

·病例报告·

姐弟同患新生儿先天性皮肤缺损

陈英¹, 张国宏²

(新余市人民医院 1. 儿科; 2. 烧伤科, 江西 新余 338025)

[中图分类号] R758.5 [文献标识码] E

新生儿先天性皮肤缺损(congenital skin defect of the newborn)国内少有报道,姐弟同患新生儿先天性皮肤缺损实属罕见,现报道如下。

1 病历摘要

患儿,男,5 d。生后发现上唇、双手臂、双下肢皮肤部分缺损,经复旦大学儿科医院、中山医院远程会诊后确诊为新生儿先天性皮肤缺损而收入院。患儿系第2胎第2产,足月顺产,Apgar评分10分。其母孕期健康,母亲有长期化学药品接触史,否认服药史和性病史。双亲均无放射线接触史,否认家族性遗传性疾病史。入院体检:T 36℃,P 158次/min,R 58次/min,体重2 700 g,发育良好,神智清楚,反应灵敏,上唇、双手臂、双下肢部分皮肤缺如,缺损面积达12%。缺损部分边界清楚,呈不规则状,基底部红润、潮湿、小血管可见,触之易出血,表面有淡黄或白色渗出物覆盖,周边皮肤完好。舌系带过短。心肺、腹部及神经系统检查无异常,右足2,3,4,5趾并趾。血常规、肝肾功能、血生化及心脏彩超均正常。治疗过程:入院后置暖箱,予抗炎及支持治疗,局部外涂美宝湿润烧伤膏,根据创面情况间或加用维生素AD滴剂、红霉素软膏、克霉唑和磺胺嘧啶银,换药后包扎,每8 h 1次;10余天后渗出液明显减少,创面开始愈合。治疗22 d后家属要求出院,所有物品均用自备紫外线灯管消毒。出院后5 d后开始反应差,第8天出现面色苍白、拒乳、前囟隆起,创面少许渗出液,皮肤愈合处起水疱或血疱,考虑合并感染予抗炎治疗。第2次上海复旦大

学儿科医院远程会诊考虑合并大疱性表皮松解症,恢复入院时治疗方案。随后正常皮肤开始起水疱,以头面部为甚,约2个月左右缺损皮肤基本愈合,新生表皮较薄,部分易起水疱;正常皮肤所起水疱明显好转。出院时一般情况好,8个月后随访,缺损皮肤愈合良好,正常皮肤反复出现表皮松解症。

患儿之姐,两年前出生时全身症状、体征与该患儿完全相同,家属放弃治疗,5 d后死亡。

2 讨论

先天性皮肤缺损是指在一个或几个区域内的表皮、真皮至皮下组织出现先天性缺损,又名皮肤再生不良或先天性皮肤发育不全,病因不详。影响胚胎早期皮肤发育的因素可能是多方面的,如子宫腔狭小、胎儿皮肤与羊膜粘着、母体营养不良、药物或毒素等^[1]。本文姐弟同患新生儿先天性皮肤缺损,且其母有长期化学药品接触史,故倾向支持本病的发生与药物或毒素有关。本病临床特点为缺损在出生时即存在,缺损可很广泛,基本缺损为边界清楚的红色湿润肉芽面,可合并多指、兔唇、腭裂及大疱性表皮松解症并发育异常。本文两例皮肤缺损范围广泛,其弟除合并有大疱性表皮松解症外尚有舌系带发育不全及并趾。本病无特殊治疗,主要对症处理。

[参考文献]

- [1] 池美珠, 帅茨霞, 陈云琴. 新生儿先天性皮肤缺损一例[J]. 中国实用儿科杂志, 2000, 15(2): 85.

(本文编辑: 吉耕中)

[收稿日期] 2002-10-01; [修回日期] 2003-01-05
[作者简介] 陈英(1965-),女,大学,副主任医师。主攻方向:新生儿疾病。