

# Twardzina linijna *en coup de sabre*

## Linear morphea *en coup de sabre*

Katarzyna Stępień, Adam Reich

Zakład i Klinika Dermatologii, Uniwersytet Rzeszowski

### STRESZCZENIE

W pracy przedstawiono opis przypadku 14-letniej dziewczynki leczonej z powodu twardziny linijnej typu *en coup de sabre*. W leczeniu zastosowano pulsoterapię metyloprednizolonem, natomiast w terapii podtrzymującej — metotreksat i średnie dawki prednizonu. Zastosowane leczenie pozwoliło na wyciszenie choroby i ograniczenie jej późnych następstw, między innymi pod postacią połowiczego zaniku twarzy.

**Forum Derm. 2018; 4, 4: 153–154**

**Słowa kluczowe:** twardzina linijna, leczenie, ogólne steroidy

### ABSTRACT

We present a case of a 14-year-old girl being treated for *en coup de sabre* linear morphea. The treatment consist of pulsotherapy with methylprednisolone followed by methotrexate and mean prednisone doses as the maintenance therapy. The applied treatment allowed to silence the disease and reduce its late consequences, including hemiatrophy of the face.

**Forum Derm. 2018; 4, 4: 153–154**

**Key words:** linear morphea, treatment, systemic steroids

### OPIS PRZYPADKU

Dziewczynka w wieku 14 lat została przyjęta do Kliniki Dermatologii w Rzeszowie w celu leczenia twardziny linijnej typu *en coup de sabre*. W wywiadzie ustalono, że zmiana skórna pojawiła się na skórze owłosionej czoła na dwa miesiące przed hospitalizacją i stopniowo zwiększała swój zasięg. W chwili przyjęcia do szpitala w linii pośrodkowej czoła obecne było ognisko chorobowe linijnego kształtu, barwy woskowożółtej, z zanikiem skóry w części centralnej. Na niewielkim obszarze skóry owłosionej głowy obecne było wytłuszczenie. Wokół zmiany skórnej obecna była wyraźna rumieniowa obwódka (*lilac ring*) (ryc. 1).

W terapii zastosowano dwukrotnie dożylne wlewy metyloprednizolonu po 500 mg, doogniskowe iniekcje z metyloprednizolonu w formie *depot*, natomiast w terapii podtrzymującej — metotreksat w dawce 10 mg tygodniowo podawanej podskórnie, a także prednizon w dawce 20 mg na dobę *p.o.* Po upływie miesiąca ponownie zastosowano doogniskowo metyloprednizolon, jednak z uwagi na infek-

cję górnych dróg oddechowych odstąpiono od dożylnego wlewu metyloprednizolonu oraz czasowo odstawiono metotreksat. Na kolejną hospitalizację chora zgłosiła się po upływie sześciu miesięcy. W chwili przyjęcia stwierdzono jedynie niewielką aktywność twardziny linijnej, nasiloną atrofię skóry oraz hiperpigmentację w obrębie zmiany chorobowej (ryc. 2). W terapii ponownie zastosowano dwa dożylne wlewy metyloprednizolonu po 500 mg oraz w terapii podtrzymującej metotreksat w dawce 15 mg tygodniowo i metyloprednizolon w dawce 20 mg na dobę. Zalecono ponadto comiesięczne doogniskowe iniekcje z hydrokortyzonu.

### OMÓWIENIE

Twardzina ograniczona typu *en coup de sabre* jest rzadką chorobą z kręgu ograniczonych schorzeń tkanki łącznej. Zazwyczaj ma postać pojedynczego linijnego ogniska barwy kości słoniowej w okolicy czołowo-ciemiennowej. Istotą choroby jest włóknienie skóry i tkanki podskórnej,

### Adres do korespondencji:

prof. Adam Reich, Zakład i Klinika Dermatologii, Uniwersytet Rzeszowski, ul. Szopena 2, 35–055 Rzeszów, tel.: 605 076 722,  
e-mail: adi\_medicalis@go2.pl



**Rycina 1.** Twardzina linijna typu *en coup de sabre*. Widoczne linijne ognisko chorobowe barwy woskowożółtej z zanikiem skóry w części centralnej i częściową utratą owłosienia; wokół zmiany wyraźna rumieniowa obwódka



**Rycina 2.** Ta sama zmiana po 6 miesiącach: aktywność ogniska niewielka, widoczna nasilona atrofia oraz hiperpigmentacja

ale czasami także mięśni i kości, co może prowadzić do poważnego zniekształcenia i asymetrii twarzy. Z uwagi na możliwość wystąpienia deformacji twarzy, zgodnie z zaleceniami ekspertów *European Dermatology Forum*, w terapii twardziny linijnej u dzieci uzasadnione jest stosowanie metotreksatu (15–25 mg/m<sup>2</sup> powierzchni ciała/tydzień) oraz systemowej glikokortykosteroidoterapii (np. metyloprednizolon w dawce 30 mg/kg masy ciała w ciągu 3 dni w pulsach przez 3–6 mies.) [1]. Terapia systemowa pozwala na uzyskanie poprawy klinicznej i zatrzymanie postępu choroby w większości przypadków, z reguły jest też dobrze

tolerowana, pod warunkiem że leczenie prowadzone jest odpowiednio krótko [2, 3].

#### PIŚMIENNICTWO

1. Knobler R, Moizadeh P, Hunzelmann N, et al. European Dermatology Forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin. Part 1: localized scleroderma, systemic sclerosis and overlap syndromes. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017; 31: 1401–1424.
2. Cox D, O'Regan G, Collins S, Byrne A, Irvine A, Watson R. Juvenile localised scleroderma: a retrospective review of response to systemic treatment. *Ir J Med Sci.* 2008; 177: 343–346.
3. Kroft EB, Creemers MC, van den Hoogen FH, Boezeman JB, de Jong EM. Effectiveness, side-effects and period of remission after treatment with methotrexate in localized scleroderma and related sclerotic skin diseases: an inception cohort study. *Br J Dermatol.* 2009; 160: 1075–1082.