



Trudności w diagnostyce alergologicznej zmian obrzękowych w obrębie głowy i szyi na przykładzie opisu przypadku pacjenta z mucynozą i przewlekłym zapaleniem zatok

Grzegorz Kardas¹, Agata Gabryelska¹, Michał Panek², Dorota Kierszniewska-Stępień², Piotr Kuna²

¹ *Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Chorób Wewnętrznych, Astmy i Alergii, USK nr 1 im. N. Barlickiego w Łodzi*

² *Klinika Chorób Wewnętrznych, Astmy i Alergii, USK nr 1 im. N. Barlickiego w Łodzi*

Wprowadzenie

Scleromyxoedema, inaczej liszaj śluzowaty twardzinowy, to twardzinopodobna choroba zaliczana do mucynoz. Schorzenie to występuje niezwykle rzadko, a jego patogenеза nie jest znana. Sugeruje się rolę IL-1, TNF- α i TGF- β stymulujących syntezę glikozaminoglikanów i proliferację fibroblastów, obserwuje się też gammadopatię monoklonalną.

Cel

Omówienie przypadku pacjenta z rozpoznaniem scleromyxoedema.

Metodyka

Analiza dostępnej dokumentacji medycznej. Diagnostyka różnicowa: toczeń rumieniowaty układowy, twardzina układowa, pierwotne systemowe zapalenia naczyń, zespół Shulmana i inne.

Wyniki

34 letni pacjent został przyjęty do Kliniki Chorób Wewnętrznych, Astmy i Alergii USK im. N. Barlickiego w Łodzi w maju 2017 z podejrzeniem guza gałki ocznej prawej. W październiku 2016 i lutym 2017 przeszedł FESS z powodu przewlekłego zapalenia zatok. Zgłaszał widoczny od 2 lat asymetryczny obrzęk twarzy i powiek. W badaniu endoskopowym stwierdzono szeroko otwarte zatoki szczękowe z zachowanym drenażem. Wykluczono zapalenie autoimmunologiczne tarczycy oraz zaburzenia odporności. Przeciwciała ANA i ANCA nieobecne. W sierpniu 2017 kontynuowano diagnostykę obrzęku, który nie ustąpił mimo antybiotykoterapii i zastosowania systemowych GKS. W badaniu CT zatok z rekonstrukcją 3D stwierdzono przewlekły proces zapalny. We wrześniu 2017 wykonano RM oczodołów, w którym opisano pogrubiałą tkankę podskórną w okolicach oczodołów. Po konsultacji dermatologicznej i badaniu histopatologicznym skóry policzka rozpoznano scleromyxoedema.



Z powodu braku zarejestrowanego w Polsce leczenia rozpoznanej choroby zaproponowano w marcu 2018 terapię dożylnymi immunoglobulinami *off-label*.

Wnioski

Rozpoznanie scleromyxedema może być trudne. W Polsce nie zarejestrowano żadnego preparatu na tę chorobę.

Informacja o konflikcie interesów: Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w związku z powyższą pracą.