

外生殖器部位的棘层松解性皮肤病 1 例

肖 沙,刁庆春,郝 进,高 涛
(重庆市中医院皮肤科 400011)

[中图分类号] R758.69

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)30-4318-02

1 临床资料

患者,女,39岁。因外阴丘疹伴瘙痒2年,于2011年7月至本科就诊。患者2年前无明显诱因外阴出现扁平圆形淡红色丘疹,自觉瘙痒。在当地医院诊断“湿疹”,给予抗组胺药和外用激素软膏后无明显好转,皮损逐渐增多。患者既往体健,家族中无毛囊角化病或慢性家族性良性天疱疮病史,无类似疾病患者。体格检查:发育良好,全身浅表淋巴结未扪及肿大,系统检查无明显异常。皮肤科检查:双侧大阴唇可见多发性淡红色扁平丘疹,孤立或成群分布,绿豆至黄豆大小,质地稍硬,无糜烂、水疱(图1)。实验室及辅助检查:血常规正常,皮损真菌镜检、醋酸白试验、梅毒螺旋体颗粒凝集试验、快速血浆反应素试验均阴性。皮肤组织病理检查:表皮角化过度,棘层肥厚、棘层松解。真皮浅层少量炎性细胞浸润(图2)。直接免疫荧光检查示:IgG、IgM、IgA、C3阴性。结合临床及组织病理改变诊断“外生殖器部位的棘层松解性皮肤病”。治疗:予以外用药对症处理后,皮损无明显改善。2个月后行激光治疗后痊愈,随访2年未见复发。



图1 外阴丘疹性棘层松解性皮肤病患者外阴部皮损

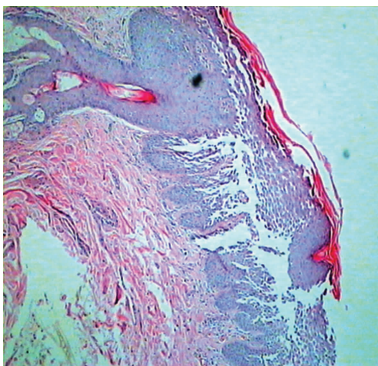


图2 外阴丘疹性棘层松解性皮肤病患儿皮损组织病理图(HE, ×100)

2 讨 论

1984年Chorzelski等^[1]首次报道1例23岁女性患者大阴

唇出现多发圆顶丘疹,在组织病理上表现为棘层松解性角化不良,并命名为“女阴丘疹样棘层松解性角化不良”。此后,各国学者陆续报道了20余例具有上述临床表现和组织病理特征,但皮损局限于外生殖器部位的病例,逐渐确定“外生殖器部位的棘层松解性皮肤病”病名^[2]。本病发病机制还不清楚,但身体皱褶部位的潮湿环境对本病的发生有重要影响。有些病例伴有念珠菌感染,免疫荧光检查阴性^[2]。多见于青年或中年女性的外阴,也有报道发生于儿童^[3-5],以局限性角化不良和(或)棘层松解为独立表现。皮损为多发0.1~0.4mm的白色、质硬、角化性丘疹/结节,孤立或成群分布,少数直径为1.0cm的红色或白色斑块,可累及大阴唇或腹股沟部位。有时,皮损会发展到大腿和会阴部位,伴有不同程度的瘙痒。近年来有报道在男性患者的阴茎、阴囊、大腿、肛周和肛管内发现病理表现类似的疾病。组织病理表现为角化过度、角化不全、棘层肥厚和棘层松解,偶有类似毛囊角化病、慢性家族性良性天疱疮的角化不良表现。偶见疣状假上皮瘤样增生伴毛囊受累。典型病例中很少或没有炎症表现^[6]。根据上述临床表现和组织学特点,本例患者符合外生殖器部位的棘层松解性皮肤病的诊断。

本病在临床上应与毛囊角化病、慢性家族性良性天疱疮鉴别。这3种疾病组织病理表现均有角化不良和棘层松解,但他们临床特点不同。毛囊角化病主要表现为表面附有痂皮的角化性斑丘疹,多分布于皮脂溢出部位,还可伴有掌部丘疹,指甲多形性改变,口腔黏膜白色丘疹。以对称性分布于面部、躯干、四肢屈侧,倾向于融合成片的油污状、疣状、丘疹样赘生物为特征。慢性家族性良性天疱疮的临床特点为颈部、腋窝、腹股沟反复出现水疱、糜烂,呈慢性经过。二者均为常染色体显性遗传的棘层松解性皮肤病,有家族史,可鉴别。本病直接免疫荧光检查阴性,可与发生于外生殖器部位的增殖性天疱疮鉴别。此外本病还需与暂时性棘层松解性皮肤病、棘层松解性棘细胞瘤鉴别。暂时性棘层松解性皮肤病在组织病理上皮损范围比较小,常伴有明显的海绵水肿,偶见大疱,皮损呈多种形态,包括红斑、水疱、丘疹和湿疹样斑块,好发于前胸、后背和大腿,瘙痒剧烈,也可呈脓疱、大疱等表现。病程多呈一过性,且免疫荧光检查表现多样,有类似红斑狼疮样、大疱性类天疱疮和天疱疮样的表现。棘层松解性棘细胞瘤多表现为一个实性、孤立、无症状的角化性丘疹或斑块,组织学表现为角化过度、棘层肥厚和乳头瘤样增生。

本病目前尚无有效治疗方法,本例患者采用二氧化碳激光治疗,随访2年暂无新发皮疹。

参考文献

- [1] Chorzelski TP, Kudejko J, Jablonska S. Is popular acantholytic dyskeratosis of the vulva a new entity? [J]. Am J Dermatopathol, 1984, 6(6):557-560.
- [2] Cooper, PH. Acantholytic dermatosis localized to the vulvocrural area[J]. J Cutan Pathol, 1989, 16(2):81-84.
- [3] 王莉, 阎衡, 叶庆俊, 等. 女阴丘疹样棘层松解性角化不良

1 例[J]. 临床皮肤科杂志, 2009, 38(11): 720-721.

[4] Sáenz AM, Cirocco A, Avendaño M, et al. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva[J]. *Pediatr Dermatol*, 2005, 22(3): 237-239.

[5] 万川, 胡国红, 罗来华. 外生殖器部位的棘层松解性皮肤病 1

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.30.056

例[J]. 临床皮肤科杂志, 2013, 42(5): 295-296.

[6] 朱学俊, 孙建方. 皮肤病理学与临床的联系[M]. 北京: 北京大学医学出版社, 2007: 166.

(收稿日期: 2015-03-08 修回日期: 2015-05-16)

1 例疑难淋巴造血组织肿瘤回顾性分析

杨学敏¹, 白俊², 杨璐西³

(兰州大学第二医院: 1. 检验科; 2. 血液病实验室; 3. 消化肿瘤研究室, 兰州 730030)

[中图分类号] R733

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)30-4319-02

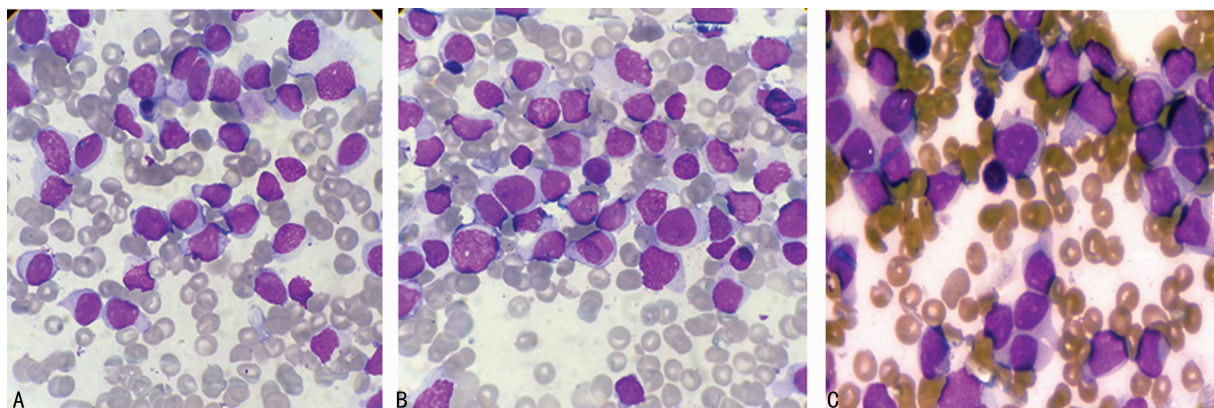
多发性骨髓瘤(multiple myeloma, MM)是骨髓内单一浆细胞株异常增生的一种恶性肿瘤。临床上形态学不典型 MM 并不多见, 需利用骨髓细胞形态学(M)、细胞免疫学(I)、细胞遗传学(C)和分子生物学(M)四者即 MICM 的白血病诊断手段来进行相互印证, 通过实验室检查与临床经验最终进行临床诊断, 该患者各种诊断手段似乎并不能够相互映衬。

1 临床资料

患者, 女, 64 岁, 因“胸骨疼痛 4 个月, 加重 10 d”于 2014 年 4 月入院初步诊断: 恶性淋巴瘤, 脊柱压缩性骨折, 慢性乙型

病毒性肝炎。住院 5 d 后放弃治疗出院, 8 d 内完成 MICM 所有检查。

1.1 血象与骨髓象 血常规检查: 入院时白细胞(WBC) $59.51 \times 10^9/L$, 红细胞(RBC) $2.79 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白(Hb) $100 g/L$, 血小板(PLT) $36 \times 10^9/L$, 血细胞分析仪显示白细胞不能分类, 血涂片检查似原幼淋巴细胞。骨髓细胞学检查: 骨髓涂片显示原幼细胞达 80%, 形态学直观感觉是淋巴造血组织恶性细胞, 然后做细胞化学染色检查, POX 染色显示 100% 阴性。骨髓涂片初步印象恶性淋巴瘤可能, 见图 1。



A、B、C: 同一医院不同实验室染色图片。

图 1 骨髓瑞氏涂片染色

1.2 流式细胞术检查 流式细胞术检查报告, 15 000 个/管, CD45/SSC 设门分析各群细胞占有核细胞的比例: 淋巴细胞 10.50%, 异常细胞 80.55%, 粒细胞 6.04%。印象: 在 CD45/SSC 点图上设门分析, 异常细胞群约占有核细胞比例的 80.55%, 表达 Lambda、CD56、CD38、CD138, 不表达 CD19、CD45 阴性, 提示 MM。

1.3 骨髓组织病理诊断 不排除 LPD-CLL/SLL, 请结合临床及相关检查分析, 必要时加做免疫组织化学进一步明确诊断。

1.4 遗传学与分子生物学检查 遗传学检查未查出特异性染色体。白血病融合基因筛查定性检测报告单, 检测结果, 未检测出以上相关基因。本检测采用多重巢式 RT-PCR 方法。用于筛查急性淋巴细胞白血病(ALL)、急性粒细胞白血病(AML)、慢性粒细胞白血病(CML)、急性粒-单核细胞白血病(AMMOL)、慢性粒单核细胞白血病(CMML)、骨髓增生异常综合征(MDS)等多种血液病种可能出现的 31 种融合基因或癌基因, 但本例检测结果显示阴性, 报告结论不排除少数患者具有

其他罕见的变异型融合基因的可能性^[1-3]。

1.5 血清蛋白电泳和免疫固定电泳 清蛋白 25.9%, α_1 球蛋白 5.2%, α_2 球蛋白 23.9%, β 球蛋白 23.2%, γ 球蛋白 21.8%。血清总轻链: κ 型, 阴性(参考值: 阴性); λ 型, 阴性(参考值: 阴性), 尿总轻链: κ 型, 阴性(参考值: 阴性), λ 型, 阴性(参考值: 阴性)。尿本周氏蛋白电泳: 阴性。尿液游离 κ 链, 阴性(参考值: 阴性), 游离 λ 链, 阴性(参考值: 阴性)。

1.6 生化检查 血清免疫球蛋白: IgG 6.34 g/L(参考区间 8.0~16.0 g/L), IgA 0.64 g/L(参考区间 0.7~3.3 g/L), IgM 0.05 g/L(参考区间 0.5~2.2 g/L)。肝功能: 丙氨酸氨基转移酶(ALT) 27 U/L, 天门冬氨酸氨基转移酶(AST) 51 U/L, γ -谷氨酰基转移酶(γ -GGT) 382 U/L, 碱性磷酸酶(ALP) 113 U/L。肾功能: 尿素氮(BUN) 7.4 mmol/L, 肌酐(Cr) 102.7 μ mol/L, 钙 3.2 mmol/L, 尿酸(UA) 514 μ mol/L。血 β_2 -微球蛋白(BMG) 10 200 ng/mL(609.0~2 366.0 ng/mL)。肝炎检查: 乙型肝炎病毒(HBV) DNA 定量测定, HBV-DNA $8.2E+02$, 提示病毒复制。