

Osteoliza paliczków dystalnych w przebiegu twardziny układowej – opis przypadku

Acroosteolysis of distal phalanges in patient with systemic sclerosis – case report

Zofia Gerlicz-Kowalczyk¹, Zbigniew Pietrzak², Jolanta D. Torzecka³, Anna Woźnicka³,
Bożena Dziańkowska-Bartkowiak³

¹Zakład Psychodermatologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

²Indywidualna praktyka lekarska „Derm-Center” w Piotrkowie Trybunalskim

³Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Przegl Dermatol 2016, 103, 465–468

DOI: 10.5114/dr.2016.63835

STRESZCZENIE

SŁOWA KLUCZOWE:

twardzina układowa, osteoliza akralna, osteoliza, rentgenogram.

KEY WORDS:

systemic sclerosis, acroosteolysis, osteolysis, X-ray.

Wprowadzenie. Osteoliza dystalnych paliczków w przebiegu twardziny układowej (*systemic sclerosis* – SSc) jest opisywana w piśmiennictwie, jednak ciągle się o niej zapomina i rzadko bywa przedmiotem badań.

Cel pracy. Przedstawienie przypadku masywnej akroosteolizy z towarzyszącym odkładaniem złogów wapnia w tkankach w przebiegu SSc.

Opis przypadku. Kobieta w wieku 53 lat chorująca na ograniczoną postać SSc (lSSc) od 8 lat, leczona od kilkunastu tygodni z powodu zmian naciekowo-ropnych II i IV palca ręki prawej z powodu postępującej akroosteolizy paliczka dystalnego oraz kalcynozy okołotkankowej z towarzyszącym niedokrwieniem.

Wnioski. Obecnie coraz więcej dowodów naukowych przemawia za uznaniem akroosteolizy za ważny objaw kliniczny w przebiegu SSc, głównie ze względu na korelację z postępującą mikroangiopatią oraz nasilenie niedokrwienia paliczków.

ABSTRACT

Introduction. Acroosteolysis is a recognized, but under-researched and forgotten manifestation of systemic sclerosis (SSc).

Objective. To present a case of exuberant acroosteolysis and subcutaneous tissue calcinosis in the course of SSc.

Case report. The patient, aged fifty-three with limited systemic sclerosis (lSSc) for 8 years duration, was under dermatological treatment because of ulcerative inflammation of the 2nd and 4th finger of the right hand. Progressive acroosteolysis of the distal phalanx with calcinosis and severe digital ischaemia was diagnosed.

Conclusion. There is growing evidence suggesting that acroosteolysis is an important manifestation of SSc due to the correlation with progressive microangiopathy and severity of digital ischaemia.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Zofia Gerlicz-Kowalczyk
Zakład Psychodermatologii
Uniwersytet Medyczny w Łodzi
ul. Pomorska 251, budynek C5
92-213 Łódź
tel.: +48 606 168 467
e-mail: zosia_gerlicz@yahoo.com

WPROWADZENIE

Twardzina układowa (ang. *systemic sclerosis* – SSc) jest ogólnoustrojową chorobą tkanki łącznej o podłożu autoimmunologicznym. Charakteryzuje się postępującym włóknieniem tkanek, uogólnionymi zaburzeniami mikrokrążenia oraz odchyleniami w badaniach immunologicznych i dodatkowych [1, 2]. Charakterystyczną cechą kliniczną SSc jest zajęcie skóry. Jest to jedno z dużych kryteriów świadczących o jej rozpoznaniu (według *American College of Rheumatology* – ACR) [3]. Ponadto w przebiegu choroby obserwuje się zajęcie narządów wewnętrznych, w tym układu krążenia, układu oddechowego, pokarmowego i moczowego. Wybitną cechą SSc jest postępujące zajęcie procesem chorobowym również układu kostnego, co klinicznie najczęściej objawia się sklerodaktylią. Zmiany stawowe w początkowym okresie choroby występują u 12–65% pacjentów, jednak w miarę upływu czasu rozwijają się aż u 46–97% chorych [4]. Zazwyczaj najwcześniej pojawia się artralgia i sztywność stawów, która może dotyczyć jednego lub kilku stawów jednocześnie. Procesem chorobowym może być objęty każdy staw, jednak zwykle dotyczy to stawów rąk, nadgarstka i stóp. Bóle stawowe mogą mieć zmienną lokalizację. Zazwyczaj są symetryczne. Sztywność poranna dotyczy najczęściej jedynie palców rąk, nadgarstków, czasem również łokci i kolan. Wraz z postępem choroby następuje ograniczenie ruchomości w stawach. Palce rąk pozostają w utrwalonym, postępującym przykurczu zgięciowym. Obserwuje się również tzw. trzeszczenie stawów, które spowodowane jest zmianami w obrębie ścięgien (objaw tarcia ścięgien). Ponadto u większości osób z SSc w badaniu rentgenograficznym (RTG) kośćca opisuje się odkładanie złogów wapnia zarówno w okolicach okołostawowych, jak i w innych lokalizacjach [5–7]. Resorpcja kostna dystalnych palczków dłoni opisywana jest rzadko, jednak uważa się, że może występować nawet u ponad 25% chorych na SSc [6], co przyczynia się do stopniowego zaniku kostnego, a w przypadkach skrajnych nawet do całkowitej resorpcji kości.

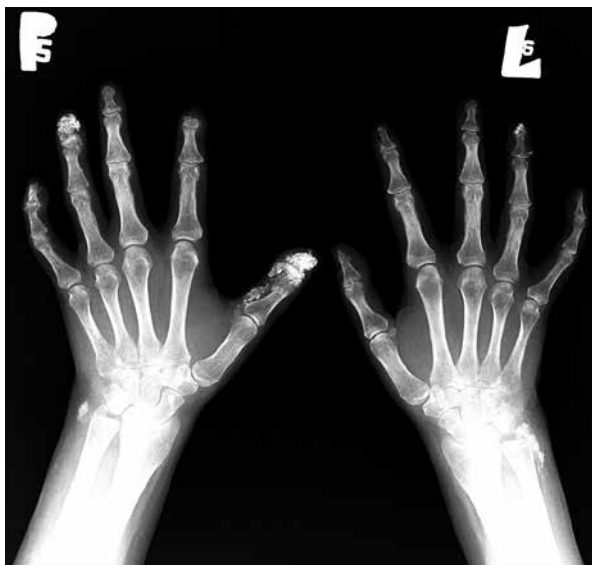
CEL PRACY

Przedstawienie przypadku masywnej akroosteolizy z towarzyszącym odkładaniem złogów wapnia w tkankach w przebiegu SSc.

OPIS PRZYPADKU

Pacjentka w wieku 53 lat, wielokrotnie wcześniej hospitalizowana, została przyjęta do Kliniki z powodu zaostrzenia dolegliwości w przebiegu SSc, którą

zdiagnozowano przed około 8 laty. Pierwsze zmiany o charakterze objawu Raynauda pojawiły się około 20 lat temu. W wywiadzie stwierdzono przewlekłe, narastające bóle stawowe, suchość śluzówek i trudności z przełykaniem. W badaniu dermatologicznym przy przyjęciu wykazano bardzo nasilony objaw Raynauda, palce rąk w przykurczu zgięciowym oraz obecny od kilkunastu tygodni obrzęk i kalcynozę tkanek w okolicy okołopaznokciowej z towarzyszącym dotkliwym bólem miejscowym. Zaobserwowano również obrzęk wokół stawu paliczka dystalnego IV palca, a także ograniczenie ruchomości nadgarstków i przykurcze zgięciowe stawów rąk. Ponadto stwierdzono teleangiektazje zlokalizowane głównie na twarzy, wygładzenie i stwardnienie skóry twarzy ze zwężeniem czerwieni wargowej i zanik skrzydełek nosa. W obrębie skóry tułowia obserwowano dyskretne przebarwienia. W badaniach laboratoryjnych odnotowano obecność niespecyficznych przeciwciał przeciwjądrowych w mianie 2560 oraz w wykonanym przed 5 laty badaniu radiologicznym zwłóknienie płuc o niewielkim nasileniu, a w badaniu metodą tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości (ang. *high resolution computed tomography* – HRCT) dyskretną akcentację przegród międzyzrakikowych z niewielkim zmniejszeniem ich przejrzystości. Obecnie wykonane badanie RTG klatki piersiowej nie wykazało progresji zmian (pacjentka jest pod stałą opieką pulmonologiczną). W badaniu echokardiograficznym nie stwierdzono cech nadciśnienia płucnego. Spirometria i badanie zdolności dyfuzji gazów w płucach (ang. *diffusing capacity for carbon monoxide* – DLCO) – bez odchyień. W badaniu scyntygraficznym przelyku odnotowano zwolnienie pasażu przelykowego. Badanie RTG przelyku z kontrastem wykazało zaburzenia motoryki z towarzyszącą aerofagią. W badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono żadnych odchyień do normy poza podwyższonym poziomem białka C-reaktywnego (ang. *C-reactive protein* – CRP), co może odpowiadać zaostrzeniu przebiegu SSc. W badaniu wideokapilaroskopowym uwidoczniono zmiany charakterystyczne dla SSc, w tym liczne obszary awaskularne $\geq 50\%$ pola widzenia, kapilary krzaczaste (≥ 2) oraz zaburzenia morfologii kapilar, co pozwoliło na zakwalifikowanie obrazu kapilaroskopowego jako fazy późnej wg Cutolo i wsp. [8]. W badaniu RTG rąk stwierdzono osteolizę dalszej części paliczka dystalnego palca II ręki prawej. Ponadto widoczna była znaczne go stopnia sklerotyczna przebudowa (o ziarnistym charakterze) paliczka dystalnego palca IV i kciuka ręki prawej oraz paliczka podstawnego kciuka ręki prawej. W mniejszym stopniu sklerotyczna przebudowa dotyczyła palczków dystalnych palca III i V ręki prawej oraz palca IV ręki lewej. Zwracały również uwagę rozległe drobnoziarniste zwapnienia



Rycina 1. Obraz RTG rąk w przebiegu SSc. Widoczna wybitnie nasiloną akroosteoliza dystalnych paliczków I i IV palca ręki prawej oraz złogi wapniowe w tkankach miękkich

Figure 1. X-ray of the hands in the course of SSc. Prominent acroosteolysis of distal phalanges of the 2nd and 4th finger of the right hand and soft tissue calcification

w tkankach miękkich okołostawowych – największe wzdłuż paliczków kciuka ręki prawej (ryc. 1), mniejsze na wysokości wyrostków rylcowatych obu kości łokciowych. Obraz radiologiczny odpowiadał obserwowanym klinicznie zmianom. Zastosowano naprzemiennie co drugi dzień wlewy dożylnie z 100 mg pentoksyfiliny w 100 ml 0,9% soli fizjologicznej oraz 250 ml Dextranu 40 tys. (wielkocząsteczkowy polimer glukozy) przez 14 dni. Dodatkowo użyto heparyny drobnocząsteczkowej (enoksyparyny) 0,4 podskórnie 1 raz dziennie, a także antybiotykoterapię ogólnej i uzyskano względną poprawę miejscową.

OMÓWIENIE

Postępujące stwardnienie skóry rąk z towarzyszącym przykurczem zgięciowym oraz niedokrwienie opuszek palców, które przyczyniają się do upośledzenia funkcjonowania w codziennym życiu, są klasycznym obrazem chorobowym SSc. Ostatnie badania dowodzą, że kalcynozą oraz osteolizą kostną mogą być jej ważną cechą kliniczną. Valenzuela i wsp. zaobserwowali u tych pacjentów zwiększone ryzyko wystąpienia owrzodzeń opuszek palców, a także zajęcia układu krążenia oraz układu pokarmowego i oddechowego [7]. Wyniki badań kohortowych potwierdzają również statystycznie częstsze występowanie zaburzeń kostnych i wapnienia tkanek u osób, u których stwierdzono przeciwciała antycentromerowe (ACA), niż u osób z przeciwciałami przeciwko topoizomerazie I (Scl-70) [7].

Morardet i wsp. wykazali znamiennej korelację pomiędzy późną fazą klasyfikacji zmian kapilaroskopowych wg Cutolo a występowaniem wapnienia w obrębie tkanek bądź osteolizy [8, 9]. Uważa się, że akroosteoliza może być skutkiem niedostatecznego ukrwienia, a także może mieć związek z uciskiem wywołanym włóknieniem otaczających tkanek [10]. Johnstone i wsp. wykazali istotną zależność pomiędzy występowaniem osteolizy dystalnych paliczków rąk a ciężkim niedokrwieniem tkanek oraz nasiloną kalcynozą w tej okolicy, co również zaobserwowano w przedstawionym przypadku [6]. Ponadto Braun-Moscovici i wsp. przypuszczają, że zaburzenia kostne mogą być dodatkowo stymulowane małym stężeniem witaminy D oraz wtórną nadczynnością przytarczyc, która przyczynia się do hiperkalemii i odkładania złogów wapniowych w tkankach [11], jednak patogeniza postępującego wapnienia tkanek, obserwowanego zarówno w SSc, jak i innych chorobach tkanki łącznej, nie jest do końca poznana.

Zajęcie układu kostnego w przebiegu SSc jest ważnym objawem klinicznym, który może być istotnym czynnikiem prognostycznym i rokowniczym dalszego postępu choroby.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Nicolosi P.A., Tombetti E., Maugeri N., Rovere-Querini P., Brunelli S., Manfredi A.A.: Vascular remodeling and mesenchymal transition in systemic sclerosis. *Stem Cells Int* 2016, 2016, 4636859.
2. Suliman Y.A., Distler O.: Novel aspects in the pathophysiology of peripheral vasculopathy in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rev* 2013, 9, 237-244.
3. Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee: Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980, 23, 581-590.
4. Morrisroe K.B., Nikpour M., Proudman S.M.: Musculoskeletal manifestations of systemic sclerosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2015, 41, 507-518.
5. Valenzuela A., Chung L.: Calcinosis: pathophysiology and management. *Curr Opin Rheumatol* 2015, 27, 542-548.
6. Johnstone E.M., Hutchinson C.E., Vail A., Chevance A., Herrick A.L.: Acro-osteolysis in systemic sclerosis is associated with digital ischaemia and severe calcinosis. *Rheumatology* 2012, 51, 2234-2238.
7. Valenzuela A., Baron M., Canadian Scleroderma Research Group, Herrick A.L., Proudman S., Stevens W. i inni: Calcinosis is associated with digital ulcers and osteoporosis in patients with systemic sclerosis: a Scleroderma Clinical Trials Consortium study. *Semin Arthritis Rheum*. 2016, pii: S0049-0172(16)30060-9.
8. Cutolo M., Sulli A., Smith V.: Assessing microvascular changes in systemic sclerosis diagnosis and management. *Nat Rev Rheumatol* 2010, 6, 578-587.

9. **Morardet L., Avouac J., Sammour M., Baron M., Kahan A., Feydy A. i inni:** Late nailfold videocapillaroscopy pattern associated with hand calcinosis and acro-osteolysis in systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2016, 68, 366-373.
10. **Koutaissoff S., Vanthuyne M., Smith V., De Langhe E., Depresseux G., Westhovens R. i inni:** Hand radiological damage in systemic sclerosis: comparison with a control group and clinical and functional correlations. *Semin Arthritis Rheum* 2011, 40, 455-460.
11. **Braun-Moscovici Y., Furst D.E., Markovits D., Rozin A., Clements P.J., Nahir A.M. i inni:** Vitamin D, parathyroid hormone and acroosteolysis in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2008, 35, 2201-2205.

Otrzymano: 26 VII 2016 r.

Zaakceptowano: 30 IX 2016 r.