

## 色素性蕁麻疹(皮膚型肥大細胞增生)併蜜蜂螫刺後急性發作

台北馬偕紀念醫院 小兒過敏免疫科 高羽璇醫師/徐世達主任

### 病例報告：

一個 8 歲大的女孩，主要是因為呼吸急促與頭暈合併全身性癢疹而至醫院求診。全身發冷合併臉潮紅、胸悶、腹痛以及轉移性關節痛隨後出現。全身性搔癢與關節痛持續，其餘症狀每晚皆會發生。接受吸入型支氣管擴張劑、抗組織胺以及類固醇治療後其症狀仍進步不多。因此轉至馬偕紀念醫院小兒過敏免疫科作進一步診治。在家族史方面，並無任何異常。過去病史包括自 3 個月大全身即有咖啡色丘疹與斑塊，於一歲即診斷為色素性蕁麻疹。一星期前在學校曾被蜜蜂叮咬。在理學檢查，我們發現這個女孩患有全身性皮膚的黃斑合併色素沉澱。四肢關節疼痛但並無紅、腫脹、熱之現象。雙側腋下、鼠蹊部、及頸部無淋巴結腫大，實驗檢查包括肝功能異常 GOT:66 IU/L, GPT: 144IU/L。腹部超音波病無肝脾腫大或腹水之現象。骨隨穿刺切片利用姬姆薩染色 Giemsa stain 以及螢光免疫染色顯示無肥大細胞浸潤，排除全身型肥大細胞增生的問題。針對蜜蜂過敏所作之特異性免疫球蛋白檢測結果為正常。因此診斷為色素性蕁麻疹併急性發作，與蜜蜂叮咬有關。治療再加入口服白三烯拮抗劑與 H2 抗組織胺後約一星期即穩定出院，轉門診追蹤治療。

### 討論：

#### 一. 簡介

背景：肥大細胞症候群是一種疾病，其特色是由肥大細胞增殖和積累內部各器官，最常見的皮膚癌。

病理生理學：病變的皮膚肥大細胞分泌高濃度的可溶性肥大細胞生長因子，併刺激肥大細胞增殖，黑素細胞增殖，與黑色素生產。誘導黑素細胞色素沉著，即常見的是與皮膚肥大細胞病變。肥大細胞凋亡受抑制假定已被提出，由利用提高調控細胞凋亡-防止蛋白 *bcl-2* 濃度可形成肥大細胞增生可顯示。激活突變的原癌基因 *c-kit* 已確定其關聯性，但並不說明啟動該疾病。最近，白細胞介素-6 (IL-6) 顯示其濃度與相關疾病的嚴重性成正比。相關的全身表現，相信是反映釋放的肥大細胞衍生的介質，如組織胺，前列腺素，肝素，中性蛋白酶，與酸水解酶。

#### 二. 臨床表徵

其中九成為皮膚型肥大細胞增生，類型包括單一性肥大細胞癌，瀰漫性紅皮肥大細胞增生，少細胞性肥大細胞增生（也稱為持久性斑塊發疹型毛細血管擴張），以及色素性蕁麻疹。色素性蕁麻疹是最常見的形式，特點是橢圓形或圓

形，紅褐色丘疹或斑塊不等，在數量從幾個到幾千。當輕撫，它通常會變成蕩麻疹，成為搔癢，水腫，紅斑（即 **darier** 的跡象）。當內臟器官亦擴及則稱為全身型肥大細胞增生。75 %的病例發生在嬰兒或兒童早期。

### 三. 診斷

在許多病人，當病史和體檢揭示病變特徵都顯示出 **darier** 訊象則可診斷。通常，一個皮膚切片檢查是一個必要的驗證性測試。病理結果：真皮肥大細胞浸潤，尤其是在真皮乳頭周圍血管區。診斷最多可能需要用姬姆薩染色 **Giemsa stain** 甲苯胺藍染色 **toluidine blue stain** 來演示肥大細胞顆粒。血清類胰蛋白酶升高亦為有用的診斷。若病患有周邊血液測試結果異常、肝脾腫大或淋巴腺腫大可作骨髓穿刺來診斷有無合併血液方面之疾病（如白血病）。

### 四. 鑑別診斷

- 甲、黃斑澱粉樣變性病
- 乙、結節性局部皮膚類澱粉沉積症
- 丙、大疱性表皮鬆解症（**Epidermolysis Bullosa**）
- 丁、單純皰疹感染
- 戊、廣義發疹性組織細胞瘤
- 己、X性聯遺傳型或非X性聯遺傳型組織細胞增生
- 庚、二期梅毒
- 辛、甲、黃色肉芽腫（**Xanthogranuloma**）

### 五. 治療

在治療方面，是保守療法和針對症狀解除（如白三烯拮抗劑、抗組織胺(H1與H2抗組織胺)、**cromoglycate**、皮質類固醇），因為預後大多是很好的。目前沒有一個治療措施，誘使皮膚或內臟病變永久復原。提醒患者避免刺激發炎介質或肥大細胞釋放釋放的藥物或飲食，如阿斯匹林，非類固醇類抗發炎藥，可待因，嗎啡，酒精，硫胺素，奎寧，鴉片類藥物，小龍蝦，龍蝦，酒精，辛辣食物，熱飲料，以及奶酪等等。提醒患者，以避免某些物理刺激，其中包括情緒壓力，極端的溫度，體力消耗，細菌毒素，蛇毒素作用，昆蟲叮咬，擦，劃傷，創傷或病變皮膚肥大。

### 六. 預後

若病患為單純的色素性蕩麻疹，在預後方面，一般來說大致不錯，兒童有一半至成人時會痊癒。若成人有色素性蕩麻疹多半會持續，逐漸轉變為全身型。