

皮病性淋巴结炎1例并文献复习

张丽, 侯韬, 周建尧

中国医科大学绍兴医院风湿免疫科, 浙江 绍兴

收稿日期: 2021年9月11日; 录用日期: 2021年10月2日; 发布日期: 2021年10月13日

摘要

皮病性淋巴结炎(dermatopathic lymphadenitis, DL)是继发于皮肤疾病的淋巴结肿大, 临床上少见, 临床症状不典型。本文现报道一例DL, 并结合近10年国内外临床所报道的DL进行文献复习归纳, 以提高临床诊断。

关键词

皮病性淋巴结炎, 淋巴结肿大, 文献复习

Dermatopathic Lymphadenitis: A Case Report and Literature Review

Li Zhang, Tao Hou, Jianyao Zhou

Department of Rheumatology, Shaoxing Central Hospital, China Medical University, Shaoxing Zhejiang

Received: Sep. 11th, 2021; accepted: Oct. 2nd, 2021; published: Oct. 13th, 2021

Abstract

Dermatopathic lymphadenitis (DL) is an enlarged lymph node secondary to skin diseases, which is rare in clinic and has atypical clinical symptoms. This paper reports a case of DL, and reviews and summarizes the literature combined with DL reported at home and abroad in recent 10 years, so as to improve the clinical diagnosis.

Keywords

Dermatopathic Lymphadenitis, Lymphadenopathy, Literature Review



1. 病例资料

患者，女性，44岁，因“发热伴皮疹20天”于2018.12.9入院。患者于入院前20天无明显原因出现发热，体温最高39℃，热型不规则，伴腰背部红色斑丘疹，感瘙痒，疼痛，伴咳嗽咳白痰，服用消炎药后体温可下降。查体见腰背部、胸腹部、双下肢散在暗红色斑丘疹(见图1)，颈部、锁骨下可触及数颗黄豆大小淋巴结，左腋窝可触及数枚淋巴结，最大约杏仁大小，质地中等，表面光滑，无压痛，心肺腹部体征阴性，双膝关节压痛阳性。2018.12.09行辅助检查：血常规：白细胞计数 $14.9 \times 10^9/l$ ，中性粒细胞比例89%，血红蛋白113 g/l，血小板 $273 \times 10^9/l$ ；血沉120 mm/h；风湿全套：类风湿因子15 U/ml，C反应蛋白185.96 mg/l；铁蛋白Fe：15726 ng/ml；抗SS-A抗体，抗R052，抗SS-B抗体：阳性；胸部CT：两肺间质性改变，肺部感染。两侧锁骨下、纵隔、左侧腋窝多发肿大淋巴结。两侧少量胸腔积液。初步考虑：结缔组织病(成人Still病？干燥综合征？)、感染性发热等疾病。2018.12.13日行腋窝淋巴结活检，病理报告示：(左腋窝)淋巴结结构基本存在，副皮质区增宽变浅，见较多组织细胞聚集，未见明确坏死及核碎片。需考虑组织细胞性坏死性淋巴结炎早期病变，及其它反应性非特异性窦组织细胞增生等病变(见图2)；免疫组化示：CD20正常表达，CD21 FDC网+，CD3正常表达，CD68++，Ki-67约20%+，MPO+，S100+，CD1a+ (见图3和图4)；明确诊断为：皮病性淋巴结炎。治疗上予护肝(复方甘草酸苷)、抗感染(哌拉西林舒巴坦)、甲泼尼龙和依巴斯汀抗过敏、补液等对症支持治疗。治疗后，患者体温下降，皮疹有所好转，肿大淋巴结较前缩小，要求出院，予带药出院。出院后患者症状逐渐缓解，门诊随访至今，病情平稳。本次研究获得中国医科大学绍兴医院伦理委员会批准，该患者已签署知情同意书。



Figure 1. Waist and back rash

图1. 腰背部皮疹

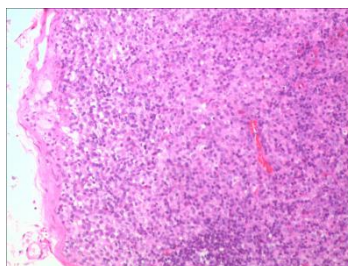


Figure 2. The lymph node structure is basically present, and the paracortical area is widened and shallower

图2. 淋巴结结构基本存在，副皮质区增宽变浅

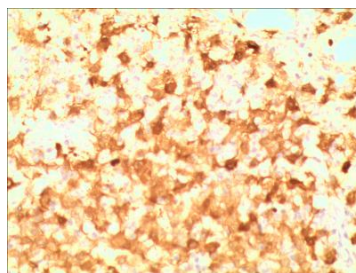


Figure 3. S-100 ×200

图 3. S-100 ×200

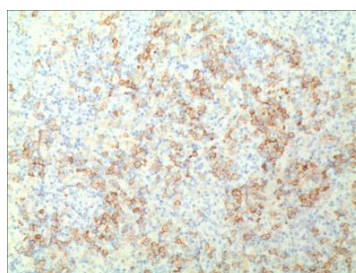


Figure 4. CD1a ×200

图 4. CD1a ×200

2. 讨论

皮病性淋巴结炎是淋巴结一种独特的反应,以副皮质区指突状树突状细胞(IDC)、朗格汉斯细胞(LC)、含有黑色素的巨噬细胞和小 T 细胞细胞增生为特征,皮肤病性淋巴结炎被认为是反应在淋巴结上的对皮肤上抗原的过度反应[1],通常表现为浅表皮肤淋巴结的肿大,最常见的部位是腋窝,腹股沟区,伴有皮肤的瘙痒,疼痛。皮病性淋巴结炎患者大多数患有慢性皮肤病,包括天疱疮、牛皮癣、湿疹、神经性皮炎、衰老萎缩症和中毒性休克综合征[1],其发展先于皮病性淋巴结病数月或数年。本例患者临床表现与文献报道相吻合,但未发现合并有慢性皮肤病,查自身免疫示抗 SS-A 抗体和抗 SS-B 抗体阳性,患者是否合并有干燥综合征,或抗 SS-A 抗体和抗 SS-B 抗体阳性是否是皮病性淋巴结炎的一个检查指标,还未有研究证实;目前文献报道明确的是,皮病性淋巴结炎组织病理检查及免疫组化 S-100 蛋白及 CD1a 阳性对其具有诊断意义。明确诊断后,予抗炎、抗过敏、护肝补液等对症支持治疗,一般预后良好,若合并有滤泡性淋巴瘤等恶性肿瘤,则预后较差。

3. 鉴别诊断

皮病性淋巴结炎在临床表现上不具有特异性,容易和很多疾病混淆。需要和以下疾病鉴别:① 窦组织细胞增生伴巨块淋巴结病(sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy, SHML):绝大多数病例发生在淋巴结内,主要表现为双侧性,无痛性颈部淋巴结肿大为特征的淋巴结病。局限于皮肤的皮肤型 SHML,出现呈孤立的,成簇的,或广泛播散的红色或褐色丘疹。组织病理突出形态为淋巴窦明显扩张,窦内充满组织细胞及少量小淋巴裂细胞、嗜中性粒细胞,组织细胞有明显吞噬现象,偶有轻度异型,核分象罕见[2]。免疫组化为:S-100 蛋白呈强阳性,CD1a (O10)阴性[3]可与 DPL 鉴别;② 成人 Still 病:以长期间歇性发热、一过性多形性皮疹、关节炎或关节痛、咽痛为主要临床表现,并伴有周围血白细胞总数及粒细胞增高和肝功能受损等系统受累的临床综合征[4],在组织病理活检及免疫组化上无特异表现;③ 坏死性淋巴结炎:80%以上的病人以颈部淋巴结肿大为首发症状,耳前、腋下、腹股沟多处浅表淋巴结也

可累及, 淋巴结常随发热高低而增大或缩小。20%的病人可见药疹样皮疹。病理组织活检可见淋巴结正常结构消失, 副皮质附近有大片坏死, 其内混杂以多数碎片, 坏死区周围有大量组织细胞而无粒细胞浸润, 此病早期组织淋巴结改变与 DPL 难以鉴别, 免疫组化可与 DPL 鉴别; ④ Langhans 增生症: 多见于小儿, 病兆可累及器官的局部或多个器官。反复发热是 LCH 的常见症状, 可有皮疹, 体表不明肿块, 骨骼受损, 外耳道渗液等症状。病理组织活检示侵犯淋巴窦和副皮质区, 细胞单一多呈圆形, 不成熟, 且无明显色素, 免疫组化示 CD1a(+), Langerin(+), S100(+)[5]; ⑤ 淋巴瘤样丘疹病: 一种慢性、复发性、自愈性、丘疹坏死或丘疹结节性皮肤病; 基本损害是丘疹和小结节。病理活检示表皮或真皮内的异形淋巴细胞增生[6], 其免疫表型和分型有关, 不难与 DPL 鉴别。

4. 病例回顾

本例患者出现皮疹, 淋巴结肿大, 关节压痛, 发热等症状。回顾既往病例可发现, 皮病性淋巴结炎还可合并其他症状或疾病, 例如 AOSD, 多关节痛, 病毒感染等。以“Dermatopathic Lymphadenitis”为检索词, 检索近 10 年 Pub Med、Medline 数据库等国外收录的相关文献, 以“皮病性淋巴结炎”或“Pautrier-Woringer 综合征”或“脂肪黑色素增生性网状细胞增多症”为检索词, 检索近 10 年中国知网、万方数据库等国内收录的相关文献, 共搜集 13 篇病例相关文献。其中女性 14 例, 男性 9 例, 年龄 5~80 岁, 中位年龄 48 ± 19.33 岁, 主要表现为淋巴结肿大, 皮疹, 皮肤瘙痒, 发热等症状, 病例中 23 例伴全身或局部淋巴结肿大, 16 例伴皮肤红疹或瘙痒, 2 例有多关节痛, 2 例有红皮病病史[7][8], 2 例伴慢性湿疹或滤泡淋巴瘤[9], 1 例有白癜风史[10], 1 例有头皮癣史, 1 例有银屑病史[11], 1 例有泛发性神经性皮炎病史[7], 1 例伴人类乳头状病毒感染[12], 1 例伴噬血综合征、EBV 病毒感染, 1 例合并有 still 病[13], 1 例发生于乳腺癌术后[14]。全部病例经淋巴病病例活检确诊。

5. 结论

皮病性淋巴结炎属于罕见病例, 确诊需淋巴病理活检及免疫组化标志, 其症状如浅表皮肤淋巴结肿大、发热、关节痛、皮疹不具有特异性, 本例患者出现抗 SS-A 抗体和抗 SS-B 抗体阳性, 此免疫学异常是否是皮病性淋巴结炎的继发性改变, 或皮病性淋巴结炎是否是干燥综合症的前期临床表现, 尚需随访观察。皮病性淋巴结炎患者发病年龄 5~80 岁皆可, 因此在临床上遇到此类症状的患者, 排除药物相关性皮疹等疾病后, 需考虑此病并做好鉴别诊断, 且需警惕此病常合并如 still 病, 滤泡性淋巴瘤, 湿疹或血液病等疾病, 在临床上有疑似病例者可行淋巴结穿刺病理活检及免疫组化, 结果为 S-100 蛋白及 CD1a 阳性即可确诊。治疗上目前尚无标准方案, 主要是针对皮肤病和原发疾病处理和预防。早期明确诊断很有必要, 避免药物滥用。

参考文献

- [1] Hu, N., Tan, Y.L., Cheng, Z., et al. (2015) Dermatopathic Lymphadenitis. *Chinese Medical Journal*, **128**, 3121-3122. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.169172>
- [2] 乔海国, 张昶, 庄一林. 皮肤伴巨大淋巴结病性窦组织细胞增生症临床病理观察[J]. 临床和实验医学杂志, 2012, 11(2): 86-88.
- [3] Monaco, S.E., Khalbuss, W.E. and Pantanowitz, L. (2012) Benign Non-Infectious Causes of Lymphadenopathy: A Review of Cytomorphology and Differential Diagnosis. *Diagnostic Cytopathology*, **40**, 925-938. <https://doi.org/10.1002/dc.21767>
- [4] 赵建红, 吴迪, 沈敏. 成人周期性发热-阿弗它口炎-咽炎-淋巴结炎综合征[J]. 中华临床免疫和变态反应杂志, 2017, 11(4): 339-343.
- [5] 王智侠. 朗格罕斯细胞组织细胞增生症 1 例[J]. 中国现代医生, 2016, 54(25): 125-127.

-
- [6] 李渊, 马翠玲, 王雷. 淋巴瘤样丘疹病分型和治疗的研究进展[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2017, 31(5): 557-559+587.
- [7] 王宝庭, 张淑坤, 曹发龙. 皮病性淋巴结炎 2 例[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2012, 26(1): 66-67.
- [8] Lee, W.J., Lee, D.W., Kim, C.H., *et al.* (2010) Dermatopathic Lymphadenitis with Generalized Erythroderma in a Patient with Epstein-Barr Virus-Associated Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. *The American Journal of Dermatopathology*, **32**, 357-361. <https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e3181b2a50f>
- [9] 赵小晓, 倪海春, 饶闪闪, 等. 皮病性淋巴结炎 4 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(1): 81-83.
- [10] 杨贵芳, 柴湘平, 彭文, 等. 皮病性淋巴结炎 1 例[J]. 疑难病杂志, 2014, 13(7): 756.
- [11] 刘建华. 针吸诊断皮病性淋巴结炎二例[J]. 实用医技杂志, 2018, 25(7): 791-792.
- [12] 崔艳萍, 李乐鹏, 刘升云. 伴全身多关节痛的皮病性淋巴结炎一例[J]. 中华内科杂志, 2016, 55(12): 956-957.
- [13] Qureshi, A.Z., AlSheef, M., Qureshi, W.T., *et al.* (2016) Adult Onset Still's Disease with Dermatopathic Lymphadenopathy. *Saudi Medical Journal*, **37**, 1265-1267. <https://doi.org/10.15537/smj.2016.11.15367>
- [14] Alkourbah, Y., Torabi, A., Ghaith, T., *et al.* (2017) Dermatopathic Lymphadenitis Mimicking Breast Cancer with Lymphatic Metastasis: A Case Report and Discussion. *American Journal of Case Report*, **18**, 1330-1333. <https://doi.org/10.12659/AJCR.905220>