

误诊为体癣的 BT 型麻风伴发天疱疮一例

韦美欢 陆声仙 黄旺翠 (通讯作者)

文山壮族苗族自治州皮肤病防治所(文山州皮肤病专科医院) 云南 文山 663099

【摘要】：患者，男，29岁。全身环状红斑、暗红斑伴四肢反复水疱、疼痛5个月。皮损以边界清楚的环状红斑、暗红斑及松弛性水疱为主，尼氏征阳性，皮损区部分触觉减退，周围神经不粗大。曾按“湿疹”“体癣”治疗无效。皮损组织液涂片查抗酸杆菌阴性；背部皮损组织病理示上皮样细胞肉芽肿伴真皮小神经肿胀，抗酸染色2+，符合BT型麻风；手背皮损组织病理示表皮内水疱、棘层松解，直接免疫荧光示细胞间C3、IgG网格状弱阳性沉积，符合天疱疮。诊断：1.BT型麻风；2.天疱疮。予局部抗炎、对症支持治疗后好转出院。出院后转当地皮肤病防治站接受少菌型联合化疗(MDT-PB方案)，皮损逐渐消退。本例提示，对皮损多形性、疗效不佳者应及早行组织病理及免疫荧光检查，以减少麻风的漏诊与误诊。

【关键词】：麻风；体癣；天疱疮；误诊

DOI:10.12417/2705-098X.26.19.051

1 临床资料

患者，男性，彝族，29岁，职业农民，籍贯为云南省文山州马关县。因“全身环状红斑、暗红斑，四肢反复水疱伴疼痛5个月”就诊。患者既往体健，否认药物过敏史。5个月前无明显诱因全身出现边界清楚的环状红斑、暗红斑，边缘稍隆起，皮损无明显扩大倾向，不痒不痛；随后双膝关节出现松弛性水疱，疱壁薄、易破溃，伴疼痛，破溃后形成糜烂面，愈合后覆盖厚层痂皮，并逐渐累及双手。遂至当地医院就诊，诊断“湿疹”予抗组胺、止痒等对症治疗，皮损无好转；后至我院门诊就诊，诊断“体癣”，予伊曲康唑分散片系统抗真菌治疗，仍无效，且膝关节、手部水疱增多、加重。为明确诊断，进一步到我所门诊就诊，拟“1.体癣？2.天疱疮？3.大疱性表皮松解型药疹？4.BT型麻风？”收入院。患者居住的村寨近10余年未发现麻风病例，其直系及旁系三代亲属中亦均无麻风病史。

系统查体未见明显异常。皮肤科查体：胸部、背部及大腿可见片状边界清楚的环状红斑、暗红斑，边缘隆起，皮损呈“边缘重、中央轻”(图1a~1c、1e)；手部、膝关节可见少量散在分布的水疱，疱液清亮，疱壁松弛，破溃、渗液后形成糜烂面，伴轻度触痛，尼氏征阳性，部分皮损愈合后覆盖不易脱落的厚层痂皮(图1d、1f)。皮损区域部分触觉丧失，温觉、痛觉正常；分别触诊双侧眶上神经、耳大神经、尺神经、正中神经、桡神经、腓总神经及胫后神经，均未触及明显粗大，亦无压痛表现；患者面部、双手及双足运动功能均未见异常，未见肉眼可见的畸残。

2 实验室检查

血常规示：白细胞数目 $15.74 \times 10^9/L$ ，中性粒细胞绝对值 $12.89 \times 10^9/L$ ，中性粒细胞百分比81.9%，淋巴细胞百分比7.2%；血清淀粉样蛋白A 92.6 mg/L ；超敏C反应蛋白 35.49 mg/L ；血生化全套检查提示：总胆红素 $44.58 \mu\text{mol/L}$ ，直接胆红素 $12.97 \mu\text{mol/L}$ ，间接胆红素 $31.61 \mu\text{mol/L}$ ；肌红蛋白 115.76 ng/mL ；肾功能、血糖、血脂、电解质、凝血四项、尿液分析、粪便常

规未见异常；HIV(-)、HBsAg(-)、TP(-)、HCV(-)；皮损真菌荧光检查阴性。皮损组织液涂片查抗酸染色阴性。

背部皮肤组织病理：灶状表皮变薄。真皮层血管及附属器周围可见上皮样细胞肉芽肿，伴少量淋巴细胞浸润。

真皮中下部皮小神经肿胀，神经周围炎细胞浸润(图2a、2b)；抗酸染色：2+ (图2c)，病理诊断：BT型麻风。左手背皮肤组织病理：表皮角化过度，表皮棘层松解，表皮内水疱，疱内少许中性粒细胞及红细胞浸润。

真皮浅层血管周围少许淋巴细胞、中性粒细胞浸润，偶见个别嗜酸性粒细胞(图3a、3b)，病理诊断：天疱疮。

直接免疫荧光：表皮角质形成细胞间C3网格状弱+、IgG网格状弱+，其余IgA、IgM、Fib均阴性(图3c)。



图1 患者临床照片

1a-1c、1e 胸部、背部、大腿片状边界清楚的环状红斑、暗红斑，边缘隆起，皮损呈边缘重中央轻；1d、1f 手部、膝关节少量散在分布的水疱，疱液清，疱壁松弛，破溃、渗液形成糜烂面，覆盖不易脱落的厚层痂皮。

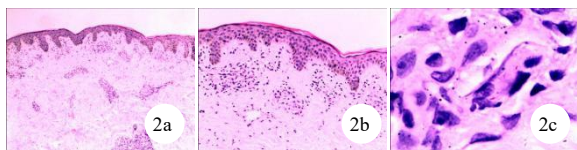


图2 背部皮肤组织病理表现

2a、2b 真皮层血管及附属器周围可见上皮样细胞肉芽肿，伴少量淋巴细胞浸润。真皮中下部皮小神经肿胀，神经周围炎细胞浸润；2c 抗酸染色：2+。

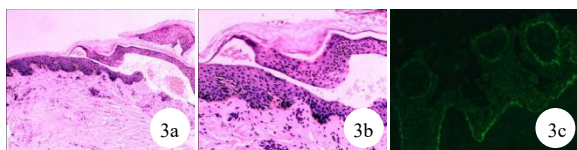


图3 左手背皮肤组织病理及直接免疫荧光（DIF）表现

3a、3b 表皮角化过度，表皮棘层松解，表皮内水疱，疱内少许中性粒细胞及红细胞浸润。真皮浅层血管周围少许淋巴细胞、中性粒细胞浸润，偶见个别嗜酸性粒细胞；3c 表皮角质形成细胞间 C3 网格状弱+、IgG 网格状弱+，其余 IgA、IgM、Fib 均阴性。

4 诊断

BT 型麻风；天疱疮。

5 治疗

予注射用阿奇霉素静脉滴注抗感染，注射用核黄素磷酸钠促进皮肤愈合，10%葡萄糖酸钙注射液联合维生素 C 注射液静脉滴注以降低血管通透性；吡罗美辛肠溶片、硫酸羟氯喹口服抗炎、止痛；卤米松乳膏外擦水疱处促进皮损消退；庆大霉素、糜蛋白酶及地塞米松注射液外擦破溃糜烂处，以促进渗液吸收、抗感染、抗炎；辅以红外线、中药熏药等局部对症治疗。治疗后患者水疱逐渐干涸、结痂，无新发皮损，好转出院；出院后至当地皮肤病防治所登记，接受规范的少菌型联合化疗（MDT-PB 方案）并定期随访。

6 讨论

麻风是由麻风分枝杆菌感染引起的慢性传染性疾病，主要侵犯皮肤和周围神经^[1]。我国麻风现症患者主要分布于云南、贵州、四川等西南地区，文山州为云南省麻风防治重点地区之一，临床医师对本病仍应保持警惕。BT 型麻风皮损数量较多、分布不对称，细菌密度介于少菌型与多菌型之间，临床表现常不典型，易发生误诊。天疱疮是一种以表皮内水疱和棘层松解为特征的自身免疫性大疱性皮肤病，表现为松弛性水疱、糜烂，尼氏征阳性，直接免疫荧光可见表皮角质形成细胞间 IgG 和（或）C3 呈网格状沉积^[2]。复习文献发现，以水疱为主要或首表现的麻风误诊病例并不少见。苏时芹等^[3]报告 1 例以右小腿反复无痛性水疱为首发皮损的 BT 型麻风，其胞妹为结核样

型麻风患者，因皮损反复发生、难以愈合，被误诊为“局限性天疱疮”，予糖皮质激素及免疫抑制剂治疗 2 个月无效，最终经皮肤涂片查菌及组织病理检查确诊，三联联合化疗 5 个月后会曾出现 I 型麻风反应，提示详细询问麻风家庭接触史对诊断有重要价值；王体艳等^[4]报告的中间界线类麻风亦因红斑、水疱、溃疡被误诊为类天疱疮 1 年余，该例患者耳大神经、尺神经及腓总神经粗大伴压痛，皮损感觉消失，神经体征较为典型，经规范联合化疗 24 个月后皮损痊愈。上述病例与本例的共同点在于：水疱反复出现、糖皮质激素疗效欠佳、皮损区存在不同程度的感觉障碍。有学者认为，麻风患者肢端神经和血管功能障碍、感觉减退、皮肤营养不良及外伤，可在看似“正常”的皮肤上发生水疱，即所谓“麻风性水疱”^[5]；孙爱义等^[6]亦报告了以多发性水疱为主要表现的多菌型麻风。因此，对于肢端反复发生无痛性水疱、糖皮质激素疗效欠佳的患者，在排除常见水疱性皮肤病的基础上，应考虑麻风的可能。麻风合并自身免疫性大疱性皮肤病者更为罕见。王宏伟等^[7]报告 1 例 BL 型麻风合并类天疱疮；谭又吉等^[8]报告 1 例少菌型麻风规范治愈 5 年后发生麻风反应神经炎合并大疱性类天疱疮，提示麻风反应与自身免疫性大疱病均与机体免疫状态密切相关，麻风与免疫介导的大疱性皮肤病可在同一患者先后或同时出现，可能与麻风分枝杆菌感染及麻风反应所致的免疫紊乱有关。麻风反应按免疫机制可分为 I 型和 II 型，是麻风慢性病程中急性加重的表现，也是导致患者畸残的重要原因之一。此外，BT 型麻风免疫功能不稳定，可发生升级或降级反应，临床表型亦可随病程演变。与上述合并类天疱疮的病例不同，本例患者尼氏征阳性，组织病理示表皮内水疱伴棘层松解，直接免疫荧光示表皮细胞间 C3、IgG 网格状沉积，符合天疱疮而非类天疱疮。三者的鉴别至关重要：天疱疮为表皮内水疱、棘层松解，直接免疫荧光示表皮细胞间网格状沉积；类天疱疮为表皮下水疱，直接免疫荧光示基底膜带线状沉积；“麻风性水疱”则无棘层松解及免疫荧光沉积，而抗酸染色阳性。本例临床表现、组织病理及免疫荧光结果均可除外麻风反应及“麻风性水疱”，故最终诊断为 BT 型麻风伴发天疱疮。两者系偶然并发也可能存在共同的免疫学机制，尚待积累病例进一步研究。值得一提的是，本例天疱疮仅予外用糖皮质激素及对症处理，未系统使用糖皮质激素或免疫抑制剂，其长期转归及与抗麻风治疗之间的相互影响尚需随访观察。本例环状红斑边缘隆起、呈“边缘重、中央轻”，与体癣的环形皮损高度相似，加之组织液涂片查抗酸杆菌阴性，是初诊误诊为体癣的主要原因。分析本例及相关文献报道的误诊原因：①临床医师对麻风的警惕性不足，部分人误以为麻风在我国已基本消灭；②麻风基础知识欠缺，询问病史不详细，感觉检查与周围神经触诊易被忽略；③过分依赖单一检查结果，涂片阴性即排除麻风，而未进一步行组织病理学检查。值得注意的是，皮损局部感觉减退是麻风区别于体癣等常

见皮肤病的重要线索；本例皮损区部分触觉丧失而温、痛觉正常，周围神经均不粗大，提示不能单凭涂片阴性排除麻风，应及时行组织病理及抗酸染色检查，并对不同性质的皮损多部位取材，必要时可对眉弓、耳垂等部位取材查菌。本例涂片阴性而背部皮损组织病理抗酸染色 2+，亦印证了细菌密度较低的病例涂片可为阴性，故组织病理检查尤为重要。对来自麻风流行区、皮损多形性的患者，应将麻风纳入常规鉴别诊断。综上，本例提示：①对皮损多形性、疗效不佳者应拓宽诊断思路，详细询问麻风接触史及流行病学史，切忌思维局限、先入为主；

②涂片查抗酸杆菌阴性不能排除麻风，必要时应行组织病理及抗酸染色检查，多部位取材；③对水疱性皮损，应常规结合直接和（或）间接免疫荧光检查，既可诊断自身免疫性大疱病，亦有助于与“麻风性水疱”鉴别；④麻风确诊后应及时登记并接受规范的联合化疗，合并自身免疫性大疱病者需皮肤科长期随访；若天疱疮需系统糖皮质激素或免疫抑制剂治疗，应权衡感染风险，在规范抗麻风治疗的基础上个体化用药，以减少畸残和传播、改善预后。

参考文献：

- [1] 赵辨.中国临床皮肤病学[M].南京:江苏科学技术出版社,2010:466-484.
- [2] 赵辨.中国临床皮肤病学[M].南京:江苏科学技术出版社,2010:834-843.
- [3] 苏时芹,欧盛杰.以水疱为首发皮疹的界线类偏结核样型麻风误诊 1 例[J].应用预防医学,2011,17(4):246.
- [4] 王体艳,唐安平,周晓鸿.中间界线类麻风误诊为类天疱疮 1 例[J].中国皮肤性病学杂志,2023,37(1):102-104.
- [5] 陈贤义,李文忠,陈家琨.麻风病防治手册[M].北京:科学出版社,2002:37.
- [6] 孙爱义,邹荣炉.有多发性水疱的多菌型麻风 1 例[J].中国麻风皮肤病杂志,2012,28(1):1-2.
- [7] 王宏伟,王秀丽,柴喆,等.偏瘤型界线类麻风合并类天疱疮一例[J].中华皮肤科杂志,2005,38(10):618
- [8] 谭又吉,汪萌萌,沈国丽,等.少菌型麻风治疗后麻风反应合并大疱性类天疱疮 1 例[J].上海预防医学,2022,34(4):376-377,387.