

Liczne drobne i swędzące grudki

Opis przypadku

29-letni mężczyzna został przyjęty do Kliniki Dermatologii w celu diagnostyki i leczenia zmian skórnych rozwijających się od około pięciu miesięcy. Miały one charakter licznych, bardzo drobnych grudek (średnicy około 0,5-1 mm) barwy brązowej i były zlokalizowane na tułowi i kończynach górnych i dolnych. Na owłosionej skórze głowy obserwowano zmiany rumieniowe, pokryte grubą warstwą łusek, a w okolicach objętych procesem chorobowym widoczne były ogniska przerzedzenia włosów. Zmianom, zarówno na tułowi, kończynach, jak i w obrębie owłosionej skóry głowy, towarzyszył intensywny świąd.

Nie obserwowano istotnych odchyżeń od normy w wynikach badań laboratoryjnych poza nieznacznie podwyższonym stężeniem β_2 -mikroglobuliny. W badaniu USG uwidoczniło powiększone węzły chłonne w okolicy podżuchwowej lewej i prawej, bez patologicznego unaczynienia. Zalecono wykonanie kontrolnego badania USG za 6 miesięcy.

W celu potwierdzenia rozpoznania pobrano wycinek chorej skóry do badania histopatologicznego oraz immunofenotypowego. W obrazie histologicznym dominował monomorficzny naciek wokół mieszków włosowych, złożony z małych i średnich limfocytów. Stwierdzono torbielowate rozszerzenie mieszków i rogowacenie wokół nich. Wycinek skóry poddano również barwieniu z zastosowaniem błękitu alcjanu w celu wykrycia mucyn. Uzyskano wynik ujemny.

Na podstawie całości obrazu klinicznego oraz badań dodatkowych ustalono rozpoznanie i rozpoczęto terapię doustną retinoidem (acytretyną 25 mg/24h) oraz fototerapię PUVA. Na owłosioną skórę głowy zastosowano również zewnętrzne preparaty złuszczone (emulsje zawierające kwas salicylowy i mocznik) oraz zewnętrzny preparat glikokortykosteroidowy: klobetazol w postaci szamponu. Po kilku tygodniach terapii uzyskano znaczną poprawę w zakresie zmian na tułowi i kończynach, ustąpił także świąd. Obserwowano również stopniową poprawę w obrębie owłosionej skóry głowy. Pacjent pozostaje pod stałą kontrolą dermatologiczną.

Pytania (może być więcej niż jedna prawidłowa odpowiedź):

1. Najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem jest:

- Wyprysk dyshydrotyczny
- Liszaj płaski
- Ziarniniak grzybiasty typu folikulotropowego
- Choroba Dühringa

2. W diagnostyce wskazane jest wykonanie:

- Badania histopatologicznego
- Badania immunofenotypowego
- Barwienia na zawartość mucyn
- Badania na obecność przeciwciał ANA we krwi

3. Opisywana choroba występuje częściej u:

- Kobiet
- Mężczyzn
- Dzieci
- Osób starszych

4. Opisywana jednostka chorobowa jest:

- Rzadką odmianą ziarniniaka grzybiastego
- Bardzo częstą odmianą ziarniniaka grzybiastego
- Rzadką odmianą wyprysku
- Częstą odmianą wyprysku

lek. Iwona Kuczborska,
dr n. med. Joanna Maj

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

Medycyna po Dyplomie 2010;
(19); 11 (176): 119-122

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



Rycina 1. Widoczne w przybliżeniu skupisko drobnych grudki na kończynach dolnych

5. Cechy charakterystyczne omawianej choroby to:

- a. Nasilony świąd
- b. Przewlekły przebieg
- c. Umiejscowienie zmian najczęściej na owłosionej skórze głowy oraz na karku
- d. Możliwość powstawania ognisk trwałego wyłysienia

6. W leczeniu omawianej choroby stosuje się:

- a. Fototerapię w połączeniu z interferonem
- b. Retinoidy w połączeniu z fototerapią
- c. Leki przeciwbakteryjne
- d. Leki przeciwgrzybicze

7. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące omawianej choroby:

- a. W obrazie histopatologicznym zawsze widoczne są złogi mucyn
- b. Zwyrodnienie mucynowe jest podstawą rozpoznania
- c. Nie zawsze w badaniu histopatologicznym obserwuje się złogi mucyn
- d. W badaniu immunofenotypowym wycinka skórniego przeważają limfocyty B



Rycina 2. Liczne drobne grudki na podłożu rumieniowym na plecach

8. Retinoidy w połączeniu z fototerapią mogą być stosowane w:

- a. Toczeniu rumieniowatym układowym
- b. Łuszczycy
- c. Pierwotnym skórny chłoniaku T-komórkowym
- d. W bielactwie

9. Objawy niepożądane po stosowaniu retinoidów to:

- a. Zaburzenia lipidowe
- b. Złuszczenie czerwieni wargowej
- c. Wypadanie włosów
- d. Teratogenność

10. Przeciwwskazania do zastosowania PUVA to:

- a. Nadwrażliwość na światło
- b. Przewlekła niewydolność wątroby
- c. Czerniak złośliwy
- d. Jaskra

Program Edukacyjny Dermatologia 19/8 – rozwiązanie i komentarz

Opisano przypadek pacjenta z ziarniniakowym zapaleniem czerwieni wargowej Mieschera (*cheilitis granulomatosa*, *Miescher cheilitis*). Choroba ta objawia się przewlekłym obrzękiem tkanek miękkich twarzy i jamy ustnej oraz ziarniniakowym naciekiem tkanki w tych lokalizacjach w obrazie histologicznym. Zaliczana jest do grupy chorób, które mogą mieć ten sam obraz kliniczny, określane jako ziarniniakowość ustno-twarzowa (*orofacial granulomatosis*). Oprócz zapalenia czerwieni wargowej Mieschera do tej grupy należą zespół Melkerssona-Rosenthala, sarkoidoza oraz choroba Leśniowskiego-Crohna. Niektórzy twierdzą, że zapalenie czerwieni wargowej Mieschera jest jednoobjawową formą zespołu Melkerssona-Rosenthala. Na zespół ten składa się triada objawów: porażenie nerwu twarzowego, pobruzdowanie języka (język mosznowy – *lingua scrotalis*) oraz wspomniany obrzęk warg. W piśmiennictwie i w praktyce klinicznej najczęściej jednak zespół Melkerssona-Rosenthala oraz zapalenie czerwieni wargowej Mieschera są traktowane jako odrębne jednostki chorobowe. Obie są rzadkimi schorzeniami, które z równą częstotliwością występują u kobiet i mężczyzn, zazwyczaj młodych dorosłych. Około 50% przypadków dotyczy osób około 20. r.ż. Etiologia tych chorób nie została poznana. Zauważono niewielką predyspozycję genetyczną do występowania zespołu Melkerssona-Rosenthala. Sugeruje się również udział czynników infekcyjnych (zwłaszcza w obrębie jamy ustnej), alergicznych oraz autoimmunologicznych. Zazwyczaj obrzęk dotyczy warg, choć może obejmować również błonę śluzową policzków, języczka, podniebienia, okolicy okołomigdałkowej, nosa, okolic oczu, a niekiedy również odbytu. Początkowo ma charakter przemijający, w późniejszym czasie dochodzi do jego utrwalania i przejścia w formę przewlekłą. Zazwyczaj nie towarzyszą mu żadne dolegliwości, choć czasem występują bóle głowy i zaburzenia widzenia oraz zaburzenia smaku (*ageusia*) i niedostateczne wydzielanie śliny (*hyposialgia*).

W przedstawionym przypadku na podstawie bardzo typowego obrazu klinicznego i wywiadu rozpoznaliśmy zapalenie czerwieni wargowej Mieschera. Rozpoznanie to może być opisane

również jako jednoobjawowa forma zespołu Melkerssona-Rosenthala, ponieważ u pacjenta nie obserwowano dwóch pozostałych objawów: pobruzdowanego języka i porażenia nerwu twarzowego.

Ze względu na złożoną etiologię choroby leczenie jest trudne. Liczne doniesienia sugerujące rolę zakażeń, zwłaszcza zębopochodnych, podkreślają konieczność ich eliminacji i celowość stosowania leków przeciwbakteryjnych w zapaleniu czerwieni wargowej Mieschera oraz zespole Melkerssona-Rosenthala. W terapii ogólnej tych chorób stosuje się również doustnie leki przeciwzapalne (głównie kortykosteroidy), leki przeciwhistaminowe oraz immunosupresyjne (np. azatioprynę lub metotreksat). Korzystne efekty uzyskuje się po zabiegach jontoforezy. Jest to metoda polegająca na wprowadzeniu do organizmu przez skórę lub błony śluzowe cząstek obdarzonych ładunkiem elektrycznym. Najczęściej stosuje się jonoforezę z hydrokortyzonu lub witaminy C. Podobnie do jonoforezy bezpieczną i pozbawioną poważnych działań niepożądanych jest metoda doogniskowego wstrzykiwania kortykosteroidów w obrzęknięte wargi. Jeśli opisane metody terapii są nieskuteczne, podaje się lek przeciwtrądzowy – klofazyminę. Stosuje się różne schematy terapeutyczne, a leczenie to wydaje się najskuteczniejsze; jest skuteczne u ponad 90% pacjentów. Opisywane są również pojedyncze przypadki spontanicznej remisji choroby. Obrzęk warg może być również objawem innych chorób, które wykluczaliśmy, takich jak amyloidoza, choroba Leśniowskiego-Crohna, pokrzywka (obrzęk Quinckego).

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. Coskun B, Saral Y, Cicek D, et al. Treatment and follow-up of persistent granulomatous cheilitis with intralesional steroid and metronidazole. *J Dermatol Terat* 2004;15:333-335.
2. Michałowski R. Choroby warg i błony śluzowej jamy ustnej. Warszawa, PZWL 1981:184-189.
3. Pytko-Polończyk J, Loster BW. Znaczenie czynnika zębopochodnego w patogenezie zespołu Melkerssona-Rosenthala. *Implantoprotetyka* 2009;1:44-47.
4. Antyszczak G, Obtułowicz A, Czarnobilska E i wsp. Zespół Melkerssona-Rosenthala – problemy diagnostyczne i lecznicze. *Przeg Lek* 2008;65:9:390-392.

Prawidłowe odpowiedzi: 1. acd, 2. abc, 3. abcd, 4. bc, 5. cd, 6. b, 7. ac, 8. abcd, 9. abcd, 10. a

Piśmiennictwo ze str. 127:

8. Lyon SA, Berrang ME, Fedorka-Cray PJ, et al. Antimicrobial resistance of *Listeria monocytogenes* isolated from a poultry further processing plant. *Foodborne Pathog Dis* 2008;5:253-9.
 9. Costa MF, Said NR, Zimmermann B. Drug-induced lupus due to anti-tumor necrosis factor alpha agents. *Semin Arthritis Rheum* 2008;37:381-7.
 10. Wallis RS. Tumour necrosis factor antagonists: structure, function, and tuberculosis risks. *Lancet Infect Dis* 2008;8:601-11.
 11. Wallis RS, Broder MS, Wong JY, et al. Granulomatous infectious diseases associated with tumor necrosis factor antagonists. *Clin Infect Dis* 2004;38:1261-5.
 12. Winthrop KL, Yamashita S, Beekmann SE, et al. Mycobacterial and other serious infections in patients receiving anti-tumor necrosis factor and other newly approved biologic therapies: case finding through the Emerging Infections Network. *Clin Infect Dis* 2008;46:1738-40.
 13. Bongartz T, Sutton AJ, Sweeting MJ, et al. Anti-TNF antibody therapy in rheumatoid arthritis and the risk of serious infections and malignancies: systematic review and meta-analysis of rare harmful effects in randomized controlled trials. *JAMA* 2006;295:2275-85. [Erratum, *JAMA* 2006;295:2482.]
 14. Dixon WG, Watson K, Lunt M, et al. Rates of serious infection, including site-specific and bacterial intracellular infection, in rheumatoid arthritis patients receiving anti-tumor necrosis factor therapy: results from the British Society for Rheumatology Biologics Register. *Arthritis Rheum* 2006;54:2368-76.
- Ważne ostrzeżenie na temat leku: FDA zleca weryfikację ostrzeżenia w ramce (*boxed warning*), umieszczonego na ulotce dołączonej do leku w celu podkreślenia ryzyka rozwoju gruźlicy i innych zakażeń oportunistycznych u pacjentów leczonych infliksimabem. List z Centocor do pracowników służby zdrowia, 5 października 2001.