

Objaw szala u 13-letniej dziewczynki

dr n. med. Danuta Nowicka, dr n. med. Joanna Maj, dr n. med. Tomasz Kołodziej

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

Medycyna po Dyplomie 2011;(20);2(179):106-108

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

Opis przypadku

Trzynastoletnia dziewczynka kilka lat temu zgłosiła się na konsultację z powodu odczuwanych od 5 lat bólów i osłabienia mięśni; zwróciła uwagę przede wszystkim na ograniczenie odległości, którą może pokonać na rowerze. Na podstawie decyzji prowadzących wówczas dziecko pediatrów rozpoczęto leczenie doustnymi glikokortykosteroidami, a następnie pobrano wycinek z głębszej warstwy mięśni karku ze względu na silnie odczuwane dolegliwości w tym obszarze. Wynik badania histopatologicznego nie umożliwił ostatecznego rozpoznania. Leczenie glikokortykosteroidami prowadzono przez 4 lata, uzyskując poprawę siły mięśni.

Obecnie przy przyjęciu na skórę twarzy i szyi widoczne były zmiany rumieniowo-obrzękowe, tworzące charakterystyczny obraz, tzw. objaw szala (ryc. 1), a wokół wałów paznokciowych stwierdzono rozszerzone naczynia krwionośne (ryc. 2) oraz grudki nad stawami międzypaliczkowymi rąk (ryc. 3). Pacjentka skarżyła się na osłabienie i męczliwość mięśni kończyn górnych i dolnych. W celu diagnostyki wykonano elektromiografię (EMG), w której wykazano pojawiające się podczas skurczu mięśnia potencjały o niskiej amplitudzie oraz drżenia z dodatkowymi potencjałami o wysokiej amplitudzie. W badaniu RTG klatki piersiowej obecne były pasmowate zacięcia u podstawy płuc, w badaniu kapilaroskopowym uwidoczniono skrócone, rozdęte pętle naczyniowe. Badania immunologiczne surowicy nie wykazały obecności patologicznych przeciwciał. Oznaczenia aktywności kinazy kreatynowej, aktywności transaminaz, badanie spirometryczne płuc i echokardiograficzne serca nie wykazywały odchyłań od stanu prawidłowego. W leczeniu zastosowano cyklosporynę w dawce początkowej 3 mg/kg m.c., uzyskując po miesiącu subiektywną poprawę siły mięśniowej. Leczenie to jest kontynuowane pod stałą kontrolą stężenia leku w surowicy, ciśnienia tętniczego oraz parametrów biochemicznych wydolności nerek i wątroby.



□ Rycina 1. Zmiany rumieniowo-obrzękowe w obrębie twarzy i szyi



□ Rycina 2. Teleangiektazje w obrębie wałów paznokciowych



□ Rycina 3. Grudki nad stawami międzypaliczkowymi rąk

Pytania (prawidłowych odpowiedzi może być kilka)

1. W przedstawianym przypadku należy rozpoznać:

- Zapalenie skórno-mięśniowe
- Twardzinę układową
- Toczeń rumieniowaty układowy
- Zespół Sjögrena

2. Zespół Sjögrena:

- Występuje jako odmiana pierwotna (idiopatyczna) i wtórna
- Odmiana wtórna może towarzyszyć twardzinie, łuszczycy krostkowej, pęcherzycy zwykłej

- Odmiana wtórna towarzyszy różnym chorobom tkanki łącznej
- Markerami immunologicznymi są przeciwciała Ro (SS-A) i La (SS-B)

3. Do objawów zespołu Sjögrena należą:

- Świąd skóry
- Suchość śluzówek
- Zmiany pokrzywkowate
- Zmiany skórne o charakterze rumienia obrączkowatego

4. Twardzina układowa:

- Występuje głównie u kobiet
- Występuje głównie u nastoletnich dziewcząt
- Występuje u górników z objawami krzemicy
- Może występować u członków rodziny chorego

5. Kliniczne objawy twardziny to:

- Zespół Raynauda
- Zmiany zanikowe nosa i czerwieni wargowej
- Teleangiektazje
- Stwardnienie palców (*sclerodactylia*)

6. Toczeń rumieniowaty układowy:

- Jest schorzeniem dotyczącym tylko skóry i błon śluzowych
- Warunkiem rozpoznania jest spełnienie co najmniej 8 spośród 11 kryteriów American College of Rheumatology
- Najbardziej typowe objawy to: rumień w kształcie motyla na twarzy, nadwrażliwość na promieniowanie słoneczne, owrzodzenia na błonach śluzowych jamy ustnej
- Plamisty rumień na dłoniowej powierzchni rąk jest jednym z objawów zapalenia naczyń

7. U pacjentów z toczniem rumieniowatym układowym:

- Na skórę mogą wytwarzać się pęcherze
- Może wystąpić rozległe tyczenie, nasilające się podczas zaostrzeń choroby
- U 20% chorych zmiany skórne mają charakter postaci ogniskowej tocznia rumieniowatego (DLE – *discoid lupus erythematosus*)
- Zmiany skórne występują u 80% pacjentów

8. Zapalenie skórno-mięśniowe:

- U dorosłych jest rewelatorem nowotworów złośliwych
- Objawy skórne i mięśniowe mogą poprzedzać rozwój nowotworu złośliwego
- Objawy skórne ustępują po leczeniu onkologicznym
- Najczęściej współistnieje z rakiem płuc u mężczyzn oraz rakiem piersi i jajników u kobiet

9. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zapalenia skórno-mięśniowego u dzieci:

- W przebiegu choroby często obserwuje się zwapnienia tkanek miękkich
- Zwapnienia tkanek miękkich należą do rzadkości
- Złogi wapnia pojawiają się najczęściej na palcach, łokciach i pośladkach
- Złogi wapnia pojawiają się tylko nad stawami kolanowymi

10. Zapalenie skórno-mięśniowe u dzieci charakteryzuje:

- Częste współistnienie z nowotworem
- Rzadkie zajęcie płuc w przebiegu choroby
- Martwicze zapalenie tętnic w przebiegu choroby będące przyczyną zawałów, owrzodzeń i schorzeń układu pokarmowego
- Częste lililowe lub fioletowe zabarwienie skóry twarzy z wyraźnym zajęciem powiek

Program Edukacyjny Dermatologia 19/11 – rozwiązanie i komentarz

U pacjenta rozpoznano ziarniniak grzybiasty (MF – *mycosis fungoides*), typu folikulotropowego (MF folikulotropowy), jeden z 19 typów chłoniaków skóry. Jest to rzadka odmiana, stanowiąca około 4% wszystkich MF. Ziarniniak grzybiasty to najczęstszy pierwotny chłoniak skóry z limfocytów T. Opisywana postać folikulotropowa różni się od klasycznego MF obrazem klinicznym, histopatologicznym, przebiegiem oraz rokowaniem. MF folikulotropowy najczęściej występuje u mężczyzn w średnim lub starszym wieku. Mogą jednak chorować również osoby młode oraz dzieci. Zmiany skórne mają charakter bardzo drobnych, zrogowaciałych, szorstkich grudek na podłożu rumieniowym oraz miękkich naciekowych ognisk wyłysienia. Najczęstszą lokalizacją zmian są kark i górna część tułowia oraz owłosiona skóra głowy. Często dochodzi do powstawania ognisk trwałego wyłysienia. Chorobie zazwyczaj towarzyszy intensywny świąd, którego nasilenie koreluje z progresją choroby. Świąd jest często silniejszy niż w innych odmianach MF. Rozpoznanie MF folikulotropowego, podobnie jak innych chłoniaków skóry, ustala się na podstawie obrazu klinicznego oraz badań dodatkowych (histopatologicznego oraz immunofenotypowego). W obrazie histopatologicznym MF folikulotropowego obserwuje

się monomorficzny naciek wokół mieszków włosowych, złożony z małych i średnich limfocytów. W obrębie mieszków widoczne jest ich torbielowate rozszerzenie i rogowacenie. Zazwyczaj stwierdza się również zwyrodnienie mucynowe, dlatego warto wykonać barwienie na obecność złogów mucyny. Ujemny wynik badania nie wyklucza jednak rozpoznania odmiany folikulotropowej MF. W jej leczeniu stosuje się fototerapię PUVA, która powinna być łączona z retinoidami lub interferonem alfa. Należy pamiętać o działaniach niepożądanych retinoidów, do których należą m.in. zaburzenia lipidowe, wady rozwojowe płodu, nadmierna suchość skóry i błon śluzowych, wypadanie włosów. Przebieg MF folikulotropowego jest zazwyczaj bardziej agresywny niż klasycznego MF, a rokowanie gorsze. Pięcioletnie przeżycie wynosi około 70-80%.

Prawidłowe odpowiedzi:

1. c, 2. abc, 3. bd, 4. a, 5. abcd, 6. ab, 7. c, 8. bc, 9. abcd, 10. abcd

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

- Sokołowska-Wojdyło M, Lech-Marañda E, Placek W i wsp. Leczenie pierwotnych chłoniaków skóry. Rekomendacje Sekcji Chłoniaków Skóry Polskiej Grupy Badawczej Chłoniaków (PLRG). *Przeł Dermatol* 2010;97:225-242.
- Sokołowska-Wojdyło M, Roszkiewicz J. Pierwotne chłoniaki skóry, Czelej, 2008;19-21.

Piśmiennictwo ze str. 84:

- Chazov EI, Lepakchin VK, Zharova EA i wsp. Trimetazidine in Angina Combination Therapy—the TACT study: trimetazidine versus conventional treatment in patients with stable angina pectoris in a randomized, placebo-controlled, multicenter study. *Am J Ther* 2005 Jan-Feb;12(1):35-42.
- Grabczewska Z, Białoszyński T, Szymański P i wsp. The effect of trimetazidine added to maximal anti-ischemic therapy in patients with advanced coronary artery disease. *Cardiol J* 2008;15(4):344-50.
- Makolkin VI, Osadchiiy KK. Trimetazidine Modified Release in the Treatment of Stable Angina : TRIUMPH Study. *TRIMetazidine MR in Patients with Stable Angina: Unique Metabolic PatH. Clin Drug Investig* 2004;24(12):731-8.
- Marzilli M, Klein WW. Efficacy and tolerability of trimetazidine in stable angina: a meta-analysis of randomized, double-blind, controlled trials. *Coron Artery Dis* 2003;14(2):171-9.
- Köbel F, Bada V. Trimetazidine in geriatric patients with stable angina pectoris: the tiger study. *Int J Clin Pract* 2003;57(10):867-70.
- Chaitman BR, Pepine CJ, Parker JO, for the Combination Assessment of Ranolazine In Stable Angina (CARISA) Investigators. Effects of ranolazine with atenolol, amlodipine, or

diltiazem or exercise tolerance and angina frequency in patients with severe chronic angina. A randomized controlled trial. *JAMA* 2004;291:309-16.

- Stone PH, Gratsiansky NA, Blokhin A i wsp. ERICA Investigators. Antianginal efficacy of ranolazine when added to treatment with amlodipine: the ERICA (Efficacy of Ranolazine in Chronic Angina) trial. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:566-75.
- Rich MW, Crager M, McKay CR. Safety and efficacy of extended-release ranolazine in patients aged 70 years or older with chronic stable angina pectoris. *Am J Geriatr Cardiol* 2007 Jul-Aug;16(4):216-21.
- Salas M, Veld BA, van der Linden PD i wsp. Impaired cognitive function and compliance with antihypertensive drugs in elderly: the Rotterdam Study. *Clin Pharmacol Ther* 2001;70:561-6.
- Jackevicius CA, Mamdani M, Tu JV. Adherence with statin therapy in elderly patients with and without acute coronary syndromes. *JAMA* 2002;288:462-467.
- Redelmeier DA, Tan SH, Booth GL. The treatment of unrelated disorders in patients with chronic medical diseases. *N Eng J Med* 1999;338:1516-1520.
- Christakis NA, Lamont EB. Extent and determinants of error in doctors' prognosis in terminally ill patients. *BMJ* 2000;320:469-472.