

Odczyn fotoreprodukcji u pacjenta z łupieżem czerwonym mieszkowym

Photoreproduction of skin lesions in a patient with pityriasis rubra pilaris

Monika Duś-Żuchowska, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Monika Bowszyc-Dmochowska, Aleksandra Budzińska, Wiesława Sudnik

Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. n. med. Wojciech Silny

Post Dermatol Alergol 2010; XXVII, 2: 145–148

Streszczenie

Łupież czerwony mieszkowy (*pityriasis rubra pilaris* – PRP) to rzadka, przewlekła dermatოza grudkowo-złuszczająca. Etiologia schorzenia nie jest do końca poznana. W wielu przypadkach rozpoznanie pozostaje problematyczne z powodu braku jednoznacznych testów laboratoryjnych i często niespecyficznych zmian histopatologicznych w badanych wycinkach. W niniejszym artykule przedstawiono przypadek dotyczący 39-letniego mężczyzny z PRP, u którego po 7 dniach od przeprowadzonych testów świetlnych wystąpił odczyn upodobania się. Celem pracy jest ukazanie potencjalnej roli wczesnej fotodiagnostyki u pacjentów, u których rozpoznanie PRP wiąże się z trudnościami diagnostycznymi.

Słowa kluczowe: łupież czerwony mieszkowy, odczyn fotoreprodukcji, testy świetlne.

Abstract

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a rare, chronic, papulosquamous dermatosis. Etiology of this disorder is unclear. Diagnosis of PRP is still problematic due to the lack of specific laboratory tests and often non-pathognomonic histology findings in skin biopsies. We present a 39-year-old man with PRP, who developed typical, PRP-like skin lesions followed by phototesting (photoreproduction). The aim of this paper is to suggest a potential role of early phototesting in patients suspected of PRP with diagnostic difficulties.

Key words: pityriasis rubra pilaris, photoreproduction, phototesting.

Wprowadzenie

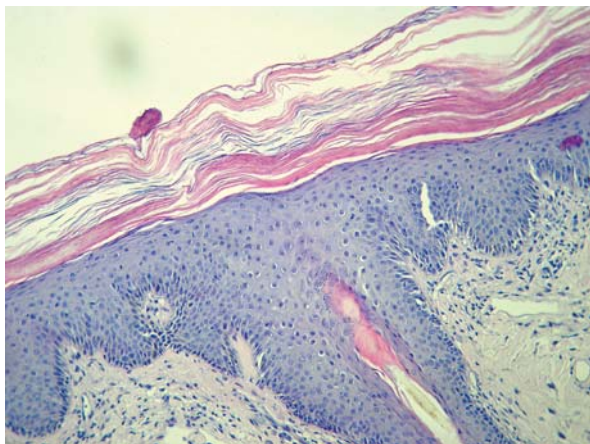
Łupież czerwony mieszkowy (*pityriasis rubra pilaris* – PRP) to rzadka, przewlekła dermatοza grudkowo-złuszczająca. Etiologia schorzenia nie jest do końca znana. Rozpoznanie tej jednostki chorobowej w wielu przypadkach pozostaje problematyczne z powodu często niecharakterystycznego obrazu klinicznego, braku jednoznacznych testów laboratoryjnych i niespecyficznych zmian histopatologicznych w badanych wycinkach skóry [1]. Według większości autorów lekami z wyboru w leczeniu PRP są retinoidy, natomiast terapia UV, w tym PUVA, nie przynosi istotnych korzyści [2].

Opis przypadku

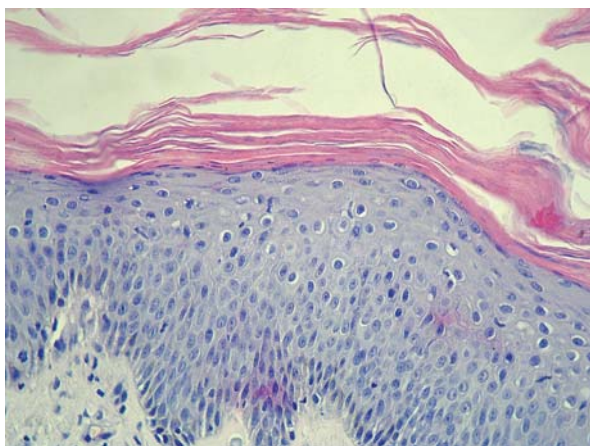
Trzydziestodwuletni mężczyzna został przyjęty do Kliniki Dermatologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu z powodu trwającej od 6 tyg. osutki o charakterze licznych łuszczących się grudek i tarczek zlokalizowanych na owłosionej skórze głowy, twarzy, tułowiu oraz w okolicach zgięciowych.

W wywiadzie pacjent podawał, że pierwsze zmiany pojawiły się ok. 1,5 mies. wcześniej jako pojedyncze, rumieniowo-złuszczające się ognisko w okolicy mostka. W krótkim czasie doszło do rozsiewu zmian na pozostałe okolice ciała. Poza problemami skórnymi u pacjenta stwierdzono przewlekłe ropne zapalenie migdałków pod-

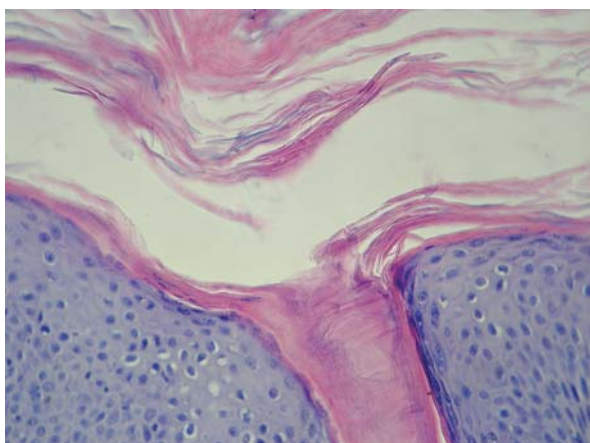
Adres do korespondencji: dr n. med. Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań, tel. +48 61 854 68 41, tel./faks +48 61 854 68 40, e-mail: aleksandra.pazdrowska@onet.eu



Ryc. 1. Akantotyczny naskórek z grubą warstwą rogową i rogowaceniem mieszkowym (H + E, powiększenie 200×)



Ryc. 2. Ogniskowa parakeratoza w warstwie rogowej (H + E, powiększenie 400×)



Ryc. 3. Rogowy czop w poszerzonym ujściu mieszkowego z ogniskiem parakeratozy na jego brzegu (H + E, powiększenie 400×)

niebiennych oraz astmę atopową. Brat chorego cierpi na łuszczycę.

Chory był 2-krotnie hospitalizowany. W trakcie pierwszego pobytu testy laboratoryjne wykazały miano przeciwciał przeciwjądrowych (ANA) 1/80. W badaniu histologicznym wycinka skóry z prawego przedramienia (biopsję pobrano ze zlewnego ogniska rumieniowo złuszczającego) stwierdzono umiarkowane pogrubienie i niewielki obrzęk naskórka, pogrubienie warstwy rogowej ze szczątkową ogniskową parakeratozą, hiperkeratozę mieszkową, zachowaną, choć cienką warstwę ziarnistą oraz niewielkie nacieki limfocytarne w sąsiedztwie naczyń spłotu powierzchniowego skóry i mieszka włosowego (ryc. 1.–3.). W przeprowadzonych próbach świetlnych wykazano nadwrażliwość na szerokopasmowe promieniowanie ultrafioletowe typu B (UVB) [minimalna dawka rumieniowa (*minimal erythema dose* – MED) = 0,051 J/m² przy normie MED > 0,074 J/m²]. Ze względu na niecharakterystyczny obraz wykwitów skórnych oraz niejednoznaczne wyniki przeprowadzonych badań pacjenta wypisano z zaleceniem dalszej diagnostyki w kierunku postaci rozsianej tocznia rumieniowatego krążkowego (*disseminated discoid lupus erythematosus* – dDLE), PRP lub łuszczycy.

Po 7 dniach od przeprowadzonych prób świetlnych w miejscu naświetlenia zaobserwowano charakterystyczne dla PRP zmiany skórne (fotoreprodukcja, odczyn upodobniania się) (ryc. 4.). Po 2 tyg. badanie przedmiotowe pacjenta ujawniło liczne przymieszkowe grudki na skórze całego ciała, które wykazywały tendencję do skupiania się i zlewania w większe ogniska o odcieniu łososiowym. Wykwity pokryte były łuskami. Pomiędzy zmianami obserwowano wyspy zdrowej skóry (ryc. 5.–6.). Stwierdzono również hiperkeratozę o łososiowym odcieniu w obrębie dłoni i podeszew (ryc. 7.). W pobranym do badania histopatologicznego wycinku z okolicy brzucha



Ryc. 4. Odczyn upodobniania się (fotoreprodukcja zmian skórnych) w miejscu naświetlenia po 7 dniach od wykonania prób świetlnych



Ryc. 5. Łupież czerwony mieszkowy. Liczne przymieszkowe grudki z tendencją do skupiania się w większe ogniska barwy łososiowej, pokryte łuskami oraz zachowane wyspy zdrowej skóry

(biopsję pobrano z grudki przymieszkowej) wykazano nie-regularny obrzęk naskórka, pogrubienie warstwy rogowej z ogniskową parakeratozą oraz niewielkie skupiska komórek zapalnych wokół naczyń powierzchniowych skóry. Na podstawie całości obrazu rozpoznano PRP. W wyniku włączonego leczenia acytretyną (doustnie 2 × 25 mg) uzyskano znaczną poprawę stanu klinicznego. Pacjenta skierowano na zabieg usunięcia migdałków podniebiennych.



Ryc. 6. Charakterystyczne dla PRP zmiany skórne na tułowie pacjenta

Omówienie

Łupież czerwony mieszkowy należy do grupy jednostek chorobowych, których rozpoznanie przysparza klinicyście problemów, w związku z nie zawsze charakterystycznym obrazem choroby. W badaniu histologicznym zmiany dotyczą naskórka oraz powierzchniowych części skóry właściwej. Obserwuje się zazwyczaj niecharakterystyczne, rozproszone nacieki limfocytarne w otoczeniu naczyń spłotu powierzchniowego oraz równie niecharakterystyczne pogrubienie naskórka. Charakterystycznych dla PRP cech histologicznych należy szukać w pogrubiałej warstwie rogowej, gdzie w unikalny dla PRP sposób spotyka się ogniska parakeratozy na przemian z ogniskami ortokeratozy zarówno w płaszczyźnie równoległej, jak i prostopadłej do powierzchni naskórka, co przypomina szachownicę [3]. Mimo parakeratozy warstwa ziarnista jest zwykle zachowana. Drugą charakterystyczną dla PRP cechą jest obecność czopów rogowych w poszerzonych ujściach mieszków włosowych. W bocznych częściach czopów rogowych można również spotkać ogniska parakeratozy [4]. W praktyce jednak rzadko kiedy pobierane wycinki skórne prezentują pełny zestaw wymienionych cech. Zwykle warstwa rogowa jest zbyt cienka lub nie ma charakterystycznych czopów rogowych. W prezentowanym przypadku stwierdzono pogrubiałą warstwę rogową oraz czopy rogowe w ujściach mieszków włosowych, a tak-



Ryc. 7. Hiperkeratoza o łososiowym odcieniu w obrębie dłoni

że niewielkie ogniska parakeratozy – jedno z nich sąsiadowało z ujściem mieszka włosowego. Nie zaobserwowano jednak wspomnianej wyżej „szachownicy”. Drugi z wycinków prezentował jeszcze mniej swoisty obraz. W związku z powyższymi problemami diagnostycznymi opisywanymi w innych publikacjach [1, 2, 5] poszukuje się metody, która mogłaby uzupełnić i przyspieszyć diagnozę. Odczyn upodabniania (fotoreprodukcja) polega na wystąpieniu charakterystycznych dla danej jednostki cho-

robowej wykwitów na wcześniej naświetlonym obszarze skóry. Jego obecność wykorzystuje się w diagnostyce różnicowej między podostrą skórą postacią toczenia rumieniowatego (*subacute cutaneous lupus erythematosus* – SCLE) a toczeniem rumieniowatym układowym (*systemic lupus erythematosus* – SLE) [6, 7]. Ciekawe jest jego wystąpienie u przedstawionego pacjenta. W piśmiennictwie opisano 2 przypadki wywołania odczynu upodobniania u pacjentów z PRP. Pierwszy pochodzi z Francji, gdzie u 59-letniego mężczyzny chorującego na PRP po 10 dniach od wykonania prób świetlnych z użyciem promieniowania UVB (3 MED przez 3 kolejne dni) na naświetlanym obszarze pojawiły się rumieniowo-żółtaczające wykwitki odpowiadające zmianom w PRP, co potwierdzono na podstawie badania histopatologicznego wycinka skóry z naświetlonego obszaru [8]. W drugim przypadku do fotoreprodukcji doszło po dniu od przeprowadzonego w ciągu kolejnych 3 dni testu naświetlania szerokopasmowym promieniowaniem UVA. Badanie histopatologiczne wycinka skóry z obszaru naświetlonego wykazało podobieństwo ze zmianami skórnymi pojawiającymi się spontanicznie u pacjenta i odpowiadało obrazowi PRP [9].

Na podstawie opisywanego przypadku oraz piśmiennictwa autorzy niniejszego opracowania sugerują potencjalną rolę wczesnej fotodiagnostyki u pacjentów z podejrzeniem PRP, u których obraz kliniczny i histopatologiczny nie pozwala na ustalenie jednoznacznego rozpoznania. Jednocześnie podkreśla się, że zagadnienie wymaga przeprowadzenia dalszych badań w celu ustalenia użyteczności prób świetlnych i odczynu upodobniania w diagnostyce PRP na szerszą skalę.

Piśmiennictwo

1. Cohen PR, Prystowsky JH. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 801-7.
2. Wolska H. Choroby skóry, w których terapia może mieć zastosowanie. W: Fototerapia (UV) w dermatologii. Wolska H (red.). Wydawnictwo Czelej, Lublin 2006; 189-218.
3. Ackerman AB, Changchitnant N, Sanchez J, et al. Pityriasis rubra pilaris. In: *Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. An algorithmic method based on pattern analysis*. 2nd ed. Ackermann AB, Changchitnant N, Sanchez J, et al. (eds). Williams and Wilkins, Baltimore 1997; 631-5.
4. Hood AF, Kwan TH, Burnes DC, et al. Disorders of the pilosebaceous unit. In: *Primer of dermatopathology*. Hood AF, Kwan TH, Burnes DC, et al. (eds). Little, Brown and Company, Boston 1984; 301-15.
5. Marciniak A, Hasse-Cieślińska M, Dańczak-Pazdrowska A i wsp. Pityriasis rubra pilaris – trudności diagnostyczne. *Post Dermatol Alergol* 2008; 25 (Supl.): 328.
6. Wolska H, Błaszczak M, Jabłońska S. Phototests in patients with various forms of lupus erythematosus. *Int J Dermatol* 1989; 28: 98-103.
7. Chlebus E, Wolska H, Błaszczak M, Jabłońska S. Subacute cutaneous lupus erythematosus versus systemic lupus erythematosus: diagnostic criteria and therapeutic implications. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 405-12.
8. Marguery MC, Durand-Malgouyres C, Bayle-Lebey P, et al. Photosensitive and phototriggered pityriasis rubra pilaris. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 1994; 10: 42-5.
9. Evangelou G, Murdoch SR, Palamaras I, et al. Photoaggravated pityriasis rubra pilaris. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2005; 21: 272-4.