

[文章编号] 1671-587X(2025)03-0790-07

DOI:10.13481/j.1671-587X.20250325

成人斯蒂尔病伴皮病性淋巴结炎并发噬血细胞综合征1例报告及文献复习

刘雨新¹, 王力玄², 赵敏¹, 程培源¹, 王珂¹

(1. 吉林大学第二医院呼吸与危重症医学科, 吉林 长春 130022; 2. 吉林大学第二医院超声医学科, 吉林 长春 130022)

[摘要] 成人斯蒂尔病(AOSD)是一种少见的自身炎症性疾病,以发热、皮疹、关节炎、肝脾和淋巴结肿大、外周血白细胞总数及中性粒细胞比例增高等为主要表现。本文作者分析了1例AOSD伴皮病性淋巴结炎(DL)并发噬血细胞综合征(HPS)患者的病例资料,旨在提高临床医生对此类复杂并发症的认识。患者,女性,48岁,以间断发热伴皮疹15d入院,积极抗感染治疗10d症状无改善,且面部、躯干新发大片充血性水肿性红斑,四肢关节和肌肉疼痛,脾肿大。实验室检查可见白细胞计数升高、血小板计数降低、纤维蛋白原降低、血清铁蛋白升高和可溶性白细胞介素2受体sCD25水平升高,行腋窝淋巴结活检病理诊断为DL。排除其他疾病后,明确诊断为AOSD伴DL并发HPS。诊断为HPS后,立即给予噬血细胞性淋巴组织细胞增多症(HLH)-1994方案联合芦可替尼治疗,6周后患者症状好转出院。AOSD的诊断在并发HPS等并发症时尤为复杂,需要细致的鉴别诊断,尤其需排除淋巴瘤。AOSD伴DL的病例罕见,其病因和发病机制尚需深入研究,早期诊断和多学科合作对于改善患者预后至关重要。

[关键词] 成人斯蒂尔病; 皮病性淋巴结炎; 噬血细胞综合征; 发热; 皮疹; 淋巴结肿大

[中图分类号] R593.2; R551.2 **[文献标志码]** B

Adult-onset Still's disease with dermatopathic lymphadenitis complicated with hemophagocytic syndrome: A case report and literature review

LIU Yuxin¹, WANG Lixuan², ZHAO Min¹, CHENG Peiyuan¹, WANG Ke¹

(1. Department of Respiratory and Critical Care Medicine, Second Hospital, Jilin University, Changchun 130022, China; 2. Department of Ultrasound Medicine, Second Hospital, Jilin University, Changchun 130022, China)

ABSTRACT Adult-onset Still's disease (AOSD) is a rare autoinflammatory disease characterized by fever, rash, arthritis, liver, spleen and lymph node enlargement, increased total number of peripheral white blood cells and neutrophil ratio. This paper reported a case of AOSD with dermal lymphadenitis (DL)

[收稿日期] 2024-07-17 [录用日期] 2024-09-17

[基金项目] 吉林省科技厅科技发展计划项目(20240305080YY)

[作者简介] 刘雨新(1998-),女,吉林省白山市人,在读硕士研究生,主要从事肺部感染性疾病和肺癌诊治方面的研究。

[通信作者] 王珂,教授,主任医师,博士研究生导师(E-mail: kewangm1@hotmail.com)

©《吉林大学学报(医学版)》编辑部,开放获取遵循CC BY-NC-ND协议。

© Editorial Board of Journal of Jilin University (Medicine Edition). Open access under CC BY-NC-ND license.

complicated with hemophagocytic syndrome (HPS), in order to improve the clinicians' understanding for this complicated complication. The patient was a 48-year-old female who was admitted to the hospital with the complaint of "intermittent fever with rash for 15 d". After 10 d of active anti-infection treatment, the symptoms were not improved, and there were new large congestive edematous erythema on the face and trunk, muscle pain in limbs and joints, and spleen enlargement. Laboratory tests showed increased white blood cell count, significantly decreased platelet count, hypofibrinogenemia, elevated serum ferritin, and elevated soluble interleukin-2 receptor sCD25; DL was pathologically diagnosed by axillary lymph node biopsy. After excluding other diseases, the diagnosis was confirmed as AOSD with DL complicated with HPS. After diagnosis of HPS, the patient was treated with hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH)-1994 regimen combined with rucotinib for 6 weeks, and the symptoms were improved; the patient was discharged. The diagnosis of AOSD is particularly complex when complicated with the complications such as HPS, which requires carefully differential diagnosis, especially to exclude lymphoma. The cases of AOSD with DL are rare, and its etiology and pathogenesis need further study; early diagnosis and multidisciplinary collaboration are essential to improve the patient's prognosis.

KEYWORDS Adult-onset Still's disease; Dermatopathic lymphadenitis; Hemophagocytic syndrome; Fever; Rash; Lymphadenectasis

成人斯蒂尔病 (adult-onset Still's disease, AOSD) 是一种以发热、皮疹、关节炎或关节痛、咽痛、肝脾和淋巴结肿大、外周血白细胞总数及中性粒细胞比例增高为主要表现的, 少见且病因不明的全身性自身炎症性疾病^[1]。AOSD患者预后良好, 但部分患者可出现噬血细胞综合征 (hemophagocytic syndrome, HPS) 或暴发性肝衰竭等严重并发症, 预后不佳, 早期诊断并及时治疗对于降低患者的病死率和复发率至关重要。AOSD患者的临床表现与淋巴瘤相似, 尤其在并发HPS时, 诊断更具挑战性, 对于淋巴结肿大的AOSD患者, 淋巴结活检是明确诊断的关键步骤, 有助于排除淋巴瘤的可能性。皮病性淋巴结炎 (dermatopathic lymphadenitis, DL) 是一种罕见的良性淋巴结增生性疾病, 与多种全身性病变更相关, 明确诊断具有挑战性。目前AOSD伴DL的病例仅见于少数个案报道^[2-4], 在对AOSD伴DL并发HPS的文献进行系统检索后, 本文作者发现近2年内未见直接相关的研究报道。本研究报道1例AOSD伴DL并发HPS患者的临床资料, 并结合文献复习, 分析其临床症状、病理特征和治疗手段, 旨在提高临床医生对该类罕见疾病的认识, 并强调多学科合作在诊断和治疗AOSD及相关并发症中的重要性。

1 临床资料

1.1 一般资料 患者, 女性, 48岁, 因间断发热伴皮疹15 d于2022年11月3日收入本院呼吸与危

重症医学科。该患者于15 d前无明显诱因出现发热, 体温最高达39.2℃, 多于夜间发热, 无寒战, 伴四肢肌肉和关节酸痛, 颈部淋巴结肿大, 发热时胸腹部及肋腹部皮肤出现红色丘疹, 伴瘙痒, 于当地医院服用中药 (具体不详) 及头孢他啶 (具体剂量不详) 抗感染治疗7 d后, 症状未见明显缓解。本院门诊以“发热待查”收入本科。既往有过敏性紫癜病史1年, 口服激素 (具体不详) 治疗10个月后逐渐减量, 5个月前已停止服用。

1.2 入院查体 体温36.5℃, 脉搏112 min⁻¹, 呼吸16 min⁻¹, 血压107/67 mmHg。全身皮肤及黏膜无黄染, 胸腹部、肋腹部可见散在暗红斑 (图1), 未突出皮面, 诉曾有瘙痒感。双手和双下肢皮肤干燥脱屑。右侧颈部触及单个淋巴结肿大, 约蚕豆大小, 质韧, 无压痛, 活动度可。心脏、肺脏和腹部未见异常。无关节畸形, 无关节肿胀和压痛。



图1 AOSD伴DL并发HPS患者肋腹部皮肤表现
Fig. 1 Morphology of abdominal skin of patient with AOSD with DL complicated with HPS

1.3 实验室检查 入院实验室检查,血常规:白细胞总数 $10.0 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$,中性粒细胞计数 $7.45 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$;心肌酶:乳酸脱氢酶 $497 \text{ U} \cdot \text{L}^{-1}$;凝血功能:纤维蛋白原 $4.44 \text{ g} \cdot \text{L}^{-1}$,D-二聚体 $1.04 \text{ g} \cdot \text{L}^{-1}$;血沉 $35 \text{ mm} \cdot \text{h}^{-1}$;超敏C反应蛋白 $17.40 \text{ mg} \cdot \text{L}^{-1}$;血清铁蛋白 $1607.77 \mu\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$;肿瘤标志物、类风湿因子、补体、免疫球蛋白、风湿三项、抗核抗体(antinuclear antibody, ANA)谱、血管炎组合和病原学下一代测序技术(next generation sequencing, NGS)检测结果均为阴性。

1.4 影像学检查 甲状腺和颈部淋巴结彩超(2022-11-04):甲状腺左叶结节,左侧颈部多发淋巴结肿大。心脏彩超(2022-11-04):左室舒张功能减退。胸部计算机断层扫描(computed tomography, CT)(2022-11-08):右肺上叶尖段、两肺下叶多发索条影,左肺下叶炎症,右肺上叶尖段钙化灶,右侧叶间胸膜、两侧胸膜局限性增厚,双侧腋窝淋巴结增大。为排除肿瘤性疾病及血液系统疾病行正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography-computed tomography, PET-CT)检查及骨髓穿刺。PET-CT(2022-11-10):①双侧颈部、双侧锁骨上、双侧腋窝、左侧内乳、右侧膈肌脚旁、门腔间隙间、腹膜后、双侧髂血管旁、双侧盆壁、双侧腹股沟和双侧上臂肌肉间淋巴结存在 ^{18}F -氟代脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)代谢升高,考虑淋巴瘤所致,建议结合病理学检查。②脾脏肿大伴FDG代谢升高,不排除脾脏淋巴瘤。③全身多处松质骨FDG代谢升高,考虑淋巴瘤所致。④左肺上叶点状钙化灶,双肺散在炎性索条。⑤项韧带骨化,腰5骶1间盘膨出。骨髓细胞形态学检查报告:骨髓增生活跃,红细胞系比例降低。骨髓病理检查报告:骨髓增生活跃,粒细胞系、红细胞系和巨核细胞系增生,粒细胞系和红细胞系可见巨幼变。PET-CT检查提示不排除淋巴瘤,需行腋窝淋巴结活检进一步明确诊断。

1.5 初步诊断和治疗过程 初步诊断:发热待查;考虑淋巴瘤;肺炎。治疗过程:先给予抗感染治疗(莫西沙星10d),期间患者仍持续高热,体温可达 $39.2 \text{ }^\circ\text{C}$,面部、躯干新出大片充血性水肿性红斑,于2022年11月12日复查血常规,示血小板计数明显减低($33.0 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$);肝功能异常;丙氨酸氨基转移酶 $79 \text{ U} \cdot \text{L}^{-1}$,谷氨酸氨基转移酶 $153 \text{ U} \cdot \text{L}^{-1}$,白蛋白 $26.3 \text{ g} \cdot \text{L}^{-1}$;凝血功能异常:凝血酶原时间

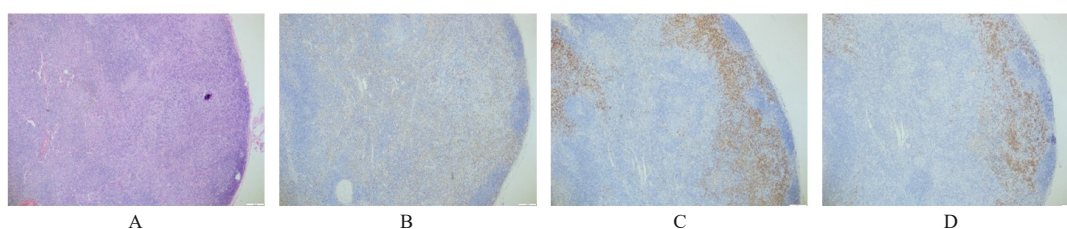
16.2 s,部分凝血活酶时间44.3 s,纤维蛋白原 $1.21 \text{ g} \cdot \text{L}^{-1}$,D-二聚体 $44.71 \text{ mg} \cdot \text{L}^{-1}$;血清铁蛋白水平升高至 $12555.94 \text{ mg} \cdot \text{L}^{-1}$;自然杀伤(natural killer, NK)细胞活性正常,可溶性白细胞介素2受体sCD25水平升高至 $16533 \text{ ng} \cdot \text{L}^{-1}$ 。患者持续发热(体温 $>38.5 \text{ }^\circ\text{C}$,持续时间 $>7 \text{ d}$)、脾肿大、低纤维蛋白原血症、血清铁蛋白水平升高、sCD25水平升高,符合HPS诊断标准^[5]8项指标中的5项,故诊断为HPS。停用抗生素,给予噬血细胞性淋巴瘤组织细胞增多症(hemophagocytic lymphohistiocytosis, HLH)-1994方案(依托泊苷每次0.1g,1周2次静脉滴注;地塞米松每次16mg,每日1次静脉滴注)联合芦可替尼(每次10mg,每日2次口服)治疗,同时给予护肝(异甘草酸镁200mg,每日1次静脉滴注)、保胃(奥美拉唑40mg,每日1次静脉滴注)、护心(二丁酰环磷腺苷钙40mg,每日1次静脉滴注)和输血等对症及支持治疗。

为进一步明确诊断、寻找引起HPS的病因,考虑患者持续发热(发热 $\geq 39 \text{ }^\circ\text{C}$ 并持续1周以上)、病初白细胞计数 $\geq 10.0 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$ 且中性粒细胞 $>80\%$ 、淋巴结和脾肿大、肝功能异常、类风湿因子和ANA阴性,符合AOSD最常用诊断标准Yamaguchi标准^[6]中的5项标准(其中2条是主要标准),并排除感染性疾病及其他风湿性疾病后,考虑为AOSD。

为进一步明确诊断,排除淋巴瘤等类似AOSD的疾病,于本院行腋窝淋巴结活检。淋巴结病理诊断:送检淋巴结副皮质区增生,以组织细胞和T淋巴细胞增生为主(图2A),结合免疫组织化学染色结果及病史,考虑DL。免疫组织化学染色结果:CD68(+)(图2B),CD163(+),S-100(+)(图2C),CD1a(+)(图2D),CD207(散在+),CD2(局+),CD3(局+),CD4(+),CD5(局+),CD8(少量+),CD20(局+),CD21(+),配对盒基因5(paired box gene-5, PAX-5)(局+),Ki-67(40%~50%+),EB病毒编码小RNA(Epstein-Barr virus-encoded small RNA, EBER)原位杂交检测结果:阴性。为行鉴别诊断,将腋窝淋巴结病理切片外送至北京大学第三医院病理科会诊,结果显示:右侧腋窝淋巴结活检可见淋巴滤泡;T区明显增生,斑驳状,细胞混合性增生,可见小至中等淋巴细胞;可见浆细

胞、嗜酸性粒细胞及活化的免疫母细胞样细胞, 片状浅染区组织细胞明显增生, 形态学可见朗格汉斯细胞增生, 局灶可见色素沉着; 间质血管增生, 分化成熟。免疫组织化学染色结果: CD7 (+), CD43 (+), B 细胞淋巴瘤 (B cell lymphoma, Bcl)-2 (+), Bcl-6 (多量弱+), 诱导性共刺激分子 (inducible costimulator, ICOS) (+), 程序性细胞死亡受体 1 (programmed death-1, PD-1) (少

量+)。PCR-T 淋巴细胞抗原受体 (T lymphocyte receptor, TCR) 基因重排检测结果: T 淋巴细胞受体 β 链基因 (T lymphocyte beta-chain gene, TCRB) A (-), TCRB B (-), TCRB C (-), T 淋巴细胞受体 γ 链基因 (T lymphocyte gamma-chain gene, TCRG) A (-), TCRG B (-)。会诊意见: DL。



A: HE staining; B: CD68(+); C: S-100(+); D: CD1 α (+).

图2 AOSD伴DL并发HPS患者腋窝淋巴结组织病理形态表现(A)和免疫组织化学染色结果(B~D)($\times 40$)

Fig. 2 Pathomorphology (A) and immunohistochemical staining results (B-D) of axillary lymph node tissue in patient with AOSD with DL complicated with HPS ($\times 40$)

综上, 患者2次淋巴结病理检查结果一致, 诊断为DL, 排除恶性淋巴瘤疾病, 考虑该例患者为并发于AOSD和DL的HPS。继续采用HLH-1994方案联合芦可替尼治疗, 行该方案治疗2周后患者发热次数较前减少, 皮疹明显消退, 浅表肿大淋巴结缩小, 血常规、肝功能和凝血功能均较前好转, 依托泊苷逐渐减量至每次0.1 g、每周1次静滴, 地塞米松逐渐减量至每次4 mg、每日1次静滴, 芦可替尼口服剂量不变, 继续治疗4周后患者发热和皮疹完全缓解出院。

1.6 随访 出院2个月后, 患者因再次出现发热症状入院, 发热持续6 d, 体温最高达38.9 $^{\circ}\text{C}$, 每日发热4次, 完善相关检查显示铁蛋白和超敏C反应蛋白等炎症指标较前升高, 考虑疾病复发, 给予甲泼尼龙40 mg每日1次抗炎治疗11 d后, 患者症状逐渐缓解, 体温下降, 铁蛋白等炎症指标恢复正常, 改为醋酸泼尼松片40 mg每日1次口服治疗, 患者要求出院, 予带药出院。出院后随访至今, 患者病情平稳。

2 讨论

AOSD是一种罕见的炎症性疾病, 临床表现多样, 包括高热、关节炎、短暂性皮疹、淋巴结肿大和多器官受累^[7]。该病最常见于年轻人, 其双峰年

龄分布分别为15~25岁和36~46岁^[8]。AOSD无特异性诊断方法, 最常用的诊断标准是Yamaguchi诊断标准, 其诊断灵敏度为96.3%, 特异度为98.2%, 但需排除感染、肿瘤及其他风湿性疾病^[1]。HPS又称为HLH, 是一种遗传性或获得性免疫调节功能异常导致的严重炎症反应综合征。该病可分为原发性和继发性, 其中继发性HPS常由慢性炎症、感染、恶性肿瘤和风湿免疫性疾病等因素引起^[5]。HPS的典型症状包括发热和脾肿大, 部分患者可见肝肿大、淋巴结肿大及黄疸^[9-11]。实验室检查常见血细胞减少、低纤维蛋白原血症、高甘油三酯血症和铁蛋白水平升高。HLH-2004诊断标准^[12]是常用的诊断工具。HPS是AOSD的高危并发症, 未经治疗的HPS患者中位生存时间不超过2个月^[13-14]。ZHANG等^[15]回顾性分析10例AOSD并发HPS患者的临床特征和预后, 结果显示: 并发HPS的AOSD患者预后更差, 复发率更高。因此, 及时诊断和治疗对于降低该例患者病死率及改善预后至关重要。

AOSD并发HPS的患者在诊断上面临的主要难点包括: ①AOSD与HPS的症状重叠且缺乏特异性, 需与感染、其他风湿性疾病和恶性肿瘤等进行鉴别; ②AOSD的诊断是排他性的, 缺乏特异性实验室标志物, 需通过一系列检查排除其他疾病后

才能够明确诊断;③HPS的诊断依赖于满足特定的临床和实验室标准,相关标准在疾病早期可能不完全显现;④AOSD和HPS的病理特征可能与淋巴瘤相似,需通过淋巴结活检和骨髓活检等方法进行鉴别;⑤HPS与遗传性或获得性免疫调节功能异常有关,增加了诊断的复杂性,尤其是在原发性和继发性HPS的鉴别上。因此,AOSD并发HPS患者的诊断和治疗常需要多学科团队合作,以确保及时准确的诊断和有效的治疗。

在复杂的AOSD诊断过程中,淋巴结活检对于排除淋巴瘤及其他淋巴结病变和确诊HPS病因至关重要,特别是在PET-CT检查结果提示需要进一步检查时。AOSD的淋巴结病理通常表现为反应性增生或慢性非特异性炎症,亦可为坏死性淋巴结炎^[1]。淋巴瘤的淋巴结活检通常显示恶性淋巴细胞的克隆性增生。免疫组织化学染色检测有助于识别特定类型的淋巴瘤及其亚型。该例患者符合Yamaguchi标准,明确诊断为HPS,并通过淋巴结活检排除其他疾病,最终确诊为AOSD伴DL并发HPS。

DL是一种少见的局部淋巴结反应增生性疾病,又称Pautrier-Woringer综合征^[16],其病理表现以含脂质空泡的泡沫细胞和含有黑色素颗粒的巨噬细胞为特征,临床主要表现为全身无痛性淋巴结肿大,常见于腋窝和腹股沟区,可伴有发热、皮肤瘙痒、全身红皮病和黑色素沉着等。也有少数患者无明显皮肤疾病^[17-18]。DL常继发于慢性皮肤炎症性疾病,被认为是反映在淋巴结上的对皮肤抗原刺激增加而产生的过度反应,可发生于任何年龄阶段^[19]。淋巴结病理形态学结合免疫表型常作为诊断DL的主要依据,其病理学特征包括副皮质区增宽、淋巴结结构未破坏、特征性透明淡染区含有指突状树突细胞和朗格汉斯细胞及组织细胞等,胞质内或细胞间可见有黑色素、含铁血黄素和脂质空泡沉着^[20-21]。免疫组织化学染色检测结果通常表现为S-100蛋白、波形蛋白、CD68和CD1a阳性,而CKpan和上皮膜抗原(epithelial membrane antigen,EMA)阴性^[17, 20]。目前DL无标准治疗方案,治疗主要针对基础皮肤病或原发病对症处理。

该例患者淋巴结活检显示结构完整,有淋巴滤泡,副皮质区增生,淡染区可见朗格汉斯细胞和组织细胞,有色素沉着,免疫组织化学染色检测结果显示S-100(+),CD1a(+),CD68(+)

和CD163(+),结合病史、症状和体征,可明确DL的诊断。尽管该患者PET-CT检查结果显示多发淋巴结增大伴代谢异常增高,但骨髓细胞学和淋巴结病理未见异常,免疫组织化学标记CD30和EBER阴性,不支持淋巴瘤诊断。此外,DL还应与蕈样霉菌病和朗格汉斯细胞组织细胞增生症等疾病鉴别。完善DL的诊断对于AOSD的诊断具有辅助作用。

AOSD伴DL的病例极为罕见,全球仅有少数报道。LEE等^[3]于2007年首次报道了1例经淋巴结活检诊断为DL的AOSD患者,表现为高热、咽喉痛、关节痛、胸壁及下肢红色斑丘疹、多部位淋巴结肿大和脾肿大等症状。确诊为AOSD后,患者接受了泼尼松($1\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}$)治疗,9d后因铁蛋白水平升高且病情进展,加用环孢素A($2\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}$)治疗后患者症状明显改善,最终顺利出院,且定期随访未见复发。ELHAWARY等^[2]和QURESHI等^[4]也报道了类似病例,均通过淋巴结活检确诊为DL,并在激素治疗后症状缓解。DL病例的共同特征包括发热、全身淋巴结肿大、白细胞计数升高、肝功能异常、铁蛋白和C反应蛋白水平升高,而类风湿因子和ANA谱通常为阴性。其中3例患者还表现出典型的皮疹、咽喉痛和多关节疼痛。为了排除血液系统恶性肿瘤和其他可能的疾病,所有患者均接受了骨髓活检和淋巴结活检。

DL通常与慢性皮肤炎症性疾病(银屑病和湿疹等)相关,是皮肤抗原的过度反应导致的淋巴结增生^[22]。AOSD是一种全身性炎症性疾病,DL在AOSD患者中的出现可能与慢性炎症状态有关,但目前尚无直接证据表明AOSD导致了DL,二者关系可能涉及复杂的免疫病理机制。

目前AOSD的治疗仍然是经验性治疗,轻症者可首先采用非甾体抗炎药治疗,若疗效不佳,治疗可能升级至激素联合抗风湿药物(disease-modifying anti-rheumatic drugs, DMARDs)治疗改善病情。当AOSD患者出现HPS这一严重并发症时,治疗策略需要在控制AOSD的基础上,采用针对HPS的治疗,通常采用HLH-2004方案^[23]。该方案以依托泊苷、地塞米松和环孢素的递减治疗为主,偶尔辅以鞘内注射治疗。在疾病急性期,可使用丙种球蛋白封闭抗体治疗。DL通常为自限性疾病^[24],治疗主要为对症治疗。本研究患者治疗重点为HPS,确诊为继发性HPS后,停用抗生素,

采用了HLH-1994方案联合芦可替尼治疗。治疗2周后,患者的症状和实验室检测指标均有明显改善,继续治疗4周直至患者症状完全缓解出院。该例患者治疗的成功显示出个体化治疗的重要性,并强调了在治疗过程中应对患者进行密切监测,及时调整治疗策略。

综上所述,AOSD患者临床表现多样且病程复杂,其诊断具有一定挑战性,特别是在患者出现HPS等并发症时,诊断难度进一步增加。因此,AOSD症状的多样性要求医生进行细致的鉴别诊断,尤其是与淋巴瘤等其他疾病区分。AOSD伴DL的病例极为罕见,在处理复杂的AOSD病例时,进行全面的检查和多学科团队合作至关重要,有助于实现早期诊断和及时治疗,从而改善患者的预后。

利益冲突声明:

所有作者声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:

刘雨新参与临床资料收集、病例分析和论文撰写,王力玄、赵敏和程培源参与临床资料整理、实验室检查结果收集及分析,王珂参与指导论文撰写、审阅和修改。

[参考文献]

- [1] 朱小霞,李芹,王悦,等.成人斯蒂尔病诊疗规范[J].中华内科杂志,2022,61(4):370-376.
- [2] ELHAWARY R A, NADEEM M, ABDELWAHED M S, et al. Adult-onset Still's disease with dermatopathic lymphadenitis clinicopathologic features: a rare case report and review of the literature [J]. Case Reports Immunol, 2022, 2022: 1653683.
- [3] LEE S W, PARK M C, KIM H, et al. Dermatopathic lymphadenopathy in a patient with adult onset Still's disease[J]. Clin Exp Rheumatol, 2007, 25(2): 312-314.
- [4] QURESHI A Z, ALSHEEF M, QURESHI W T, et al. Adult onset Still's disease with dermatopathic lymphadenopathy[J]. Saudi Med J, 2016, 37(11): 1265-1267.
- [5] 中国医师协会血液科医师分会,中华医学会儿科学分会血液学组,噬血细胞综合征中国专家联盟.中国噬血细胞综合征诊断与治疗指南(2022年版)[J].中华医学杂志,2022,102(20):1492-1499.
- [6] YAMAGUCHI M, OHTA A, TSUNEMATSU T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease[J]. J Rheumatol, 1992, 19(3): 424-430.
- [7] EARDLEY K S, RAZA K, ADU D, et al. Gold treatment, nephrotic syndrome, and multi-organ failure in a patient with adult onset Still's disease[J]. Ann Rheum Dis, 2001, 60(1): 4-5.
- [8] KURASAWA M, KOTANI K, KURASAWA G, et al. Adult-onset Still's disease in a patient over 80 years old successfully treated with low-dose methotrexate therapy[J]. Age Ageing, 2007, 36(1): 104-106.
- [9] CHANG C S, WANG C H, SU I J, et al. Hematophagic Histiocytosis: a clinicopathologic analysis of 23 cases with special reference to the association with peripheral T-cell lymphoma[J]. J Formos Med Assoc, 1994, 93(5): 421-428.
- [10] MORRIS J A, ADAMSON A R, HOLT P J, et al. Still's disease and the virus-associated haemophagocytic syndrome[J]. Ann Rheum Dis, 1985, 44(5): 349-353.
- [11] YASUDA S, TSUTSUMI A, NAKABAYASHI T, et al. Haemophagocytic syndrome in a patient with dermatomyositis[J]. Br J Rheumatol, 1998, 37(12): 1357-1358.
- [12] HENTER J I, HORNE A, ARICÓ M, et al. HLH-2004: diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis [J]. Pediatr Blood Cancer, 2007, 48(2): 124-131.
- [13] HENTER J I, ELINDER G, SÖDER O, et al. Incidence in Sweden and clinical features of familial hemophagocytic lymphohistiocytosis [J]. Acta Paediatr Scand, 1991, 80(4): 428-435.
- [14] JANKA G E. Familial hemophagocytic lymphohistiocytosis[J]. Eur J Pediatr, 1983, 140(3): 221-230.
- [15] ZHANG Y, YANG Y Y, BAI Y J, et al. Clinical characteristics and follow-up analysis of adult-onset Still's disease complicated by hemophagocytic lymphohistiocytosis[J]. Clin Rheumatol, 2016, 35(5): 1145-1151.
- [16] SATO S, NISHIJIMA A, HIRAGA K. Lymphatic transport and phagocytosis of melanosomes in blue nevus[J]. Arch Dermatol Forsch, 1975, 252(4): 239-244.
- [17] 王宝庭,张淑坤,曹发龙.皮病性淋巴结炎2例[J].中国皮肤性病学杂志,2012,26(1):66-67.
- [18] 胡娜,谭延林,王云华.皮病性淋巴结炎的FDG PET/CT表现及临床病理研究(附2例报告及文献复习)[J].临床放射学杂志,2016,35(7):1132-1136.
- [19] MERAD M, GINHOUX F, COLLIN M. Origin, homeostasis and function of Langerhans cells and other langerin-expressing dendritic cells [J]. Nat Rev Immunol, 2008, 8(12): 935-947.

- [20] 赵小晓, 倪海春, 饶闪闪, 等. 皮病性淋巴结炎4例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(1): 81-83.
- [21] 刘建华. 针吸诊断皮病性淋巴结炎二例[J]. 实用医技杂志, 2018, 25(7): 791-792.
- [22] HU N, TAN Y L, CHENG Z, et al. Dermatopathic lymphadenitis[J]. Chin Med J, 2015, 128(22): 3121-3122.
- [23] WANG G, JIN X R, JIANG D X. Successful treatment of adult-onset still disease caused by pulmonary infection-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis: a case report[J]. World J Clin Cases, 2020, 8(3): 560-567.
- [24] PSAROMMATIS I, VONTAS H, GKOUIONI V, et al. Dermatopathic lymphadenitis imitating a deep neck space infection[J]. Am J Otolaryngol, 2009, 30(6): 419-422.