



VIA MEDICA

www.fr.viamedica.pl

Joanna Zalewska, Tacjana Barczyńska, Małgorzata Węgierska, Sławomir Jeka

Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr. J. Biziela, Katedra i Klinika Reumatologii i Układowych Chorób Tkanki Łącznej, Collegium Medicum Uniwersytetu Mikolaj Kopernika, Bydgoszcz

Zastosowanie zmodyfikowanej skali Rodnana (mRSS) w codziennej praktyce reumatologicznej

The use of modified Rodnan skin score in daily rheumatological practice

STRESZCZENIE

Twardzina układowa (TU) jest przewlekłą układową chorobą tkanki łącznej o podłożu autoimmunologicznym, charakteryzującą się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych. Wyróżnia się między innymi postać ograniczoną TU i postać uogólnioną. W postaci uogólnionej zaobserwowano korelację między stopniem zajęcia narządów we-

wnętrznych a zajęciem skóry. Rozległość zajęcia skóry jest zróżnicowana. Złotym standardem w ocenie zajęcia skóry w twardzinie układowej jest skala mRSS. Zaleca się jej stosowanie jako jednego z podstawowych kryteriów oceny klinicznej pacjentów.

Forum Reumatol. 2016, tom 2, nr 3: 125–129

Słowa kluczowe: twardzina układowa; zmodyfikowana skala Rodnana (mRSS); ocena skóry

WSTĘP

Twardzina układowa (TU) jest przewlekłą układową chorobą tkanki łącznej o podłożu autoimmunologicznym, charakteryzującą się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych. Choroba może prowadzić do niewydolności wielonarządowej dotyczącej między innymi układów: oddechowego, krążenia i pokarmowego oraz nerek. Postępujące stwardnienie skóry (*scleroderma*) jest najbardziej typowym objawem choroby. W wyniku kumulacji włókien kolagenowych dochodzi do pogrubienia skóry i jej wygładzenia. Zmiany skórne obejmują dystalne części kończyn, mogą szerzyć się również dośrodkowo [1–4].

Wyróżnia się między innymi postać ograniczoną TU i postać uogólnioną. W postaci ograniczonej obserwuje się zajęcie skóry twarzy i kończyn dystalnie od wysokości stawów łokciowych i kolanowych, a w postaci uogólnio-

nej — również zajęcie skóry tułowia oraz części kończyn proksymalnie od stawów łokciowych i kolanowych. W TU ograniczonej stwierdza się obecność przeciwciał antycentromerowych (CENP, *centromere protein*), natomiast nie odnotowano korelacji między stopniem zajęcia narządów wewnętrznych a zajęciem skóry. W postaci uogólnionej obserwuje się przeciwciała przeciw topoizomerazie (Scl-70), a także korelację między stopniem zajęcia narządów wewnętrznych a zajęciem skóry. Rozległość zajęcia skóry jest zróżnicowana. Według obowiązujących obecnie kryteriów klasyfikacyjnych *American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism (ACR/EULAR)* z 2013 roku stwardnienie skóry obu rąk proksymalnie od stawów śródrečno-paliczkowych (MCP, *metacarpophalangeal*) jest jedynym dużym kryterium wystarczającym do rozpoznania twardziny układowej. Na podstawie dostępnego piśmiennictwa stwierdzono dodatnią kore-

Adres do korespondencji:
dr n. med. Joanna Zalewska
Szpital Uniwersytecki nr 2 im.
dr. J. Biziela w Bydgoszczy
Klinika Reumatologii i Układowych
Chorób Tkanki Łącznej
Collegium Medicum Uniwersytetu
Mikolaj Kopernika w Bydgoszczy
ul. Ujejskiego 75,
85–168 Bydgoszcz
tel.: 52 365 55 31; 692 567 106
faks: 52 365 55 31
e-mail: asia_zetka@wp.pl

lację między rozległością zmian skórnych a ryzykiem zajęcia narządów wewnętrznych oraz ogólnym rokowaniem [1–5].

ZMIANY SKÓRNE W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

OBRAZ HISTOPATOLOGICZNY ZMIAN SKÓRNYCH W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

W obrazie histopatologicznym można wyróżnić trzy fazy: 1) obrzękową — w której stwierdza się nacieki zapalne z komórek jednojądrowych, głównie wokół naczyń krwionośnych; 2) przebiegającą ze zwłóknieniem — związaną z nagromadzeniem włókien kolagenu i innych składników tkanki łącznej oraz nadprodukcją macierzy zewnątrzkomórkowej przez pobudzone fibroblasty; 3) zanikową — wynikającą z uszkodzenia naczyń krwionośnych.

OBRAZ KLINICZNY ZMIAN SKÓRNYCH W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

W fazie obrzękowej palce rąk mają wygląd kielbaskowaty, w fazie stwardnienia stwierdza się objaw „ciasnej rękawiczki” (skóra — stwardniała i błyszcząca, ograniczająca ruchomość palców rąk; powstają przykurcze), natomiast w fazie zaniku skóra jest atroficzna, ścieńczała, może być ściśle związana z podłożem. Powstają również owrzodzenia, głównie na opuszkach palców, z czasem dochodzi do amputacji paliczek dalszych oraz szponowatego zeszytywnienia palców [5–7].

ZNACZENIE PRAKTYCZNE BADANIA SKÓRY W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

Stopień i rozległość zmian skórnych w TU odgrywają kluczową rolę w jej rozpoznaniu, korelują z ryzykiem wystąpienia zmian narządowych oraz z aktywnością choroby i rokowaniem, gdyż zmiany postępujące i rozległe wiążą się ze złym rokowaniem. Ocena stopnia zaawansowania zmian skórnych powinna być podstawowym narzędziem w badaniu pacjentów z TU w codziennej praktyce klinicznej i w badaniach naukowych. Prawidłowo przeprowadzone badanie zmian skórnych pozwala przewidzieć ryzyko wystąpienia groźnych powikłań narządowych [1, 7–9].

ZMODYFIKOWANA SKALA ZAJĘCIA SKÓRY WEDŁUG RODNANA (mRSS)

Zmodyfikowana skala według Rodnana (mRSS, *modified Rodnan Skin Score*) jest złotym standardem w ocenie zajęcia skóry w TU.

Zaleca się jej stosowanie jako jednego z podstawowych kryteriów oceny klinicznej pacjentów biorących udział w międzynarodowych badaniach klinicznych. Duży nacisk kładzie się na wczesne rozpoznanie TU i zidentyfikowanie grupy pacjentów, którzy potencjalnie mogą odnieść największą korzyść z wczesnego, agresywnego leczenia [1, 7–9].

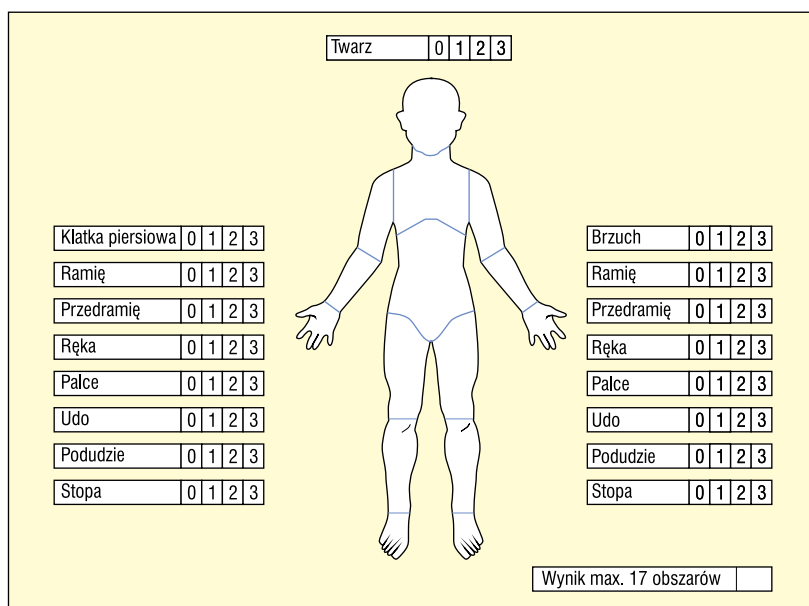
TECHNIKA BADANIA

Ocena zmian skórnych polega na badaniu palpacyjnym skóry w obrębie 17 obszarów anatomicznych: twarzy, przedniej powierzchni klatki piersiowej, ramion, przedramion, powierzchni grzbietowej obu rąk, powierzchni grzbietowej palców, brzucha, ud, podudzi oraz powierzchni grzbietowej obu stóp. Schemat oceny mRSS przedstawiono na rycinie 1.

W obrębie każdego obszaru ocenia się grubość skóry (*thickening*) według 4-stopniowej skali: 0 — prawidłowa grubość skóry; 1 — niewielkie zgrubienie skóry; 2 — skóra wyraźnie pogrubiała; 3 — skóra bardzo pogrubiała (nie można jej ująć w fałd skórny). Po ocenie każdego obszaru wszystkie wyniki należy zsumować, aby otrzymać ostateczny wynik mRSS. Pacjent może uzyskać od 0 (brak zajęcia skóry) do maksymalnie 51 punktów (skóra pogrubiała we wszystkich obszarach).

Badanie palpacyjne skóry z zastosowaniem mRSS polega na ocenie grubości skóry (*thickening*). Należy podkreślić, że często stwierdza się błędy w przypadku obecności ścieńczenia skóry w przebiegu zmian zanikowych, gdyż wtedy wynik określa się stopniem 0. W takich przypadkach skóra może być ściśle przytwierdzona do podłoża (*thethering*), co sprawia, że początkujący badacze mRSS oceniają te obszary błędnie jako stopień 3 pogrubienia skóry, gdyż niemożliwe jest ujęcie skóry w fałd.

Podczas badania palpacyjnego grubości skóry należy ująć fałd skórny między dwa palce: kciuk i palec wskazujący lub w niektórych przypadkach między dwa kciuki. Następnie fałd skórny należy delikatnie unieść, a potem powoli wypuścić, co spowoduje jego przesuwanie się między palcami. Istotnym momentem jest ocena grubości skóry, której najlepiej dokonać, gdy fałd skórny opuszcza palce. Niestety, u pacjentów z zajęciem palców rąk skóra może być napięta, co sprawia dużą trudność w ocenie grubości skóry. W takich przypadkach można ująć fałd skórny między dwa kciuki lub badać palpacyjnie skórę za pomocą delikatne-



Rycina 1. Schemat oceny mRSS

go dotykania danego obszaru. Badanie skóry może utrudniać obecność innych chorób, na przykład cukrzycy, a także obrzęku skóry i tkanek miękkich, oraz utrata tkanki tłuszczowej.

OCENA SZCZEGÓŁOWA

W trakcie badania palpacyjnego twarzy pacjent znajduje się w pozycji siedzącej. Ocenie podlega obszar między kośćmi jarzmowymi a żuchwą. Najpierw bada się obszar skóry położony w obrębie kości jarzmowych; potem ocenia grubość skóry na policzkach. Następnie należy przejść do badania klatki piersiowej i ocenić cały obszar skóry od wcięcia jarzmowego mostka po wyrostek mieczykowaty (ryc. 2).

W trakcie badania kończyn górnych pacjent powinien znajdować się w pozycji siedzącej, z lekko zgiętymi łokciami (ryc. 3). Mięśnie powinny być rozluźnione, co można uzyskać dzięki oparciu przedramion na stoliku. Należy podkreślić, że ocenia się powierzchnię zewnętrzną ramion i przedramion.

Podczas badania palpacyjnego ręki ocenia się obszar skóry po stronie grzbietowej, zlokalizowany między nadgarstkiem a stawami śródrečno-paliczkowymi. Nie ocenia się kciuka.

W trakcie oceny skóry brzucha i kończyn dolnych pacjent znajduje się w pozycji leżącej z kończynami dolnymi lekko zgiętymi w kolanach (ryc. 4). W przypadku badania skóry brzucha ocenia się obszar między przedłużeniami linii pachowych pośrodkowych od wyrostka mieczykowego do spojenia łonowego.



Rycina 2. Skala mRSS — badanie klatki piersiowej



Rycina 3. Skala mRSS — badanie kończyn górnych



Rycina 4. Skala mRSS — badanie brzucha i kończyn dolnych

Oceniając uda i podudzia, należy badać przednią powierzchnię kończyn (ryc. 5). Ocenie nie podlega obszar skóry znajdujący się nad kością lub powięzią. Ze szczególną dokładnością należy oceniać obszar położony bezpośrednio powyżej stawu kolanowego. Podczas badania palpacyjnego skóry stóp ocenia się tylko powierzchnie grzbietowe, rozpoczynając od przedniej powierzchni stawu skokowego do stawów śródstopno-paliczkowych.

Gdy podczas badania oceniający stwierdza różnicowanie grubości skóry w zakresie określonego obszaru, należy ustalić najbardziej reprezentatywny *score*, który uwzględni stopień zaawansowania zmian skórnych (ryc. 5). Po uzyskaniu punktów z każdego obszaru należy je wszystkie zsumować, aby uzyskać ostateczny wynik [1, 7–9].



Rycina 5. Skala mRSS — badanie ud i podudzi

PODSUMOWANIE

Należy podkreślić, że mRSS jest prostym do wykonania badaniem, które nie wymaga żadnych specjalistycznych przyrządów i może być przeprowadzone w warunkach ambulatoryjnych. Niestety istotne jest doświadczenie osoby badającej zmiany skórne, ponadto metoda ma subiektywny charakter. Ryzyko pomyłki zmniejsza się, gdy pacjent jest badany zawsze przez tę samą osobę.

SUMMARY

Systemic sclerosis is a chronic connective tissue autoimmune disease characterized by progressive fibrosis of skin and organs. There are two most important types of scleroderma: limited and systemic type. In systemic scleroderma, correlation between the involvement of organs and skin involvement

was observed. The mRSS scale is the gold standard in the evaluation of skin involvement in systemic sclerosis. It is recommended to use mRSS as one of the basic criteria for clinical assessment of patients.

Forum Reumatol. 2016, tom 2, nr 3: 125–129

Key words: scleroderma; modified Rodnan skin score; skin assessment

Piśmiennictwo

1. Kowal-Bielecka O., Domysławska I., Sierakowski S. Ocena zmian skórnych u chorych na twardzinę układową: uwagi praktyczne i znaczenie kliniczne. *Reumatologia* 2005; 43: 310–312.
2. Sierakowski S. Twardzina układowa. W: Mackiewicz S., Zimmermann-Górska I. (red.). *Reumatologia*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1995: 135–146.
3. Sierakowski S., Kowal-Bielecka O., Gindzierńska-Sieškiewicz E. Twardzina układowa. *Reumatologia* 2004; 42 (supl. 1): 56–59.
4. Sierakowski S., Sierakowska M., Zimmermann-Górska I. (red.). *Postępy reumatologii klinicznej*. Wydawnictwo PZWL, Warszawa 2014: 192–201.
5. Steen V.D., Medsger T.A. Improvement in skin thickening in systemic sclerosis associated with improved survival. *Arthritis Rheum.* 2001; 44: 2828–2835.
6. Clements P.J., Hurwitz E.L., Wong W.K. i wsp. Skin thickness score as a predictor and correlate of outcome in systemic sclerosis: high-dose versus low-dose penicillamine trial. *Arthritis Rheum.* 2002; 43: 2445–2454.

7. Ziemek J., Man A., Hinchcliff M., Varga J., Simms R.W., Lafyatis R. The relationship between skin symptoms and the scleroderma modification of the health assessment questionnaire, the modified Rodnan skin score, and skin pathology in patients with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2016; 55: 911–917.
8. Foocharoen C., Thinkhamrop B., Mahakkanukrauh A. i wsp. Inter- and Intra-Observer Reliability of Modified Rodnan Skin Score Assessment in Thai Systemic Sclerosis Patients: A Validation for Multicenter Scleroderma Cohort Study. *J. Med. Assoc. Thai.* 2015; 98:1082–1088.
9. Valentini G., D'Angelo S., Della Rossa A., Bencivelli W., Bombardieri S. European Scleroderma Study Group to define disease activity criteria for systemic sclerosis. IV. Assessment of skin thickening by modified Rodnan skin score. *Ann. Rheum. Dis.* 2003; 62: 904–905.