

种痘样水疱病 1 例

贺爱娟^{1,2}, 吴然², 贾敏², 范瑞强³

[摘要] 患者女 9 岁, 面部反复丘疹、水疱、脓疱伴痒痛 7 年余, 复发 8 d。皮损表现丘疹、水疱、坏死并愈合为萎缩性瘢痕, 反复发作。病理为棘层细胞间水肿, 基底层细胞液化变性, 淋巴细胞浸润及轻度异型。根据患者皮疹表现及病理结果诊断: 种痘样水疱病。

[关键词] 种痘样水疱病; 儿童; 光敏感性疾病

[中图分类号] R 758.6 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1001-7089(2019)10-1183-03
[DOI] 10.13735/j. ejdv. 1001-7089. 201812130

A Case of Hydroa Vacciniforme

HE Aijuan^{1,2}, WU Ran², JIA Min², FAN Ruiqiang³

(1. Department of Dermatology, the Second Clinical College of Guangzhou University of Traditional Chinese Medicine, Guangzhou 510080, China; 2. Department of Dermatology, the First Affiliated Hospital of Guizhou University of Traditional Chinese Medicine, Guiyang 550001, China; 3. Department of Dermatology, Guangdong Province Hospital of Traditional Chinese Medicine, Guangzhou 510080, China)

[Corresponding author] FAN Ruiqiang, E-mail: fanrq54@126.com

[Abstract] A 9-year-old girl was with repeated appearance of papules, blisters and pustules on the face for 7 years, and in current relapse for 8 days. Skin lesions included papules, vesicles, necrosis and atrophic scars. The pathology showed intercellular edema in the spinous layers, basal cell liquefaction, and infiltrate of lymphocytes with and mild atypia. Based on clinical and histopathological findings, a diagnosis of hydroa vacciniforme was made.

[Key words] Hydroa vacciniforme; Children; Photosensitivity disorders

1 临床资料

患者女 9 岁, 面部反复丘疹、水疱、脓疱伴痒痛 7 年余, 复发 8 d。7 余年前无诱因患者面部及双上肢见绿豆大小丘疹、水疱、脓疱, 可自行好转, 愈合见凹陷性瘢痕。此后每春、夏、秋发病, 日晒后加重, 发病时多次见唇部水疱, 未明确诊断及系统治疗。8 d 前无诱因, 患者面部见密集绿豆至黄豆大小丘疹、水疱、脓疱, 部分丘疹中央凹陷, 少量融合并结痂。下唇簇状水疱, 轻微灼痛。口服中药后唇部结痂, 面部皮疹部分愈合。面部瘙痒疼痛。患者既往体健, 足月产, 病后未接种疫苗。体检: 生命征平稳, 各系统未见异常。皮肤科情况: 双面颊部轻微潮红, 其上见

绿豆至黄豆大小丘疹, 部分丘疹顶部可见脓头, 部分丘疹中央凹陷, 部分皮疹破溃、结痂, 面部见大量圆形类圆形凹陷性瘢痕(图 1)。辅助检查: 胸片、ECG、生化、ANA、免疫、CRP、ESR、血尿粪常规、腹部 B 超均未见异常。HSV 抗体阴性; 血、尿卟啉阴性。EBV 抗体检测: 抗 EBV 核抗原抗体(IgG 类)、抗 EBV 早期抗原抗体(IgG 类)、抗 EBV 衣壳抗原高亲和力抗体(IgG 类):(+); 抗 EBV 衣壳抗原抗体(IgM 类)、抗 EBV 衣壳抗原抗体(IgG 类)、抗 EBV 衣壳抗原低亲和力抗体(IgG 类):(-)。右面部皮损组织病理示: 表皮轻度角化过度并溃疡形成, 棘层细胞局部轻度海绵水肿, 基底层细胞液化变性, 真皮

[作者单位] 1. 广州中医药大学第二临床医学院皮肤科, 广东 广州 510080; 2. 贵州中医药大学第一附属医院皮肤科, 贵州 贵阳 550001; 3. 广东省中医院, 广东 广州 510080

[通讯作者] 范瑞强, E-mail: fanrq54@126.com

<http://pfbxzz.paperopen.com>

层小血管及毛囊周围见较多淋巴细胞浸润,部分淋巴细胞轻度异型(图2)。免疫组织化学标记:增生的淋巴样细胞 CD2(+) ,CD20(+ ,少数) ,CD3(+ ,部分,弱) ,CD30(+ ,少数,弱) ,CD56(-) ,CD7(+ ,大部分) ,CD4(+ ,部分,弱) ,CD8(+ ,部分) ,CD5(+ ,部分,弱) ,GranzymeB(+ ,部分) ,TIAI(+ ,部分) ,Ki-67 阳性约 20% ~ 25%。标记提示:皮肤真皮及皮下 T 细胞增生占优势,T 细胞抗原表

达有丢失,增生的 T 细胞伴异型(图3)。基因检测(TCR):阴性。结合临床表现、组织病理及免疫组织化学此患者诊断为种痘样水疱病。治疗方面嘱防晒,莫匹罗星软膏及重组人干扰素 α -2B 凝胶外用,因单纯疱疹予阿昔洛韦静脉滴注。治疗 8 d,面部红斑、丘疹消退,痂皮脱落,留凹陷性瘢痕,病情明显好转。随访中。

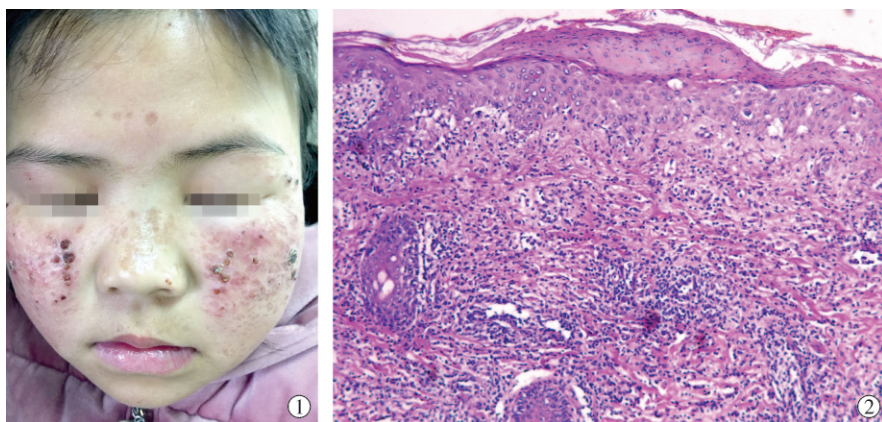
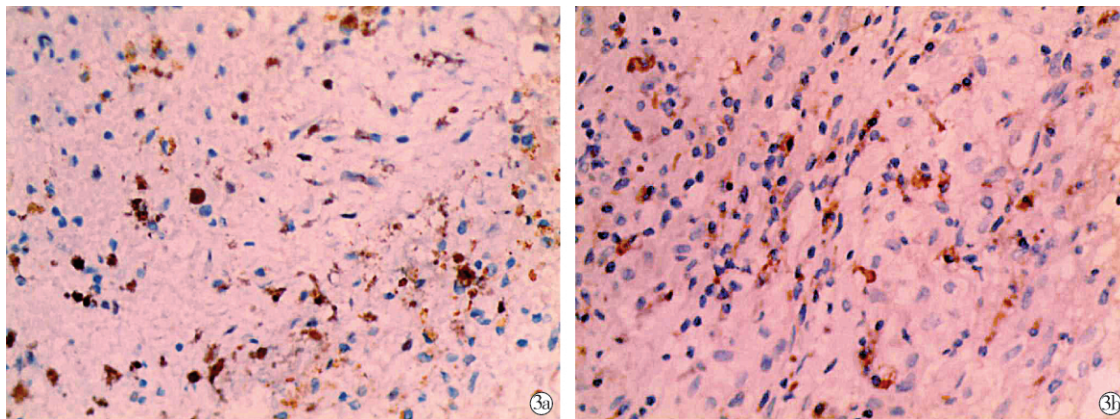


图 1 患者面部皮损;图 2 皮损组织病理 (HE ×100)
Fig. 1 Lesions on the face; **Fig. 2** Histopathology of skin lesion (HE ×100)



③a GranzymeB(+); ③b CD3(+)
图 3 免疫组织化学 (SP ×20)
Fig. 3 Immunohistochemistry (SP ×20)

2 讨论

种痘样水疱病(HV)表现为曝光部位的红斑、水疱、破溃、结痂,部分水疱中央可见脐窝,愈合后留有痘疮样疤痕及色素沉着,自觉瘙痒。90%患者初发于儿童。本病发病机制尚不明确,可能由先天性机体代谢异常,导致日光敏感性增强引起^[1]。此患者幼年发病,素体较弱,多次发病伴发单纯疱疹,有光敏史。本病需与红细胞性原卟啉病、先天性红细胞生成性卟啉病、红斑狼疮等鉴别^[2]。

自 Bazin 首次报道 HV 以来,此病的性质众说纷纭,有因其具有自愈性而认为属于良性增生性病变;有认为是淋巴组织增殖性疾病(lymphoproliferative disease,LPD)^[3-4],具有慢性活动性 EBV 感染的特征。近年来 HV 的研究热点主要集中于与 EBV 之间的关系^[5]。徐子刚等^[6]用免疫组织化学,原位杂交,PCR 检测患者皮损,得出皮损中存在数量不等的被 EBV 潜伏感染的细胞,同时还发现在 EBER 阳性的病例中,炎性细胞浸润越致密的病例 EBER 阳

性细胞也越多,提示 EBV 有可能介导了种痘样水疱病的发病,并影响皮损的轻重程度。本例患者 EBV 感染抗体检测提示既往有感染 EBV 的证据。

对此病称谓目前公认的有两种:经典 HV 和重症 HV。周小鸽等^[7]认为 HV 具有 LPD 的特性,是一个疾病演进的谱系,建议将 HV 称为 HV-LPD,并分为 3 个级别:1 级为良性、2 级为交界性、3 级为肿瘤性,从而取代经典 HV 和重症 HV。此患者的病理提示淋巴细胞异型,免疫标记提示皮肤真皮及皮下 T 细胞增生占优势,T 细胞抗原表达有丢失,增生的 T 细胞伴异型。根据患者的临床表现、实验室检测及病理、免疫组化结果更倾向于 HV-LPD 1 级良性病变。HV 的典型病理表现为^[7]表皮内、表皮和真皮之间形成水疱,表皮基底层破坏,累及真皮浅层。真皮层内散在和灶状淋巴样细胞浸润,主要围绕在血管和皮肤附属器周围,淋巴细胞中小,核轻度不规则,核仁不明显,可见核分裂。此患者虽未见明显水疱但有棘层细胞海绵水肿、基底层细胞液化变性,真皮层小血管及毛囊周围较多淋巴细胞浸润,部分淋巴细胞轻度异型。而徐子刚等^[8]报道种痘样水疱病 12 例临床及病理分析中有表皮内水疱者仅 6 例。治疗方面陈美华等^[9]报道激素、抗病毒治疗 1 例但易复发。既往报道有甘草酸苷、钙调磷酸酶抑制剂、烟酰胺、沙利度胺等,但防晒是共识。

[参 考 文 献]

[1] 赵辨. 临床皮肤病学[M]. 南京:江苏科学技术出版社,

2001:587.

- [2] 张风坤,王文岭. 种痘样水疱病 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志 2005,19(11):666.
- [3] Cho KH, Lee SH, Kim CW, et al. Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative lesions presenting as a hydroa vacciniforme-like eruption: an analysis of six cases [J]. Br J Dermatol 2004,151(2):372-380.
- [4] Cohen JI, Kimura H, Nakamura S, et al. Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative disease in non-immunocompromised hosts: a status report and summary of an international meeting 8-9 September 2008 [J]. Ann Oncol 2009,20(9):1472-1482.
- [5] 喻标,杨庆华,刘文韬,等. 种痘样水疱病 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志 2015,29(7):718-719.
- [6] 徐子刚,马琳,申昆玲,等. 牛痘样水疱病与 Epstein-Barr 病毒潜伏感染的关系[J]. 中华皮肤科杂志,2005,38(4):238-239.
- [7] 周小鸽,张燕林,谢建兰,等. 种痘样水疱病的临床病理特点及性质分析[J]. 临床与实验病理学杂志 2017,33(5):544-546.
- [8] 徐子刚,马琳,赵佩云. 种痘样水疱病 12 例临床及病理分析[J]. 临床皮肤科杂志 2004,33(1):13-15.
- [9] 陈美华,刘晓坤,任军. 种痘样水疱病样皮肤 T 细胞淋巴瘤 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志,2017,31(8):877-878.

[收稿日期] 2018-12-19 [修回日期] 2019-02-25