

季节性获得性对称性色素性苔藓样肢端角化病 31 例临床分析

刘超¹⁾, 唐智慧²⁾, 曾海燕¹⁾, 贝宏¹⁾, 陈诗平¹⁾, 吴轶西¹⁾

(1) 深圳市龙华新区人民医院, 南方医科大学附属深圳龙华人民医院皮肤科; 2) 口腔科, 广东深圳 518109)

[摘要] **目的** 对 31 例季节性获得性对称性色素性苔藓样肢端角化病患者进行临床分析, 归纳总结其临床特点. **方法** 追踪随访并收集南方医科大学附属深圳龙华人民医院皮肤科门诊 2006 年 3 月至 2012 年 11 月 31 例患者临床资料, 采用描述性方法来总结. **结果** 31 例患者中男 28 例, 女 3 例, 平均年龄 27.3 岁, 平均发病年龄 21.6 岁. 通常春末夏初发病或复发, 夏季加重, 秋末冬初减轻或消失; 皮损主要对称性分布于手腕、手背、踝部、膝部、足背、肘部、指蹼、手侧缘、肘窝, 表现为色素性苔藓样斑片或斑块, 无明显不适; 真菌学检查阴性; 组织病理学表现为表皮角化过度 and 乳头瘤样增生. **结论** 31 例患者的临床表现比较独特, 此病是新出现的一种皮肤病, 皮肤科医生应予以重视.

[关键词] 肢端角化病; 对称; 色素; 苔藓样变; 季节

[中图分类号] R758.65 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 2095-610X(2013)06-0127-04

Clinical Analysis of 31 Patients with Seasonal Acquired Symmetric Pigmentary and Lichenoid Acrokeratoderma

LIU Chao¹⁾, TANG Zhi-hui²⁾, ZENG Hai-yan¹⁾, BEI Hong¹⁾, CHEN Shi-ping¹⁾, WU Yi-xi¹⁾,

(1) Dept. of Dermatology; 2) Stomatology Center, People's Hospital of New District Longhua Shenzhen, Affiliated Shenzhen Longhua People's Hospital of Southern Medical University, Shenzhen Guangdong 518109, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the clinical data of 31 patients with seasonal acquired symmetric pigmentary and lichenoid acrokeratoderma (SASPLA) and summarize its clinical features. **Methods** Thirty-one dermatologic outpatients in our hospital from March 2006 to November 2012 were followed up and their clinical data were collected and analyzed in the present study. **Results** There were 28 male and 3 female patients among these 31 patients. The mean age was 27.3 years old and the age at onset was 21.6 years old. Lesions usually occurred or relapsed in the end of spring or the beginning of summer, aggravated in summer, and vanished or alleviated in the end of autumn or the beginning of winter. The lesions usually symmetrically distributed on the skin of wrists, the back of hands, ankles, knees, dorsum of feet, elbows, fingerwebs, lateral margin of hands and triangles of elbow. All lesions were pigmentary, lichenoid, hyperkeratotic patches or plaques and without noticeable discomfort. Fungi tests were negative. The histopathology revealed hyperkeratosis and papillomatosis of the epidermis. **Conclusion** The characteristics of the present 31 patients are distinct. This is a new dermatosis to which dermatologist should pay more attention.

[Key words] Keratoderma acral; Symmetric; Pigmentary; Lichenoid; Season

肢端角化病是指掌跖部位皮肤异常增厚的一大类皮肤病. 通常根据遗传方式分为遗传性和获得性. Patel^[1] 将获得性掌跖角化症分为更年期性、药物相关性、营养不良性、化学物质诱发性、系统疾病相

关性、恶性肿瘤相关性、皮肤病相关性、感染性、特发性掌跖角化症. 其组织病理学无特异性, 主要表现为显著角化过度, 可以合并棘层肥厚、角化不全、血管周围慢性炎症细胞浸润^[2]. 2008 年, 朱晓

[作者简介] 刘超 (1969~), 男, 湖北房县人, 博士, 副主任医师, 主要从事皮肤性病专业临床工作.

浚等人^[3]描述 16 例表现为色素性对称性肢端角化性皮损患者, 姜祎群等人^[4]报道 11 例类似患者, 并命名为“对称性肢端角化症”。2010 年, Fan 等人^[5]报道 2 例获得性对称性肢端角化症。笔者 2006 年 3 月至 2012 年 11 月收集深圳市龙华新区人民医院 31 例获得性肢端角化性皮损, 现报告如下。

1 资料与方法

1.1 研究对象

31 例均为 2006 年 3 月至 2012 年 11 月期间皮肤科门诊患者。其中男性 28 例, 女性 3 例, 男女之比为 9.3:1; 年龄 5 个月 ~33 岁, 平均年龄 27.3 岁, 平均发病年龄 21.6 岁。详细询问患者病史、体格检查、进行有关实验室检查, 追踪随访。

1.2 治疗方法

嘱所有患者保持皮肤凉爽干燥, 交替外用维甲酸类、皮质类固醇类药物, 照射 UVA 和 / 或 UVB, 对于重度患者以及上述方法治疗无效的患者, 再同时口服维甲酸类药物。

2 结果

2.1 临床表现

31 例患者均无明显诱因, 包括职业、外伤、药物、化学物质、系统疾病、恶性肿瘤、感染或其它因素。皮损于春末夏初出现或复发, 夏季加重, 秋末冬初减轻或消失。除了 1 例掌跖多汗外, 均无明显相关的疼痛、烧灼感、瘙痒及其它不适。洗浴尤其是热水浴时, 所有皮损更加明显, 发白起皱。部分患者出现轻度疼痛或烧灼感、瘙痒等不适。此现象在海水浴时从来没有发生过。所有患者父母均非近亲, 无类似家族史。

系统体检均无异常。皮肤专科检查: 31 例患者皮损均表现为褐色或褐红色、苔藓样角化过度性斑片或斑块, 对称性分布于手腕伸侧和屈侧 (30/31)、手背 (28/31)、踝部伸侧和屈侧 (20/31)、膝关节伸侧 (15/31)、足背 (13/31)、肘关节伸侧 (12/31)、指蹼 (8/31)、手侧缘 (7/31)、肘窝 (7/31) (见图 1A)。除了 11 例患者掌跖轻度角化过度、皮纹加深, 7 例寻常型鱼鳞病外, 其余患者其它部位皮肤均正常。

2.2 水桶征试验

将 17 例患者的左手及左前臂皮损先后分别浸泡于 24℃ ~ 28℃ 的 30%、20%、10%、5%、2.5%、1.3%、0.9% 氯化钠溶液、自来水中 10 ~ 30 min,

再将右手及右前臂皮损先后分别浸泡于上述液体中。结果所有患者在自来水、0.9% 氯化钠溶液中约 2 min 后水桶征试验均出现阳性: 皮损水肿、变白、起皱, 10 min 后更加明显 (见图 1B), 如果轻轻搔刮即可出现污垢样脱皮 (见图 1C), 且在浸泡过程中部分患者皮损出现轻微疼痛、烧灼、瘙痒等不适。当皮损干燥后, 即恢复原状。然而, 随着氯化钠浓度的升高, 水桶征试验逐渐变为阴性, 即使浸泡 30 min 仍为阴性。

2.3 实验室检查

24 例患者血常规、肝肾功能、微量元素均正常。14 例患者真菌学镜检和培养均阴性。

2.4 皮损组织病理

11 例患者皮损组织病理检查, 其中 4 例自来水浸泡前后对称性取皮损病理检查。结果主要表现为: 角质层网篮状正角化过度、棘层肥厚、乳头瘤样增生, 合并细胞内水肿、颗粒层增厚, 部分合并轻度血管周围慢性炎症细胞浸润, 少数患者出现角化不全、基底细胞液化变性、乳头层毛细血管扩张, 偶有病例出现类似于疣状肢端角化症的“塔尖样”病理改变, 但是无“挖空细胞” (图 2)。自来水浸泡前后病理改变无显著差异。HE、PAS 染色, 均未发现真菌孢子和菌丝。

2.5 疾病转归

通过 6 a 追踪随访, 31 例患者中除 1 例失访、4 例拒绝治疗、1 例间断治疗外, 15 例患者经过平均 4.27 周治疗后皮损逐渐减轻并最终消失, 且未复发。10 例患者经过平均 5.09 周治疗后皮损痊愈, 但次年复发。其中 7 例患者继续按照此前方法平均治疗 7.43 周即不再复发 (见图 1D); 另外 3 例患者放弃治疗。这 3 例中 2 例自愈不复发, 1 例自然好转。

3 讨论

本观察组报道的 31 例患者均比较年轻, 好发于男性, 这与国内文献报道基本相符, 但是发病更年轻, 男性比例更高^[3,4]。所有患者均无类似家族史, 父母均非近亲。由此提示, 该病可能是获得性而非遗传性疾病。但是有待遗传学研究证实。季节变化是本病显著特点。除了季节因素外, 另外一个显著因素似乎与地区有关。所有患者居住在我国南方或者东南沿海地区时发病。值得注意的是, 当保持皮损干燥凉爽后, 不论是否接受治疗, 皮损均减轻或消退。所有复发患者均未很好地保持干燥凉爽。笔者由此推测: 炎热潮湿气候可能是本病重要



图 1 部分患者临床照片

Fig. 1 Clinical pictures of some cases

A: 双手腕、足背、踝部对称性褐色苔藓样角化斑块, 膝部对称性褐色苔藓样角化斑块. B: 手背对称性褐色角化过度、苔藓样斑块 (左手: 被水浸泡后, 水桶征阳性; 右手: 浸泡前). C: 被水浸泡后, 皮损更加明显, 变白、水肿、皱纹, 轻轻搔刮出现污垢样脱皮. D: 治疗后双手皮损消退.

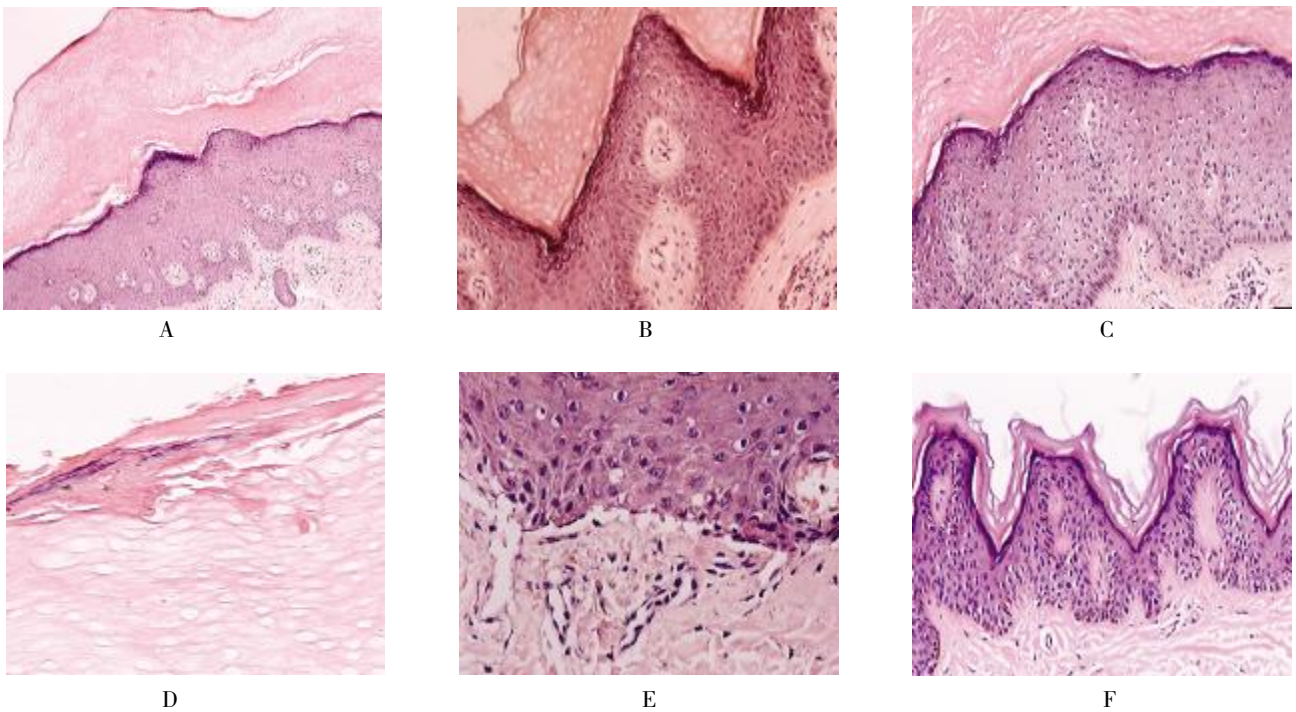


图 2 部分皮损组织病理改变 (HE 染色)

Fig. 2 Histopathologic changes of some skin lesions (HE staining)

A: 显著网篮状正角化过度、棘层肥厚、血管周围轻度淋巴细胞浸润 (×40) . B: 轻中度乳头瘤样增生 (×100) . C: 细胞内水肿 (×100) . D: 局部点状角化不全 (×100) . E: 基底细胞液化变性, 真皮乳头层血管扩张 (×200) . F: 中度乳头瘤样增生和类似于疣状肢端角化症的“塔尖样”改变但无明显“挖空细胞” (×100) .

诱发因素之一. 由于此病比较罕见, 虽然笔者收集病例比已经报道的所有文献病例数均多, 但是尚不足以将患者分为保持皮损干燥凉爽组和未保持皮损干燥凉爽组, 再分别比较两者间转归预后情况, 并进行统计学分析, 实属遗憾.

所有 17 例进行水桶征试验患者, 在自来水或者生理盐水中均阳性, 但是随着氯化钠浓度的增加, 逐渐变为阴性, 即使浸泡 30 min 仍阴性. 此现象尚无文献报道. 皮肤长时间浸泡于水中变白起皱纹属生理现象^[6]. 文献报道, 囊性纤维症、水源性肢端角化症、罗非昔布治疗期间可出现病理性掌跖显著皱纹, 皮肤盐浓度增加可以导致水结合能力增加^[7-9]. 有学者提出, 皮肤角质层屏障破坏导致水吸收增加. 还有学者推测: 长期浸泡于水中, 导致汗腺导管异常^[9]. 然而, 本文所有进行病理检查的 11 例患者, 汗腺导管均无明显异常. 其水桶征的机理不明, 可能由增厚的角质层浸渍所致^[4].

文献报道, 本病部分病例皮损检出马拉色菌^[3,4]. 本组 31 例患者中 14 例进行真菌检测, 均未检出真菌. 鉴于在正常人非脂溢部位和部分湿疹、皮炎的皮损部位均可检出马拉色菌, 本文 11 例患者及其它文献患者的皮损组织内均未发现马拉色菌孢子和菌丝, 笔者认为, 马拉色菌不是引起皮损的病因.

总之, 本观察组 31 例患者具有如下特点:

(1) 发病比较年轻, 好发于男性; (2) 患者无此病家族史或特殊化学物质接触史; (3) 季节变化明确: 皮损通常春末夏初发病或复发, 夏季加重, 秋末冬初减轻或消失; (4) 湿热天气可能是诱发因素; (5) 皮损主要分布于肢端但不累及掌跖部位; (6) 皮损为对称性色素性苔藓样斑片或斑块; (7) 皮损被水浸泡后很快变白起皱, 轻轻搔刮则出现脱皮; (8) 皮损无明显不适; (9) “水桶征”试验: 自来水或者生理盐水中阳性, 但随着氯化钠浓度升高, 逐渐变为阴性; (10) 真菌学检查阴性; (11) 除了显著角化过度、棘层肥厚、乳头瘤样增生外, 无特异性病理改变; (12) 预后良好.

通过文献检索, 目前国外尚无相关病例报道; 国内文献报道很少, 分别命名(描述)为: 对称

性肢端角化病、色素性对称性肢端角化性皮损、获得性对称性肢端角化病^[3-5], 有待统一. 笔者建议命名为“季节性获得性对称性色素性苔藓样肢端角化病 (seasonal acquired symmetric pigmentary and lichenoid acrokeratoderma, SASPLA)”, 可更全面准确地反映其临床特点.

本病除了需要与肢端黑棘皮病、掌跖角化病鉴别外, 还需要与不典型的进行性对称性红斑角化症、水源性肢端角化症、Papillon-Lefèvre 综合征、对称性指(趾)间角化症、季节性掌跖角化过度症等进行鉴别.

[参考文献]

- [1] PATEL S, ZIRWAS M, ENGLISH J C. 3RD: Acquired palmoplantar keratoderma [J]. *Am J Clin Dermatol*, 2007, 8(1): 1 - 11.
- [2] FARMER E R, HOOD A F. *Pathology of the skin* [M]. 2ed. New York: McGraw-Hill, 1990: 143, 653 - 654.
- [3] 朱晓浚, 李希清, 杨容青, 等. 表现为色素性对称性肢端角化性皮损的一组患者临床分析[J]. *中华皮肤科杂志*, 2008, 41(8): 539 - 541.
- [4] 姜祎群, 曾学思, 薛燕宁, 等. 对称性肢端角化症: 一种新命名的皮肤病[J]. *临床皮肤科杂志*, 2008, 37(7): 428 - 430.
- [5] FAN Y M, LI S F, YANG Y P, et al. Is acquired symmetrical acrokeratoderma a new dermatosis Two case reports and Chinese literature review [J]. *Int J Dermatol*, 2010, 49(6): 647 - 652.
- [6] WILDER-SMITH E P, CHOW A. Water immersion wrinkling is due to vasoconstriction [J]. *Muscle Nerve*, 2003, 27(2): 307 - 311.
- [7] JOHNS M K. Skin wrinkling in cystic fibrosis [J]. *Med Biol Illustr*, 1975, 25(2): 205 - 210.
- [8] CARDER K R, WESTON W L. Rofecoxib-induced instant aquagenic wrinkling of the palms [J]. *Pediatr Dermatol*, 2002, 19(3): 353 - 355.
- [9] ITIN P H, LAUTENSCHLAGER S. Aquagenic syringeal acrokeratoderma (transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma) [J]. *Dermatology*, 2002, 204(1): 8 - 11.

(2013 - 02 - 10 收稿)