

伴水疱的色素性痒疹一例

孙明慧¹, 朱晓芳²

1. 扬州大学医学院, 江苏 扬州 225001

2. 扬州大学临床医学院、江苏省苏北人民医院皮肤科, 江苏 扬州 225001

摘要： 报告伴水疱的色素性痒疹1例。患者女，45岁，主诉背部及胸腹部皮疹伴瘙痒6月余。皮肤科检查：背部及胸腹部可见红斑及红褐色丘疹，部分融合成片，部分区域可见密集小水疱，疱液澄清，尼氏征阴性。背部皮损组织病理检查：表皮内多房水疱形成，疱液内可见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和中性粒细胞浸润，基底细胞空泡化变性，真皮浅层血管扩张，周围可见淋巴细胞及少许嗜酸性粒细胞浸润，真皮内可见嗜色素细胞。临床诊断为色素性痒疹。门诊予多西环素100mg，每日2次口服，治疗2周后瘙痒消失，红斑水疱消退，伴有色素沉着。

关键词： 色素性痒疹；水疱；多西环素

Prurigo Pigmentosa with Blisters: A Case Report

Sun Minghui, Zhu Xiaofang

1. Medical College of Yangzhou University, Yangzhou, Jiangsu 225001

2. Department of Dermatology, Clinical Medical College, Yangzhou University, Yangzhou, Jiangsu 225001

Abstract： A case of prurigo pigmentosa with blisters is reported. A 45 years old female suffered the rash of trunk with itching for more than 6 months. Dermatological examination: erythema and reddish-brown papules could be seen on the back, chest and abdomen, some of which were fused into patches, dense vesicles were seen in some areas can see dense vesicles, the blister fluid were clear, Nikolsky sign was negative. Histopathological examination of the skin lesions showed the formation of multilocular blisters with the infiltration of eosinophils, lymphocytes and neutrophils in the epidermis, vacuolation of basal cells, vasodilation of superficial dermis, infiltration of peripheral lymphocytes and a few eosinophils, and pigmented granules were seen in the dermis. A diagnosis of prurigo pigmentosa were made. After 2 weeks of treatment with doxycycline, itching disappeared, erythema blisters subsided, accompanied by pigmentation.

Key words： prurigo pigmentosa; blister; doxycycline

一、临床资料

患者女，45岁，因背部、胸腹部皮疹伴瘙痒6月余，于2021年11月29日至苏北人民医院皮肤科就诊。患者6月前无明显诱因下背部及胸腹部出现皮疹，伴有剧烈瘙痒，皮疹及瘙痒在月经前加重，曾就诊于外院口服抗组胺药，外用激素类制剂（具体不详）治疗，效果不佳。患者为长跑运动爱好者，既往体健，否认高血压及糖尿病等慢性病史，家族中无类似病史。体格检查：系统检查未见异常。皮肤科检查：背部及胸腹部可见散在分布的红斑、红色及红褐色丘疹，部分融合成片，其间有斑片状色素沉着，部分区域可见密集小水疱，疱液澄清，尼氏征阴性（图1a、b）。实验室检查：血常规，肝肾功能无异常。背部皮损组织病理检查：表皮内多房水疱形成，疱液内可见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和中性粒细胞浸润，基底细胞空泡化变性，真皮浅层血

管扩张，周围淋巴细胞及少许嗜酸性粒细胞浸润，真皮内可见嗜色素细胞和色素颗粒（图2a~c）。直接免疫荧光检查（IgG，IgM，IgA，C3）均阴性。根据典型的临床表现结合病理结果，诊断考虑色素性痒疹，门诊予多西环素100mg口服，每日2次，治疗

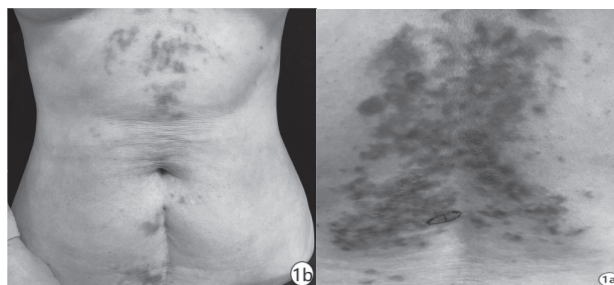
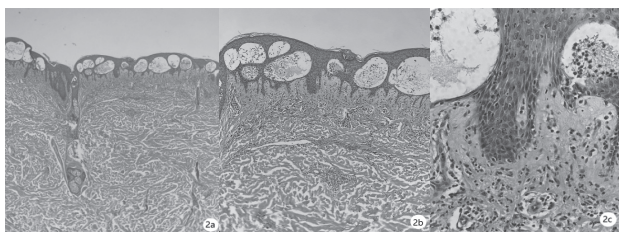
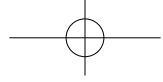


图1 伴水疱的色素性痒疹患者背部及胸腹部皮疹治疗前背部(1a)及胸腹部(1b)片状分布的红斑、丘疹，伴色素沉着，部分区域可见密集小水疱

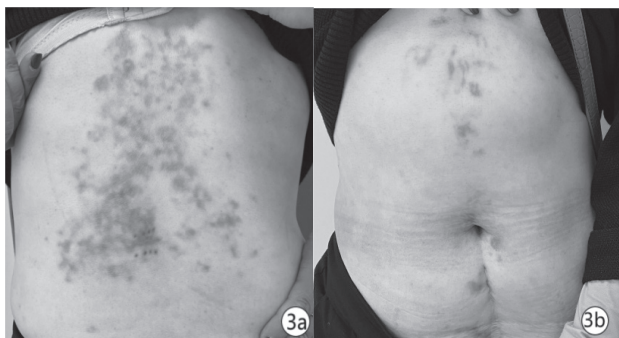
* 第一作者简介：孙明慧（1997年9月），女，安徽阜阳人，汉族，在读研究生，研究银屑病与肠道微生物相关性方向。

通信作者：朱晓芳（1966年3月），女，江苏扬州人，汉族，博士，从事银屑病及其他皮肤病的诊治，及皮肤病理诊断。E-mail:sharonzhu66@126.com



>图 2 伴水疱的色素性痒疹患者组织病理 (HE 染色 2a: × 40; 2b: × 100; 2c: × 400)

表皮内多房性水疱, 疱液内可见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和中性粒细胞浸润, 基底细胞空泡化变性, 真皮浅层血管周围淋巴细胞及嗜酸性粒细胞浸润, 真皮内可见嗜色素细胞



>图 3 伴水疱的色素性痒疹患者背部及胸腹部皮疹治疗后遗留褐色色素沉着斑

2周后复诊, 红斑, 丘疹消退, 瘙痒消失, 遗留褐色色素沉着斑 (图 3a、b)。

二、讨论

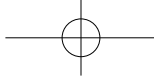
色素性痒疹 (Prurigo pigmentosa, PP) 是1971年由日本学者 Nagashima 等描述^[1], 是一种罕见的慢性炎症性皮肤病。本病好发于中青年女性, 平均发病年龄 23 ~ 27 岁^[2], 男性及儿童发病更为少见, 常见的好发部位是背部、胸部和颈部, 也可见于上肢、腋窝、腹部、腰骶部, 一般不累及黏膜^[3], 多为对称分布, 春夏季易发, 病程可持续6个月到8年^[4]。PP 早期皮疹主要表现为荨麻疹性丘疹或斑块, 完全发展阶段皮疹可出现多发的小水疱, 可出现结痂, 红斑和丘疹颜色加深, 晚期皮疹相互融合成网状伴有色素沉着^[3,11]。早期和完全发展阶段患者瘙痒剧烈, 晚期患者瘙痒减轻甚至消失。PP 病理表现也因为病期不同而不同, 早期病理显示表皮和真皮乳头层浅表血管周围中性粒细胞浸润, 完全发展阶段的组织学特征是海绵样变和大量坏死的角质形成细胞, 晚期病变的组织学特征是真皮乳头层大量淋巴细胞和嗜黑素细胞浸润^[6]。

本病病因和发病机制尚不明确, 个体因素、机械性刺激、炎症、遗传等可能与其发生有关^[6]。此外, 神经性厌食症、糖尿病、生酮饮食也可能与其发病有关, 但通常在改变饮食或降糖等对症治疗后皮损好转^[7-10], 这些联系也有助于辅助临床医生诊断该病, 并且在治疗上对于生酮饮食引起的色素性痒疹患者可以通过尝试单独改变患者饮食结构来治疗, 从而最大限度的减少药物治疗及其与之相关的副作用。也有文献报道天气炎热或出汗可导致皮损加重^[10], 这与文献所报道的该病好发于春夏季保持一致。

尽管了解了 PP 可能的病因及临床和组织病理学特征, 但发病机制目前尚不清楚, 有报道称可能与 IL-6 和 IL-8 介导的中性粒细胞趋化引起的炎症反应有关, 基于 PP 与饮食及代谢相关的联系, 最主要的是与体内酮症状态有关, 虽然这种相关性目前尚不明确, 但有理论认为酮体可以诱导中性粒细胞介导的血管周围炎症, 而临床上常用的抑制中性粒细胞的药物 (如四环素或氨苯砜) 治疗 PP 且反应良好, 恰好支持这一理论。

由于本病临床少见, 皮损形态多样, 早期易被误诊为湿疹或接触性皮炎, 湿疹的皮疹形态多样性, 且多为对称分布, 急性期有渗出, 病程逐渐迁延可有浸润肥厚, 接触性皮炎分为刺激性接触性皮炎和变应性接触性皮炎, 后者属于 IV 型超敏反应, 多与接触刺激性或毒性物质或者致敏物相关, 皮疹范围通常与接触物大体一致, 境界较清楚, 皮疹的形态、范围、严重程度取决于接触物的性质、浓度、接触方式及个体反应性, 因此详细的询问病史以及组织病理检查可以辅助诊断该病。完全发展期和晚期需与以下疾病相鉴别: ①融合性网状乳头状瘤病: 目前病因尚不清楚, 可能与基因突变、紫外线辐射、内分泌紊乱, 如胰岛素抵抗、甲状腺功能减退, 对马拉色菌的异常反应或者异常角化有关。本病临床表现为乳头瘤样或疣状皮疹, 中央可融合成片, 周围形成网状结构, 组织病理学可见角化过度、乳头瘤样增生, 无炎症细胞浸润, 因此可与 PP 相鉴别; ②血管萎缩性皮肤病色素沉着: 临床可见网状色素沉着, 血管扩张或萎缩性改变, 组织病理表现为表皮变薄、萎缩, 基底液化变性, 真皮浅层淋巴细胞浸润, 少见组织细胞及黑素细胞, 浅表毛细血管扩张; ③火激红斑: 也称热激红斑, 是一种由长期热暴露引起的皮肤病, 临床表现为红斑或网状色素沉着, 可发生在身体任何部位, 并且与接触外部热源的位置有关^[11]。本病有自愈性, 少数患者可自行痊愈^[11], 治疗上一线药物常用米诺环素或多西环素, 这是由于其具有抗炎和抑制中性粒细胞趋化的作用^[3,5,11], 推荐剂量为 100—200 毫克/天口服, 大环内酯类抗生素和氨苯砜在治疗上也有很好的效果, 而抗组胺药物及糖皮质激素治疗无效。对于酮症诱导的病例, 可以通过改变饮食来治疗。因药物治疗可能存在的不良反应, 对儿童和孕妇的治疗有报道称 NB-UVB 治疗是安全有效的^[13], 但这些治疗并不能改善色素沉着, 有文献报道激光治疗可改善炎症后的色素沉着, 且无并发症^[14]。

本例患者临床表现为反复发作的丘疹, 水疱, 发病年龄为 45 岁, 发病年龄相对较晚, 因此临床上需要跟自身免疫性疱病鉴别, 自身免疫性疱病是以自身抗体在皮肤内沉积和水疱形成为特征的一类皮肤病, 组织病理学检查尤其是免疫学检查对其有重要的诊断价值, 该患者病理示表皮内多房水疱, 疱液内见嗜酸性粒细胞、淋巴细胞和中性粒细胞浸润, 基底细胞空泡化变性, 直接免疫荧光检查为阴性, 因此可以排除。结合临床表现及组织病理, 考虑诊断伴水疱的色素性痒疹, 这在以往报道中相对少见, 且该患者就诊时间为 11 月, 病程长达半年, 与该病好发季节相吻合, 结合患者病史, 该病人为长跑运动爱好者, 运动过程中的大量出汗, 颈、胸背部等易与衣物摩擦, 均有诱发及引起症状加重的可能。患者选用多西环素治疗后病情好转, 皮疹完全消



退，遗留褐色色素沉着。色素性痒疹临床较少见，且容易误诊，该病的诊疗方面有所帮助。
本病例报告的目的是希望提高对该病的认识，以期对临床医师在

参考文献

- [1]Nagashima M, Ohshiro A, Shimizu N. A peculiar pruriginous dermatosis with gross reticular pigmentation[J]. Jpn J Dermatol.1971,81:38 - 9.
- [2]王金容, 王丽芬, 叶建州, 等. 伴有水疱的色素性痒疹1例 [J]. 临床皮肤科杂志, 2019,48(3):172-174.
- [3]刘佳玮, 马东来. 色素性痒疹临床表现及组织病理学分析 [J]. 中国美容医学, 2015,24(18):41-43.
- [4]孙德飞, 孙昂远, 张婷婷, 等. 色素性痒疹3例并文献复习 [J]. 中国中西医结合皮肤性病学杂志, 2021,20(1):74-76.
- [5]Beutler B D , Cohen P R , Lee R A . Prurigo Pigmentosa: Literature Review.[J]. Am J Clin Dermatol, 2015, 16(6):533-543.
- [6]Houriet C, Perruchoud DL, Beltraminelli H, et al.Prurigo Pigmentosa in White Monozygotic Twins[J]. JAMA Dermatology, 2017, 153(3):353-354.
- [7]Lu LY, Chen CB. Keto Rash: Ketoacidosis-Induced Prurigo Pigmentosa[J]. Mayo Clin Proc. 2022,97(1):20-21.
- [8]Aerts O, Dendooven E, Siozopoulou V. Dieting Resulting in Prurigo Pigmentosa (“Keto Rash”) [J]. J Allergy Clin Immunol Pract. 2021,9(11):4149-4150.
- [9]Yamada D, Fujikawa T. Prurigo Pigmentosa[J]. Am J Med. 2018,131(1):e11-e12.
- [10]Satter E , Rozelle C , Sperling L . Prurigo Pigmentosa: An under - recognized inflammatory dermatosis characterized by an evolution of distinctive clinicopathological features[J]. J Cutan Pathol, 2016, 43(10):809-814.
- [11]何婷婷, 陈忠业, 王丽金, 等. 自愈性色素性痒疹一例 [J]. 中国麻风皮肤病杂志, 2019,35(6):358-359.
- [12]曹燕, 王林, 贾虹, 等. 米诺环素在皮肤科临床中的应用 [J]. 实用皮肤病学杂志, 2016,9(2):120-123.
- [13]Jang M S , Suh K S , Kwon D I , et al. Successful treatment with narrowband ultraviolet B phototherapy in prurigo pigmentosa[J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2021,35(11):e796-e798.
- [14]Ross A, Dunn R, Bekhor P, et al. Prurigo pigmentosa - Response to treatment with Q-Switched neodymium: YAG at 532 nm[J]. Australas J Dermatol. 2019,60(2):147-149.