

Swędzące rumienie, pęcherze i nadżerki

Opis przypadku

Mężczyzna, lat 80, został przyjęty do Kliniki Dermatologii w celu przeprowadzenia diagnostyki i leczenia rozszianych zmian skórnych, które pojawiły się kilka miesięcy wcześniej. Wywiad i dokumentacja dermatologiczna wskazywały na ich wielopostaciowy charakter. Obserwowano zmiany rumieniowe, liczne nadżerki oraz pojedyncze pęcherzyki wypełnione treścią surowiczą. Przy przyjęciu dominowały krwotoczne zmiany rumieniowe, zlokalizowane głównie w pachwinach, pod pachami, na twarzy oraz tułowi (ryc. 1). Zmianom skórnym towarzyszył świąd. W wykonanych podczas hospitalizacji badaniach podstawowych (morfologia krwi, badanie biochemiczne, badanie ogólne moczu) stwierdzono tylko podwyższone stężenie glukozy na czczo, wynoszące 105 mg/dl. Nie obserwowano innych odchyień od normy. Wynik badania mikologicznego naskórka pobranego z tułowia był ujemny. W badaniu USG jamy brzusznej nie stwierdzono patologii, w badaniu RTG klatki piersiowej ujawniono przebyte w przeszłości złamania żeber: VI, VII i VIII po stronie prawej. Wykonano badania immunologiczne krwi: immunofluorescencyjne pośrednie oraz w kierunku przeciwciał przeciw endomysium; ich wyniki także były ujemne. W celu potwierdzenia podejrzewanej choroby pobrano wycinek skóry do badania histopatologicznego i immunologicznego. W badaniu immunofluorescencyjnym stwierdzono złogi IgA w przestrzeniach międzykomórkowych naskórka. Wynik badania histopatologicznego również potwierdził podejrzewaną chorobę. Po zastosowaniu dapsonu w dawce 50 mg/24h uzyskano bardzo szybką poprawę i gojenie się zmian skórnych.

Pytania (prawidłowych odpowiedzi może być kilka)

1. Najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem jest:

- Rozsiana opryszczka zwykła
- Łuszczycza krostkowa
- Liszaj płaski
- Linijna IgA dermatatoza pęcherzowa

2. W diagnostyce różnicowej pod uwagę należy wziąć:

- Chorobę Dühringa
- Pęcherzycę zwykłą
- Półpasiec
- Pemfigoid

3. Badaniem pozwalającym na rozpoznanie opisywanej jednostki chorobowej jest:

- USG skóry
- Badanie immunologiczne skóry
- Badanie mikologiczne
- Morfologia krwi

4. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące opisanej choroby:

- Należy do niejednolitej grupy akantolitycznych dermatoz pęcherzowych
- Jest to schorzenie przewlekłe
- Obraz kliniczny jest bardzo podobny do opryszczkowego zapalenia skóry
- We wszystkich przypadkach we krwi są obecne przeciwciała pemphigus klasy IgA

5. Wskaż nieprawdziwe stwierdzenie dotyczące opisanej choroby:

- Świąd jest zazwyczaj nasilony
- Zmiany mogą mieć rozmaite umiejscowienie
- Zmiany pęcherzowe mają tendencję do grupowania się
- Chorują niemal wyłącznie dzieci

Iwona Kuczborska,
Karolina Kopeć,
dr n. med. Joanna Maj

Katedra i Klinika Dermatologii,
Wenerologii i Alergologii
Akademii Medycznej
we Wrocławiu

Medycyna po Dyplomie 2010;
(19); 12 (177): 105-108

Program edukacyjny
akredytowany przez
Polskie Towarzystwo
Dermatologiczne
i koordynowany przez
prof. dr. hab. med.
Eugeniusza Barana



□ Rycina 1. Widoczne pod pachą zmiany o charakterze rumieniowym. Nad brodawką piersiową widoczna nadżerka (śląd po wcześniejszym pęcherzu).

6. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące łuszczycy krostkowej:

- Ma łagodny przebieg z niewielkim nasileniem zmian skórnych
- Często współistnieją zmiany na błonach śluzowych jamy ustnej
- Zastosowanie glikokortykosteroidów w terapii ogólnej jest przeciwwskazane
- Odnacza się wysiewem krost na rumieniowo-złuszczającym podłożu

7. W leczeniu choroby rozpoznanej u opisywanego pacjenta stosuje się:

- Sulfony
- Glikokortykosteroidy
- Doksycyklinę
- Erytromycynę

8. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące dapsonu:

- To lek należący do grupy sulfonów
- Jest skuteczny w terapii trądu
- Przed zastosowaniem go należy ocenić aktywność krwinkowej dehydrogenazy glukozy-6-fosforanowej
- W trakcie terapii konieczna jest okresowa kontrola morfologii krwi

9. Wskaż nieprawdziwe stwierdzenia dotyczące dapsonu:

- W Polsce jest on dostępny w ramach importu docelowego
- Jest to lek przeciwbakteryjny
- Stosowany jest w opryszczkowym zapaleniu skóry
- W terapii trądu stosuje się go przez dwa tygodnie

10. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące akantolizy:

- Jest zjawiskiem wspólnym dla wszystkich odmian pęcherzycy
- Badaniem ułatwiającym jej stwierdzenie jest test Tzancka
- Jej przejawem klinicznym jest występowanie objawu Nikolskiego
- Jej przejawem klinicznym jest powstawanie pęcherzy

Program Edukacyjny Dermatologia 19/9 – rozwiązanie i komentarz

Předstawiono przypadek pacjenta, u którego rozpoznano łuszczycę krostkową rozsianą (łac. *psoriasis pustulosa disseminata*). Jest to rzadka odmiana łuszczycy, która najczęściej występuje u osób dorosłych. Znane są jednak przypadki zachorowania u dzieci, również w wieku niemowlęcym.

Obraz kliniczny oraz przebieg choroby i jej nasilenie są bardzo indywidualne. Najczęściej do wysiewu zmian dochodzi nagle, w ciągu kilku godzin. Zazwyczaj pojawianiu się wykwitów towarzyszą objawy podmiotowe: ogólne złe samopoczucie, podwyższona temperatura ciała oraz bolesność w obrębie krost, zwłaszcza podczas ich ucisku. Zmiany skórne mają charakter drobnych, najczęściej 1-3 mm jałowych krost, niezwiązanych z mieszkami włosowymi, które mają tendencję do zlewania się w większe obszary. Najczęstszą lokalizacją w tej postaci są okolice fałdów skórnych: pachwin, pach, piersi oraz pępka. Choroba ma najczęściej przewlekły i nawrotowy charakter. Często stwarza duże trudności terapeutyczne. Zazwyczaj rozpoznawana jest na podstawie bardzo typowego obrazu klinicznego. Jeśli wysiew zmian nastąpił po raz pierwszy, w celu różnicowania z innymi osutkami krostkowymi można przeprowadzić badanie histopatologiczne wycinka skóry.

Niekiedy dochodzi do rozsiewu zmian i pojawiania się bardzo rozległych obszarów skóry pokrytych drobnymi krostkami, a następnie spękania naskórka. Rozpoznaje się wtedy łuszczycę krostkową uogólnioną (łac. *psoriasis pustulosa generalisata vel psoriasis pustulosa von Zumbusch*). Jest to najcięższa odmiana łuszczycy, przebiegająca zazwyczaj z mocno nasilonymi objawami ogólnymi. W leczeniu łuszczycy krostkowej stosuje się retinoidy, metotreksat lub ewentualnie cyklosporynę. Retinoidy podawane doustnie są lekami pierwszego rzutu w leczeniu tej jednostki chorobowej; zazwyczaj stosuje się acytrynę w dawce 25-50 mg/24h. Przed włączeniem ich do terapii należy jed-

nak wykluczyć wszystkie przeciwwskazania. Do najważniejszych należą: ciąża, laktacja, ciężkie uszkodzenie wątroby i nerek, cukrzyca oraz hiperlipidemia. Należy pamiętać o działaniach niepożądanych: wysychaniu skóry i spojówek, krwawieniu z nosa, przemijających bólach mięśniowych, świądzie skóry, zmianach w układzie kostnym. Najgroźniejszym działaniem niepożądanym leku jest jego teratogenność, dlatego u kobiet w okresie rozrodczym konieczne jest stosowanie jednocześnie podwójnej skutecznej metody antykoncepcji. Jeśli istnieją bezwzględne lub względne przeciwwskazania do przyjmowania retinoidów, stosuje się metotreksat lub ewentualnie cyklosporynę. Metotreksat jest najczęściej podawany w dawce 15 mg/tydzień (3 × 5 mg co 12h doustnie; można również zastosować pojedynczą dawkę 15 mg domięśniowo, ale tylko w warunkach szpitalnych), cyklosporyna natomiast najczęściej w dawce 200-300 mg/24h. Podczas stosowania obu wymienionych leków należy pamiętać o działaniach niepożądanych związanych z mechanizmem ich działania. Z tego powodu pacjent powinien być pod stałą kontrolą lekarską. W niektórych przypadkach, zwłaszcza uogólniających się zmian skórnych, w celu zahamowania ostrego rzutu choroby stosuje się glikokortykosteroidy podawane dożylnie. Łuszczycza krostkowa rozsiana i uogólniona są jedynymi postaciami łuszczycy, w których ze wskazań życiowych można zastosować glikokortykosteroidy ogólnie. W leczeniu miejscowym powszechnie używa się maści z glikokortykosteroidami, jednak coraz większą popularność zdobywają kalcypotriol stosowany miejscowo oraz takrolimus.

Adres do korespondencji: lek. Iwona Kuczborska, Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii Akademii Medycznej, ul. Chałubińskiego 1, 50-368 Wrocław, e-mail: iwona4wsk@interia.pl

Piśmiennictwo:

1. Wolska H, Langner A. Łuszczycza krostkowa. [w:] Łuszczycza. Czelej, Lublin 2006;43-49.
2. Jabłońska S, Majewski S. Choroby skóry i choroby przenoszone drogą płciową. PZWL, Warszawa 2006;205-219.

Odpowiedzi: 1. a, 2. b, 3. abcd, 4. abc, 5. a, 6. abcd, 7. abcd, 8. abd, 9. abc, 10. bc

Piśmiennictwo ze str. 91:

21. Asherson RA, Pierangeli SS, Cervera R. Is there a microangiopathic antiphospholipid syndrome? *Ann Rheum Dis* 2007;66:429-432.
22. Asherson RA, Pierangeli SS, Cervera R. Microangiopathic antiphospholipid-associated syndromes revisited: new concepts relating to antiphospholipid antibodies and syndromes. *J Rheumatol* 2007;34:1793-1795.
23. Asherson R, Cervera R. Microvascular and microangiopathic antiphospholipid-associated syndromes (MAPS): semantic or antisemantic? *Autoimm Rev* 2008;7:164-167.
24. Girardi G, Redecha P, Salmon JE. Heparin prevents antiphospholipid antibody-induced fetal loss by inhibiting complement activation. *Nat Med* 2004;10:1222-1226.
25. Christman JW, Lancaster LH, Blackwell TS. Nuclear factor kappa B: a pivotal role in the systemic inflammatory response syndrome and new target for therapy. *Intensive Care Med* 1998;24:1131-1138.
26. Uthman I, Shamseddine A, Taher A. The role of therapeutic plasma exchange in catastrophic antiphospholipid syndrome. *Transfus Apher Sci* 2005;33:11-17.
27. Orbach H, Katz U, Sherer Y, Shoenfeld Y. Intravenous immunoglobulin: adverse effects and safe administration. *Clin Rev Allergy Immunol* 2005;29:173-184.
28. Bayraktar UD, Erkan D, Bucciarelli S, et al. The clinical spectrum of catastrophic antiphospholipid syndrome in the absence and presence of lupus. *J Rheumatol* 2007;34:346-352.
29. Tenedious R, Erkan D, Lockshin MD. Rituximab in the primary antiphospholipid syndrome [abstract]. *Arthritis Rheum* 2005;52:4078.
30. Erdozain JG, Ruiz-Iratorza G, Egurbide MV, et al. Sustained response to rituximab of autoimmune hemolytic anemia associated with antiphospholipid syndrome [abstract]. *Hematologica* 2004;89:ECR34.
31. Rubenstein E, Arkfeld DG, Metyas S, et al. Rituximab treatment for resistant antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 2006;33:355-357.
32. Dosekun AK, Pollak VE, Glas-Greenwalt P, et al. Anrod in systemic lupus erythematosus with thrombosis: clinical and fibrinolysis effects. *Arch Intern Med* 1984;144:37-42.
33. Yang LH, Hoppensteadt DA, Iqbal O, Fareed J. Defibrinolytic mediated inhibition of serotonin, endothelin-1, thromboxane, and serum induced contraction of canine femoral and pulmonary arterial rings. *Thromb Res* 1996;84:167-177.
34. Vero S, Asherson RA, Erkan D. Critical care review: catastrophic antiphospholipid syndrome. *J Intensive CareMed* 2006;21:144-159.
35. Bucciarelli S, Erkan D, Espinosa G, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome: treatment, prognosis, and the risk of relapse. *Clin Rev Allerg Immunol* 2009;38:80-84.
36. Erkan D, Asherson RA, Espinosa G, et al. The long-term outcome of catastrophic antiphospholipid syndrome survivors. *Ann Rheum Dis* 2003;62:530-533.
37. Bucciarelli S, Espinosa G, Bové A, et al. Relapsing catastrophic antiphospholipid syndrome [abstract]. *Ann RheumDis* 2007;66:304.