

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.03.056

伴有脂膜炎样皮损的 Sweet 综合征 1 例

甘雨舟¹, 黄文祥², 甘 华^{1△}

(重庆医科大学附属第一医院:1. 肾内科;2. 感染科 400016)

中图分类号:R758.29

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2015)03-0431-02

急性发热性嗜中性皮病(Sweet 综合征)是一种以急性发热、外周血白细胞计数增高及痛性红斑、斑块或结节为主要表现的疾病,对该病的临床表现缺乏认识及对其病理诊断标准的更新不足是漏诊和误诊的主要原因。本文报道伴有脂膜炎样皮损的 Sweet 综合征 1 例,其最初发生的皮损曾被诊为脂膜炎,由此提示全面动态地认识该综合征临床特点及病理诊断的必要性。

1 资料与方法

1.1 一般资料 患者,男,66 岁,体质量为 65 kg。2011 年 8 月无明显诱因出现胸背部蚕豆大小红色结节,触痛明显,伴发热(最高 39.5℃),到某三甲医院就诊,行 CT 示“左肺舌叶及下叶结节影”,诊断为“急性下呼吸道感染”,给予磺苄西林抗感染治疗 7 d 后缓解。其后上述症状反复发作,发作前均无明显诱因,到各级医院就诊,接受抗感染及其他对症治疗后均可缓解,皮疹消退后无色素沉着。2012 年 7 月因症状再发,到另外三甲医院皮肤科风湿科就诊,行骨穿未见明显异常,胸部 CT 未见明显异常,行左背部皮肤结节活检,描述为“真皮深层及脂肪小叶边缘血管周围有中性粒细胞及单一核细胞浸润,部分脂肪小叶间隔及筋膜内有成片的单一核细胞及中性粒细胞浸润,部分区域可见血管壁破坏,意见:脂膜炎及筋膜炎症”,诊断为“结节性发热性非化脓性脂膜炎”。予以泼尼松 30 mg,每天 1 次及雷公藤多甙 20 mg,每天 3 次,治疗 7 d 后结节消退,后泼尼松 5 mg/周的速度减量,减至 10 mg/d 时症状反复,遂以“发热待查”收入感染科。既往有糖尿病病史 3 年。查体:体温 38.5℃,躯干及上肢近端散在分布蚕豆大小红色皮肤结节,中央隆起,疼痛及触痛明显,无水疱、流脓、破溃。全身浅表淋巴结无肿大,心肺腹查体未见明显异常。辅助检查中,胸片:双肺纹理增多。腹部 B 超未见异常。实验室检查,血常规中,白细胞:15.09×10⁹ 个/L;中性粒细胞:89.4%;红细胞沉降率:96 mm/h;C-反应蛋白大于 90.0 mg/L;降钙素原:4.61 ng/mL;糖化血红蛋白:9.30%。尿常规、大便常规、肝肾功、电解质、凝血象、癌谱、抗核抗体谱、抗中性粒细胞质抗体、类风湿因子、抗环瓜氨酸抗体检测、抗“O”值、乙型肝炎两对半、输血前检查未见明显异常。

1.2 方法 诊治经过:感染科予以头孢西丁抗感染及其他对症支持治疗 7 d 后,患者仍发热、畏寒,胸背部皮肤仍逐渐出现数个新发结节,性质同前。于 2013 年 5 月 7 日行右胸部皮肤活检术。于局部麻醉下取左胸部乳头下红色结节处皮肤,深达皮下组织,大小约 2 cm×3 cm,立即甲醛固定送皮肤病理室。

2 结 果

皮损组织病理报告:表皮大致正常,真皮内血管及汗腺周围、间质内嗜中性粒细胞、淋巴单核细胞浸润,未见明显血管炎

改变,脂膜未见炎症细胞浸润,见图 1、2。考虑为 Sweet 综合征。后予以“泼尼松 30 mg/d”口服 4 d 后发热及皮损消退,逐渐减量至停药,2 个月后电话随访,皮疹及发热症状无复发。



图 1 2013 年 5 月胸部皮肤红斑

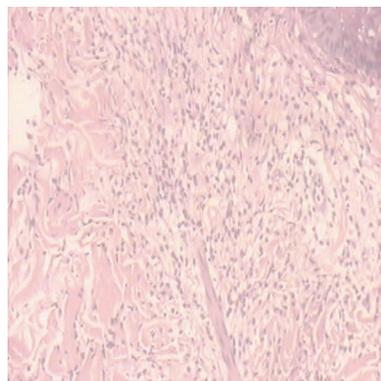


图 2 2013 年 5 月胸部皮肤活检(×400)

3 讨 论

Sweet 综合征,其特征性皮损为急性发作的痛性红斑和结节,常伴假水疱样或脓疱样改变,红斑或结节消退后皮肤不遗留色素沉着^[1]。而结节性脂膜炎是一种原发于脂肪小叶的非化脓性炎症,主要表现为受累皮肤反复发生红斑,时有触痛及压痛,并有水肿和皮下结节,消退后局部皮肤出现程度不等的凹陷和色素沉着^[2]。两种疾病的一线治疗药物中均有糖皮质激素^[3]。故本例患者以发热伴红色痛性结节为主要表现多次于外院就诊,行皮肤活检后诊断为脂膜炎,且激素治疗有效,这也容易误使医生将其诊断为脂膜炎。故对于发热伴结节性皮损的患者,就诊时仍应仔细结合皮损表现及组织病理结果,以对脂膜炎与 Sweet 综合征进行鉴别。

Sweet 综合征的经典的特征性病理改变为真皮浅层大量中性粒细胞浸润,而无脂肪组织浸润及血管炎表现^[4]。近年来

发现一种病理上比较特殊的类型,即“皮下型 Sweet 综合征”^[5],Chan 等^[6]共对 15 例病例进行复习后总结出其病理特点:皮下脂肪组织(包括小叶及小叶间隔)见大量中性粒细胞浸润,可有脂肪细胞坏死及核尘,时有巨上皮样细胞及反应性基质纤维增生,其上皮有少量血管样中性粒细胞浸润。其皮损特点与结节性脂膜炎相似,但发病后不遗留色素沉着。Abbas 等^[7]及 Malone 等^[8]回顾文献后认为血管炎及脂肪浸润均不能作为 Sweet 综合征的排除标准,其特征改变为真皮层典型的中性粒细胞浸润^[3]。脂膜炎的病理分 3 个阶段,最初为脂肪细胞变性、坏死和炎症细胞浸润,伴有不同程度的血管炎症改变;继之以吞噬脂肪颗粒为特点的脂质肉芽肿反应;最后皮下脂肪萎缩纤维环和钙盐沉着^[2]。故本例患者初次病理诊断中因描述“脂肪小叶边缘血管周围、部分脂肪小叶间隔及筋膜内有中性粒细胞及单一核细胞浸润”及“部分区域可见血管壁破坏”而临床结合其发热表现和“脂膜炎及筋膜炎症”的病理描述便诊断为“结节性发热性非化脓性脂膜炎”,但其忽略了 3 个问题:(1)“真皮深层”亦有“中性粒细胞浸润”;(2)患者皮疹消退后无皮肤色素沉着;(3)血管炎及脂肪细胞浸润均不能作为 Sweet 综合征的排除标准,因而需鉴别,必要时复查。故总结患者的临床表现及 2 次皮肤病理描述,可考虑诊断为 Sweet 综合征。

皮下型 Sweet 综合征的皮损主要表现为对称分布于双下肢的多形性红色痛性结节或红斑,也可分布于上肢及躯干,常伴发热、乏力,组织学特征为真皮与皮下脂肪层均有大量中性粒细胞浸润^[6]。临床上其与经典的特发性 Sweet 综合征的区别包括皮疹的部位及性质,且常合并血液系统肿瘤,较少合并实体肿瘤,故临床诊疗过程中应注意血液系统疾病的筛查。同时,近年来对各种病因引起的 Sweet 综合征的报道及回顾总结其病理特点时发现,Sweet 综合征在中性粒细胞浸润为主要组织学特征的基础上,出现较多特殊的病理亚型,提示临床工作者对于反复发热伴皮疹的患者应想到该病的可能性,并尽早完善皮肤活检,请有经验的医生阅读报告,同时注意其病理的鉴

别诊断,避免漏诊、误诊及其他不必要的治疗。

参考文献:

- [1] Cohen PR. Sweet's syndrome—a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2007, 2(2): 34.
- [2] Prieto VG, Ivan D. Panniculitis; a diagnostic algorithm [J]. *Diagnostic Histopathology*, 2009, 15(4): 195-202.
- [3] Ginarte M, Toribio J. Association of sweet syndrome and erythema nodosum [J]. *Arch Dermatol*, 2000, 136(5): 673-674.
- [4] Anzalone CL, Cohen PR. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) [J]. *Curr Opin Hematol*, 2013, 20(1): 26-35.
- [5] Guhl G, García-Díez A. Subcutaneous sweet's syndrome [J]. *Dermatol Clin*, 2008, 26(4): 541-551.
- [6] Chan MP, Duncan LM, Nazarian RM. Subcutaneous sweet syndrome in the setting of myeloid disorders: a case series and review of the literature [J]. *J Am Acad Dermatol*, 2013, 68(6): 1006-1015.
- [7] Abbas O, Kibbi AG, Rubeiz N. Sweet's syndrome: retrospective study of clinical and histologic features of 44 cases from a tertiary care center [J]. *Int J Dermatol*, 2010, 49(11): 1244-1249.
- [8] Malone JC, Slone SP, Wills-Frank LA, et al. Vascular inflammation (vasculitis) in sweet syndrome: a clinicopathologic study of 28 biopsy specimens from 21 patients [J]. *Arch Dermatol*, 2002, 138(3): 345-349.

(收稿日期: 2014-08-30 修回日期: 2014-10-28)

(上接第 427 页)

不孕症患者的独特心理特征制定相应的干预措施来降低患者对生育困难应激的感知水平,使患者情绪平稳内心平和,从而提高治疗效果。

参考文献:

- [1] Ombelet W. Is global access to infertility care realistic? The Walking Egg Project [J]. *Reprod Biomed Online*, 2014, 28(3): 267-272.
- [2] Herrmann D, Scherg H, Verres R, et al. Resilience in infertile couples acts as a protective factor against infertility-specific distress and impaired quality of Life [J]. *J Assist Reprod Genet*, 2011, 28(11): 1111-1117.
- [3] Verhaak CM, Smeenk J, Evers A, et al. Women's emotional adjustment to IVF: a systematic review of 25 years of research [J]. *Hum Reprod Update*, 2007, 13(1): 27-36.
- [4] Cooper BC, Gerber JR, Mcgettrick AL, et al. Perceived infertility-related stress correlates with in vitro fertilization outcome [J]. *Fertil Steril*, 2005, 84(1): S232.
- [5] Bardeen JR, Fergus TA. Experiential avoidance as a moderator of the relationship between anxiety sensitivity and

perceived stress [J]. *Behav Ther*, 2013, 44(3): 459-469.

- [6] Zvolensky MJ, Goodie JL, Ruggerio KJ, et al. Perceived stress and anxiety sensitivity in the prediction of anxiety-related responding: a multichallenge evaluation [J]. *Anxiety Stress Coping*, 2002, 15(3): 211-229.
- [7] Yu XN, Zhang JX. Factor analysis and Psychometric evaluation of the connor davidson resilience scale (CD-RISC) with Chinese people [J]. *Soc Behav Personal*, 2007, 35(1): 19-31.
- [8] 姜乾金. 领悟社会支持量表 (PSSS) [M]. 北京: 中国心理卫生杂志社, 1999: 131-133.
- [9] Newton CR, Sherrard W, Glavac I. The fertility problem inventory: measuring perceived infertility-related stress [J]. *Fertil Steril*, 1999, 72(1): 54-62.
- [10] Donkor ES, Sandall J. The impact of perceived stigma and mediating social factors on infertility-related stress among women seeking infertility treatment in Southern Ghana [J]. *Soc Sci Med*, 2007, 65(8): 1683-1694.

(收稿日期: 2014-09-10 修回日期: 2014-11-10)