

儿童急性泛发性发疹性脓疱病的临床分析

张江林,陈翔,李吉,谢红付

(中南大学湘雅医院皮肤科,湖南 长沙 410008)

[摘要] 目的 了解儿童急性泛发性发疹性脓疱病的发病原因、临床特点及治疗方法。方法 回顾性分析1990年2月至2008年2月该科收治的20例儿童急性泛发性发疹性脓疱病的临床资料。结果 18例患儿发病前有明确的用药史,20例患儿均有发热、全身性红斑、小脓疱。组织病理学检查示表皮内或角层下脓疱形成和真皮浅层水肿。去除可能的发病因素并给予糖皮质激素等治疗后所有患儿均痊愈。结论 儿童急性泛发性发疹性脓疱病是一种较少见的疾病,多由药物引起,发热和泛发小脓疱是该病的特点,去除诱发因素和及时应用糖皮质激素是治疗的关键。
[中国当代儿科杂志,2008,10(4):497-499]

[关键词] 急性泛发性发疹性脓疱病;诊断;治疗;儿童
[中图分类号] R758.25 [文献标识码] A [文章编号] 1008-8830(2008)04-0497-03

Clinical analysis of childhood acute generalized exanthematous pustulosis

ZHANG Jiang-Lin, CHEN Xiang, LI Ji, XIE Hong-Fu. Department of Dermatology, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China (Email: jianglin_zhang@yahoo.com)

Abstract: Objective To describe the etiology, clinical features and treatment of childhood acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP). **Methods** Clinical data from 20 cases of childhood acute generalized exanthematous pustulosis from 1990 to 2008 were retrospectively reviewed. **Results** Eighteen cases had a history of medication, including the use of penicillin ($n=6$), cephalosporins ($n=3$), sulphonamides ($n=2$), allopurinol ($n=2$), vaccines ($n=2$) and anti-cold drugs ($n=3$). Fever and generalized erythematous pustules were observed in all 20 cases. Histopathologic examination revealed spongiform superficial pustules and papillary edema. The patients were asked to stop taking suspected sensitizing drugs and received glucocorticoid treatment (1-2 mg/kg daily). After 3-5 days of the treatment, symptoms were improved and the dosage of glucocorticoid was gradually reduced. All patients were healed within 20 days after treatment. **Conclusions** The cause of AGEP is mainly attributed to the use of antibiotics, sulphonamides, antipyretic analgesics and vaccines in children. AGEP is characterized by fever and widespread pustular eruption of the skin. Removal of sensitizing factors and glucocorticoid administration is important in the treatment of AGEP in children.

[Chin J Contemp Pediatr, 2008, 10 (4):497-499]

Key words: Acute generalized exanthematous pustulosis; Diagnosis; Treatment; Child

急性泛发性发疹性脓疱病(acute generalized exanthematous pustulosis, AGEP)是一种较少见的红斑脓疱性、发疹性皮肤病,具有典型的临床和病理特征。该病可发生于任何年龄阶段,以往对儿童病例报道较少,近年来其发病率呈上升趋势。为了了解AGEP的发病原因,掌握该病的诊断和治疗,现将本科1990年2月至2008年2月收治的20例儿童AGEP病例作一回顾性分析。

1 临床资料

1.1 一般资料

20例患儿中男8例,女12例;年龄3~12岁,平均8.3岁。18例患儿发病前有明确的用药史,其中青霉素类6例,头孢菌素类3例,磺胺类2例,安乃近2例,疫苗2例,感冒药(具体药名不详)3例。5例患儿发病前有上呼吸道感染。所有患儿均为初次发病,既往无银屑病史。自服用可疑药物至皮损发生时间为6~48 h,平均23 h。

[收稿日期]2008-03-21;[修回日期]2008-05-06
[作者简介]张江林,男,博士研究生,主治医师。主攻方向:儿童过敏性疾病。
[通讯作者]陈翔,教授,博士生导师,中南大学湘雅医院,邮编:410008。

1.2 症状和体征

20例患儿均有发热,体温在38~40℃之间,伴乏力、纳差和全身不适,无明显关节痛。所有患儿均有较严重的皮肤损害,皮疹表现为弥漫性大片状皮肤潮红、肿胀,以胸背部为甚(图1),可波及面部、四肢,其上密集分布针头大小脓疱,疱壁薄,脓疱孤立分布,与毛囊口无一致性(图1)。尼氏征阴性。1例有口腔黏膜受累。自觉症状有灼热感、疼痛及瘙痒。

1.3 辅助检查

20例患儿血常规检查白细胞总数均有不同程度升高($WBC > 10 \times 10^9/L$),19例嗜中性粒细胞增多,3例有肝功能异常。胸部X线摄片、内脏B超检查、免疫学检查等均未见异常。疱液细菌培养阴性,血培养阴性。2例做脓疱组织病理检查,显示表皮内或角层下脓疱形成,表皮细胞间水肿,细胞灶性坏死,真皮乳头轻度水肿,血管内皮细胞肿胀,血管周围有不同程度的嗜中性、嗜酸性粒细胞及淋巴细胞浸润(图2),直接免疫荧光检查无免疫球蛋白及补体C3的沉积。



图1 急性泛发性发疹性脓疱病患儿皮疹

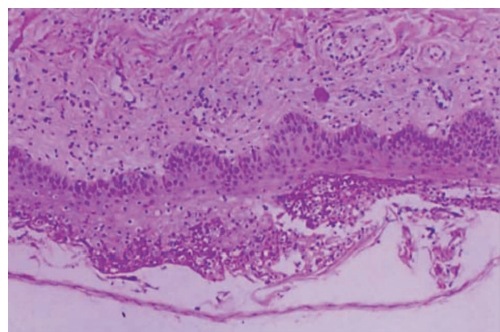


图2 急性泛发性发疹性脓疱病皮损组织病理图(100×) 表皮内脓疱形成,表皮细胞间水肿,局灶性细胞坏死,真皮浅层水肿,血管内皮细胞肿胀,血管周围有不同程度的炎症细胞浸润。

1.4 诊断标准

①发病前有明确的诱因如系统用药史或感染

史;②发热(体温一般高于38℃);③皮损特征为发生在水肿性红斑基础上的非毛囊性、小的(直径通常<5 mm)、泛发性、浅表性、无菌性脓疱,可伴有其他皮损如水疱、大疱、紫癜等;④组织病理学特征:角层下脓疱或表皮内海绵状脓疱形成,疱腔内主要为嗜中性粒细胞,真皮浅层水肿,血管周围以淋巴细胞、嗜酸性粒细胞等为主的炎症细胞浸润,可伴有白细胞碎裂性血管炎变化及灶状角质形成细胞坏死,无银屑病病样的表皮增生和乳头瘤样增生;⑤实验室检查示白细胞和(或)嗜中性粒细胞增多;⑥急性发病,其自然病程一般不超过15 d。

2 治疗及预后

首先避免再次使用可疑致敏药物,及时去除体内的感染性病灶。20例患儿均予以糖皮质激素治疗(相当于泼尼松每日1~2 mg/kg),同时给予抗组胺药物、葡萄糖酸钙、维生素C和其他对症支持治疗,3~5 d后体温基本恢复正常,皮疹开始消退,脓疱干涸脱屑,糖皮质激素逐渐减量至停用,2周内均痊愈出院。1例患儿入院时诊断为脓疱型银屑病,用药几天后症状及体征未见明显改善,患儿仍持续发热,后给予糖皮质激素(相当于泼尼松量每日1 mg/kg)治疗,大约4 d后皮损明显改善,脓疱干涸,皮肤出现广泛脱屑,体温逐渐恢复正常,在整个病程中未出现寻常型银屑病的皮损表现。后根据患儿发病前有明确的用药史,起病急,伴高热,进展快,脓疱为非毛囊性且发生在水肿性红斑基础上,结合实验室检查和组织病理学特征等特点而最后确诊为AGEP。

3 讨论

急性泛发性发疹性脓疱病(AGEP)曾一度被认为是脓疱型银屑病的一种异型,但病史和临床表现表明它是一种独立的疾病。自从1980年由Beylot等^[1]首先报道并命名后,国外文献不断有该病的报道和研究^[2],国内也有一些报道^[3],临床病例逐年增多。对于该病的病因多数学者认为主要与药物过敏有关,约90%的病例发病前有用药史,以抗生素、解热镇痛、磺胺类药物引起者多见^[4,5]。值得注意的是,甲基泼尼松龙和地塞米松是治疗该病的药物之一,也有致敏的报道^[6],故在临床治疗过程中应引起我们足够的重视和警惕。AGEP除药物引起外,近期病毒感染、接触汞制剂和紫外线照射也可诱发。

据本组病例资料结合文献分析,总结儿童AGEP有以下共同的临床特点:①发病前大多有用药史或感染史;②用药与发疹的相隔时间较短,通常在48 h内;③常伴高热,一般在38℃以上;④皮疹主要表现为全身皮肤弥漫性潮红、肿胀的基础上出现非毛囊性、无菌性和浅表性小脓疱;⑤急性起病,其自然病程一般不超过15 d;⑥外周血白细胞总数及嗜中性粒细胞增多;⑦组织病理特征为角层下脓疱或表皮内脓疱形成,伴表皮水肿,真皮乳头水肿,可伴有白细胞碎裂性血管炎及灶状角质形成细胞坏死,血管周围有炎性细胞浸润;⑧预后较好,去除诱发因素及应用糖皮质激素后很快痊愈。但亦有报道少数患儿可反复发作^[7]。AGEP应与泛发性脓疱型银屑病和角层下脓疱性皮肤病相鉴别。AGEP常易被误诊为脓疱型银屑病,所以其发病率往往被低估。AGEP一般具有急性起病伴高热,发病前有明确的用药史或感染史,无银屑病病史及家族史,嗜中性粒细胞明显增多,且病程有自限性等特点而可与脓疱型银屑病鉴别。而角层下脓疱性皮肤病往往呈慢性经过,无高热,无嗜中性粒细胞增高而较易与AGEP鉴别。

儿童急性泛发性发疹性脓疱病在临床工作中较

少见,而且由于是较新的病种,在许多儿科专著中不易查到,极易漏诊和误诊。但只要我们在临床上仔细观察,就能准确诊断和有效治疗。

[参 考 文 献]

[1] Beylot C, Bioulac P, Doutre MS. Acute generalized exanthematous pustulosis(four cases) [J]. Ann Dermatol Venereol, 1980, 107(1-2):37-48.

[2] Sezer E, Sezer T, Koseoglu D, Filiz NO. Acute generalized exanthematous pustulosis in a child [J]. Pediatr Dermatol, 2007, 24(1):93-95.

[3] 徐翔,王洪艳. 反复发作的急性泛发性发疹性脓疱病1例[J]. 中国实用儿科杂志,2003,18(5):286.

[4] 牡丹. 儿童急性泛发性发疹性脓疱病9例分析[J]. 中国皮肤性病学杂志,2007,21(4):251.

[5] Sidoroff A, Dunant A, Viboud C, Halevy S, Bavinck JN, Naldi L, et al. Risk factors for acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP)-results of a multinational case-control study (Euro-SCAR)[J]. Br J Dermatol, 2007, 157(5):989-996.

[6] Mussot-Chia C, Flechet ML, Napolitano M, Herson S, Frances C, Chosidow O. Methylprednisolone-induced acute generalized exanthematous pustulosis[J]. Ann Dermatol Venereol, 2001, 128(3 Pt 1):241-243.

[7] 李雪松,杨翊研. 复发性急性泛发性发疹性脓疱病1例[J]. 中国实用儿科杂志,2000,15(3):159.

(本文编辑:吉耕中)

· 消息 ·

2008 年中国当代儿科杂志创刊十周年
暨全国儿科热点研讨会征文通知

由中国当代儿科杂志社和全军儿科专业学会联合举办的“中国当代儿科杂志创刊十周年暨2008年全国儿科热点研讨会”定于2008年9月17~20日在湖南省长沙市召开。中国当代儿科杂志在2008年迎来了创刊10周年的华诞。10年来本刊已日渐成为深受广大儿科医务工作者、读者欢迎的杂志,已跻身于国内优秀期刊的行列并被国内外多个著名检索机构收录。借创刊10周年之际将召开庆祝大会暨全国儿科热点研讨会,其目的是使广大儿科工作者开阔视野、更新知识,提高对热点问题的认识。研讨会专家的讲学内容丰富,有很强的实用性及指导意义,授课专家为国内外知名教授。热忱欢迎大家积极参会。现征集会议论文,主要内容为儿科及新生儿疾病热点问题的基础与临床研究,其他儿科疾病的临床诊断与治疗体会。适宜刊登的稿件优先在中国当代儿科杂志上发表。文章要求语句通顺、书写规范,为未公开发表过的学术论文,400字摘要1份(包括目的、方法、结果、结论)。请注明作者姓名、单位、邮编、电话、传真。用E-mail发至本刊编辑部,主题请写“2008会议征文”。无会议论文者也欢迎参会。

联系及投稿地址:湖南省长沙市湘雅路87号中国当代儿科杂志编辑部 邮编410008 电话:0731-4327402 传真:0731-4327922 E-mail:ddek7402@163.com 网址:www.cjcp.org

中国当代儿科杂志社
中国人民解放军医学会小儿科专业学会