

# 红皮病伴免疫性血小板减少 1 例报告并文献复习

胡龄予, 姜福琼\*, 黄锐婷, 周娅丽, 邓丹琪, 李晓岚, 袁李梅

(昆明医科大学第二附属医院皮肤科, 云南 昆明 650101)

中图分类号: R758.79; R558 文献标志码: B doi: 10.3969/j.issn.1002-1310.2021.04.043

## 1 病例资料

1.1 患者资料 女, 80 岁, 无业。因“全身红斑伴瘙痒 1 个月”于 2020 年 9 月 15 日入院。

现病史: 患者 1 个月前无明显诱因颈部、躯干出现红斑, 伴瘙痒, 自行搔抓后出现部分结痂, 皮肤干燥, 无水疱、大疱、溃疡, 未予诊治, 皮肤红斑进行性加重累及全身, 于我院就诊, 拟“红皮病”收入院, 患者起病以来, 精神、食欲、睡眠可, 体重无减轻, 大小便外观正常。

既往史: 有“贫血”病史 60 余年、有“湿疹”10 余年, 病情较轻, 自行使用外用药物治疗 (具体不详)。1 年前因不明原因出现“全身皮肤黏膜瘀斑伴脱屑半月余”就诊于我院血液内科, 查体胸骨无压痛, 未触及淋巴结肿大、脾脏肿大等阳性体征; 行辅助检查示, 血常规: 血小板  $8 \times 10^9/L$ , 白细胞  $1.57 \times 10^9/L$ , 血红蛋白  $92g/L$ , 提示三系减低; 类风湿相关抗体检测提示 IgA、IgG 阳性, 生化提示低蛋白血症, 余检查无特殊, 予血小板 1 治疗量输注后, 行骨髓穿刺示: 髓象粒、红、巨三系增生明显活跃, 巨核系成熟欠佳, 诊断为①免疫性血小板减低、②湿疹, 予激素 (甲泼尼龙  $60mg/d$  静脉滴注) 等对症治疗 7d 后血小板升高, 皮疹好转出院。出院后予“醋酸泼尼松片  $50mg/d$  口服”控制病情, 后自行减药、停药, 未正规随访。否认其他既往病史, 其他系统回顾无特殊。

个人史: 无特殊。

查体: 系统检查未见异常。专科情况: 全身皮肤弥漫性潮红, 伴皮肤干燥脱屑, 皮损面积超 90%。躯干、颈部可见数片糜烂结痂, 散在结痂、抓痕, 伴部分色素沉着。

1.2 辅助检查 超声心动图提示 左、右心房代偿性扩大伴中度肺动脉高压。胸部 CT 提示: 双下肺感染, 双侧胸膜增厚粘连。腹部彩超提示: 脾大, 肝外胆管段、双肾等未见异常。化验检查: 血常规: 血小板  $3.18 \times 10^9/L$ , 白细胞  $3.05 \times 10^9/L$ , 血红蛋白  $85g/L$ 。尿常规: 红细胞 214.9hul (正常值  $0 \sim 24hul$ ), 隐血 +2, 尿糖 +1, 红细胞 +。凝血四项 +DD+AtI+FDI: 栓溶二聚体定量  $5.93ug/ml$  (正常值  $0 \sim 0.5ug/mL$ ), 纤维蛋白原降解产物  $15.84ug/ml$  (正常值  $0 \sim 5ug/mL$ )。

凝血酶原时间、活化部分凝血酶原时间均在正常范围。免疫: ANCA (-), 抗角蛋白抗体 (-), ANA1 : 320 阳性斑点型, ENA 谱未见异常, 总 IgE  $728.68IU/ml$  (正常值  $20 \sim 200IU/ml$ ), 变应原测定、食物不耐受 IgG 未见异常。皮肤病检因患者血小板过低未做。

1.3 诊断及治疗 结合患者临床表现、实验室检查、辅助检查结果及既往住院病历资料, 确诊患者为红皮病伴免疫性血小板减低、高血压 III 级、中度贫血等, 予输血小板 1 单位纠正止血功能障碍, 甲泼尼龙  $40mg$  静脉滴注控制病情, 酚磺乙胺  $1000mg$  静脉滴注预防出血, 予左西替利嗪片、酮替芬片口服抗组胺, 相应降压、补钾、护胃、补钙对症治疗。8d 后患者全身红斑大部分消退, 瘙痒较前好转, 未见新发皮损, 血小板逐渐上升, 贫血症状减轻、尿红细胞减少, 高血压控制稳定, 予以出院。予醋酸泼尼松片  $40mg/d$  口服控制病情, 目前随访中。

## 2 讨论

红皮病又称剥脱性皮炎, 是一种累及全身或 80% ~ 90% 以上的体表面积, 以弥漫性红斑、红斑基础上伴不同程度脱屑为主要表现的严重皮肤病<sup>[1]</sup>, 同时病人常伴有全身症状, 症状加重时甚至危及生命, 故需要临床医生谨慎对待。临床上诊断红皮病容易, 但在大量可疑致病因素、合并症中明确其发病原因较为困难, 需依靠系统的临床评估。目前根据其致病原因, 主要分为四类, 即继发于其他皮肤病、药物过敏、继发于恶性肿瘤、原因不明<sup>[2-6]</sup>。原发性免疫性血小板减少 (Primary immune thrombocytopenia, ITP) 是一种由体液免疫引起的自身免疫, 其特征是体内产生抗血小板抗原的自身抗体, 且血小板计数  $< 100 \times 10^9/L$ <sup>[7]</sup>。红皮病合并免疫性血小板减少症的报道不多。

本例患者有以下特点: ①老年女性, 发疹前有免疫性血小板减低病史 1 年, “湿疹”病史 10 余年, 1 年前入住血液科时, “湿疹”加重, 自述皮疹泛发全身, 治疗后血小板升高后, 全身皮疹亦缓解; ②此次皮疹特点: 躯干及四肢弥漫性红斑, 伴干燥脱屑, 皮损累及全身皮肤面积大于 90%; ③实验室检查及辅助检查示: 血小板水平极度低下, 血中可测得大量 IgE 抗体, 抗核抗体试验阳性, B 超示脾大声像; ④系统性、大剂量

使用糖皮质激素卓有成效:入院后予甲泼尼龙 40mg/d 静脉滴注,激素治疗 8d 后患者皮疹明显消退,血小板显著回升,全身症状减轻。根据以上特点,考虑为红皮病伴发免疫性血小板减少症。该例患者血小板明显减少时皮肤症状加重,血小板计数逐渐回升时红皮症症状好转,说明二者具有可能相同的诱发因素<sup>[8-9]</sup>。该患者红皮症亦可能与“湿疹”有关,但是因为患者血小板极度低下,没有进一步行病理检查,对于病因的进一步追查没有更多资料。

红皮病病情较重,可威胁生命,对特发性红皮病和药物反应的患者需系统使用糖皮质激素<sup>[5-6]</sup>,免疫性血小板减少的患者亦需要激素进行治疗<sup>[10-11]</sup>,该患者使用激素治疗后皮疹及血小板异常情况均得到改善。

#### 参考文献:

- [1] 晋红中.红皮病的识别与治疗[J].中华全科医师杂志,2010,9(10):733-734.
- [2] 陆燕洪,陈爱明,高亚丽.红皮病 71 例临床分析[J].临床皮肤科杂志,2012,41(5):279-280.
- [3] 李园园,施东雯,孙淑娟,等.165 例红皮病临床分析[J].皮肤性病诊疗学杂志,2020,27(3):160-163+167.
- [4] Askin O,Altunkalem R N,Uzuncakmak T K,et al.Erythroderma:A clinicopathological study of 47 cases from 2018 to 2020[J].Dermatol Ther,2020(26):e14342.
- [5] Miyashiro D,Sanches J A.Erythroderma:a prospective study of 309 patients followed for 12 years in a tertiary center[J].Sci Rep,2020,10(1):9774.
- [6] Mathew R,Sreedevan V.Erythroderma:A clinicopathological study of 370 cases from a tertiary care center in Kerala[J].Indian J Dermatol Venereol Leprol,2017,83(5):625.
- [7] Nohria V,Macie A C.Immune Thrombocytopenia[J].N Engl J Med,2020,382(11):1077.
- [8] Jaime-Pérez J C,Aguilar-Calderón P,Jiménez-Castillo R A,et al.Treatment outcomes and chronicity predictors for primary immune thrombocytopenia:10-year data from an academic center[J].Ann Hematol,2020,99(11):2513-2520.
- [9] Kubasch A S,Kisro J,Heßling,et al.Disease management of patients with immune thrombocytopenia—results of a representative retrospective survey in Germany[J].Ann Hematol,2020,99(9):2085-2093.
- [10] 中华医学会血液学分会血栓与止血学组.成人原发免疫性血小板减少症诊断与治疗中国指南(2020 年版)[J].中华血液学杂志,2020,41(8):617-623.
- [11] 中华医学会血液学分会血栓与止血学组.成人原发免疫性血小板减少症研究与诊治国际共识报告更新(2019 版)解读[J].中华血液学杂志,2020,41(2):89-92.