

## Quiz dermatologiczny

Barbara Bulińska, Jowita Sroka-Tomaszewska, Małgorzata Sokołowska-Wojdyło

Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii, Wydział Lekarski, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska  
 Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2023, 110, 644–645

Pacjentkę 83-letnią przyjęto do Kliniki Dermatologii z powodu rozszanych złoto-brązowych blaszek na skórze. Zmiany pojawiły się 3 lata wcześniej – początkowo w okolicy łopatki prawej, z czasem rozszerzając się na skórze górnej części klatki piersiowej (ryc. 1., 2.), szyi i twarzy. W obrazie dermoskopowym wykwitów uwidoczniło obszary bezstrukturalne o kolorze żółto-pomarańczowym (ryc. 3). U pacjentki występowały również żółtaki powiek.

W badaniach laboratoryjnych krwi z odchyłen stwierdzono m.in. poziomy lipidów w górnej granicy normy, niedokrwistość normocytarną, znacznie

podwyższone OB, w surowicy nieprawidłowy wynik proteinogramu, w immunofiksacji surowicy obecność białka monoklonalnego IgGκ. Na podstawie badania biopsji szpiku kostnego u pacjentki rozpoznano gammapatię monoklonalną o nieokreślonym znaczeniu (MGUS IgGκ). W badaniu histopatologicznym wycinka skóry wykazano skupiska piankowatych makrofagów w warstwie brodawkowatej oraz nieliczne złoże melaniny (ryc. 4).

Najbardziej prawdopodobne rozpoznanie to:

- A. Rozsiane płaskie żółtaki normolipemiczne
- B. *Necrobiotic xanthogranuloma*
- C. Wielogniskowa retikulohistocytoza
- D. Kępki żółte rozsiane (zespół Mongomery’ego)

Prawidłowa odpowiedź na stronie 645.



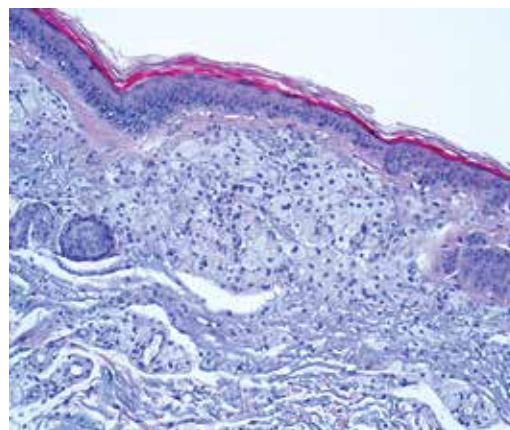
Rycina 1. Zmiany w postaci rozszanych żółto-brązowych blaszek umiejscowionych na skórze szyi i klatki piersiowej



Rycina 3. Obszary bezstrukturalne w kolorze żółto-pomarańczowym uwidoczniło w obrazie dermoskopowym zmian



Rycina 2. Zmiany w formie rozszanych żółto-brązowych blaszek zlokalizowanych na skórze łopatki lewej i ramienia lewego



Rycina 4. Obraz mikroskopowy wycinka ze zmian w postaci żółto-brązowych blaszek. Uwidoczniło skupiska piankowatych makrofagów w warstwie brodawkowatej oraz nieliczne złoże melaniny

## Quiz dermatologiczny 5/2023

Poniżej prawidłowa odpowiedź.

### A. Rozsiane płaskie żółtaki normolipemiczne

Rozsiane płaskie żółtaki normolipemiczne (*diffuse normolipemic plane xanthoma* - DNPX) to rzadki podtyp histocytozy nie z komórek Langerhansa. Do triady objawów należą: kępki żółte powiek (*xanthelasma palpebrarum*), rozsiane płaskie żółtaki (*diffuse plane xanthoma*) na skórze głowy, szyi, tułowia i kończyn oraz prawidłowy poziom lipidów w osoczu [1, 2]. W ponad połowie przypadków schorzenie związane jest z zaburzeniami limfoproliferacyjnymi, w szczególności ze szpiczakiem mnogim, gammopatią monoklonalną, przewlekłą białaczką granulocytową lub limfatyczną, makroglobulinemią Waldenströma, krioglobulinemią i chłoniakiem [3, 4]. DNPX może poprzedzać powyższe choroby o kilka lat, dlatego należy prowadzić ścisłą obserwację w kierunku zaburzeń mieloproliferacyjnych. Rozpoznanie wstępne ustala się na podstawie charakterystycznego obrazu klinicznego, jednak w wielu przypadkach w celu potwierdzenia choroby wymagane jest badanie histopatologiczne. Największe trudności diagnostyczne pojawiają się w różnicowaniu tej jednostki chorobowej z *necrobiotic xanthogranuloma* ze względu na podobne objawy i choroby towarzyszące.

Obecnie nie ma ustalonego standardu terapeutycznego. Leczenie choroby podstawowej może prowadzić do remisji zmian. Wśród dostępnych opcji terapeutycznych opisywane są: 1) leczenie chirurgiczne: u pacjentów z ograniczonym zajęciem skóry, 2) inne metody zabiegowe: peeling chemiczny, dermabrazja i laser ablacyjny, 3) leczenie ogólne: kładrybina, cyklosporyna A, beksaroten, 4) leczenie miejscowe: symwastatyną [3, 5]. Chora pozostaje pod stałą opieką poradni hematologicznej w związku z rozpoznaną gammopatią monoklonalną. Po zapoznaniu się z naturą choroby oraz ze względu na brak objawów subiektywnych pacjentka zrezygnowała z zaproponowanego leczenia zabiegowego.

### Piśmiennictwo

1. **Mendes S.R., Gameiro A.R., Coutinho I., Cardoso J.C.:** Diffuse normolipemic plane xanthoma in a patient with monoclonal gammopathy. *BMJ Case Rep* 2021, 14, e243430.
2. **Falk L., Dyll-Smith D., Stolz W., Coras-Stepanek B.:** Diffuse plane xanthoma developing in association with prior monoclonal gammopathy. *BMJ Case Rep* 2019, 12, e243430.
3. **Cohen Y.K., Elpern D.J.:** Diffuse normolipemic plane xanthoma associated with monoclonal gammopathy. *Dermatol Pract Concept* 2015, 5, 65-67.
4. **Stockman A., Delanghe J., Geerts M.L., Naeyaert J.M.:** Diffuse plane normolipemic xanthomatosis in a patient with chronic lymphatic leukaemia and monoclonal gammopathy. *Dermatology* 2002, 204, 351-354.
5. **Zha S., Yu X., Wang X., Gu Y., Tan Y., Lu Y., et al.:** Topical simvastatin improves lesions of diffuse normolipemic plane Xanthoma by inhibiting foam cell pyroptosis. *Front Immunol* 2022, 13, 865704.