

Localizált scleroderma arcon (en coup de sabre) – betegbemutató

Localised scleroderma on face (en coup de sabre) – case report

KISS VIRÁG PETRA DR.¹, PERE TÍMEA DR.¹, KARAGITY ELIZA DR.¹,
BAJOR KLÁRA DR.¹

Tolna Megyei Balassa János Kórház, Bőrgyógyászati Osztály, Szekszárd

ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők egy 61 éves nőbeteg esetét ismertetik, aki gyermekkor óta fennálló, arcra lokalizálódó, progressziót mutató bőrtünete miatt kérte vizsgálatát. A homlokon kifejezett livid - fénylő atrophia, az érintett területen belül kardvágásszerű mélyedés mutatkozott. Az atrophia az orr közepére, a fogínyre, valamint a fejtetőre is ráterjedt. Az arc az évtizedek alatt kifejezetten aszimmetrikussá vált. Képpalkotó, valamint immunserológiai vizsgálatokra került sor. Összességében a klinikai kép és a gyermekkori manifesztáció, valamint progresszió miatt a diagnózis en coup de sabre, mely a lokalizált scleroderma egy ritka altípusa. A szerzők a kórkép érdekessége és jelentős terápiás kihívása miatt tartották fontosnak az eset bemutatását.

Kulcsszavak:
scleroderma – morphea – en coup de sabre

SUMMARY

The authors present a case of a 61-year-old female patient with localised, facial skin lesion, which appeared in childhood. There was a sword-like groove cut in a specific livid shining atrophied area on the forehead. The atrophy spread to the middle of the nose, the gingiva and the scalp. The face has become asymmetric over the decades. Imaging studies and immunserology tests were carried out. Overall, due to the clinical picture and the childhood manifestations, the diagnosis is localised scleroderma en coup de sabre. Because of the rare incidence and the significant therapeutic challenges the authors thought important to present the case.

Key words:
scleroderma – morphea – en coup de sabre

A lokalizált scleroderma vagy morphea (továbbiakban LS) olyan autoimmun kötőszöveti megbetegedés, mely a szisztémás sclerosissal ellentétben bőrre lokalizált, belső szervi eltéréseket nem okoz (1, 4). Egyes típusai már gyermekkorban manifesztálódnak neurológiai tünetekkel kísérvé (2). A terápiának legtöbbször a betegség korai stádiumában van effektív hatása.

Esetismertetés

2016 áprilisában jelentkezett járóbeteg szakrendelésen egy 61 éves nőbeteg, gyermekkor óta fennálló, arcra lokalizált, kifejezett esztétikai problémát okozó bőrtünete miatt. Anamnéziséből hypertonia, korábban elszenvedett agyi infarctus, benignus paroxysmalis positionalis vertigo, csontritkulás, valamint leiomyoma uteri emelendő ki. A vizsgálat alkalmával a jobb álltól a fejtetőig húzódon egy kardvágásra emlékeztető mélyedést észleltünk kifejezetten atrophias, livid, fénylő felszínű környezetben. Az atrophia az orr közepére, a fogínyre, az állra, valamint a fejtetőre is ráterjedt, alopeciát eredményezve. Feltehetőleg a nagyfokú bőrfeszülés miatt a fejtetőn egy 1 cm átmérőjű, pörkkel fedett seb alakult ki. A folyamat progressziójának megítélése céljából képalkotó vizsgálatokat végeztünk. Kontrasztanyagot koponya CT felvételen os frontale aszimmetria, régi fronto-parietalis elszenvedett ischaemiás laesio és néhány kontrasztanyagot halmozó képlet ábrázolódt. Koponya MR vizsgálattal intracranialis térfoglalás, opticus



1.ábra

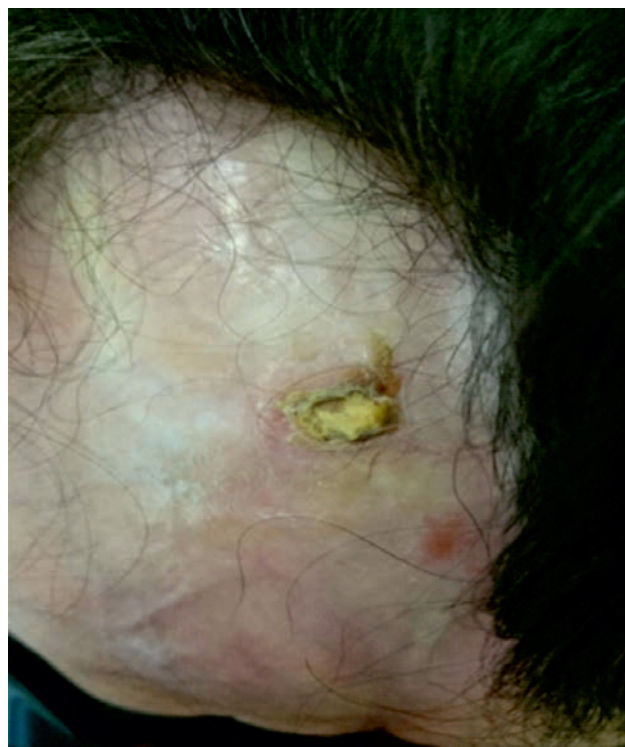
Homlokon tenyérszerű területen a bőr kifejezetten atrophias, livid, fénylő felszínű, benne a jobb állcsúctól kiindulóan kardvágásszerű mélyedés, arc aszimmetria

Levelező szerző: Dr. Kiss Virág Petra
e-mail: virag.kiss916@gmail.com



2. ábra

Az atrophia a fejtetőre is ráterjed, alopecia



3. ábra

1 cm átmérőjű, sárgás pörkkel fedett vulnus

érintettség nem igazolódott. Az ízületi panaszok és a bőrtünet együttes fennállása miatt felmerült szisztémás érintettség, így immunszerológia vizsgálat történt, azonban keringő antinukleáris autoantitestet nem azonosítottak. Rutin laborvizsgálattal kóros kisiklást nem észleltünk. A klinikai kép, a gyermekkori manifesztáció, a neurológiai tünetek hiánya és a negatív koponya felvételek miatt a diagnózis linearis scleroderma 'en coup de sabre'.

Megbeszélés

Előfordulását tekintve a LS ritka, leginkább fehérbőrűeket érintő betegség, mely bármely életkorban kialakulhat, az egyes altípusoktól függően. Nő: férfi arány 2,6-6:1 (3).

A LS kialakulásának pontos pathomechanizmusa máig nem tisztázott. Feltehetőleg bizonyos microvascularis károsodások (fertőzések, gyógyszerek, sugárzás, trauma) vezetnek T-sejt aktivációhoz, melynek következtében pro-fibrotikus citokinek szabadulnak fel (TGF béta, IL4, IL6, IL8, kötőszöveti növekedési faktor). A folyamat eredménye kollagén túlprodukciónak, sclerosisnak (4). Egyes esetekben Borellia fertőzéssel hozták összefüggésbe a megbetegedést, de a PCR-on alapuló nyugat-európai és amerikai kutatások ezt nem tudták alá-

támasztani (6). Gyógyszerek közül a bleomycinnek, D-penicillaminnak, K1-vitaminnak, valamint az osteoporosisban használt osteoclast-enzim inhibitor cathepsin K-nak tulajdonítanak jelentőséget a LS kialakulásában. Néhány kutatás beszámol sugárzás indukálta LS-ről, mely elsősorban emlő carcinoma miatti irradiációt követően alakult ki nőkben (5). Egyes gyermekkori, arca lokalizált scleroderma subtípus kialakulását mechanikai sérülésből eredeztetik. A különböző altípusoktól függően a LS destruálhat subcutan rétegeket, mint zsírt, és izomszövetet, fasciát és csontot egyaránt.

A jelenleg érvényben lévő klasszifikációt az 1. táblázat tartalmazza.

1. Limitált típus	1.a Plakkos forma
	1.b Guttált forma
	1.c Atrophoderma Pierini-Pasini (superficialis forma)
2. Generalizált típus	2.a Generalizált morphea
	2.b Panscleroticus
3. Linearis típus	3.a En coup de sabre
	3.b Parry-Romberg szindróma
4. Mély típus	
5. Kevert típus	

1. táblázat

Morphea klasszifikációja

Laboratoriumi eltérések az egyes klinikai subtípusoktól függenek. A legfrissebb ajánlások szerint autoantitestek rutinszerű vizsgálata nem indokolt, csak szisztémás érintettség gyanúja esetén. Eosinophilia, CK, GOT, GPT, GGT, ALP,

WE, CRP, Kreatinin értékek belszeri manifesztációt jelezhetnek. Borellia-szerológia rutinszerűen nem evidencia.

Képzőanyagvizsgálatoknak 'en coup de sabre' és a differenciáldiagnosztikai problémát jelentő Parry-Romberg

szindróma esetén van létjogosultságuk. Nem ritka, hogy ezen LS altípusban szenvedő betegek különböző neurológiai tünetekről számolnak be (szédülés, fejfájás, migrén, epilepsia). Koponya CT, illetve MRI vizsgálatokkal felmérhető a progresszió mértéke. A sclerosis ugyanis destruálhatja a koponyacsontokat, subcorticalis meszesedést és agyállományi, illetve látóideg atrophíát eredményezhet. Speciális esetekben szemész, arc-állcsont sebész, esetleg idegsebész szakvéleményre van szükség a megfelelő korrekcióhoz.

Differenciáldiagnosztikai szempontból első a szisztémás érintettség kizárása, valamint az egyes típusok esetében az alábbi kórképektől való elkülönítés: 2. táblázat.

Az *LS terápiája* jelentős kihívással bír (a kezelési séma a 3. táblázatban olvasható). Lokálisan potens, illetve közepesen erős szteroid készítmények, calcipotriol, tacrolimus, PUVA és UVA1 terápia effektív lehet. Súlyos, kiterjedt bőr-, csont-, izomérntettség, valamint aktív gyulladásos jelek esetén szisztémás kezelés szükséges. Aranystandard a per os methotrexát magában, vagy intravénás glükocorticosteroiddal kombinálva, de utóbbi önállóan is adható. A súlyos

LS típusok korai stádiumban, intenzív kezelést igényelnek. Linearis LS típus esetén plasztikai/ortopéd sebészeti beavatkozásokra is szükség lehet. A korrekciós műtétek inaktív stádiumban végezhetőek.

Legfrissebb eredmények szerint arci LS esetében jó esztétikai eredmények érhetőek el zsírsejtekkel dúsított graft bőr alá történő behelyezésével.

* <i>Limitált típus</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Extragenitalis lichen sclerosis • Acrodermatitis chronica atrophicans
* <i>Generalizált típus</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Krónikus GVHD • SSc
* <i>Linearis típus</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Lupus erythematosus profundus • Panniculitis

2. táblázat

LS altípusok differenciál diagnosztikája

Lokális kezelés	Szisztémás kezelés
Potens szteroid 4 hétig naponta	methotrexát: 12,5–25 mg/hét, min. 12 hónapig
Közepesen erős szteroid 12 hétig naponta (akár occlusio formájában is)	methylprednisolon: 500–1000mg/die iv. 3 die/hónap 3–6 hónapig 1,5–2,0 prednisolon/ttkg/die 2–4 hétig
Calcipotriol 0,005% heti 2 alkalommal, occlusioban, min. 3 hónapig	
Tacrolimus 0,1%	
PUVA 2–4 alkalom/hét, össz. 30 kezelés	
UVA1 3–5 alkalom/hét, össz. 30 kezelés	

3. táblázat

LS kezelési séma

IRODALOM

1. Kárpáti S., Kemény L., Remenyik É.: Bőrgyógyászat tankönyve (2013) 440-450.
2. Kristen E. és mtsai: Linear Scleroderma en coup de sabre with associated neurologic abnormalities, Pediatrics, (2006) Volume 117/ Issue 1.
3. Peterson L. S. és mtsai: Epidemiology of morphea (localized scleroderma) 1960–1993. J. Rheumatol. 1997; 24, 73– 80.
4. S1-Guideline on the Diagnosis and Treatment of Sclerosing Diseases of the Skin (2016) 8-28.
5. Bleasel N. R. és mtsai: Radiation-induced localized scleroderma in breast cancer patients. Australas J Dermatol 1999; 40, 99–102.
6. Eisendle K., Grabner T., Zelger B.: Morphea: a manifestation of infection with Borrelia species? Br J Dermatol 2007, 157, 1189–1198.

Érkezett: 2017. 01. 11.

Közlésre elfogadva: 2017. 01. 18.