



## 骨髓增生异常综合征并发急性发热性嗜中性皮肤病一例

陈海梅 (株洲市中心医院血液科 湖南株洲 412000)

中图分类号: R255.1

文献标识码: A

文章编号: 1009-5187 (2017) 13-189-01

### 病史摘要

患者男, 41岁, 因“确诊骨髓增生异常综合征三年余, 发热十余天”于2015年12月26日入住我科。患者2012年因全身长疱疹就诊于湘雅医院, 行骨髓细胞学、融合基因等检查诊断“骨髓增生异常综合征-难治性血细胞减少伴多系发育异常”, 曾口服“沙利度胺、十一酸睾酮”等药物治疗一年, 后服用中药治疗近一年, 自诉血红蛋白升至100g/L。近半年来未行任何治疗。十余天前患者右侧腰部不慎划伤后出现黄豆大小破损, 之后出现发热, 最高体温40℃, 破损处皮肤逐渐出现溃疡及皮肤红肿, 遂就诊于当地县人民医院, 入院时右腰部皮损约5cm大小, 予成份输血、抗感染等治疗, 患者体温缓慢下降, 但仍有反复发热, 切皮损逐渐扩大, 近日最高体温38.5℃, 遂来我院住院治疗。患者既往体健。体格检查: 体温37.5℃, 脉搏116次/分, 呼吸22次/分, 血压109/60mmHg, 发育正常, 贫血貌, 全身皮肤巩膜无黄染, 右侧腰部可见20.5cm×21cm大小皮损, 边缘为红色, 质硬, 中间可见1cm大小溃疡, 白色, 有少许渗出, 无压痛, 皮温稍高。浅表淋巴结未扪及肿大。双肺无明显干湿罗音, 心律齐, 腹平软, 肝脾肋下未扪及, 肠鸣音正常, 双下肢不肿。实验室及辅助检查: 血常规示白细胞 $1.35 \times 10^9/L$ , 中性粒细胞 $0.81 \times 10^9/L$ , 淋巴细胞 $0.4 \times 10^9/L$ , 血红蛋白47g/L, 血小板 $28 \times 10^9/L$ 。输血前检查阴性。免疫全套正常。PCT 0.22ng/mL, CRP 149.6mg/L。肝功能示白蛋白28.8g/L。凝血功能正常。肾功能正常。心肌酶示乳酸脱氢酶302 IU/L。腹部B超示脾大(厚约42mm, 最大长径约132mm, 肋下未及)、脾静脉扩张。依据骨髓增生异常综合征基础疾病及典型皮损表现, 考虑sweet综合征, 遂加用地塞米松20mg治疗。地塞米松使用当天体温正常, 皮损逐渐缩小消退, 逐渐减少地塞米松剂量后出院。(图2-图5)。

### 讨论

Sweet综合征又名急性发热性嗜中性皮肤病, 目前病因尚不明确, 依照其发病机制, 临床上可分为四类: 经典型、恶性肿瘤相关型、炎症性疾病相关型、妊娠相关型[1]。其中肿瘤相关型大部分为血液系统恶性肿瘤, 其中又以急性髓系白血病最为常见, 其次为淋巴瘤、骨髓增生异常综合征和慢性粒细胞白血病[2], 部分病人因皮疹为首发症状就诊, 查骨髓确诊为血液系统疾病。系统性使用糖皮质激素为治疗本病的首要方法, 碘化钾及秋水仙碱可作为本病的其他一线药物[3]。本例患者以发热及皮疹起病, 常规抗生素治疗无效, 皮疹日渐扩大, 逐渐出现典型“年轮样”皮肤改变, 使用糖皮质激素效果好, 皮疹逐日消退。但患者有骨髓增生异常综合征基础疾病, 极易复发, 需随诊观察。

### 参考文献

- [1]: 赵辨, 中国临床皮肤病学[M], 1版, 江苏科学技术出版社
- [2]: 周慧丽, 刘洁, 李丽, 等 sweet综合征并发骨髓增生异常综合征1例[J], 临床皮肤科学杂志, 2014, 43(9), 563-564。
- [3]: 李福秋、王冰, sweet综合征诊治要点[J], 皮肤病与性病, 2013, 35(1), 16-17



图一: 使用地塞米松前



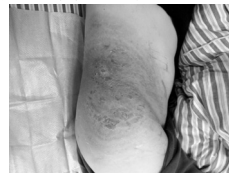
图二: 使用地塞米松两天后



图三使用地塞米松3天后



图四: 使用地塞米松4天后, 地塞米松减至5mg



图五: 使用地塞米松6天后(出院当天)