

## Ocena zmian skórnych u chorych na twardzinę układową: uwagi praktyczne i znaczenie kliniczne

*Assessment of skin involvement in patients with systemic sclerosis: practical remarks and clinical relevance*

Otylia Kowal-Bielecka, Izabela Domysławska, Stanisław Sierakowski

Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych Akademii Medycznej w Białymstoku,  
kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Stanisław Sierakowski

**Słowa kluczowe:** twardzina układowa, ocena zmian skórnych, zmodyfikowana skala wg Rodnana.

**Key words:** systemic sclerosis, skin assessment, modified Rodnan skin score.

### Streszczenie

Twardzina układowa jest przewlekłą chorobą tkanki łącznej, charakteryzującą się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych. Ocena rozległości zmian skórnych w przebiegu twardziny układowej ma istotne znaczenie ze względu na ustalenie rokowania oraz monitorowanie postępu procesu chorobowego. Zmodyfikowana skala oceny zmian skórnych wg Rodnana jest ogólnie przyjętą metodą klinicznej oceny rozległości zmian skórnych u chorych na twardzinę układową. Jednakże, z uwagi na subiektywny charakter badania, prawidłowa ocena wg Rodnana wymaga odpowiedniego doświadczenia. Celem pracy jest przedstawienie praktycznych aspektów oceny zmian skórnych u chorych na twardzinę układową na podstawie zmodyfikowanej skali wg Rodnana.

### Summary

Systemic sclerosis (SSc) is a connective tissue disease characterized by progressive fibrosis of the skin and internal organs. Assessment of skin involvement is of significant importance for establishing patient prognosis and monitoring progression of the disease. Modified Rodnan skin score (mRSS) has been generally accepted as a relatively simple and reliable method of skin assessment in patients with SSc. However, due to the subjective character, proper evaluation of the mRSS requires appropriate clinical experience. This review presents practical aspects of how mRSS should be performed.

### Wstęp

Zajęcie skóry jest najbardziej charakterystycznym objawem twardziny układowej (TU), od którego wywodzi się nazwa choroby (*scleroderma* – twarda skóra). Typowe dla twardziny układowej zmiany skórne w postaci **pogrubienia** i wygładzenia skóry szerzą się od najbardziej dystalnych odcinków kończyn centralnie, obejmując mniej lub bardziej rozległy obszar. Rozległość zmian skórnych jest, zgodnie z obowiązującymi obecnie kryteriami klasyfikacyjnymi (wg *American College*

*of Rheumatology*), jedynym dużym kryterium wystarczającym do rozpoznania TU [1–3].

Rozległość zmian skórnych jest również podstawowym kryterium podziału na podtypy (postacie) kliniczne TU: postać ograniczoną twardziny układowej (ang. *limited systemic sclerosis*, zwaną dawniej zespołem CREST) oraz postać uogólnioną (ang. *diffuse systemic sclerosis*) [4]. Oddzielną grupę stanowią rzadkie przypadki pacjentów z typowymi dla TU zmianami narządowymi, naczyniowymi i serologicznymi, ale bez zmian dotyczących skóry, tzw. *scleroderma sine scleroderma* [1, 2, 4].

---

### Adres do korespondencji:

dr med. Otylia Kowal-Bielecka, Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Akademia Medyczna, ul. M. Skłodowskiej-Curie 24a, 15-276 Białystok, tel. +48 85 746 84 82, faks +48 85 746 86 06, e-mail: otylia@amb.edu.pl

**Praca wpłynęła:** 3.08.2005 r.

Wykazano, że rozległość zmian skórnych koreluje z ryzykiem wystąpienia zmian w narządach wewnętrznych i związanych z nimi ogólnym rokowaniem. Szybko postępujące zmiany skórne szerzące się na proksymalne odcinki kończyn oraz tułów, charakterystyczne dla postaci uogólnionej TU, są zwykle zwiastunem wystąpienia powikłań ze strony płuc, serca i nerek [1, 2, 4, 5]. Wykazano, że postępujące, rozległe zmiany skórne korelują z gorszym rokowaniem, natomiast poprawa w zakresie zmian skórnych ma korzystne znaczenie [6, 7]. Szybki postęp oraz znaczne zaawansowanie zmian skórnych uważane są również za wyraz aktywności procesu chorobowego. W związku z powyższymi oceną zmian skórnych jest podstawowym elementem oceny pacjenta z TU, istotnym zarówno z punktu widzenia praktyki klinicznej, jak i badań naukowych [1, 8].

### Ocena kliniczna zmian skórnych u chorych na twardzinę układową

Pod względem histopatologicznym w przebiegu TU wyróżnia się 3 fazy zmian w obrębie skóry. Faza pierwsza, zwana obrzękową (zapalną), charakteryzuje się obecnością nacieków zapalnych, złożonych głównie z komórek jednojądrowych zlokalizowanych zwłaszcza wokół naczyń krwionośnych. Faza druga związana jest z masywnym zwłóknieniem spowodowanym akumulacją kolagenu oraz innych składników tkanki łącznej. Natomiast faza trzecia, zwana zanikową, związana jest z wtórnym zanikiem spowodowanym uszkodzeniem naczyń krwionośnych [1]. Uważa się, że zwłaszcza u chorych z uogólnioną postacią TU można również wyróżnić 3 fazy kliniczne zmian skórnych. Faza pierwsza, określana jako wczesna postępująca (ang. *early progression*), koreluje ze wzrostem aktywacji lokalnych oraz systemowych parametrów procesów immunologicznych i zapalnych. Faza druga, określana jako faza stabilizacji lub *plateau* (ang. *stabilization*), związana jest ze zmniejszeniem aktywności procesów immunologiczno-zapalnych. Natomiast faza trzecia, późnej poprawy (ang. *late improvement*), związana jest ze zmianami zanikowymi będącymi wynikiem zejścia procesów zapalnych i włóknienia [8]. W piśmiennictwie poświęconym TU spotyka się również wiele doniesień wskazujących na fakt, że leczenie immunosupresyjne powoduje zmniejszenie rozległości i stopnia zmian skórnych [9–11].

### Zmodyfikowana skala oceny zmian skórnych wg Rodnana – informacje ogólne

Mimo faktu, że zmiany skórne są widoczne już na pierwszy rzut oka i łatwo dostępne badaniu klinicznemu, to właśnie ocena rozległości i stopnia zaawansowania zmian skórnych sprawia na co dzień dużą trudność. Opracowano kilka skal, mających na celu ocenę tych

zmian u chorych na TU [1, 8]. Spośród nich najpowszechniej przyjęta została zmodyfikowana skala wg Rodnana (ang. *modified Rodnan skin score*, mRSS). Skala ta jest obecnie rekomendowana jako jedno z podstawowych kryteriów oceny klinicznej pacjentów w ramach międzynarodowych badań klinicznych [8, 12, 13].

Ocena zmian skórnych na podstawie mRSS polega na ocenie za pomocą omacywania 17 obszarów ciała: twarzy, palców obu rąk, obu dłoni, przedramion, ramion, przedniej powierzchni klatki piersiowej, brzucha, obu stóp, podudzi i ud. W obrębie każdego z wymienionych obszarów oceniana jest **grubość skóry** (ang. *thickening*) wg 4-stopniowej skali: stopień 0. – prawidłowa grubość skóry, stopień 1. – niewielkie zgrubienie skóry, stopień 2. – skóra wyraźnie pogrubiała, stopień 3. – skóra bardzo pogrubiała. Suma wszystkich pomiarów jest ostatecznym wynikiem i może wahać się od 0 (brak zmian) do maksymalnie 51 (skóra bardzo pogrubiała we wszystkich 17 obszarach) [8, 12]. Wykazano, że palpacyjna ocena grubości skóry dokonana przez doświadczoną klinicystę koreluje z oceną histologiczną (wagę biopsji) oraz stopniem włóknienia skóry mierzonymi zawartością hydroksyproliny [12, 13].

Doświadczenie kliniczne oraz opinie ekspertów wskazują, że prawidłowa ocena zmian skórnych na podstawie mRSS wymaga znajomości pewnych szczegółów technicznych, a także najczęściej popełnianych błędów [1, 8]. Jak już wspomniano powyżej, ocena zmian skórnych na podstawie mRSS polega na ocenie grubości skóry (ang. *thickening*), czego nie należy mylić z przytwierdzeniem skóry do leżących głębiej tkanek (ang. *thethering*). Doświadczenie kliniczne wskazuje, że u chorych z długoletnim wywiadem uogólnionej TU skóra może być ścięciężała wskutek zmian zanikowych (*score 0*), ale wciąż silnie związana z tkankami leżącymi pod spodem, co powoduje, że trudno ująć ją w fałd [1, 8].

Oceniając grubość skóry, ujmujemy fałd skóry pomiędzy 2 palce: kciuk i palec wskazujący, unosimy go, a następnie powoli wypuszczamy, tak aby przesunął się pomiędzy palcami. W momencie, gdy fałd skóry opuszcza palce, najlepiej można ocenić jego grubość. Dość często skóra pacjentów z TU jest tak napięta, że ujęcie jej w fałd skóry sprawia dużą trudność lub w ogóle nie jest możliwe. Dotyczy to zwykle dystalnych odcinków kończyn, a szczególnie palców rąk. W tej sytuacji grubość skóry można oceniać delikatnym omacywaniem; w przypadkach znacznego pogrubienia skóry struktury leżące pod spodem, takie jak kości czy ścięgna, są bardzo słabo wyczuwalne.

### Ocena szczegółowa

Twarz: oceniamy obszar pomiędzy kośćmi jarzmowymi a żuchwą: najpierw delikatnie omacujemy skórę

na kościach jarzmowych, a następnie, ujmując w fałd, oceniamy grubość skóry na policzkach.

Ramiona i przedramiona: podczas badania pacjent powinien znajdować się w pozycji siedzącej, z lekko zgiętymi łokciami i rozluźnionymi mięśniami kończyn; ocenie podlega zewnętrzna powierzchnia całego ramienia i przedramienia.

Ręka: ocenie podlega skóra grzbietowej powierzchni obu rąk od stawów śródrečno-paliczkowych po okolicę nadgarstka.

Palce rąk: oceniamy grzbietowe obszary proksymalnych i środkowych palców wszystkich palców.

Klatka piersiowa: należy oceniać w pozycji siedzącej, ocenie podlega cały obszar skóry od wcięcia jarzmowego mostka po wyrostek mieczykowaty oraz okolicę sutkowe, szczególną uwagę należy zwrócić na ocenę skóry dekoltu.

Skórę brzucha i kończyn dolnych oceniamy u pacjenta leżącego na plecach z kończynami dolnymi lekko zgiętymi i rozluźnionymi mięśniami.

Brzuch: ocenie podlega cały obszar pomiędzy przedłużeniami linii pachowych pośrodkowych od wyrostka mieczykowatego po spojenie łonowe, szczególną uwagę należy zwrócić na ocenę obszaru położonego pomiędzy wyrostkiem mieczykowatym a linią pępka.

Uda i podudzia: ocenie podlega przede wszystkim przednia powierzchnia kończyn, nie należy oceniać skóry położonej bezpośrednio nad kością i/lub powięzią; natomiast szczególną uwagę należy zwrócić na obszar położony bezpośrednio powyżej stawu kolanowego.

Stopy: należy oceniać lekko zgięte, ocenie podlegają wyłącznie powierzchnie grzbietowe od stawów śródstopno-paliczkowych po przednią powierzchnię stawu skokowego.

Grubość skóry może być znacznie zróżnicowana w zakresie poszczególnych obszarów poddawanych ocenie. W takim przypadku próbujemy określić najbardziej dla danego obszaru *reprezentatywne score*. Na koniec sumujemy wyniki oceny poszczególnych obszarów.

## Podsumowanie

Zmodyfikowana skala oceny grubości skóry wg Rodnana jest testem stosunkowo prostym do wykonania, który może być przeprowadzony w każdym gabinecie lekarskim. Oprócz palców badającego, nie wymaga żadnych specjalistycznych przyrządów. Ujemną stroną tej metody jest subiektywny charakter oceny grubości skóry. Biorąc pod uwagę, że grubość skóry może być różna u osób w różnym wieku, różnej płci, o różnym stopniu odżywienia, ocena ta jest jeszcze trudniejsza. Dlatego duże znaczenie ma doświadczenie osoby oceniającej zmiany skórne. Ryzyko błędów, zwłaszcza w ocenie prospektywnej, zmniejsza się, gdy ocenę przeprowadza za-

wsze ta sama osoba. W praktyce klinicznej ocena zmian skórnych wg mRSS nie ma na celu uzyskania konkretnej liczby, ale raczej określenie pewnej skali zmian.

## Piśmiennictwo

1. Seibold JR. Scleroderma. Textbook of Rheumatology. Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB (eds). WB Saunders Company, Philadelphia 1997; 1133-62.
2. Sierakowski S. Twardzina układowa. W: Reumatologia. Mackiewicz S, Zimmermann Górska I (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1995; 135-46.
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: 581-90.
4. Leroy EC, Black C, Fleischmajer R, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988; 15: 202-5.
5. Sierakowski S, Kowal-Bielecka O, Gindzieńska-Sieśkiewicz E. Twardzina układowa. *Reumatologia* 2004; 42 (supl. 1): 59-69.
6. Steen VD, Medsger TA. Improvement in skin thickening in systemic sclerosis associated with improved survival. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 2828-35.
7. Clements PJ, Hurwitz EL, Wong WK, et al. Skin thickness score as a predictor and correlate of outcome in systemic sclerosis. High-dose versus low-dose penicillamine trial. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 2445-54.
8. Akesson A, Fiori G, Krieg T, et al. Assessment of skin, joint, tendon and muscle involvement. *Clin Exp Rheumatol* 2003; 21 (suppl. 29): S5-S8.
9. Akesson A, Scheja A, Lundin A, et al. Improved pulmonary function in systemic sclerosis after treatment with cyclophosphamide. *Arthritis Rheum*. 1994; 37: 729-35.
10. Varai G, Earle L, Jimenez SA, et al. A pilot study of intermittent intravenous cyclophosphamide for the treatment of systemic sclerosis associated lung disease. *J Rheumatol* 1998; 25: 1325-9.
11. Apras S, Ertenli I, Ozbalkan Z, et al. Effects of oral cyclophosphamide and prednisolone therapy on the endothelial functions and clinical findings in patients with early diffuse systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 2256-61.
12. Furt DE, Clements PJ, Steen VD, et al. The modified Rodnan skin score is an accurate reflection of skin biopsy thickness in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1998; 25: 84-8.
13. Rodnan GP, Lipinski E, Luksick J. Skin thickness and collagen content in progressive systemic sclerosis (scleroderma) and localised scleroderma. *Arthritis Rheum* 1979; 22: 130-40.