

Concomitant *en coup de sabre* and plaque type morphea in the same patient: a rare occurrence

Twardzina *en coup de sabre* i twardzina ograniczona plackowata: rzadkie współistnienie

Tasleem Arif¹, Mohammad Adil¹, Syed Suhail Amin¹, Marwa Sami², Dinesh Raj¹

¹Jawaharlal Nehru Medical College (JNMC), Aligarh Muslim University (AMU), Aligarh, India

²Department of Ellahi, Śrinagar, Kaszmir, India

¹Jawaharlal Nehru Medical College (JNMC), Aligarh Muslim University (AMU), Aligarh, Indie

²Klinika Ellahi, Śrinagar, Kaszmir, Indie

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2017, 104, 1–5

DOI:

Linear scleroderma is a rare form of morphea which mainly affects children, with 67% of patients diagnosed before 18 years of age. Linear scleroderma may involve the forehead and fronto-parietal area of the scalp, where it is called linear scleroderma *en coup de sabre* because the appearance of skin lesions simulates the stroke of a saber [1]. Co-existence of *en coup de sabre* and plaque morphea has been described in very few case reports in the literature [2].

Here we describe a 17-year-old female with concomitant *en coup de sabre* and plaque type morphea. Additionally, this is probably the first case where *en coup de sabre* was followed by the development of plaque type morphea in the same patient.

A 17-year-old female presented to our outpatient department of dermatology with a history where-in she suffered a blunt trauma to the frontal part of the scalp 2 years previously. After 3 months of trauma she developed an indurated scar over the trauma site with associated hair loss. Subsequently this indurated scar with hair loss progressed vertically in a linear fashion. For the last 2 months, she had also experienced thickening and tightening of the skin over the left thigh. There was no history of headache, seizures or weakness of any body parts. The patient denied any systemic complaints. Physical examination revealed a well-defined indurated plaque 6 × 3 cm over the frontal region of the scalp and forehead in the left paramedian location associated with scarring alopecia. There was thickened, indurated and light brownish colored skin over the forehead in a vertical fashion (Fig. 1 A).

Twardzina linijna jest rzadką postacią twardziny ograniczonej, która występuje głównie u dzieci, przy czym u 67% pacjentów choroba rozpoznawana jest przed ukończeniem 18. roku życia. Twardzina linijna może być umiejscowiona na czole i okolicy czołowo-ciemieniowej owłosionej skóry głowy, w której to lokalizacji zwana jest twardziną linijną *en coup de sabre*, ponieważ zmiany na skórze przypominają wyglądem ślad po cięciu szabłą [1]. Do tej pory opisano jedynie kilka przypadków współistnienia twardziny *en coup de sabre* i twardziny plackowatej [2].

Przedstawiamy przypadek 17-letniej pacjentki ze współistniejącą twardziną *en coup de sabre* i twardziną plackowatą. Dodatkowo jest to prawdopodobnie pierwszy przypadek, w którym wystąpienie twardziny *en coup de sabre* poprzedziło pojawienie się twardziny plackowatej.

Do poradni dermatologicznej zgłosiła się 17-letnia pacjentka, u której stwierdzono w wywiadzie tępy uraz skóry głowy w okolicy czołowej 2 lata wcześniej. Po 3 miesiącach od urazu pojawiła się u niej stwardniała blizna w miejscu urazu z towarzyszącą utratą włosów. Od tego czasu zmiana stopniowo wydłużała się w kierunku pionowym. Od 2 miesięcy pacjentka zgłaszała również pogrubienie i wzmożone napięcie skóry na lewym udzie. W wywiadzie nie odnotowano bólów głowy, napadów drgawkowych lub osłabienia siły mięśni. Pacjentka negowała występowanie objawów ogólnych. W badaniu fizykalnym stwierdzono dobrze ograniczoną plackowatą zmianę o wymiarach 6x3 cm zlokalizowaną na czole w części lewej dośrodkowej oraz w okolicy czołowej skóry owłosionej głowy typu łysienia bliznowaciejącego. Skóra



Figure 1. **A** – Indurated plaque with scarring alopecia oriented vertically over the frontoparietal scalp in the left paramedian location. Note the brownish colored indurated skin over the forehead extending down, indicating the extent of the disease. **B** – A single shiny ivory white to light brownish colored indurated plaque over the medial aspect of the left thigh

Rycina 1. **A** – Plackowaty obszar stwardniałej skóry z łysieniem bliznowaciejącym zlokalizowany pionowo na skórze głowy w lewej przyśrodkowej okolicy czołowo-ciemieniowej. Należy zwrócić uwagę na obszar stwardniałej skóry o barwie brązowej, rozciągający się od góry czoła w kierunku brwi, wskazujący na zasięg choroby. **B** – Pojedynczy, połyskujący obszar stwardniałej skóry o zabarwieniu od porcelanowego do jasnobrązowego na przyśrodkowej części lewego uda

The medial aspect of the left thigh revealed a single shiny ivory white to light brownish colored indurated plaque of the size of 8×5 cm as measured by a calibrated measuring tape (Fig. 1 B). The rest of the cutaneous examination, neurological examination, brain magnetic resonance imaging (MRI) and ANA were unremarkable. Histopathological examination of the skin biopsy from the left thigh and frontal scalp lesion showed atrophy of the epidermis, perivascular infiltrate of lymphocytes and plasma cells in the dermis and subcutaneous tissue. Densely packed collagen in thick bundles with sparse adnexal structures were seen in the dermis and subcutaneous tissue (Figs. 2, 3). Based on the history and clinical findings and further supported by histopathology, a diagnosis of concomitant *en coup de sabre* and plaque morphea was made. The patient was prescribed prednisolone 30 mg/day and topical tacrolimus ointment 0.1% to be applied twice daily. After 1 month of treatment there were no new lesions and the existing lesions over the scalp and thigh showed improvement with respect to thickness and pigmentation. The need for regular follow-up was emphasized and the patient is still under follow-up.

The etiology of morphea is still unknown. However, the literature describes a number of triggering factors which include trauma, bacille Calmette-Guérin (BCG) vaccination, limb immobilization, injections of vitamin K, previous radiotherapy, electronic slimming belt for abdominal obesity, etc. [3].

w zmienionym obszarze na czole była pogrubiała, stwardniała o jasnobrązowym zabarwieniu (ryc. 1 A). Ponadto, na przyśrodkowej części lewego uda pacjentka miała pojedynczy, połyskliwy obszar stwardniałej skóry o zabarwieniu od porcelanowego do jasnobrązowego, o wymiarach 8×5 cm ustalonych (ryc. 1 B). Nie stwierdzono odchyżeń w badaniu neurologicznym i w rezonansie magnetycznym głowy, przeciwciała ANA były ujemne. Badanie histopatologiczne skóry pobranej w biopsji z lewego uda i okolicy czołowej skóry owłosionej głowy wykazało atrofię naskórka oraz około naczyńowe nacieki złożone z limfocytów i komórek plazmatycznych w skórze właściwej i tkance podskórnej. W skórze właściwej i tkance podskórnej uwidoczono gęste utkanie pęczków włókien kolagenowych z luźną strukturą przydatków (ryc. 2, 3). Na podstawie wywiadu i obrazu klinicznego dodatkowo potwierdzonego wynikami badania histopatologicznego rozpoznano współistniejącą twardzinę *en coup de sabre* i twardzinę plackowatą. Pacjentce włączono prednizolon w dawce 30 mg/dobę i maść z 0,1% takrolimusem do stosowania miejscowo na skórę 2 razy dziennie. Po miesiącu terapii nie stwierdzono nowych zmian a zaobserwowano poprawę w obrębie istniejących zmian na skórze głowy i uda w zakresie grubości i zabarwienia skóry. Zalecono potrzebę regularnej obserwacji i pacjentka nadal zgłasza się na wizyty kontrolne.

Etiologia twardziny jest nieznaną. Jednak w piśmiennictwie opisano pewną liczbę czynników wyzwalających, w tym uraz, szczepienie BCG (*Bacille Calmette-Guérin*), unieruchomienie kończyny, iniekcje

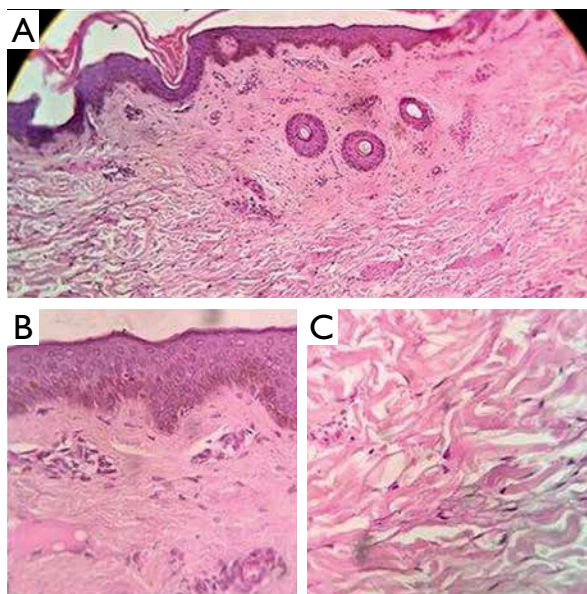


Figure 2. Histopathology of morphea (left thigh lesion): there is epidermal atrophy with blunting of rete ridges. Dermis showing perivascular and periappendageal inflammatory infiltrate and dense collagen bundles packed tightly and lying horizontally to the skin surface. Scanty numbers of eccrine glands can be seen entrapped by collagen appearing higher in the dermis. **A** – HE stain, 10 \times , **B**, **C** – HE stain, 40 \times

Rycina 2. Histopatologia twardziny ograniczonej (zmiana na lewym udzie): zanik naskórka z zatarciem sopli naskórkowych. W skórze właściwej uwidoczniono okołonaczyniowy i okołoprzydatkowy naciek zapalny i gęste utkanie pęczków włókien kolagenowych ułożonych poziomo w stosunku do powierzchni skóry. Zaobserwowano niewielką liczbę gruczołów ekrynowych uwieczonych we włóknach kolagenu w wyższych warstwach skóry właściwej. **A** – Barwienie hematoksyliną i eozyną, powiększenie 10 \times , **B**, **C** – barwienie hematoksyliną i eozyną, powiększenie 40 \times

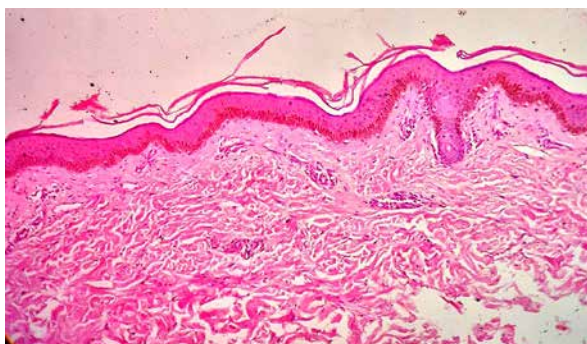


Figure 3. Histopathology of *en coup de sabre* lesion showing epidermal atrophy, perivascular and periappendageal inflammatory infiltrate and dense collagen bundles in dermis (HE stain, 10 \times)

Rycina 3. Histopatologia zmiany *en coup de sabre* wykazuje zanik naskórka, okołonaczyniowy i okołoprzydatkowy naciek zapalny oraz gęste utkanie pęczków włókien kolagenowych w skórze właściwej (barwienie hematoksyliną i eozyną, powiększenie 10 \times)

In our case blunt trauma was the possible causative factor.

En coup de sabre has been associated with a number of neurological abnormalities, usually preceded by the development of cutaneous disease by months to years, which include headache, epilepsy, focal neurologic deficits, movement disorders, neuropsychiatric symptoms and intellectual deterioration [4]. However, in our case no neurological involvement was observed clinically or radiologically.

Morphea and lichen sclerosus (LSA) may both present with white indurated plaques and differentiation between the two entities may be clinically difficult. However, on histopathology, morphea

z witaminy K, radioterapię w wywiadzie, stosowanie pasa wyszczuplającego do elektrycznej stymulacji mięśni brzucha [3]. W przedstawionym przypadku prawdopodobnym czynnikiem wyzwalającym był tępy uraz.

Twardzina *en coup de sabre* związana jest z współwystępowaniem zaburzeń neurologicznych, zwykle o kilka miesięcy lub lat poprzedzonych wystąpieniem zmian skórnych. Zaburzenia te obejmują: ból głowy, padaczkę, ogniskowe deficyty neurologiczne, zaburzenia poruszania się, objawy neuropsychiatryczne i obniżenie sprawności intelektualnej [4]. W opisanym przypadku nie odnotowano jednak zajęcia układu nerwowego w badaniach klinicznych ani radiologicznych.

is characterized by sclerosis of the dermis, loss of adenexa and perivascular infiltrate, but LSA shows follicular plugging and lichenoid infiltrate in the papillary dermis [5]. Diagnosis of *en coup de sabre* can be made clinically and confirmed on histopathological findings as above. These patients also may show positivity for serum autoantibodies, but their significance is unclear. A radiograph of the skull may be helpful if bone is involved. Magnetic resonance imaging of the brain and skull may reveal abnormalities such as dilated ventricle, atrophy of the cortex and subcortical calcification [6]. A 10–25 MHz ultrasound scan can help to measure the skin thickness and assess disease activity [7]. An electroencephalogram may be employed to study brain activity and may reveal abnormalities even in the absence of seizures.

Treatment of morphea includes topical tacrolimus, topical and intralesional steroids for few lesions and narrow band UVB light, UVA-1 phototherapy and systemic immunomodulators for generalized disease [8]. Morphea lesions usually regress after a few years, but new lesions may appear. Linear morphea tends to be more persistent and produces facial deformity.

Reports describing *en coup de sabre* in association with plaque morphea are very scarce. Two children have been reported with both atrophic and sclerotic cutaneous lesions on half of the face with concomitant plaque morphea. They developed neurological as well as radiological features years after the onset of the skin disease [9]. Unterberger *et al.* described a 24-year-old woman in the 33rd week of pregnancy who developed right-sided hemiparesis and progressive neurological complications in association with linear scleroderma *en coup de sabre*. She also had pre-existing plaque morphea for which she was receiving balneotherapy [2]. In contrast, our patient had no neurological manifestations and plaque morphea postdated *en coup de sabre*.

Our report highlights the need for close follow-up of all patients with linear morphea *en coup de sabre*, who may later develop plaques of morphea elsewhere on the body. More studies and case reports are needed to establish the frequency of such progression.

CONFLICT OF INTEREST

???

Twardzina ograniczona oraz liszaj twardzinowy i zanikowy (*lichen sclerosus et atrophicus* – LSA) mogą mieć postać białych, stwardniałych blaszek, a diagnostyka różnicowa może przysparzać problemów w praktyce klinicznej. Jednak w badaniu histopatologicznym twardzina ograniczona ma cechy stwardnienia skóry właściwej, utraty przydatków i nacieku okołonaczyniowego, podczas gdy w przypadku LSA obserwuje się zaciopowanie ujść mieszków włosowych oraz naciek zapalny w warstwie brodawkowej skóry właściwej [5]. Twardzinę liniową *en coup de sabre* można rozpoznać na podstawie danych klinicznych i potwierdzić wynikami badań histopatologicznych. Możliwe jest również uzyskanie dodatniego wyniku oznaczenia autoprzeciwciał w surowicy, ale znaczenie tej obserwacji jest niejasne. W przypadku zajęcia kości pomocne może być badanie radiologiczne czaszki. Badanie głowy metodą rezonansu magnetycznego może wykazać nieprawidłowości, takie jak poszerzenie komory mózgu, zanik kory mózgowej i zwapnienie jąder podkorowych [6]. Ultrasonografia z wykorzystaniem częstotliwości 10–25 MHz pomaga w określeniu grubości skóry i ocenie aktywności choroby [7]. Badanie elektroencefalograficzne umożliwia ocenę czynności mózgu i uwidocznienie nieprawidłowości, nawet w razie braku napadów.

Leczenie twardziny układowej obejmuje stosowanie takrolimusu miejscowo, steroidów miejscowo i we wstrzyknięciach doogniskowo, jeśli zmiany są nieliczne, a także naświetlanie wąskopasmowym UVB, fototerapię UVA-1 oraz systemową terapię lekami immunomodulującymi w przypadku choroby uogólnionej [8]. Zmiany powstałe w przebiegu twardziny ograniczonej zwykle ustępują po kilku latach, ale mogą pojawiać się nowe. Twardzina liniowa ma tendencję do dłuższego trwania i prowadzi do deformacji twarzy.

Doniesienia na temat współistnienia twardziny *en coup de sabre* i twardziny plackowatej są bardzo nieliczne. U dwojga dzieci opisano zarówno zmiany zanikowe, jak i stwardnienia skóry zmiany skórne na połowie twarzy współistniejące z twardziną plackowatą. Po upływie lat od wystąpienia zmian skórnych u dzieci odnotowano objawy neurologiczne i radiologiczne [9]. Unterberger i wsp. opisali przypadek 24-letniej kobiety w 33. tygodniu ciąży, u której wystąpił niedowład połowiczny prawostronny i postępujące zaburzenia neurologiczne powiązane z twardziną liniową *en coup de sabre*. U pacjentki wcześniej stwierdzono twardzinę plackowatą, leczoną balneoterapią [2]. U przedstawionej pacjentki nie odnotowano żadnych objawów neurologicznych, a twardzinę plackowatą zaobserwowano dopiero po rozpoznaniu twardziny *en coup de sabre*.

W przedstawionym przypadku podkreślono potrzebę stałej obserwacji wszystkich pacjentów z twardziną liniową typu *en coup de sabre*, u których mogą wystąpić ogniska twardziny plackowatej w obrębie pozostałych części ciała. W celu ustalenia częstości ta-

kiej progresji konieczne są dalsze badania i liczniejsze opisy przypadków.

KONFLIKT INTERESÓW

????

References

Piśmiennictwo

1. Arif T., Majid I., Ishtiyag Haji M.L.: Late onset 'en coup de sabre' following trauma: rare presentation of a rare disease. *Our Dermatol Online* 2015, 6, 49-51.
2. Unterberger I., Trinka E., Engelhardt E., Muigg A., Eller P., Wagner M., et al.: Linear scleroderma "en coup de sabre" coexisting with plaque-morphea: neuroradiological manifestation and response to corticosteroids. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003, 74, 661-664.
3. Arif T., Hassan I., Anwar P., Amin S.S.: Slim belt induced morphea-price paid for a slimmer look. *Our Dermatol Online* 2015, 6, 347-349.
4. Amaral T.N., Marques Neto J.F., Lapa A.T., Peres F.A., Guirau C.R., Appenzeller S.: Neurologic involvement in scleroderma en coup de sabre. *Autoimm Dis* 2012, 2012, 719685.
5. Rose A.E., Boyd K.P., Meehan S.A., Latkowski J.A.: Lichen sclerosus et atrophicus. *Dermatol Online J* 2013, 19, 20714.
6. Zannin M.E., Martini G., Athreya B.H., Russo R., Higgins G., Vittadello F.: Ocular involvement in children with localized scleroderma: a multi-centre study. *Br J Ophthalmol* 2007, 91, 1311-1314.
7. Sator P.G., Radakovic S., Schulmeister K., Hönigsmann H., Tanew A.: Medium-dose is more effective than low-dose ultraviolet A1 phototherapy for localized scleroderma as shown by 20-MHz ultrasound assessment. *J Am Acad Dermatol* 2009, 60, 786-791.
8. Arif T., Majid I.: Can lesions of 'en coup de sabre' progress after being quiescent for a decade? *Iran J Dermatol* 2015, 18, 77-79.
9. Menni S., Marzano A.V., Passoni E.: Neurologic abnormalities in two patients with facial hemiatrophy and sclerosis with morphea. *Pediatr Dermatol* 1997, 14, 113-116.

Received: 23.02.2017

Accepted: 4.08.2017

Otrzymano: 23.02.2017

Zaakceptowano: 4.08.2017

How to cite this article

Arif T., Adil M., Amin S.S., Sami M., Raj D.: Concomitant en coup de sabre and plaque type morphea in the same patient: a rare occurrence. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2017, 104, ???-???. DOI: