



# Skupione zmiany guzkowe pokryte drobną łuską

lek. Karolina Kopeć

prof. dr. hab. med. Eugeniusz Baran

Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii Akademii Medycznej, Wrocław

Medycyna po Dyplomie 2011(20); 6(183): 86-89

## Opis przypadku

**47**-letnia kobieta została przyjęta do Kliniki Dermatologii w celu przeprowadzenia diagnostyki dwóch dobrze odgraniczonych, skupionych zmian guzkowych pokrytych drobną łuską, zlokalizowanych na grzbiecie nosa (ryc. 1) i za lewą małżowiną uszną. Zmiana na nosie utrzymuje się od 14 lat, a za uchem od ok. 1 roku.

Podczas pierwszego pobytu pacjentki w klinice, 14 lat temu, w badaniu histologicznym wycinka ze zmiany na nosie uzyskano niecharakterystyczny obraz, a wykonana próba tuberkulinowa była ujemna. Podczas obecnej hospitalizacji przeprowadzono ponownie szczegółową diagnostykę. W morfologii i badaniach biochemicznych krwi (stężenie elektrolitów, glukozy, mocznika, kreatyniny, aktywność enzymów wątrobowych, wartość INR) nie stwierdzono odchyżeń od normy. RTG klatki piersiowej było prawidłowe. Badanie immunofluorescencyjne w kierunku przeciwciał przeciwjądrowych (ANA – anti-nuclear antibodies) było ujemne. Oznaczenia składowych dopełniacza nie wykazały odchyżeń od normy. Objaw diaskopii również był ujemny. Wykonana ponownie próba tuberkulinowa została zinterpretowana jako wybitnie dodatnia: uzyskano rumień o średnicy 6 cm i naciek o średnicy 2,5 cm, pokryty pęcherzykami surowiczymi (ryc. 2).

W celu ustalenia ostatecznego rozpoznania pobrano wycinek ze zmiany skórnej na grzbiecie nosa do badania histopatologicznego oraz badania metodą łańcuchowej reakcji polimerazy (PCR – polymerase chain reaction), w których potwierdzono podejrzaną chorobę. Kobieta pozostaje pod stałą kontrolą lekarską. Została skierowana do specjalistycznego ośrodka, który zajmuje się leczeniem rozpoznanej u niej choroby. Zostaną tam wykonane dalsze badania oceniające ewentualne zajęcie narządów wewnętrznych.

## Pytania (prawidłowych odpowiedzi może być kilka)

### 1. U pacjentki rozpoznano:

- a. Lupoid prosówkowy rozsiały twarzy
- b. Przewlekły toczень rumieniowaty
- c. Gruźlicę toczniową brodawkującą
- d. Trąd

### 2. W leczeniu opisywanej choroby stosuje się:

- a. Dapson
- b. Fotochemioterapię
- c. Chlorochinę
- d. Schemat wielolekowy z użyciem: izoniazydu, ryfampicyny, etambutolu i pirazynamidu

### 3. W przebiegu omawianej choroby zmiany skórne zazwyczaj obejmują:

- a. Nos i policzki
- b. Płatek ucha
- c. Wyprostne powierzchnie kończyn
- d. Boczne powierzchnie pośladków i piersi

### 4. W obrazie histologicznym gruźlicy toczniowej:

- a. Znakiem rozpoznawczym są gruzetki gruźlicze z obecnością martwicy serowaciejącej
- b. Prawie nigdy nie wykrywa się bakterii *M. tuberculosis*
- c. Stwierdza się zwykle zanik naskórka
- d. Można czasami zaobserwować rzekomonabłonkowy rozrost naskórka

### 5. Przyczyną powstawania ziarninaków gruźliczopodobnych w skórze może być:

- a. Zakażenie prątkami atypowymi
- b. Sarkoidoza
- c. Zespół Melkerssona-Rosenthala
- d. Grzybica głęboka

### 6. Gruźlicę toczniową rozpoznaje się na podstawie:

- a. Wybitnie dodatniego odczynu tuberkulinowego
- b. Charakterystycznego obrazu histologicznego
- c. Zidentyfikowania DNA prątków gruźlicy za pomocą PCR
- d. Objawu diaskopii



Rycina 1. Zmiany guzkowe na grzbiecie nosa



Rycina 2. Wybitnie dodatnia próba tuberkulinowa

#### 7. Działania uboczne izoniazydu to:

- a. Zapalenie wątroby
- b. Uszkodzenie nerwów obwodowych
- c. Głuchota
- d. Podwyższone stężenie kwasu moczowego

#### 8. Powikłaniem gruźlicy toczniowej jest rozwój raka kolczystokomórkowego, który zwany jest *carcinoma in lupu* (rak w toczniu):

- a. Pierwszy człon zdania jest prawdziwy, drugi fałszywy
- b. Pierwszy człon zdania jest fałszywy, drugi prawdziwy
- c. Oba człony zdania są prawdziwe
- d. Oba człony zdania są fałszywe

#### 9. Rozpoznanie lupoidu prosówkowego rozsianego twarzy ustala się na podstawie:

- a. Umiejscowienia wyłącznie na twarzy
- b. Rozsianych zmian guzkowych, wykazujących dodatni objaw diaskopii
- c. Obrazu histologicznego
- d. Przewlekłego przebiegu

#### 10. Objaw diaskopii:

- a. Występuje, gdy po uciśnięciu szkiełkiem nakrywkowym zmiana skórna przybiera kolor palonego cukru
- b. Można go zaobserwować w przebiegu gruźlicy toczniowej
- c. Nigdy nie występuje w toczniu rumieniowatym
- d. Zmiana barwy uciskanych zmian związana jest z wywołaniem chwilowego odpływu krwi z naczyń utożonych powyżej gruzetka gruźliczego

## Program Edukacyjny Dermatologia 20/3 – rozwiązanie i komentarz

### Obumieranie tłuszczowate (NL – *necrobiosis lipoidica*)

**O**bumieranie tłuszczowate należy do przewlekłych idiopatycznych ziarniniakowych zapaleń skóry związanych z degeneracją kolagenu. Jest to rzadkie schorzenie o nieznannej etiologii, występujące u mniej niż 1% pacjentów z cukrzycą. Zwykle dotyczy osób z cukrzycą typu 1, ale u 7-30% chorych rozpoznawana jest cukrzyca typu 2. NL może także towarzyszyć cukrzycy typu MODY (*Maturity Onset Diabetes of the Young*). U pacjentów z rozpoznaniem już obumieraniem tłuszczowatym odsetek chorych na cukrzycę stanowi ponad 60%. U około 15% pacjentów zmiany są obecne mimo braku cukrzycy, zaś u pozostałych osób stwierdza się nieprawidłowe wyniki testu tolerancji glukozy lub dodatni wywiad rodzinny w kierunku występowania cukrzycy.

Należy zaznaczyć, że NL może o kilka lat poprzedzać rozwój cukrzycy, a układ antygenów HLA (zwiększona częstość występowania HLA-B8, -Cw3 i -DR8) w przebiegu tej dermatozy jest podobny do występującego u chorych na cukrzycę.<sup>1</sup> Etiologia schorzenia nie została do końca poznana; uważa się, że ogniska chorobowe mogą być następstwem mikroangiopatii cukrzycowej. Ostatnio pojawiają się także prace na temat związku obumierania tłuszczowatego z chorobami tarczycy.<sup>2</sup> Obumieranie tłuszczowate występuje trzykrotnie częściej u kobiet niż u mężczyzn, zwykle u pacjentów poniżej 40. r.ż., rzadko jest natomiast spotykane u osób rasy czarnej, Azjatów oraz u dzieci.<sup>3</sup> Zmiany umiejscawiają się zwykle po stronie wyprostnej podudzi i na powierzchni grzbietowej stóp, mogą też dotyczyć okolic stawów skokowych. Rzadziej pojawiają się na tydkach lub udach, bardzo rzadko występują w obrębie kończyn górnych, twarzy, brzucha oraz rąk. Ogniska zwykle są symetryczne, dobrze odgraniczone od otoczenia, brązowo-czerwone lub fioletowawe, mogą być lekko stwardniałe lub zanikowe. Obrzeże zmian zwykle ma ciemniejsze zabarwienie niż część środkowa, która zazwyczaj jest żółtawa lub żółtobrunatna; powierzchnię zmiany przypominają wosk. Często w obrębie ognisk widoczne są teleangiektazje. Zmiany stopniowo powiększają się obwodowo. W diaskopii obserwuje się żółty kolor zmian i wyraźne naczynia. NL różnicuje się z twardziną zanikową ograniczoną, sarkoidozą, ziarniniakiem obrączkowatym, zmianami pourazowymi, kiłą trzeciorzędową i popromiennym uszkodzeniem skóry. Choroba zwykle przebiega bezobjawowo, choć niekiedy w obrębie zmian mogą powstawać owrzodzenia. Szacuje się, że trudno gojące owrzodzenia, szczególnie w wyniku urazu w obrębie ogniska NL, pojawiają się u około 30% pacjentów. Istnieją także doniesienia o przypadkach rozwoju raka kolczystokomórkowego w obrębie ognisk NL.<sup>4,5</sup>

W badaniu histopatologicznym stwierdza się zniszczenie drobnych naczyń sugerujące związek z mikroangiopatią cukrzy-

cową; dodatkowo widoczna jest ogniskowa utrata kolagenu i wyraźne zmiany struktury włókien kolagenowych w dolnych warstwach skóry właściwej w postaci obrzęku, poskręcania oraz zasadochłonnego wybarwienia się pęczków kolagenu. Stwierdza się także proliferację komórek śródbłonka oraz niedrożność tętniczek i drobnych naczyń żylnych. Zmiany te określa się mianem nekrobiozy. Ponadto obserwuje się odczyn ziarniniakowy z obecnością skupisk komórek zapalnych, w których skład wchodzi komórki nabłonkowe, histocyty oraz wielojądrowe komórki olbrzymie. W późniejszym okresie utrzymywania się zmian pojawiają się komórki piankowe (stąd pochodzi termin: *lipoidica* – tłuszczowate). Proces chorobowy dotyczy wszystkich warstw skóry i może rozprzestrzeniać się na tkankę podskórną.<sup>6</sup> W badaniu immunopatologicznym skóry stwierdza się cechy zapalenia naczyń i wokółnaczyniowe złogi składowej C3 dopełniacza, włóknika, rzadziej natomiast immunoglobulin IgG czy IgA.<sup>7</sup> Wydzielanie potu w obrębie chorobowo zmienionej skóry jest zmniejszone, co może być związane z miejscowym uszkodzeniem nerwów.

Leczenie NL jest długotrwałe i często mało skuteczne, chociaż u 20% pacjentów dochodzi do samoistnego ustąpienia zmian. W przypadku współistnienia cukrzycy najważniejsza jest prawidłowa kontrola glikemii. Wśród dostępnych metod leczniczych wymienia się stosowanie leków poprawiających przepływ krwi w mikrokrążeniu, np. pentoksyliny i kwasu acetylosalicylowego w małych dawkach, terapii PUVA, terapii fotodynamicznej, miejscowych preparatów zawierających glikokortykosteroidy i inhibitory kalcyneury, doogniskowego wstrzykiwania steroidów, a nawet leczenie systemowe cyklosporyną.<sup>8,9</sup> Warto jednak zaznaczyć, że żadna z tych metod nie została poddana ocenie w badaniach z randomizacją kontrolowanych placebo.

#### Prawidłowe odpowiedzi:

1. c, 2. bc, 3. b, 4. c, 5. b, 6. bd, 7. c, 8. a, 9. cd, 10. abd

Adres do korespondencji: dr Adam Reich, Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii AM we Wrocławiu, ul. Chałubińskiego 1, 50-368 Wrocław. Tel. (71) 784 22 86, faks: (71) 327 09 42. E-mail: adi\_medicalis@go2.pl

#### Piśmiennictwo:

1. Cohen O, Yanin R, Karasik A, Trau H. Necrobiosis lipoidica and diabetic control revisited. *Med Hypotheses* 1996;46:348-50.
2. Körber A, Dissemond J. Necrobiosis lipoidica diabetorum. *Can Med Assoc J* 2007;177:1498.
3. Ngo BT, Hayes KD, DiMiao DJ et al. Manifestations of cutaneous diabetic microangiopathy. *Am J Clin Dermatol* 2005;6:225-37.
4. Gudi VS, Campbell S, Gould DJ, Marshall R. Squamous cell carcinoma in an area of necrobiosis lipoidica diabetorum: a case report. *Clin Exp Dermatol* 2000;25:597-9.
5. Lim C, Tschuchnigg M, Lim M. Squamous cell carcinoma arising in an area of longstanding necrobiosis lipoidica. *J Cutan Pathol* 2006;33:581-3.
6. du Vivier A. Atlas dermatologii klinicznej. Urban & Partner, Wrocław, 2005;553-4.
7. Quimby SR, Muller SA, Schroeter AL. The cutaneous immunopathology of necrobiosis lipoidica diabetorum. *Arch Dermatol* 1988;124:1364-71.
8. Narbutt J, Torzecka JD, Sysa-Jędrzejowska A, Zalewska A. Long-term results of topical PUVA in necrobiosis lipoidica. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:65-7.
9. Griffiths CE, Katsambas A, Dijkman BA et al. Update on the use of cyclosporine in immune-mediated dermatoses. *Br J Dermatol* 2006;155, Suppl 2:1-16.