Memorial Sloan Kettering Cancer Center

患者及照护者教育

大疱性类天疱疮：定义及治疗方法

本信息介绍了大疱性类天疱疮的定义和治疗方法。

大疱性类天疱疮是一种罕见皮肤病。 会导致皮肤上形成充满液体的大水泡。 这些水泡通常开始于皮肤弯曲部位。 这些部位包括手臂、腋窝、腿部、下腹部（肚子）和腹股沟（腹部和大腿之间的区域）。

哪些人群可能会罹患大疱性类天疱疮?

大疱性类天疱疮最常见于 70 岁及以上的老年女性。 男性、年轻人和儿童中不常见。

一些孕妇也可能罹患大疱性类天疱疮。 这称为妊娠性类天疱疮。 您的皮肤科医生和产科医生（受过怀孕和分娩专业训练的医生）将合作帮助您控制病情。

大疱性类天疱疮不具有传染性（不会在人与人之间传播）。 这意味着您不会通过患有此病的人感染此病。

大疱性类天疱疮由什么原因导致?

我们尚不清楚大疱性类天疱疮由什么原因导致。 但我们知道，当人体的免疫系统（人体抵御感染的防御系统）产生攻击健康细胞的抗体（蛋白质）时，就会引发这种疾病。 这称为自身免疫反应。

您的抗体会攻击皮肤外层（表皮层）和表皮下层（真皮层）之间的薄膜。 这种攻击会导致液体积聚并在这两层皮肤之间形成水泡。

某些因素与大疱性类天疱疮相关，但我们并不认为是由它们所导致。 其中包括：

- 疾病，例如：
  - 溃疡性结肠炎（结肠出现溃疡）。
  - 多发性硬化症（一种影响中枢神经系统的疾病）。

- 药物，例如：
  - 呋塞米（减少体内多余液体）。
  - 非甾体抗炎药 (NSAID)。
  - 卡托普利（治疗高血压）。
  - 青霉胺（治疗类风湿性关节炎）。
  - 某些抗生素（杀死细菌的药物）。
- 紫外线辐射和放射治疗

大疱性类天疱疮有哪些症状?

大疱性类天疱疮最常见的症状是皮肤出现小片瘙痒。 这通常是第一个症状。

您还可能会出现粉红色皮疹（见图 1），看起来像湿疹（皮疹）。

有些人可能会在一周或更长时间后出现水泡（见图 2），而其他人可能会在几个月后出现水泡。 这些水泡通常会发痒，但不痛。 它们大多坚硬并呈圆顶状。

水泡内的液体通常是透明的，但也可能浑浊或带少量血液。 水泡周围的皮肤可能看起来正常，也可能比正常皮肤颜色深或呈红色。

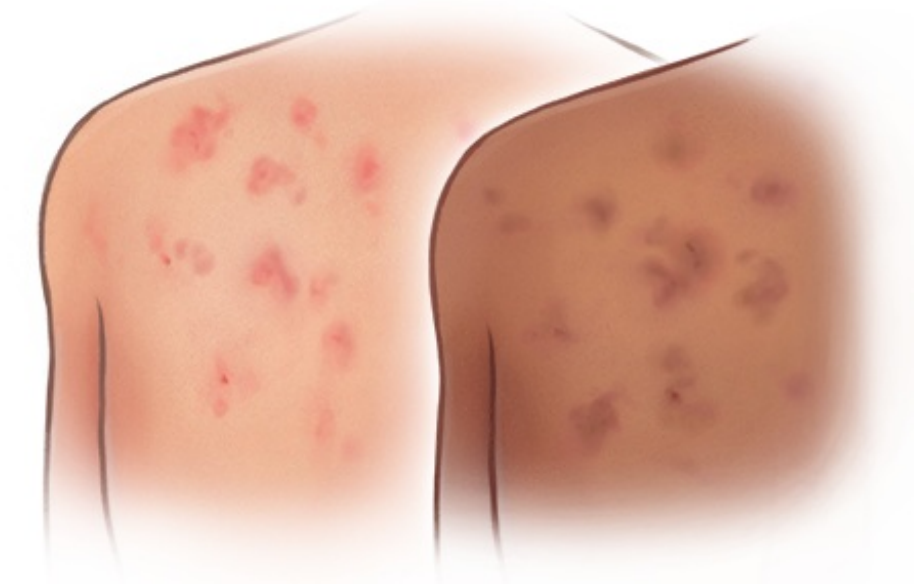


图 1. 皮疹

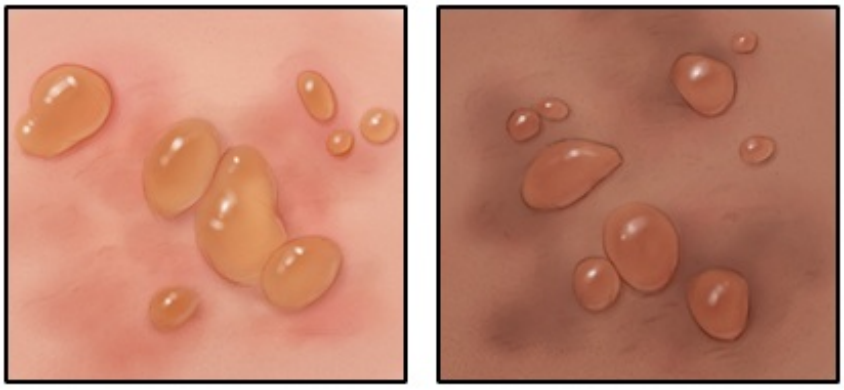


图 2. 水泡

大疱性类天疱疮的水泡会出现在皮肤的哪些部位？

皮肤的任何部位都可能受到影响，但水泡通常出现在以下部位：

- 手臂。
- 腋窝。
- 腿部。
- 下腹部（肚子）。
- 腹股沟（腹部和大腿之间的区域）。

身体某些部位（如小腿）的水泡可能比其他部位多。 在严重（非常糟糕）的情况下，全身都可能会受到影响。

某些患者的口腔内可能会出现小水泡。 这些水泡可能会开裂，看起来像口腔溃疡。

大疱性类天疱疮的水泡会持续多久？ 它们会自行愈合吗？

水泡上的皮肤非常结实。 因此，您的水泡可能需要几天时间才能破裂（开裂）。 水泡破裂后，会留下一块皮肤伤口。 这块皮肤伤口将在 7 到 10 天内愈合。

有些水泡不会破裂。 相反，液体会被身体吸收，水泡的顶部会重新贴在皮肤上。 这类水泡愈合后通常不会留下疤痕。

大疱性类天疱疮可持续 1 到 5 年。 如果不进行治疗，水泡和皮肤上的开放区域会引起疼痛和不适。 皮肤的开放区域还可能会严重感染。

如何诊断大疱性类天疱疮？

如果医疗保健提供者怀疑您患有大疱性类天疱疮，他们会让您去看皮肤科医生。 会进行以下检查来确认您的诊断结果：

- 活检。 这是一种提取组织样本的手术。 在显微镜下观察和检测样本，以确认水泡是由大疱性类天疱疮引起。
- 血液检查。 这项检查可以找到导致大疱性类天疱疮的抗体。 抗体也可以在尿液（小便）或水泡液体中找到。

如何治疗大疱性类天疱疮？

治疗可以减缓自身免疫反应。 这样可以止痒和减少水泡。 重要的是要找到正确的治疗方法，这样您才能感觉舒适。 治疗的目的是在不产生过多副作用的同时治疗症状。 这通常发生在症状不严重的情况下。

根据皮肤病的严重程度，治疗可能会持续 6 个月到 5 年不等。

治疗方法包括：

类固醇乳膏

类固醇乳膏使用安全，对大疱性类天疱疮的治疗效果良好。 症状严重时通常首先使用强效类固醇乳膏，如氯倍他索 (Dermovate™)。 将药膏直接涂抹在患处，效果最佳。

类固醇片剂

如果无法使用类固醇乳膏，可以使用类固醇片剂来治疗大疱性类天疱疮。 当皮疹扩散到全身时，通常会使用类固醇片剂（如泼尼松）。

类固醇片剂可以减轻肿胀，控制自身免疫反应。 类固醇的剂量取决于大疱性类天疱疮的严重程度。 一开始通常需要中等剂量或高剂量。 一旦水泡消退，就可以降低剂量。

我们的目标是找到控制症状的最低剂量。 每个人的剂量都不一样。 医疗保健提供者会与您讨论适合您的剂量。

同时使用类固醇乳膏和片剂

类固醇乳膏和片剂可同时用于治疗大疱性类天疱疮。 您可以服用低剂量的类固醇片剂。 请向您的医疗保健提供者咨询同时使用类固醇乳膏和片剂的事宜。

度普利尤单抗

度普利尤单抗 (Dupixent®) 是一种注射剂（针剂），可减轻免疫系统的炎症反应。 可用于：

- 减轻瘙痒
- 减少水泡
- 减少长期使用类固醇的必要性
- 帮助控制疾病

如果您有以下情况，可将其作为治疗选择：

- 无法耐受类固醇
- 对类固醇治疗反应不佳
- 需要更多帮助来控制症状

请咨询您的医疗保健提供者，以确定度普利尤单抗是否适合您。

类固醇乳膏和片剂有哪些副作用？

使用类固醇乳膏或服用类固醇片剂可能会产生副作用。 副作用可能包括：

- 感染。
- 骨质疏松（骨骼变薄）。
- 睡眠困难。
- 体重增加。
- 皮肤变薄、瘀伤或撕裂。
- 伤口愈合速度比正常情况慢。
- 胃溃疡。

- 高血压。

如果服用类固醇超过一个月，医护保健提供者会让您服用维生素 D 和钙片。 服用这些药物有助于预防骨质疏松症。

不要突然停止长期类固醇治疗。 停止治疗可能会导致症状复发，您可能会感到不适。

如果长期服用高剂量类固醇，可能会出现严重副作用。 如果您开始出现副作用，请务必立即联系医疗保健提供者。 与他们讨论您的症状，并重新评估您的治疗计划。

如果类固醇乳膏和片剂不起作用，是否还有其他治疗大疱性类天疱疮的方法？

医疗保健提供者可能还会建议您使用敷料。 他们会告诉您如何护理开放性皮肤。

如果类固醇对您的症状没有帮助，医疗保健提供者可能会用其他药物进行治疗。 其中包括用于更严重病例的氨苯砜、磺胺类药物 (Bactrim™) 或利妥昔单抗 (Rituxan®)。 这些药物并不常用，因为它们的副作用更多。

大疱性类天疱疮会消失吗？

经过治疗，大疱性类天疱疮通常会在 1 至 5 年内消失。 有可能会复发，但通常没有那么严重。

如果出现以下情况，请务必与皮肤科医生联系：

- 水泡时有时无。
- 全身瘙痒。
- 开放性皮肤感染。
- 大疱性类天疱疮的其他症状。

如果您有任何问题或顾虑，请联系您的医疗保健提供者。 医疗团队成员将在周一至周五 上午 9:00 至 下午 5:00 给与回复。 如在非上述时间段，您可以留言或与其他 MSK 服务提供者联系。 随时有值班医生或护士为您提供帮助。 如果您不确定如何联系医疗保健提供者，请致电 212-639-2000。

有关更多资源，请访问 www.mskcc.org/pe，在我们的虚拟图书馆中进行搜索。

Memorial Sloan Kettering Cancer Center 拥有和保留所有权利