https://doi.org/10.33004/reumatizam-supp-73-1-37

Sklerodermija ili sklerodermoidna stečena bulozna epidermoliza? Prikaz bolesnice s facies sclerodermica, kontrakturama šaka i stenozom jednjaka

Scleroderma or Sclerodermoid Epidermolysis Bullosa Acquisita? A Case of Facies Sclerodermica, Hand Contractures, and Esophageal Stricture

Tea Schnurrer-Luke-Vrbanić [1], Filip Mirić [2]

[1]*Zavod za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju, KBC Rijeka Katedra za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci*
[2]*Odijel za reumatologiju i kliničku imunologiju, Klinika za internu medicinu, KBC Rijeka. Katedra za internu medicinu, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci*

Uvod: Stečena bulozna epidermoliza i sistemska skleroza mogu koegzistirati, ali je takva povezanost izrazito rijetka. Sklerodermoidni oblik stečene bulozne epidermolize može klinički oponašati sistemsku sklerozu, zbog čega su za postavljanje dijagnoze potrebne detaljna imunološka obrada i procjena mogućeg zahvaćanja unutarnjih organa.
Prikaz bolesnice: Bolesnica sa stečenom buloznom epidermolizom hospitalizirana je radi dijagnostičke evaluacije i rehabilitacijskog liječenja, prvenstveno zbog kontraktura šaka. Kožne tegobe započele su u 34. godini života, a tijekom višegodišnjeg liječenja primala je dapson, azatioprin, mofetilmikofenolat, rituksimab, intravenske imunoglobuline i sustavne glukokortikoide. Posljednjih desetak godina razvila je mikrostomiju, skraćenje frenuluma jezika, potpunu oniholizu šaka i stopala, Raynaudov fenomen te disfagiju uz benignu stenozu jednjaka liječenu ponavljanim dilatacijama. Kontrakture prstiju šaka prisutne su približno tri godine.
Kliničkim pregledom utvrđene su svježe erozije, izraženi atrofični ožiljci, potpuna oniholiza, oslabljen stisak šaka i semifleksijski položaj prstiju, uz fiksiranu kontrakturu drugog prsta desne šake i suspektnu sklerodaktiliju. Zglobovi nisu bili otečeni ni bolni. Dugotrajno liječenje glukokortikoidima bilo je praćeno teškom sekundarnom osteoporozom s višestrukim torakalnim i lumbalnim kompresijskim prijelomima te stanjem nakon vertebroplastike Th12 i L1.
Imunološka obrada bila je pretežito negativna, uključujući ANA, Scl-70, centromerne i PM/Scl protutijela, uz slabo pozitivan profil sistemske skleroze i anti-Th/To protutijela. Kapilaroskopijom nije utvrđen sklerodermijski uzorak. CT-om toraksa nije nađena intersticijska bolest pluća, spirometrija je bila uredna, a ehokardiografijom nisu utvrđeni neizravni znakovi plućne hipertenzije. Na radiogramima šaka nije bilo erozija ni akroosteolize. Provedenom rehabilitacijom zabilježeno je smanjenje boli i poboljšanje funkcijskog statusa.
Zaključak: Učinjenom obradom nisu utvrđeni jasni elementi za dijagnozu sistemske skleroze. Mikrostomija, promjene šaka, kontrakture i stenoza jednjaka vjerojatnije predstavljaju sklerodermoidnu prezentaciju stečene bulozne epidermolize. Potrebni su dugoročno dermatološko i reumatološko praćenje te ponavljanje profila sistemske skleroze.

Ključne riječi: stečena bulozna epidermoliza, sistemska skleroza, kontrakture šaka, stenoza jednjaka
Keywords: epidermolysis bullosa acquisita, systemic sclerosis, hand contracture, esophageal stenosis
E-mail adresa prezentirajućeg autora: teaslv67@gmail.com
Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa