

皮病性淋巴结炎一例临床病理特征

王纯雪

山东大学齐鲁医院, 病理科, 山东 济南

收稿日期: 2023年1月9日; 录用日期: 2023年2月3日; 发布日期: 2023年2月14日

摘要

皮病性淋巴结炎(dermatopathic lymphadenitis, DL)是临床上较为罕见的良性淋巴结病变,常伴有皮肤症状及其他全身表现。本文报道一例DL并复习文献,对其病理形态学特点、诊断、鉴别诊断进行初步探讨,以提高病理和临床医师对该病的认识水平,提供诊断思路及鉴别诊断经验,避免漏诊。

关键词

皮病性淋巴结炎, 淋巴结肿大, 免疫组化

Clinicopathologic Features of Dermatologic Lymphadenitis: A Case Report

Chunxue Wang

Department of Pathology, Qilu Hospital of Shandong University, Jinan Shandong

Received: Jan. 9th, 2023; accepted: Feb. 3rd, 2023; published: Feb. 14th, 2023

Abstract

Dermatopathic lymphadenitis (DL) is a rare and clinically benign lymphadenitis, often accompanied by cutaneous symptoms and other systemic manifestations. In this paper, a case of DL was reported, and the pathologic characteristics, diagnosis and differential diagnosis of DL were preliminarily discussed by reviewing the literature, so as to improve the understanding level of pathologists and clinicians on the disease, provide diagnostic ideas and differential diagnosis experience, and avoid missed diagnosis.

Keywords

Dermatologic Lymphadenitis, Lymph Node Enlargement, Immunohistochemistry

Copyright © 2023 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 临床资料

患者，女，28岁，因发热伴左下肢红斑入院，患处皮温较高、肿胀，伴有压痛，约2周后出现发热，最高达39.6度伴寒战，并伴随全身肌肉酸痛。自述于当地医院多次进行抗生素、更昔洛韦及奥司他韦治疗未见明显好转，遂来我院就诊。患者否认结核、肝炎等传染病史及密切接触史。查体可见躯体多处散在片状丘疹，部分质硬隆起于皮肤表面，伴轻微瘙痒及压痛。患者入院后根据发热待查流程完善感染及病原相关、风湿免疫、影像学检查，结果显示肌炎谱：抗PL-7抗体阳性，其余自身免疫性肝病系列检查及风湿系统检查等均未见明显异常。

颈部彩超示左侧颈后、左侧锁骨上区触及肿大淋巴结直径约1 cm，胸腹盆CT显示纵膈、腋窝、腹膜后淋巴结肿大，大者直径约2 cm。给予抗病毒、抗过敏等对症支持治疗后，皮肤痒感减轻，仍有反复午后低热。临床为排除血液系统恶性疾病，安排进行骨髓细胞学检查及淋巴结活检。骨髓细胞学检查显示三系骨髓象正常，未见明确异常细胞。取腹股沟淋巴结送病理，眼观为一枚直径1 cm的结节样物，边界清楚，切面灰白稍灰红，质软稍韧。标本经10%中性福尔马林固定，石蜡包埋，3 μm切片，HE染色后，于显微镜下观察。低倍镜下呈较为完整的淋巴结结构，局部副皮质区稍增宽，近被膜处可见一透亮区(图1)。高倍镜下透亮区域内除成熟活化的T、B淋巴细胞及组织细胞外，可见较多胞质丰富且体积较大的细胞，细胞细长呈淡嗜酸性，部分可见核沟，疑为指状突树突细胞或朗格汉斯细胞(图2)。周围可见细胞核呈空泡状伴中心核仁的免疫母细胞散在分布，并高内皮小静脉轻度增生。免疫组化显示：CD20、CD79α、Bcl-2、Bcl-6、CD3及CD5正常表达，CD21勾勒出残存的生发中心。疑似朗格汉斯细胞特异性表达Langerin(图3)及CD1α(图4)，组织细胞标记物CD68散在阳性，Cyclin D1、CD30均阴性，Ki67滤泡阳性。结合临床，最终诊断为皮病性淋巴结炎。使用乐松、米诺环素、邦达及泼尼松35 mg治疗，体温控制平稳后出院。

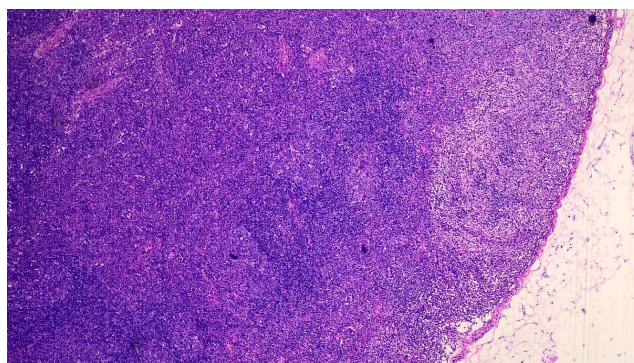


Figure 1. A pale and translucent area is seen near the capsule

图1. 近被膜处见一灰白透亮区

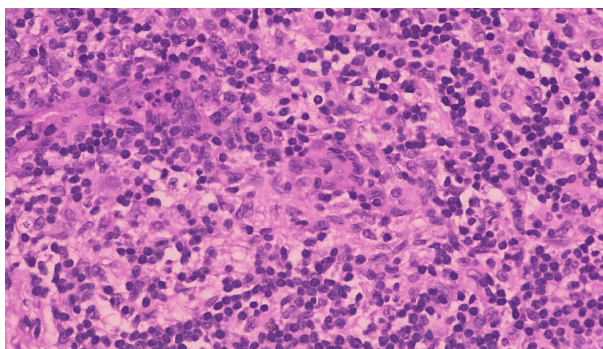


Figure 2. Suspected Langerhans cells

图 2. 疑似朗格汉斯细胞

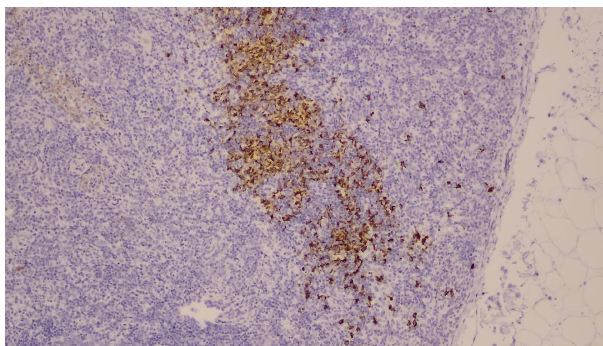


Figure 3. Langerin positive expression

图 3. Langerin 阳性表达

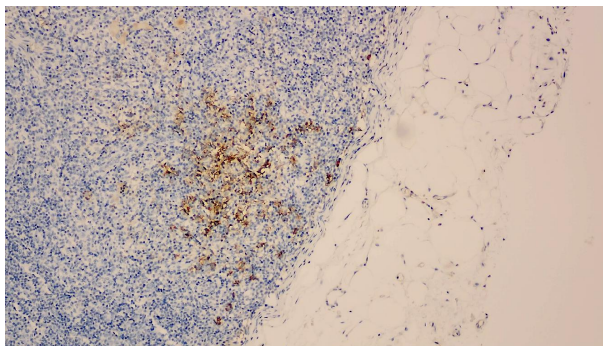


Figure 4. CD1 α positive expression

图 4. CD1 α 阳性表达

2. 讨论

皮病性淋巴结炎是一种反应性淋巴结病，大多数病例为慢性皮肤病发展而来，被认为是对皮肤抗原刺激增加而产生的过度反应[1]。DL 常累及浅表淋巴结，多发生于腋窝或腹股沟区[2]。DL 的主要临床表现为全身无痛性淋巴结肿大，可伴有阵发性皮肤瘙痒、全身性红皮病、皮肤黑色素沉着等，少数患者无明显皮肤疾病[3]。有病例报道 DL 可与成人 Still 病、滤泡性淋巴瘤等疾病同时存在[4] [5]。DL 目前尚无标准治疗方案，治疗应针对皮肤病或者原发病处理，随着皮肤病及原发病的好转，淋巴结肿大亦随之消失[5]。

DL 的标志性病理学特征是副皮质区增宽，淋巴结结构未出现破坏。病变早期淋巴滤泡常轻度增生，

中晚期常出现萎缩[1]。增宽的副皮质区淡染，单个或多个结节状分布，淡染区可压迫淋巴滤泡呈推挤性生长，其细胞成分包括树突状细胞、淋巴细胞、组织细胞、嗜酸性粒细胞、浆细胞及免疫母细胞[6]。部分组织细胞内含有黑色素，因此 DL 也被称为脂肪黑色素增生性网状细胞增多症[7]。近期有研究将人类树突状细胞分为三种不同亚型：浆细胞样树突状细胞、I 型经典树突状细胞及 II 型经典树突状细胞；浆细胞样树突状细胞具有偏心核、突出的内质网和高尔基体复合物，可产生干扰素，且细胞表达 CD123、CD303 和 CD304；I 型和 II 型经典树突状细胞均表达 CD13 和 CD33，但只有 II 型经典树突状细胞呈 CD1 α 弱阳性表达，因此将 II 型经典树突状细胞认为是树突状细胞[8]。朗格汉斯细胞是独特的、专门自我更新的树突状细胞，起源于卵黄囊来源的髓系祖细胞和胎儿肝单核细胞[9]。朗格汉斯细胞与树突状细胞在形态上较难区分，免疫组化染色有助于辅助鉴别细胞成分。树突状细胞表达 S-100 及 facxin，CD1 α 表达较弱；朗格汉斯细胞表达 S-100，特异性表达 Langerin 及 CD1 α 。也有研究根据免疫标记物表达的不同，将淡染区的树突状细胞分为三种类型：树突状细胞(II 型经典树突状细胞)、朗格汉斯细胞以及不表达 CD1 α 和 langerin，且 S100 阳性的树突状细胞，可能对应于 I 型经典树突状细胞[10]。

DL 需要与淋巴组织反应性增生、朗格汉斯细胞组织细胞增生症、蕈样霉菌病及经典霍奇金淋巴瘤相鉴别。淋巴组织反应性增生无副皮质增宽区及树突状细胞增生，表现为淋巴滤泡的反应性增生。朗格汉斯细胞组织细胞增生症主要侵犯淋巴窦，其次是皮质旁区域。镜下为大量组织细胞增生，伴有不同程度的嗜酸性粒细胞浸润及小灶坏死。然而，DL 涉及皮质旁区域呈结节分布的苍白染色斑块，与表皮朗格汉斯细胞组织细胞增生症不同，没有树突状细胞形态、细胞彼此相对接近，且在朗格汉斯细胞组织细胞增生症中看不到黑色素细胞[11]。朗格汉斯细胞组织细胞增生症免疫组织化学显示 CD1 α 、Langerin 和 S-100 表达，与 DL 相同，但表达模式与 DL 不同。据报道，Cyclin D1 在朗格汉斯细胞组织细胞增生症中大多呈阳性，而 DL 中的朗格汉斯细胞表达 CD1 α ，但 Cyclin D1 不表达[12]。蕈样霉菌病累及淋巴结，是一种低级别恶性皮肤 T 细胞淋巴瘤。在早期阶段，病变通常局限于长期光照区。蕈样霉菌病患者的特征性表现为斑片、斑块和肿瘤的组合，常呈溃疡性。蕈样真菌病可与 DL 相关，也可累及淋巴结。早期蕈样霉菌病与 DL 的组织病理学非常相似，浸润不明显，可见增殖性树突状细胞。当蕈样真菌病与 DL 相关时，需要仔细询问临床病史并寻找可以区分蕈样霉菌病和皮病性淋巴结炎的 T 免疫母细胞，并通过 PCR 进行 T 细胞受体基因重排分析，有助于诊断蕈样霉菌病[11]。经典霍奇金淋巴瘤的淋巴结结构会出现部分破坏，在反应性炎症背景下可找到 CD30 阳性的 Reed-Sternberg 细胞[13]。在未查见明确肿瘤细胞且淋巴结存在破坏的情况下，均可增加 CD30 标记，排除霍奇金淋巴瘤。

此外，DL 应与恶性黑色素瘤、组织细胞肉瘤、自身免疫性淋巴组织增生综合征、IgG4 相关性淋巴结炎等疾病相鉴别。

3. 结论

DL 临床症状不典型，出现皮肤病变、发热等症状时，若未进行全身检查从而发现全身肿大淋巴结，易漏诊，导致临床仅对症治疗，延误治疗时机、增加患者的痛苦。进行淋巴结切除送病理，比淋巴结穿刺更容易提高诊断的准确性，必要时需采取免疫组化标记进行鉴别诊断。

参考文献

- [1] Merad, M., Ginhoux, F. and Collin, M. (2008) Origin, Homeostasis and Function of Langerhans Cells and Other Langerin-Expressing Dendritic Cells. *Nature Reviews Immunology*, **8**, 935-947. <https://doi.org/10.1038/nri2455>
- [2] Cooper, R.A., Dawson, P.J. and Rambo, O.N. (1967) Dermatopathic Lymphadenopathy, a Clinicopathologic Analysis of Lymph Node Biopsy over a Fifteen-Year Period. *California Medicine*, **106**, 170-175.
- [3] 胡娜, 谭延林, 王云华. 皮病性淋巴结炎的 FDG PET/CT 表现及临床病理研究(附 2 例报告及文献复习) [J]. 临床

- 放射学杂志, 2016, 35(7): 1132-1136.
- [4] Qureshi, A.Z., Al Sheef, M., Qureshi, W.T. and Amjad, W. (2016) Adult Onset Still's Disease with Dermatopathic Lymphadenopathy. *Saudi Medical Journal*, **37**, 1265-1267. <https://doi.org/10.15537/smj.2016.11.15367>
- [5] 赵小晓, 倪海春, 饶闪闪, 曾盼, 谢永辉, 章宏峰. 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.
- [6] 张小芳, 唐录英, 侯伟伯, 陈健宁. 皮病性淋巴结炎 20 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2022, 38(10): 1217-1220+1226.
- [7] Psarommatis, I., Vontas, H., Gkoulioni, V., Mihail-Strantzia, A. and Bairamis, T. (2009) Dermatopathic Lymphadenitis Imitating a Deep Neck Space Infection. *American Journal of Otolaryngology*, **30**, 419-422.
- [8] Collin, M. and Bigley, V. (2018) Human Dendritic Cell Subsets: An Update. *Immunology*, **154**, 3-20. <https://doi.org/10.1111/imm.12888>
- [9] Hoeffel, G., Wang, Y., Greter, M., See, P., Teo, P., Malleret, B., *et al.* (2012) Adult Langerhans Cells Derive Predominantly from Embryonic Fetal Liver Monocytes with a Minor Contribution of Yolk Sac-Derived Macrophages. *Journal of Experimental Medicine*, **209**, 1167-1181. <https://doi.org/10.1084/jem.20120340>
- [10] Garces, S., Yin, C.C., Miranda, R.N., *et al.* (2020) Clinical, Histopathologic, and Immunoarchitectural Features of Dermatopathic Lymphadenopathy: An Update. *Modern Pathology*, **33**, 1104-1121. <https://doi.org/10.1038/s41379-019-0440-4>
- [11] Zhan, Y., Jiao, Z. and Niu, L. (2020) Clinicopathologic Features of Invasive Breast Carcinoma with Dermatopathic Lymphadenitis: A Retrospective Analysis. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*, **13**, 2289-2296.
- [12] Shanmugam, V., Craig, J.W., Hornick, J.L., Morgan, E.A., Pinkus, G.S. and Pozdnyakova, O. (2017) Cyclin D1 Is Expressed in Neoplastic Cells of Langerhans Cell Histiocytosis But Not Reactive Langerhans Cell Proliferations. *The American Journal of Surgical Pathology*, **41**, 1390-1396. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000897>
- [13] Swerdlow, S., Campo, E., Harris, N.L., Jaffe, E., Pileri, S., Stein, H., *et al.* (2017) WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Revised 4th edition, IARC, Lyon, 421.