

Eozynofilowe zapalenie powięzi u 5-letniego chłopca

Eosinophilic fasciitis in a 5-year-old boy

Anna Gruenpeter¹, Iwona Lachór-Motyka¹, Daiva Gorczyca², Andrzej Siwiec¹

¹Oddział Reumatologii Dziecięcej Centrum Pediatrii im. Jana Pawła II w Sosnowcu

²III Katedra i Klinika Pediatrii, Immunologii i Reumatologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego im. Piastów Śląskich we Wrocławiu

Słowa kluczowe: eozynofilowe zapalenie powięzi, dzieci, przykurcze.

Key words: eosinophilic fasciitis, children, contractures.

Streszczenie

Eozynofilowe zapalenie powięzi (EZP) rzadko występuje w wieku dziecięcym. W artykule opisano przypadek 5-letniego chłopca, który został przyjęty do szpitala z powodu obserwowanego od 2 miesięcy uogólnionego stwardnienia i zaczerwienienia skóry z towarzyszącymi przykurczami stawów obwodowych kończyn górnych i dolnych, bólami mięśni, poprzedzonego stanami gorączkowymi. Wyniki badań laboratoryjnych wykazały eozynofilię krwi obwodowej. W badaniu fizykalnym stwierdzono objaw bruzdy i skórki pomarańczowej. Po wykonaniu badań laboratoryjnych, obrazowych, histopatologicznego wycinka skórno-mięśniowego rozpoznano eozynofilowe zapalenie powięzi. W leczeniu zastosowano metyloprednizolon, metotreksat, chlorochinę, zabiegi rehabilitacyjne. Badanie kontrolne po 5 miesiącach wykazało mniejsze stwardnienie skóry i tkanki podskórnej, poprawę ruchomości stawów, poprawę sprawności i wydolności dziecka. Reasumując – w przypadku wystąpienia uogólnionego stwardnienia skóry z towarzyszącymi niebolesnymi przykurczami stawów u dzieci w diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę eozynofilowe zapalenie powięzi. Skojarzone leczenie pozwala szybko uzyskać poprawę sprawności i wydolności dziecka.

Summary

Eosinophilic fasciitis is a rare disease in childhood. We report the case of a 5-year-old boy who was admitted to our hospital with a 2-month history of generalised skin sclerosis, induration, erythema, peau d'orange, groove sign, and painless joint contractures of multiple joints, which was preceded by a week of high fever. Laboratory tests revealed a peripheral eosinophilia. A full-thickness biopsy of skin-muscle and fascia confirmed the diagnosis of eosinophilic fasciitis. The patient received prednisolone, methotrexate, chloroquine, and rehabilitation. Five months later the following were observed: better general health, reduction of skin and subcutaneous hardening, and better mobility of joints. In conclusion, eosinophilic fasciitis ought to be taken into differential diagnosis of generalised scleroderma with joint contractures in children. Combination therapy allows for improvement of efficiency.

Wstęp

Eozynofilowe zapalenie powięzi (EZP) to rzadki zespół chorobowy o niejasnej etiologii, którego objawem jest stwardnienie powłok ciała z towarzyszącą eozynofilią [1]. Dzieci chorują wyjątkowo rzadko, a w wieku dziecięcym choroba występuje częściej u dziewczynek [2, 3]. Według naszej wiedzy w bazie piśmiennictwa PubMed-MEDLINE można znaleźć ok. 40 opisów przypadku EZP u dzieci. Polskie doniesienia do tej pory dotyczyły wyłącznie przypadków u dorosłych [4–6].

Choroba rozpoczyna się nagle bólami i obrzękami kończyn z zaczerwienieniem. Najistotniejszym objawem jest stwardnienie skóry i tkanki podskórnej prowadzące do ograniczenia zakresu ruchów i przykurczów w stawach. Zmiany skórne obejmują przede wszystkim szyję, tułów, kończyny, rzadko twarz, ręce i stopy. Zmiany mają charakterystyczne cechy: powierzchnia jest guzkowata, twarda, nieregularna, przypomina skórę pomarańczy, zaburzona jest pigmentacja, są symetryczne [7]. Objaw bruzdy, typowy dla EZP, pojawia się nad powierzchownie położonymi naczyniami żylnymi przy unoszeniu kończyn do góry

Adres do korespondencji:

dr n. med. Daiva Gorczyca, III Katedra i Klinika Pediatrii, Immunologii i Reumatologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich, ul. Koszarowa 5, 51-149 Wrocław, tel./faks +48 71 392 53 53, e-mail: daiva.gorczyca@am.wroc.pl

Praca wpłynęła: 30.11.2012 r.

w postaci linijnych zagłębień [8]. W badaniach laboratoryjnych charakterystyczna jest eozynofilia 10–50% w początkowej fazie choroby [1, 9]. Z badań obrazowych może być pomocna ultrasonografia chorobowo zmienionych miejsc, w której widoczne są pogrubiałe hiperechogenne struktury pomiędzy mięśniami [10, 11]. Pewne rozpoznanie EZP wymaga potwierdzenia histopatologicznego [1].

Opis przypadku

Chłopiec w wieku 5 lat został przeniesiony na Oddział Reumatologii z Oddziału Pediatricznego, gdzie był diagnozowany z powodu występującego od 2 miesięcy stwardnienia skóry powłok brzusznych oraz kończyn. Wystąpienie zmian skórnych poprzedziła gorączka do 40°C utrzymująca się przez tydzień. Rozpoznano ropną anginę, którą leczono przez 14 dni cefuroksymem. Po infekcji wystą-

piło stwardnienie i zaczerwienienie skóry, następnie przykurcze stawów obwodowych, bóle kostno-mięśniowe, pogorszenie tolerancji wysiłku fizycznego.

W dniu przyjęcia na oddział w badaniu fizykalnym stwierdzono: teleangiektazje na policzkach, stwardnienie, zaczerwienienie skóry i tkanki podskórnej szyi, tułowia, kończyn z przewagą części odsiebnych, objaw bruzdy i skórki pomarańczowej (ryc. 1, 2), przykurcze w stawach barkowych, łokciowych, nadgarstkowych, śródrečno-paliczkowych i międzypaliczkowych bliższych, dalszych, biodrowych, kolanowych, skokowych, śródstopno-paliczkowych (ryc. 3), ograniczenie ruchomości szyjnego odcinka kręgosłupa (ryc. 4).

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono: prawidłowe wartości OB, CRP, w rozmazie krwi obwodowej – eozynofilia (45%, 27%). Parametry biochemiczne w normie. Ponadto stwierdzono prawidłowe stężenie immunoglobulin,



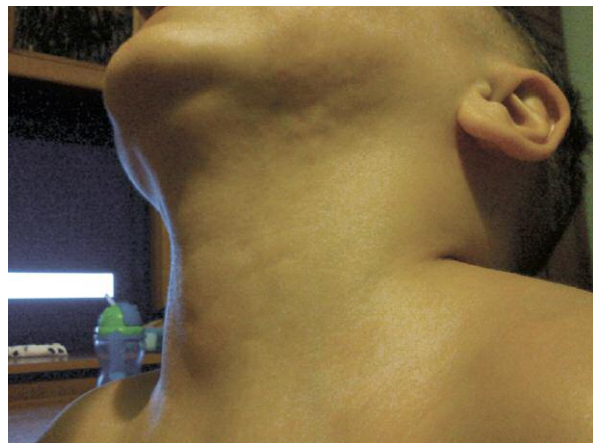
Ryc. 1. Objaw bruzdy.
Fig. 1. Groove sign.



Ryc. 2. Objaw skórki pomarańczowej.
Fig. 2. Peau d'orange.



Ryc. 3. Przykurcze w stawach palców rąk.
Fig. 3. Symmetrical contractures of the fingers.



Ryc. 4. Ograniczenie ruchomości szyi i objaw skórki pomarańczowej.
Fig. 4. Limitation of motion in cervical spine and peau d'orange.

składowych dopełniacza C3, C4 w surowicy. Odczyn Waalera-Rosego był ujemny. Przeciwciała przeciwjądrowe (*anti-nuclear antibodies* – ANA), rozpuszczalne przeciwciała przeciwjądrowe (ANA-profil), przeciwciała przeciwko cyklicznemu cytrulinowanemu peptydowi (*anti-cyclic citrullinated peptide* – anti-CCP), przeciwciała przeciwko granulocytom (typy pANCA, cANCA), przeciwciała antykardiolipinowe IgM i IgG, krioglobuliny – nie były obecne. Stężenie hormonu tyreotropowego (TSH) było prawidłowe, przeciwciała przeciwko tyreoglobulinie (anty-TG), przeciwko peroksydazie tarczycowej (anty-TPO) nie były obecne.

Wykluczono glistnicę i lambliozę, boreliozę, zakażenie wirusami zapalenia wątroby typu B, C. Wynik badania ultrasonograficznego jamy brzusznej był prawidłowy. W rentgenogramie klatki piersiowej stwierdzono smugowato-pasmowate zagęszczenia w okolicach przywnękowych płuc. Tomografia komputerowa płuc o wysokiej rozdzielczości (*high resolution computed tomography* – HRCT) nie wykazała odchylenia od normy. Wykonano badanie histopatologiczne wycinka skórno-mięśniowego z powięzią pobranego z przedramienia lewego, które wykazało na całej grubości skóry właściwej oraz w nieco pogrubiałych przegrodach łącznotkankowych tkanki tłuszczowej ogniskujące się wokół naczyń krwionośnych i rozproszone limfocytarne nacieki z domieszką dość licznych eozynofiliów, w śródmięśnej i namięsnej oraz w tkance łącznej odpowiadającej powięzi ogniskowo dość obfite nacieki zapalne z limfocytów i eozynofiliów i niezbyt liczne makrofagi, obrzęk ścian naczyń, pobudzenie śródbłonnków. W kapilaroskopii nie stwierdzono cech waskulopatii typowej dla twardziny. Konsultacja okulistyczna i kardiologiczna nie wykazały odchylenia od stanu prawidłowego.

Na podstawie wywiadu, badania klinicznego oraz wyników badań dodatkowych rozpoznano eozynofilowe zapalenie powięzi. Zastosowano leczenie metyloprednizolonem (16 mg w 2 dawkach podzielonych) i chlorochiną (raz dziennie 125 mg).

Po 4 tygodniach chłopiec został ponownie przyjęty na Oddział Reumatologii w celu wykonania kontrolnych badań i rozpoczęcia. Z uwagi na brak zadowalającej poprawy podano metotreksat (MTX) w dawce 10 mg/tydzień (12,5 mg/m² p.c.).

Po upływie 2 miesięcy od postawienia diagnozy w morfologii krwi stwierdzono poliglobulię. Z tego powodu wykonano diagnostykę w Klinice Hematologii i Onkologii w Zabrze i na tej podstawie wykluczono choroby rozrostowe z zajęciem szpiku kostnego.

W leczeniu stopniowo zredukowano dawkę metyloprednizolonu do 8 mg, zwiększono dawkę MTX do 12,5 mg/tydzień (15 mg/m² p.c.), utrzymano podawanie chlorochiny i dołączono cetyryzynę – 10 kropli w jednej dawce dobowej.

Po 5-miesięcznym leczeniu podczas kontrolnej wizyty w poradni reumatologicznej stwierdzono poprawę spraw-

ności i wydolności dziecka, zmniejszenie twardości skóry i tkanki podskórnej szyi, klatki piersiowej, brzucha oraz ramion i ud, poprawę zakresu ruchów w stawach barkowych, łokciowych, biodrowych, kolanowych, w odcinku szyjnym kręgosłupa.

Dyskusja

Eozynofilowe zapalenie powięzi, rzadko występujące w wieku dziecięcym, może mieć odmienny obraz kliniczny w porównaniu z obrazem u dorosłych. U dzieci częściej jest opisywane zajęcie skóry twarzy i dłoni, występowanie objawu Raynauda i hepatosplenomegalia [12]. U opisanego pacjenta nie stwierdzono objawu Raynauda, nie były zajęte narządy wewnętrzne. Badania laboratoryjne wykazały eozynofilię we krwi obwodowej w początkowej fazie choroby. Nie obserwowano podwyższonych wskaźników stanu zapalnego ani hipergammaglobulinemii. Zebrany wywiad lekarski oraz badania w kierunku zakażenia krętkiem *Borrelia burgdorferi* nie wykazały obecności opisywanych w literaturze czynników wyzwalających chorobę. Ponadto w czasie procesu diagnostycznego oraz 5-miesięcznej obserwacji klinicznej nie stwierdzono współistnienia chorób autoimmunologicznych bądź rozrostowych.

Leczenie przyczynowe EZP nie jest znane. Niektórzy autorzy donoszą o prawie całkowitym ustąpieniu zmian skórnych oraz przykurczów po 2-letnim stosowaniu terapii skojarzonej [11]. Z danych piśmiennictwa wynika, że w przypadku braku poprawy po glikokortykosteroidach i MTX lub w przypadku złej tolerancji czy przeciwwskazań do stosowania tych leków, w leczeniu EZP mają również zastosowanie cyklosporyna [13], mykofenolan mofetylu [14], infliksymab [15] i dożylnie podanie immunoglobulin [16].

Podsumowując – w procesie diagnostycznym stwierdzenia skóry oraz przykurczów w stawach u dzieci należy brać pod uwagę EZP. Skojarzone leczenie metyloprednizolonem, metotreksatem, chlorochiną oraz systematyczna rehabilitacja pozwalający szybko uzyskać poprawę sprawności i wydolności dziecka.

Podziękowania: Autorzy dziękują rodzicom pacjenta za wyrażenie zgody na wykorzystanie zdjęć do przedstawienia przypadku.

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów i zewnętrznych źródeł finansowania.

Piśmiennictwo

1. Kowal K, Kowal-Bielecka O. Eozynofilowe zapalenie powięzi. W: Reumatologia. Wielka interna. Puszczewicz M (red.). Medical Tribune Polska, Warszawa 2010; 142-147.
2. Grisanti MW, Moore TL, Osborn TG, Haber PL. Eosinophilic fasciitis in children. *Semin Arthritis Rheum* 1989; 19: 151-157.

3. Ortega-Loayza AG, Merritt BG, Groben PA, Morrell DS. Eosinophilic fasciitis in a female child. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58 (5 Suppl 1): S72-S74.
4. Bobrowska-Snarska D, Ostanek L, Brzozko M. Eozynofilowe zapalenie powięzi. Opis 5 przypadków i przegląd literatury. *Pol Arch Med Wew* 2007; 117: 184-191.
5. Wiśłowska M, Rok M, Matuszyk M. Eozynofilowe zapalenie powięzi – opis przypadku. *Reumatologia* 2005; 43: 35-38.
6. Wolański Ł, Otrócki P, Kachaniuk H. Rozlane zapalenie powięzi z eozynofilią i hipoalbuminemią. *Reumatologia* 2012; 50: 255-259.
7. Bobrowska-Snarska D, Ostanek L, Brzozko M. Eozynofilowe zapalenie powięzi – trudności diagnostyczne i terapeutyczne. *Roczniki Pomorskiej Akademii Medycznej w Szczecinie* 2008, 54: 47-51.
8. Horacek E, Sator PG, Gschnait F. 'Venous furrowing': a clue to the diagnosis of eosinophilic fasciitis. A case of eosinophilic fasciitis ultimately treated with oral PUVA therapy. *Dermatology* 2007; 215: 89-90.
9. Abeles M, Belin DC, Zurier RB. Eosinophilic fasciitis: a clinicopathologic study. *Arch Intern Med* 1979; 139: 586-588.
10. Chan V, Soans B, Mathers D. Ultrasound and magnetic resonance imaging features in a patient with eosinophilic fasciitis. *Australas Radiol* 2004; 48: 414-417.
11. Pillen S, van Engelen B, van den Hoogen F, et al. Eosinophilic fasciitis in a child mimicking a myopathy. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 144-148.
12. Quintero-Del-Rio AI, Punaro M, Pascual V. Faces of eosinophilic fasciitis in childhood. *J Clin Rheumatol* 2002; 8: 99-103.
13. Valencia IC, Chang A, Kirsner RS, Kerdel FA. Eosinophilic fasciitis responsive to treatment with pulsed steroids and cyclosporine. *Int J Dermatol* 1999; 38: 369-372.
14. Loupasakis K, Derk CT. Eosinophilic fasciitis in a pediatric patient. *J Clin Rheumatol* 2010; 16: 129-131.
15. Poliak N, Orange JS, Pawel BR, Weiss PF. Eosinophilic fasciitis mimicking angioedema and treatment response to infliximab in a pediatric patient. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2011; 106: 444-5.
16. Pimenta S, Bernardes M, Bernardo A, et al. Intravenous immune globulins to treat eosinophilic fasciitis: a case report. *Joint Bone Spine* 2009; 76: 572-574.