

Przyłuszczyce

*Monika Dudra-Jastrzębska¹, Magdalena Jakubiak², Beata Bartkiewicz³,
Iwona Jazienicka⁴

¹ z Pracowni Fizjopatologii Instytutu Medycyny Wsi w Lublinie

² z Poradni Dermatologicznej SPZOZ w Tomaszowie Lubelskim

³ z Indywidualnej Praktyki Lekarskiej, Poradnia Dermatologiczna w Opolu Lubelskim

⁴ z Kliniki Dermatologii, Wenerologii i Dermatologii Dziecięcej AM w Lublinie

PARAPSORIASIS

Summary

Parapsoriasis describes a group of papulosquamous diseases. This term is misleading because it has nothing to do with psoriasis both in clinical and histopathological meaning. The term-parapsoriasis was proposed by Brocq in 1902 and it includes Pityriasis lichenoides chronica and acuta, Small plaque parapsoriasis and Large plaque parapsoriasis. This name survived and still populates the textbooks of dermatology, even it today, the term parapsoriasis refers to Small plaque parapsoriasis, Large plaque parapsoriasis and Poikiloderma atrophicum vasculare. This article describes all of these entities.

Key words: parapsoriasis, pityriasis lichenoides chronica, pityriasis lichenoides et varioliformis acuta, small plaque parapsoriasis, large plaque parapsoriasis, poikiloderma atrophicum vasculare

Termin "przyłuszczyce" został zaproponowany przez L.A.J. Brocq'a w kwietniu 1902 roku we francuskim Annales Dermatologie (2), przetrwał on i nadal jest obecny w wielu podręcznikach dermatologii, mimo że klasyfikacja wg Brocq'a jest uważana za niewłaściwą.

Opisał on trzy główne grupy przyłuszczyce: a) *Pityriasis lichenoides chronica* (PLC) i *Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta* (PLEVA), b) *Small plaque parapsoriasis* (SPP) i c) *Large plaque parapsoriasis* (LPP). Natomiast obecnie do przyłuszczyce zaliczamy *Small plaque parapsoriasis* (SPP), *Large plaque parapsoriasis* (LPP) i *Poikiloderma atrophicum vasculare*.

Nazwa przyłuszczyce jest mylącym terminem, ponieważ żadna z jednostek chorobowych zaliczanych do tej grupy nie ma nic wspólnego z łuszczycą zarówno w badaniu klinicznym jak i histopatologicznym, mimo że, w pewnych okresach ich przebiegu występuje konieczność różnicowania z łuszczycą (11).

PITYRIASIS LICHENOIDES CHRONICA (PLC)
Najczęściej chorują młodzi mężczyźni. Około 20% przypadków dotyczy dzieci (1).

Etiopatogeneza - pozostaje nieznana. Uważa się,

że choroba ta jest spowodowana specyficzną odpowiedzią na różne antygeny bakteryjne i wirusowe (superantygeny) oraz niektóre leki.

Obraz kliniczny (tab. 1) - obserwuje się wysiew licznych rumieniowych zmian drobnogrudekowych (śr. do 5 mm), które początkowo są barwy jasnoróżowej lub czerwonej, a z czasem przybierają barwę czerwono-brązową, ulegają spłaszczaniu i złuszczeniu (tzw. łuski miki). Zmiany krwotoczne zdarzają się rzadko. W jednym czasie mogą występować wykwity w różnym stadium rozwoju. Najczęstszą lokalizacją zmian jest tułów i proksymalne części kończyn, natomiast rzadko zajmują twarz, stopy i dłonie. Zazwyczaj choroba nie powoduje żadnych dolegliwości subiektywnych, czasami podczas wysiewów nowych wykwitów chorzy mogą skarżyć się na nieznaczny świąd. Przebieg jest wielomiesięczny, lecz nawroty choroby mogą występować przez kilka lat. W pojedynczych przypadkach może rozwinąć się postać ostra PLEV A.

Histopatologia - w obrazie histopatologicznym widoczne jest uszkodzenie drobnych naczyń, nacieki

Tabela 1. Kliniczne porównanie przyłuszczyce plackowatej droбноogniskowej (*small plaque parapsoriasis*) i wielkoogniskowej (*large plaque parapsoriasis*) (9).

Charakterystyka	Odmiana droбноogniskowa (SPP)	Odmiana wielkoogniskowa (LPP)
wielkość ogniska	drobne < 5 cm	duże > 5 cm
morfologia	zmiany jednolite, kształt okrągły lub rozmieszczone symetrycznie	zróżnicowana wielkość i kształt, nieregularne mniej symetryczny układ
kolor	jednolite zabarwienie	różne odcienie różu i czerwieni
zanik	obecny	zanik i złuszczenie
poikilodermia	nie występuje	częste występowanie

limfohistiocytyarne wokół nich, diapedeza erytrocytów, epidermotropizm, a ponadto w naskórku obecna jest ogniskowa parakeratoza, akantoz, stan gąbczasty. Stwierdzano przypadki monoklonalności limfocytów T w nacieku (5).

Różnicowanie - dotyczy łuszczycy kropelkowej, liszaja płaskiego, łupieżu różowego Gilberta, kiły II-rzędowej oraz odczynów polekowych (12) (tab. 2).

Leczenie - W leczeniu za najskuteczniejszą metodę uważa się PUVA-terapię (20-30 zabiegów). Poza tym stosuje się antybiotykoterapię: tetracyliny (11) lub erytromycynę (9) przez 3 tygodnie oraz leki przeciwhistaminowe (11). Niektórzy zalecają niskie dawki kortykosteroidów, a nawet metotreksat i Dapsone (1). Miejscowo zalecane są kortykosteroidy.

PITYRIASIS LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA (PLEVA)

(Choroba Muchy-Habermanna)

Jest to samoograniczająca się dermataza zapalna występująca rzadziej niż PLC.

Najczęściej występuje u młodych dorosłych, jednakowo często u obu płci.

Etiopatogeneza - nie jest wyjaśniona. U podłoża zmian leżą limfocytyarne zapalenia naczyń, w którego powstaniu najprawdopodobniej dużą rolę odgrywają kompleksy immunologiczne (IgG+C3). Czynnikiem prowokującym mogą być infekcje bakteryjne lub wirusowe - istnieją doniesienia o możliwej roli parwovirusa B19 (PVB 19) (8) oraz adenowirusów, rzadziej leki (hiperergiczna reakcja polekowa).

Obraz kliniczny (tab. 1) - Początek choroby jest nagły, często z objawami złego samopoczucia, gorączką, powiększeniem węzłów chłonnych. Wykwity skórne są polimorficzne: mogą być to pęcherzyki, grudki (rzadziej guzki), krosty, pęcherzykogrudki - ospopodobne, często z komponentą krwotoczną i martwiczą, przechodzące w owrzodzenia, strupy i ustępujące z pozostawieniem zagłębionych blizenek. U tego samego pacjenta możemy obserwować wykwity w różnym stadium rozwoju. Zmiany obejmują skórę całego ciała, z największym nasileniem na tułowie i wyprostnych powierzchniach kończyn; twarz, dłonie i stopy pozostają wolne. Ze względu na wygląd zmian, PLEVA opisywano niegdyś jako "źle wyglądającą, przewlekłą ospę wietrzną" (1).

Przebieg jest wielotygodniowy, rzadziej wielomiesięczny. Czasami może dochodzić do przekształcenia w PLC. Przebieg jest trudny do przewidzenia, często

pacjenci przechodzą jeden lub kilka okresów zaostrzenia, u niektórych dochodzi do samoistnego wygojenia zmian, a u innych pojawiają się stale nowe wykwity, ale w łagodniejszej postaci.

Histopatologia - w obrazie histopatologicznym dominuje limfocytyarne zapalenie naczyń - zwyrodnienie włóknikowate ścian naczyń, obrzęk śródbłonna, złogi fibryny w obrębie i dookoła światła naczyń, obfite nacieki zapalne wokół naczyń (głównie limfocytyarne, także histocyty). W naskórku obserwuje się zwyrodnienie siateczkowate, martwicę, spongiozę i ogniskową parakeratozę. W warstwie brodawkowatej skóry właściwej oraz w naskórku obserwuje się wynaczynione erytrocyty. Zarówno nacieki komórkowe, jak i zmiany w naskórku są bardziej nasilone w PLEVA niż w PLC (3, 7, 10). Dodatkową cechą różnicującą jest to, że w PLEVA dominują w naciekach limfocyty CD8+, podczas gdy w PLC CD4+ (6, 13).

Różnicowanie - przede wszystkim różnicujemy z ospą wietrzną, a także z odczynem po ukąszeniach przez owady i plamicą hyperergiczną (12), zespołem Gianottiego-Crostiego.

We wczesnych stadiach należy różnicować również z łuszczycą kropelkową i kiłą II-rzędową (12) (tab. 2).

Leczenie - Antybiotykoterapia ogólnie, zazwyczaj tetracyklina 1-2 g na dobę, lub doxycyclina 100-200 mg na dobę, lub erytromycyna 1 g na dobę, można też podać cefalosporyny.

W Niemczech stosuje się czasem penicylinę (1). Leczenie to powinno trwać 3-4 tygodnie. Dodatkowo podaje się kortykosteroidy w małych dawkach, leki przeciwhistaminowe. Skutecznym, ale rzadko stosowanym leczeniem, ze względu na duże skutki uboczne i samoograniczający charakter schorzenia jest metotreksat. Za leczenie z wyboru uważa się PUVA terapię.

SMALL PLAQUE PARAPSORIASIS

(choroba Brocq'a, dermatitis digitiformis, xanthoerythrodermia perstans, chronic superficial dermatitis, przyłuszczyca drobnoogniskowa)

Zarówno SPP jak i LPP najczęściej dotyczą ludzi w wieku średnim i starszym, chociaż może pojawiać się również u dzieci. Szczyt występowania przypada między 40 a 50 rż. i częściej dotyczy mężczyzn, zwłaszcza postać SPP, gdzie stosunek mężczyzn do kobiet wynosi 3: 1.

Etiopatogeneza - pozostaje nieznana. W przebiegu tej choroby obserwuje się reakcje podobne do tych

Tabela 2. Różnicowanie PLEVA i PLC z innymi jednostkami chorobowymi (12).

PLEVA	PLC
Lymphomatoid papulosis	Łuszczycyca kropelkowa
CutaneoUs smali vessel vasculitis - (leukoklastyczne zapalenie naczyń)	Liszaj płaski
Zmiany polekowe	Łupież różowy
Reakcje na ukąszenia stawonogów	Kiła II-rzędowa
Ospa wietrzna	Lymphomatoid papulosis
Zapalenie mieszków włosowych	Inne dermatozy grudkowe
Rumień wielopostaciowy	Zmiany polekowe
Opryszczkowate zapalenie skóry	Reakcje na ukąszenia stawonogów

jakie mają miejsce w przebiegu przewlekłego zapalenia skóry, co prawdopodobnie jest związane z odpowiedzią swoistych limfocytów T, spowodowaną stymulacją przez nieznane antygeny.

Obraz kliniczny - Typowymi wykwitami są ogniska rumieniowo-żółte o średnicy do 5 cm. Początkowo widoczne są jasnoróżowe plamy, pokryte delikatnymi łuskami. Zmiany układają się symetrycznie, są one okrągłe lub wydłużone zwłaszcza na tułowie o kształcie palczastym i wtedy wasi podłużnej mogą one mieć wymiar 10 i więcej cm. Czasami mają odcień woskowo-żółty, stąd określenie *xanthoerythrodermia perstans*. W warstwie rogowej niektórych wykwitów są widoczne niewielkie pęknięcia, które powodują powstanie szorstkiego wzoru (pseudolichenifikacja). Na powierzchni mogą również występować delikatne zmarszczki przypominające bibułkę do papierosów (pseudoatrofia) (9).

Przebieg choroby jest przewlekły, wieloletni z okresami zaostrzeń i remisji głównie w lecie. Nie zaobserwowano konwersji w kierunku ziarniniaka grzybiastego (12).

Histopatologia - najczęściej w naskórku nie znajdujemy zmian, chociaż zdarza się obrzęk śród- i międzykomórkowy, ogniskowa parakeratoza lub niewielka akantoza, możliwość epidermotropizmu. W skórze właściwej obecne są minimalne limfohistiocytarne nacieki wokół naczyń.

Różnicowanie - schorzenie to różnicujemy z łojotokowym zapaleniem skóry, wypryskiem pieniążkowatym, ziarniniakiem grzybiastym, z odmianą wielkoogniskową przyłuszczyca (9) i obrączkowatym zapaleniem skóry.

Leczenie - preferowaną formą leczenia jest fototerapia PUVA, UVB, helioterapia (4). Stosuje się miejscowo kortykosteroidy, tacrolimus oraz emolienty. Zaleca się także leki przeciwhistaminowe.

LARGE PLAQUE PARAPSORIASIS (przyłuszczyca wielkoogniskowa)

Schorzenie to zaliczane jest do przewlekłych dermatoz zapalnych.

Etiopatogeneza - jest nadal nieustalona. Istnieją przypuszczenia, że podłożem zmian jest przewlekła stymulacja układu immunologicznego (być może przetrwałe reakcje nadwrażliwości kontaktowej) prowadząca do klonalnego rozrostu limfocytów T. U około 10-30% pacjentów zmiany mogą ulec transformacji w Mycosis fungoides (10).

Obraz kliniczny - większość pacjentów to mężczyźni w średnim wieku. Wykwity chorobowe mają postać plam rumieniowych barwy od bładoróżowej do czerwonej, o nieregularnych obrysach, osiągają wielkość powyżej 6 cm, często są to ogniska o średnicy 8-10, a nawet 20 cm. Na powierzchni widoczne jest niewielkie złuszczenie oraz delikatne zmarszczki przypominające bibułkę (pseudoatrofia). Zmiany zlokalizowane są głównie na bocznych powierzchniach tułowia, na pośladkach, kończynach, w okolicy pachwin, pach, u kobiet często w okolicy piersi. Niektórzy pacjenci zgłaszają mierny świąd, zazwyczaj jednak schorzenie

nie powoduje dolegliwości. Przebieg choroby jest wieloletni, często z przejściową poprawą w okresie letnim. O możliwości transformacji nowotworowej zmian mogą świadczyć takie objawy jak: naciekanie (zmiany są pogrubiałe, wykazują ciemniejsze zabarwienie), znaczne nasilenie dolegliwości świądowych, wystąpienie w obrębie zmian wyczuwalnych tarczek lub grudek, powiększenie węzłów chłonnych.

Histopatologia - obraz histologiczny jest podobny do przyłuszczyca drobnoogniskowej. Głównym objawem są zmiany wodniczkowe w warstwie podstawnej lub umiarkowana atrofia naskórka. Wokół naczyń obecne są niewielkie pasmowate (band-like) nacieki limfohistiocytarne. Obecna jest akantoza naskórka oraz nie-regularna hyperkeratoza warstwy rogowej naskórka.

Różnicowanie - schorzenie wymaga różnicowania z ziarniniakiem grzybiastym, łuszczycą, zmianami polekowymi, wypryskiem.

Leczenie - w początkowej fazie choroby stosowane jest leczenie miejscowe: kortykosteroidy, tacrolimus, bexarotene, imiquimod (9), różne postacie fototerapii (UVB, UVB 311, PUVA, PUVA-bath) (4). W chwili podejrzenia transformacji złośliwej oprócz ww. leków stosuje się bardziej agresywną terapię: miejscowo carmustine (BCNU), mechlorethamine (chlormethine; nitrogen mustard), naświetlanie promieniami rentgenowskimi lub wiązką elektronów. W fazie eksperymentów jest leczenie interleukiną 12.

Do grupy przyłuszczyca wielkoogniskowych zaliczamy też przyłuszczycę poikilodermiczną i przyłuszczycę siateczkowską.

W przyłuszczyca poikilodermicznej częściej dochodzi do transformacji złośliwej. Obraz kliniczny wykazuje szereg odmienności: jako pierwsze pojawiają się wykwity rumieniowe, które z czasem przybierają pstry wygląd. W obrębie zmian występują teleangiektazje, odbarwienia, przebarwienia oraz atrofia. Lokalizacja zmian jest podobna jak w LPP. Wykwity nie powodują dolegliwości. Pojawienie się świądu lub naciekania sugeruje przejście w ziarniniaka grzybiastego. W obrazie histologicznym charakterystyczna jest triada objawów: atrofia naskórka, teleangiektazje, nietrzymanie barwnika. Schorzenie należy różnicować z przewlekłym odczynem poirentgenowskim, zespołem Rothmunda-Thomsona (zanik pstry naczyński wrodzony), zespołem Kindlera, wrodzoną dyskeratozą, zapaleniem skórno-mięśniowym, toczniem rumieniowatym. Leczenie analogiczne jak w LPP.

Przyłuszczyca siateczkowską (parapsoriasis variegata, parapsoriasis lichenoides) często ewoluuje w ziarniniaka grzybiastego. W obrazie klinicznym obserwuje się liczne grudki o układzie pierścieniowym lub sieciowym ustępujące z przebarwieniami. Obecne są także teleangiektazje. Pomiędzy gródkami i obszarami przebarwień widoczne są miejsca zdrowej skóry. Zmiany nie wykazują atrofii. Może im towarzyszyć *alopecia* zarówno na skórze owłosionej głowy, jak i na całym ciele. Zwykle nie wywołują świądu. W różnicowaniu należy wziąć pod uwagę takie jednostki chorobowe jak w różnicowaniu przyłuszczyca poikilodermicznej.