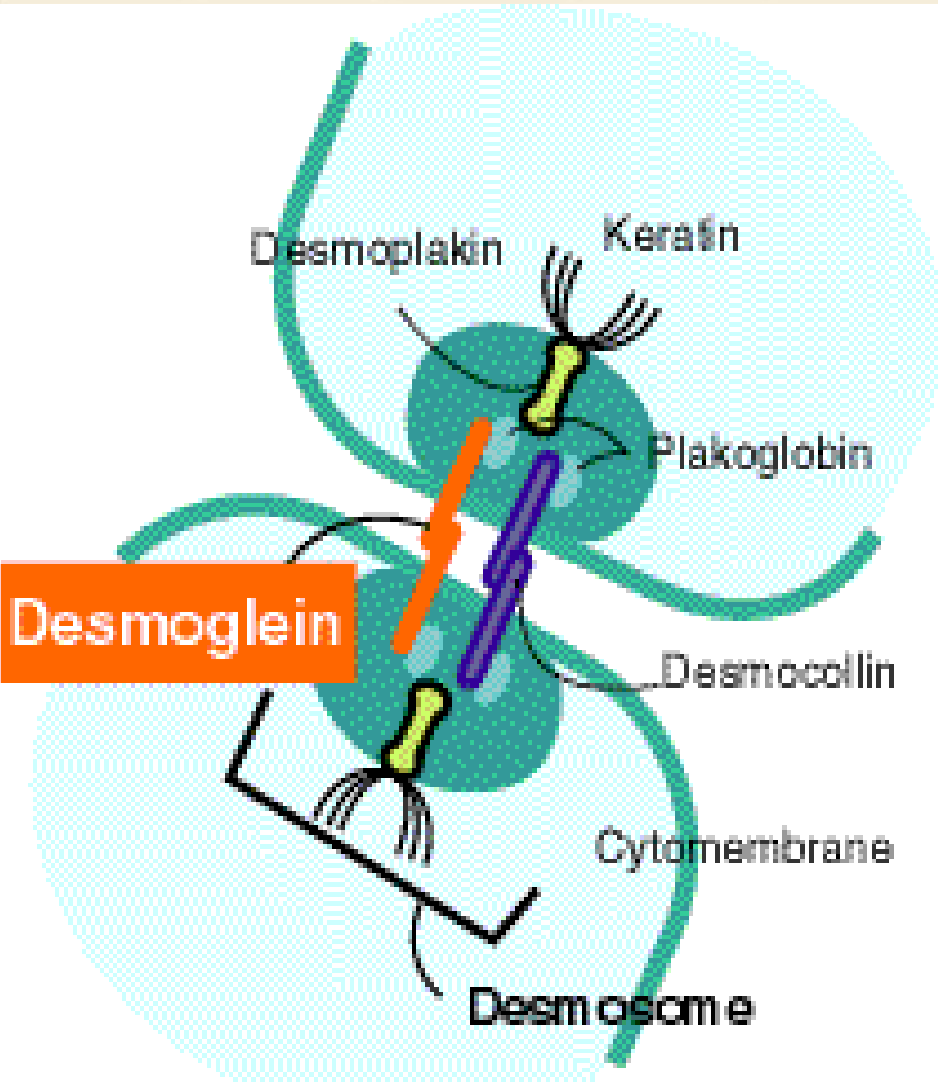
Pathogenesis
抗上皮棘细胞间粘物质的自身抗体

抗原抗体反应

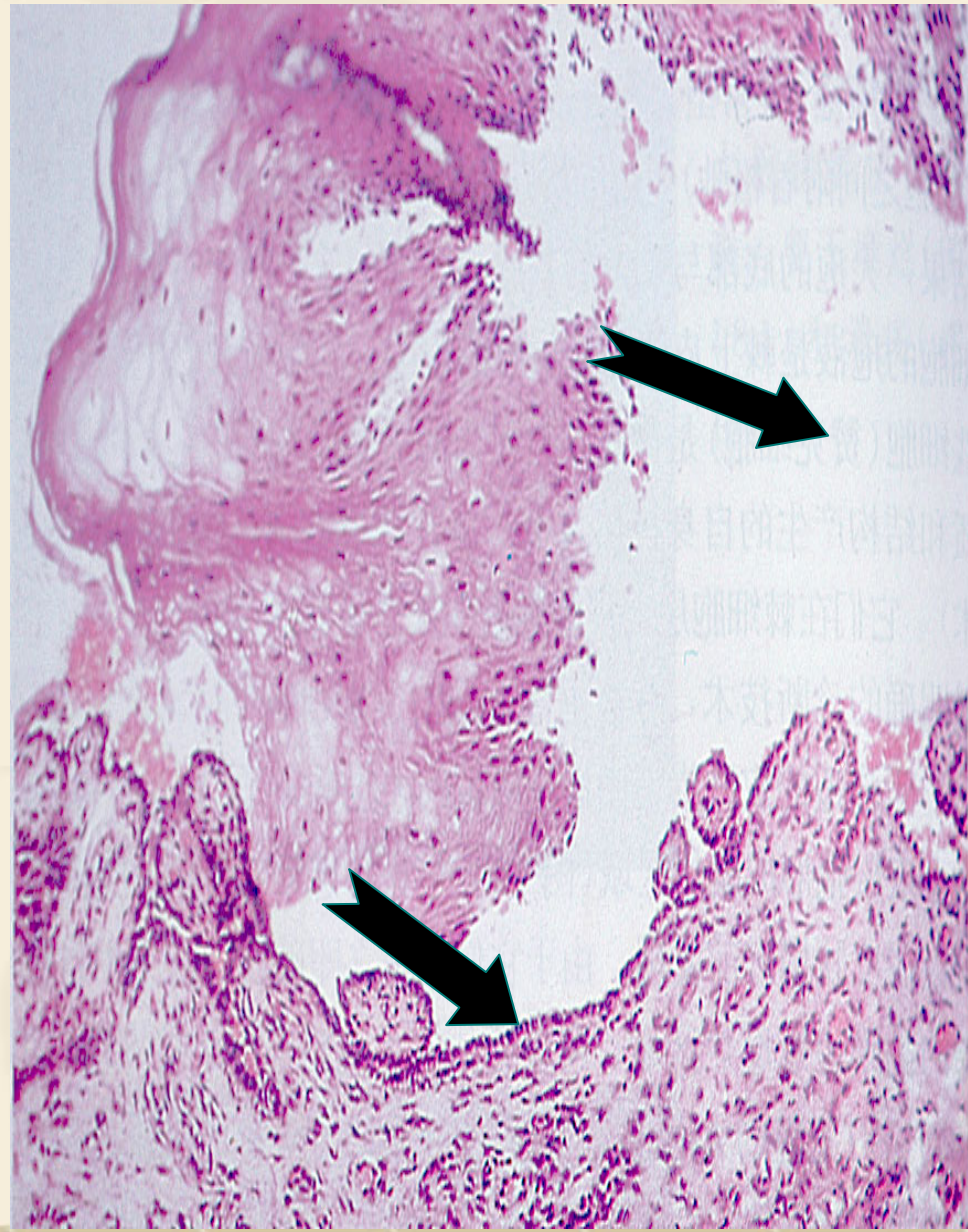
桥粒破坏 细胞连接崩解

棘层松解

液体聚集 上皮内疱



Cell-cell adhesion of Epidermal cells





Pathology

棘层松解 (acantholysis)

上皮内疱 (intraepithelial bulla)



Clinical Manifestation

- **寻常型** (P. vulgaris, PV)
- **增殖型** (P. vegetans)
- **落叶型** (P. foliaceus)
- **红斑型** (P. erythematous)



好发部位

skin: 前胸、躯干、易受摩擦处

oral: 上腭、咽旁、易受摩擦处

外观正常皮肤黏膜

薄壁大疱

糜烂面

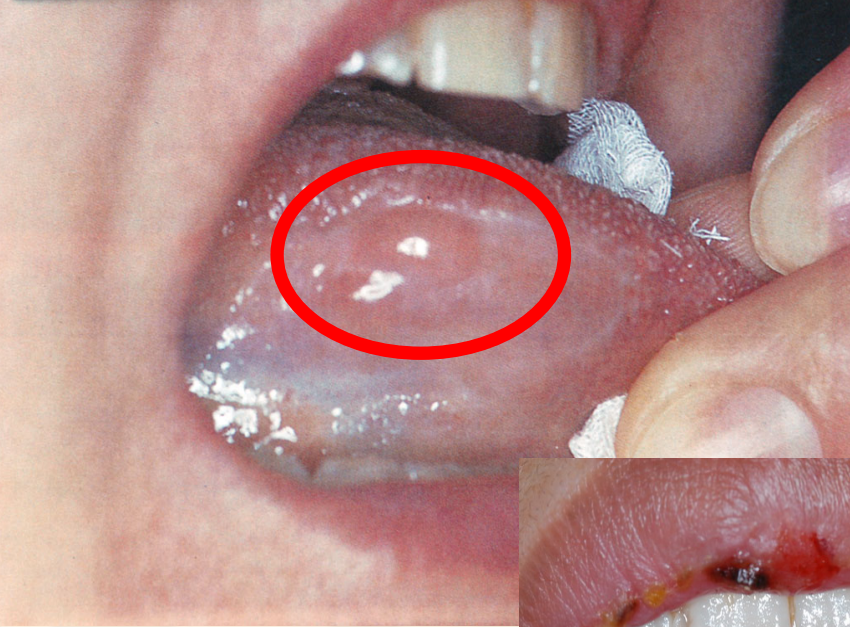
结痂深色素

薄壁大疱

糜烂面

假膜瘢痕？





薄壁大疱

尼氏征阳性

棘层松解
上皮内疱

揭皮试验阳性

探诊试验阳性

Nikolski Sign



Sliding off Epithelium

在糜烂面周围残留疱壁，用镊子撕去，常连同邻近外观正常的黏膜一并撕去，无痛，遗留新鲜糜烂面。

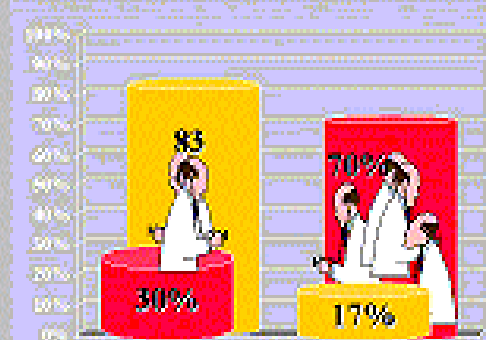
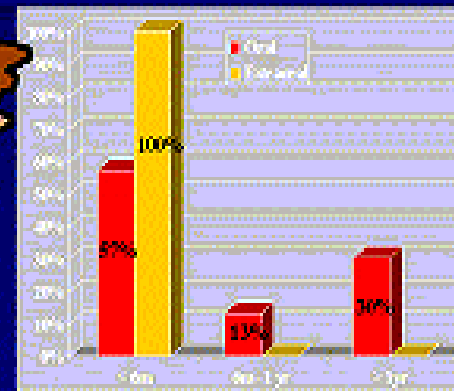
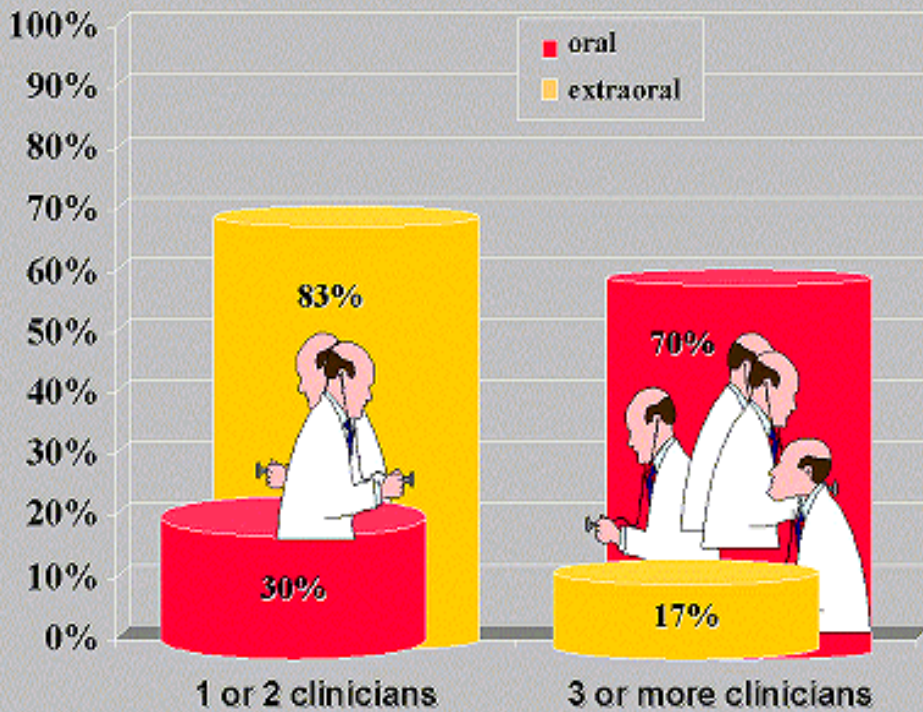
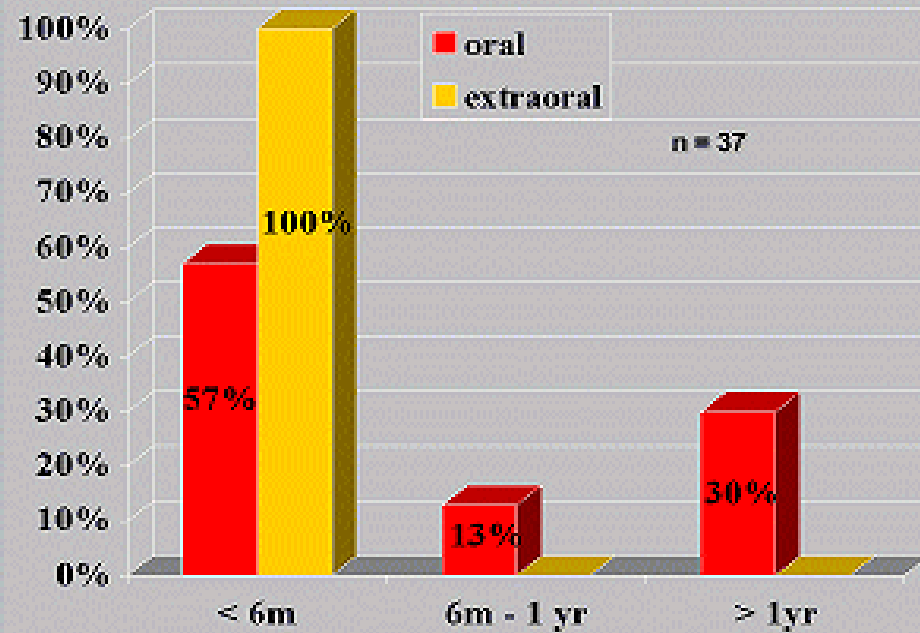
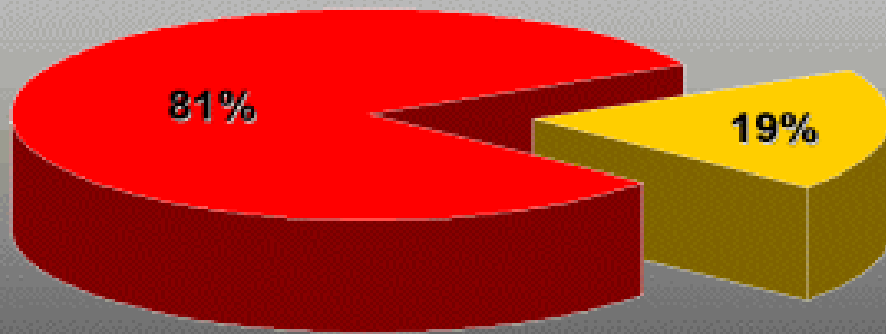
Probing Test

在糜烂面边缘将探针轻轻置入黏膜下方，探针可无痛伸入表观正常的黏膜内。

probing test —P
bulla-erosion—E
Nicolski sign — N
sliding off epithelium —S

PENS

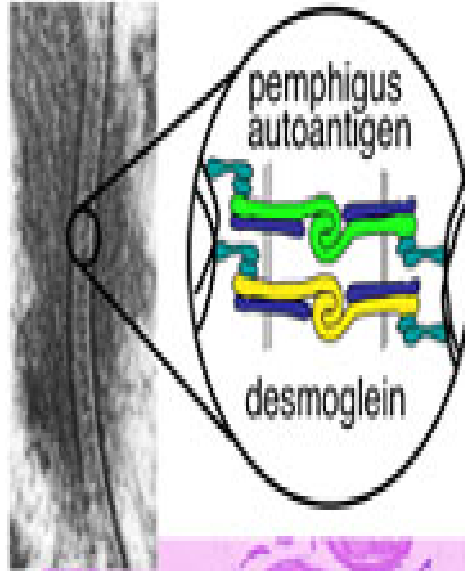
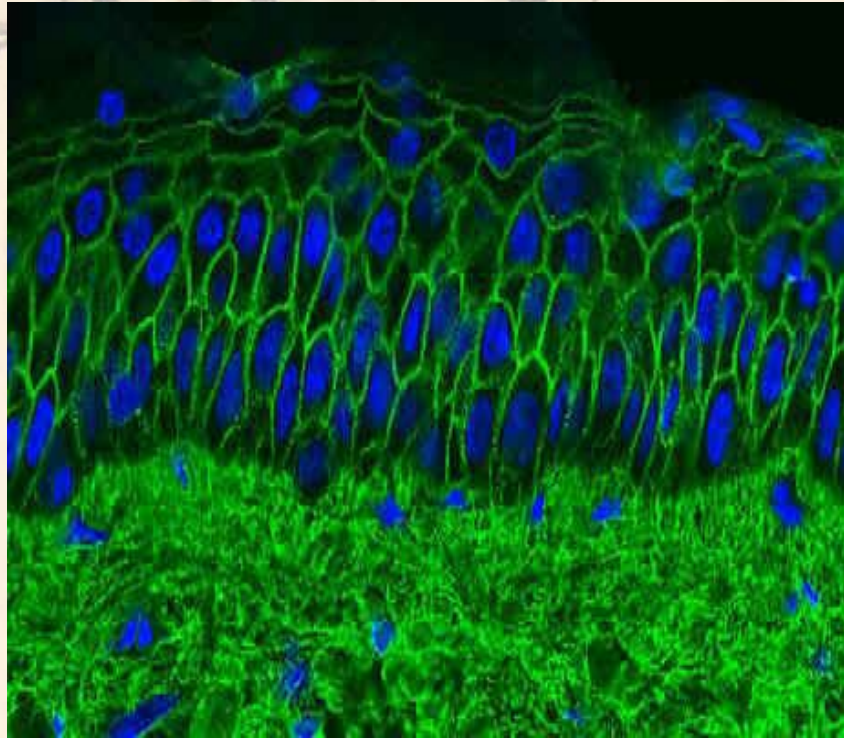
oral
extraoral



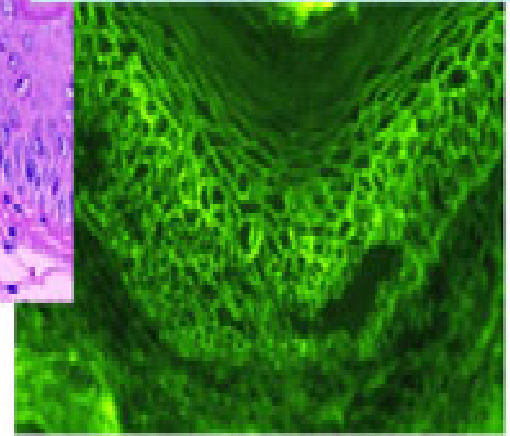
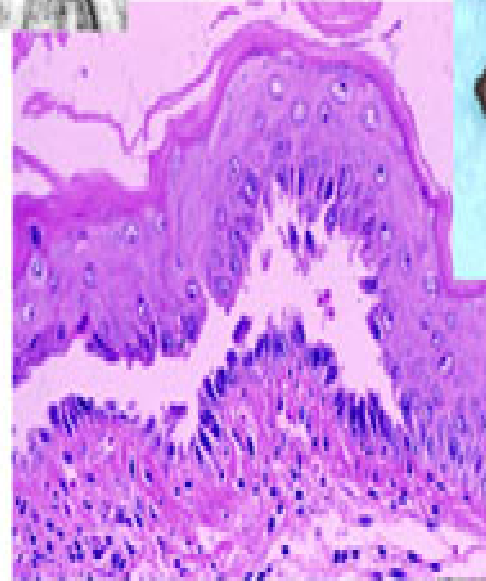
prompt referral
proper referral

Diagnosis

- ◆ **初步诊断：病史 + 临床损害特点**
“pens+”
- ◆ **确诊：活体组织检查**
- ◆ **辅助诊断：直接间接免疫荧光法**
意义参看P71



pemphigus mouse model





Differential Diagnosis

PV **CP**

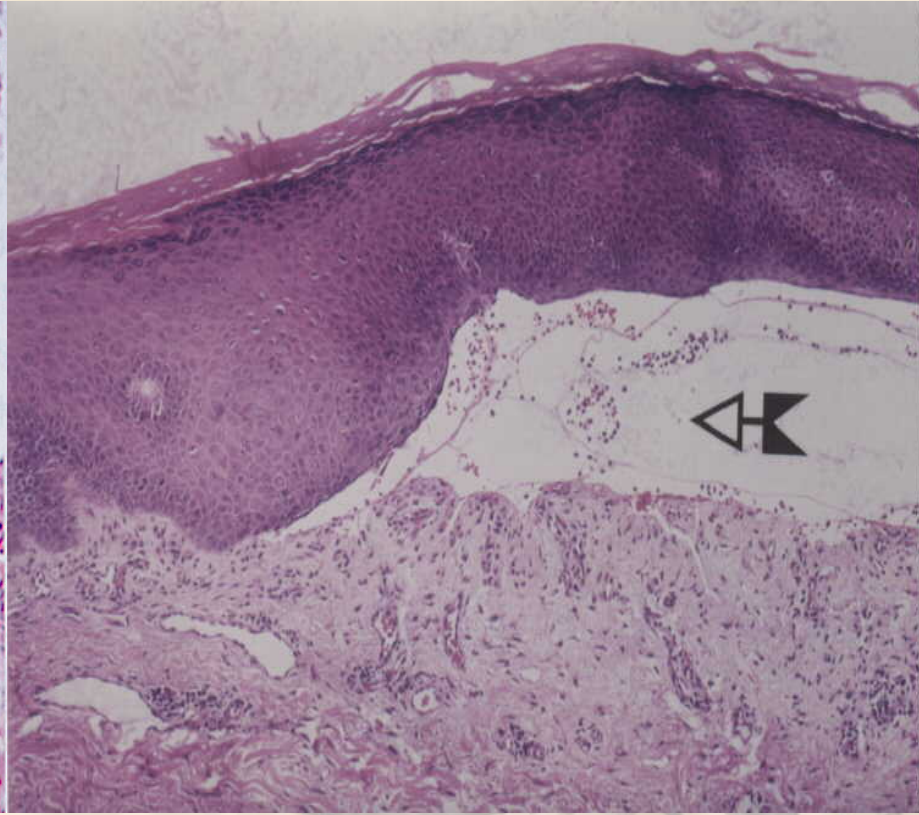
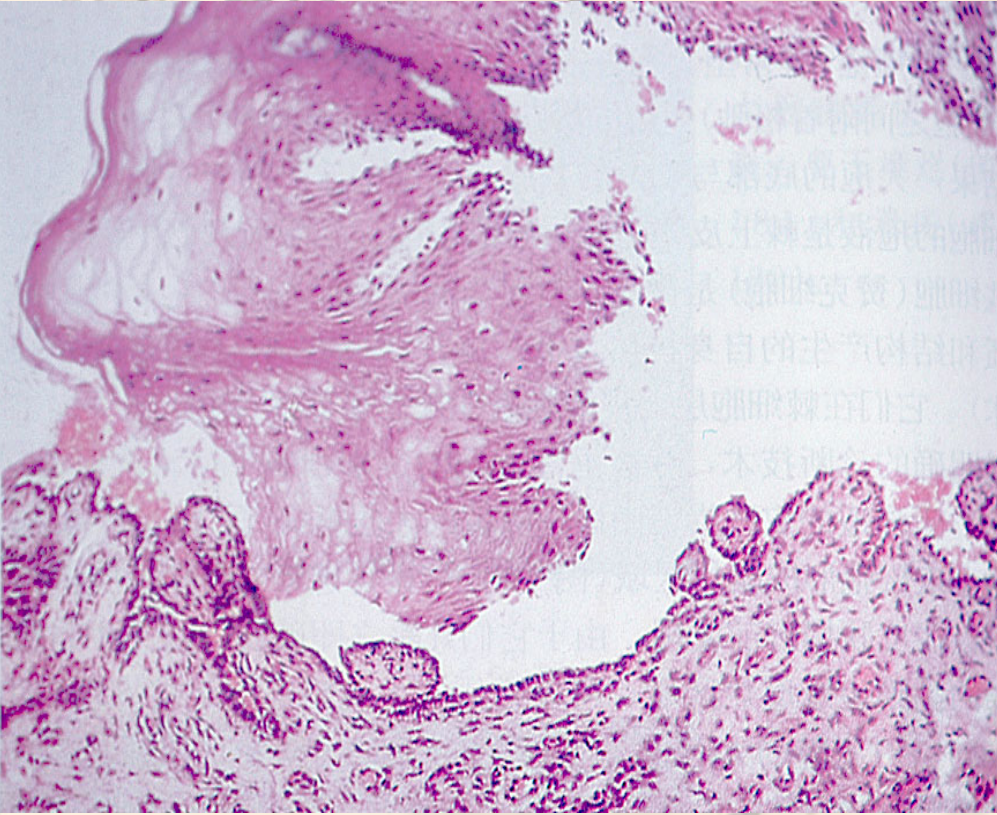
鉴别表教材P75 *

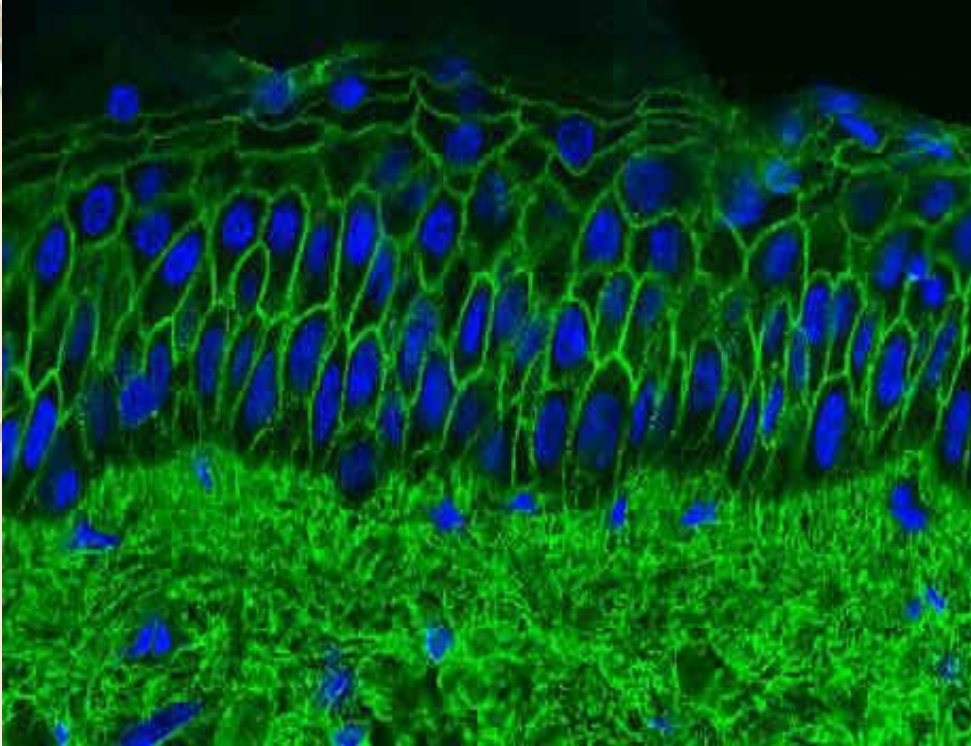
瘢痕性类天疱疮 (*cicatricial pemphigoid*, CP)

良性黏膜类天疱疮 (benign mucous membrane pemphigoid) , 是一种较常见的慢性、大疱性疾病, 好发于口腔、结合膜等体窍黏膜。

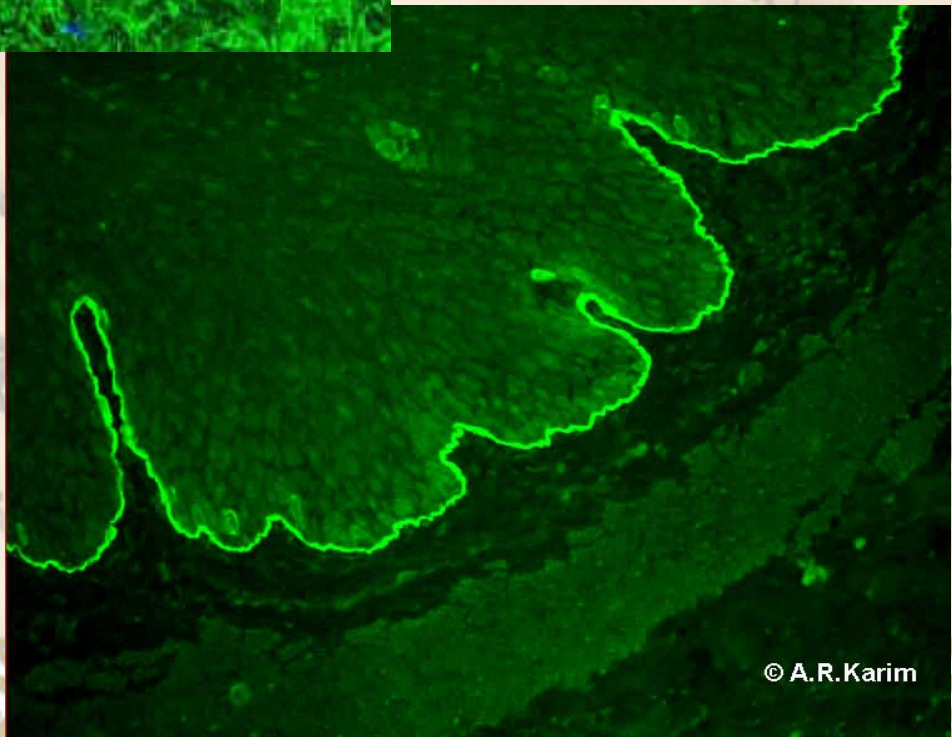


PV 和CP发病机制比较





生理比较





Treatment Principle

- ◆ 合理使用肾上腺皮质激素是治疗成功的关键
- ◆ 注意全身支持、控制继发感染
- ◆ 出现广泛活跃的皮损应及时转入皮肤科住院治疗



Systemic medicines

糖皮质激素

Principle

起始

控制

减量

维持

量大从速

递减忌躁

免疫抑制剂

对糖皮质激素反应差
无法承受大剂量激素

环磷酰胺

硫唑嘌呤

支持治疗 控制继发感染

- ◆ 补充蛋白质维生素
- ◆ 多次少量输血
- ◆ 保持精神愉快
- ◆ 抗生素/抗真菌制剂

Topic medicines

- 糖 皮 质 激 素 制 剂
- 消 炎 防 腐 止 痛
- 控 制 继 发 感 染

Summary

棘层松解 上皮内疱

口腔损害特点PENS (+)

糖皮质激素使用原则

A photograph of a sunset over the ocean. The sun is a bright yellow orb on the horizon, casting a warm glow across the sky and water. The sky transitions from a pale yellow near the sun to a soft orange and then a pale blue at the top. The ocean is dark with small, shimmering waves. The text "thank you" is written in a blue, cursive font with a yellow outline, positioned in the lower right quadrant of the image.

thank you