

表现为乏脂性湿疹的系统性红斑狼疮 1 例

何伟,李锦锦,何梓阳,郑伟娟,袁娟娜,陈信生
(广东省中医院,广东广州 510120)

摘要 患者女,16岁,脱发、四肢关节痛、全身红斑3个月,加重1周。根据美国风湿病协会(ACR)1997年的标准诊断为系统性红斑狼疮(SLE),病程中双侧胫前出现乏脂性湿疹样皮损,病理活检提示表皮局灶角化过度伴角化不全,局灶表皮变薄,基底细胞液化变性,真皮浅层血管周围少许淋巴细胞浸润,免疫荧光: IgM 基底膜线性荧光,提示其为红斑狼疮的一种非特异性皮损表现,临床需要注意鉴别。

关键词 系统性红斑狼疮;乏脂性湿疹;非特异性皮损

中图分类号:R593.24+1

文献标识码:B

文章编号:1672-0709(2022)03-0266-02

系统性红斑狼疮(Systemic lupus erythematosus, SLE)的皮损表现多样,临床容易造成误诊,我院皮肤科近期收治了1例表现为乏脂性湿疹样皮损的患者,报道如下。

1 病历资料

患者女,16岁。因“脱发、四肢关节痛、全身红斑3个月,加重1周”于2020年10月24日入院。3个月前出现四肢关节疼痛、脱发,外院疑诊“结缔组织病”,予“艾瑞昔布片、硫酸羟氯喹片”治疗,症状无改善,随后面部出现蝶形红斑,躯干、四肢出现散在红斑,伴瘙痒,至外院风湿科住院治疗,完善检查诊断为“SLE”,予“甲泼尼龙(20 mg/d)、硫酸羟氯喹片”治疗后,症状改善。1周前皮疹加重,呈进行性发展,瘙痒加剧,收入院诊治。既往体健,发育良好,按时接种疫苗,经期正常。否认食物、药物过敏史。家族中其母有红斑狼疮病史,生育后确诊。皮肤科查体:前额头发稍稀疏,失去光泽,长短不一;鼻梁、双侧颧部蝶形红斑,见图1a,躯干、四肢多发红斑,部分呈靶形改变,见图1b;双侧小腿多发隆起性线状红斑,呈对称分布,见图1c。辅助检查:补体C3 0.63 g/L(0.7~1.4 g/L),C4 0.06 g/L(0.1~0.4 g/L);自身免疫性疾病实验检查:抗核抗体(ANA)阳性 1:1 280 颗粒型,抗SM抗体:阳性(+);血常规、尿蛋白定量、Coomb's 试验、抗心磷脂抗体3项、尿常规、尿白蛋白未见异常。根据美国风湿病协会(ACR)1997年更

新的1982年修订的SLE分类标准,符合第1、4、10(抗Sm抗体阳性)、11条,可诊断为SLE,给予甲泼尼龙(40 mg/d,静脉滴注),面部外用他克莫司软膏,躯干、四肢外用他克莫司软膏。双侧胫前多发隆起性线状红斑当时考虑为乏脂性湿疹,外用激素治疗的同时加强保湿润肤后,皮损未见改善。右胫前线状红斑的皮肤活检,组织病理显示:皮肤表皮局灶角化过度伴角化不全,局灶表皮变薄,基底细胞液化变性,真皮胶原增宽,真皮浅层血管周围少许淋巴细胞浸润,见图2,免疫荧光结果:C3(-),IgA(-),IgG(-),IgM(基底膜线性荧光2+)。结合临床及免疫荧光,考虑红斑狼疮。治疗上,继续予以甲泼尼龙(40 mg/d,静脉滴注)、羟氯喹口服及加强激素软膏外用2周后,皮疹逐渐变淡,其后逐渐按阶梯减量甲泼尼龙用量。随访4个月后全身皮损基本消退,但胫前皮损较其余部位消退慢,目前仍在随访中。

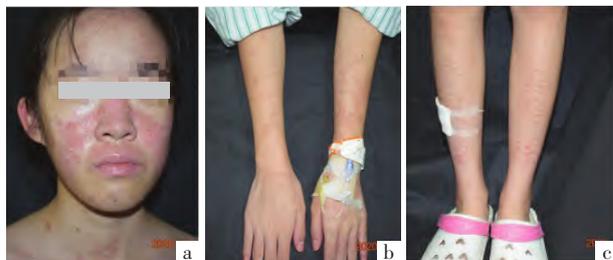


图1 SLE患者面部、双前臂及双胫前的皮损表现
a. 面部蝶形红斑 b. 双上肢靶形损害 c. 胫前乏脂性湿疹样皮疹

2 讨论

红斑狼疮皮损分为特异性和非特异性2大类,其中特异性皮损包括急性皮肤型(ACLE)、亚急性

基金项目 范瑞强广东省省中医传承工作室资助项目(编号 010303 0905)。

通信作者 陈信生 E-mail xinshengchen@sohu.com

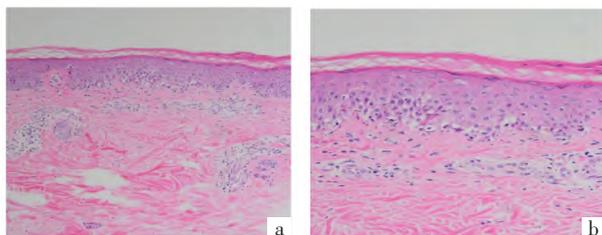


图 2 SLE 患者皮损组织病理表现

- a 表皮局灶角化过度伴角化不全, 基底细胞液化变性, 真皮胶原增宽, 真皮浅层血管周围少许淋巴细胞浸润(右下肢, HE 染色 $\times 100$);
b 基底细胞液化变性(右下肢, HE 染色 $\times 200$)

皮肤型(SCLE)和慢性皮肤型(CCLE)^[1], 非特异红斑狼疮皮肤损害常见的有血管异常(甲周红斑、网状青斑、雷诺现象、血管炎、荨麻疹性血管炎等)、多形红斑、非瘢痕性脱发、甲病变, 尤其是甲凹陷、甲成嵴和甲剥离、甲半月发红^[2-3]等, 非特异性皮损的出现常提示 SLE 诊断的可能^[4]。

目前暂未见 SLE 中有关于乏脂性湿疹样的皮损报道, 笔者认为此现象并非罕见, 而是由于乏脂性湿疹有典型的临床特点(独特的“干涸河床”或“碎石路”的外观), 通常医者在临床诊断便可明确, 不需要通过皮肤活检进行诊断, 因此临床常常会忽视其与原发疾病之间的联系, 其主要发生在老年人的胫骨前, 较少发生在躯干和手臂上^[5], 但若广泛分布在躯干上, 则可能是一种副肿瘤现象^[6], 有实体内脏肿瘤^[7]和淋巴瘤^[8]的相关报道。组织病理学通常显示致密及不规则的角质层, 还会出现灶状海绵水肿、角化不全及真皮浅层稀疏炎性浸润^[4]。低湿度、皮肤脂质含量减少、缺锌和必需脂肪酸营养缺乏或吸收不良、糖尿病、黏液水肿^[8]、汗腺活动减少(如慢性移植物抗宿主病)^[9]等均可以是乏脂性湿疹的触发因素。

本例患者在 SLE 病情出现活动的同时出现乏脂性湿疹样的皮损改变, 皮肤活检显示界面皮炎改变, 临床、病理对照排除了皮炎、药物疹等鉴别诊断, 且患者有明确 SLE 的背景, 皮损的发展与红斑狼疮病情进展呈平行关系。故推断本例患者双下肢乏脂性湿疹样皮疹是红斑狼疮的一种非特异性皮

损表现。提示临床遇到与 SLE 病情进展同步的非特异性皮损时, 要注意进行鉴别诊断, 加强警惕, 以免延误病情。

本病例是红斑狼疮表现为乏脂性湿疹样皮疹, 在国内外属于首次报道。既往有文献报道, 注射培美曲塞后 5~7 d 出现乏脂性湿疹样皮疹, 组织病理学提示为交界性皮炎, 显示典型的苔藓样药物反应, 这是在界面皮炎中出现乏脂性湿疹样皮疹的首例报道^[10], 其后台湾学者 Chu 等^[5]也证明了培美曲塞可引起乏脂性湿疹样皮疹的药疹。以上病案引发医者思考: 临床表现为乏脂性湿疹, 而病理显示界面皮炎改变之间的矛盾与内在联系。二者之间的发生、发展机制尚不明确, 可能与自身免疫因素对皮脂腺或表皮脂质调控通路产生了抑制作用有关, 有待深入研究。

参考文献:

- [1] Gilliam JN, Sontheimer RD. Distinctive cutaneous subsets in the spectrum of lupus erythematosus[J]. *J Am Acad Dermatol*, 1981, 4: 471-475.
- [2] Urowitz MB, Gladman DD, Chalmers A, et al. Nail lesions in systemic lupus erythematosus[J]. *J Rheumatol*, 1978, 5: 441-447.
- [3] Wollina U, Barta U, Uhlemann C, et al. Lupus erythematosus-associated red lunula[J]. *J Am Acad Dermatol*, 1999, 41: 419-421.
- [4] 朱学骏, 孙建方等译. 皮肤病学[M]. 4 版. 北京: 北京大学医学出版社, 2019: 731-743.
- [5] Chu CH, Chou CY, Lin FL. Generalized eczema craquelé (asteatotic dermatitis) associated with pemetrexed treatment [J]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2016, 30: e81-e83.
- [6] Sparsa A, Boulinguez S, Liozon E, et al. Predictive clinical features of eczema craquelé associated with internal malignancy [J]. *Dermatology*, 2007, 215: 28-35.
- [7] Piérard GE, Quatresooz P. What do you mean by eczema craquelé? [J]. *Dermatology*, 2007, 215: 3-4.
- [8] Sparsa A, Liozon E, Boulinguez S, et al. Generalized eczema craquelé as a presenting feature of systemic lymphoma: report of seven cases [J]. *Acta Derm Venereol*, 2005, 85: 333-336.
- [9] Comejo CM, Kim EJ, Rosenbach M, et al. Atypical manifestations of graft-versus-host disease [J]. *J Am Acad Dermatol*, 2015, 72: 690-695.
- [10] Frouin E, Sebille G, Freudenberg S. Asteatotic eczema (eczema craquelé) with histopathological interface dermatitis: a new cutaneous reaction following pemetrexed [J]. *Br J Dermatol*, 2012, 166: 1359-1360.

(收稿时间 2021-07-15)