

## Scleromyositis u dzieci – trudności diagnostyczne

### *Scleromyositis in children – diagnostic difficulties*

Małgorzata W. Kwiatkowska<sup>1</sup>, Elżbieta Musiej-Nowakowska<sup>1</sup>, Lidia Rutkowska-Sak<sup>1</sup>, Jacek Woźniak<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Klinika i Poliklinika Reumatologii Wieku Rozwojowego Instytutu Reumatologii w Warszawie,

kierownik Kliniki dr hab. med. Lidia Rutkowska-Sak, dyrektor Instytutu prof. dr hab. med. Sławomir Maśliński

<sup>2</sup>II Klinika Choroby Wieńcowej Instytutu Kardiologii w Warszawie, kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Hanna Szwed

**Słowa kluczowe:** *scleromyositis*, obraz kliniczny, badania pomocnicze, rozpoznanie.

**Key words:** scleromyositis, clinical picture, laboratory investigations, diagnosis.

#### Streszczenie

*Scleromyositis* jest zespołem nakładania twardziny układowej (SSc) i *poly/dermatomyositis* (PM/DM). Markerem immunologicznym choroby jest przeciwciało anty-PM-Scl wykrywane metodą pośredniej immunofluorescencji na komórkach Hep-2.

Celem pracy było wyodrębnienie charakterystycznych objawów klinicznych dla początkowego okresu choroby i ustalenie przydatności wykonywania określonych badań na początku choroby i w jej przebiegu, co byłoby pomocne we wcześniejszym ustaleniu rozpoznania i rozpoczęciu leczenia.

Analizą objęto 33 dzieci (11 chłopców i 22 dziewczynki), u których oceniano objawy ogólne, stawowe, mięśniowe, skórne: charakterystyczne dla SSc i dla DM, objawy zespołu Raynauda oraz zmiany w narządach wewnętrznych.

Na podstawie dokonanej analizy klinicznej wysunięto następujące wnioski:

- Dziecko, u którego występują następujące objawy:
  - obrzęk stwardniały skóry, szczególnie twarzy i rąk, lub upośledzenie mimiki twarzy,
  - objaw Gottrona lub obecność heliotropowej obwódki wokół powiek, łuszczenie się skóry w okolicach stawów kolanowych i łokciowych,
  - zaniki mięśni, głównie palców rąk i pasa barkowego, osłabienie siły mięśni ksobnych lub męczliwość mięśni,
  - ból, zapalenie stawów lub postępujące ograniczenie ich ruchomości, zwłaszcza stawów rąk,
  - objawy zespołu Raynauda,wymaga obserwacji w kierunku *scleromyositis* i wykonania badań uzupełniających.
- Chorzy, u których na początku choroby występują tylko niektóre z charakterystycznych objawów tego zespołu, wymagają obserwacji przez 3 lata w celu ustalenia właściwego rozpoznania.

#### Summary

Scleromyositis is an overlap syndrome of scleroderma and poly/dermatomyositis with the immunological marker: the PM-Scl antibody detected by indirect immunofluorescence on Hep-2 cells.

The aim of our study was to identify specific clinical symptoms for an initial period of the disease and to determine the performance of certain tests at the beginning of the disease and its course, which would be useful in fixing the diagnosis at beginning the treatment. Analyzed group consisted of 33 children (11 boys and 22 girls). We assessed joints, muscles, skin: the specific changes of SSc and DM, Raynaud phenomenon, and also changes in the internal organs.

Based on this clinical analysis the following results have been achieved:

- A child with the following symptoms:
  - Scleroderma-like changes of face and hands, Gottron's sign, peri-orbital erythema, psoriasis-like changes of knees and elbows,
  - muscle atrophy and weakness or myalgia,
  - arthralgia or arthritis, or progressively reducing movement especially the hand's joints,
  - Raynaud's phenomenon,require the observation in the direction of scleromyositis and implementation of supplementary tests.
- Children, who at the beginning of the disease possess just some of the characteristic symptoms of this syndrome require observation for a period of 3 years in order to determine the proper diagnosis.

#### Adres do korespondencji:

dr med. Małgorzata W. Kwiatkowska, Klinika i Poliklinika Reumatologii Wieku Rozwojowego, Instytut Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa, e-mail: m.wkwiatkowska@gmail.com

Praca wpłynęła: 3.09.2008 r.

## Wstęp

*Scleromyositis* (twardzinopodobne zapalenie mięśni) jest zespołem nakładania twardziny układowej (SSc) i zapalenia skórno/wielomięśniowego (DM/PM). Jest to zespół niejednorodny, charakteryzujący się szeroką gamą objawów o zmiennym nasileniu i ekspresji, zależnych od składowych zespołu: SSc i DM/PM.

Pierwsze doniesienia o współistnieniu twardziny i *dermatomyositis* pochodzą z przełomu XIX i XX w. Uważano wtedy, że jest to ten sam proces chorobowy wyrażany różnymi klinicznymi objawami. W 1961 r. Tufanelli i Winkelmann [1], opisując 727 pacjentów z twardziną, wyodrębnili grupę 36 pacjentów z nakładającymi się objawami twardziny oraz *dermatomyositis* i po raz pierwszy użyli nazwy *sclerodermatomyositis*. Doniesienia Mimori [2], oceniające liczną grupę pacjentów z objawami SSc i DM/PM, pochodzą z Japonii z początku lat 80. XX w., a późniejsze lata przyniosły następne prace dotyczące zespołu nakładania SSc i DM/PM [3–7]. Od 1991 r. można spotkać pojedyncze prace dotyczące tego zespołu u dzieci [8, 9].

Etiologia *scleromyositis* nie jest znana, a częstość jego występowania u dzieci nie została określona.

Markerem immunologicznym *scleromyositis* jest przeciwciało, nazwane początkowo anty-PM-1, a od 1984 r. anty-PM-Scl [10], którego obecność jednoznacznie koreluje z objawami klinicznymi charakterystycznymi dla DM/PM oraz SSc [3, 7, 11–13].

Przeciwciało anty-PM-Scl należy do grupy przeciwciał przeciwjądrowych o jąderkowym homogenym typie świecenia, wykrywanych metodą pośredniej immunofluorescencji na komórkach Hep-2 [4, 11, 14]. Antygenem dla tego przeciwciała jest kompleks białkowy złożony z 11–16 polipeptydów, z których największe znaczenie mają białka 75 i 100 kD [14–17]. W jednym z ostatnich doniesień Schilders i wsp. sugerują, że prawdopodobnie kompleks protein C1D jest głównym autoantygenem, wykrywanym porównywalnie często jak ww. białka, zatem wykrywanie przeciwciała skierowanego przeciw C1D może być pomocne w diagnostyce *scleromyositis*, szczególnie u tych pacjentów, u których nie stwierdzono obecności przeciwciał anty-PM-Scl 100 [18]. W ostatnich latach pojawiło się wiele prac dotyczących kompleksów białkowych i mechanizmu powstawania przeciwciał, w którym ważną rolę odgrywa zjawisko apoptozy [17–19]. Na powierzchni apoptotycznych komórek znajduje się bowiem rezerwuar wielu zmodyfikowanych autoantygenów, które poddane działaniu tnących enzymów (kaspaza 1, 3, 7, 8, granzyme B) mogą być łatwiej prezentowane [17].

## Materiał i metody

Analizą objęto 33 chorych (11 chłopców i 22 dziewczynki), u których rozpoznano *scleromyositis* na podstawie charakterystycznych objawów klinicznych oraz obecności w surowicy przeciwciał anty-PM-Scl, wielokrotnie hospitalizowanych w Klinice Reumatologii Wieku Rozwojowego, konsultowanych w Poliklinice Dziecięcej i Poradni Reumatologicznej dla Dorosłych Instytutu Reumatologii w latach 1963–2007.

Wiek chorych w okresie zachorowania wahał się od 3 do 17 lat (średnio  $9,3 \pm 3,3$  roku). Czas od pojawienia się pierwszych objawów choroby do jej rozpoznania wynosił od 3 mies. do 5 lat, przy czym u 42% badanych wynosił ponad rok, a u 51,5% ponad 2 lata (ryc. 1). Wynikało to głównie z ubogiej symptomatologii początku choroby, powoli postępujących zmian dotyczących układu ruchu i skóry oraz prawdopodobnie z niedostatecznej znajomości objawów szeroko pojętych chorób tkanki łącznej przez lekarzy rodzinnych, a także braku możliwości diagnostycznych w placówkach podstawowej opieki zdrowotnej. Nie stwierdzono statystycznie istotnej różnicy w czasie, jaki upłynął od pierwszych objawów do rozpoznania choroby w grupach dzieci pochodzących z miast i obszarów wiejskich. Zdecydowanie dłuższy czas dotyczył dziewcząt, które zachorowały między 10. a 14. rokiem życia. U wszystkich rozpoznanie ustalono dopiero po upływie 24 mies. (być może jedną z przyczyn był problem komunikacji między dorastającymi córkami a rodzicami – część dzieci nie sygnalizuje rodzicom swoich problemów, także zdrowotnych).

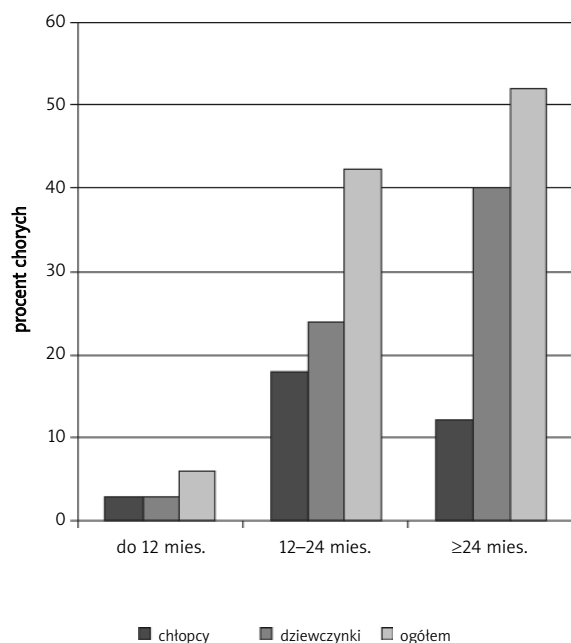
Tak długi czas trwania choroby od jej pierwszych objawów do rozpoznania był inspiracją do przeprowadzenia analizy klinicznej oraz wybranych badań pomocniczych w celu wyodrębnienia charakterystycznych objawów klinicznych dla początkowego okresu choroby i ustalenia przydatności wykonywania określonych badań na początku choroby i w jej przebiegu.

Analiza kliniczna obejmowała następujące grupy objawów:

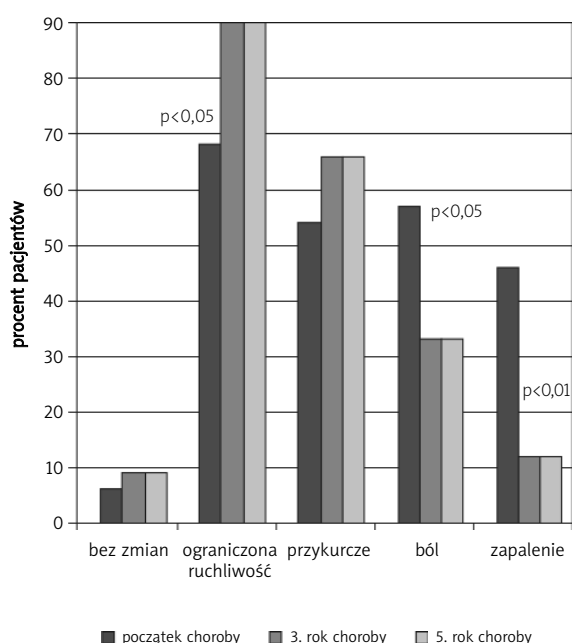
- objawy ogólne,
- objawy stawowe,
- objawy skórne:
  - charakterystyczne dla SSc,
  - charakterystyczne dla DM,
- obecność wapnicy,
- objawy ze strony układu mięśniowego,
- objawy zespołu Raynauda,
- zmiany w narządach wewnętrznych.

## Wyniki i omówienie

Wśród objawów ogólnych u 11 dzieci (33,3%) stwierdzono brak przyrostu (lub zmniejszenie) masy ciała, u jed-



**Ryc. 1.** Czas trwania choroby do rozpoznania.  
**Fig. 1.** The duration time of the disease till diagnosis.



**Ryc. 2.** Analiza zmian w stawach kończyn górnych i dolnych w zależności od okresu choroby (n=33).  
**Fig. 2.** Analysis of changes in hand's and leg's joints depending on the diseases period (n=33).

nego dziecka występowały okresowo stany podgorączkowe niezwiązane z infekcją, a u dwojga przelotne nieswędzące wysypki umiejscowione głównie na kończynach.

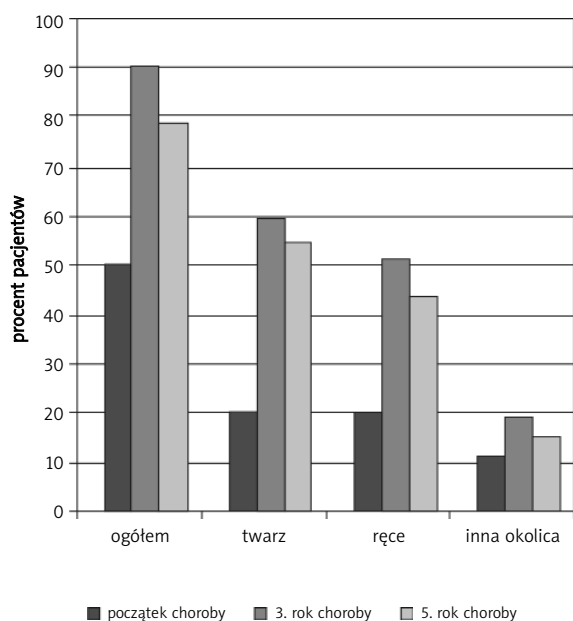
Objawy stawowe stwierdzano już w pierwszym roku choroby u ponad 90% chorych; u prawie 70% było to postępujące ograniczenie ruchomości stawów, u ok. 50% chorych występowały dolegliwości bólowe stawów lub pełne objawy zapalenia stawów. Podobnie często obserwowano przykurcze w stawach. U ponad 1/4 chorych stwierdzono obecność guzków podskórnych umiejscowionych wzdłuż ścięgien na grzbiecie rąk i stóp. Objawy zapalenia stawów, ograniczenie ruchomości oraz przykurcze istotnie częściej obserwowano w stawach kończyn górnych (głównie stawy palców rąk, rzadziej nadgarstkowe) niż dolnych.

W następnych latach choroby istotnie częściej obserwowano ograniczenie ruchomości stawów, natomiast zdecydowanie zmniejszył się odsetek dzieci skarżących się na ból stawów (ryc. 2.).

Analizując obraz radiologiczny rąk i stóp, wykazano małą przydatność tego badania w diagnostyce *scleromyositis*, ponieważ obserwowane zmiany były niecharakterystyczne. Na podkreślenie zasługuje jednak duży odsetek chorych, u których stwierdzono osteoporozę już na początku choroby (ręce – 75,8%; stopy – 24,2%), a także możliwość występowania u pojedynczych chorych akroosteolizy dystalnych paliczków, geod i nadżerek kostnych.

Obraz radiologiczny nie zmieniał się istotnie w przebiegu choroby. Brak podobnego opracowania w piśmiennictwie uniemożliwia porównanie uzyskanych wyników, ale obserwacje autorów niniejszej pracy są zgodne z obserwacjami Błaszczyk i wsp. [8], którzy podają, że dominacja objawów stawowych w początkowym okresie choroby może być przyczyną błędnego rozpoznania np. młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów (MIZS).

Zmiany skórne typu SSC i DM [4, 5, 7, 8] występowały u chorych w różnych okresach choroby i o zmiennym nasileniu. U pacjentów obrzęk stwardniały skóry twarzy i/lub rąk obserwowano dwukrotnie częściej po trzech pierwszych latach choroby niż w pierwszym roku jej trwania. Występował on u prawie 85% chorych, przy czym nieco częściej w obrębie twarzy niż rąk (63,6 vs 54,6%). U ok. 1/4 chorych dotyczył innych okolic (tułów, okolica barków i ud). W dalszym przebiegu obserwowano stopniowe zmniejszenie się liczby pacjentów z tymi objawami, ale nieistotnie statystycznie. W materiale Jabłońskiej i Błaszczyk [4] zmiany typu twardzinowego w obrębie twarzy obserwowane były tylko nieco częściej niż u opisanych w pracy chorych, natomiast zmiany w obrębie rąk znacznie częściej (90,9 vs 32,3%). Z innych zmian typu twardzinowego najczęściej, tj. u ok. 1/3 chorych, obserwowano upośledzenie mimiki, a u ok. 1/4 – zwężenie czerwień wargowej. Maskowatość twarzy i wygładzenie fałdów nosowo-wargowych występowało tylko



**Ryc. 3.** Zmiany typu twardzinowego na twarzy.  
**Fig. 3.** Scleroderma-like changes on the face.

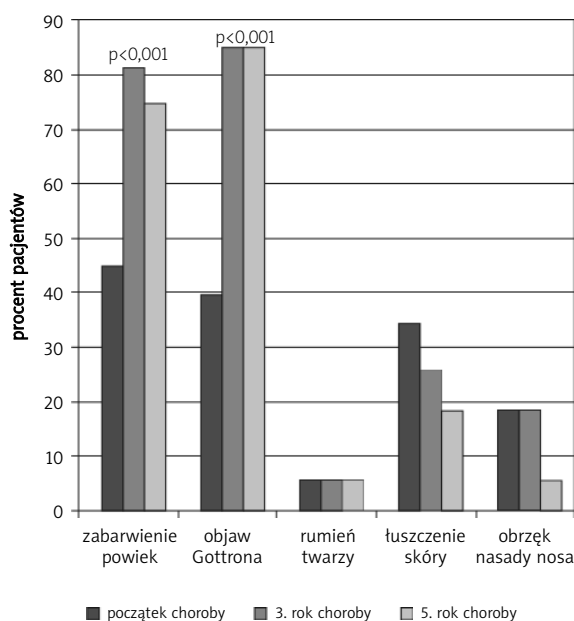
u pojedynczych pacjentów. Objawy te, poza zwężeniem czerwień wargowej, były u przebadanych pacjentów dość stabilne, natomiast liczba chorych ze zwężeniem czerwień wargowej podwoiła się w pierwszych trzech latach choroby (ryc. 3).

W porównaniu z obserwacjami innych autorów [4, 8] u opisanych w pracy chorych znacznie częściej obserwowano zmiany skórne typu DM. Heliotropowe zabarwienie powiek występowało u prawie połowy badanych już w okresie początkowym, a od trzeciego roku choroby było stwierdzane u 81,8% dzieci. Objaw Gottrona, opisywany na początku choroby u ponad 1/3 chorych, od trzeciego roku choroby obserwowany był u ponad 80% badanych. Po trzech latach choroby nie obserwowano pojawiania się nowych zmian, ale też już istniejące nie miały tendencji do ustępowania. W okresie początkowym choroby stwierdzano również inne objawy typu DM: łuszczenie skóry, głównie nad dużymi stawami (1/3 chorych), oraz obrzęk nasady nosa (nieco mniej niż 1/5 chorych). U części chorych objawy te od trzeciego roku choroby powoli ustępowały (ryc. 4).

Wśród powikłań w przebiegu SSc [20], a zwłaszcza DM w wieku rozwojowym [21, 22], wymieniane jest odkładanie złogów wapniowych w tkankach miękkich.

W przebiegu *scleromyositis* wapnica dotyczy 9,8–47% pacjentów [4, 7, 9], a wg Jabłońskiej [4] u dzieci występuje ona częściej niż u dorosłych i ma większe nasilenie.

U przebadanych chorych ze *scleromyositis* obserwowano rozwój wapnicy tkanek miękkich u prawie 40%

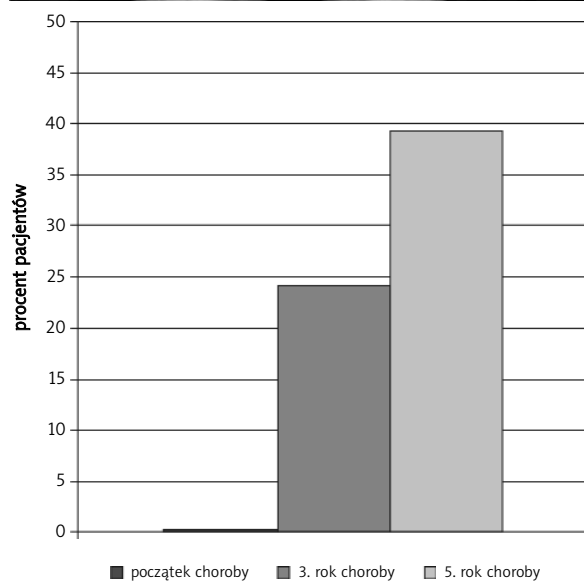


**Ryc. 4.** Zmiany typu zapalenia skórno-mięśniowego.  
**Fig. 4.** Dermatomyositis-like changes.

dzieci, ponadto u dwojga wystąpiła kamica nerek, a w jednym przypadku kamica pęcherzyka żółciowego. Złogi wapniowe odkładały się najczęściej w miejscach narażonych na ucisk, tylko u jednego pacjenta obserwowano masywne, uogólnione złogi z tendencją do przebijania się przez skórę i tworzenia przetok. Wapnica pojawiała się najczęściej do trzeciego roku choroby (24,2% dzieci), w następnych latach nowe przypadki zauważono już tylko u 15,2% badanych. Złogi wapniowe miały tendencję do powiększania się przez cały okres obserwacji (ryc. 5).

Objawy mięśniowe w przebiegu *scleromyositis* to głównie ból i/lub zaniki mięśni [4]. U ponad 40% chorych obserwowano zaniki mięśniowe już w pierwszym roku choroby, a od trzeciego roku występowały one u prawie wszystkich analizowanych chorych i najczęściej dotyczyły rąk (78,8%), rzadziej pasa barkowego (15,1%) lub były uogólnione (15,1%). Tylko u nielicznych pacjentów obserwowano ból, niewielkie osłabienie i męczliwość mięśni.

Ze względu na małą liczbę wykonanych badań elektromiograficznych i ocen histopatologicznych trudno zarówno analizować uzyskane wyniki, jak i wyciągać wiążące wnioski. Badania własne wykazały jedynie, że zmiany przemawiające za uszkodzeniem miogennym w badaniu elektromiograficznym stwierdzano tylko u nielicznych chorych, natomiast obraz histopatologiczny nie był charakterystyczny. W ocenie preparatów stwierdzano bowiem obfite nacieki zapalne złożone z limfocytów i granulocytów wokół naczyń skóry i tkanki podskórnej oraz mięśni.



Ryc. 5. Wapnica.  
Fig. 5. Calcinosis.

W piśmiennictwie występowanie objawów zespołu Raynauda opisywane jest u ponad 80% chorych [4, 8]. Z obserwacji własnych wynika, że częstość występowania zespołu Raynauda jest różna w zależności od czasu trwania choroby. W okresie początkowym występuje on u 40% dzieci. W trzecim roku choroby istotnie zwiększa

się częstość jego występowania (81,8%), a następnie odsetek chorych z tymi objawami istotnie się obniża, ale pozostaje wyższy niż na początku choroby. Nasilenie poszczególnych objawów jest różne. W okresie początkowym choroby najczęściej obserwowano ból palców rąk i/lub stóp po oziębieniu, w dalszym przebiegu choroby występuje częściej marznięcie i czerwienienie palców rąk.

W ostatnich latach coraz częściej dyskutowana jest rola badania kapilaroskopowego w rozpoznaniu wczesnej twardziny, gdy jeszcze nie są spełnione kryteria diagnostyczne [6, 23–25]. Podobny wniosek można wysnuć po analizie zmian kapilaroskopowych u pacjentów ze *scleromyositis*. Na początku choroby zmiany w badaniu kapilaroskopowym wykazano u około 60% pacjentów, przy czym kliniczne objawy zespołu Raynauda stwierdzono tylko u ok. 40% dzieci. Były to najczęściej pętle typu Raynauda (tzw. megakapilary), u kilkorga dzieci pętle drzewkowate. Zmniejszoną liczbę pętli opisywano u ponad 1/3 badanych. W przebiegu choroby obserwowano stałe postępujące zmiany, które po 5 latach obserwacji były stwierdzane już u 87,5% pacjentów. Nie wykazano rozbieżności między stanem klinicznym a badaniem kapilaroskopowym w trzecim roku choroby, natomiast w okresie początkowym istotnie częściej wykazywano zmiany w kapilaroskopii niż w badaniu klinicznym (ryc. 6). W badaniach Jabłońskiej i Błaszczyk [4] zmiany w kapilaroskopii stwierdzano u ok. 70% chorych. Kapilaroskopia jest zatem przydatnym badaniem w każdym okresie choroby, nawet w początkowym, szczególnie przed ustaleniem rozpoznania *scleromyositis*.

W celu wykrycia zmian narządowych oceniano układ oddechowy, krążenia, pokarmowy, nerwowy i moczowy.

Charakterystycznym objawem SSc [20, 26–28] są zmiany w płucach o charakterze zmian śródmiąższowych, które u dzieci są opisywane w 10% przypadków w momencie ustalenia rozpoznania, a w dalszym przebiegu choroby u ok. 1/3 chorych [20]. W badaniach Jabłońskiej [4], dotyczących chorych z rozpoznaniem *scleromyositis*, zmiany w płucach wykryto u 32% chorych dorosłych, nie stwierdzono żadnego przypadku włóknienia płuc u dzieci, natomiast Błaszczyk i wsp. [8] opisali jedno dziecko z rozpoznaniem *scleromyositis*, u którego stwierdzono zmiany w płucach. W materiale własnym u żadnego pacjenta nie stwierdzono klinicznych cech zajęcia układu oddechowego, natomiast u 66,7% dzieci w przebiegu choroby obserwowano obniżenie VC, a u nielicznych chorych od normy odbiegały wartości FEV<sub>1</sub> i/lub MEF<sub>25</sub>, i/lub MEF<sub>50</sub>. U jednego dziecka z wykazanymi w spirometrii zaburzeniami wentylacji typu restrykcyjnego wykonano badanie HRCT, które wykazało obecność zmian włóknistych w podścielisku, przy czym obraz radiologiczny płuc w wykonywanych badaniach okresowych był prawidłowy. Obserwacje własne wskazują na rzadkie, ale możliwe występowanie śródmiąższowej choroby płuc

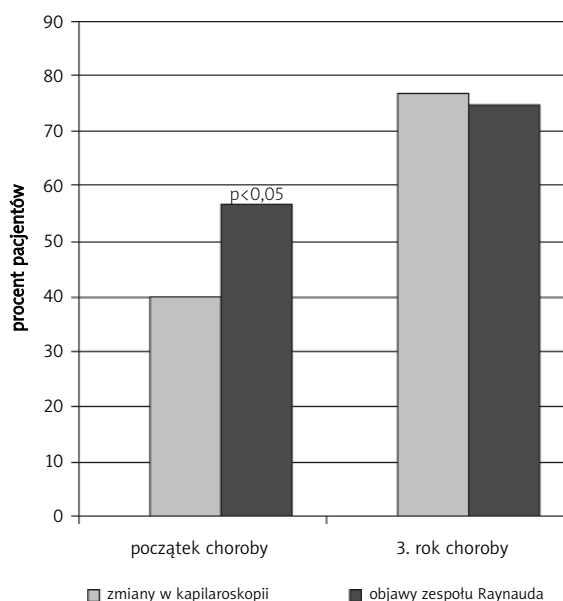
w przebiegu *scleromyositis* u dzieci oraz potwierdzają opinie innych autorów [29, 30] co do przydatności badania HRCT we wczesnym wykrywaniu tych zmian.

W literaturze podkreślane jest sporadyczne występowanie innych zmian narządowych w przebiegu *scleromyositis* u dzieci [4, 5], co potwierdziły również własne badania. Zaburzenia perystaltyki przetyku, wykryte na początku choroby u prawie 10% chorych, w dalszym przebiegu choroby i na zakończenie obserwacji klinicznej występowały tylko u 2 chorych (6%). Nie stwierdzono objawów zajęcia nerek, poza pojedynczymi przypadkami zakażenia układu moczowego. Tylko u jednej chorej, u której nie stwierdzono zmian w nadaniu neurologicznym i w badaniu EEG, występowały okresowe bóle głowy. Nie stwierdzono także zajęcia układu krążenia [31].

Wskaźniki ostrego procesu zapalnego tylko u nielicznych pacjentów były podwyższone. Nie stwierdzano odchyleń od stanu prawidłowego w obrazie morfologii krwi obwodowej. Charakterystyczne było podwyższenie odsetka gamma-globulin, stwierdzone u prawie 80% pacjentów na początku i w przebiegu choroby. Obniżenie wskaźnika A/G w rozkładzie białek krwi, obserwowane u części chorych, było wynikiem podwyższenia odsetka gamma-globulin, a nie obniżenia stężenia albumin. Aktywność enzymów mięśniowych (CPK, LDH) oraz stężenie aminotransferazy asparaginianowej – zarówno na początku choroby, jak i w jej dalszym przebiegu – była prawie u wszystkich pacjentów prawidłowa.

Czynnik reumatoidalny (RF) klasy IgM obecny był na początku choroby w surowicy u prawie 1/4 chorych, a w dalszym przebiegu choroby obserwowano jego okresowe pojawianie się, ale nie stwierdzono powiązań pomiędzy obecnością RF klasy IgM a zmianami destrukcyjnymi w stawach.

Analizując występowanie przeciwciał przeciwjądrowych (ANA) i anty-PM-Scl w surowicy opisanych pacjentów, wykazano, że występują one u wszystkich chorych od trzeciego roku choroby i przez cały czas obserwacji. Typ świecenia ANA jest homogenno-jąderkowy, a miana – aczkolwiek wahające się u poszczególnych pacjentów na przestrzeni lat obserwacji – utrzymują się w średnich i wyższych wartościach. Nawet troje pacjentów, u których w końcowym okresie obserwacji nie stwierdzano klinicznych cech choroby, nadal miało przeciwciała anty-PM-Scl w surowicy. W piśmiennictwie można znaleźć doniesienia wskazujące na możliwość występowania przeciwciał anty-PM-Scl u osób, u których nie stwierdza się objawów klinicznych *scleromyositis*, a także na koegzystencję przeciwciał anty-PM-Scl z innymi przeciwciałami [4]. U pojedynczych pacjentów w przebiegu choroby wykazano przejściowe pojawienie się w surowicy innych przeciwciał, ale obserwacje kliniczne tych chorych nie upoważniły do zmiany rozpoznania podstawowego.



**Ryc. 6.** Zmiany w kapilaroskopii a objawy zespołu Raynauda.

**Fig. 6.** Changes in capillaroscopy versus Raynaud's phenomenon.

## Podsumowanie i wnioski

Na podstawie dokonanej analizy klinicznej można wysunąć następujące wnioski, które pozwolą na wcześniejsze postawienie diagnozy i rozpoczęcie leczenia:

1. Dziecko, u którego występują następujące objawy:
  - obrzęk stwardniały skóry, szczególnie twarzy i rąk, lub upośledzenie mimiki twarzy,
  - objaw Gottrona lub obecność heliotropowej obwódki wokół powiek, łuszczenie się skóry w okolicach stawów kolanowych i łokciowych,
  - zaniki mięśni, głównie palców rąk i pasa barkowego, osłabienie siły mięśni ksobnych lub męczliwość mięśni,
  - ból, zapalenie stawów lub postępujące ograniczenie ich ruchomości, zwłaszcza stawów rąk,
  - objawy zespołu Raynauda,
 wymaga obserwacji w kierunku *scleromyositis* i wykonania badań uzupełniających.
2. Chorzy, u których na początku choroby występują tylko niektóre z charakterystycznych objawów tego zespołu, wymagają obserwacji przez trzy lata w celu ustalenia właściwego rozpoznania.
3. Pierwsze trzy lata choroby są okresem warunkującym dalszy przebieg, rokowanie i następstwa choroby.
4. W diagnostyce *scleromyositis* podstawowe badania laboratoryjne i badania radiologiczne rąk i stóp są mało przydane, natomiast obecność ANA, przeciw-

ciał anty-PM-Scl, RF oraz badanie kapilaroskopowe mają określoną wartość diagnostyczną.

5. Kapilaroskopia jest badaniem przydatnym w każdym okresie obserwacji chorego na *scleromyositis*.

#### Piśmiennictwo

- Tuffanelli DL, Winkelmann RK. Systemic scleroderma. A clinical study of 727 cases. *Arch Dermatol* 1961; 84: 359-371.
- Mimori T. Scleroderma-polymyositis overlap syndrome. *Int J Dermatol* 1987; 26: 419-425.
- De Rooij DJ, Van de Putte LB, Habets WJ, Van Venrooij WJ. Markers antibodies in scleroderma and polymyositis: clinical associations. *Clin Rheumatol* 1989; 8: 231-237.
- Jablonska S, Blaszczyk M. Scleromyositis: a scleroderma/polymyositis overlap syndrome. *Clin Rheumatol* 1998; 17: 465-467.
- Jablonska S, Blaszczyk M. Scleromyositis (scleroderma/polymyositis overlap) is an entity. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2004; 18: 356-359.
- LeRoy EC. Raynaud's phenomenon, scleroderma, overlap syndromes, and other fibrosing syndromes. *Curr Opin Rheumatol* 1993; 4: 821-824.
- Marguerie C, Bunn CC, Copier J. The clinical and immunogenetic features of patients with autoantibodies to the nucleolar antigen PM-Scl. *Medicine (Baltimore)* 1992; 71: 327-336.
- Blaszczyk M, Jablonska S, Szymanska-Jagiello W, et al. Childhood Scleromyositis: An Overlap Syndrome Associated with PM-Scl Antibody. *Pediatric Dermatol* 1991; 8: 1-8.
- Kwiatkowska M, Szymańska-Jagiello W. Scleromyositis u dzieci – opis przypadku. *Ped Pol* 1994; 12: 1057-1060.
- Szymańska-Jagiello W, Kwiatkowska M. Niezróżnicowana choroba tkanki łącznej u dzieci. *Reumatologia* 2000; 38: 205.
- Reichlin M, Maddison PJ, Targoff I, et al. Antibodies to a nuclear/nucleolar antigen in patients with polymyositis overlap syndromes. *J Clin Immunol* 1984; 4: 40-44.
- Gaudin C, Fortenfant F, Adoue D, Beyne-Rauzy O. Anti PM-Scl antibodies. Study of prevalence and of meaning. *Rev Med Interne* 2006; 27: 665-670.
- Ge Q, Wu Y, James JA, Targoff IN. Epitope analysis of the major reactive region of the 100-kd protein of PM-Scl autoantigen. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 1588-1595.
- Oddis CV, Okano Y, Rudert WA, et al. Serum autoantibody to the nucleolar antigen PM-Scl. Clinical and immunogenetic associations. *Arthritis Rheum* 1992; 35: 1211-1217.
- Brouwer R, Vree Egberts WT, Hengstman GJ, et al. Autoantibodies directed to novel components of the PM/Scl complex, the human exosome. *Arthritis Res* 2002; 4: 134-138.
- Raijmakers R, Renz M, Wiemann C, et al. PM-Scl-75 is the main autoantigen in patients with the polymyositis/scleroderma overlap syndrome. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 565-569.
- Schilders G, Raijmakers R, Malmegrim KC, et al. Caspase-mediated cleavage of the exosome subunit PM/Scl-75 during apoptosis. *Arthritis Res Ther* 2007; 9: R12.
- Schilders G, Egberts WV, Raijmakers R, et al. C1D is a major autoantibody target in patients with the polymyositis-scleroderma overlap syndrome. *Arthritis Rheum* 2007; 56: 2449-2454.
- Mahler M, Bluthner M, Pollard KM. Advances in B-cell epitope analysis of autoantigens in connective tissue diseases. *Clin Immunol* 2003; 107: 65-79.
- Martini G, Foeldvari J, Russo R, et al. Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunologic features of 153 patients in an international database. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 3971-3978.
- Hanissian AS, Masti AT, Pitner SE, et al. Polymyositis and dermatomyositis in children: an epidemiologic and clinical comparative analysis. *J Rheumatol* 1982; 9: 390-394.
- Romicka AM. Zapalenie skórno-mięśniowe. W: Zapalne choroby reumatyczne w wieku rozwojowym. Wyd. I. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005; 146-159.
- Cutolo M, Pizzorini C, Tuccio M, et al. Nailfold videocapillaroscopic patterns and serum autoantibodies in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2004; 43: 719-726.
- Jafiszow U, Kowal-Bielecka O, Sierakowski S. Capillaroscopy in the diagnosis of systemic sclerosis. *Postepy Hig Med Dosw (Online)* 2005; 59: 340-345.
- Kahaleh MB. Vascular involvement in systemic sclerosis (SSc). *Clin Exp Rheumatol* 2004; 22 (suppl 33): 19-23.
- Foeldvari I, Zhavania M, Birdi N, et al. Favourable outcome in 135 children with juvenile systemic sclerosis: results of a multinational survey. *Rheumatology (Oxford)* 2000; 39: 556-559.
- Martini A. Juvenile systemic scleroderma. *Curr Rheumatol Rep* 2001; 3: 387-390.
- Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2007; 57: 203-212.
- Kallenberg CG, Wouda AA, Hoet MH, van Venrooij WJ. Development of connective tissue disease in patients presenting with Raynaud's phenomenon: a six year follow up with emphasis on the predictive value of antinuclear antibodies as detected by immunoblotting. *Ann Rheum Dis* 1988; 47: 634-641.
- Seely JM, Jones LT, Wallace C, et al. Systemic sclerosis: using high-resolution CT to detect lung disease in children. *Am J Roentgenol* 1998; 170: 691-697.
- Borowiec-Kocańda A, Woźniak J, Firek B i wsp. Funkcja lewej komory serca w ocenie echokardiograficznej u dzieci z twardziнопodobnym zapaleniem mięśni (scleromyositis). *Reumatologia* 2006; 44: 13-18.