

Digital ischaemia associated with paraneoplastic systemic sclerosis

Niedokrwienie palców związane z paranowotworową twardziną układową

Anna Wojteczek, Michał Chmielewski

Department of Rheumatology, Clinical Immunology, Geriatrics and Internal Medicine, Medical University of Gdańsk, Poland
Katedra i Klinika Reumatologii, Immunologii Klinicznej, Geriatrii i Chorób Wewnętrznych, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska

Key words: systemic sclerosis, paraneoplastic syndrome

Słowa kluczowe: twardzina układowa, zespół paraneoplastyczny

Introduction: The association between systemic sclerosis (SSc) and neoplastic disorders is well known. The incidence of cancers in SSc patients ranges from 3.6 to 10.7%. Paraneoplastic SSc can occur at any time of manifestation of cancer. However, in some cases, paraneoplastic SSc can be induced by chemotherapy treatment.

Case description: A 67-year-old female, diagnosed with adenocarcinoma of the right lung, started treatment with cisplatin and pemetrexed. Two days after chemotherapy administration, ischaemia of II, IV, and V fingers of both hands occurred. The persistent presence of pale digits and pain was not characteristic for Raynaud's syndrome.

Additional tests such as blood coagulation, doppler, capillaroscopy, ANCA, antiphospholipid and anti-endothelial cell antibodies were normal. Anti-centromere antibodies (ACA) were positive. Two weeks of combination therapy with calcium channel blockers, PDE5 inhibitors, enoxaparin, acetylsalicylic acid, and pentoxifylline were unsuccessful. The first necrotic changes began to appear, so treatment with intravenous infusions with prostaglandin E1 agent (alprostadił alfadex) was started. After the implementation of the above therapy, stabilization of condition was observed, as well as the formation of necrotic changes in the distal phalanges, which later self-amputated. A few months later Raynaud's phenomenon and puffy fingers occurred, which allowed for the diagnosis of paraneoplastic SSc.

Conclusions: The most common malignancies associated with SSc are lung and breast cancers. Drugs such as docetaxel, paclitaxel, bleomycin, and gemcitabine may lead to the occurrence of scleroderma-like syndromes. The presence of ACA antibodies, lung cancer, and the effect of cisplatin with pemetrexed resulted in finger ischemia and the subsequent development of SSc symptoms.

Wprowadzenie: Związek między twardziną układową (SSc) a chorobami nowotworowymi jest dobrze znany. Częstość występowania nowotworów u pacjentów z SSc waha się od 3,6 do 10,7%. Paranowotworowa SSc może wystąpić w dowolnym momencie manifestacji nowotworu. W niektórych przypadkach paranowotworowa SSc może być jednak indukowana przez chemioterapię.

Opis przypadku: Kobieta, 67 lat, z rozpoznaniem gruczolakoraka płuca prawego rozpoczęła leczenie cisplatyną i pemetreksedem. Dwa dni po podaniu chemioterapii wystąpiło niedokrwienie palców II, IV i V obu rąk. Utrzymująca się błądź palców i ból nie były typowe dla zespołu Raynauada. Dodatkowe badania, takie jak krzepnięcie krwi, USG Doppler tętnic kończyn górnych, kapilaroskopia, ANCA, przeciwciała antyfosfolipidowe i przeciw komórkom śródbłonna, były prawidłowe. Przeciwciała przeciwcentromerowe (ACA) były dodatnie. Dwutygodniowa terapia skojarzona blokerami kanału wapniowego, inhibitorami PDE5, enoksaparyną, kwasem acetylosalicylowym i pentoksyfylliną okazała się nieskuteczna. Na opuszkach palców zaczęły pojawiać się pierwsze zmiany martwicze, w związku z czym rozpoczęto leczenie dożylnymi wlewami preparatu zawierającego prostaglandynę E1 (alprostadił alfadeks). Po wdrożeniu powyższej terapii zaobserwowano stabilizację stanu miejscowego, a także powstawanie zmian martwiczych w paliczkach dystalnych, które następnie uległy samoamputacji. Kilka miesięcy później pojawił się u pacjentki objaw Raynauada oraz *puffy fingers*, co pozwoliło na rozpoznanie SSc wg kryteriów ACR/EULAR wtórnej do nowotworu.

Wnioski: Najczęstszymi nowotworami złośliwymi związanymi z twardziną układową są nowotwory płuc i piersi. Takie leki, jak docetaksel, paklitaksel, bleomycyna i gemcytabina, mogą prowadzić do wystąpienia zespołów twardzinopodobnych. Obecność przeciwciał ACA, rak płuc i działanie cisplatyny z pemetreksedem spowodowały niedokrwienie palców, a następnie rozwój objawów twardziny układowej.