

Siatkowata mucynoza rumieniowata skutecznie leczona chlorochiną i pimekrolimusem. Opis przypadku

Reticular erythematosis mucinosis effectively treated with chloroquine and pimecrolimus. Case report

Aleksandra Lesiak¹, Edyta Lelonek², Aleksandra Pośpiech², Irmina Olejniczak², Michał Rogowski-Tylman¹, Anna Sysa-Jędrzejowska¹, Joanna Narbutt¹

¹Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Anna Sysa-Jędrzejowska

²Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Opiekun: prof. dr hab. n. med. Joanna Narbutt

Przeł Dermatol 2012, 99, 16–19

STRESZCZENIE

SŁOWA KLUCZOWE:

siatkowata mucynoza rumieniowata, chlorochina, pimekrolimus.

KEY WORDS:

reticular erythematosis mucinosis, chloroquine, pimecrolimus.

Wprowadzenie. Siatkowata mucynoza rumieniowata (ang. *reticular erythematosis mucinosis* – REM) jest rzadką chorobą należąca do heterogenicznej grupy mucynoz skórnych. Przyczyną choroby jest odkładanie się złogów glikozaminoglikanów w skórze właściwej. Siatkowata mucynoza rumieniowata charakteryzuje się występowaniem wykwitów plamisto-grudkowych i rumieniowych o siateczkowatym układzie. Zmiany chorobowe najczęściej lokalizują się w obrębie środkowej części pleców i klatki piersiowej. Dermatozę tę najczęściej rozpoznaje się u kobiet w średnim wieku.

Cel pracy. Przedstawienie przypadku pacjenta z REM skutecznie leczonego chlorochiną i pimekrolimusem.

Opis przypadku. Pacjent, lat 44, został przyjęty do Kliniki Dermatologii z powodu zmian o charakterze grudkowo-rumieniowym w obrębie skóry środkowej części pleców trwających od 2 lat, początkowo rozpoznawanych i leczonych jako zmiany o charakterze alergicznym. Na podstawie obrazu klinicznego i badania histopatologicznego rozpoznano REM. Zastosowano leczenie pulsacyjnym laserem barwnikowym (bez efektu), a następnie chlorochiną i miejscowo pimekrolimusem, uzyskując poprawę stanu klinicznego.

Wnioski. Rozpoznanie kliniczne REM może być trudne. Leczenie 1% pimekrolimusem w połączeniu z lekami przeciwmalarycznymi wydaje się właściwą opcją terapeutyczną o wysokim profilu bezpieczeństwa.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

dr n. med. Aleksandra Lesiak
Klinika Dermatologii
i Wenerologii
Uniwersytet Medyczny
ul. Krzemieniecka 5
94-014 Łódź
tel.: +48 42 686 79 81
e-mail:
aleksandra.lesiak@umed.lodz.pl

ABSTRACT

Introduction. Reticular erythematous mucinosis (REM) is a rare form of cutaneous mucinosis, belonging to a heterogeneous group of diseases in which mucin deposits accumulate in the skin. REM clinically presents as erythematous infiltrated papules with a reticular pattern. The lesions in the majority of cases are localized on the back and chest. The disease occurs most frequently in middle-aged women.

Objective. We present a case of a male patient with REM, effectively treated with chloroquine and pimecrolimus.

Case report. A 44-year-old man with 2-year history of erythematous infiltrated papules on the back treated as allergic lesions was referred to the Department of Dermatology. Based on clinical and histopathological findings, the diagnosis of REM was established. Treatment with pulsed dye laser had no effect. Chloroquine with topical pimecrolimus was applied and improvement in skin lesions was observed.

Conclusions. Reticular erythematous mucinosis can be difficult to recognize clinically. Treatment with 1% pimecrolimus and antimalarials seems to be an effective therapeutic option with no significant side effects.

WPROWADZENIE

Pojęcie siatkowata mucynoza rumieniowata (ang. *reticular erythematous mucinosis* – REM) zostało po raz pierwsze wprowadzone w 1974 roku przez Steigledera i wsp. [1]. Dotąd w piśmiennictwie opisano około 100 przypadków charakteryzujących się typowym obrazem klinicznym i histopatologicznym. Zespół REM występuje rzadko i najczęściej rozpoznawany jest u kobiet w średnim wieku [2]. Zmiany skórne mają charakter wykwitów grudkowych zlokalizowanych na rumieniowym podłożu, często wykazujących siateczkowaty układ, zwykle umiejscowionych w obrębie środkowej części pleców i/lub klatki piersiowej [1]. Leczeniem z wyboru są leki przeciwmalaryczne, a dobrą odpowiedź obserwuje się zwykle już po miesiącu od rozpoczęcia terapii [2]. Stosuje się ponadto leki immunosupresyjne oraz ochronę przeciwsłoneczną [3].

CEL PRACY

Przedstawienie przypadku REM skutecznie leczonego chlorochiną i pimecrolimusem.

OPIS PRZYPADKU

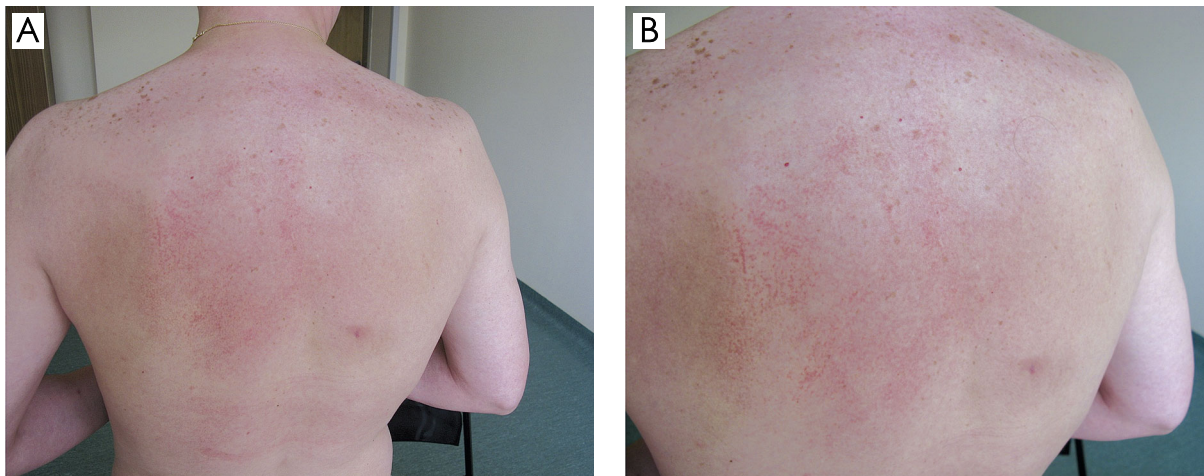
Mężczyzna 44-letni zgłosił się do Przyklinicznej Poradni Dermatologicznej w Łodzi z powodu trwających od 2 lat zmian o charakterze grudkowym na skórze pleców, które wstępnie diagnozowano jako zmiany o charakterze alergicznym. Pacjent negował alergię, a wywiad rodzinny w kierunku atopii był ujemny. W trakcie pierwszej wizyty wykonano punktowe testy skórne oraz badania laboratoryjne: hormony tarczycy, przeciwciała przeciwciężkowce i przeciwiądrowe. Otrzymano dodatnie wyniki testów skórnych z pyłkami traw oraz nieznacznie zwiększony poziom przeciwciał przeciwciężkowców (miano 640) o plamisto-grudkowym charakterze świecenia. W badaniu klinicznym stwierdzono obec-

ność wykwitów grudkowych na podłożu rumieniowym zlokalizowanych w środkowej części pleców (ryc. 1. A-B). Zmianom skórnych nie towarzyszyły żadne objawy podmiotowe, zaostrzały się one pod wpływem ekspozycji na promieniowanie ultrafioletowe. W wykonanym badaniu histopatologicznym wykazano obecność złogów mucyny (błękit alcjanu) pomiędzy włóknami kolagenu oraz okołonaczyniowe nacieki limfocytarne (ryc. 2.). Na podstawie obrazu klinicznego i histopatologicznego ustalono rozpoznanie REM. Początkowo w leczeniu zastosowano laseroterapię – 2 serie zabiegów pulsacyjnym laserem barwnikowym. Ze względu na brak poprawy klinicznej włączono następnie chlorochinę w dawce 250 mg/dobę oraz zastosowano miejscowo 2 razy dziennie pimecrolimus 1% w kremie. Po 4 miesiącach terapii stwierdzono ustąpienie zmian skórnych. Nie obserwowano działań niepożądanych stosowanych leków.

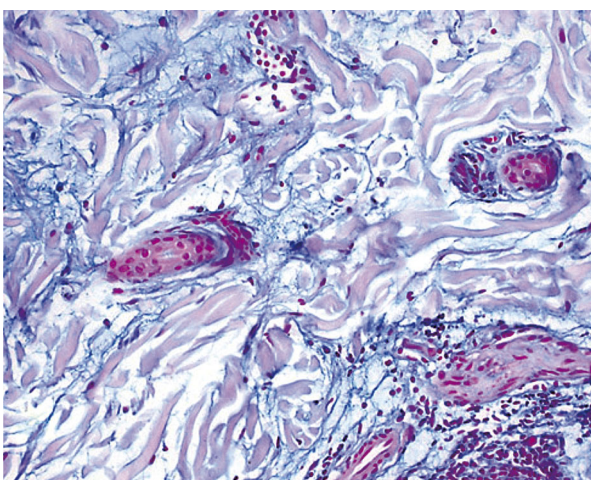
OMÓWIENIE

Siatkowata mucynoza rumieniowata należy do heterogennej grupy mucynoz skórnych, w których podstawową patologią jest akumulacja glikozaminoglikanów w skórze właściwej [1]. Etiopatogeneza choroby nie została dotąd poznana, podkreśla się jednak rolę zaburzeń w układzie immunologicznym ze względu na jej współwystępowanie z chorobami autoimmunologicznymi. Dotychczas opisano związek REM z: nadczynnością tarczycy, chorobą Hashimoto, nowotworami, cukrzycą, samoistną trombocytozą, samoistną plamicą trombocytopeniczną, ogniskowym i układowym toczniem rumieniowatym, zakażeniem wirusem HIV, miopatią i polineuropatią [2-7].

Choroba występuje częściej u kobiet, głównie w przedziale wiekowym 11-40 lat. Obraz kliniczny charakteryzuje się obecnością wykwitów grudkowych zlokalizowanych na podłożu rumieniowym. Zmiany skórne często mają siateczkowaty układ.



Rycina 1 A-B. Siatkowata mucynozza rumieniowata. Obraz kliniczny zmian skórnych
Figure 1 A-B. Reticular erythematosis mucinosis. Clinical pictures of skin lesions



Rycina 2. Siatkowata mucynozza rumieniowata. Badanie histopatologiczne. Barwienie błękitem alcjanu – widoczne złogi mucyny i okołonaczyniowe nacieki limfocytarne
Figure 2. Reticular erythematosis mucinosis. Histopathology. Alcian blue staining. Deposits of mucine and perivascular lymphocytic infiltrates

Wykwity wykazują predylekcję do występowania w środkowej części klatki piersiowej i pleców, rzadziej obserwuje się je w obrębie brzucha, kończyn górnych czy twarzy. Zmiany są najczęściej symetryczne, u części pacjentów (20–30%) występuje świąd lub pieczenie. Przebieg kliniczny choroby cechują okresy remisji i zaostrzeń. Do czynników zaostrzających chorobę zalicza się: ekspozycję na promieniowanie ultrafioletowe, doustną antykoncepcję, zaburzenia hormonalne w ciąży lub podczas menstruacji [3, 6]. Typowy zespół REM należy różnicować z wielopostaciowymi osutkami świetlnymi, osutkami polekowymi, toczeniem rumieniowatym, łupieżem pstym, łojotokowym zapaleniem skóry i łuszczycą [3, 7].

Badanie histopatologiczne bez korelacji z obrazem klinicznym stwarza pewne wątpliwości interpretacyjne. W typowym obrazie mikroskopowym obserwuje się w barwieniu błękitem alcjanu złogi niewielkich ilości mucyny zlokalizowane w górnych częściach skóry właściwej pomiędzy włóknami kolagenu. Często stwierdza się również okołonaczyniowy nacieki złożony z limfocytów T, a niekiedy poszerzenie naczyń krwionośnych, obrzęk i fragmentację włókien elastycznych. Naskórek pozostaje bez zmian patologicznych. W niektórych przypadkach zidentyfikowano ziarniste złogi immunoglobulin IgM, IgA i C3 na granicy skórno-naskórkowej, jednak w większości przypadków wynik bezpośredniego badania immunofluorescencyjnego jest ujemny [8].

Podstawowy schemat leczenia REM obejmuje hydroksychlorochinę lub chlorochinę [9]. W 2004 roku Rubegni i wsp. [10] donieśli o skuteczności miejscowo stosowanego takrolimusu. Podjęto także próby leczenia REM naświetlaniem promieniami UVA-1 i uzyskano jedynie czasową remisję [7].

Mansouri i wsp. [11] porównali u pacjentów z REM efektywność leczenia pimekrolimusem w stężeniu 1% z barwnikowym laserem pulsacyjnym i stwierdzili podobną skuteczność obu form terapii. W prezentowanym przypadku 2 serie naświetlań pulsacyjnym laserem barwnikowym nie przyniosły oczekiwanego efektu terapeutycznego, natomiast skojarzone leczenie chlorochiną *p.o.* z miejscową terapią pimekrolimusem spowodowało remisję zmian skórnych po 4 miesiącach terapii. Leczenie było przez chorego dobrze tolerowane i nie obserwowano żadnych działań niepożądanych.

Podsumowując – ze względu na rzadkość występowania i niecharakterystyczny obraz kliniczny rozpoznanie REM może niekiedy sprawiać trudności. Na podstawie przedstawionego przypadku można stwierdzić, że leczenie środkami przeciwmalarycz-

nymi w skojarzeniu z 1% pimekrolimusem wydaje się właściwą i bezpieczną opcją terapeutyczną w tej chorobie.

Praca finansowana ze środków pracy statutowej (503-1152-1) Uniwersytetu Medycznego w Łodzi.

Piśmiennictwo

1. **Steigleder G.K., Gartmann H., Linker U.:** REM syndrome: reticular erythematous mucinosis (round-cell erythematosis), a new entity? *Br J Dermatol* 1974, 91, 191-199.
2. **Michajłowski I., Maciejewska A., Barańska-Rybak W., Sokołowska-Wojdyło M., Trzeciak M.:** Zespół REM? *Dermatol Klin* 2009, 11, 97-100.
3. **Gąsior-Chrzan B., Husebekk A.:** Reticular erythematous mucinosis syndrome: report of a case with positive immunofluorescence. *JEADV* 2004, 18, 375-378.
4. **Rongioletti F., Rebora A.:** Cutaneous mucinoses: microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol* 2001, 23, 257-267.
5. **Del Pozo J., Peña C., Almagro M., Yebra M.T., Martinez W., Fonseca E.:** Systemic lupus erythematosus presenting with a reticular erythematous mucinosis-like condition. *Lupus* 2000, 9, 144-146.
6. **Morison W.L., Shea C.R., Parrish J.A.:** Reticular erythematous mucinosis syndrome. Report of two cases. *Arch Dermatol* 1979, 115, 1340-1342.
7. **Cohen P.R., Rabinowitz A.D., Ruszkowski A.M., DeLeo V.A.:** Reticular erythematous mucinosis syndrome: review of the world literature and report of the syndrome in a prepubertal child. *Pediatr Dermatol* 1990, 7, 1-10.
8. **Meewes C., Henrich A., Krieg T., Hunzelmann N.:** Treatment of reticular erythematous mucinosis with UV-A1 radiation. *Arch Dermatol* 2004, 140, 660-662.
9. **Kreuter A., Scola N., Tigges C., Altmeyer P., Gamblicher T.:** Clinical features and efficacy of antimalarial treatment for reticular erythematous mucinosis: a case series of 11 patients. *Arch Dermatol* 2011, 147, 710-715.
10. **Rubegni P., Sbrano P., Risulo M., Poggiali S., Fimiani M.:** A case of reticular erythematous mucinosis treated with topical tacrolimus. *Br J Dermatol* 2004, 150, 173-174.
11. **Mansouri P., Farshi S., Nahavandi A., Safaie-Naraghi Z.:** Pimecrolimus 1 percent cream and pulsed dye laser in treatment of a patient with reticular erythematous mucinosis syndrome. *Dermatol Online J* 2007, 13, 22.

Otrzymano: 28 VIII 2011 r.

Zaakceptowano: 1 X 2011 r.