

# 以结节性红斑为首发症状的 sweet 综合征 1 例

刘绍兰 柳兵 孙毅

(荆州市中心医院 湖北荆州 434100)

摘要: Sweet 综合征是一种多系统自身免疫性疾病,以结节性红斑皮疹为首发症状表现的急性发热性嗜中性皮病(Sweet 综合征)临床比较少见,现临床报道 1 例。

关键词:急性发热性嗜中性皮病;结节性红斑;sweet 综合征;治疗

## 病例资料

### 1、病史

患者女,33岁,主因躯干、双下肢起疹1月,面部、头皮起疹5天入院。患者1月前无明显诱因躯干、双下肢出现散在皮下结节,伴轻度胀痛,未行特殊治疗。5天前患者面部、头皮出现红色斑块,伴咽痛、发热,无咳嗽、咳痰等不适。既往体健。

体格检查:T:37.3℃ R:21次/分 P:110次/分 BP:117/80mmHg。专科检查:面部、眼睑、额部、左手可见圆形、椭圆形红色丘疹、结节、斑块,外观似假水疱,部分中央可见脓疱,局部触痛(见图1)。双下肢可触及散在黄豆至鹌鹑蛋大小红色皮下结节,触之有浸润感,轻度压痛,质韧,活动度可(见图2)。躯干可见散在炎性丘疹,部分中央可见脓点。

实验室及辅助检查 血常规:白细胞 9.65\*10<sup>9</sup>/L,中性粒细胞 79.3%;超敏C反应蛋白 69.63 mg/L H,白介素-6 23.14 pg/mL H,血沉 83 mm/h H;免疫球蛋白:补体 C4 >0.92 g/L H。女性肿瘤标记物、抗核抗体、输血全套、PCT、T-SPOT、ANA、ENA等无明显异常。胸部CT、骨髓穿刺无明显异常。

皮肤组织病理:面部:角质层下可见脓疱,真皮弥漫性炎症细胞浸润,以中性粒为主,可见局部核碎裂(见图3)。下肢:表皮大致正常,真皮轻度血管周围炎,以淋巴细胞为主,皮下可见以间隔为主的脂膜炎,脂膜间隔增宽,以组织细胞和多核巨为主,同时伴嗜酸,中性粒,淋巴细胞等浸润(见图4)。面部组织病检符合急性嗜中性皮病病理改变,下肢结节活检符合结节性红斑病理改变。

结合患者病史、体征及相关检查,综合考虑诊断为:1.sweet 综合征 2.结节性红斑。

治疗:给予抗感染(头孢他定)、抗炎(复方甘草酸苷)等,后间断发热(最高 38.7℃),给予对症支持、请血液科行骨髓穿刺检查,无明显异常。并给予患者甲泼尼龙 30mg、泮托拉唑护胃、金黄膏包敷双下肢皮疹等治疗,治疗1周病情明显好转出院。出院后激素逐步递减并继续门诊治疗,2周时,面部、下肢皮疹基本消退,可见散在色沉,手部皮疹已消退干净(见图6),无全身症状。目前仍在随访中。

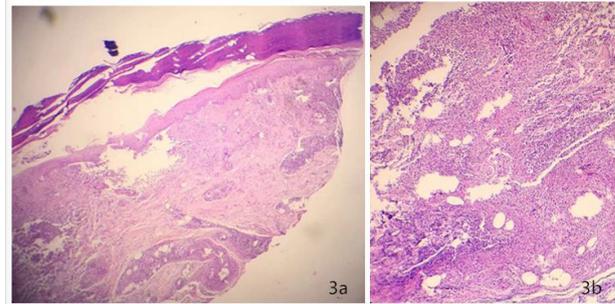


1a~1c:面部、眼睑、额部、左手可见圆形、椭圆形红色丘疹、结节、斑块,外观似假水疱,部分中央可见脓疱

图1:面部、手部皮疹

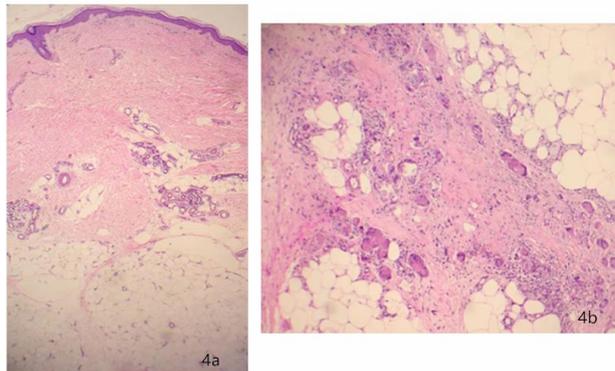


图2:双下肢可触及散在黄豆至鹌鹑蛋大小红色皮下结节



3a:角质层下可见脓疱,真皮弥漫性炎症细胞浸润(HE, ×40); 3b:大量中性粒浸润,可见局部核碎裂(HE, ×200)

图3:面部组织病理结果



4a:表皮基本正常,真皮轻度血管周围炎,以淋巴细胞为主(HE, ×40); 4b:真皮可见以间隔为主的脂膜炎,脂膜间隔增宽,以组织细胞和多核巨为主,同时伴嗜酸,中性,淋巴等混合细胞浸润(HE, ×200)

图4:下肢组织病理结果



图5:治疗2周时,面部、下肢皮疹基本消退,可见散在色沉,手部皮疹已消退干净。

## 讨论

Sweet 综合征和结节性红斑是反应性皮肤病,其发病机理目前尚不清楚。Sweet 综合征,也称为急性发热性嗜中性粒细胞性皮肤病,其特征是发热,嗜中性粒细胞计数升高,疼痛性红斑性皮肤病(通常位于真皮上层的成熟嗜中性粒细胞浸润)。结节性红斑是一种间隔性肉芽肿性脂膜炎,其特征是主要在前胫骨区域突然形成疼痛的红色结节。在同

(下转第 40 页)

(上接第 32 页)

一人中很少同时出现 Sweet 综合症和结节性红斑。这两种皮肤病的并发症似乎在世界文献中也很少报道。

Sweet 综合症和结节性红斑具有许多相似的临床和组织学特征。两者均具有急性发作并与许多相同的全身性疾病相关,例如上呼吸道感染,药物治疗,血液系统恶性肿瘤和自身免疫性疾病。迄今为止,在文献中报道的并发 Sweet 综合症和结节性红斑病例中发现的所有相关特征中,最常见的是上呼吸道感染。在链球菌上呼吸道感染后,患者可能会出现结节性红斑或 Sweet 综合症,在其他情况下炎症肠病等也可能同时出现。此外,这两者对全身性糖皮质激素或碘化钾的治疗药物都有反应。

尽管如此,Sweet 综合症和结节性红斑还是有一些区别。Sweet 综合症的病变主要累及身体的上部-头部,颈部,肩部和躯干,而结节性红斑病变典型地出现在前胫骨区域。结节性红斑病变显示皮下脂肪组织中炎性细胞浸润更深,尽管在 Sweet 综合症病变中真皮中的浸润更浅。最近提出的实体皮下 Sweet 综合症是指那些中性粒细胞浸润仅位于皮下脂

肪组织(包括小叶,隔或两者)中的个体。根据这项建议,Sweet 综合症患者的结节样红斑样病变可能是 Sweet 综合症的皮下变异。

有学者认为结节性红斑和 Sweet 综合症是一种疾病的不同发展阶段,或两者紧密相关<sup>[1]</sup>,随着 Sweet 综合症和结节性红斑的关联比以前报道的更为频繁,我们认为不应将 Sweet 综合症和结节性红斑同时出现视为随机事件,这两个本质上似乎是不同解剖位置的共同潜在机制的不同临床表现。了解负责发病机制的炎症机制的细节对于解释 Sweet 综合症和结节性红斑之间的关联至关重要。Sweet 综合症和结节性红斑都可能与某些恶性肿瘤,自身免疫性疾病或炎症性肠病有关,应警惕“肿瘤相关性皮疹”的诊断,应接受适合年龄的恶性肿瘤检查。临床上这些皮肤病变的早期识别可以指导我们寻找潜在的疾病。

参考文献:

[1]刘东芳,张成侠,冯志刚.以血管炎为首发症状的骨髓增生异常综合症 2 例并文献复习[J].中国民族民间医药杂志,2009.