ISSN 2545-3750
eISSN 2719-356X

JoFA

Journal of Face Aesthetics

SEMI-ANNUAL

2020
Vol. 3, No. 2

Indexed in:
ICI Journals Master List: 80.99
Ministry of Science and Higher Education: 5.0
Google Scholar

www.jofa.ump.edu.pl

Poznan University of Medical Sciences
Poland

Faculty of Medicine

EDITOR-IN-CHIEF
REDAKTOR NACZELNY
prof. Teresa Matthews-Brzozowska

VICE EDITORS-IN-CHIEF
ZASTĘPCY REDAKTORA NACZELNEGO
prof. Aleksandra Dańczak-Pazdrowska
prof. Marzena Wyganowska-Świątkowska

SECRETARY
SEKRETARZ
prof. Adriana Polańska

SCIENTIFIC BOARD
RADA NAUKOWA
prof. Zbigniew Krasiński, Poznań (Poland)
prof. Leszek Kubisz, Poznań (Poland)
prof. Andrzej Tykarski, Poznań (Poland)

TOPIC EDITORS
REDAKTORZY TEMATYCZNI
prof. Zygmunt Adamski, dermatology / dermatologia, Poznań (Poland)
prof. Krystyna Czyżewska, civilization diseases / *choroby cywilizacyjne*, Poznań (Poland)
prof. Wojciech Golusiński, head oncology / *onkologia głowy,* Poznań (Poland)
prof. Jerzy Jankun, basic science / *nauki podstawowe*, Toledo (USA)
prof. Ewa Mojs, clinical psychology / *psychologia kliniczna*, Poznań (Poland)
prof. Michał Musielak, nauki humanistyczne, Poznań (Poland)

SCIENTIFIC COMMITTEE
KOMITET NAUKOWY
prof. Ivan Alajbeg, Zagrzeb (Croatia)
prof. Maria Borysewicz-Lewicka, Poznań (Poland)
prof. Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Poznań (Poland)
prof. Iwona Flisiak, Białystok (Poland)
prof. Justyna Gornowicz-Porowska, Poznań (Poland)
prof. Dorota Hojan-Jezierska, Poznań (Poland)
prof. Myroslava Drohomyretska, Kijów (Ukraine)
prof. Andrzej Kaszuba, Łódź (Poland)
prof. Beata Kawala, Wrocław (Poland)
prof. Ryszard Koczorowski, Poznań (Poland)
prof. Romuald Maleszka, Szczecin (Poland)
prof. Michał Masternak, Orlando (USA)
prof. Teresa Matthews-Brzozowska, Poznań (Poland)
prof. Maria Mielnik-Błaszczak, Lublin (Poland)
prof. Bogdan Miśkowiak, Poznań (Poland)
prof. Maciej Pastuszczak, Kraków (Polska)
prof. Elżbieta Pawłowska, Łódź (Poland)
prof. Ewa Skrzypczak-Jankun, Toledo (USA)
prof. Alina Sionkowska, Toruń (Poland)
prof. Tuliu Soylemezoglu, Ankara (Turkey)
prof. Gulnar Sultanova, Aktobe (Kazakhstan)
prof. Anna Surdacka, Poznań (Poland)
prof. Monika Urbaniak, Poznań (Poland)
prof. Krzysztof Woźniak, Szczecin (Poland)
prof. Marzena Wyganowska-Świątkowska, Poznań (Poland)
prof. Barbara Zegarska, Bydgoszcz (Poland)
prof. Ryszard Żaba, Poznań (Poland)

STATISTICAL EDITOR
REDAKTOR STATYSTYCZNY
Natalia Trzeszczyńska

LANGUAGE EDITORS
REDAKTORZY JĘZYKOWI
Francisco Ye Xu, Manchester (Great Britain)
Ewa Wyganowska, Manchester (Great Britain), Poznań (Poland)

SECRETARIAT
SEKRETARIAT
70 Bukowska Street, C1
60–812 Poznań, Poland
phone/fax: +48 61 854 72 74
email: jofa@ump.edu.pl
www.jofa.ump.edu.pl

DISTRIBUTION AND SUBSCRIPTIONS
SPRZEDAŻ I PRENUMERATA
70 Bukowska Street, C1
60–812 Poznań, Poland
phone/fax: +48 61 854 74 14
email: sprzedazwydawnictw@ump.edu.pl

PUBLISHER
WYDAWCA
Poznan University of Medical Sciences
Collegium Maius
10 Fredry Street, 61-701 Poznań, Poland

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

ISSN 2545-3750
eISSN 2719-356X

Disclaimer. Statements and opinions expressed in the articles and communications herein are those of the authors and not necessarily of the Editor or Publisher. Editor and Publisher disclaim any responsibility or liability for such material and do not guarantee, warrant or endorse ant product or service advertised in this publication nor do they guarantee any claim made by the manufacturer of such procuct or service.

Oświadczenie. Za stwierdzenia i poglądy wyrażone w artykułach odpowiedzialność ponoszą ich autorzy i niekoniecznie muszą być one podzielane przez Redakcję lub Wydawcę. Redakcja lub Wydawca nie ponoszą żadnej odpowiedzialności, w tym prawnej, za zamieszczony materiał ani nie udzielają gwarancji, rękojmi, nie promują żadnego produktu lub usługi reklamowej w niniejszej publikacji, ani nie potwierdzają niczego, co twierdzą producenci danego produktu lub usługodawcy.

Publishing Manager / *Kierownik Wydawnictwa*: Grażyna Dromirecka
Technical Editor / *Redaktor techniczny*: Bartłomiej Wąsiel

WYDAWNICTWO NAUKOWE UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO
IM. KAROLA MARCINKOWSKIEGO W POZNANIU
60–812 Poznań, ul. Bukowska 70
tel./fax: +48 61 854 71 51
www.wydawnictwo.ump.edu.pl

Ark. wyd. 10,0. Ark. druk. 9,8. Zam. nr 4/2021.

JoFA

General information

The journal is published semi-annually. It is indexed in ICI Journals Master List: 80.99, Ministry of Science and Higher Education: 5.0, Google Scholar.

Journal of Face Aesthetics (JoFA) is an official journal published in Poland by the Poznan University of Medical Sciences and the Medical Department of the University of this second published in English and Polish.

Journal of Face Aesthetics publishes 5 to 8 full-text works, plus reports, letters, reports amongst others.

The goal and area of the *Journal of Face Aesthetics* is to promote multifaceted research in all aspects of basic, medical, dental and cosmetology related to facial aesthetics in children, young adults, adults with special needs and people in adulthood.

The journal focuses on basic scientific research, clinical trials, various forms of literature review, including and justification for the authors' own research and insights. All articles are reviewed by at least two international reviewers who are known to be interested in or have knowledge, are experts in the field covered by the journal.

Ethical guidelines

The *Journal of Face Aesthetics* applies the ethical principles and procedures recommended by COPE (Committee on Conduct Ethics), contained in the Code of Conduct and Best Practice Guidelines for Journal Editors, Peer Reviewers and Authors available on the COPE website: https://publicationethics.org/resources/guidelines.

Subscription rules

Details about the subscription can be found on the website of the journal jofa.ump.edu.pl in the Subscription tab.

Informacje ogólne

Czasopismo jest półrocznikiem. Indeksowane jest w ICI Journals Master List: 80,99, Ministerstwie Nauki i Szkolnictwa Wyższego: 5, Google Scholar.

Journal of Face Aesthetics (JoFA) jest oficjalnym czasopismem wydawanym w Polsce przez Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu i Wydział Medyczny tego Uniwersytetu, publikowanym w języku angielskim i polskim.

Journal of Face Aesthetics publikuje od 5 do 8 pełnotekstowych prac, plus doniesienia, listy, sprawozdania i inne.

Celem i obszarem *Journal of Face Aesthetics* jest promowanie wielopłaszczyznowych badań we wszystkich aspektach nauk podstawowych, medycznych, stomatologicznych i kosmetologicznych związanych z estetyką twarzy u dzieci, młodych dorosłych, dorosłych o specjalnych potrzebach i osób w wieku dojrzałym.

Czasopismo koncentruje się na podstawowych badaniach naukowych, badaniach klinicznych, różnych formach przeglądów piśmiennictwa, w tym i z uzasadnieniem o badania i spostrzeżenia własne autorów. Wszystkie artykuły są recenzowane przez co najmniej dwóch międzynarodowych recenzentów, o których wiadomo, że interesują się lub mają wiedzę, są ekspertami w dziedzinie objętej przez czasopismo.

Zasady etyczne

Journal of Face Aesthetics stosuje zasady etyczne i procedury zalecane przez COPE (Committee on Publication Ethics), zawarte w *Code of Conduct and Best Practice Guidelines for Journal Editors*, *Peer Reviewers*, *Authors*, dostępne na stronie internetowej COPE: https://publicationethics.org/resources/guidelines.

Zasady prenumeraty

Szczegóły dotyczące prenumeraty znajdują się na stronie internetowej czasopisma jofa.ump.edu.pl w zakładce Prenumerata.

Contents

Editor's note 77

ORIGINAL PAPER

Marta Worona, Patrycja Przybylska, Przemysław Kopczyński, Teresa Matthews-Brzozowska
Relationship between BMI and the severity of facial wrinkles — preliminary study . . 79

REVIEW PAPER WITH CASE STUDIES

Dominik Mikiel, Adriana Polańska, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski
Focal alopecia in parietal area in adult women — assessment of usefulness of trichoscopy in making a proper diagnosis . . 86

REVIEW PAPERS

Agnieszka Wróblewska, Adriana Polańska, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski, Teresa Metthews-Brzozowska, Joanna Wegner
Morphea en coup de sabre and hemifacial atrophy in an interdisciplinary approach . . 97

Sara Królik, Agnieszka Muth, Adriana Polańska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski, Dorota Jenerowicz
Demodicosis in humans as a current problem in dermatology and ophthalmology 108

Sonia Stachowiak, Aleksandra Buszmak, Teresa Matthews-Brzozowska, Leszek Kubisz
Instrumental possibilities of skin parameters assessment - literature review . . 122

Spis treści

Od redaktora 77

PRACA ORYGINALNA

Marta Worona, Patrycja Przybylska, Przemysław Kopczyński, Teresa Matthews-Brzozowska
Zależność między BMI a stopniem zaawansowania zmarszczek na twarzy — doniesienie wstępne 79

PRACA POGLĄDOWA ZE STUDIUM PRZYPADKU

Dominik Mikiel, Adriana Polańska, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski
Ogniskowe łysienie w okolicy ciemieniowej u dorosłych kobiet — ocena przydatności trichoskopii w postawieniu właściwego rozpoznania 86

PRACE POGLĄDOWE

Agnieszka Wróblewska, Adriana Polańska, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski, Teresa Metthews-Brzozowska, Joanna Wegner
Morphea en coup de sabre i połowiczy zanik twarzy w ujęciu interdyscyplinarnym. . . 97

Sara Królik, Agnieszka Muth, Adriana Polańska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski, Dorota Jenerowicz
Nużyca jako powszechny problem w dermatologii i okulistyce 108

Sonia Stachowiak, Aleksandra Buszmak, Teresa Matthews-Brzozowska, Leszek Kubisz
Instrumentalne możliwości oceny parametrów skóry - przegląd piśmiennictwa 122

Marcelina Muszalska, Patrycja Przybylska, Michał Piwowarek, Oskar Komisarek, Teresa Matthews-Brzozowska
Botulinum toxin in the treatment of gummy smile 133

CASE STYDY

Marta Szymoniak-Lipska, Paulina Cieplewicz, Adriana Polańska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska
En coup de sabre — a case report of therapeutic difficulties 139

Guidelines for Authors 145

Marcelina Muszalska, Patrycja Przybylska, Michał Piwowarek, Oskar Komisarek, Teresa Matthews-Brzozowska
Toksyna botulinowa w terapii uśmiechu dziąsłowego 133

OPIS PRZYPADKU

Marta Szymoniak-Lipska, Paulina Cieplewicz, Adriana Polańska, Ryszard Żaba, Zygmunt Adamski, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska
Morphea typu cięcia szablą — opis przypadku i trudności terapeutyczne . . . 139

Regulamin dla Autorów 145

JoFA

Editor's note

Dear Readers!

We are very pleased that in these extremely difficult times of a pandemic, which burdened our personal and professional lives, you found time to reach for the Journal of Face Aesthetics. We cordially invite you to read the articles published in the next issue of our magazine, which as always are focused on the numerous medical aspects of a harmonious and aesthetic appearance.

Among the original articles you will find an analysis of usefulness of trichoscopy for the differential diagnosis of non-scarring and scarring alopecia of the skin of he head as well as an interesting study on the assessment of the relationship between body mass index and the prevalence and severity of different types of wrinkles on the face. The authors of both papers use non-invasive methods to assess skin lesions, in the first one for diagnostic purposes, in the second to objectify their observations. Also, the first review article is devoted to non-invasive methods. The authors discuss those that allow the assessment of selected physicochemical parameters of the skin. Another article that deserves special attention is a thorough review of the current literature on Demodex: its role in the pathogenesis of various diseases, diagnostic standards and therapeutic options. Finally, we present two articles on morphea in the linear craniofacial variant – a disease that significan-

Od redaktora

Drodzy Czytelnicy!

Jest nam niezmiernie miło, że w tych niezwykle trudnych czasach pandemii, która tak radykalnie wpłynęła na życie osobiste i dociążyła zawodowe, znaleźliście czas by sięgnąć po Journal of Face Aesthetics. Z wielką przyjemnością zapraszamy Państwa do lektury publikacji kolejnego już numeru naszego czasopisma, które jak zawsze koncentrują się wokół rozlicznych medycznych aspektów harmonijnego i estetycznego wyglądu.

Wśród artykułów oryginalnych znajdziecie Państwo opracowanie analizujące przydatność trichoskopii do diagnostyki różnicowej łysienia niebliznowaciejącego i bliznowaciejącego skóry owłosionej głowy oraz interesujące badanie poświęcone ocenie zależności między wskaźnikiem masy ciała a występowaniem i stopniem zaawansowania różnych typów zmarszczek na skórze twarzy. Autorzy obu prac posługują się nieinwazyjnymi metodami służącymi ocenie zmian skórnych, w pierwszej, w celach diagnostycznych, w drugiej, aby zobiektywizować swoje obserwacje. Nieinwazyjnym metodom pozwalającym na ocenę wybranych parametrów fizykochemicznych skóry dedykowany jest też pierwszy z artykułów poglądowych. Na szczególną uwagę zasługuje niezwykle skrupulatny przegląd aktualnej literatury dotyczącej tematu nużeńca: jego roli w patogenezie różnych chorób, standardów diagnostycznych i możliwości

tly affects the patient's appearance. The first is a case study documenting the severe, refractory course of the disease and the effectiveness of secondary therapies, the second is a review paper in which the authors discuss interdisciplinary aspects of morphea.

We wish you a pleasant reading,

Aleksandra Dańczak-Pazdrowska
Vice Editor-in-chief

Adriana Polańska
Secretary

terapeutycznych. I w końcu proponujemy dwa artykuły poświęcone morphea w odmianie linijnej twarzowo-czaszkowej – chorobie, która w istotny sposób wpływa na wygląd pacjenta. Pierwszy to opis przypadku dokumentujący ciężki, oporny na leczenie przebieg choroby i skuteczność terapii drugorzędowych, drugi to praca poglądowa, w której Autorzy omawiają interdyscyplinarne jej aspekty.

Przyjemnej lektury,

Aleksandra Dańczak-Pazdrowska
Zastępca Redaktora Naczelnego

Adriana Polańska
Sekretarz

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

ORIGINAL PAPER

Relationship between BMI and the severity of facial wrinkles – preliminary study

PRACA ORYGINALNA

Zależność między BMI a stopniem zaawansowania zmarszczek na twarzy – doniesienie wstępne

Marta Worona[1], Patrycja Przybylska[1], Przemysław Kopczyński[2], Teresa Matthews-Brzozowska[1]

[1] Department of Maxillofacial Orthopaedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[2] Center for Orthodontic Mini-implants at the Department of Maxillofacial Orthopaedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland

[1] Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2] Pracownia Miniimplantów Ortodontycznych, Katedra Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.34

*** Corresponding author / *Osoba do kontaktu***
Marta Worona, Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, ul. Bukowska 70, 60–812 Poznań, telefon: +48618547068, email: klinika.ortodoncji@ump.edu.pl

ABSTRACT

Introduction. The severity of facial wrinkles is related to many factors, such as: endogenic skin aging (innate mechanisms), the influence of external factors (photoaging) and lifestyle factors such as smoking or body weight.
Aim. The aim of the study is to determine the relationship between BMI and the occurrence of various types of facial wrinkles.
Material and Methods. 50 people participated in the study, including 9 men and 41 women. The criteria for participation in the study were: age over 18, no visible facial hair, no makeup. Each volunteer had their weight and height examined – BMI was determined and 6 extraoral photographs were taken. The severity of wrinkles

STRESZCZENIE

Wstęp. Nasilenie występowania zmarszczek w obrębie twarzy jest związane z wieloma czynnikami jak: wewnątrzpochodnym starzeniem się skóry (mechanizmy wrodzone), wpływem czynników zewnętrznych (fotostarzenie) oraz czynnikami związanymi ze stylem życia, takimi jak palenie papierosów czy masa ciała.
Cel. Celem pracy jest określenie zależności między BMI a występowaniem różnych typów zmarszczek na twarzy.
Materiał i metody. W badaniu wzięło udział 50 osób, w tym 9 mężczyzn i 41 kobiet. Kryteria udziału w badaniach stanowiły: wiek powyżej 18. roku życia, brak widocznego zarostu na twarzy, brak makijażu. Każdemu wolontariuszowi

in 9 facial areas was analyzed, and their severity was assessed on the basis of a photographic scale by three independent researchers. The obtained data were analyzed statistically. The adopted limit of statistical significance was p <0.05.
Results. There was a statistically significant correlation between BMI and the severity of mouth angle wrinkles.
Conclusions. The relationship between BMI and the severity of the wrinkles of the mouth angle may be determined by the weight of the subcutaneous tissue around the mouth angle, however, it requires more detailed research.

Keywords: BMI, face aesthetic, face wrinkles severity.

zbadano masę i wzrost – określono BMI oraz wykonano 6 fotografii zewnątrzustnych. Analizie poddano stopień zaawansowania zmarszczek 9 okolic twarzy, a ich stopień zaawansowania był oceniany na podstawie skali fotograficznej przez trzech niezależnych badaczy. Uzyskane dane zostały poddane analizie statystycznej. Za granicę istotności statystycznej przyjęto p < 0,05.
Wyniki. Uzyskano istotną statystycznie zależność między BMI a stopniem zaawansowania zmarszczki kąta ust.
Wnioski. Zależność między BMI a stopniem zaawansowania zmarszczki kąta ust może być uwarunkowana ciężarem tkanki podskórnej w okolicy kąta ust, jednakże wymaga przeprowadzenia dokładniejszych badań.

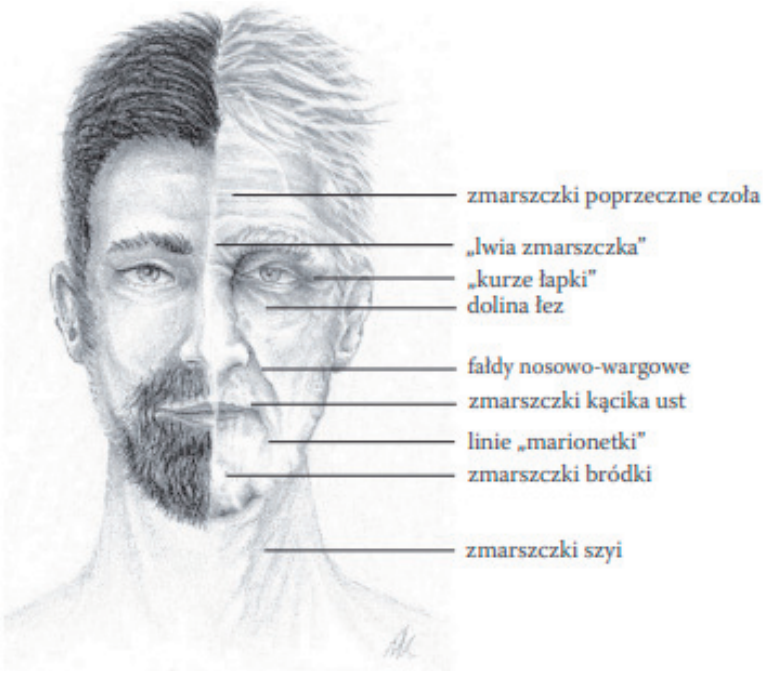
Słowa kluczowe: BMI, estetyka twarzy, stopień zaawansowania zmarszczek na twarzy.

Introduction

The external appearance, including the appearance of the facial skin, is one of the most important elements influencing the socio-cultural relations in society, as it can significantly contribute to self-acceptance or the lack of it, while also influencing social life [1]. Due to the increasing life expectancy and the ubiquitous cult of youth, recognizing the factors of skin aging has become one of the most popular research trends. The main direction of these studies is the possibility of prolonging the youthful appearance of the skin, and thus preventing or combating such signs of aging as: discoloration, loss of firmness or wrinkles [2]. These changes are manifested in simultaneous ongoing, inevitable processes related to intrinsic skin aging (innate mechanisms), the influence of external factors (photoaging) and lifestyle factors such as smoking or body weight [3,4]. Facial wrinkles are divided into: transverse forehead wrinkles, glabellar lines called "lion's wrinkles", wrinkles around the eyes called "crow's feet", orbital lines called "tear valley", nasolabial folds, mouth corner lines called "marionette lines" "or" sadness lines ", upper lip wrinkles, nasolabial wrinkles – **Figure 1** [5, 6].

Wprowadzenie

Wygląd zewnętrzny, w tym prezencja skóry twarzy, jest jednym z ważniejszych elementów wpływających na relacje społeczno-kulturowe w społeczeństwie, gdyż może znacząco przyczyniać się do samoakceptacji lub jej braku, wpływając jednocześnie na życie społeczne [1]. Z uwagi na zwiększającą się długość życia, a także wszechobecny kult młodości rozpoznawanie czynników starzenia się skóry stało się jednym z popularniejszych trendów badań. Głównym kierunkiem tych badań są możliwości przedłużenia młodego wyglądu skóry, a więc zapobieganie lub zwalczanie takich objawów starzenia, jak: przebarwienia, utrata jędrności czy zmarszczki [2]. Zmiany te manifestują się z równocześnie zachodzącymi ciągłymi, nieuniknionymi procesami związanymi z wewnątrzpochodnym starzeniem się skóry (mechanizmy wrodzone), wpływem czynników zewnętrznych (fotostarzenie) oraz czynnikami związanymi ze stylem życia, takimi jak palenie papierosów czy masa ciała [3, 4]. Zmarszczki występujące w obrębie twarzy piśmiennictwo dzieli na: zmarszczki poprzeczne czoła, zmarszczki gładzizny, zwane „zmarszczką lwią", zmarszczki wokół oczu, zwane „kurzymi łapkami", zmarszczki podoczodołowe, zwane „doliną łez", fałdy nosowo-wargowe, zmarszczki kącika ust, zwane „liniami marionetki" lub „zmarszczkami smutku", zmarszczki wargi górnej, zmarszczkę wargowo-bródkową – **rycina 1** [5, 6].



▲ Figure 1. Facial wrinkles, Przylipiak 2014 [5]
▲ Rycina 1. *Zmarszczki występujące w obrębie twarzy, Przylipiak 2014 [5]*

Aim

The aim of the study is to determine the relationship between BMI and the occurrence of various types of facial wrinkles.

Material and Methods

50 people participated in the study, including 9 men and 41 women. The criteria for participation in the study were: age over 18, no visible facial hair, no makeup. Each volunteer weight and height were examined and 6 extraoral photographs were taken. The severity of wrinkles was analyzed in 9 areas of the face including: eye wrinkles – CWL and CWR abbreviations (0–6 for women and men), transverse forehead wrinkles – FW abbreviation (0–5 for women, 0–6 for men), wrinkles – GW abbreviation (0–5 for women, 0–7 for men), suborbital wrinkles – UEWL and UEWR abbreviation (0–5 for women, 0–6 for men), nasolabial folds – abbreviation NF (0–5 for women, 0–6 for men), upper lip wrinkles – ULW abbreviation (0–6 for women) mouth angle wrinkles – WOTCOTL abbreviation (0–6 for women, 0–5 for men), nasolabial wrinkle – HDOTC abbreviation (0–6 for men, which was also

Cel

Celem pracy jest określenie zależności między BMI a występowaniem różnych typów zmarszczek na twarzy.

Materiał i metody

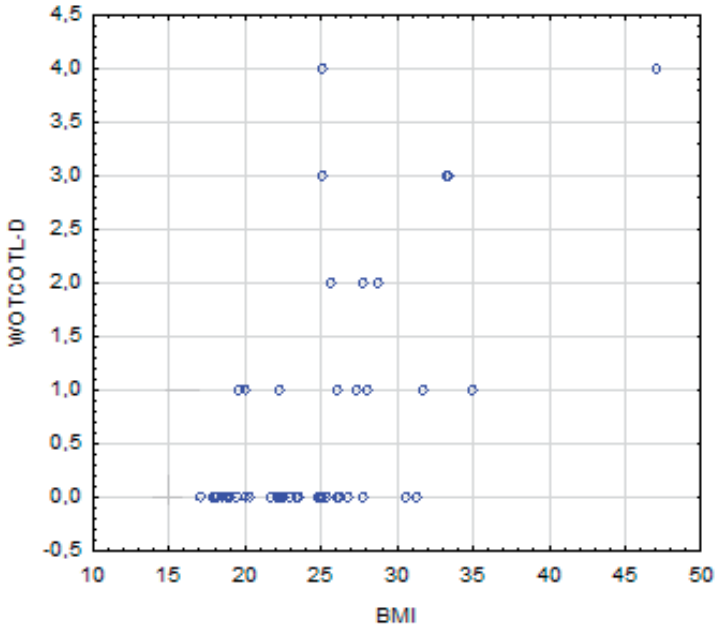
W badaniu wzięło udział 50 osób, w tym 9 mężczyzn i 41 kobiet. Kryteria udziału w badaniach stanowiły: wiek powyżej 18. roku życia, brak widocznego zarostu na twarzy, brak makijażu. Każdemu wolontariuszowi zbadano masę i wzrost oraz zostało wykonanych 6 fotografii zewnątrzustnych. Analizie poddano stopień zaawansowania zmarszczek 9 okolic twarzy obejmujących: zmarszczki wokół oczu – skrót *CWL i CWR* (0–6 dla kobiet i dla mężczyzn), zmarszczki poprzeczne czoła – skrót *FW* (0–5 dla kobiet, 0–6 dla mężczyzn), zmarszczki – skrót *GW* (0–5 dla kobiet, 0–7 dla mężczyzn), zmarszczki podoczodołowe – skrót *UEWL i UEWR* (0–5 dla kobiet, 0–6 dla mężczyzn), bruzdy nosowo-wargowe – skrót *NF* (0–5 dla kobiet, 0–6 dla mężczyzn), zmarszczki wargi górnej – skrót *ULW* (0–6 dla kobiet), zmarszczki kąta ust – skrót *WOTCOTL* (0–6 dla kobiet, 0–5 dla mężczyzn),

used for women), based on the Skin Aging Atlas reference scale. Volume 1, CaucasianType. Paris: EditionsMed'Com (2007). The degree of wrinkles advancement was assessed on the basis of the reference scale by 3 independent researchers – a dentist and two female students of medicine and dentistry, assessing on the basis of instructions. The students were previously trained by a doctor in the evaluation of wrinkles. The obtained data were analyzed statistically, the limit of statistical significance was $p < 0.05$.

bruzdę wargowo-bródkową – skrót *HDOTC* (0–6 dla mężczyzn, która posłużyła również do oceny u kobiet), na podstawie skali referencyjnej *Skin Aging Atlas. Volume 1, CaucasianType. Paris: EditionsMed'Com (2007).* Stopień zaawansowania zmarszczek był oceniany na podstawie skali referencyjnej przez 3 niezależnych badaczy – lekarza dentystę oraz dwóch studentów kierunku lekarsko-dentystycznego płci żeńskiej, oceniających na podstawie instrukcji. Studenci zostali uprzednio przeszkoleni przez lekarza w zakresie oceny zmarszczek. Uzyskane dane zostały poddane analizie statystycznej, za granicę istotności statystycznej przyjęto $p < 0,05$.

▼ Table 1. Relationship between BMI and different types of wrinkles
▼ Tabela 1. *Zależność między BMI a różnymi typami zmarszczek*

A pair of variables *Para zmiennych*	The Spearman's rank correlation coefficient *Korelacja porządku rang Spearmana*			
	N *ważnych*	R Spearman	t(N-2)	p
BMI & CWL-D	50	0,212547	1,50700	0,138364
BMI & CWR-D	50	0,200819	1,42025	0,161998
BMI & FW-D	50	-0,044971	-0,31188	0,756482
BMI & GW-D	50	0,030995	0,21484	0,830799
BMI & UEWL-D	50	-0,009667	-0,06697	0,946880
BMI & UEWR-D	50	-0,028788	-0,19953	0,842688
BMI & NF-D	50	-0,241689	-1,72563	0,090847
BMI & ULW-D	50	0,067700	0,47012	0,640401
BMI & WOTCOTL-D	50	0,470981	3,69901	0,000556
BMI & HDOTC-D	50	0,013982	0,09688	0,923228



▲ Figure 2. Relationship between BMI and Mouth Angle Wrinkle
▲ Rycina 2. *Zależność między BMI a zmarszczką kąta ust*

Results

A relationship was demonstrated – a statistically significant relationship between BMI and the severity of mouth corner wrinkles – **Table 1** and **Figure 2**.

Discussion

Body mass index BMI developed in the 19th century by Quételet is a commonly used, simple parameter used to classify body weight, the value of which is obtained by multiplying body weight squared height in meters (kg/m^2). **Table 2** shows the classification of BMI for adults:

Despite reports on the relationship between body weight and facial wrinkles, there are few publications in this field. Rexybe et al. [7] confirmed a significant association of a higher BMI index with a younger appearance and a smaller number of facial wrinkles. Wolff et al. [8] observed that the increase in body weight and BMI has a protective function for the skin against wrinkles. Also, a study by Gun et al. [9] showed the same relationship between body weight and facial appearance in women and a similar trend in men, however, it was not statistically significant. Moreover, they showed that BMI has a greater influence on the formation of wrinkles than on changing the face shape in women. As reported, the increased amount of fat on the face reduces the amount of visible wrinkles similar to fillers, and they claim, despite the negative impact of obesity on systemic aging, in the case of the face, this effect is masked by reducing the visibility of wrinkles. However, as authors emphasize, the increased amount of subcutaneous fat is associated with increased skin laxity, so although an increased BMI index reduces the visibility of wrinkles, it may lead to premature skin laxity, which may adversely affect the visu-

Wyniki

Wykazano powiązanie – istotną statystycznie zależność między BMI a stopniem zaawansowania zmarszczki kącika ust – **tabela 1** i **rycina 2**.

Dyskusja

Wskaźnik masy ciała BMI opracowany w XIX w. przez Quételeta jest powszechnie używanym, prostym parametrem używanym do klasyfikacji masy ciała, którego wartość uzyskiwana jest poprzez iloczyn masy ciała do kwadratu wysokości w metrach (kg/m^2). W **tabeli 2** przedstawiono klasyfikację wskaźnika BMI dla osób dorosłych.

Pomimo doniesień o zależności pomiędzy masą ciała a zmarszczkami na skórze twarzy mało jest publikacji w tym zakresie. Rexybe i wsp. [7] potwierdzili istotne powiązanie wyższego wskaźnika BMI z młodszym wyglądem i mniejszą liczbą zmarszczek na twarzy. Wolff i wsp. [8] zaobserwowali, iż wzrost masy ciała i wskaźnika BMI pełni funkcję ochronną dla skóry przed powstawaniem zmarszczek. Również badanie przeprowadzone przez Guna i wsp. [9] wykazało to samo powiązanie masy ciała z wyglądem twarzy u kobiet i podobny trend wśród mężczyzn, jednakże nie był on istotny statystycznie. Ponadto wykazali oni, iż wskaźnik BMI ma większy wpływ na powstawanie zmarszczek niż na zmianę kształtu twarzy u kobiet. Jak podają, zwiększona ilość tkanki tłuszczowej na twarzy zmniejsza ilość widocznych zmarszczek na podobieństwo wypełniaczy i jak twierdzą, mimo negatywnego wpływu otyłości na starzenie się układowe, w przypadku twarzy dochodzi do maskowania tego efektu poprzez zmniejszenie widoczności zmarszczek. Jednakże, jak podkreślają, zwiększona ilość podskórnej tkanki tłuszczowej powiązana jest ze zwiększoną wiotkością skóry, więc chociaż podwyższony wskaź-

▼ Table 2. BMI classification for adults approved by WHO [5]
▼ Tabela 2. *Klasyfikacja BMI dla osób dorosłych zatwierdzona przez WHO [5]*

BMI (kg/m^2).	Interpretation / *Interpretacja*
poniżej 16,0	starvation / *wygłodzenie*
16,0–17,0	emaciation / *wychudzenie*
17–18,5	underweight / *niedowaga*
18,5–25,0	optimal body weight / *optymalna masa ciała*
25,0–30,0	overweight / *nadwaga*
30,0–35,0	I degree of obesity / *I stopień otyłości*
35,0–40,0	obesity II / *II stopień otyłości*
powyżej 40,0	obesity degree III / *III stopień otyłości*

alization of the face oval. Our study, conducted independently by 3 researchers, on the basis of a photographic scale, showed a statistically significant correlation between the wrinkle of the corner of the mouth and the BMI index. No relationship was found for the remaining wrinkles subject to assessment. Therefore, in our research, without taking into account the BMI ranges in the respondents, looking only for the general relationship of BMI in relation to the wrinkles of the whole face, one relationship was found. Subsequent studies grouping volunteers according to body weight may reveal more detailed correlations reflecting the types of wrinkles on their faces. Ethnic affiliation is also important, as was strongly emphasised by Vierkötter and Krutmann [10]. They suggest that while internal skin aging is a similar process in all populations, the external signs of skin aging vary across ethnic groups. In addition, they prove that white people develop facial wrinkles earlier and that they are larger, more intense, than in other populations.

Conclusion

The correlation between BMI and the severity of the mouth angle wrinkles obtained in our study may be conditioned by the weight of the excessive amount of subcutaneous tissue that breaks down around the mouth angle. This relationship requires more detailed research.

The research should be aimed at determining the severity of wrinkles in individual BMI ranges, taking into account ethnicity. Most scientific reports indicate a lower degree of wrinkle advancement in people with high BMI.

nik BMI zmniejsza widoczność zmarszczek, to może doprowadzić do przedwczesnej wiotkości skóry, co negatywnie może wpływać na wizualizację owalu twarzy. Przeprowadzone przez nas badanie, wykonane niezależnie przez 3 badaczy, na podstawie skali fotograficznej wykazało istotną statystycznie zależność między zmarszczką kącika ust a wskaźnikiem BMI. Dla pozostałych zmarszczek podlegających ocenie nie wykazano zależności. Zatem w przeprowadzonych przez nas badaniach, bez uwzględnienia przedziałów BMI u badanych, poszukując wyłącznie ogólnej zależności BMI w stosunku do zmarszczek całej twarzy, znaleziono jedno powiązanie. Kolejne badania grupujące wolontariuszy w zależności od masy ciała mogą ujawnić bardziej szczegółowe zależności odzwierciedlające się w typach zmarszczek na twarzach tych osób. Nie bez znaczenia jest także przynależność etniczna, na co zdecydowaną uwagę zwracają Vierkötter i Krutmann [10]. Sugerują oni, że podczas gdy wewnętrzny proces starzenia się skóry jest procesem podobnym we wszystkich populacjach, to zewnętrzne oznaki starzenia się skóry przebiegają różnie w różnych grupach etnicznych. Ponadto dowodzą oni, że u osób rasy białej wcześniej pojawiają się zmarszczki skóry twarzy i są one większe, bardziej intensywne niż w innych populacjach.

Podsumowanie

Uzyskana w naszym badaniu zależność między BMI a stopniem zaawansowania zmarszczki kąta ust może być uwarunkowana ciężarem nadmiernej ilości tkanki podskórnej, załamującej się w okolicy kąta ust. Zależność ta wymaga przeprowadzenia dokładniejszych badań.

Badania te powinny być ukierunkowane na określenie stopnia zaawansowania zmarszczek w poszczególnych przedziałach BMI z uwzględnieniem przynależności etnicznej. Większość doniesień naukowych wskazuje na mniejszy stopień zaawansowania zmarszczek u osób z dużym BMI.

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The author declares no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autor deklaruje brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Autor deklaruje brak źródeł finansowania.

References / *Piśmiennictwo*

1. Cipriani E, Bernardi S, Continenza MA. Wrinkles: origins and treatments. Advances in Cosmetics and Dermatology 2016;02:01–07.
2. Chauhan P, Shakya M. Modeling signaling pathways leading to wrinkle formation: Identification of the skin ageing target. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2009;75:463–468.
3. Zegarska B, Woźniak M. Przyczyny wewnątrzpochodnego starzenia się skóry. Gerontologia Polska 2014;4:153–159.
4. Flavia Alvim Sant'Anna Addor. Beyond photoaging: additional factors involved in the process of skin aging. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2018;11:437–443.
5. Przylipiak A. Podstawy medycyny estetycznej – podręcznik. Kresowa Agencja Wydawnicza 2014.
6. Bazin R, Doublet E. Skin Aging Atlas Volume 1 Caucasian Type 2007.
7. Rexbye H, Petersen I, Johansens M, Klitkou L, Jeune B, Christensen K. Influence of environmental factors on facial ageing. Age Ageing 2006;35:110–115.
8. Wolff E, Pal L, Altun T, Madankumar R, Freeman R, Amin H, Harman M, Santoro N, Taylor H. Skin wrinkles and rigidity in early postmenopausal women vary by race/ethnicity: base line characteristics of the skin ancillary study of the KEEPS trial. Fertility and Sterility" 2011;95:2.
9. Gunn DA, Dick JL, van Heemst D, Griffiths CEM, Murray PG, Griffiths TW, Ogden S, Mayes AE, Westendorn EGJ, Slagboom PE, de Craen AJM. Lifestyle and youth fullooks. British Journal of Dermatology 2015;172:1338–1345.
10. Vierkötter A, Krutmann J. Environmental influences on skin agingand ethnic-specific manifestations. Dermato-Endocrinology 2012;4:3, 227–231.

Acceptance for editing: **2020–11–15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020–12–07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

REVIEW PAPER WITH CASE STUDIES

Focal alopecia in parietal area in adult women — assessment of usefulness of trichoscopy in making a proper diagnosis

PRACA POGLĄDOWA ZE STUDIUM PRZYPADKÓW

Ogniskowe łysienie w okolicy ciemieniowej u dorosłych kobiet — ocena przydatności trichoskopii w postawieniu właściwego rozpoznania

Dominik Mikiel[1], Adriana Polańska[2], Aleksandra Dańczak-Pazdrowska[3], Ryszard Żaba[2], Zygmunt Adamski[3]

[1] Department of Skin Diseases, Provincial Hospital in Poznań, Poland
[2] Department of Dermatology and Venerology, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[3] Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poland

[1] Oddział Chorób Skóry, Szpital Wojewódzki w Poznaniu, Polska
[2] Zakład Dermatologii i Wenerologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska
[3] Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.33

*** Corresponding author / *Osoba do kontaktu***
Assoc. Prof. Adriana Polańska, MDPhD, Department of Dermatology and Venerology UMP, adriana-polanska@wp.pl

ABSTRACT

Introduction. Focal alopecia in the parietal area is one of the types of hair loss that can be found in dermatological practice. Trichoscopy is a non-invasive and easily accessible diagnostic method widely used in scalp disorders.
Aim. The aim of this study was to assess the usefulness of trichoscopy in the non-invasive diagnosis of focal hair loss in adult women.

STRESZCZENIE

Wstęp. Ogniskowe łysienie w okolicy ciemieniowej to jeden z typów wypadania włosów jakie można spotkać w praktyce dermatologicznej. Trichoskopia to nieinwazyjna i łatwo dostępna metoda diagnostyczna, która znajduje szerokie zastosowanie w chorobach skóry owłosionej głowy.
Cel. Celem prezentowanego badania była ocena przydatności trichoskopii w nieinwazyjnej

Material and Methods. The study included 40 adult women. The study group consisted of 30 patients including 10 patients with alopecia areata (AA), 10 patients with discoid lupus erythematosus (DLE) and 10 with classical form of lichen planopilaris (LPP). The control group consisted of 10 healthy volunteers. Four groups of structures observed in trichoscopic examination were evaluated: hair follicle openings, hair shafts, vessels, perifollicular and interfollicular skin surface.
Results. Among patients with AA the most frequently observed trichoscopic structures were: yellow dots in 100% (10/10), broken hairs in 90% (9/10), hairs resembling exclamation marks in 90% (9/10). DLE patients most often presented white / white-pink structureless areas and prominent, interfollicular scaling in 100% (10/10) and 90% (9/10) of cases, respectively. On the other hand, in the group of patients with LPP, the most frequent findings were: fine perifollicular scaling in 100% (10/10) and linear, slightly branched vessels arranged concentrically around the follicular openings - both features observed also in 100% (10/10) of cases.
Conclusion. Trichoscopy as a non-invasive diagnostic method may be helpful in differentiating non-scarring and scarring alopecia in the parietal area in women. Moreover, there are some trichoscopic features typical for AA, DLE and LPP, which allow for differentiation and facilitate the diagnosis of these entities.

Keywords: trichoscopy, skin ultrasonography, HF-USG, alopecia.

diagnostyce ogniskowego wypadania włosów u dorosłych kobiet.
Materiał oraz Metody. Do badania włączono 40 dorosłych kobiet. Grupę badaną stanowiło 30 osób, w tym 10 chorych na łysienie plackowate (AA), 10 chorych na przewlekłą, skórną postać tocznia rumieniowatego (DLE) oraz 10 na klasyczną postać liszaja płaskiego mieszkowego (LPP). Grupę kontrolną stanowiło 10 zdrowych ochotniczek. Oceniano 4 grupy struktur obserwowanych w badaniu trichoskopowym: ujścia mieszków włosowych, łodygi włosów, naczynia oraz skórę okolicy okołomieszkowej oraz międzymieszkowej.
Wyniki. W grupie pacjentek z AA najczęściej obserwowano: żółte kropki 100% (10/10), włosy ułamane 90% (9/10) oraz włosy przypominające budową wykrzykniki 90% (9/10). Pacjentki chore na DLE najczęściej prezentowały białe/białoróżowe bezstrukturalne obszary oraz wyraźne złuszczanie międzymieszkowe, odpowiednio w 100% (10/10) i 90% (9/10) przypadków. Natomiast, w grupie chorych na LPP najczęściej stwierdzano: wyraźne złuszczanie okołomieszkowe 100% (10/10) oraz linijne, nieznacznie rozgałęzione naczynia ułożone koncentrycznie wokół ujść mieszków włosowych 100% (10/10).
Wnioski. Triochoskopia jako nieinwazyjna metoda diagnostyczna może być pomocna w różnicowaniu łysienia niebliznowaciejącego i bliznowaciejącego w okolicy ciemieniowej u kobiet. Ponadto, występują pewne cechy trichoskopowe typowe dla AA, DLE jak i dla LPP, które pozwalają na różnicowanie i ułatwiają rozpoznawanie tych jednostek chorobowych.

Słowa kluczowe: trichoskopia, ultyrasonografia skóry, HF-USG, łysienie.

Introduction

Focal alopecia in the parietal area is one of the types of hair loss that can be found in dermatological practice. There are two basic types of alopecia: non-scarring and scarring. In the group of non-scarring alopecia, focal hair loss will most often be associated with alopecia areata (AA), which affects 0.7–3.8% of patients visiting a dermatologist [1, 2]. In the group of scarring alopecia, the most common focal pattern occurs in the classic variant of lichen planopilaris (LPP), chronic cutaneous lupus erythematosus (DLE), pseudopelade of Brocq, followed by such disorders as folliculitis decalvans or dissecting cellulitis [3, 4, 5]. It is worth remembering that the focal area of scarring alopecia can also be secondary to injury or surgery. Other, rarer cau-

Wstęp

Ogniskowe łysienie w okolicy ciemieniowej to jeden z typów wypadania włosów, jakie można spotkać w praktyce dermatologicznej. Wyróżnia się dwa podstawowe typy łysienia: niebliznowaciejące oraz bliznowaciejące. W grupie łysienia niebliznowaciejącego ogniskowa utrata włosów będzie najczęściej związana z łysieniem plackowatym (AA), które dotyczy 0,7–3,8% pacjentów zgłaszających się do dermatologa [1, 2]. W grupie łysienia bliznowaciejącego najczęściej ogniskowo występuje liszaj płaski mieszkowy w wariancie klasycznym (LPP), skórna postać tocznia rumieniowatego (DLE), pseudopelade Brocq'a, w dalszej kolejności takie zaburzenia, jak: wyłysiejące zapalenie mieszków włosowych (folliculitis decalvans) czy rozwarstwiające zapa-

ses of focal alopecia include skin sarcoidosis, follicular mucinosis or cancer metastases, especially breast cancer [6, 7,8]. In contrast to adults in the paediatric population, fungal infection of the scapl (tinea capitis), which is one of the most common causes of focal alopecia in children, should be considered [9]. Trichoscopy as a non-invasive and easily accessible diagnostic method is widely used in scalp disorders [10, 11]. According to *Thakur et al.*, the compatibility of the histopathological diagnosis with the trichoscopic one concerns even 89% of cases of primary scarring alopecia [12].

Aim

The aim of this study was to assess the usefulness of trichoscopy in the non-invasive diagnosis of focal hair loss in the parietal area in adult women.

Material and Methods

The study included 40 adult women. The study group consisted of 30 patients (mean age 47.5 ± 15.1; 22–78 years) with focal parietal alopecia, including 10 patients with AA, 10 patients with DLE and 10 with classical form of LPP. The diagnosis of AA was based on medical history and clinical picture. In order to establish the diagnosis of DLE and LPP in each patient, an additional biopsy was taken for histological examination. The control group consisted of 10 healthy volunteers (mean age 39.4 ± 14.3; 25–69 years) who were not treated for alopecia and did not report a problem of hair loss within the last 3 months. Preparation for the study consisted in refraining from washing hair within 12 hours before trichoscopy. During the examination, hairless areas at x20 and x70 magnification were evaluated, photographic documentation and analysis of the observed trichoscopic structures were performed with the use of the Fotofinder Dermoscope Medicam 800HD videodermatoscope. Four groups of structures observed in trichoscopic examination were evaluated: a) hair follicle openings – with invisible hair shafts they were described as dots – 4 types (white, yellow, red, black), b) hair shafts (terminal hairs over 30 μm diameter, vellus hairs under 30 μm diameter, with lower pigmentation compared to terminal hairs, further upright regrowing hairs with a distinct distal end and other types of hairs), c) vessels (morphological description), d) perifollicular

lenie mieszków włosowych (dissecting cellulitis) [3, 4, 5]. Warto pamiętać, że ognisko wyłysienia z blizną może również być wtórne do urazu czy zabiegu chirurgicznego. Do innych, rzadszych przyczyn ogniskowego wyłysienia należy sarkoidoza skórna, mucynoza mieszkowa czy przerzuty nowotworowe, szczególnie raka sutka [6, 7, 8]. W przeciwieństwie do osób dorosłych w populacji pediatrycznej należy uwzględnić grzybicę skóry owłosionej głowy, która jest jedną z najczęstszych, obok łysienia plackowatego, przyczyn ogniskowego łysienia u dzieci [9]. Trichoskopia jako nieinwazyjna i łatwo dostępna metoda diagnostyczna znajduje szerokie zastosowanie w chorobach skóry owłosionej głowy [10, 11]. Według pracy *Thakur et al* zgodność rozpoznania histopatologicznego z trichoskopowym dotyczy nawet 89% przypadków pierwotnego łysienia bliznowaciejącego [12].

Cel

Celem prezentowanego badania była ocena przydatności trichoskopii w nieinwazyjnej diagnostyce ogniskowego wypadania włosów w okolicy ciemieniowej u dorosłych kobiet.

Materiał i metody

Do badania włączono 40 dorosłych kobiet. Grupę badaną stanowiło 30 osób (średnia wieku 47,5 ± 15,1; 22–78 lat) z ogniskowym łysieniem w okolicy ciemieniowej, w tym 10 chorych na AA, 10 chorych na DLE oraz 10 na klasyczną postać LPP. Rozpoznanie AA było stawiane na podstawie wywiadu chorobowego oraz obrazu klinicznego. W celu postawienia rozpoznania DLE oraz LPP u każdej pacjentki dodatkowo pobrano wycinek do badania histologicznego. Grupę kontrolną stanowiło 10 zdrowych ochotniczek (średnia wieku 39,4 ± 14,3; 25–69 lat), które nie były leczone z powodu łysienia ani nie zgłaszały problemu wypadających włosów w ciągu ostatnich 3 miesięcy. Przygotowanie do badania polegało na powstrzymaniu się od mycia głowy w ciągu 12 godzin przed badaniem trichoskopowym. W trakcie badania oceniano ogniska pozbawione włosów w powiększeniu x20 oraz x70, wykonywano dokumentację fotograficzną oraz analizę obserwowanych struktur trichoskopowych z wykorzystaniem wideodermatoskopu Fotofinder Dermoscope Medicam 800HD. Oceniano 4 grupy struktur obserwowanych w badaniu trichoskopowym: a) ujścia

and interfollicular skin surface (the type of scaling and additional elements were evaluated).

Results

Among patients with AA the following trichoscopic structures were found: yellow dots in all examined women 100% (10/10), broken hairs in 90% (9/10), hairs resembling exclamation marks in 90% (9/10). Slightly less frequent black dots were found in 70% (7/10) of AA patients. The trichoscopic images were followed by tapered hairs (with narrower proximal and wider distal section) of 50% (5/10), vellus hairs of 40% (4/10), coiled hairs (pigtail type) of 30% (3/10), upright regrowing hairs in 30% (3/10), terminal hairs without pigment in 30% (3/10) and hairs with transverse constrictions (Pohl-Pinkus type) in 30% (3/10) of AA patients.

The trichoscopic structures observed in DLE patients were: white/white-pink structureless areas, prominent interfollicular scaling, 100% (10/10) and 90% (9/10) cases respectively. Then, thick arborizing vessels were found in 80% (8/10) and large yellow dots (with a hyperkeratotic plug, wider than a typical hair follicle opening) in 70% (7/10) of DLE patients. This was followed by red dots and broken hairs, which were observed equally frequently in 40% (4/10) of the patients and diffuse brown discoloration in 30% (3/10). Perifollicular scaling and white dots were observed in 20% (2/10) of the patients.

Patients with a classic type of LPP presented the following trichoscopic features: fine perifollicular scaling and linear, slightly branched vessels arranged concentrically around the follicular openings – both features observed in 100% (10/10) of cases. Structureless white/white-pink areas were found in 80% (8/10), while white dots affected 70% (8/10) of LPP patients. Further, collar-like, tubular scaling along the hair shafts was observed in 60% (6/10) of women. Then, white areas forming structures resembling Wickham's striae were found in 30% (3/10) and violaceous areas also in 30% (3/10) of patients. Hair shafts forming structures resembling tufts, broken hairs and twisted hairs, each of the symptoms was observed in 20% (2/10) of patients with LPP.

In the group of healthy volunteers, hair units consisting of two, three and four hair shafts of terminal hairs were found in 100% (10/10) of the subjects and dotted vessels in 50% (5/10) of healthy women. In 4 cases few vellus hairs were observed, while in 3 cases few yellow dots,

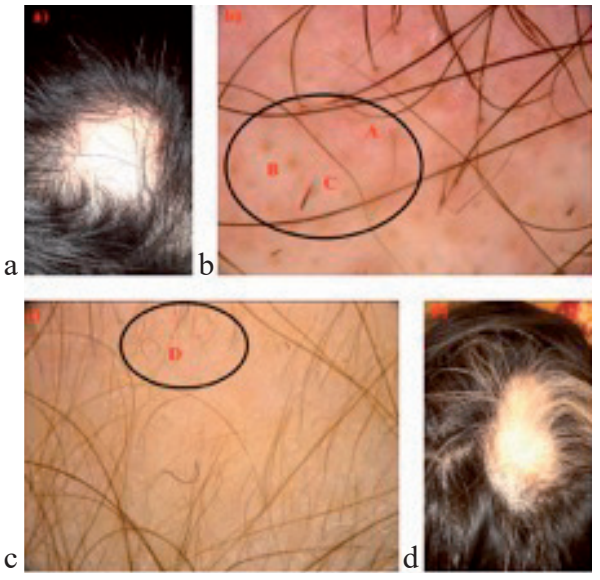
mieszków włosowych – przy niewidocznych łodygach włosowych, opisywano je jako kropki – 4 typy (białe, żółte, czerwone, czarne); b) łodygi włosów (włosy terminalne o średnicy powyżej 30 um, włosy meszkowe o średnicy poniżej 30 um, o mniejszej pigmentacji w porównaniu z włosami terminalnymi, dalej proste, odrastające włosy z wyraźnym końcem dystalnym oraz pozostałe, inne typy włosów); c) naczynia (opis morfologiczny); d) skórę okolicy około- oraz międzymieszkowej (oceniano typ złuszczania oraz dodatkowe elementy).

Wyniki

Wśród pacjentek z AA stwierdzono następujące struktury trichoskopowe: żółte kropki u wszystkich badanych kobiet 100% (10/10), włosy ułamane u 90% (9/10), włosy przypominające budową wykrzykniki u 90% (9/10). Nieco rzadziej stwierdzano czarne kropki, które dotyczyły 70% (7/10) chorych na AA. W badanych obrazach trichoskopowych w dalszej kolejności występowały: włosy stożkowate (z węższym odcinkiem proksymalnym oraz szerszym dystalnym) 50% (5/10), włosy meszkowe 40% (4/10), włosy zwinięte (typu świńskie ogonki) 30% (3/10), proste włosy odrastające u 30% (3/10), włosy terminalne bez barwnika u 30% (3/10) oraz włosy z poprzecznymi przewężeniami (typu Pohl-Pinkusa) u 30% (3/10) pacjentek chorych na AA.

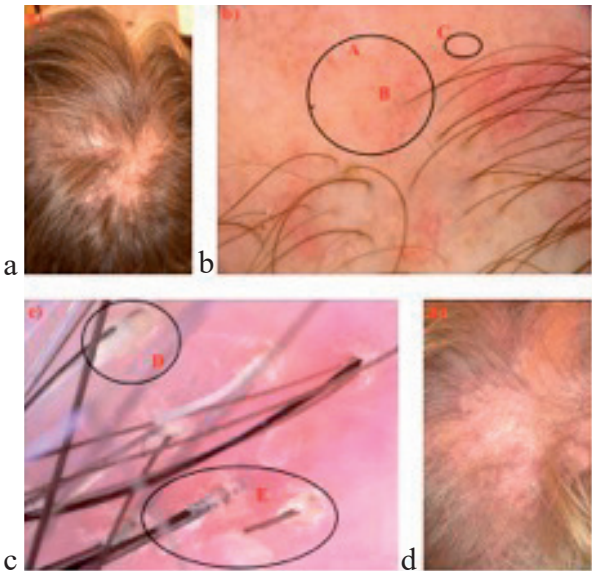
Struktury trichoskopowe obserwowane w grupie chorych na DLE to: białe/białoróżowe bezstrukturalne obszary, wyraźne złuszczanie międzymieszkowe, odpowiednio w 100% (10/10) i 90% (9/10) przypadków. Następnie grube naczynia drzewkowate u 80% pacjentek (8/10), duże żółte kropki (z hiperkeratotycznym czopem, szersze od typowego ujścia mieszka włosowego) stwierdzane u 70% (7/10) chorych na DLE. W dalszej kolejności występowały czerwone kropki oraz włosy ułamane, które obserwowano równie często, u 40% (4/10) pacjentek oraz rozproszone brązowe przebarwienia u 30% (3/10). Złuszczanie okołomieszkowe oraz białe kropki obserwowano u 20% (2/10) pacjentek.

Pacjentki z klasyczną postacią LPP prezentowały następujące cechy trichoskopowe: wyraźne złuszczanie okołomieszkowe oraz linijne, nieznacznie rozgałęzione naczynia ułożone koncentrycznie wokół ujść mieszków włosowych – obie cechy obserwowane w 100% (10/10) przypadków. Bezstrukturalne białe/ białoróżowe obszary stwierdzono u 80% (8/10), natomiast białe krop-



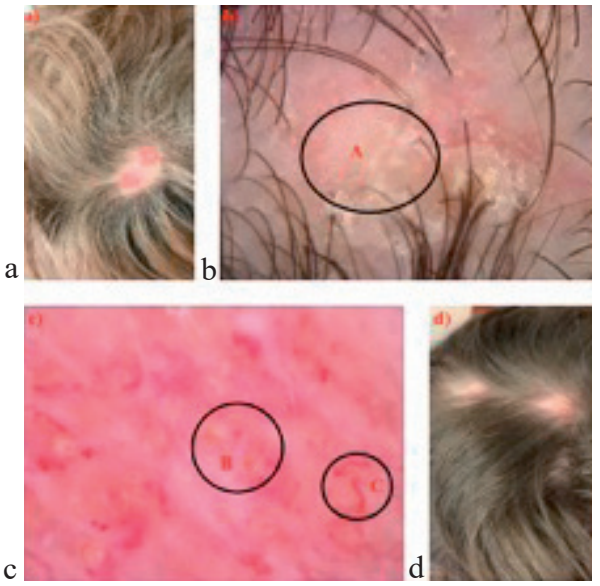
▲ Figure 1. Clinical images (a and d) and trichoscopic images (x20 magnification) of the active phase (b) and regrowth phase (c) of patients with alopecia areata (AA). Typical trichoscopic strutures observed in the course of AA are visible: A – vellus hairs; B – yellow dots; C – broken hairs; D – pigtail hairs and vellus hairs

▲ Rycina 1. *Obrazy kliniczne (a i d) oraz trichoskopowe (powiększenie x20) fazy aktywnej (b) oraz fazy odrostu (c) pacjentek z łysieniem plackowatym (AA). Widoczne typowe struktury trichoskopowe obserwowane w przebiegu AA: A – włosy meszkow; B – żółte kropki; C – włosy ułamane; D – włosy zwinięte (typu świńskie ogonki) oraz włosy meszkowe*



▲ Figure 2. Clinical (a and d) and trichoscopic (x20 and x50 magnification) images (b and c) of patients with lichen planopilaris (LPP). Typical trichoscopic strutures observed in the course of LPP: A– areas without visible follicular openings, white structureless areas; B – numerous elongated perifollicular blood vessels; C – white dot with blurred borders; D – tubular scaling along the hair shaft; E – clear perifollicular scaling

▲ Rycina 2. *Obrazy kliniczne (a i d) oraz trichoskopowe (powiększenie x20 i x50) (b i c) pacjentek z klasyczną postacią liszaja płaskiego mieszkowego (LPP). Widoczne typowe struktury trichoskopowe obserwowane w przebiegu LPP: A – obszary bez widocznych ujść mieszków włosowych, białe obszary bezstrukturalne; B – liczne wydłużone naczynia krwionośne położone przymieszkowo; C – biała kropka o niewyraźnych granicach; D – tubularna łuska wzdłuż łodygi włosa; E – wyraźne złuszczanie okołomieszkowe*



◀ Figure 3. Clinical (a and d) and trichoscopic (x20 and x50 magnification) images (b and c) of patients with chronic cutaneous lupus erythematosus (DLE). Typical trichoscopic structures observed in the course of DLE: A – areas without visible follicular openings, white structureless areas with clear interfollicular scaling; B – large yellow dots; C – thick blood vessels, in this case without typical arborizing appearance

◀ Rycina 3. *Obrazy kliniczne (a i d) oraz trichoskopowe (powiększenie x20 i x50) (b i c) pacjentek z przewlekłą skórną postacią tocznia rumieniowatego (DLE). Widoczne typowe struktury trichoskopowe obserwowane w przebiegu DLE: A – obszary bez widocznych ujść mieszków włosowych, białe obszary bezstrukturalne z wyraźnym złuszczaniem międzymieszkowym; B – duże, żółte kropki; C – grube naczynia krwionośne, w tym przypadku bez widocznego układu drzewkowatego*

Table 1. The most frequently observed trichoscopic structures in the examined entities with focal alopecia in the parietal region

Tabela 1. Najczęściej obserwowane struktury trichoskopowe w badanych jednostkach chorobowych przebiegających z ogniskowym łysieniem w okolicy ciemieniowej

Cause of alopecia *Przyczyna łysienia*	Trichoscopic structures *Struktury trichoskopowe*
Alopecia areata (AA) *Łysienie plackowate (AA)*	– yellow dots (100%) / *żółte kropki (100%)* – broken hairs (90%) / *włosy ułamane (90%)* – exclamation mark hairs (90%) / *włosy wykrzykniki (90%)* – black dots (70%) / *czarne kropki (70%)* – tapered hairs (50%) / *włosy stożkowate (50%)* – vellus hairs (40%) / *włosy meszkowe (40%)*
Chronic cutaneous lupus erythematosus (DLE) *Przewlekła skórna postać tocznia rumieniowatego (DLE)*	– white/white-pink structureless areas (100%) / *białe/białoróżowe obszary bezstrukturalne (100%)* – interfollicular scaling (90%) / *złuszczanie międzymieszkowe (90%)* – thick arborizing vessels (80%) / *grube naczynia drzewkowate (80%)* – large yellow dots (70%) / *duże żółte kropki (70%)* – red dots (40%) / *czerwone kropki (40%)* – broken hairs (40%) / *włosy ułamane (40%)*
Lichen planopilaris (LPP) *Liszaj płaski mieszkowy (LPP)*	– perifollicular scaling (100%) / *złuszczanie okołomieszkowe (100%)* – linear, slightly branched perifollicular vessels (100%) / *linijne, nieznacznie rozgałęzione naczynia okołomieszkowe (100%)* – white/white-pink structureless areas (80%) / *białe/białoróżowe obszary bezstrukturalne (80%)* – white dots (70%) / *białe kropki (70%)* – collar-like, tubular scaling along the hair shafts (60%) / *kołnierzykowate złuszczanie wzdłuż łodygi włosa (60%)* – white structures forming net and violaceous areas (30%) / *białe obszary tworzące struktury przypominające siateczkę oraz fioletowe obszary (30%)*

which constituted 40% and 30% of the studied women respectively. In 2 patients the presence of linear blood vessels and single upright regrowing hairs were found.

Clinical and trichoscopic images of AA, DLE and LPP patients are presented in **Figure 1**, **Figure 2** and **Figure 3**. The most common trichoscopic structures of the analyzed disease entities are listed in **Table 1**.

Discussion

Trichoscopic examination is used to assess the type of alopecia, with particular emphasis on distinguishing between non-scarring and scarring forms, but also to estimate the activity of the underlying disease process.

The absence or deficit of follicular openings on trichoscopic examination is considered the basic feature of scarring alopecia and an exponent of fibrosis [13, 14]. Distinct, regularly arranged hair follicle openings within the focal hairless area will be indicative of non-scarring alopecia – in our study, alopecia areata. The basic trichoscopic structures in this case were yellow dots which are empty follicular openings filled with keratin and sebaceous substance,

ki dotyczyły 70% (8/10) pacjentek chorych na LPP. Dalej obserwowano kołnierzykowate, tubularne złuszczanie wzdłuż łodygi włosa występujące u 60% (6/10) kobiet. Następnie stwierdzono obecność białych obszarów tworzących struktury przypominające siateczkę Wickhama u 30% (3/10) oraz fioletowe obszary również u 30% (3/10) chorych. Łodygi włosów tworzące struktury przypominające kępki, włosy ułamane oraz włosy skręcone, każdy z objawów obserwowano u 20% (2/10) chorych na LPP.

W grupie zdrowych ochotników stwierdzono jednostki włosowe złożone z dwóch, trzech oraz czterech łodyg włosów terminalnych u 100% (10/10) badanych oraz naczynia typu kropki u 50% (5/10) zdrowych kobiet. W 4 przypadkach obserwowano pojedyncze włosy meszkowe, natomiast w 3 pojedyncze żółte kropki, co stanowiło odpowiednio 40% oraz 30% badanych. U 2 pacjentek stwierdzono występowanie linijnych naczyń krwionośnych oraz pojedynczych prostych, odrastających włosów.

Obrazy kliniczne oraz obrazy trichoskopowe badanych pacjentek z AA, DLE oraz LPP przedstawiono na **rycinach 1**, **2** oraz **3**. Najczęściej występujące cechy trichoskopowe poddanych analizie jednostek chorobowych wymieniono w **tabeli 1**.

which occurred in 100% of AA patients. On the other hand, the presence of white dots with blurred borders and white/white-pink structureless areas, within which follicular openings were not visible, will qualify to the group of scarring alopecia. The structures mentioned prove irreversible destruction of hair follicles and progressive process of fibrosis, which is observed in the course of DLE and LPP [3]. In the present study, white dots affected 70% of LPP patients and 20% of DLE patients, whereas white/white-pink unstructured areas affected 80% and 100% of patients respectively.

The analysis of particular trichoscopic structures allowed to identify the most common structures in the examined patients. In the group of AA patients the five most frequently observed features are: yellow dots, broken hairs, exclamation mark hairs, black dots (which are hair shafts broken at skin level) and tapered hairs. They were visible in 100%, 90%, 90%, 70% and 50% of patients respectively. The presence of these structures enabled the diagnosis of AA to be made. Our observations mostly coincide with the analysis of Waśkiel et al., who evaluated the frequency of particular trichoscopic structures among patients with AA based on selected 30 scientific articles. Among the six most frequently observed were: yellow dots (62%), short vellus hairs (61%), black dots (53%), tapered hairs (51%), broken hairs (49%) and exclamation mark hairs (39%) [15]. At the same time, the authors of the quoted publication draw attention to the fact that none of symptoms is pathognomonic for AA. It is worth emphasizing that an appropriate diagnosis based on the trichoscopic examination should be based on the finding of several trichoscopic structures and exclusion of other possible diagnoses. Inui et al. analyzing 300 patients with AA found that the presence of yellow dots and vellus hairs is the most sensitive diagnostic marker of AA, whereas black dots, tapered and broken hairs are the most specific for this entity [16].

In the group of patients with scarring alopecia, apart from the typical features of fibrosis, other trichoscopic structures were observed depending on the histopathological diagnosis. Patients with DLE most often presented fine interfollicular scaling, thick arborizing vessels and large yellow dots in 90%, 80% and 70% of patients respectively. In contrast, among women with classical form of LPP, the most frequently observed was fine perifollicular scaling (100%), linear vessels arranged concentrically around the follicular openings (100%) and collar-

Dyskusja

Badanie trichoskopowe służy ocenie typu łysienia, ze szczególnym naciskiem na rozróżnienie postaci niebliznowaciejącej od bliznowaciejącej, ale także oszacowaniu aktywności procesu chorobowego.

Brak lub deficyt ujść mieszków włosowych w badaniu trichoskopowym uznaje się za podstawową cechę łysienia bliznowaciejącego i wykładnik procesu włóknienia [13, 14]. Wyraźne, regularnie ułożone ujścia mieszków włosowych w obrębie ogniska pozbawionego włosów będą świadczyły o łysieniu niebliznowaciejącym – w naszym badaniu o łysieniu plackowatym. Podstawowymi strukturami trichoskopowymi w tym przypadku były żółte kropki – czyli puste ujścia mieszków włosowych wypełnione treścią keratynowo-łojową, które występowały u 100% pacjentek chorych na AA. Natomiast obecność białych kropek o niewyraźnych granicach oraz białych/ białoróżowych obszarów bezstrukturalnych, w obrębie których nie uwidoczniono ujść mieszków włosowych będzie kwalifikowała do grupy łysienia bliznowaciejącego. Wymienione struktury świadczą o nieodwracalnej destrukcji mieszka włosowego i postępującym procesie włóknienia, jaki obserwujemy między innymi w przebiegu DLE oraz LPP [3]. W prezentowanym badaniu białe kropki dotyczyły 70% chorych na LPP oraz 20% chorych na DLE, natomiast białe/ białoróżowe bezstrukturalne obszary odpowiednio 80% i 100% chorych.

Analiza poszczególnych struktur trichoskopowych pozwoliła na wyodrębnienie najczęściej występujących struktur w jednostkach chorobowych poddanych badaniu. W grupie chorych na AA pięć najczęściej obserwowanych elementów to: żółte kropki, włosy ułamane, włosy typu wykrzykniki, czarne kropki (czyli łodygi włosów ułamane w poziomie skóry) oraz włosy stożkowate. Widoczne one były odpowiednio u 100%, 90%, 90%, 70% i 50% chorych. Obecność wymienionych struktur umożliwiła postawienie rozpoznanie AA. Nasze obserwacje w większości pokrywają się z analizą Waśkiet i wsp., którzy ocenili częstość występowania poszczególnych struktur trichoskopowych wśród pacjentów z AA na podstawie wybranych 30 artykułów naukowych. Wśród sześciu najczęściej obserwowanych wymieniono: żółte kropki (62%), krótkie włosy meszkowe (61%), czarne kropki (53%), włosy stożkowate (51%), włosy ułamane (49%) oraz włosy typu wykrzykniki (39%) [15]. Autorzy cytowanej publikacji zwracają równocześnie uwagę

-shaped, tubular scales along hair shafts (60%). The results obtained partly coincide with the data from the literature. In the review from 2020, in which 54 studies on various forms of scarring alopecia were analyzed, the most common trichoscopic structures were evaluated. In the group of DLE patients these were: large yellow dots, thick arborizing vessels and scattered blue-grey dots; in cases of LPP: perifollicular scaling with accompanying erythema, blue-grey dots arranged in a targetoid pattern and white dots [17]. In our study we did not observe blue--grey dots, which may occur in populations with higher skin phototypes [18].

Based on the results obtained, it can be concluded that the trichoscopic images of these two forms of scarring alopecia that may occur in the parietal area will differ in the range of the observed trichoscopic structures. It seems to be particularly useful to pay attention to vascular morphology and type of scaling as elements differentiating trichoscopic images of DLE and LPP patients. Thick arborizing vessels are characteristic of DLE, whereas elongated, partially branched vessels surrounding follicular openings for LPP patients [12, 19, 20]. Another distinguishing feature of the group with DLE was the occurrence of large yellow dots, which, according to some authors, are considered a typical symptom of DLE [13, 21]. The discussed structures are formed as a result of filling the dilated, empty hair follicle openings with pathological keratin masses [22]. The co-occurrence of thick arborizing vessels and large yellow dots according to Albedini et al. is 100% specific for the trichoscopic diagnosis of DLE [20]. On the other hand, the characteristic perifollicular scaling with accompanying tubular structures, which occur along hair shafts, distinguished trichoscopic images of patients with LPP. The observed tubular structures are considered specific for LPP [19, 23].

Another important element is the presence of white dots, observed in 70% of cases with LPP, which indicate a more localized inflammatory process and secondary scarring that occurs in this disease (at least in the initial phase). In contrast to LPP, DLE is characterized by higher destruction of structures involved in the disease process, evident occupation of interfollicular areas and faster appearance of structureless areas visible in trichoscopy [24]. White dots may appear in other diseases, including DLE, but much less frequently than in LPP patients [13].

Red dots are another interesting trichoscopic symptom observed only in the DLE group,

na fakt, że żaden z wymienionych objawów nie jest patognomoniczny dla AA. Warto podkreślić, że postawienie odpowiedniego rozpoznania na podstawie badania trichoskopowego powinno opierać się na stwierdzeniu kilku struktur trichoskopowych oraz wykluczeniu innych możliwych rozpoznań. Inui i wsp. analizując 300 chorych na AA stwierdzili, że obecność żółtych kropek oraz włosów meszkowych to najbardziej czuły marker diagnostyczny AA, natomiast czarne kropki, włosy stożkowate oraz włosy ułamane są najbardziej specyficzne dla tej jednostki chorobowej [16].

W grupie pacjentek z łysieniem bliznowaciejącym, poza typowymi dla tej grupy zaburzeń cechami włóknienia, obserwowano występowanie innych struktur trichoskopowych w zależności od rozpoznania histopatologicznego. Pacjentki z DLE prezentowały najczęściej wyraźne złuszczanie międzymieszkowe, duże naczynia drzewkowate oraz duże żółte kropki odpowiednio u 90%, 80% oraz 70% chorych. Dla odmiany wśród kobiet z rozpoznaną klasyczną postacią LPP najczęściej obserwowano wyraźne złuszczanie okołomieszkowe (100%), linijne naczynia ułożone koncentrycznie wokół ujść mieszków włosowych (100%) oraz kołnierzykowatą, tubularną łuską w obrębie łodyg włosowych (60%). Uzyskane wyniki częściowo pokrywają się z danymi z literatury. W przeglądzie z 2020 r., w którym analizowano 54 prace dotyczące różnych postaci łysienia bliznowaciejącego oceniano najczęstsze struktury trichoskopowe. W grupie chorych z DLE były to: duże żółte kropki, grube drzewkowate naczynia oraz rozproszone niebiesko-szare kropki, natomiast w przypadkach z LPP: złuszczanie okołomieszkowe z towarzyszącym rumieniem, niebiesko-szare kropki ułożone na wzór tarczy oraz białe kropki [17]. W naszym badaniu nie obserwowaliśmy niebiesko-szarych kropek, które mogą występować w populacjach o wyższych fototypach skóry [18].

Na podstawie uzyskanych wyników można stwierdzić, że obrazy trichoskopowe tych dwóch postaci łysienia bliznowaciejącego, które mogą występować w okolicy ciemieniowej będą różniły się w zakresie obserwowanych struktur trichoskopowych. Wydaje się, że szczególnie przydatne jest zwrócenie uwagi na morfologię naczyń oraz typ złuszczania jako elementy różnicujące obrazy trichoskopowe pacjentek z DLE i LPP. Grube naczynia drzewkowate są charakterystyczne dla DLE, natomiast wydłużone, częściowo rozgałęzione naczynia otaczające ujścia mieszków włosowych dla chorych na LPP [12, 19,

although it occurs much less frequently than previously described. Among our group of patients with DLE it concerned 40% of respondents. A similar frequency, 44.4% was observed in the study by Chiramel et al. [25]. The occurrence of such structures according to Tosti et al. gives a chance of hair regrowth if appropriate treatment is started immediately [26].

In the group of patients with LPP, the occurence of perifollicular erythematous areas with violaceous colour and white structures on a pink-red background arranged in the pattern of a net are equally important trichoscopic symptoms, which definitely help to establish a proper diagnosis. They can be referred to the clinical and dermoscopic image of lichen planus on other locations of the skin. In such cases, clustered violet inflammatory papules covered with white net, the so-called Wickham's striae associated with the hypertrophy of the granular layer of the epidermis, are typically found [27]. In our study, the described structures were present in 30% of the subjects.

As already mentioned, the trichoscopic examination is not only to confirm the diagnosis, but also to assess the activity of the disease. On the basis of trichoscopic examination we can assess the phase of the disease process in the course of AA [28, 29, 30]. The active phase is characterized by: black dots, exclamation mark hairs, broken hairs at different levels and hair shafts with transverse constrictions. The trichoscopic structures observed in the chronic phase of AA are mainly yellow dots and vellus hairs. The regrowth phase is characterized by the presence of upright regrowing hairs, pigtail hairs, vellus hairs and terminal hairs with or without pigment. The presented symptoms may be helpful in the assessment of the response to the treatment and a possible decision to continue the therapy or to modify the form of treatment.

In the case of DLE and LPP patients, clinically erythema and scaling accompanied by burning sensation, pruritus, and trichoscopic presence of specific vascular patterns and characteristic arrangement and accumulation of epidermal scaling will indicate an active process requiring intensive treatment. Moreover, the presence of red dots is considered a feature of active DLE phase and a good prognostic factor [26]. White, structureless areas in trichoscopy – clinically scar, will be associated with chronic, inactive phase of the disease.

It should be remembered that in doubtful cases and when scarring alopecia is suspected,

20]. Inną cechą wyróżniającą grupę z DLE było występowanie dużych, przekraczających granicę ujścia mieszka włosowego, żółtych kropek, które według części autorów uznaje się za typowy objaw DLE [13, 21]. Omawiane struktury powstają na skutek wypełniania poszerzonych, pustych ujść mieszków włosowych przez patologiczne masy keratynowe [22]. Współwystępowanie grubych naczyń drzewkowatych oraz dużych żółtych kropek według Albedini i wsp. jest w 100% specyficzne dla rozpoznania trichskopowego DLE [20]. Natomiast charakterystyczne złuszczanie okołomieszkowe z towarzyszącymi strukturami tubularnymi, które występują wzdłuż łodyg włosowych, wyróżniały obrazy trichoskopowe pacjentek chorych na LPP. Obserwowane struktury tubularne uznaje się za specyficzne dla LPP [19, 23].

Kolejnym istotnym elementem jest obecność białych kropek, obserwowanych w 70% przypadków z LPP, które świadczą o bardziej zlokalizowanym procesie zapalnym i wtórnie bliznowaceniu, jakie występuje w tej jednostce chorobowej (przynajmniej w początkowej fazie). W przeciwieństwie do LPP, DLE cechuje większa destrukcja struktur objętych procesem chorobowym, wyraźne zajęcie przestrzeni międzymieszkowych oraz szybsze pojawianie się bezstrukturalnych obszarów widocznych w obrazach trichoskopowych [24]. Białe kropki mogą występować w innych jednostkach chorobowych, w tym w DLE, jednak zdecydowanie rzadziej niż wśród chorych z LPP [13].

Czerwone kropki, to kolejny ciekawy objaw trichoskopowy obserwowany tylko w grupie z DLE, chociaż występujący znacznie rzadziej niż opisywane poprzednio. W naszej grupie chorych na DLE dotyczył 40% badanych. Podobną częstość, 44,4% obserwowano w badaniu Chiramel i wsp. [25]. Występowanie takich struktur według Tosti i wsp. daje szansę odrostu włosów w przypadku szybkiego włączenia odpowiedniego leczenia [26].

Innym, ważnym zagadnieniem jest występowanie w grupie chorych na LPP przymieszkowych obszarów rumieniowych o fioletowym odcieniu oraz białych struktur na różowo-czerwonym tle układających się we wzór siateczki, które zdecydowanie pomagają w ustaleniu właściwego rozpoznania. Można je odnieść do obrazu klinicznego i dermoskopowego liszaja płaskiego na skórze gładkiej, w którym typowo spotyka się zgrupowane grudki zapalne o fioletowym odcieniu pokryte białą siateczką, tzw. siateczką Wickhama, związaną z przerostem warstwy ziarnistej naskór-

the biopsy should be taken for histological examination. In such cases, the appropriate biopsy site can also be selected using trichoscopy [22]. It should be borne in mind that the areas with clear activity of the disease process are best suited for histological evaluation.

To sum up, trichoscopy as a non-invasive diagnostic method may be helpful in differentiating non-scarring and scarring alopecia in the parietal area in women. Moreover, there are some trichoscopic features typical for AA, DLE and LPP, which allow for differentiation and facilitate the diagnosis of these entities.

ka [27]. W naszym badaniu opisywane struktury występowały u 30% badanych.

Jak już wspomniano badanie trichoskopowe ma służyć nie tylko potwierdzeniu rozpoznania, ale również ocenie aktywności choroby. Na podstawie badania trichoskopowego możemy ocenić fazę procesu chorobowego w przebiegu AA [28, 29, 30]. Aktywny proces chorobowy charakteryzuje się występowaniem: czarnych kropek, włosów wykrzyknikowych, włosów ułamanych na różnej wysokości oraz włosów Pohla-Pinkusa. Struktury trichoskopowe obserwowane w fazie przewlekłej łysienia plackowatego to przede wszystkim żółte kropki oraz włosy meszkowe. Faza odrostu charakteryzuje się obecnością prostych odrastających włosów, włosów zwiniętych (typu świńskie ogonki), włosów meszkowych oraz włosów terminalnych z barwnikiem lub bez barwnika. Prezentowane objawy mogą być pomocne w ocenie odpowiedzi na leczenie i ewentualnej decyzji o kontynuacji terapii czy konieczności modyfikacji formy leczenia.

W przypadku chorych na DLE oraz LPP klinicznie rumień i złuszczanie z towarzyszącym uczuciem pieczenia, świądu, a trichoskopowo obecność określonych wzorców naczyniowych i charakterystyczne ułożenie i nagromadzenie złuszczonego naskórka będą świadczyły o aktywnym procesie wymagającym intensywnego leczenia. Ponadto obecność czerwonych kropek uznaje się za cechę aktywnej fazy DLE oraz za dobry czynnik prognostyczny [26]. Białe, bezstrukturalne obszary w trichoskopii – klinicznie blizna, będą związane z przewlekłą, nieaktywną fazą choroby.

Należy pamiętać, że w przypadkach wątpliwych oraz przy podejrzeniu łysienia bliznowaciejącego konieczne jest pobranie biopsji do badania histologicznego. W takich sytuacjach, w celu wyboru odpowiedniego miejsca do biopsji, można również wykorzystać trichoskopię [22]. Należy mieć na uwadze, że najlepiej do oceny histologicznej służą obszary cechujące się wyraźną aktywnością procesu chorobowego.

Podsumowując, triochoskopia jako nieinwazyjna metoda diagnostyczna może być pomocna w różnicowaniu łysienia niebliznowaciejącego i bliznowaciejącego w okolicy ciemieniowej u kobiet. Ponadto występują pewne cechy trichoskopowe typowe dla AA, DLE, jak i dla LPP, które pozwalają na różnicowanie i ułatwiają rozpoznawanie tych jednostek chorobowych.

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The authors declare no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

References / *Piśmiennictwo*

1. Sharma VK, Dawn G, Kumar B. Profile of alopecia areata in Northern India. Int J Dermatol 1996;35:22–27.
2. Tan E, Tay YK, Goh CL, Chin Giam Y. The pattern and profile of alopecia areata in Singapore–a study of 219 Asians. Int J Dermatol 2002; 41:748–753.
3. Tan E, Martinka M, Ball N, Shapiro J. Primary cicatricial alopecias: clinicopathology of 112 cases. J Am Acad Dermatol. 2004;50:25–32.
4. Whiting DA. Cicatricial alopecia: clinico-pathological findings and treatment. Clin Dermatol. 2001;19:211–225.
5. Trachsler S, Trueb RM. Value of direct immunofluorescence for differential diagnosis of cicatricial alopecia. Dermatology. 2005;211: 98–102.
6. Torres F, Tosti A, Misciali C, Lorenzi S. Trichoscopy as a clue to the diagnosis of scalp sarcoidosis. Int J Dermatol. 2011;50:358–361.
7. Borgia F, Giuffrida R, Lentini M, Palazzo R, CANNAVò SP. Follicular mucinosis with diffuse scalp alopecia treated with narrow-band UVB phototherapy: the role of trichoscopy in monitoring therapeutic outcomes. G Ital Dermatol Venereol. 2016;151:212–215.
8. Ravaioli GM, Starace M, Alessandrini AM, et al. Trichoscopy of Scalp Metastases. Int J Trichol. 2019;11:86–87.
9. Castelo-Soccio L. Diagnosis and management of alopecia in children. Pediatr Clin North Am. 2014;61:427–442.
10. Olszewska M, Rudnicka L, Rakowska A, Kowalska-Oledzka E, Slowinska M. Trichoscopy. Arch Dermatol. 2008;144:1007.
11. Jain N, Doshi B, Khopkar U. Trichoscopy in alopecias: diagnosis simplified. Int J Trichol. 2013;5:170–178.
12. Thakur BK, Verma S, Raphael V. Clinical, Trichoscopic and Histopathological Features of Primary Cicatricial Alopecias: A Retrospective Observational Study at a Tertiary Care Centre of North East India. Int J Trichology. 2015;7:107–112.
13. Karadag Köse Ö, Güleç AT. Evaluation of a Handheld Dermatoscope in Clinical Diagnosis of Primary Cicatricial Alopecias. Dermatol Ther (Heidelb). 2019;9:525–535.
14. Ross EK, Vincenzi C, Tosti A. Videodermoscopy in the evaluation of hair and scalp disorders. J Am Acad Dermatol. 2006;55(5):799–806.
15. Waśkiel A, Rakowska A, Sikora M, Olszewska M & Rudnicka L. Trichoscopy of alopecia areata: An update. The Journal of Dermatology. 2018;45:692-700.
16. Inui S, Nakajima T, Nakagawa K, Itami S. Clinical significance of dermoscopy in alopecia areata: analysis of 300 cases. Int J Dermatol. 2008;47:688–693.
17. Mathur M, Acharya P. Trichoscopy of primary cicatricial alopecias: an updated review. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2020;34:473–484.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

18. Duque-Estrada B, Tamler C, Sodre CT, Barcaui CB, Pereira FB. Dermoscopy patterns of cicatricial alopecia resulting from discoid lupus erythematosus and lichen planopilaris. An Bras Dermatol 2010;85: 179–183.
19. Rakowska A, Slowinska M, Kowalska-Oledzka E et al. Trichoscopy of cicatricial alopecia. J Drugs Dermatol 2012;11:753–758.
20. Abedini R, Kamyab Hesari K, Daneshpazhooh M, Ansari MS, Tohidinik HR, Ansari M. Validity of trichoscopy in the diagnosis of primary cicatricial alopecias. Int J Dermatol 2016;55:1106–1114.
21. Lanuti E, Miteva M, Romanelli P, Tosti A. Trichoscopy and histopathology of follicular keratotic plugs in scalp discoid lupus erythematosus. Int J Trichol 2012;4:36–38.
22. Miteva M, Tosti A. Dermoscopy guided scalp biopsy in cicatricial alopecia. J Eur Acad Dermatol Venereol 2013;27:1299–1303.
23. Nikam VV, Mehta HH. A nonrandomized study of trichoscopy patterns using nonpolarized (contact) and polarized (noncontact) dermatoscopy in hair and shaft disorders. Int J Trichol 2014;6:54–62.
24. Ramos-e-Silva M, Pirmez R. Red face revisited: disorders of hair growth and the pilosebaceous unit. Clin Dermatol 2014;32:784–799.
25. Chiramel M, Sharma V, Khandpur S, Sreenivas V. Relevance of trichoscopy in the differential diagnosis of alopecia: a cross-sectional study from North India. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2016;82: 651–658.
26. Tosti A, Torres F, Misciali C et al. Follicular red dots: a novel dermoscopic pattern observed in scalp discoid lupus erythematosus. Arch Dermatol 2009;145:1406–1409.
27. Güngör Ş, Topal IO, Göncü EK. Dermoscopic patterns in active and regressive lichen planus and lichen planus variants: a morphological study. Dermatol Pract Concept. 2015;5:45–53.
28. Lacarrubba F, Dall' Oglio F, Rita Nasca M, Micali G. Videodermatoscopy enhances diagnostic capability in some forms of hair loss. Am J Clin Dermatol. 2004;5:205–208.
29. Inui S, Nakajima T, Nakagawa K, Itami S. Clinical significance of dermoscopy in alopecia areata: analysis of 300 cases. Int J Dermatol 2008;47:688–693.
30. Rudnicka L, Olszewska M, Rakowska A. Atlas of Trichoscopy: Dermoscopy in Hair and Scalp Disease. London: Springer: 2012.

Acceptance for editing: **2020–11–15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020–12–07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

REVIEW PAPER

Morphea en coup de sabre and hemifacial atrophy in an interdisciplinary approach

PRACA POGLĄDOWA

Morphea en coup de sabre i połowiczy zanik twarzy w ujęciu interdyscyplinarnym

Agnieszka Wróblewska[1], Adriana Polańska[2], Aleksandra Dańczak-Pazdrowska[3], Ryszard Żaba[2], Zygmunt Adamski[3], Teresa Metthews-Brzozowska[4], Joanna Wegner[5]

[1] Postgraduate studies in "Aesthetics of the Face", Poznan University of Medical Sciences, Poland
[2] Department of Dermatology and Venereology, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[3] Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[4] Department of Maxillofacial Orthopedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[5] Department of Dermatology, University Medical Center Mainz, Germany

[1] Studia Podyplomowe „Estetyka Twarzy", Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2] Zakład Dermatologii i Wenerologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[3] Katedra i Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[4] Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[5] Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny, Mainz, Niemcy

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.35

*** Corresponding author** / *Osoba do kontaktu*
agnieszka_wroblewska@poczta.onet.pl

ABSTRACT

The increase in the degree of fluctuation asymmetry is accompanied, among others, by diseases such as morphea en coup de sabre (morphea ECDS) or Parry-Romberg syndrome (PHA). Patients suffering from them struggle not only with dermatological defects, but also with neurological, rheumatological, orthopedic, ophthalmological and dental symptoms. Morphological and functional disorders and craniofacial deformities related to them often generate psychosocial problems. The complexity of the issues to be solved proves the necessity

STRESZCZENIE

Wzrost stopnia asymetrii fluktuacyjnej towarzyszy m.in. takim jednostkom chorobowym, jak morphea en coup de sabre (morphea ECDS) czy zespół Parry-Romberga (PHA). Pacjenci nimi obciążeni borykają się nie tylko z defektami natury dermatologicznej, lecz również z objawami neurologicznymi, reumatologicznymi, ortopedycznymi, okulistycznymi czy stomatologicznymi. Zaburzenia morfologiczno-czynnościowe i związane z nimi deformacje twarzoczaszki generują niejednokrotnie problemy natury

of undertaking interdisciplinary actions aimed at developing objective diagnostic and therapeutic protocols, restoring (especially in pediatric patients) as close as possible to the correct developmental patterns, inhibiting the active phase of the disease and undertaking effective and aesthetically satisfying measures.

Keywords: morphea en coup de sabre, progressive hemifacial atrophy, Parry-Romberg syndrome, Romberg disease, facial asymmetry, progressive hemifacial atrophy, progressive facial hemiatrophy, hemiatrophia faciei progressiva, linear scleroderma, localized scleroderma.

psychospołecznej. Złożoność zagadnień wymagających rozwiązania przemawia za nieodzownością podejmowania działań interdyscyplinarnych, mających na celu opracowanie obiektywnych protokołów diagnostyczno-terapeutycznych, przywrócenie (szczególnie u pacjentów pediatrycznych) jak najbardziej zbliżonych do prawidłowych wzorców rozwojowych, zahamowanie aktywnej fazy choroby i podjęcie efektywnych, a także satysfakcjonujących estetycznie działań.

Słowa kluczowe: morphea en coup de sabre, postępująca atrofia połowicza twarzy, zespół Parry-Romberga, choroba Romberga, asymetria twarzy, postępująca atrofia połowicza twarzy, postępująca hemiatrofia twarzy, zespół Parry-Romberga, hemiatrofia twarzy postępująca, twardzina liniowa, twardzina zlokalizowana.

Introduction

Perfect symmetry in relation to the human body is a theoretical construct. Facial symmetry is actually a low degree of fluctuation asymmetry. The increase in its degree clearly draws the attention of the observer. The literature describes many etiological factors and disease entities that change the symmetry of the face [1, 2]. Chronic diseases of connective tissue occupy a special place in this matter: localized linear scleroderma [morphea en coup de sabre (ECDS)] and hemifacial atrophy [(Parry-Romberg syndrome (PRS)]. Although PRS was first described in 1825 by Caleb Hillier Parry, and then in 1846 by Moritz Heinrich Romberg, is still the source of many questions [3].

Due to frequent coexistence (about 30–40%) and a similar histopathological picture, both entities are considered as a special forms of morphea [4, 5, 6]. Both conditions show a predilection for Caucasian females in a 2–3:1 (K: M) ratio for morphea ECDS and a 3: 1 (K: M) for PHA [7, 8, 9] with more frequent presentation of PHA on the left side of the face [10, 11]. The progressive phase of the disease usually passes spontaneously after 2–10 years into the inactive phase [7, 12]. The sooner the symptoms of the disease appear, the greater the degree of deformation [4, 11, 13, 14].

According to the current classifications, both morphea ECDS and PHA are treated as a subtype of localized linear scleroderma [6, 12, 15, 16, 17].

Wprowadzenie

Idealna symetria w odniesieniu do ludzkiego ciała to teoretyczny konstrukt. Symetria twarzy to w rzeczywistości niski stopień asymetrii fluktuacyjnej. Wzrost jej stopnia wyraźnie zwraca uwagę obserwatora. Literatura opisuje wiele czynników etiologicznych oraz jednostek chorobowych wpływających na zmianę symetrii twarzy [1, 2]. Szczególne miejsce w odniesieniu do tego zagadnienia zajmują przewlekłe schorzenia tkanki łącznej: twardzina ograniczona linijna [morphea en coup de sabre (ECDS)] oraz połowiczy zanik twarzy [(zespół Parry-Romberga (PRS)]. Mimo iż PRS został pierwszy raz opisany w 1825 roku przez Caleba Hilliera Parry'ego, a następnie w 1846 roku przez Moritza Heinricha Romberga, wciąż niezmiennie jest źródłem wielu pytań [3].

Z uwagi na częste współistnienie (ok.30–40%) oraz zbliżony obraz histopatologiczny obie jednostki uznawane są za szczególne postaci morphea [4, 5, 6]. Oba schorzenia wykazują predylekcję wobec płci żeńskiej rasy kaukaskiej w stosunku 2–3:1 (K:M) dla morphea ECDS oraz 3:1 (K:M) w odniesieniu do PHA [7, 8, 9] z częstszą prezentacją PHA po lewej stronie twarzy [10, 11]. Faza progresywna choroby najczęściej po upływie 2–10 lat przechodzi samoistnie w fazę spoczynku [7, 12]. Im wcześniej pojawiają się symptomy schorzenia, tym następowo większy stopień deformacji [4, 11, 13, 14].

The etiology of both PHA and ECDS morphea is still unknown. It is believed that a genetic predisposition (HLA, mosaicism, positive family history of autoimmune diseases) is synchronized with the action of triggers (environmental, epigenetic modifying DNA or miRNA), stimulating keratinocytes to secrete cytokines that stimulate lymphocytes, endothelial cells and fibroblasts, and damage to cells endothelium and the triggering of autoimmune immune responses play an essential role [18]. According to some authors, PHA and morphea ECDS may be caused by a cerebral disorder of fat metabolism resulting from damage and malfunction of the sympathetic system structures resulting from trauma, infection, endocrine and autoimmune disorders, a non-infectious unilateral inflammatory process, resulting in pathological vasomotor and sympathetic nerve inflammation [5, 15]. Triggers may include drugs, numerous chemicals, long-term immobilization, radiotherapy, pressure, specific immunotherapy, infections, BCG vaccination (bacille Calmette-Guèrin) – the role of aluminum salt [16, 18, 19, 20, 21]. Some researchers postulate the developmental background as a factor predisposing to the occurrence of this type of diseases, emphasizing the role of the migration of neural crest cells (NCC) in embryonic life [14, 22, 23, 24]. Torok et al. speculate about the relationship between the immaturity of the immune system of pediatric patients and their greater affinity for the manifestation of extracutaneous morphea. They emphasize the role of CD4 and CD8 T lymphocytes, the number of which increases in the maturation process, while the number of B lymphocytes decreases [25, 26].

Clinical picture of morphea ECDS

The lesions usually appear unilaterally in the parietal, medial frontal area, run in a linear form, rarely accompanied by pain and / or itching. Spreading downwards, they sometimes cross the eyebrow line, embracing the eyelid [15, 18]. Clinically, morphea has three phases: inflammatory, active – lasting an average of 2–5 years; the edge of the lesion in the form of a lilac ring – "lilac ring" (it is supposed to confirm the primary vascular etiology of the disease), followed by the phases of progressive sclerotization and final atrophy [6]. The skin in the sclerotization phase is ivory and shiny. The atrophy of the subcutaneous and sometimes bone tissue cre-

Zgodnie z aktualnymi klasyfikacjami zarówno morphea ECDS, jak i PHA są traktowane jako podtyp twardziny ograniczonej linijnej [6, 12, 15, 16, 17].

Etiologia zarówno w przypadku PHA, jak i morphea ECDS wciąż nie została ustalona. Uważa się, iż predyspozycja genetyczna (HLA, mozaicyzm, dodatni wywiad rodzinny w zakresie chorób autoimmunologicznych) zsynchronizowana z zadziałaniem czynników wyzwalających (środowiskowe, epigenetyczne modyfikujące DNA lub miRNA), pobudzających keratynocyty do sekrecji cytokin stymulujących następowo limfocyty, komórki śródbłonka i fibroblasty, uszkodzenie komórek śródbłonka i wyzwolenie autoagresywnej odpowiedzi immunologicznej odgrywa zasadniczą rolę [18]. Według niektórych autorów PHA i morphea ECDS mogą być spowodowane mózgowym zaburzeniem metabolizmu tłuszczów, wynikającym z uszkodzenia i nieprawidłowego funkcjonowania struktur układu współczulnego, powstałych na skutek urazu, infekcji, zaburzeń endokrynologicznych oraz autoimmunologicznych, nieinfekcyjnego jednostronnego procesu zapalnego, skutkującego patologiczną wazomotoryką i zapaleniem nerwów o komponencie współczulnej [5, 15]. Czynnikami wyzwalającymi mogą być leki, liczne substancje chemiczne, długotrwałe unieruchomienie, radioterapia, ucisk, immunoterapia swoista, infekcje, szczepienie BCG (bacille Calmette-Guèrin) – rola soli aluminium [16, 18, 19, 20, 21]. Część badaczy postuluje tło rozwojowe jako czynnik predysponujący do wystąpienia tego typu schorzeń, podkreślając rolę migracji komórek grzebienia nerwowego (neural crest cells – NCC) w życiu zarodkowym [14, 22, 23, 24]. Torok i wsp. spekulują na temat związku niedojrzałości układu immunologicznego pacjentów pediatrycznych i większego ich powinowactwa do manifestacji pozaskórnych morphea. Podkreślają rolę limfocytów T CD4 i CD8, których liczebność wzrasta w procesie dojrzewania, podczas gdy liczba imfocytów B spada [25, 26].

Obraz kliniczny morphea ECDS

Zmiany pojawiają się najczęściej jednostronnie w okolicy ciemieniowej, czołowej przyśrodkowej, przebiegają w formie linijnej, z rzadko towarzyszącą bolesnością i/lub świądem. Szerząc się ku dołowi, czasami przekraczają linię brwi, obejmując powiekę [15, 18]. Klinicznie morphea przebiega w trzech fazach: zapalnej, aktywnej –

ate a kind of depression resembling a trace of a "saber cut". Scarring alopecia (alopecia cicatricans) occurs in the affected area [6, 15, 16, 27]. ECDS shows a longer duration than other types of morphea, leading to irreversible symmetry changes and facial deformities [21].

Characteristics and clinical picture of PHA

PHA is a rare, acquired, slowly progressive disease of unknown etiology characterized by progressive atrophic changes in the structures of the half of the face, locally corresponding to the regions supplied by the branches of the trigeminal nerve. The active phase lasts an average of 3 years, but inflammation has been reported to last for 20 years. The atrophy of skin tissue is accompanied by the atrophy of the subcutaneous tissue, and in more advanced forms, also of the fascial, muscular and chondro-bone structures. Atrophic lesions tend to spread from the cheek and nose area, more often towards the lower face, but also towards the forehead, but it is spared. Clinically unilateral atrophy of skin tissue is rarely accompanied by inflammation and subsequent tissue sclerosis / sclerosis. It usually takes place without hair loss or graying (but they can occur) in the affected skin, which shows depigmentation or hyperpigmentation (often a waxy-yellow color) [4, 6, 15, 28]. Due to the progressive unilateral atrophy, the dominant manifestation of the disease is facial asymmetry with the collapse of its structures [29].

Nervous system disorders

Neurological disorders are very rarely associated with ECDS morphea, but if they occur, they most often manifest themselves in pediatric patients [5]. Neurological symptoms often precede the onset of dermatological symptoms by several months or years [15, 21].

In the course of PHA, disturbances in the central nervous system are manifested in about 15–20% of patients [4, 15]. They occur in particular in patients with the first symptoms of PHA in early childhood or with a history of trauma [15]. The most important are simple or complex epileptic seizures that are often resistant to treatment, generated in the ipsilateral region – in relation to changes in the face-cerebral cortex (60% of patients), local neurological deficits of

trwającej średnio 2–5 lat; brzeg zmiany w formie liliowego pierścienia – ,,lilac ring" (ma potwierdzać pierwotnie naczyniową etiologię choroby), następnie faz postępującej sklerotyzacji oraz końcowo – atrofii [6]. Zmieniona skóra w fazie sklerotyzacji przybiera barwę kości słoniowej, jest lśniąca. Zanik tkanki podskórnej i niekiedy także kostnej tworzą rodzaj zagłębienia przypominającego ślad po ,,cięciu szablą''. W miejscu zmienionym chorobowo występuje łysienie bliznowaciejące (alopecia cicatricans) [6, 15, 16, 27]. ECDS wykazuje dłuższy czas trwania niż inne podtypy morphea, prowadząc do nieodwracalnych zmian symetrii i deformacji twarzy [21].

Charakterystyka oraz obraz kliniczny w połowiczym zaniku twarzy PHA

PHA to rzadkie, nabyte, powoli postępujące schorzenie o nieznanej etiologii charakteryzujące się progresywnymi zmianami atroficznymi struktur połowy twarzy, lokalizacyjnie odpowiadającymi rejonom zaopatrywanym przez gałęzie nerwu trójdzielnego. Faza aktywna trwa średnio 3 lata, lecz opisywano utrzymywanie się procesu zapalnego przez 20 lat. Zanikowi tkanki skórnej towarzyszy zanik tkanki podskórnej, a w bardziej zaawansowanych formach również struktur powięzi, mięśniowych oraz chrzęstno-kostnych. Zmiany atroficzne mają tendencję do szerzenia się od okolic policzka i nosa częściej w kierunku dolnego piętra twarzy, ale także w stronę czoła, przy czym zostaje ono oszczędzone. Jednostronnej atrofii tkanki skórnej klinicznie rzadko towarzyszy poprzedzający ją stan zapalny i następowe stwardnienie / sklerotyzacja tkanki. Zazwyczaj przebiega bez utraty i siwienia włosów (lecz mogą one wystąpić) w miejscu zajętej skóry, która wykazuje depigmentację lub hiperpigmentację (często barwa woskowo-żółta) [4, 6, 15, 28]. Progresywna atrofia jednostronna sprawia, iż dominującą manifestacją choroby jest asymetria twarzy z zapadnięciem jej struktur [29].

Zaburzenia ze strony układu nerwowego

Zaburzenia natury neurologicznej niezwykle rzadko towarzyszą morphea ECDS, ale jeżeli się pojawią, to najczęściej manifestują się u pacjentów pediatrycznych [5]. Objawy neurologicz-

the III, V, VI and VII cranial nerves or headaches – especially trigeminal neuralgia, paresthesia (44%) [4, 7, 28, 30, 31] pyramidal disorders [4], neuropsychiatric disorders including cognitive dysfunctions (11%) [12, 28].

Structural abnormalities within the central nervous system (CNS) are not always associated with clinical symptoms [4, 28].

Morphea ECDS and PHA in CNS imaging studies

The results of CNS magnetic resonance (MRI) studies in patients with morphea ECDS in a small percentage of cases indicate ipsilateral foci of calcification inside the brain tissue with or without accompanying symptoms of demyelination, usually ipsilateral changes in the gray matter and subcortical structures, superficial and deep structural changes in the white matter of the brain and meninges. Perivascular inflammatory infiltrates and sclerotization of blood vessel walls leading to gliosis and local necrosis of neurons are also visible [32]. As in the case of PHA, ipsilateral brain atrophy, calcifications in the white matter of the brain and subcortical nuclei are noted [21, 31, 32, 33, 34]. Bergler-Czop and Lis-Święty describe the coexistence of the symptoms of morphea ECDS with the occurrence of a teratoma brain tumor [8]. Also in the case of morphea ECDS, the morphological changes of the CNS are not always synchronized with functional changes [5, 21].

Khan et al. suggest that each unexplained case of paresis and epileptic seizures in pediatric patients should be supplemented with a thorough examination of the head area in search of even subtle signs of skin changes or asymmetry that may suggest the development of morphea [35].

75% of patients with PHA (with accompanying neurological symptoms) show morphological changes in the CNS [4]. The most common abnormalities in the MRI image are foci with increased signal intensity in T2-weighted images (50% of patients with accompanying neurological disorders) in the white matter of the brain, morphological changes concern the ipsilateral frontal (67%), parietal (43%) and subcortical areas (41%), approximately 20% of patients are diagnosed with atrophy of the cerebral hemispheres, very rarely of the cerebellum [4, 28], vascular malformations, including in the form of aneurysms, fibrous changes within the

ne często wyprzedzają o kilka miesięcy lub lat wystąpienie objawów dermatologicznych [15, 21].

W przebiegu PHA zaburzenia ze strony ośrodkowego układu nerwowego manifestują się u około 15–20% pacjentów [4, 15]. Występują one w szczególności u pacjentów, u których pierwsze objawy PHA pojawiły się we wczesnym dzieciństwie lub podających uraz w wywiadzie [15]. Na pierwszy plan wysuwają się często oporne na leczenie napady epileptyczne proste bądź złożone, generowane w obrębie ipsilateralnej – względem zmian w obrębie twarzy – kory mózgowej (60% pacjentów), miejscowe deficyty neurologiczne nerwów czaszkowych III, V, VI i VII czy bóle głowy – w szczególności neuralgia nerwu trójdzielnego, parestezje (44%) [4, 7, 28, 30, 31] zaburzenia piramidowe [4], zaburzenia neuropsychiatryczne, w tym dysfunkcje w zakresie procesów kognitywnych (11%) [12, 28].

Nieprawidłowościom strukturalnym w obrębie ośrodkowego układu nerwowego (OUN) nie zawsze towarzyszą objawy kliniczne [4, 28].

Morphea ECDS i PHA w badaniach obrazowych OUN

Wyniki badań rezonansu magnetycznego OUN pacjentów chorych na morphea ECDS w niewielkim odsetku przypadków wskazują na ipsilateralne ogniska kalcyfikacji wewnątrz tkanki mózgowej z lub bez towarzyszących symptomów demielinizacji, zazwyczaj ipsilateralne zmiany substancji szarej i struktur podkorowych, powierzchowne i głębokie zmiany strukturalne substancji białej mózgu i opon mózgowych. Widoczne bywają także nacieki zapalne okołonaczyniowe oraz sklerotyzacja ścian naczyń krwionośnych prowadzące do glejozy i miejscowej nekrozy neuronów [32]. Tak jak w przypadku PHA, odnotowuje się ipsilateralną atrofię mózgu, zwapnienia w obrębie substancji białej mózgu i jąder podkorowych [21, 31, 32, 33, 34]. Bergler-Czop i Lis-Święty opisują współistnienie objawów morphea ECDS z występowaniem u pacjenta guza mózgu typu teratoma [8]. Także w przypadku morphea ECDS zmiany morfologiczne OUN nie zawsze są zsynchronizowane z czynnościowymi [5, 21].

Khan i wsp. sugerują, iż każde niewyjaśnione przypadki niedowładów i napadów padaczkowych u pacjentów pediatrycznych powinny zostać uzupełnione wnikliwym badaniem okolic głowy w poszukiwaniu nawet subtelnych oznak zmian skórnych czy asymetrii, mogących sugerować rozwój morphea [35].

meninges, hamartomas [7, 20], subdural hydrocele (hygroma), changes in the thalamus, posterior internal capsule branches, asymmetry of the brain branches, asymmetry of the lateral ventricles, structural disorders of the cerebral cortex in the form of its atrophy, half-brain atrophy. Morphological changes of intracranial vessels lead to local hypoxia of the brain tissue and the formation of necrosis centers [7, 11].

Ophthalmic disorders

According to some authors, ophthalmic disorders affect 10–35% of patients with PHA. They most often take the form of an eyeball collapse (enophtalmos) caused by atrophy of the ocular connective tissue [4, 6, 15, 18], however, atrophy of orbits, oculomotor nerves, pseudoptosis (due to bone tissue atrophy), anterior segment inflammation are also described. uveitis – iris and ciliary body (uveitis), subluxation of the lens of the eye, glaucoma [36], edema of the optic nerve (stasis disc), peripheral retinal degeneration (neuroretinitis), Horner's symptom (ptosis, myosis accompanied by anisocoria, slow pupil dilatation – the pupil of Holmes and Adie, uneven color of the iris) – a set of symptoms indicative of sympathetic innervation of the eye [11, 37, 38], and in very rare cases, loss of vision [39]. Qureshi and Wani described a patient who, in addition to intracerebral vascular malformations with accompanying neurological symptoms, developed eyeball atrophy (phthisis bulbi) [38].

In the case of morphea ECDS, ophthalmic disorders take various forms: from morphological changes related to the eyelashes and eyelids to functional disorders of the organ of vision. The dominant abnormalities are enophtalmos or exophthalmos, disturbances in the mobility of the eyeball leading to strabismus, double vision (diplopia), and also inappropriate refraction and dryness of the eye are described [40].

Disorders of the stomatognathic system

The development of stomatognathic abnormalities in PHA occurs ipsilaterally in relation to the skin lesions, manifested by a sunken cheek, one-sided shortening of the upper lip, lifting of the mouth corner, atrophy and smoothing of the tongue on a given side with functional defects, as well as shortening of the mandibular body

75% pacjentów z PHA (z towarzyszącymi objawami neurologicznymi) wykazuje zmiany morfologiczne w obrębie OUN [4]. Najczęstsze nieprawidłowości w obrazie MRI to ogniska o podwyższonej intensywności sygnałów w obrazach T2- zależnych (50% pacjentów z towarzyszącymi zaburzeniami neurologicznymi) w obrębie istoty białej mózgu, zmiany morfologiczne dotyczą ipsilateralnego płata czołowego (67%), ciemieniowego (43%) i obszarów podkorowych (41%), u ok. 20% chorych diagnozowana jest atrofia półkul mózgowych, bardzo rzadko móżdżku [4, 28], występują malformacje naczyniowe m.in. pod postacią tętniaków, zmiany włókniste w obrębie opon mózgowych, guzy typu hamartoma [7, 20], wodniak podtwardówkowy (hygroma), zmiany w obrębie wzgórza, odnogi tylnej torebki wewnętrznej, asymetria konarów mózgu, asymetria komór mózgowych bocznych, zaburzenia strukturalne kory mózgowej w postaci jej zaniku, połowiczy zanik mózgu. Zmiany morfologiczne naczyń wewnątrzczaszkowych doprowadzają do lokalnego niedotlenienia tkanki mózgowej, do powstania ośrodków martwicy [7, 11].

Zaburzenia okulistyczne

Według niektórych autorów zaburzenia okulistyczne dotykają 10–35% chorych z PHA. Najczęściej przybierają postać zapadnięcia gałki ocznej (enophtalmos), powstającej na skutek atrofii tkanki łącznej zagałkowej [4, 6, 15, 18], niemniej jednak opisywane są także atrofia oczodołów, nerwów gałkoruchowych, pseudoptosis (na skutek atrofii tkanki kostnej), zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej oka – tęczówki i ciałka rzęskowego (uveitis), podwichnięcie soczewki oka, glaukoma [36], obrzęk tarczy nerwu wzrokowego (tarcza zastoinowa), degeneracja siatkówki o charakterze obwodowym (neuroretinitis), objaw Hornera (ptosis, myosis z towarzyszącą anizokorią, powolne rozszerzanie źrenicy – źrenica Holmesa i Adiego, różnobarwność tęczówki) – zespół objawów świadczących o zaburzeniu współczulnego unerwienia oka [11, 37, 38], w bardzo rzadkich przypadkach utrata wzroku [39]. Qureshi i Wani opisali pacjenta, u którego oprócz wewnątrzmózgowych malformacji naczyniowych z towarzyszącymi objawami neurologicznymi wystąpił zanik gałki ocznej (phthisis bulbi) [38].

W przypadku morphea ECDS zaburzenia okulistyczne przybierają różną formę: od zmian morfologicznych związanych z rzęsami, powiekami po czynnościowe zaburzenia narządu

and branches, delayed eruption. Numerous morphological distortions have been described – in particular, shortening the length and deformation of the roots of the teeth, tooth crowns most often do not show any deviations from the norm (the possibility of pulp stones, impacted and hypoplastic teeth has been reported, intrusions have been described), involuntary exposure of teeth in the case of advanced atrophy, chewing muscle atrophy, deepening of the nasolabial fold and atrophy of the tissues of the soft and hard palate, maxillary hypoplasia (generating total cross bite), facial cleft [11, 14, 29, 39, 41]. Morphological abnormalities in the course of PHA translate into functional and developmental deficits of the stomatognathic system, manifested by impaired chewing, swallowing and speech. Structural deformations result in malocclusion, especially total crossbite and tooth crowding, inclination, rotation, and temporomandibular joint dysfunction. Properly planned therapy in the field of maxillofacial orthopedics allows for the correction of the asymmetric pattern of hard tissue growth and thus enables rehabilitation of the stomatognathic system [14, 29, 42].

In the course of morphea ECDS, changes in the stomatognathic system are not always present, although they are described in the literature ipsilateral to skin lesions: tongue atrophy, atrophy of the lingual papillae, asymmetry of the palatine bones, unilateral lesion with scarring features within the gingiva, including the alveolar process, looseness and loss of a tooth in the vicinity of the lesion [40, 41].

Otolaryngological disorders

Most often they are a secondary effect resulting from tissue destruction during the progressive decline in PHA [5]. They are visually manifested by deformation of the nasal wing, deviation of the nose towards atrophy [4]. Atrophy and deformation of the auricle have also been described [14, 29]. Otolaryngological disorders are very rarely manifested in the course of morphea ECDS and PHA. Nevertheless, case reports indicate the possibility of the occurrence of parietal, linear foci of thickening of the mucosa of the maxillary sinuses, sphenoid sinus and rush. Rafai, Mugundhan et al. Also described episodes of dysphonia [5, 39]. Vix et al. report that a patient developed complete hearing loss in the course of PHA [28].

wzroku. Dominującymi nieprawidłowościami są enophtalmos lub wytrzeszcz gałki ocznej, zaburzenia ruchomości gałki ocznej prowadzące do zeza (strabismus), podwójnego widzenia (diplopia), ponadto opisywana jest niewłaściwa refrakcja i suchość oka [40].

Zaburzenia układu stomatognatycznego

Rozwój nieprawidłowości stomatognatycznych w PHA występuje ipsilateralnie względem ognisk skórnych, objawiając się zapadnięciem policzka, jednostronnym skróceniem wargi górnej, uniesieniem kącika ust, atrofią i wygładzeniem języka po danej stronie z defektami funkcjonalnymi, a także skróceniem trzonu i gałęzi żuchwy, opóźnioną erupcją. Opisywano liczne zniekształcenia morfologiczne – w szczególności skrócenie długości i zniekształcenie korzeni zębów, korony zębów najczęściej nie wykazują odstępstw od normy (odnotowano możliwość wystąpienia kamieni miazgi, zębów zatrzymanych i hipoplastycznych, opisano intruzje), mimowolną ekspozycją zębów w przypadku zaawansowanego zaniku, zanik mięśni żucia, pogłębienie fałdu nosowo-wargowego oraz atrofia tkanek podniebienia miękkiego i twardego, hipoplazja szczęki (generującą powstanie zgryzu krzyżowego całkowitego), rozszczep twarzy [11, 14, 29, 39, 41]. Nieprawidłowości morfologiczne w przebiegu PHA przekładają się na deficyty czynnościowe i rozwojowe układu stomatognatycznego, objawiające się upośledzeniem żucia, połykania i mowy. Deformacje strukturalne skutkują powstaniem wad zgryzu, przede wszystkim zgryzu krzyżowego całkowitego i stłoczeń zębów, nachyleń, rotacji, dysfunkcją stawów skroniowo-żuchwowych. Właściwie zaplanowana terapia w zakresie ortopedii szczękowej i szczękowo-twarzowej pozwala na korektę asymetrycznego wzorca wzrostu tkanek twardych i tym samym umożliwienie rehabilitacji układu stomatognatycznego [14, 29, 42].

W przebiegu morphea ECDS zmiany w obrębie układu stomatognatycznego nie zawsze są obecne, choć opisywane są w literaturze ipsilateralne do zmian skórnych: atrofia języka, zanik brodawek językowych, asymetria kości podniebiennych, jednostronna zmiana o cechach bliznowacenia w obrębie dziąsła, obejmująca wyrostek zębodołowy, rozchwianie i utratę zęba w sąsiedztwie zmiany [40, 41].

Psychological and intellectual assessment

PHA has been reported to have an impact on the patient's cognitive processes and intellectual potential. Kopyta, Chiu Wong, Tolkachjov et al. describe patients in whom, despite early diagnosis and systematic implementation of the therapeutic process, the disease progression led to cognitive and behavioral deficits [4, 7, 12, 19, 33], and even depression and psychosis [39]. PHA is self-limiting, however, as a result of systematic disease progression, the face deforms permanently and appears asymmetrically, which affects the patient's self-esteem and psychosocial functioning. It is often necessary to cooperate with a clinical psychologist [29].

Diagnostics

There are no laboratory tests to confirm the diagnosis of morphea ECDS or PHA. The diagnosis is mainly based on a physical examination. In justified circumstances, in a severe course – in order to extend the diagnosis – a biopsy of the skin tissue is taken, including the subcutaneous tissue [7, 18, 32, 39]. Wu, Torok et al. report that the time from disease initiation to diagnosis ranges from 11–13 months [43]. Researchers report the need for standardization in the diagnosis and monitoring of treatment progress and the progression of changes [43, 44]. The active phase of the disease is associated with the occurrence of eosinophilia and hypergammaglobulinemia along with an increased titer of rheumatoid factor (RF), especially in children in the active phase of the linear form of morphea, which sometimes correlates with the coexistence of rheumatoid arthritis in the patient [18].

Monitoring of the disease progress is currently based on the use of validated indicators: disease activity or severity: erythema, skin mobility in relation to the substrate, hardness, thickening, new lesions or enlargement of the existing ones – LoSSi (Localized Scleroderma Skin Severity Index), tissue damage: skin atrophy, subcutaneous tissue, pigmentation disorders – LoSDI (Localized Scleroderma Damage Index) and physical examination: general medical assessment of disease activity and extent of disease-related lesions – PGA (physician's glosician's global assessment) defined as LoSCAT (Localized Scleroderma Assessment Tool) [6, 12, 45].

Zaburzenia otolaryngologiczne

Najczęściej są wtórnym efektem wynikającym z destrukcji tkanek podczas postępującego zaniku w PHA [5]. Wizualnie objawiają się deformacją skrzydełka nosa, dewiacją nosa w stronę zaniku [4], opisywano także atrofię oraz deformację małżowiny usznej [14, 29]. Zaburzenia natury otolaryngologicznej bardzo rzadko manifestują się w przebiegu morphea ECDS i PHA. Niemniej jednak kazuistyczne doniesienia podają możliwość wystąpienia przyściennych, linijnych ognisk pogrubienia śluzówki zatok szczękowych, zatoki klinowej i sitowia. Rafai, Mugundhan i wsp. opisali również epizody dysfonii [5, 39]. Vix i wsp. donoszą o wystąpieniu u pacjenta całkowitej utraty słuchu w przebiegu PHA [28].

Ocena psychologiczna i intelektualna

Odnotowano wpływ PHA na procesy poznawcze pacjenta i jego potencjał intelektualny. Kopyta, Chiu Wong, Tolkachjov i wsp. opisują pacjentów, u których mimo wczesnego rozpoznania i systematycznego realizowania procesu terapeutycznego, postęp choroby doprowadził do deficytów kognitywnych i behawioralnych [4, 7, 12, 19, 33], a nawet depresji i psychozy [39]. PHA ma charakter samoograniczający się, niemniej jednak na skutek systematycznej progresji choroby dochodzi do trwałego zniekształcenia twarzy i powstania wyraźnych cech asymetrii, co wpływa na samoocenę i funkcjonowanie psychospołeczne chorego. Niejednokrotnie nieodzowne jest podjęcie współpracy z psychologiem klinicznym [29].

Diagnostyka

Nie istnieją badania laboratoryjne potwierdzające rozpoznanie morphea ECDS czy PHA. Diagnoza oparta jest głównie na badaniu przedmiotowym. W uzasadnionych okolicznościach w ciężkim przebiegu – celem poszerzenia diagnostyki – pobierana jest biopsja tkanki skórnej, obejmująca tkankę podskórną [7, 18, 32, 39]. Wu, Torok i wsp. donoszą, iż czas upływający od inicjacji choroby do jej rozpoznania waha się od 11–13 miesięcy [43]. Badacze zgłaszają potrzebę standaryzacji w zakresie diagnostyki i monitorowania postępów leczenia i progresji zmian [43, 44]. Aktywna faza choroby związana jest z występowaniem eozynofilii oraz hiper-

To assess the activity, disease severity and destruction of tissues affected by morphea ECDS and PAH, ultrasound examinations, CT computed tomography, magnetic resonance MRI, laser Doppler flowmeter, infrared thermography (IRT), durometry, electromyography, CCS – Computerized Scin Score [6, 21].

Treatment

A specific therapeutic algorithm for PHA and ECDS has not yet been developed [27, 46]. The mainstay of therapy, according to the available consensus in the case of linear and deep structure morphea, is immunosuppressive drugs (MTX with or without GKS). Systemic therapy is aimed at stopping and stabilizing the course of the disease and improving the clinical condition [27, 46]. Hasty decisions regarding reconstructive procedures that restore a more favorable facial contour may lead to the progression of the disease [12, 27, 48, 49]. Despite the temporary inhibition of the course of the disease, relapses have been reported. Vigilance, systematic checks are necessary, and in the case of reactivation, restarting the therapy [44]. The period of two years from diagnosis is particularly important. In such a case, the possible appearance of further morphea foci in locations other than the primary one should be carefully monitored [13].

Summary

Patients suffering from PHA and morphea ECDS require the implementation of interdisciplinary therapy mainly due to the specificity of the face / head structure as a place of many organs and the accompanying neurological, ophthalmological, dental, rheumatological, orthopedic symptoms, and then in more severe forms. psychosocial disorders (leading to, among others, pronounced deformities of the face and limbs) [4, 50]. Diagnostic and therapeutic difficulties result from low morbidity, overlapping symptoms of the morphea spectrum, ignorance of the etiology and lack of randomization in studies, and the inability to establish definitive triggers [4, 11, 12, 37].

gammaglobulinemii wraz z podwyższonym mianem czynnika reumatoidalnego (RF) przede wszystkim u dzieci w fazie aktywnej linijnej formy morphea, co koreluje niekiedy z współistnieniem u pacjenta reumatoidalnego zapalenia stawów [18].

Monitorowanie postępu choroby polega obecnie na zastosowaniu zwalidowanych wskaźników: aktywności lub nasilenia choroby: rumień, ruchomość skóry względem podłoża, stwardnienie, zgrubienie, nowe wykwity lub powiększenie istniejących – LoSSi (Localized Scleroderma Skin Severity Index), uszkodzenia tkanek: atrofia skóry, tkanki podskórnej, zaburzenia pigmentacji – LoSDI (Localized Scleroderma Damage Index) oraz badania fizykalnego: ogólna ocena lekarska dotycząca aktywności choroby oraz rozległości uszkodzeń związanych z chorobą – PGA (physician's glosician's global assessment) sumarycznie zdefiniowanych jako LoSCAT (Localized Scleroderma Assessment Tool) [6, 12, 45].

Do oceny aktywności, nasilenia choroby i destrukcji tkanek dotkniętych morphea ECDS i PAH stosuje się dodatkowo badania ultrasonograficzne, tomografię komputerową CT, rezonans magnetyczny MRI, laserowy przepływomierz dopplerowski, termografię (Infrared thermography – IRT), durometrię, elektromiografię, CCS – Computerized Scin Score [6, 21].

Leczenie

Nie opracowano dotychczas specyficznego algorytmu terapeutycznego wobec PHA oraz ECDS [27, 46]. Podstawę terapii zgodnie z dostępnymi konsensusami w przypadku morphea linijnej i obejmującej głębokie struktury stanowią leki immuosupresyjne (MTX z lub bez GKS). Terapia systemowa ma na celu zatrzymanie i stabilizację przebiegu choroby i poprawę stanu klinicznego [27, 46]. Pochopne podejmowanie decyzji w zakresie zabiegów rekonstrukcyjnych, przywracających korzystniejszy kontur twarzy, może doprowadzić do progresji schorzenia [12, 27, 48, 49]. Mimo tymczasowego zahamowania przebiegu choroby, opisywane są nawroty. Konieczna jest czujność, systematyczna kontrola, a w przypadku reaktywacji ponowne podjęcie terapii [44]. Szczególnie istotny jest okres dwóch lat od rozpoznania. Należy wówczas skrupulatnie monitorować ewentualne pojawienie się kolejnych ognisk morphea w innych lokalizacjach niż pierwotna [13].

Podsumowanie

Pacjenci dotknięci PHA oraz morphea ECDS wymagają wdrożenia terapii interdyscyplinarnej, przede wszystkim z uwagi na specyfikę budowy twarzy/głowy jako miejsca występowania wielu narządów oraz na towarzyszące im, wykraczające poza ramy dermatologiczne, objawy neurologiczne, okulistyczne, stomatologiczne, reumatologiczne, ortopedyczne oraz następowo w cięższych postaciach (prowadzących m.in. do wyraźnych deformacji twarzy i kończyn) zaburzenia natury psychospołecznej [4, 50]. Trudności diagnostyczno-terapeutyczne wynikają z niskiej zachorowalności, nakładania się na siebie objawów spektrum morphea, nieznajomości etiologii oraz braku randomizacji w badaniach, i niemożności ustalenia definitywnych czynników spustowych [4, 11, 12, 37].

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The authors declare no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

References / *Piśmiennictwo*

1. Debat V. Symmetry is beauty- or is it? Medicine /Science2016;32: 774–780.
2. Agrawal R, Patel DP, Bhagyashree, Desai B. Correction of sever asymmetry: a case with fractured condyle. APOS Trends in Orthodontics.2019;9:59–64.
3. Niklander S, Marin C, Martinez R, Esguep A. Morphea en coup de sabre: an unusual oral presentation. J Clin Exp Dent. 2017;9:315–318.
4. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry-Romberg Syndrome: cases and literature review. Am J Neurol. 2015;36:1355–1361.
5. Khamaganova I. Progressive hemifacial atrophy and linear scleroderma en coup de sabre: a spectrum of the same disease? Frontiers in Medicine. 2018;4:258.
6. Wolska-Gawron K, Krasowska D. Localized scleroderma-classification and to ols for the evaluation of tissue damage and disease activity. Dermatol Rev. 2017,104:169–289.
7. Tolkachjov SN, Patel NG, Tollefson MM. Progressive hemifacial atrophy: a review. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2015;10:39.
8. Lis-Święty A, Janicka I, Skrzypek-Salamon A, Brzezińska-Wcisło L. A systematic review of tools for determining activity of localized scleroderma in paediatric and adult patients.J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017;31:30–37.
9. Knobler R, Moinzadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, Cozzio A, Mouthon L i wsp.. European dermatology forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxedema, scleredema and nephrogenic systemic fibrosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017;31:1581–1594.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

10. Arnold N, Shareef S, Sikorski L. A unique case of progressive hemi-facial atrophy successfully treated with methotrexate. Spartan Medical Research Journal. 2017;1(2).
11. Abdelnour JGM, Abdelnour YGW, Kerollos RMAB, Mahmoud ZI. Parry- Romberg syndrome associated with en coup de sabre in a patient from South Sudan- a rare entiti from East Africa: a case report. J Med Case Rep. 2019;13:138.
12. Zulian F, Culpo R, Sperotto F, Anton J, Avcin T, Baildam EM i wsp. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma. Ann Rheum Dis. 2019;78:1019–1024.
13. Martini G, Fandanelli G, Agazzi A, Vittadello F, Meneghel A, Zulian F. Disease course and long-term outcome oj juvenile localized scleroderma: experience from a single pediatric rheumatology centre and literature review. Autoimmun Rev. 2018;17:727–734.
14. Soltani AD, Tehranchi A, Safari S, Tehrani Z, Ghaffari S. Parry- Romberg syndrome: a case report of non-invasive treatment. J Oral Health And Craniofac Sci. 2019;4:15–20.
15. Careta MF. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. An Bras Dermatol. 2015;90:62–73.
16. Mertens JS, Seyger MB,Thurlings, Radstake RDJ, Jong EMGJ. Am J Clin Dermatol. 2017;18:491–512.
17. Asano Y, Fujimoto M, Ishikawa O, Sato S, Jinnin M, Takehawa H i wsp. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of localized scleroderma. J Dermatol. 2018;45:755–780.
18. Krasowska D, Rudnicka L, Dańczak-Pazdrowska A, Chodorowska G, Woźniacka A, Lis-Święty A, Czuwara J i wsp. Lokalized scleroderma (morphea). Diagnostic and therapeutic recommendations of the Polish Dermatological Society. Przegl Dermatol. 2019;106,333–353.

19. Arif T, Majid I, Haji ML. Late onset en coup de sabre following trauma: rare presentation of a rare disease. Our Dermatol Online. 2015;6:49–51.
20. Aydin H, Yologlu Z, Sargin H, Metin MR. Parry- Romberg syndrome physical, clinical and imaging features. Neurosciences. 2015; 20:368–371.
21. Arif T, Adil M, Amin SS, Samil M, Raj D. Concomitant en coup de sabre and plaque morphea in the same patient: a rare occurrence. Dermatol Rev. 2017;104:1–5.
22. Szabo A, Mayor R. Cell traction in collective cell migration and morphogenesis: the chase and run mechanism.Cell Adhesion And Migration. 2015;9:380–383.
23. Graf D, Malik Z, Hayano S, Mishina Y. Common mechanisms in development and disease: BMP signaling in craniofacial development. Cytokine Growth Factor Rev. 2016;27:129–139.
24. Szabo A, Theveneau, Turan M, Mayor R. Neural crest streaming as an emergent property of tissue interactions during morphogenesis. PLoS Comput Biol. 2019;15: e1007002.
25. Torok KS, Li SC, Jacobe HM, Taber SH, Stevens AM, Zulian F, Lu TT. Immunopathogenesis of pediatric localized scleroderma. Front. Immunol.Vol. 10:908.
26. Reiff D, Crayne CB, Mannien ML, Cron RQ. Characteristics of coexistence localized scleroderma and inflammatory arthritis. Eur J Rheumatolol. 2020;7:67–71.
27. Stępień K, Reich A. Twardzina en coup de sabre. Forum Dermatologicum. 2018;4:153–154.
28. Vix J, Mathis S, Lacoste M, guillevin, Neau JP. Neurological manifestations in Parry-Romberg syndrome:2 case reports. Medicine. 2015;94: e1147.
29. Śmiech-Słomkowska G, Nawrocka A, Wójcicki P. Zmiany w układzie stomatognatycznym w przebiegu zespołu Parry'ego-Romberga. Magazyn Stomatologiczny. 2017;7–8:72–80.
30. Anderson LE, Treat JR, Licht DJ, Kreiger PA, Knight AM. Remission of seizures with immunosuppressive therapy in Parry- Romberg syndrome and en coup de sabre linear scleroderma: Case report and brief review of the literature. Pediatr Dermatol. 2018;35:363–365.
31. English SW, Ho ML, Tollefson MM, Wong- Kisiel LC. Focal epilepsy in a teenager with facial atrophy and hair loss. SeminPediatrNeurol. 2018;26:68–73.
32. Duman IE, Ekinci G. Neuroimaging and clinical findings in a case if linear scleroderma en coup de sabre. Radiology Case Reports. 2018;13:545–548.
33. Allmendinger AM, Ricci JA, Desai NS, Viswanadhan N, Rodriguez D. Atypical neuroimaging manifestations of linear scleroderma en coup de sabre. Iran J Child Neurol. 2015;9:62–68.
34. Reschke R, Schuster V, Kunz M. Scleroderma en coup de sabre. Dtsch Arztebl. 2019;116:544.
35. Khan MA, Shaw L, Eleftheriou D, Prabhakar P, Chong WK, Glover M. Radiologic improvement after early medical intervention in localized facial morphea. Pediatr Dermatol. 2016;33,1–4.
36. Fea AM, Aragno V, Briamonte C, Franzone M, Putignano D, Grignolo FM. Parry-Romberg syndrome with a wide range of ocular manifestations: a case report. BMC Ophtalmol. 2015;15:119.
37. Bucher F, Fricke J, Neugebauer A, Cursieven C, Heindi LM. Ophthalomological manifestations of Parry-Romberg syndrome. Survey of Ophthalmology. 2016;61:693–701.
38. Keith TA, Tidmore E. The development of multiple ocular complications in a patient with Parry- Romberg syndrome. Clin Exp Optom. 2019;102:437–439.
39. Arnold N, Shareef S, Sikorski L. A unique case of progressive hemifacial atrophy successfully treated with Methotrexate. Spartan Medical Research Journal. 2017;1(2).
40. Laxer RM, Miller S. Adie pupil as the initial presentation of localized en coup de sabre scleroderma. J Reumatol. 2017;44:1096–1097.
41. Deans JAB, Jones J,Merrett SJ. Dentofacial features of en coup de sabre- a case report. Dental Updates Orthodonties. 2017;44,9.
42. Van der Cruyssen F, Meeus J, Schcenaers J, Politis C. Parry-Romberg syndrome: a longterm retrospective cohort study of 10 patients. Oral Maxillofac Surg Cas. 2018;4:73–83.
43. Wu EY, Li SC, Torok KS, Virkud YV, Fuhlbrigge RC, Rabinovich CE. Baseline description of the juvenile localized scleroderma subgroup from the Childchood Arthritis and Rheumatology Research Alliance Legacy Registry. ACR Open Rheumatology. 2019;1:119–124.
44. Li S, Zheng RJ. Overview of juvenile localized scleroderma and its management. J Pediatr. 2019;16:5–18.
45. Skrzypek- Salamon A, Lis-Święty A, Ranosz-Janicka I, Brzezińska-Wcisło L. Localized scleroderma cutaneous assessment tool (LoSCAT) adapter for use in adult patients:report from an initial validation study. Health Qual Life Outcomes. 2018;16:185.
46. Tkachenko E, Cunningham MJ, O'Donnell, Levin AN. Adult- onset bilateral Parry-Romberg syndrome. JAAD Case Rep. 2019;5:2019–212.
47. Kunzler E, Florez-Pollack S, Teske N, O'Brien J, Prasad S, Jacobe H. Linear morphea: clinical characteristics, disease course and treatment of the morphea in adults and children cohort. J Am Acad Dermatol. 2019;80:1664–1670.
48. Araujo Franco JP, Lima RB, Martins CJ, Serra MS, D'Acri AM. Scleroderma en coup de sabre treated with polymethylmethacrylate- case report. An Bras Dermatol. 2016;91:209–211.
49. Atlas H, Gőnűl M, Gőkce A, Acar M, Gűrdal C. An overlap case of Parry-Romberg syndrome and en coup de sabre with striking ocular involvement and anti-double-stranded DNA positivity. Indian J Ophtalmol. 2018;66:336–368.
50. Ardalan K, Zigler CK, Torok KS. Predictors of longitudinal quality of life in juvenile localized scleroderma. Arthritis Care and Research.2017;69:1082–1087.

Acceptance for editing: **2020–11–15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020–12–07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

REVIEW PAPER

Demodicosis in humans as a current problem in dermatology and ophthalmology

PRACA POGLĄDOWA

Nużyca jako powszechny problem w dermatologii i okulistyce

Sara Królik[1], Agnieszka Muth[1], Adriana Polańska[2], Ryszard Żaba[2], Zygmunt Adamski[2], Dorota Jenerowicz[3]

[1] Student Scientific Society, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[2] Department of Dermatology and Venereology, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[3] Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poland

[1] Studenckie Koło Naukowe, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2] Zakład Dermatologii i Wenerologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[3] Katedra i Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.36

*** Corresponding author / *Osoba do kontaktu***
Assoc. Prof. Dorota Jenerowicz, djenerowicz@yahoo.com

ABSTRACT

Introduction. Human Demodex mites (Demodex folliculorum and Demodex brevis) are ectoparasites living inside the sebaceous glands and hair follicles. In most people, their presence is of no consequence. However, several conditions or various external factors might contribute to pathological Demodex infestation resulting in demodicosis. Many different cutaneous diseases can resemble demodicosis leading to misdiagnosis.
Aim. This paper aims to present information about demodicosis and provides a clear clinical portrait of demodicosis in order to distinguish it from other mimicking inflammatory dermatoses.
Material and Methods. The literature search was conducted in the English and Polish language via the PubMed database and Main Medical Library. The articles regarding Demodex infestation were selected.

STRESZCZENIE

Wstęp. Nużeńce ludzkie (Demodex folliculorum i Demodex brevis) są ektopasożytami żyjącymi wewnątrz gruczołów łojowych i mieszków włosowych. U większości ludzi ich obecność nie powoduje żadnych objawów. Jednak niektóre warunki lub różne czynniki zewnętrzne mogą przyczynić się do nieprawidłowego wzrostu i rozwoju tego pasożyta na powierzchni skóry, prowadząc do rozwoju nużycy. Wiele innych chorób skóry może przypominać nużycę i prowadzić do nieprawidłowego rozpoznania.
Cel. Celem tej pracy jest przedstawienie aktualnej wiedzy na temat nużycy oraz pełnego obrazu klinicznego tej choroby w celu łatwiejszej diagnozy i odróżnienia jej od innych chorób imitujących nużycę.
Materiał i metody. Przegląd literatury został przeprowadzony w języku angielskim i polskim poprzez bazę danych PubMed oraz Główną

Results. There is some evidence about the role of Demodex in the development of rosacea, blepharitis and clinical correlation between them.
Conclusions. More attention should be drawn to Demodex as it plays a significant role in the development of various clinical entities in both dermatology and ophthalmology.

Keywords: Demodex, demodicosis, rosacea, ectoparasite, blepharitis.

Bibliotekę Medyczną. Wybrano doniesienia dotyczące infestacji nużeńcem.
Wyniki. Istnieją dowody świadczące o roli nużeńca w rozwoju trądziku różowatego, zapalenia powiek oraz o klinicznej korelacji pomiędzy nimi.
Wnioski. Należy zwrócić większą uwagę na nużycę ludzką, ponieważ odgrywa ona znaczącą rolę w rozwoju różnych jednostek klinicznych, zarówno w dermatologii, jak i okulistyce.

Słowa kluczowe: Demodex, nużyca, demodekoza, pasożyt, zapalenie powiek.

Definition and diagnosis

Introduction

Although it has been known for a long time that Demodex is a pathological factor in many skin diseases, especially reparding face, there are still many unanswered questions. Demodicosis has many varieties that may often mimic other dermatoses which leads to misdiagnosis. The purpose of this article is to present contemporary knowledge on the mite and draw attention to the essence of problems in dermatology, as well as in the ophthalmology.

Definition

Demodicosis is a skin disease of the pilosebaceous units which is associated with Demodex mites (Demodex folliculorum or/and Demodex brevis) that involves predominantly the skin of face and head [1]. Based on some studies count of more than 5 mites per cm2 identified from lesions by way of 'standardized skin surface biopsy' is currently classified as abnormal. Moreover, it is still unclear and controversial if whether mite density can be applied to characterize a diseased state in different age groups and different sexes.

Demodex morphology and life cycle

Demodex is a spindle-shaped transparent mite which lives in pilosebaceous follicles of mammals. So far, literature describes more than one hundred species. Each Demodex species is specific to its host. On the human skin we distinguish two species: Demodex folliculorum – a long form achieving a size of 0,3–0,4 mm which lives in pilosebaceous duct and Demodex brevis – a short form with a size of 0,2–0,3

Definicja i rozpoznanie

Wstęp

Pomimo iż od dawna wiadomo, że nużeniec (Demodex) jest czynnikiem patologicznym w wielu chorobach skóry, szczególnie dotyczących skóry twarzy, nadal wiele kwestii pozostaje niewyjaśnionych. Nużyca ludzka ma wiele odmian, które często naśladują wiele innych jednostek chorobowych skóry, co prowadzić może do błędnego rozpoznania. Celem pracy jest przedstawienie współczesnej wiedzy na temat tego pasożyta i zwrócenie uwagi na istotę problemu zarówno w dziedzinie dermatologii, jak i okulistyki.

Definicja

Nużyca jest chorobą skóry obejmującą gruczoły łojowe i mieszki włosowe. Przyczyną jest infestacja pasożytem – nużeńcem ludzkim (Demodex folliculorum i/lub Demodex brevis), który zajmuje głównie skórę twarzy oraz głowy [1]. Liczba pasożytów na powierzchni skóry powyżej 5 na cm² pozyskanych ze zmian chorobowych drogą standaryzowanej biopsji powierzchni skóry jest klasyfikowana jako wynik nieprawidłowy. Jednak przyjęta norma zagęszczenia pasożyta na skórze wciąż pozostaje kwestią kontrowersyjną i niejasną, czy jej wiarygodność pozwala, aby stosować ją do określania choroby w różnych grupach wiekowych i płci.

Morfologia i cykl życiowy nużeńca

Nużeniec (Demodex) to przezroczysty pasożyt o wrzecionowatym kształcie, który zamieszkuje mieszki włosowe ssaków. Jak dotąd, literatura opisała więcej niż 100 gatunków nużeńca. Każdy gatunek nużeńca jest swoisty dla swojego gospodarza. Na ludzkiej skórze wyróżniamy dwa gatunki: Demodex folliculorum – forma długa, która

mm inhabiting both sebaceous glands and Meibomian glands. The whole life-cycle lasts from 14–18 days and consists of five stages – from ovum to adult form. At every stage of the life cycle, Demodex avoids bright light. During the day they recede into follicles, in order to get out of them at night in search of a partner for copulation. All eight legs of this mite move at an average rate of 16 mm/h. Copulation takes place in the mouth of the follicle and later on, the female gets into the follicle where she lays her eggs. After circa 60 hours, eggs hatch into a form of larvae [2, 3].

Ways of transmission

This mite is transmitted through direct contact, sharing toiletries or towels.

Occurrence among the human population

The presence of Demodex is observed amongst all types of human races and at different latitudes on earth. The colonization takes places in the early infancy and adulthood, only the skin of newborns has no evidence of Demodex. D. folliculorum density stays below 5 D/cm^2 in the adult population and it inhabits the normal skin with a prevalence of 100% [4]. Demodex brevis is less known than Demodex folliculorum due to the fact that the first one occurs in deeper parts of the skin and it is not easy detectable by non-blood sampling methods [4]. Even though Demodex folliculorum occurs in larger numbers on humans skin, Demodex brevis has a wider distribution on the body [3]. The percentage of the population, with an increased density of Demodex on the skin, fluctuates from 20% to 80% and rises between the second and sixth decade of that person's life to stay at this level until the eighth decade [3]. However, the most interesting fact is that, the percentage of people with high colonization of Demodex is relatively low amongst young people, whose skin paradoxically produces the largest amount of sebum – a potential component of Demodex's food [4]. In the majority of cases, the presence of Demodex on the skin does not lead to the development of demodicosis with corresponding symptoms [5]. That explains why Demodex organisms were considered as fully symbiotic with human beings shortly after finding out about them.

osiąga 0,3–0,4 mm i żyje w przewodach gruczołów łojowych mieszków włosowych oraz Demodex brevis – forma krótka o rozmiarach 0,2–0,3 mm zasiedlająca zarówno gruczoły łojowe, jak i gruczoły Meiboma. Cały cykl życiowy trwa 14–18 dni i składa się z pięciu etapów – od jaja do formy dorosłej. Na każdym etapie cyklu życiowego Demodex unika jaskrawego światła. W ciągu dnia wchodzi do wnętrza mieszka włosowego, aby wyjść z niego nocą w poszukiwaniu partnera do rozrodu. Demodex dzięki swoim ośmiu odnóżom porusza się po powierzchni skóry z prędkością około 16 mm/h. Kopulacja ma miejsce w ujściu zewnętrznym mieszka włosowego, a następnie samica przemieszcza się do wnętrza mieszka, gdzie składa jaja. Po upływie około 60 godzin jaja przeobrażają się w jedną z form larwalnych [2, 3].

Drogi zakażenia

Demodex jest przenoszony poprzez bezpośredni kontakt, używanie wspólnych przyborów toaletowych lub ręczników.

Występowanie w populacji ludzkiej

Demodex występuje wśród wszystkich ras ludzkich i na różnych szerokościach geograficznych na świecie. Infestacja nużeńcem ma miejsce na początku wczesnego dzieciństwa oraz okresu dorosłości, jedynie skóra noworodków nie zawiera śladów obecności tego pasożyta. Gęstość Demodex folliculorum utrzymuje się poniżej 5 D/cm^2 w populacji dorosłych i zasiedla on normalną skórę z przewagą 100% [4]. Demodex brevis jest mniej znany niż Demodex folliculorum, ponieważ bytuje on w głębszych warstwach skóry i nie jest tak łatwo wykrywalny za pomocą nieinwazyjnych (bezkrwawych) metod diagnostycznych [4]. Mimo że Demodex folliculorum występuje w większej ilości na powierzchni ludzkiej skóry, Demodex brevis występuje na większym obszarze ciała [3]. Procent populacji ze zwiększoną gęstością nużeńca na powierzchni skóry waha się w granicach 20% do 80% i rośnie pomiędzy drugą a ósmą dekadą życia, by następnie pozostać na stałym poziomie, aż do ósmej dekady. Jednakże, najbardziej interesującym faktem jest to, iż odsetek osób z dużym zagęszczeniem pasożytów na powierzchni skóry jest stosunkowo niewielki wśród osób młodych, których skóra paradoksalnie wytwarza największe ilości łoju – głównego składnika pożywienia nużeńca [4]. W większości przypadków obecność nużeńca na skórze nie prowadzi do rozwoju nużycy wraz z towarzyszącymi objawami [5].

Classification of human demodicosis

Clinical manifestation and predisposing factors

Demodicosis still remains a disease with plenty of questions without answers. There are many hypotheses about the association between rosacea and the role of Demodex. Chien and Plewig [6] proposed the classification based on two clinical variants in general: primary and secondary form. The primary form might be clinically manifested when some of the diagnostic conditions are observed such as:

- no existence of any other concomitant inflammatory skin diseases – acne, rosacea, perioral dermatitis
- pathological amount of mites per cm^2 obtained by way of standardized skin surface biopsy (SSSB) from lesions affected by active process
- regression of the skin symptoms after proper treatment with topical or systemic acaricides/arachnicides without antibiotics having anti-inflammatory effects (tetracycline/doxycycline or macrolides erythromycin/azithromycin/clarithromycin).

Any other cases followed by an increased density of Demodex mite on the skin surface are classified as a secondary form of human demodicosis. It is common for patients with any other systemic or skin diseases, especially those ones with leukemia, AIDS or those treated with immunosuppressants – topical or systemic. **Table 1** presents some other diseases which are associated with a secondary form of human demodicosis [6].

Clinical manifestation and predisposing factors

Demodex sp. inhabits healthy individuals and seems to cause a disease only when it occurs

Fakt ten tłumaczy, dlaczego krótko po odkryciu tego pasożyta był on uważany za organizm całkowicie symbiotyczny z ludzkim organizmem.

Klasyfikacja nużycy ludzkiej

Manifestacje kliniczne nużycy oraz czynniki predysponujące

Nużyca wciąż pozostaje chorobą z wieloma pytaniami bez odpowiedzi. Istnieje wiele hipotez dotyczących związku pomiędzy trądzikiem różowatym a rolą nużeńca. Chien i Plewig [6] zaproponowali klasyfikację opartą na dwóch głównych wariantach nużycy: pierwotnej oraz wtórnej. Forma pierwotna może występować wówczas, gdy spełnione są określone kryteria diagnostyczne:

- brak innych towarzyszących chorób zapalnych skóry, takich jak: trądzik, trądzik różowaty, zapalenie skóry okołoustne,
- nieprawidłowa ilość pasożytów na cm^2, uzyskana metodą standaryzowanej biopsji powierzchni skóry zajętej aktywnym procesem zapalnym,
- regresja zmian skórnych po zastosowaniu odpowiedniego leczenia miejscowego bądź ogólnoustrojowego środkami przeciwroztoczowymi/przeciwpajęczakowymi bez użycia antybiotyków o działaniu przeciwzapalnym (tetracyklina/doksycyklina lub makrolidy: erytromycyna/azytromycyna/klarytromycyna).

Każdy inny przypadek zwiększonej liczby nużeńców na powierzchni skóry jest klasyfikowany jako nużyca wtórna. Jest to odmiana, która zwykle występuje pośród pacjentów z innymi chorobami ogólnoustrojowymi lub skórnymi, zwłaszcza dotyka osób chorujących na białaczkę, AIDS lub przyjmujących immunosupresję – miejscową lub ogólnoustrojową. **Tabela 1** przedstawia niektóre z chorób towarzyszących nużycy wtórnej [6].

▼ Table 1. Diseases associated with demodicosis [6]
▼ Tabela 1. *Choroby towarzyszące nużycy [6]*

Disease *Choroba*	Clinical entity *Jednostka kliniczna*
Inflammatory dermatoses *Dermatozy zapalne*	Perioral dermatitis, Papulopustular rosacea,Seborrhoeic dermatitis, Steroid dermatitis *Okołoustne zapalenie skóry, postać grudkowo-krostkowa trądziku różowatego, łojotokowe zapalenie skóry, posterydowe zapalenie skóry*
Diseases caused by the treatment *Choroby indukowane lekami*	Steroid-associated dermatitis, Epidermal growth factor receptor inhibitors, Phototherapy *Posterydowe zapalenie skóry, inhibitory receptora naskórkowego czynnika wzrostu, fototerapia*
Tumours *Nowotwory*	Melanocytic naevi, Eyelid basal cell carcinoma, Mycosis fungoides *Znamię barwnikowe, rak podstawnokomórkowy skóry powiek, ziarniniak grzybiasty*
Systemic disease *Choroby ogólnoustrojowe*	Chronic renal failure *Przewlekła niewydolność nerek*

in high density. Some specific conditions may contribute to a development of demodicosis. Clinical manifestations depend on the Demodex species and there is a wide range of symptoms. D. folliculorum causes primarily an erythema and scaling, whereas D. brevis is rather responsible for the appearance of symmetrical papulopustular lesions. Authors, in general, describe primary demodicosis amongst adult people, especially in elderly population. Demodicosis usually has a late onset – most of patients after 40 years of age [6]. The most common area affected by Demodex sp. is the face, usually perioral, periocular and periauricular area. All the lesions are asymmetrically located and grouped, being follicle bound and finally – in most cases – asymptomatic or in some cases mildly pruritic.Typical symptoms of rosacea – transient flushing, telangiectasiae or erythema are not common amongst primary demodicosis patients. It is interesting to note here, that the secondary demodicosis has an early onset and much more exacerbated inflammation process. Patients affected by secondary demodicosis usually have pre-existing diseases, such as rosacea or perioral dermatitis [6].

Terminology of human demodicosis

As we know, human demodicosis may present itself with slight or no symptoms, so it is even more difficult to diagnose it properly. Also, it is very often confused with other dermatoses – rosacea, perioral dermatitis, acne, which are based on a variety of different factors. The terminology around demodicosis is unspecific and it needs a proper classification. In current studies terminology includes: pityriasis folliculorum, rosacea-like dermatitis, perioral/periorbital/periauricular dermatitis-like demodicosis and Demodex abscess and facial abscess-like conglomerates. Chien and Plewig [6] proposed a new classification which appears to be clear and comprehensible (**Table 2**).

According to this classification – a disease called "pityriasis folliculorum" responds with the term "spinulate demodicosis." It appears particularly on the face, in regions rich in sebaceous hair follicles as spiky – shaped, small, scaly, follicular lumps on the skin of the face, very often with the feeling of dry skin and itching. It may be also accompanied with erythema and slight inflammation. Usually the density of mites in this form of demodicosis is the highest – up to 61 D/cm^2, whereas in the papulopustular form Demodex density reaches circa 36 D/cm^2 [3, 4].

Manifestacje kliniczne nużycy oraz czynniki predysponujące

Nużeniec zasiedla skórę zdrowych osób i przypuszcza się, że powoduje chorobę, tylko gdy występuje w dużych ilościach. Jednakże pewne warunki mogą prowadzić do rozwoju nużycy. Kliniczna manifestacja tej choroby zależy od gatunku nużeńca i może prezentować szereg różnych objawów. Demodex folliculorum pierwotnie powoduje rumień i złuszczanie skóry, podczas gdy Demodex brevis raczej odpowiada za pojawienie się symetrycznych zmian grudkowo-krostkowych. Autorzy wielu różnych publikacji opisują pierwotną nużycę jako jednostkę popularną pośród osób dorosłych, a szczególnie w populacji starszych ludzi. Nużyca przeważnie cechuje się późnym początkiem – większość pacjentów ma ukończony 40 r.ż. [6]. Najczęstszą lokalizacją nużycy jest twarz, szczególnie obszar oczu, uszu oraz obszar okołoustny. Wszystkie zmiany są położone asymetrycznie, pogrupowane, w otoczeniu mieszków włosowych i w większości przypadków asymptomatyczne lub też towarzyszy im świąd o lekkim nasileniu. Klasyczne objawy występujące w trądziku różowatym, takie jak rumień lub teleangiektazje, nie są typowe dla pierwotnej nużycy. Należy zaznaczyć, że wtórna nużyca, w odróżnieniu od pierwotnej, rozpoczyna się we wczesnym okresie i w jej przebiegu występuje znacznie bardziej nasilony proces zapalny. Pacjenci dotknięci wtórną nużycą przeważnie mają wcześniej istniejące choroby, takie jak trądzik różowaty czy okołoustne zapalenie skóry [6].

Terminologia nużycy ludzkiej

Jak wiemy, nużyca ludzka może przebiegać z niewielkimi objawami lub całkowicie bezobjawowo, co stanowi dodatkową trudność diagnostyczną. Dodatkowo choroba ta może być bardzo często mylona z innymi jednostkami chorobowymi, takimi jak: trądzik różowaty, zapalenie okołoustne, trądzik pospolity, które u podstawy mają szereg różnych czynników wyzwalających. Terminologia związana z nużycą jest mało specyficzna i wymaga właściwej klasyfikacji. W nowoczesnej literaturze terminologia obejmuje: łupież mieszkowy, nużycę przypominającą trądzik różowaty, nużycę przypominającą zapalenie okołoustne/okołooczne/okołouszne, ropień z obecnością nużeńca oraz skupione zmiany przypominające ropnie twarzy. Chien i Plewig [6] zaproponowali nową klasyfikację, która wydaje się być przejrzysta i zrozumiała (**tabela 2**).

Według powyższej klasyfikacji choroba zwana „łupieżem mieszkowym" odpowiada termino-

▼ Table 2. Demodicosis terminology by W. Chien and G.Plewig [6]
▼ Tabela 2. *Terminologia nużycy zaproponowna przez W. Chien i G.Plewig [6]*

Current terminology and description *Obecna terminologia i opis*	Proposed nomenclature *Proponowana nomenklatura*	Definition and clinical manifestations *Definicja i manifestacja kliniczna*
Pityriasis folliculorum *Łupież mieszkowy*	Spinulate demodicosis *Nużyca kolczysta*	Fine, whitish, partly yellowish, spiky-shaped changes in hair follicles with or without erythema and inflammation *Drobne, białawe, częściowo żółtawe kolczyste zmiany w mieszkach włosowych z lub bez rumienia i stanu zapalnego*
Rosacea-like demodicosis, perioral/ periorbital/periauricular demodicosis *Nużyca przypominająca trądzik różowaty, nużyca okołoustna/okołooczna/ okołouszna*	Papulopustular demodicosis, perioral demodicosis, periorbital demodicosis, periauricular demodicosis *Nużyca grudkowo-krostkowa, nużyca okołoustna, nużyca okołooczna, nużyca okołouszna*	Papulopustules involving mostly the face, in patients without (primary form) or with pre-existing inflammatory dermatoses such as rosacea or perioral dermatitis (secondary form). The inflammatory stages show predilection for perioral, periorbital and periauricular regions *Osutka grudkowo-krostkowa występująca głównie na twarzy, u pacjentów bez (postać pierwotna) lub z uprzednio występującymi chorobami zapalnymi skóry, takimi jak trądzik różowaty, okołoustne zapalenie skóry (postać wtórna). Stadia zapalenia wykazują predylekcję do okołoustnych, okołoocznych i okołousznych rejonów skóry*
Demodex abscess/ facial abscess-like conglomerates *Ropień z obecnością nużeńca/skupione zmiany skórne przypominające ropnie twarzy*	Nodulocystic / conglobate demodicosis *Nużyca guzkowo-pęcherzowa/skupiona*	Intense immune reaction with massive follicular and perifollicular inflammatory infiltrates caused by Demodex proliferation, pus accumulation and suppurative succulent changes *Intensywna reakcja immunologiczna z masywnym mieszkowymi i okołomieszkowymi naciekami zapalnymi spowodowanymi namnażaniem nużeńca, nagromadzenie treści ropnej i sączenie*

It is worth emphasizing, that patients with pityriasis folliculorum are also usually older than other patients suffering from rosacea, which indicates, that lower immunity may enhance proliferation of Demodex. On the other hand, in papulopustular rosacea the more intense immune reaction impairs proliferation of Demodex, but as it is not completely effective, it does not lead to successful elimination of the mite [4].

Inflammatory follicular process due to Demodex mite is called – 'demodex folliculitis' and it may be then divided into morphological groups: papulopustular, nodulocystic and conglobate [6]. It is vital to note here, that perioral demodicosis is very often mistaken with perioral dermatitis, because human demodicosis may mimic dermatoses a lot. Perioral demodicosis belongs to primary demodicosis and we should differentiate it from the ectypal exacerbation due to Demodex mite infection based on the grounds of the initial process – perioral dermatitis. According to the proposed classification, perioral demodicosis may be termed "papulopustular perioral demodicosis" [6]. Previous nomenclature "perioral dermatitis-like demodicosis" is unclear and redundant. Manifestation of periorbital demodicosis includes: blepharitis, chalazion, as well as chronic conjunctivitis, Meibomian glands dysfunction and secondary complications of the eye protection apparatus, tear film and the surface of the eyeball presen-

wi „nużyca kolczysta". Odmiana ta głównie pojawia się na skórze twarzy, w regionach bogatych w gruczoły łojowe mieszków włosowych jako drobne mieszkowe zmiany o kształcie kolców, którym często towarzyszy świąd i uczucie suchej skóry. Dodatkowo mogą pojawić się zarówno rumień, jak i lekki stan zapalny. Zazwyczaj zagęszczenie pasożytów w tej odmianie nużycy jest największe – może wynosić nawet 61 D/cm^2, podczas gdy w odmianie grudkowo-krostkowej nużycy zagęszczenie pasożytów osiąga około 36 D/cm^2 [3, 4]. Warto podkreślić, że pacjenci z łupieżem mieszkowym są często starsi od chorych na trądzik różowaty, co wskazuje na to, że obniżona odporność może nasilać namnażanie nużeńca. Jednak z drugiej strony w odmianie grudkowo-krostkowej trądziku różowatego zwiększona odpowiedź immunologiczna upośledza namnażanie nużeńca, ale nie jest dostatecznie skuteczna i nie prowadzi do całkowitego wyeliminowania tego pasożyta [4].

Zapalenie mieszków włosowych wywołane przez nużeńca przyjmuje 3 odmiany morfologiczne: grudkowo-krostkową, guzkowo-torbielowatą i skupioną [6]. Niezwykle istotnym faktem jest to, iż nużyca okołoustna jest bardzo często mylona z zapaleniem okołoustnym, ponieważ nużyca może w dużym stopniu naśladować wiele innych dermatoz. Nużyca okołoustna należy do formy pierwotnej nużycy i powinniśmy odróżniać ją od wtórnego zaostrzenia spowodowane-

ting with some symptoms like: itching, burning, foreign body sensation, crusting and redness [7]. Periauricular demodicosis affects the external ear canal and tympanic membrane [6]. Demodicosis of the scalp is very rare in clinical form and mainly, it appears amongst elderly men [8]. It is associated with folliculitis characterized by hair loss, erythema and scales but it also occurs as an asymptomatic disease [9].

Pathogenesis

Cutaneous barrier damaged by Demodex

Demodex has four pairs of legs with two claws on each, helping to scratch what results in local epithelial erosion. Major breaches are made because Demodex feeds with human cells by destroying them. As the cutaneous barrier is disrupted, Demodex penetrate further into the dermis and its antigens are exposed to the human immune system. As a result Toll-like receptors (TLR) are stimulated and it induces hypersensitivity which is probably the origin of a permanent inflammatory reaction encountered for example in rosacea [4].

How Demodex feeds on our epithelial cells?

The major nourishment of Demodex are epithelial cells and components of sebum, they inhabit regions rich in sebaceous glands – face skin i.e. nose, cheeks, chin, forehead. Some case reports describe also the location of another parts of the body – chest area, external ear canal and genital area [10]. As we know, this specific mite is equipped with two stylets to puncture the host's cell, digest it preorally with the help of enzymes from two salivary glands and then ingest the cytoplasm of the person's cell into the food canal. There is a hypothesis that proteases are important salivary enzymes. It is followed by the observation of cutaneous biopsy with two anti-proteases (-1-antitrypsin and -1-antichymotrypsin) on the cuticles of D. folliculorum and D. brevis, as if it was a protective response by the human host against the infestation [11]. Similar enzymes produced by dust mites were described in patients with atopic dermatitis, it is supposed they initiate skin irritation and exacerbate eczema [12].

Rosacea and Demodex sp.

Rosacea is a chronic, incurable, inflammatory disease of the skin, usually localized on the face. Patients with rosacea suffer from several cuta-

go infestacją nużeńcem na podłożu pierwotnej jednostki chorobowej – zapalenia okołoustnego. Według zaproponowanej klasyfikacji okołoustna nużyca może być określana jako „nużyca grudkowo-krostkowa okołoustna" [6]. Poprzednie nazewnictwo „okołoustna nużyca przypominająca zapalenie skóry" jest niejasne i niezrozumiałe. Do manifestacji klinicznych okołoocznej nużycy zaliczamy: zapalenie powiek, gradówkę, jak również przewlekłe zapalenie spojówek, dysfunkcję gruczołów Meiboma i wtórne komplikacje aparatu ochronnego oka, filmu łzowego oraz powierzchni gałki ocznej z towarzyszącymi objawami, takimi jak: świąd, uczucie pieczenia, uczucie ciała obcego w oku, drapanie i zaczerwienienie [7]. Nużyca okołouszna dotyka głównie przewód słuchowy zewnętrzny i błonę bębenkową [6], natomiast nużyca skóry owłosionej głowy jest bardzo rzadką odmianą, która głównie pojawia się w populacji mężczyzn w podeszłym wieku [8]. Wiąże się z zapaleniem mieszków włosowych, które charakteryzuje utrata owłosienia, rumień i łuszczenie skóry, ale może również występować jako forma bezobjawowa [9].

Patogeneza

Uszkodzenie bariery skórnej przez nużeńca

Demodex posiada cztery pary odnóży posiadających po dwa pazury na każdym, które umożliwiają mu drapanie prowadzące do uszkodzenia naskórka. Proces ten umożliwia nużeńcowi głębszą penetrację do skóry właściwej, gdzie jego antygeny są prezentowane ludzkiemu układowi immunologicznemu. W rezultacie receptory Toll-podobne (TLR) są stymulowane, prowadząc do indukcji nadwrażliwości, która jest prawdopodobną przyczyną stałej reakcji zapalnej spotykanej na przykład w trądziku różowatym [4].

Jak Demodex odżywia się komórkami naskórka?

Głównym pożywieniem Demodexa są komórki naskórka i komponenty łoju. Z tego względu zamieszkuje on rejony skóry twarzy bogate w gruczoły łojowe m.in. nosa, policzków, brody, czoła. Opisywane są również przypadki występowania w innych rejonach ciała, takich jak klatka piersiowa, przewód słuchowy zewnętrzny i okolica narządów płciowych [10]. Stwierdzono, że nużeniec posiada dwa mandryny służące do nakłuwania komórek żywiciela i trawienia ich zewnętrznie (za pomocą enzymów z dwóch gruczołów ślinowych), co pozwala mu następnie

neous symptoms such as stinging, itching, pain or burning sensations. Usually in the process of rosacea there are periods of remission and progression [13]. The disease is associated with many different factors such as innate immunity, vascular pathology, action of reactive oxygen species and proteolytic enzymes, UV radiation and infectious factors. Presently, rosacea is divided into four subtypes based on a type of clinical manifestations: erythematotelangiectatic, papulopustular, phymatous and ocular rosacea (**Figures 1, 2**) [13].

One of the hypothesis which is suggested concerns Demodex folliculorum and Demodex brevis as infectious factors triggering rosacea. Demodex mites are common commensals of the pilosebaceous unit in humans. Various authors report observing a correlation between the markedly increased number of Demodex on the face skin of individuals with rosacea [3]. Patients affected by rosacea have an elevated average Demodex density at the level of 10,8 D/cm^2, in contrast to the study group with no presence of rosacea with 0,7 D/cm^2 [12]. However, when all the types of rosacea are taken into account, it turns out that a statistically significantly increased number of mites per cm^2 occurs only in the papulopustular variety of rosacea [12].

Another study supports this hypothesis by finding that Demodex is a source of a bacte-

połknąć cytoplazmę komórki żywiciela. Sugeruje się, że nużeniec wydziela enzymy proteolityczne (proteazy). Co więcej, na powierzchni nużeńców stwierdzono obecność inhibitorów proteaz surowiczych (α1-trypsyny oraz α1-chymotrypsyny), co może świadczyć o swoistej odpowiedzi obronnej gospodarza [11]. Podobne enzymy proteolityczne produkowane są przez roztocze kurzu domowego – uważa się, że ich działanie u chorych na atopowe zapalenie skóry przyczynia się do pogorszenia przebiegu wyprysku [12].

Trądzik różowaty i Demodex sp.

Trądzik różowaty jest przewlekłą, nieuleczalną chorobą zapalną skóry, zazwyczaj zlokalizowaną w obrębie skóry twarzy. Pacjenci z trądzikiem różowatym cierpią z powodu dolegliwości skórnych, takich jak: pieczenie, swędzenie, ból. Zazwyczaj w przebiegu choroby obserwuje się okresy remisji i zaostrzenia [13]. Choroba jest związana z wieloma różnymi czynnikami, takimi jak: wrodzona odporność immunologiczna organizmu, patologie naczyniowe, reakcje reaktywnych form tlenu i enzymów proteolitycznych, promieniowanie UV oraz czynniki infekcyjne. Obecnie trądzik różowaty dzieli się na 4 podtypy ze względu na manifestację kliniczną: postać rumieniową z teleangiektazjami, grudkowo-krostkową, z dominacją zmian przerostowych oraz oczną (**Ryciny 1**, **2**) [13].

▲ Figure 1. Papules and pustules on the erythematous background in a patient with rosacea
▲ Rycina 1. *Grudki I krosty na rumieniowym podłożu u chorego na trądzik różowaty*

▲ Figure 2. Phymatous rosacea: enlargement of the nose called 'rhinophyma'

▲ Rycina 2. *Postać przerostowa trądziku różowatego- powiększenie nosa zwane 'rynophyma'*

rium – Bacillus oleronius which was found inside the previously mentioned mites [14]. Antigens of B. oleronius might induce an inflammatory reaction inside the hair follicle. Moreover, it was discovered that these microbes stimulate the immune response by T-lymphocyte proliferation and finally lead to the progression of papulopustular lesions [14, 15]. Another argument favoring this hypothesis is the positive skin response to the treatment conducted with the use of antibiotics sensitive to Bacillus oleronius, and the lack of skin response to antibiotics on which there was no proven sensitivity [13, 16]. Authors, in general, also consider that there is a possibility that Demodex folliculorum being a saprophyte on the healthy human skin becomes a parasite shortly after the appearance of another disease spreading the bacteria from resistant areas to sensitive regions causing an inflammation. [13, 16]. Furthermore, an inflammatory reaction might occur and be aggravated

Jedna z hipotez sugeruje udział Demodex folliculorum i Demodex brevis jako infekcyjnych czynników wyzwalających trądzik różowaty. Roztocza Demodex są powszechnymi komensalami jednostek włosowo-łojowych człowieka. Różni autorzy prac obserwują korelację między znacząco zwiększoną liczbą roztoczy Demodex w skórze twarzy osób cierpiących na trądzik różowaty [3]. Pacjenci dotknięci trądzikiem różowatym mają zwiększoną średnią gęstość roztoczy Demodex o wartości 10,8 D/cm^2, w porównaniu do grupy kontrolnej bez choroby, gdzie średnia gęstość wynosiła 0,7 D/cm^2 [12]. Jednakże kiedy weźmie się pod uwagę wszystkie typy trądziku różowatego, okazuje się, że statystycznie znacząco zwiększona ilość roztoczy na cm^2 skóry występuje tylko w postaci grudkowo-krostkowej trądziku [12].

Inne badanie potwierdza powyższą hipotezę, wykazując, że roztocza Demodex są źródłem bakterii – Bacillus oleronius, które zostały znalezione w uprzednio wspomnianych roztoczach [14]. Antygeny B. oleronius mogą indukować reakcję zapalną w środku mieszka włosowego. Dodatkowo zostało odkryte, że te bakterie stymulują odpowiedź immunologiczną poprzez namnażanie limfocytów T, prowadząc w końcu do progresji zmian grudkowo-krostkowych [14, 15]. Kolejnym argumentem przemawiającym za prawidłowością tej hipotezy jest pozytywna odpowiedź skórna na zastosowanie leczenia antybiotykiem, na który wrażliwość wykazuje Bacillus oleronius i jej brak na leczenie antybiotykiem, na który nie wykazano wrażliwości tej bakterii [13, 16]. Autorzy również rozważają możliwość, że Demodex folliculorum, będący saprofitem zdrowej ludzkiej skóry, staje się pasożytem krótko po wystąpieniu innej choroby powodującej rozprzestrzenienie się bakterii z rejonów odpornych do wrażliwych, powodując zapalenie [13, 16]. Ponadto reakcja zapalna skóry może wystąpić i ulec nasileniu po tym, jak martwe roztocza uwolnią bakterie zamieszkujące ich przewód pokarmowy, prowadząc do chemotaksji granulocytów obojętnochłonnych [17]. Dodatkowo w grupie pacjentów z trądzikiem różowatym wykryte zostały przeciwciała przeciwko Bacillus oleronius, w porównaniu do ich braku w przypadku w grupie kontrolnej [18]. W bakteriach wykryto białka szoku termicznego i lipoproteiny – dobrze znane antygeny stymulujące Toll-podobne receptory odgrywające kluczową rolę we wrodzonej odporności immunologicznej człowieka. Rezultatem aktywacji TLR, uwalniane są cytokiny i katelicydyna, które odpowiedzialne są za lokalne zapalenie [13]. Wynika z tego, że białka

after dead mites release the bacteria inhabiting their digestive tract, which induces the chemotaxis of neutrophils [17]. In addition, in the group of rosacea patients immunoglobulines directed against Bacillus oleronius were detected, in contrast to their absence in the control group [18]. In bacteria heat shock proteins were detected, as well as, the lipoproteins – both known as strong antigens stimulating Toll-like receptors (TLR) which play a key role in the humans innate immune system. As a result of TLR activation, both inflammatory cytokines and katalicidin are released, which are responsible for local inflammation [13]. Bacillus oleronius proteins appear to have the potential to trigger humoral immunologic response and these bacteria might in fact be playing a significant role in the pathophysiology of rosacea.

Nevertheless, some authors suggest that rosacea is not a follicular process but vascular. This opinion is based on the perivascular location of the infiltrate around infested follicles by Demodex. It is observed in skin biopsies coming from patients with rosacea. However, this can be explained by the first stage of a type IV immunological reaction against mite: T helper lymphocytes and macrophages are attracted by antigens and appear around the vessels of the infected site [4].

It is still unknown why Demodex sp. cause rosacea only in certain people. One of the hypotheses is an increased skin temperature of the host, triggering commensal microorganisms to become pathogens in papulopustular rosacea, as it influences the behaviour of bacteria and Demodex. At the temperature of 37°C the Demodex are extraordinarily active, which can cause inflammation. However this is not confirmed yet. Another factor worth mentioning is an impaired immunological system. There are reported some genetic predispositions to demodicosis such as frequency of HLA Cw2 and Cw4 haplotypes and an increasing Demodex ratio associated with an increasing trend of apoptosis in lymphocytes. This could explain the relatively high frequency of the familial cases of rosacea and demodicosis. Secondary local immunosuppression caused by the mite itself and due to other systemic diseases should be also taken into consideration as the triggers of rosacea [4].

Role of Demodex sp. in ophthalmology

Demodex species are now suspected to be a potential cause of ocular surface inflammation,

Bacillus oleronius mogą być potencjalnym czynnikiem spustowym humoralnej odpowiedzi immunologicznej i te bakterie mogą odgrywać znaczącą rolę w patofizjologii trądziku różowatego.

Niemniej niektórzy autorzy sugerują, że trądzik różowaty nie jest procesem mieszkowym, ale procesem naczyniowym. Ta opinia oparta jest na okołonaczyniowej lokalizacji wnikania w pobliżu zajętych przez Demodex mieszków włosowych. Obserwuje się to w wynikach biopsji skórnych pacjentów z trądzikiem różowatym. Jednakże może to być wyjaśnione poprzez pierwszą fazę reakcji immunologicznej typu IV przeciwko roztoczu: limfocyty T pomocnicze i makrofagi są przyciągane przez antygeny i pojawiają się w pobliżu naczyń zainfekowanego regionu [4].

Nadal nie wiadomo, dlaczego Demodex powoduje trądzik różowaty u niektórych chorych. Jedna z hipotez mówi o wzroście temperatury żywiciela, który jest czynnikiem spustowym sprawiającym, że komensalne mikroorganizmy stają się patogenami w postaci grudkowo-krostkowej trądziku różowatego. Zmiana ta ma wpływać na zachowanie bakterii i nużeńca. W temperaturze 37°C Demodex jest nadzwyczaj aktywny, co może przyczyniać się do zainicjowania stanu zapalnego. Należy także zwrócić uwagę na upośledzenie układu odpornościowego. Wykazano kilka predyspozycji genetycznych do rozwoju dermatoz: częstotliwość haplotypów HLA Cw2 i Cw4 oraz zwiększony wskaźnik Demodex powiązany ze zwiększoną skłonnością apoptozy w limfocytach. To może wyjaśniać relatywnie wysoką częstość występowania rodzinnych przypadków trądziku różowatego i nużycy. Wtórne lokalne upośledzenie układu odpornościowego spowodowane przez samo roztocze oraz z powodu innych chorób ogólnoustrojowych powinny również zostać wzięte pod uwagę jako czynnik spustowy w przypadku trądziku różowatego [4].

Znaczenie Demodex w okulistyce

Podejrzewa się, że nużeniec może być czynnikiem sprawczym zapalenia powierzchni oka, dysfunkcję gruczołów Meiboma, zapalenia brzegów powiek i objawowych nieprawidłowości w zakresie rzęs. Zapalenie brzegów powiek jest schorzeniem oka objawiającym się zapaleniem brzegu powieki razem z pieczeniem, swędzeniem i uczuciem pieczenia, które potwierdzają objawy odnotowane w badaniach klinicznych, takie jak: złuszczanie w sąsiedztwie rzęs, zaczerwienie i pogrubienie brzegu powieki, tele-

▲ Figure 3. Rosacea: erythema and papules presenting in a periocular manner
▲ Rycina 3. *Trądzik różowaty: rumień i grudki w okolicy okołooczodołowej*

meibomian gland dysfunction, blepharitis and symptomatic lash abnormalities. Blepharitis is an eye condition characterized by inflammation of the eyelid margins associated with a stinging, itching and burning sensation followed by clinical evidence of scales around the eyelashes, lid margin erythema, thickening, telangiectasia, irregularity of the eyelid margins and conjunctival hyperemia [19]. Studies show that palpebral and facial Demodex infestation can co-exist, which results in the presence of blepharitis secondary to facial demodicosis (**Figure 3**). Furthermore should be mention that symptoms of itching along the lid margin are more specific to Demodex blepharitis than ocular itching. Also as Demodex blepharitis is associated with facial demodicosis in both conditions increased facial mite densities is presented [20]. It is also mentioned and recommended in literature that facial Demodex-positive patients should be evaluated also for eyelash mites to prevent a possible chronic blepharitis [21]. Moreover, several studies show significant correlation between serum immunoreactivity caused by proteins derived from B. oleronius and lid margin inflammation due to ocular Demodex infestation [22].

angiektazje, nieregularność brzegu powieki i przekrwienie spojówki [19]. Badania pokazują, że infestacja nużeńcem skóry powiek i twarzy może współwystępować, co skutkuje występowaniem zapalenia brzegów powiek, wtórnego do nużycy twarzy (**Rycina 3**). Należy podkreślić, że świąd brzegów powiek jest objawem bardziej specyficznym dla zapalenia brzegów powiek wywołanym przez nużeńca niż świąd w obrębie całego oka. Dodatkowo, jako że zapalenie brzegów powiek na podłożu infestacji nużeńcem jest powiązane z nużycą skóry twarzy, w obu schorzeniach występuje zwiększona gęstość występowania roztocza także i w tej lokalizacji [20]. Rekomenduje się, by pacjenci z potwierdzoną obecnością Demodex w zakresie skóry twarzy byli również badani pod kątem obecności roztoczy w mieszkach włosowych rzęs, by zapobiegać rozwinięciu przewlekłego zapalenia brzegów powiek [21]. Co więcej, niektórzy autorzy sugerują znaczącą korelację pomiędzy immunoreaktywnością surowicy spowodowaną B. oleronius i zapaleniem brzegów powiek o podłożu Demodex [22].

Rozpoznanie

Demodex nie jest łatwo wykrywalny w preparatach histologicznych, jednak standaryzowana

Diagnosis

Demodex is not easily detected in histological preparations, therefore, Standardized Skin Surface Biopsy (SSSB) technique is commonly used to measure the density of Demodex per one cm^2 [10]. Of course there is a wide range of methods used in diagnostic process but it is also related to non-precise results, which could remain unreliable to analyze.

An increase in the number of mites in the pilosebaceous unit of more than 5 D/ cm^2 is believed to cause infestation, which triggers inflammation [12]. However, after taking into account all the factors which influence the final result of Demodex density such as the method of sampling or quantification, which varies in the majority of case reports, it is not certain that this threshold can be taken as a determinant cause of a demodicosis. There are plenty of new diagnostic techniques which are slowly introduced and show promising results, but it still demands more clinical research to be done. Alternative diagnostic methods include: dermoscopy, confocal laser scanning microscopy or high-definition optical coherence tomography. An integration of fluorescein staining and imaging studies can be very useful for the detection of Demodex in daily clinical practice [6].

When it comes to ocular demodicosis some studies show that in patients suffering from blepharitis with cylindrical dandruff due to Demodex infestation can be confirmed only by using a slit lamp and common eye clinic equipment, which makes light microscopy in the pathology laboratory unnecessary to make the diagnosis [13].

Treatment

At first, it should be mentioned that a treatment of the demodicosis does not mean a complete eradication of the Demodex parasite, but elimination and remission of the symptoms it causes. The main target of the demodicosis treatment is to restore physiological function of the skin, however it is difficult to accomplish.

Diminishing of Demodex parasites within the skin can be accomplished by using drugs on the surface of the skin or taking them orally. Treatment differs depending on the type of disease. One of the drugs used for topical treatment of skin demodicosis is 10% sulfacetamidum natricum with 5% sulfur [23] available as gels, lotions and creams, which have antiparasitic and anti-

biopsja powierzchni skóry (Standardized Skin Surface Biopsy (SSSB)) jest powszechnie wykorzystywana do pomiaru gęstości Demodex na cm^2 [10]. Oczywiście jest też szeroka gama innych metod wykorzystywanych w diagnostyce, ale nie uzyskuje się za ich pomocą wystarczająco wiarygodnych wyników, żeby móc się nimi posługiwać w analizach.

Sugeruje się, że zwiększona ilość roztoczy w jednostkach włosowo-łojowych w ilości przekraczającej 5 D/cm^2 powoduje infestację, co z kolei wyzwala reakcję zapalną [12]. Jednakże po wzięciu pod uwagę wszystkich czynników wpływających na ostateczny wynik pomiaru gęstości Demodex, takich jak metoda pobrania próbek lub pomiar liczebności, które różnią się w zależności od badania, nie jest pewne, czy ta wartość powinna zostać przyjęta jako punkt graniczny rozpoznania nużycy. Obecnie wiele metod wydaje się obiecujących, jednak wymagają one dalszych badań. Alternatywnymi metodami diagnostycznymi są: dermatoskopia, skanujący laserowy mikroskop konfokalny oraz optyczna tomografia koherencyjna wysokiej rozdzielczości. Połączenie barwienia fluoresceiną i badań obrazowych może być bardzo przydatne w wykryciu nużeńca w codziennej praktyce klinicznej [6].

W odniesieniu do nużycy ocznej należy podkreślić, że u chorych cierpiących na zapalenie brzegów powiek wraz z łupieżem cylindrycznym o podłożu Demodex zakażenie może być potwierdzone tylko przy użyciu lampy szczelinowej i powszechnie dostępnego w gabinecie okulistycznym sprzętu, co sprawia, że badanie mikroskopowe w laboratorium patologicznym nie jest konieczne [13].

Leczenie

Należy zaznaczyć, iż celem leczenia nużycy jest nie tyle całkowita eliminacja nużeńca, ale raczej uzyskanie remisji objawów przez niego powodowanych. Głównym celem leczenia nużycy jest zatem przywrócenie prawidłowej czynności skóry, co jest jednak trudne do osiągnięcia.

Zmniejszenie liczby pasożytów w obrębie skóry może zostać osiągnięte przy użyciu leków stosowanych miejscowo lub ogólnie. Jednym z leków stosowanych w miejscowej terapii nużycy jest 10% sulfacetamid sodu z 5% siarką [23], dostępny w postaci żeli, lotionów i kremów o działaniu przeciwpasożytniczym i przeciwbakteryjnym. Stosuje się także 10% krotamiton i 5% permetrynę w postaci kremu. Zastosowanie ma

bacterial properties. Other topical drugs are 10% crotamiton and 5% permethrin in creams. There is also ivermectin that can be used both topically or orally [24].

When it comes to periorbital demodicosis, resulting in different forms of Meibomian gland dysfunctions, the main treatment is proper hygiene of the eyelids with appropriate fluids and tissues combined with regular warm eyelids massages. Equally important is to discard eye and face cosmetics because of possible contamination and being make-up free for the time of the treatment. When it comes to eradication of Demodex in eye areas, drugs mentioned in scientific papers are: 5–50% tea tree oil solution or isolated 4-terpineol used topically [for 4–6 weeks], 0,5–2% metronidazole – ocular ointment [used for about 2 months], 1–2% mercury oxide in ocular ointment form [used no longer than 6 weeks] and 1% ivermectin used orally [25].

It is very important to treat skin and ocular demodicosis together to achieve a significant result. Otherwise recurrence of the disease can be observed.

Conclusion

Possible link between demodicosis and other skin diseases is still a valid question in both dermatology and ophthalmology. Appropriate classification and nomenclature of the demodicosis would simplify diagnosis of this disease. Numerous researchers increasingly emphasize the role of Demodex species in the development of rosacea and blepharitis. There is some evidence about several factors contributing to the development of demodicosis such as innate immune defect, concomitant diseases and local immunosuppression. Studies shown in this paper proof that diseases suspected to be caused by Demodex should gain more attention from dermatologists and ophthalmologists.

również iwermektyna, która może być stosowana zarówno powierzchniowo, jak i doustnie [24].

W przypadku nużycy ocznej należy zwrócić uwagę na odpowiednią higienę brzegów powiek przy użyciu odpowiednich chusteczek i płynów, połączoną z regularnym ciepłym masażem powiek. Należy zutylizować do tej pory używane kosmetyki do oczu i twarzy z powodu możliwej kontaminacji – w trakcie leczenia najlepiej jest całkowicie zrezygnować z makijażu. W literaturze wskazuje się ponadto na potencjalną skuteczność 5–50% roztworu olejku z drzewa herbacianego lub izolowanego 4-terpineolu stosowanych miejscowo przez 4–6 tygodni, 0,5–2% metronidazolu w maści ocznej (2 miesiące leczenia) oraz 1–2% tlenku rtęci w maści ocznej (nie dłużej niż przez 6 tygodni). Wskazuje się także na skuteczność iwermektyny stosowanej w postaci doustnej [25].

Istotne jest, aby leczyć jednocześnie nużycę skóry twarzy i nużycę oczną – warunkuje to skuteczność postępowania i zapobiega nawrotom.

Wnioski

Prawdopodobny związek pomiędzy nużycą a innymi chorobami skóry pozostaje wciąż aktualnym zagadnieniem zarówno w dziedzinie dermatologii, jak i okulistyki. Właściwa klasyfikacja i nazewnictwo nużycy zdecydowanie ułatwiłoby diagnozowanie tej jednostki chorobowej. Liczne badania znacząco podkreślają rolę Demodex w patofizjologii trądziku różowatego i zapalenia brzegów powiek. Są dowody wskazujące na szereg czynników przyczyniających się do rozwoju nużycy, takich jak wrodzony defekt immunologiczny, choroby współistniejące oraz lokalna immunosupresja. Doświadczenia badaczy opisane w niniejszej pracy wskazują, że choroby wywołane przez nużeńca wymagają uwagi zarówno dermatologów, jak i okulistów.

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The authors declare no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

References / *Piśmiennictwo*

1. Plewig G, Kligman AM. Acne and Rosacea, 3rd edn. Berlin Heidelberg: Springer, 2000.
2. Rather PA, Hassan I. Human demodex mite: the versatile mite of dermatological importance. Indian J Dermatol. 2014 Jan;59(1):60–6. doi: 10.4103/0019-5154.123498. PMID: 24470662; PMCID: PMC3884930.
3. Jarmuda S. Ocena udziału roztoczy Demodex folliculorum i laseczek Bacillus oleronius w patogenezie trądziku różowatego. Rozprawa doktorska. Poznań: Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu; 2013
4. Forton FM. Papulopustular rosacea, skin immunity and Demodex: pityriasis folliculorum as a missing link. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2012 Jan;26(1):19–28. doi: 10.1111/j.1468-3083.2011.04310.x. Epub 2011 Oct 24. PMID: 22017468.
5. Akilov OE, Mumcuoglu KY. Association between human demodicosis and HLA class I. Clin Exp Dermatol. 2003 Jan;28(1):70–3. doi: 10.1046/j.1365-2230.2003.01173.x. PMID: 12558635.
6. Chen W, Plewig G. Human demodicosis: revisit and a proposed classification. Br J Dermatol. 2014 Jun;170(6):1219–25. doi: 10.1111/bjd.12850. PMID: 24471456.
7. Udziela M, Olek-Hrab K, Kleina-Schmidt P. Postępowanie w demodekozie ocznej. Polskie Towarzystwo Okulistyczne. 2014.
8. Fernandez-Flores A, Alija A. Scalp folliculitis with Demodex: innocent observer or pathogen? Braz J Infect Dis. 2009 Apr;13(2):81–2. doi: 10.1590/s1413-86702009000200001. PMID: 20140347.
9. Helou W, Avitan-Hersh E, Bergman R. Demodex Folliculitis of the Scalp: Clinicopathological Study of an Uncommon Entity. Am J Dermatopathol. 2016 Sep;38(9):658–63. doi: 10.1097/DAD.0000000000000512. PMID: 26959693.
10. Bohdanowicz D, Raszeja-Kotelba B. Demodex w etiopatogenezie niektórych chorób skóry. Post Dermatol Alergol. 2001;18:51–53.
11. Forton F, Seys B. Density of Demodex folliculorum in rosacea: a case-control study using standardized skin-surface biopsy. Br J Dermatol. 1993 Jun;128(6):650–9. doi: 10.1111/j.1365-2133.1993.tb00261.x. PMID: 8338749.
12. Man Peles I, Zahavi A, Chemodanova E, Vardizer Y. Novel In-Office Technique for Visual Confirmation of Demodex Infestation in Blepharitic Patients. Cornea. 2020 Jul;39(7):858–861. DOI: 10.1097/ico.0000000000002254.
13. Raszeja-Kotelba B, Jenerowicz D, Izdebska JN, Bowszyc-Dmochowska M, Tomczak M, Dembińska M. Niektóre aspekty zakażenia skóry nużeńcem ludzkim. Wiadomości Parazytologiczne. 2004;50:41–54.
14. Tsutsumi Y. Deposition of IgD, alpha-1-antitrypsin and alpha-1-antichymotrypsin on Demodex folliculorum and D. brevis infesting the pilosebaceous unit. Pathol Int. 2004 Jan;54(1):32–4. doi: 10.1111/j.1440-1827.2004.01581.x. PMID: 14674992.
15. Deleuran M, Ellingsen AR, Paludan K, Schou C, Thestrup-Pedersen K. Purified Der p1 and p2 patch tests in patients with atopic dermatitis: evidence for both allergenicity and proteolytic irritancy. Acta Derm Venereol. 1998 Jul;78(4):241–3. doi: 10.1080/000155598441783. PMID: 9689288.
16. Robak E, Kulczycka L. Trądzik różowaty – współczesne poglądy na patomechanizm i terapię. Postepy Hig Med Dosw (online). 2010;64:439–450.
17. Lacey N, Delaney S, Kavanagh K, Powell FC. Mite-related bacterial antigens stimulate inflammatory cells in rosacea. Br J Dermatol. 2007 Sep;157(3):474–81. doi: 10.1111/j.1365-2133.2007.08028.x. Epub 2007 Jun 26. PMID: 17596156.
18. O'Reilly N, Bergin D, Reeves EP, McElvaney NG, Kavanagh K. Demodex-associated bacterial proteins induce neutrophil activation. Br J Dermatol. 2012 Apr;166(4):753–60. doi: 10.1111/j.1365-2133.2011.10746.x. Epub 2012 Mar 2. PMID: 22098186.
19. Lacey N, Kavanagh K, Tseng SC. Under the lash: Demodex mites in human diseases. Biochem (Lond). 2009 Aug 1;31(4):2–6. PMID: 20664811; PMCID: PMC2906820.
20. Jarmuda S, O'Reilly N, Żaba R, Jakubowicz O, Szkaradkiewicz A, Kavanagh K. Potential role of Demodex mites and bacteria in the induction of rosacea. J Med Microbiol. 2012 Nov;61(Pt 11):1504–1510. doi: 10.1099/jmm.0.048090-0. Epub 2012 Aug 29. PMID: 22933353.
21. Lacey N, Delaney S, Kavanagh K, Powell FC. Mite-related bacterial antigens stimulate inflammatory cells in rosacea. Br J Dermatol. 2007 Sep;157(3):474–81. doi: 10.1111/j.1365-2133.2007.08028.x. Epub 2007 Jun 26. PMID: 17596156.
22. Zhu M, Cheng C, Yi H, Lin L, Wu K. Quantitative Analysis of the Bacteria in Blepharitis With Demodex Infestation. Front Microbiol. 2018 Jul 31;9:1719. doi: 10.3389/fmicb.2018.01719. PMID: 30108572; PMCID: PMC6079233.
23. Aumond S, Bitton E. Palpebral and facial skin infestation by Demodex folliculorum. Contact Lens and Anterior Eye. 2020 April;43(2)2020:115–122. doi: 10.1016/j.clae.2019.09.001.
24. Sarac G, Cankaya C, Ozcan KN, Cenk H, Kapicioglu YK. Increased frequency of Demodex blepharitis in rosacea and facial demodicosis patients. J Cosmet Dermatol. 2020;19:1260–1265. https ://doi.org/10.1111/jocd.13150.
25. Li J, O'Reilly N, Sheha H, Katz R, Raju VK, Kavanagh K, Tseng SC. Correlation between ocular Demodex infestation and serum immunoreactivity to Bacillus proteins in patients with Facial rosacea. Ophthalmology. 2010 May;117(5):870–877.e1. doi: 10.1016/j.ophtha.2009.09.057. Epub 2010 Jan 15. PMID: 20079929; PMCID: PMC2946826.

Acceptance for editing: **2020–11–15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020–12–07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

REVIEW PAPER

Instrumental possibilities of skin parameters assessment – literature review

PRACA POGLĄDOWA

Instrumentalne możliwości oceny parametrów skóry – przegląd piśmiennictwa

Sonia Stachowiak[1], Aleksandra Buszmak[1], Teresa Matthews-Brzozowska[2], Leszek Kubisz[3]

[1] Students' Scientific Society of Department of Maxillofacial Orthopaedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[2] Department of Maxillofacial Orthopedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[3] Department of Biophysics, Poznan University of Medical Sciences, Poland

[1] Koło Naukowe STN Katedry i Kliniki Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2] Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[3] Zakład Biofizyki Katedry Biofizyki, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.37

*** Corresponding author / *Osoba do kontaktu***
Sonia Stachowiak, Koło Naukowe STN Katedry i Kliniki Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

ABSTRACT

The authors reviewed the literature on the most commonly used devices for measuring skin parameters. The instruments were selected to measure: skin elasticity Cutometer® (Courage-Khazaka, Koln, Germany), Reviscometer® RVM600; hydration while using skin properties such as resistance, capacity, conductivity and impedance, the Corneometer CM 820 and CM 825 (Courage & Khazaka, Koln, Germany), Nova DPM 9003 (Nova Technology Corporation, Gloucester, MA, USA), DermaLab® USB Moisture Module (Cortex Technology, Hadsund, Denmark) and Scalar Moisture Checker MY-808S (Scalar Corporation, Japan), to test percutaneous water loss (TEWL) with Tewameter® TM 300 (Courage-Khazaka, Koln, Germany); high-frequency ultrasound

STRESZCZENIE

Autorzy dokonali przeglądu piśmiennictwa dotyczącego najczęściej używanych urządzeń do pomiarów parametrów skóry. Wyselekcjonowano przyrządy do pomiaru: elastyczności skóry Cutometer® (Courage-Khazaka, Koln, Germany), Reviscometer® RVM600; pomiaru nawodnienia przy pomocy takich właściwości skóry, jak rezystancji, pojemności, przewodzenia i impedancji, służą do tego Corneometer CM 820 and CM 825 (Courage & Khazaka, Koln, Germany), Nova DPM 9003 (Nova Technology Corporation, Gloucester, MA, USA), DermaLab® USB Moisture Module (Cortex Technology, Hadsund, Denmark) i Scalar Moisture Checker MY-808S (Scalar Corporation, Japan), do zbadania przezskórnej utraty wody (TEWL) za pomocą

scanners Dub®SkinScanner 75 (TPM Company, Lueneburg, Germany), DermaScan® C USB (Cortex Technology, Hadsund, Denmark); for pH measurement Skin-pH-Meter PH 905 (Courage-Khazaka, Koln, Germany), Skin-pH-Meter PH 900 (Courage-Khazaka, Koln, Germany, pH-Meter 1140 (Mettler Toledo, Urdorf, Switzerland); skin sebum is tested by Sebumeter® SM 815 (Courage-Khazaka, Koln, Germany); the Mexameter® MX 18 (Courage-Khazaka, Koln, Germany), CM-2600d Spectrophotometer (Konica Minolta, Tokyo, Japan) and Minolta Chromameter CR-200 (Konica Minolta, Tokyo, Japan. The analysis of measuring devices available on the market introduces the mechanism of their operation and application.

Keywords: measurement of skin parameters, instrumental skin examination.

Tewameter® TM 300 (Courage-Khazaka,Koln, Germany); wysokoczęstotliwościowe skanery USG Dub®SkinScanner 75 (TPM Company, Lueneburg, Germany), DermaScan® C USB (Cortex Technology, Hadsund, Denmark); do pomiaru pH Skin-pH-Meter PH 905 (Courage-Khazaka, Koln, Germany), Skin-pH-Meter PH 900 (Courage-Khazaka, Koln, Germany, pH-Meter 1140 (Mettler Toledo, Urdorf, Switzerland); poziom sebum testuje Sebumeter® SM 815 (Courage-Khazaka, Koln, Germany); do pomiaru koloru skóry, zmian skórnych oraz Erythema i Melanin index służą The Mexameter® MX 18 (Courage-Khazaka, Koln, Germany), CM-2600d Spectrophotometer (Konica Minolta, Tokyo, Japan) oraz Minolta Chromameter CR-200 (Konica Minolta, Tokyo, Japan). Analiza dostępnych na rynku urządzeń pomiarowych przybliża mechanizm ich działania oraz zastosowanie.

Słowa kluczowe: pomiar parametrów skóry, badanie instrumentalne skóry.

Introduction

The skin is the largest organ of the human body. It is a specific barrier which, while receiving stimuli, enables contact with the outside world, and protects the body against infections, participates in thermoregulation, vitamin D metabolism and the immune processes of the organism. The growing importance of healthy, youthful-looking skin as a determinant of beauty has now become a challenge for pharmaceutical and cosmetic companies which carry out complex tests to measure skin parameters. Many highly advanced biophysical methods have been developed to objectively assess the structure, function and mechanical properties of the skin without compromising its integrity. Precision, sensitivity and repeatability, operator independence and validation make modern devices extremely useful. These techniques describe: surface properties such as moisture, dryness, surface lipid content, color and pigmentation, facial sculpture and wrinkles, and skin functions such as blood flow, evaporation, sweating. In clinical practice, the most frequently used method of examining skin lesions is dermatoscopy. This work, however, focuses on devices used to monitor the condition of the skin and its changes under the influence of drugs, cosmetics and external factors [1].

Wstęp

Skóra jest największym organem ludzkiego ciała. Stanowi swoistą barierę, która, odbierając bodźce, umożliwia kontakt ze światem zewnętrznym, a także ochrania organizm przed infekcjami, bierze udział w termoregulacji, metabolizmie witaminy D i procesach odpornościowych ustroju. Rosnące znaczenie zdrowej, młodo wyglądającej skóry jako wyznacznika urody stało się w dzisiejszych czasach wyzwaniem dla firm farmaceutycznych i kosmetycznych do przeprowadzania skomplikowanych badań parametrów skóry. Opracowano wiele wysoce zaawansowanych metod biofizycznych do obiektywnej oceny struktury, funkcji oraz właściwości mechanicznych skóry bez naruszania jej integralności. Precyzyjność, czułość i powtarzalność, niezależność od operatora i walidacja czynią nowoczesne urządzenia niezwykle użytecznymi. Techniki te opisują: właściwości powierzchniowe, takie jak: wilgotność, suchość, zawartość lipidów powierzchniowych, kolor i pigmentacja, rzeźba i zmarszczki oraz funkcje skóry, takie jak przepływ krwi, parowanie, pocenie. W praktyce klinicznej najczęściej używaną metodą badania zmian skórnych jest dermatoskopia. Ta praca skupia jednak się na urządzeniach służących do monitorowania stanu skóry i zachodzących w niej zmian pod wpływem stosowania leków, kosmetyków oraz oddziaływania czynników zewnętrznych [1].

Aim

The aim of the study is to present various possibilities of skin assessment based on the publication.

Material and Methods

The literature was analyzed in the PubMed, ResearchGate and GoogleScholar online databases by entering the following keywords: skin parameters measurement, skin examination. 97 scientific articles were obtained. After the analysis, publications were selected dealing with the issue of skin parameters measurements in medical testing. After analysis of the literature, the materials were divided into 7 parts distinguishing individual skin parameters such as: elasticity, hydration, percutaneous water loss, high-frequency ultrasound measurement, skin pH, sebum and skin phototype.

Results

Measuring the elasticity of the skin

The viscoelasticity of the skin surface is determined by elastin and collagen fibers. As a result of skin aging and many other additional factors, the fiber network becomes stiffer and focused, which leads to sagging skin and the formation of wrinkles. The measurement of skin's viscoelastic properties is therefore a true indicator of the true biological age of the skin [14]. It is the most frequently studied parameter of the skin. It is performed to examine changes in the skin with age and to demonstrate the effectiveness of cosmetic products [9, 19]. There are many devices on the market to measure skin elasticity. Their action is based on various methods of assessing the mechanical properties of the skin. Cutometer® (Courage-Khazaka, Koln, Germany) is recognized as the gold standard in the measurement of skin elasticity, the measuring principle of which is based on the suction method in which negative pressure mechanically deforms the skin [17]. The pressure generated in the device pulls the skin into the probe hole, inside which the penetration depth is determined using a non-contact optical measuring system and then after a certain time the skin is released. The resistance of the skin to negative pressure (firmness) and its ability to return to its original position (elasticity) are displayed in real time of measurement as curves (penetration depth in mm / time). Based on these curves, it

Cel

Celem pracy jest ukazanie różnych możliwości oceny skóry na podstawie publikacji.

Materiał i metody

Dokonano analizy piśmiennictwa w bazach internetowych PubMed, ResearchGate, GoogleScholar, wpisując słowa kluczowe: pomiar parametrów skóry, badanie skóry. Uzyskano 97 artykułów naukowych. Po analizie wybrano publikacje poruszające problematykę pomiarów parametrów skóry z zastosowaniem urządzeń do pomiarów parametrów skóry w medycynie. Po analizie piśmiennictwa materiały podzielono na 7 części wyodrębniających poszczególne pomiary parametrów skóry, takie jak: elastyczność, nawodnienie, przezskórną utratę wody, pomiar ultrasonografią wysokiej częstotliwości, pH skóry, sebum i fototypu skóry.

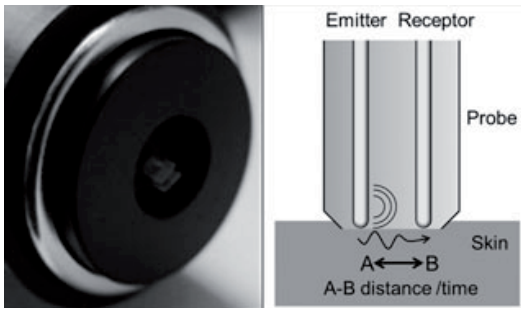
Wyniki

Pomiar elastyczności skóry

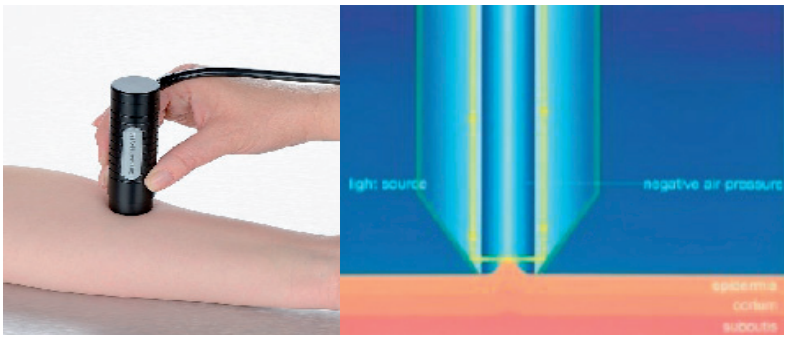
O lepkosprężystości powierzchni skóry decydują włókna elastyny i kolagenu. Na skutek starzenia się skóry oraz wielu innych dodatkowych czynników sieć włókien staje się sztywniejsza i skupiona, co prowadzi do wiotczenia skóry i powstawania zmarszczek. Pomiar właściwości lepkosprężystych skóry jest zatem prawdziwym wskaźnikiem rzeczywistego biologicznego wieku skóry [14]. Jest to najczęściej badany parametr skóry. Wykonuje się go, aby zbadać zmiany zachodzące w skórze wraz z wiekiem oraz w celu wykazania efektywności produktów kosmetycznych [9, 19]. Na rynku dostępnych jest wiele urządzeń do pomiaru elastyczności skóry. Ich działanie oparte jest na różnych metodach oceny mechanicznych właściwości skóry. Jako złoty standar w pomiarze elstyczności skóry uznawany jest Cutometer®(Courage-Khazaka, Koln, Germany), którego zasada pomiaru opiera się na metodzie ssania, w której podciśnienie mechanicznie deformuje skórę [17]. Ciśnienie powstałe w urządzeniu wciąga skórę w otwór sondy, wewnątrz której określa się głębokość penetracji za pomocą bezdotykowego optycznego układu pomiarowego i następnie po określonym czasie skóra jest uwalniana. Odporność skóry na działanie podciśnienia (jędrność) i jej zdolność do powrotu do pierwotnej pozycji (elastyczność) są wyświetlane w czasie rzeczywi-

is possible to calculate a number of interesting measurement parameters related to the elastic and viscoelastic properties of the skin surface and skin aging [12]. There are eight parameters determined with the Cutometer® related to flexibility, which are: R0 (stretch / firmness), R1 / R4 (recovery ability), R2 (overall elasticity), R3 / R9 (fatigue), R5 (elasticity) net), R6 (viscoelasticity), R7 (ratio of elastic recovery to total deformation), R8 (total stress relaxation) [10]. Cutometer® skin measurements may be supplemented with additional skin directivity measurements taken with the Reviscometer®RVM600. This measurement is based on the measurement of the time required for an acoustic pulse to travel from the transmitter to the receiver defined as resonance running time (RRT). There are two needle sensors on the skin: one emitting an acoustic shock wave, and the other receiving it. The time it takes the wave to travel from the emitter to the receiver for the measured parameter. The shock wave propagates through the fibers of the skin differently depending on moisture and elasticity. The higher the RRT, the lower the skin elasticity. Measurements at different angles (from 0 ° to 350 °) in the same place of the body correlate exceptionally well with the anisotropy of

stym pomiaru jako krzywe (głębokość penetracji w mm/czasie). Na podstawie tych krzywych można obliczyć szereg interesujących parametrów pomiarowych związanych z właściwościami sprężystymi i lepkosprężystymi powierzchni skóry i starzenia się skóry [12]. Istnieje osiem parametrów wyznaczonych przy pomocy urządzenia Cutometer® związanych z elastycznością, którymi są: R0 (rozciągliwość/jędrność), R1/R4 (zdolność powrotu do stanu pierwotnego), R2 (ogólna elastyczność), R3/R9 (zmęczenie), R5 (elastyczność netto), R6 (lepkosprężystość), R7 (stosunek odzysku sprężystego do całkowitego odkształcenia), R8 (całkowita relaksacja po nacisku) [10]. Pomiary skóry wykonane za pomocą Cutometer® mogą zostać uzupełnione dodatkowymi pomiarami kierunkowości sił działających na skórę, wykonanymi za pomocą urządzenia Reviscometer®RVM600. Pomiar ten opiera się na pomiarze czasu wymaganego do przejścia impulsu akustycznego z nadajnika do odbiornika zdefiniowanego jako resonance running time (RRT). Na skórze umieszczone są dwa czujniki igłowe: jeden emitujący akustyczną falę uderzeniową, a drugi ją odbierający. Czas potrzebny fali do przejścia z emitera do odbiornika to mierzony parametr. Fala uderzeniowa rozchodzi



▲ Figure 1. Reviscometer® RVM600 and Cutometer® – measurement methods [12]
▲ Rycina 1. *Reviscometer® RVM600 i metoda pomiaru; Cutometer® i metoda pomiaru [12]*



▲ Figure 2. Reviscometer® RVM600 and Cutometer® – measurement methods [24]
▲ Rycina 2. *Reviscometer® RVM600 i metoda pomiaru; Cutometer® i metoda pomiaru [24]*

Langer's line, ie the biological animal [12]. This non-invasive method of measuring the directivity of tension provides more information related to the aging process and is used to investigate the relationship between aging and the directivity of mechanical forces acting on the skin, supports the assessment of skin aging, it serves to orient the incision during skin operations, and provides effective preventive and repair support [8].

Measuring hydration

Parameters such as hydration of the stratum corneum (SCH) or transepidermal water loss (TEWL) are used, for example, as indicators of skin barrier status and integrity [1]. Adequate skin hydration is critical to the function of the skin and the health of the body as a whole. The skin's ability to hold water is primarily related to the stratum corneum-SC, which acts as a barrier to water loss. A water content of SC> 10% ensures a "normal", healthy skin appearance [2]. Hydration measurement is the primary measurement in all biomedical and cosmetic tests. It is measured by testing the effectiveness and safety of all skin care cosmetics and products, thanks to electrical instruments based on the electrical properties of the skin, such as resistance, capacitance, electrical conductivity and impedance. There are five electrical devices available to assess skin hydration based on the capacitance or conductivity method: Corneometer CM 820 and CM 825 (Courage & Khazaka, Koln, Germany), Nova DPM 9003 (Nova Technology Corporation, Gloucester, MA, USA), DermaLab ® USB Moisture Module (Cortex Technology, Hadsund, Denmark) and Scalar Moisture Checker MY-808S (Scalar Corporation, Japan) [10]. One of the most commonly used devices to measure skin hydration status is the Corneometer® (Courage-Khazaka, Koln, Germany), which can be used for clinical measurements of skin hydration due to the objectivity and sensitivity of the measurements. It records the water content by measuring the high-frequency (0.9–1.2 MHz) high-frequency dielectric medium in the skin. Two metal plates are insulated with an insulating material called a dielectric as a capacitor. After connecting the voltage source to the capacitor, electrons flow from one plate above the terminal to the other. Most of the materials (dielectric constant <7) introduced between the plates of the capacitor will increase its capacity compared to the vacuum capacitor, eg water

się przez włókna skóry w różny sposób w zależności od wilgotności i elastyczności. Im wyższy RRT, tym niższa elastyczność skóry. Pomiary pod różnymi kątami (od 0° do 350°) w tym samym miejscu ciała są skorelowane wyjątkowo dobrze z anizotropią linii Langera, a więc z wiekiem biologicznym [12]. Ta nieinwazyjna metoda pomiaru kierunkowości napięcia dostarcza więcej informacji związanych z procesem starzenia i stosowana jest w celu zbadania związków między starzeniem się a kierunkowością sił mechanicznych działających na skórę, wspomaga ocenę starzenie się skóry, służy do orientacji nacięcia podczas operacji skórnych oraz jako skuteczne wsparcie zapobiegawcze i naprawcze [8].

Pomiar nawodnienia

Parametry, takie jak nawodnienie warstwy rogowej naskórka (SCH) lub przeznaskórkowa utrata wody (TEWL) stosowane są na przykład jako wskaźniki statusu i integralności bariery skórnej [1]. Odpowiednie nawodnienie skóry ma kluczowe znaczenie dla pełnionej przez skórę funkcji oraz utrzymania zdrowia całego organizmu. Zdolność skóry do utrzymywania wody jest przede wszystkim związana z warstwą rogową naskórka (stratum corneum – SC), który odgrywa rolę bariery dla utraty wody. Zawartości wody w SC > 10% zapewnia „normalny", zdrowy wygląd skóry [2]. Pomiar nawodnienia jest podstawowym pomiarem we wszystkich biomedycznych i kosmetycznych badaniach. Mierzony jest podczas testowania skuteczności i bezpieczeństwa wszystkich kosmetyków i produktów do pielęgnacji skóry, dzięki instrumentom elektrycznym opierających się na właściwościach elektrycznych skóry, takich jak pomiar rezystancji, pojemności, przewodnictwa elektrycznego oraz impedancji. Istnieje pięć dostępnych urządzeń elektrycznych do oceny stanu nawodnienia skóry w oparciu o metodę pojemności lub przewodnictwa: Corneometer CM 820 and CM 825 (Courage & Khazaka, Koln, Germany), Nova DPM 9003 (Nova Technology Corporation, Gloucester, MA, USA), DermaLab® USB Moisture Module (Cortex Technology, Hadsund, Denmark) and Scalar Moisture Checker MY-808S (Scalar Corporation, Japan) [10]. Jednym z najczęściej stosownych urządzeń do pomiaru stanu nawodnienia skóry jest Corneometer® (Courage-Khazaka, Koln, Germany), który może być stosowany do pomiarów klinicznych nawodnienia skóry, dzięki obiektywności i czułości pomiarów. Rejestruje on zawartość wody

(dielectric constant 81) [24]. Thus, the change in the water content in the measured skin leads to a change in the capacitance of the measuring capacitor. The electric field of the measurement reaches a depth of 15 μm, and the measurement is expressed in arbitrary units (a.u.), ranging from 0 a.u. (no water) up to 120 a.u. (complete saturation) [3]. According to the manufacturer's guidelines, the measurements should not differ by more than 4 a.u. If the five repeated measurements of the water content contain two or more values which differ by more than 4 a.u., an additional sixth measurement must be made. This will give a more accurate estimate of the true water content of the skin [16].

The Nova DPM 9003BT ™ device is used for research purposes only. It measures the relative hydration of the skin by measuring skin impedance.

Scalar Moisture Checker MY-808S uses the measurement of the stratum corneum capacity value to measure skin hydration. It uses a positive correlation between the water content and the dielectric constant, so that the percentage of skin moisture can be measured. It ensures high accuracy of the current level of skin hydration [11].

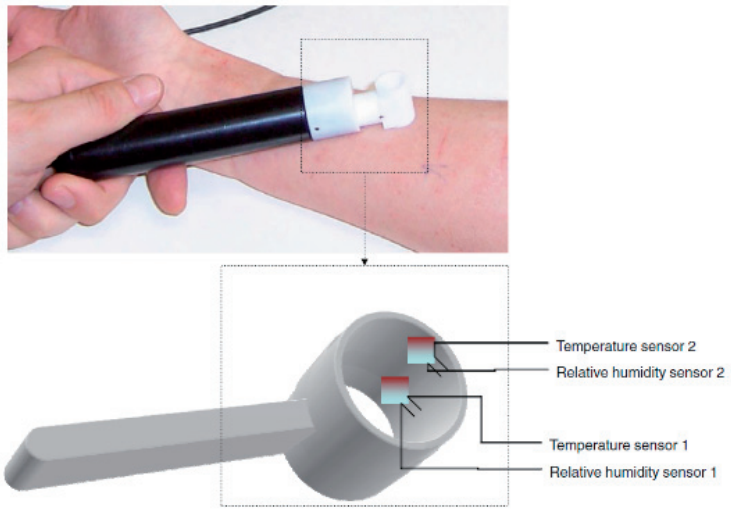
Transductive water loss

Transcutaneous water loss (TEWL) is considered to be one of the most important parameters characterizing the skin barrier function. High TEWL values reflect a reduction in the barrier quality and then a high permeability [8]. Assess-

poprzez pomiar pojemnościowy wysokiej częstotliwości (0,9–1,2 MHz) ośrodka dielektrycznego w skórze. Dwie metalowe płytki są izolowane za pomocą materiału izolującego, zwanego dielektrykiem, jako kondensator. Po podłączeniu źródła napięcia do kondensatora elektrony przepływają z jednej płytki nad terminalem do drugiej. Większość materiałów (stała dielektryczna < 7) wprowadzonych między płytki kondensatora zwiększy jego pojemność w porównaniu do kondensatora próżniowego np. woda (stała dielektryczna81) [24]. Zatem zmiana zawartości wody w mierzonej skórze prowadzi do zmiany pojemności kondensatora pomiarowego. Pole elektryczne pomiaru sięga na głębokość 15 μm, a pomiar wyrażony jest w jednostkach umownych (arbitrary units – a.u.), w zakresie od 0 a.u. (brak wody) do 120 a.u. (całkowite nasycenie) [3]. Zgodnie z wytycznymi producenta pomiary nie powinny się różnić bardziej niż 4 a.u. Jeśli pięć powtarzających się pomiarów zawartości wody zawiera co najmniej dwie wartości, które różniły się o więcej niż 4 a.u., należy wykonać dodatkowy szósty pomiar. Spowoduje to dokładniejsze oszacowanie prawdziwej zawartość wody w skórze [16].

Urządzenie Nova DPM 9003BT™ wykorzystywane jest wyłącznie do celów badawczych. Służy do pomiaru względnego nawilżenia skóry, poprzez pomiar impedancji skóry.

Scalar Moisture Checker MY-808S do pomiaru nawodnienia skóry wykorzystuje pomiar wartości pojemności warstwy rogowej naskór-



▲ Figure 3. TEWL measurement wich Tewameter®*TM 300 and the scheme of open chamber unit [14]*

▲ Rycina 3. *Pomiar TEWL za pomocą Tewameter® TM 300 oraz schematyczne przedstawienie działania urządzenia z otwartą komorą [14]*

ment of percutaneous water loss can be performed using various techniques, i.e. open, closed or vented chamber methods. As the "open chamber" measurement is the only method of continuous TEWL assessment without impact on the microenvironment, it is the most common method of measuring transcutaneous water loss [15]. It is widely used in medical research to assess the condition of diseased skin, including atopic dermatitis. As the most accurate measurement technique, it forms the basis of commercially available instruments [11]. In the literature, the most commonly used device for measuring TEWL is the Tewameter® TM 300 (Courage-Khazaka, Koln, Germany), which measures the density gradient of water evaporation from the skin, which is proportional to the TEWL value, indirectly via two sensor pairs (temperature and relative humidity) inside an empty cylinder [21].

High frequency ultrasonography

In medicine most useful ultrasound frequencies range between 2–50 MHz. Devices operating in the frequency range from 10 MHz to 100 MHz are called high-frequency scanners and are used in the diagnosis of skin lesions. Higher frequency waves are absorbed more strongly which means that the penetration depth is lower. The scanners are used for the diagnosis of superficial lesions rather than internal organs [20]. In the ultrasound image of the skin, three layers can be distinguished: the entrance echo- a highly echogenic band mainly responsible for the image of the epidermis; the dermis- an intermediate band; the subcutaneous tissue – a low echogenic band. Studies have confirmed that the thickness of the echo of the epidermis in relation to the dermis decreases with age [18]. The ultrasound image of the aging skin allows to distinguish a new additional layer of SLEB (subepidermal low-echogenic band). Ultrasonographically, it is a low-echogenic layer, histopathologically corresponding to skin elastosis, degeneration of elastic fibres and changes in collagen fibre architecture. These parameters are used to describe changes caused by natural ageing and photoaging processes. Additionally, they enable specialists to diagnose particular dermatological diseases and monitor their treatment, as well as tissue reactions to the applied therapeutic substances and cosmetic products. More and more often these parameters are used for imaging skin cancers and their spread in adjacent tissues.

Dub®SkinScanner 75 (TPM Company, Luneburg, Germany) can handle the following fre-

ka. Wykorzystuje dodatnią korelację pomiędzy zawartością wody a stałą dielektryczną, dzięki czemu można zmierzyć procentową wilgotność skóry. Zapewnia wysoką dokładność pomiaru aktualnego stanu nawodnienia skóry [11].

Przezskórna utrata wody

Przezskórna utrata wody (transpidermal water loss – TEWL) jest uważana za jeden z najważniejszych parametrów charakteryzujących funkcję bariery skórnej. Wysokie wartości TEWL odzwierciedlają obniżenie jakości bariery, a następnie wysoką przepuszczalność [8]. Ocenę przezskórnej utraty wody można przeprowadzić przy użyciu różnych technik, tj. metoda otwartej, zamkniętej lub wentylowanej komory. Jako że pomiar „otwartej komory" jest jedyną metodą ciągłej oceny TEWL bez wpływu na mikrośrodowisko jest to najbardziej rozpowszechniona metoda pomiaru przezskórnej utraty wody [15]. Jest ona szeroko stosowana w badaniach medycznych, służy do oceny stanu chorej skóry, między innymi w atopowym zapaleniu skóry. Jako najbardziej dokładna technika pomiarowa stanowi podstawę dostępnych w handlu instrumentów [11]. W piśmiennictwie najczęściej używanym urządzeniem do pomiaru TEWL jest Tewameter® TM 300 (Courage-Khazaka, Koln, Germany), który mierzy gradient gęstości parowania wody ze skóry, który jest proporcjonalny do wartości TEWL, pośrednio przez dwie pary czujników (temperatura i względna wilgotność) wewnątrz pustego cylindra [21].

Ultrasonografia wysokiej częstotliwości

W ultrasonografii wykorzystywanej w medycynie użyteczne są częstotliwości 2–50 MHz. Urządzenia pracujące w zakresie częstotliwości od 10 MHz aż do 100 MHz nazywane są skanerami wysokiej częstotliwości i mają zastosowanie w diagnostyce zmian skórnych. Fale o wyższej częstotliwości są absorbowane silniej, co oznacza, że głębokość wnikania jest mniejsza. Skanery te służą do diagnostyki zmian powierzchownych, a nie głębokich narządów wewnętrznych [20]. W obrazie ultrasonograficznym skóry można wyróżnić trzy warstwy: echo wejścia – pasmo wysoce echogeniczne odpowiedzialne głównie za obraz naskórka; skórę właściwą – pasmo pośrednie; tkankę podskórną – pasmo nisko echogeniczne. Badania potwierdziły, że grubość echa naskórka w stosunku do skóry właściwej zmniejsza się z wiekiem [18]. Obraz ultrasonograficzny starzejącej się skóry pozwala wyodrębnić nową dodatkową warstwę SLEB

quencies 18, 22, 33, 50 or 75 MHz depending on the head used. It therefore gives the researcher a number of possibilities, depending on the layers of skin which are in its interest. The DermaScan® C USB from Cortex Technlogy performs measurements in the frequency range from 20 to 50 MHz only [13].

Skin pH measurement

The pH scale allows to determine the acidity (< 7.0) or alkalinity of aqueous solutions (> 7.0). The value of 7 is considered to be neutral. The correct pH of the skin ranges from 4.7 to 5.75. Skin with a pH < 5.0 is in better condition than skin with a pH > 5.0. The pH of the skin is acidic, which has a clinical implication, because it inhibits the growth of pathogenic microorganisms while maintaining a normal skin microflora. It is important that the cosmetics, drugs, especially detergents applied to the skin do not disturb the pH value, instead they should help to maintain its normal value [7]. Skin-pH-Meter PH 905 (Courage-Khazaka, Koln, Germany) is used for pH testing. The housing contains both a high quality combination electrode and a glass electrode sensitive to H+ ions. The operation is facilitated by an additional reference electrode, which connects to the probe holder containing the measuring part [23]. An alternative device is the Mettler Toledo product, pH meter '1140', which has a round electrode but no stabilisation, whereas the Skin-pH-Meter PH 900 (Courage-Khazaka, Koln, Germany) has a stabilisation period of 3s and a pointed probe [5].

Sebum measurement

Another parameter used to evaluate the skin is the quantity a of skin sebum secretion. Sebum is an oily material produced in mammalian sebaceous glands, consisting of a mixture of triglycerides, wax esters, cholesterol esters and squalene. After sebum is secreated by the sebaceous glands, it moves upwards along the hair shaft and then spreads on the skin. It fulfils the following functions: reduces water loss (TEWL), prevents infections and penetration of contact allergens [22]. In order to measure the amount of sebum, a matt tape is applied on the skin and it absorbs the sebum with a constant pressure of 10 N for 30 sec. The oils absorbed from the skin cause the transparency of the tape, which is then placed in the apparatus to be analysed. The measurement is based on sebum spot photometry, which is measured optically [6, 22].

(subepidermal low-echogenic band). Ultrasonograficznie jest to warstwa niskoechogeniczna, histopatologicznie odpowiadający elastozie skóry, degeneracji włókien elastycznych oraz zmianom architektury włókien kolagenowych. Parametry te wykorzystuje się, opisując zmiany spowodowane naturalnymi procesami starzenia i fotostarzenia. Dodatkowo umożliwiają specjalistom diagnozowanie poszczególnych chorób dermatologicznych i monitorowanie ich leczenia, reakcje tkanek na aplikowane substancje lecznicze i produkty kosmetyczne. Coraz częściej parametry te wykorzystuje się do obrazowania zmian nowotworowych skóry oraz szerzenia się ich w tkankach przylegających.

Urządzenie Dub®SkinScanner 75 (TPM Company, Lueneburg, Germany) w zależności od użytej głowicy może obsługiwać następujące częstotliwości 18, 22, 33, 50 lub 75 MHz. Daje zatem badaczowi szereg możliwości w zależności od warstw skóry i naskórka, którym jest zainteresowany w danym momencie. Urządzenie DermaScan® C USB firmy Cortex Technlogy wykonuje pomiary jedynie w zakresie częstotliwości od 20 do 50 MHz [13].

Pomiar pH skóry

Skala pH pozwala określić kwasowość (< 7,0) lub zasadowość roztworów wodnych (> 7,0). Wartość 7 uważa się za odczyn obojętny. Prawidłowe pH skóry waha się od 4,7 do 5,75. Skóra o pH < 5,0 jest w lepszym stanie niż skóra o pH > 5,0. pH skóry jest kwasowe, co ma inklinacje kliniczne polegające na hamowaniu wzrostu mikroorganizmów chorobotwórczych, jednocześnie utrzymując prawidłową mikroflorę skóry. Istotne jest, aby aplikowane na skórę kosmetyki, leki, a w szczególności detergenty nie zaburzały wartości pH, a wręcz utrzymywały jego prawidłową wartość [7]. Do badania pH stosuje się Skin-pH-Meter PH 905 (Courage-Khazaka, Koln, Germany). W obudowie znajduje się zarówno wysokiej jakości elektroda kombinowana, jak i elektroda szklana wrażliwa na jony H+. Pracę ułatwia dodatkowa elektroda odniesienia, która łączy się z uchwytem sondy zawierającym część pomiarową [23]. Alternatywnym urządzeniem jest produkt firmy Mettler Toledo, pH meter '1140', który posiada okrągłą elektrodę, ale nie ma stabilizacji, nastomiast Skin-pH-Meter PH 900 (Courage-Khazaka, Koln, Germany) posiada okres stabilizacji 3 s, a elektroda zakończona jest spiczaście [5].

The Sebumeter® SM 815 is a precision analysis instrument manufactured by the German company Courage-Khazaka, Koln, Germany. In addition to the individual level of sebum, the device allows to observe its changes depending on the application of drugs, emollients and other cosmetics on the skin surface, and therefore it is commonly used in test studies [22].

Skin phototype

Skin phototype is a complex parameter, determined mainly by pigments such as haemoglobin, melanin, bilirubin and carotene. The level of a given pigment varies in response to UV radiation and certain substances, including drugs. When testing skin colour, parameters are determined: Erythema Index (EI), erythema (erythema) refers to localized redness of the skin caused by dilatation of superficial blood vessels, and Melanin Index (MI), melanins are natural pigments present in organisms [12]. For objective colour evaluation, the CIEL*a*b colour space as defined by the International Lighting Commission is used, where L* refers to brightness, a* refers to the colour range from green to red and b* from blue to yellow, while the RGB colour space model refers to the colour coordinates, where R refers to red, G green, B blue. Standardized methods of measuring skin parameters are of great importance in dermatology and cosmetology and relate, among other things, to skin discoloration, its correction and protection. They help to assess the efficacy of UV filters contained in medicinal and cosmetic products [5].

The Mexameter® MX 18 determines the Erythema Index and Melanin Index values. The built-in probe sends out waves of three lengths: 1. 660 nm (red) 2. 880 nm (infrared) 3. 568 nm (green). The red and infrared waves correspond to the melanin measurements and the red and green waves correspond to the haemoglobin absorption. CM-2600d Spectrophotometer (Konica Minolta, Tokyo, Japan) uses wavelengths 360 nm-740 nm. In the Minolta Chromameter CR-200 (Konica Minolta, Tokyo, Japan) the skin surface is illuminated by a xenon lamp. The light reflected perpendicularly to the surface is analyzed by 6 photocells, three of which are used to measure the light source and three to measure the reflected light sample [11, 4].

Pomiar sebum

Kolejnym parametrem służącym do oceny skóry jest ilość wytwarzanego sebum, czyli łoju skórnego. Sebum jest oleistym materiałem produkowanym w gruczołach łojowych ssaków, składającym się z mieszaniny trójglicerydów, estrów woskowych, estrów cholesterolu i skwalenu. Po wydzieleniu sebum przez gruczoły łojowe przesuwa się ono w górę wzdłuż łodygi włosa, a następnie rozprzestrzenia się na skórze. Spełnia następujące funkcje: zmniejszenie utraty wody (TEWL) oraz zapewnienie warstwy ochronnej przed różnego pochodzenia infekcjami oraz przenikaniem alergenów kontaktowych [22].Taśmę matową pochłaniającą serum aplikuje się na skórę przy użyciu stałego nacisku o sile 10 N przez 30 s. Wchłaniające się oleje ze skóry powodują przejrzystość taśmy, którą następnie umieszcza się w aparacie i analizuje. Pomiar oparty jest na fotometrii plamki łoju, która jest mierzona optycznie [6, 22].

Sebumeter® SM 815 jest precyzyjnym przyrządem analitycznym produkowanym przez niemiecką firmę Courage-Khazaka, Koln, Germany. Urządzenie to oprócz indywidualnego poziomu łoju pozwala obserwować jego zmiany w zależności od aplikacji leków, emolientów oraz innych kosmetyków, dlatego jest powszechnie używane w badaniach testowych [22].

Fototyp skóry

Fototyp skóry jest złożonym parametrem determinowanym głównie przez pigmenty, takie jak hemoglobina, melanina, bilirubina i karoten. Poziom danego barwnika zmienia się w odpowiedzi na promieniowanie UV i niektóre substancje, w tym leki. Podczas badania koloru skóry określa się parametry: Erythema Index (EI), rumień (erytema) odnosi się do zlokalizowanego zaczerwienienia skóry spowodowanego rozszerzeniem powierzchownych naczyń krwionośnych, oraz Melanin Index (MI), melaniny to naturalne pigmenty występujące w organizmach [12]. Do obiektywnej oceny barw wykorzystywana jest przestrzeń barw CIEL*a*bustalona przez Międzynarodową Komisję Oświetleniową, gdzie L* odnosi się do jasności, a* oznacza przedział barw od zielonej do czerwonej, a b* od niebieskiej do żółtej, natomiast model przestrzeni barw RGB odnosi się do współrzędnych barw, gdzie R oznacza barwę czerwoną, G zieloną, B niebieską. Standaryzowane metody pomiarów parametrów skóry mają duże znaczenie w dermatologii i kosmetologii i odnoszą się m.in. do

Summary

When selecting a device to measure the biomechanical properties of the skin, the mechanism of the device and the accuracy of the measurement should be taken into account. In order for a test result to be reliable, the manufacturer's recommendations regarding the measurement technique and the conditions under which the test is performed must be strictly adhered to. A review of the literature indicates that the most frequently chosen device is Cutometer®(Courage-Khazaka, Koln, Germany)- for measuring elasticity, Corneome-ter®(Courage-Khazaka, Koln, Germany)- for measuring skin hydration, Tewameter®(Courage-Khazaka, Koln, Germany)- for measuring percutaneous water loss, Skin-pH-Meter PH 905 (Courage-Khazaka, Koln, Germany)- a measure of the skin pH, Sebumeter®(Courage-Khazaka, Koln, Germany)- a measure of the amount of sebum secreted, The Mexameter® MX 18(Courage-Khazaka, Koln, Germany)- a determination of the skin phenotype and Dub®SkinScanner 75 (TPM Company, Lu-eneburg, Germany)- used for skin ultrasonography.

przebarwień skóry, ich korekty i ochrony. Pomagają ocenić skuteczność filtrów UV zawartych w produktach leczniczych i kosmetycznych [5].

The Mexameter® MX 18 określa wartości Erythema Index oraz Melanin Index. Wbudowana w urządzenie sonda wysyła fale trzech długości: 1. 660 nm (czerwone) 2. 880 nm (podczerwone) 3. 568 nm (zielone). Fale czerwone i podczerwone odpowiadają pomiarom melaniny, a czerwone i zielone absorpcji hemoglobiny. CM-2600d Spectrophotometer (Konica Minolta, Tokyo, Japan) wykorzystuje fale długości 360 nm – 740 nm. W Minolta Chromameter CR-200 (Konica Minolta, Tokyo, Japan) powierzchnia skóry jest oświetlona przez lampę ksenonową. Światło odbite prostopadle do powierzchni jest analizowane przez 6 fotokomórek, z których trzy służą do pomiaru źródła światła, a trzy do pomiaru próbki światła odbitego [11, 4].

Podsumowanie

Podczas wyboru urządzenia do pomiaru biomechanicznych właściwości skóry należy kierować się mechanizmem działania urządzenia oraz dokładnością pomiaru. Aby wynik badania danym urządzeniem był wiarygodny, należy ściśle przestrzegać zalecenia producenta odnośnie techniki pomiarowej oraz warunków, w których przeprowadzane jest badanie. Na podstawie przeglądu piśmiennictwa stwierdza się, że najczęściej wybieranym urządzeniem jest Cutometer®(Courage-Khazaka, Koln, Germany) – do pomiaru elastyczności, Corneometer®(Courage-Khazaka, Koln, Germany) – do pomiaru nawodnienia skóry, Tewameter®(Courage-Khazaka, Koln, Germany) – do pomiaru przezskórnej utraty wody, Skin-pH-Meter PH 905 (Courage-Khazaka, Koln, Germany) – do pomiaru pH skóry, Sebumeter®(Courage-Khazaka, Koln, Germany) – do pomiaru ilości wydzielanego sebum, The Mexameter® MX 18(Courage-Khazaka, Koln, Germany) – do określenia fenotypu skóry oraz Dub®SkinScanner 75 (TPM Company, Lueneburg, Germany) – stosowane do ultrasonografii skóry.

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The authors declare no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

References / *Piśmiennictwo*

1. Trojahn C, Dobos G, Lichterfeld A, Blume-Peytavi U, Kottner J. Characterizing Facial Skin Ageing in Humans: Disentangling Extrinsic from Intrinsic Biological Phenomena. Hindawi Publishing CorporationBioMed Research International 2015;1:1–9.
2. Blank IH. Factors which influence the water content of the stratum corneum. J Invest Dermatol 1952;18:433–40.
3. Fluhr JW, Gloor M, Lazzerini S, Kleesz P, Grieshaber R, BerardescaE. Comparative study of five instruments measuring stratum corneum hydration (Corneometer CM 820 and CM 825, Skicon 200, Nova DPM 9003, Dermalab). Part I In vitro. Skin Res Technol 1999;5:161–170.
4. Clarys P, Alewaeters K, Lambrecht R, Barel AO. Skin color measurements: comparison between three instruments: the Chromameter(R), the DermaSpectrometer(R) and the Mexameter(R). Skin Research and Technology 2000;6:230–238.
5. Ehlers C, Ivens I, Mřller M, Senderovitz T, Serup J. Comparison of two pH meters used for skin surface pH measurement: the pH meter 'pH900' from Courage &Khazaka versus the pH meter '1140' from Mettler Toledo. Skin Research and Technology 2001;7:84–89.
6. Youn S, Na J, Choi S, Hun Huh Ch, Park K. Regional and seasonal variations in facial sebumsecretions: a proposal for the definition of combination skin type. Skin Research and Technology 2005;11:189–195.
7. Lambers H, Piessens S, Bloem A, Pronk H, Finkel P. Natural skin surface pH is on average below 5, which is beneficial for its resident flora. Int J Cosmet Sci 2006;28:359.
8. Pedersen L, Jemec G. Mechanical Properties and Barrier Function of Healthy Human Skin. Acta Derm Venereol 2006;86:308–311.
9. Krueger N, Luebberding S, Oltmer M, Streker M, Kerscher M. Age-related changes in skin mechanical properties: a quantitative evaluation of 120 female subjects. Skin Research and Technology 2011;17: 141–148.
10. Choi J, Kwon S, Hun Huh Ch, Park K, WoongYoun S. The influences of skin visco-elasticity, hydration level and aging on the formation of wrinkles: a comprehensive and objective approach. Skin Research and Technology 2012;0:1–7.
11. Mohamad M, Msabbri A, MatJafri M. Non Invasive Measurement of Skin Hydration and Transepidermal Water Loss in Normal Skin. IEEE Colloquium on Humanities, Science &Engineering Research CHUSER 2012;3–4.
12. Neto P, Ferreira M, Bahia F, Costa P. Improvement of the methods for skin mechanical properties evaluation through correlation between different techniques and factor analysis. Skin Research and Technology 2013;19:405–416.
13. Mlosek R, Malinowska S. Ultrasonograficzny obraz skóry, aparatura i podstawy obrazowania.J Ultrason 2013;13:212–221.
14. Fluhr J, Darlenski R. Transepidermal Water Loss (TEWL). Non Invasive Diagnostic Techniques in Clinical Dermatology 2014:353–356.
15. Luebberding S, Krueger N, Kerscher M. Mechanical properties of human skin in vivo: a comparative evaluation in 300 men and women. Skin Research and Technology 2014;20:127–135.
16. Anthonissen M, Daly D, Peeters R, Van Brussel M, Fieuws S, Moortgat P, Flour M, Van den Kerckhove E. Reliability of Repeated Measurements on Post-Burn Scars with Corneometer CM 825®. Skin Research and Technology 2015;21:302–312.
17. Hashmi F, Wright C, Nester Ch, Lam S. The reliability of non-invasive biophysicaloutcome measures for evaluating normal and hyperkeratotic foot skin. Journal of Foot and Ankle Research 2015;8:28.
18. Miyuki Tanaka M, Yamamoto Y, Misawa E, Nabeshima K, Saito M, Yamauchi K, Abe F, Furukawa F. Effects of Aloe Sterol Supplementation on Skin Elasticity, Hydration, and Collagen Score: A 12-Week Double-Blind, Randomized, Controlled Trial. Skin PharmacolPhysiol 2016;29:309–317.
19. Barcaui E, Carvalho A, Lopes F, Piñeiro-Maceira J, Barcaui C. High frequency ultrasound with color Doppler in dermatology. An. Bras. Dermatol. 2016;91:262-273.
20. Crowther JM. Method for quantification of oils and sebum levels on skin using the Sebumeter®. International journal of cosmetic science Lubnt J Cosmet Sci. 2016;38:210-6.
21. Gardien KL, Baas DC, de Vet HC, Middelkoop E. Transepidermal water loss measured with the Tewameter TM300 in burn scars. Burns 2016; 42:1455–1462.
22. Firooz A, Rajabi-Estarabadi A, Zartab H, Pazhohi N, Fanian F, Janani L. The influence of gender and age on the thickness and echo‐density of skin. Skin Research and Technology 2016;23.
23. Prakash C, Bhargava P, Tiwari S, Majumdar B, Bhargava RK. Skin Surface pH in Acne Vulgaris: Insights from an Observational Study and Review of the Literature.J Clin Aesthet Dermatol 2017;10:33–39.
24. Strona internetowa Courage + Khazaka electric GmbH. Corneometer® CM 825, https://www.courage-khazaka.de/en/16-wissenschaftliche-produkte/alle-produkte/183-corneometer-e. Dostęp 23.06.2020.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

Acceptance for editing: **2020-11-15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020-12-07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

REVIEW PAPER

Botulinum toxin in the treatment of gummy smile

PRACA POGLĄDOWA

Toksyna botulinowa w terapii uśmiechu dziąsłowego

Marcelina Muszalska[1], Patrycja Przybylska[2], Michał Piwowarek[3], Oskar Komisarek[2], Teresa Matthews-Brzozowska[2]

[1] Students Scientific Society of Department of Maxillofacial Orthopaedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[2] Chair and Clinic of Maxillofacial Orthopaedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[3] Helios Kliniken Schwerin, Maximalversorger und Universitärer Campus der MSH Medical School Hamburg, Plastische, Rekonstruktive und Ästhetische Chirurgie

[1] Koło Naukowe STN Katedry i Kliniki Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2] Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[3] Helios Kliniken Schwerin, Maximalversorger und Universitärer Campus der MSH Medical School Hamburg, Plastische, Rekonstruktive und Ästhetische Chirurgie

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.38

*** Corresponding author / Osoba do kontaktu**
ul. Bukowska 70, 60–812 Poznań, Poland, phone/*tel.*: +48600333223, e-mail: patrycja.przybylskaa@gmail.com

ABSTRACT

A gummy smile is an excessive exposure of the gums while smiling. There are four types: anterior- excessive gum exposure from canine to canine, posterior – excessive gum exposure in the lateral segment, mixed – combining the anterior and posterior components, and asymmetrical – with a disproportion between the right and left side. The causes of gingival smile include: skeletal defect, delayed passive tooth eruption, nasal septal dysplasia, and excessive muscle activity. A simple, fast and minimally invasive method of gummy smile therapy caused by excessive muscle activity is the supply of botulinum toxin type A to the muscles responsible for a given type of smile. A favorable aesthetic effect can be achieved with a good knowledge of application sites and individually selected doses. When determining

STRESZCZENIE

Uśmiech dziąsłowy to nadmierna ekspozycja dziąsła podczas uśmiechu. Wyróżnia się jego cztery rodzaje: przedni – nadmierna ekspozycja dziąseł w odcinku od kła do kła, tylny – nadmierna ekspozycja dziąseł w odcinku bocznym, mieszany – łączący komponenty przedniego i tylnego oraz asymetryczny – z dysproporcją pomiędzy prawą stroną a lewą. Wśród przyczyn uśmiechu dziąsłowego wymienia się: wadę szkieletową, opóźnione bierne wyrzynanie zębów, dysplazję przegrody nosa oraz nadmierną aktywność mięśni. Prostą, szybką i mało inwazyjną metodą terapii uśmiechu dziąsłowego, spowodowanego nadmierną aktywnością mięśni, jest podaż toksyny botulinowej typu A w odpowiedzialne za dany typ uśmiechu mięśnie. Korzystny efekt estetyczny można osiągnąć przy dobrej znajomości miejsc aplikacji i indywidualnie dobranych dawkach.

the dose, which is described in the literature between 2 IU and 10 IU onabotulin per page, researchers take into account not only the type of corrected smile, the number of puncture points, but also gender and age of the patient.

Słowa kluczowe: gummy smile, botulinum toxin, aesthetic medicine.

Ustalając dawkę, która w piśmiennictwie opisywana jest między 2 IU a 10 IU onabotuliny na stronę, badacze biorą pod uwagę nie tylko typ korygowanego uśmiechu, ilość punktów wkłucia, ale również płeć i wiek pacjenta.

Słowa kluczowe: symetria twarzy, asymetria twarzy, uśmiech dziąsłowy, toksyna botulinowa, medycyna estetyczna.

Introduction

Botulinum toxin is an exotoxin produced by Gram positive, anaerobic bacilli Clostridium botulinum. There are 7 botulinum toxins, of which toxin A is used in aesthetic medicine in the form of: onabotulinum, incobotulinum, abobotulinum. In dental therapy, it can be used in selected procedures and to eliminate some disorders of the temporomandibular joint, bruxism, hypertrophy of the masseter muscles, pathological clenching of teeth, jawbone of jaw and gums. A smile, from an anatomical and physiological point of view, is the result of exposure of gums and teeth during contraction of muscle groups in the middle and lower parts of the face. Excessive gum exposure (over 3 mm) is called a gummy smile. In the case of a gummy smile, four types are distinguished: anterior – excessive exposure of the gums from the canine to the canine, posterior – excessive exposure of the gums in the lateral segment, mixed – connecting components anterior and posterior and asymmetric – with a disproportion between the right side and the left side [1,2]. According to research, gummy smile is perceived as not very aesthetic by both dentists and laymen, although dentists see it more critically. The type of face is also a factor influencing the assessment of attractiveness, especially in the group of dentists – excessive gum exposure is considered less attractive with a large vertical face dimension compared to a face with harmonious proportions [3].In order to achieve a satisfactory treatment effect on a gummy smile, its etiology should be correctly identified. The causes of gummy smile include: skeletal defect, delayed passive tooth eruption, nasal septal dysplasia and excessive muscle activity [4]. Botulinum toxin type A treatment is a simple, fast and minimally invasive method of gummy smile therapy, which statistically affects 14% of women and 7% of men [5].

Wstęp

Toksyna botulinowa jest egzotoksyną, produkowaną przez Gram dodatnie, anaerobowe laseczki Clostridium botulinum. Istnieje 7 toksyn botulinowych, z których toksyna A jest wykorzystywana w medycynie estetycznej w postaci: onabotulinum, incobotulinum, abobotulinum. W terapii stomatologicznej może być wykorzystywana przy wybranych zabiegach oraz do niwelowania niektórych zaburzeń stawu skroniowo-żuchwowego, bruksizmu, przerostu mięśni żwaczy, patologicznego zaciskania zębów, szczękościsku, dystonii ustno-żuchwowej i uśmiechu dziąsłowego. Uśmiech, z anatomicznego i fizjologicznego punktu widzenia, jest wynikiem odsłonięcia dziąseł i zębów podczas skurczu grup mięśniowych w środkowej i dolnej części twarzy. Nadmierna ekspozycja dziąsła (ponad 3 mm) nazywana jest uśmiechem dziąsłowym. W przypadku uśmiechu dziąsłowego wyróżnia się jego cztery rodzaje: przedni – nadmierna ekspozycja dziąseł w odcinku od kła do kła, tylny – nadmierna ekspozycja dziąseł w odcinku bocznym, mieszany – łączący komponenty przedniego i tylnego oraz asymetryczny – z dysproporcją pomiędzy prawą stroną a lewą [1, 2]. Według badań uśmiech dziąsłowy jest odbierany jako mało estetyczny zarówno przez lekarzy dentystów, jak i przez laików, choć lekarze dentyści odbierają go bardziej krytycznie. Czynnikiem wpływającym na ocenę atrakcyjności, szczególnie w grupie lekarzy dentystów, jest również typ twarzy – nadmierna ekspozycja dziąseł jest uważana za mniej atrakcyjną przy dużym wymiarze pionowym twarzy w porównaniu z twarzą o harmonijnych proporcjach [3]. W celu osiągnięcia satysfakcjonującego efektu leczenia uśmiechu dziąsłowego należy poprawnie zidentyfikować jego etiologię. Jako przyczyny uśmiechu dziąsłowego wymienia się: wadę szkieletową, opóźnione bierne wyrzynanie zębów, dysplazję przegrody nosa oraz nadmierną aktywność mięśni [4]. Zabieg z użyciem toksyny botulinowej typu A stanowi prostą, szybką i mało inwazyjną meto-

Aim

The aim of the study is to present a conservative method of gummy smile treatment with botulinum toxin type A based on current literature reports

Material and Methods

The research material were selected scientific reports from the PubMed and Google Scholar databases and the Main Medical Library of the last 3 years, using the keywords: gummy smile, botulinum toxin, botox. From received 151 publications articles were selected that discussed botulinum toxin type A doses, application site, and gender effect. 8 of them were subject to descriptive analysis.

Results

A conservative method of correction of hyperactivity of mimic muscles is the injection of botulinum toxin type A in the muscles responsible for a given type of smile – **Table 1**.

In case of anterior gummy smile, for which the LLSAN muscle is responsible, the recommended injection site is located laterally from the wing of the nose. Correction of the posterior gummy smile requires paralysis of the zygomatic muscles – the injections are carried out in two points: the first one is in the place of the greatest collapse of the nasolabial fold during the smile, the second 2 cm laterally from the first at the height of the scrap of the ear. In the case of the mixed type of gummy smile, injections are made at the points recommended for cor-

dę terapii uśmiechu dziąsłowego, który dotyka statystycznie 14% kobiet i 7% mężczyzn [5].

Cel

Celem pracy jest przedstawienie zachowawczej metody leczenia uśmiechu dziąsłowego za pomocą toksyny botulinowej typu A na podstawie współczesnych doniesień piśmiennictwa.

Materiał i metody

Materiał badawczy stanowiły wybrane doniesienia naukowe z bazy danych PubMed i Google Scholar oraz Biblioteki Głównej Lekarskiej z ostatnich 3 lat, z użyciem słów kluczowych: *gummy smile, botulinum toxin, botox*. Z uzyskanych 151 publikacji wybrano artykuły, które omawiały dawki toksyny botulinowej typu A, miejsca podania, efekt pozabiegowy z uwzględnieniem płci. 8 z nich poddano analizie opisowej.

Wyniki

Zachowawczą metodą korekty nadaktywności mięśni mimicznych jest podaż toksyny botulinowej typu A w mięśnie odpowiedzialne za dany typ uśmiechu – **tabela 1**.

W przypadku typu przedniego uśmiechu dziąsłowego, za który odpowiedzialny jest mięsień LLSAN, rekomendowane miejsce wkłucia znajduje się bocznie od skrzydełka nosa. Z kolei korekta uśmiechu dziąsłowego tylnego wymaga porażenia mięśni jarzmowych – iniekcje wykonuje się w dwóch punktach: pierwszy z nich znajduje się w miejscu największego załamania

▼ Table 1. Muscles responsible for gummy smile formation [6]

▼ Tabela 1. *Mięśnie odpowiedzialne za tworzenie uśmiechu dziąsłowego [6]*

Type of gummy smile *Typ uśmiechu dziąsłowego*	Muscles *Mięśnie*
Anterior / *Przedni*	m. levator labii superioris alaeque nasi (LLSAN) m. levator labii superioris (LLS)
Posterior / *Tylny*	m. zygomaticus minor (Zm) m. zygomaticus major (ZM)
Mixed / *Mieszany*	m. levator labii superioris (LLS) m. zygomaticus minor (Zm) m. zygomaticus major (ZM)
Asymmetric / *Asymetryczny*	m. levator labii superioris (LLS) m. zygomaticus minor (Zm) m. zygomaticus major (ZM) from one side / *z jednej strony*

recting both the anterior and posteriori smile types. The treatment of an asymmetrical gummy smile requires the administration of botulinum toxin on both sides, whereas on the less affected side, the doses should be significantly lower. This prevents secondary asymmetry on the other side. The exceptions are asymmetries caused by paralysis [7]. A technique that limits the number of punctures to one per side, and thus can reduce local side effects such as soreness, hematoma, swelling and minimize the concerns associated with the procedure, is the injection of the preparation at the Yonsei point. The Yonsei point is determined 1 cm laterally from the wing of the nose and 3 cm above the mouth line, the point is located in the center of the triangle formed by the muscle fibers LLS, LLSAN, Zm. A properly diluted preparation diffuses into tissues in a circle with a diameter of 1–2 cm. The authors believe that single injections at Yonsei can be an effective method of treating all types of gummy smile [8].

There is no consensus in the scientific community regarding the optimal dose of Botulinum toxin type A. Doses for onabotulin, abobotulin and incobotulin are specific for a given toxin and not interchangeable. There are doses from 2IU to 10IU of onabotulin per side in the literature. The most frequently used dose for young women for a single muscle, both LLSAN, LLS and Zm are 2IU. The suggested dose of onabotulin toxin for injection at Yonsei is 5IU. When determining the dose, researchers take into account not only type of corrected smile, number of injection points, but also gender and age of the patient. Therapy begins with lower doses to assess the patient's response to the supply of botulinum toxin, with the possibility of correction at a control visit and an increase in dose in the event of an unsatisfactory aesthetic result. Men, due to the greater muscle mass and stronger facial expressions, require the supply of higher doses of the toxin. In older people whose muscle strength is impaired, lower doses are administered accordingly [9, 10].

According to the literature, patients observe the first effects of treatment on average about the second day after administration of the toxin, with maximum effect around the fourteenth day. In addition, reports show that 2 weeks after surgery, significant to complete reduction in gum exposure was noted in each case assessed. In the study evaluating the effectiveness of botulinum toxin in eliminating gingival smile,

fałdu nosowo-wargowego podczas uśmiechu, drugi 2 cm bocznie od pierwszego, na wysokości skrawka ucha. W przypadku podtypu mieszanego uśmiechu dziąsłowego iniekcje wykonywane są w punktach zalecanych przy korekcji zarówno przedniego, jak i tylnego typu uśmiechu. Terapia asymetrycznego uśmiechu dziąsłowego wymaga podania toksyny botulinowej po obu stronach, przy czym po stronie mniej dotkniętej, dawki powinny być znacząco mniejsze. Takie działanie zapobiega powstaniu wtórnej asymetrii po drugiej stronie. Wyjątkiem są asymetrie spowodowane paraliżem [7]. Techniką, która ogranicza ilość wkłuć do jednego na stronę, a tym samym może redukować miejscowe działania niepożądane, takie jak bolesność, krwiak, obrzęk i zminimalizować obawy związane z zabiegiem, to iniekcja preparatu w punkt Yonsei. Punkt Yonsei wyznaczany jest 1 cm bocznie od skrzydełka nosa i 3 cm nad linią ust, punkt znajduje się w środku trójkąta utworzonego przez włókna mięśni LLS, LLSAN, Zm. Odpowiednio rozcieńczony preparat dyfunduje do tkanek po okręgu o średnicy 1–2 cm. Autorzy uważają, że pojedyncze iniekcje w punkt Yonsei mogą być efektywną metodą leczenia wszystkich typów uśmiechu dziąsłowego [8].

Do tej pory w środowisku naukowym, nie ma konsensusu w kwestii optymalnej dawki toksyny botulinowej typu A. Dawki dla onabotuliny, abobotuliny i incobotuliny są właściwe dla danej toksyny i niewymienne. W piśmiennictwie występują dawki od 2IU do 10IU onabotuliny na stronę. Najczęściej podawaną dawką u młodych kobiet, dla pojedynczego mięśnia, zarówno LLSAN, LLS, jak i Zm są 2IU. Sugerowana dawka toksyny onabotulinowej dla iniekcji w punkt Yonsei to 5IU. Ustalając dawkę, badacze biorą pod uwagę nie tylko typ korygowanego uśmiechu, ilość punktów wkłucia, ale również płeć i wiek pacjenta. Terapia rozpoczyna się od mniejszych dawek celem oceny reakcji pacjenta na podaż toksyny botulinowej, z możliwością korekty na wizycie kontrolnej i zwiększenia dawki w przypadku niesatysfakcjonującego rezultatu estetycznego. Mężczyźni ze względu na większą masę mięśniową i silniejszą mimikę wymagają podaży większych dawek toksyny. U osób starszych, u których siła mięśniowa jest osłabiona, podawane są odpowiednio mniejsze dawki [9, 10].

Jak wynika z piśmiennictwa pierwsze efekty leczenia pacjenci obserwują średnio około drugiego dnia od podania toksyny, przy maksymalnym działaniu około czternastego dnia.

the improvement was 99.65% [11]. Correction of gingival smile with the use of botulinum toxin is described as low-invasive, fast, relatively safe and effective, giving, at the right doses to the target muscles, aesthetic and satisfying results [12]. The length of therapeutic effect of botulinum toxin is not directly related to the number of units administered, but depends on muscle motility and the amount of gums exposed during a smile before therapy and can last for 3–6 months [13].

Discussion

Correction of gummy smile with botulinum toxin type A should be preceded by analyzing the type of smile and identifying the muscles responsible for it. There are the following types of botulinum toxin treatments: corrective, when the cause of a gingival smile is solely muscle hyperactivity, auxiliary, when a gingival smile is caused by many factors and botulinum toxin is a factor supporting other treatments, such as orthodontic treatment or lip augmentation and palliative when operation is recommended [14]. Botulinum toxin type A surgery cannot be performed on every patient – contraindications include: the presence of neuromuscular disorders such as myasthenia gravis and Lambert-Eaton syndrome, allergy to any component of the preparation, taking medications that may interfere with neuromuscular impulses. in: calcium channel blockers, aminoglycosides, penicillamine, pregnancy and feeding, as well as mental instability and unreal expectations regarding the expected effect [15]. Local side effects such as pain, infection, bruising, inflammation, swelling, nerve palsy or hematoma are rare. Possible postoperative complications, most often caused by incorrect place of administration of the toxin or lack of selection of the appropriate dose, include: falling and lengthening of the upper lip, commonly known as "Joker smile", falling of the corners of the mouth – "sad smile", protrusion of the lower part of the lip, asymmetry of the smile and difficulty placing the smile, speaking and eating [13].

Conclusion

Correction of all types of gummy smile, caused by overactive mimic muscles, using Botulinum toxin type A is an effective and safe method.

Ponadto z doniesień wynika, że 2 tygodnie po zabiegu odnotowano od znacznej po całkowitą redukcję ekspozycji dziąseł w każdym ocenianym przypadku. W badaniu ewaluującym skuteczność toksyny botulinowej w niwelacji uśmiechu dziąsłowego poprawa wyniosła 99,65% [11]. Korekta uśmiechu dziąsłowego z użyciem toksyny botulinowej opisywana jest jako mało inwazyjna, szybka, względnie bezpieczna i skuteczna, dająca, przy zastosowaniu odpowiednich dawek w mięśnie docelowe, estetyczne i satysfakcjonujące rezultaty [12]. Długość terapeutycznego działania toksyny botulinowej nie jest bezpośrednio związana z ilością podanych jednostek, lecz zależy od ruchliwości mięśni i zakresu eksponowanego podczas uśmiechu dziąsła przed zabiegiem i może wynosić od 3–6 miesięcy [13].

Dyskusja

Korekta uśmiechu dziąsłowego za pomocą toksyny botulinowej typu A powinna zostać poprzedzona przeanalizowaniem typu uśmiechu oraz zidentyfikowaniem odpowiedzialnych za niego mięśni. Wyróżnia się następujące rodzaje zabiegów z użyciem toksyny botulinowej: korekcyjny, kiedy przyczyną uśmiechu dziąsłowego jest wyłącznie nadaktywność mięśni, pomocniczy, kiedy uśmiech dziąsłowy jest spowodowany przesz wiele czynników, a toksyna botulinowa jest czynnikiem wspomagającym inne leczenie, takie jak leczenie ortodontyczne czy powiększanie ust i łagodzące przy zalecanej operacji [14]. Zabieg z wykorzystaniem toksyny botulinowej typu A nie może zostać wykonany u każdego pacjenta – do przeciwwskazań należą: występowanie zaburzeń nerwowo-mięśniowych, takich jak myasthenia gravis i zespół Lamberta-Eatona, alergia na jakikolwiek składnik preparatu, przyjmowanie leków mogących zakłócać impulsy nerwowo-mięśniowe, m.in.: blokery kanału wapniowego, aminoglikozydy, penicylamina, ciąża i karmienie, oraz niestabilność psychiczna i nierealne oczekiwania względem spodziewanego efektu [15]. Miejscowe działania niepożądane, takie jak ból, infekcja, zasinienie, stan zapalny, obrzęk, porażenie nerwowe lub krwiak występują rzadko. Do możliwych powikłań pozabiegowych, spowodowanych najczęściej nieprawidłowym miejscem podaży toksyny lub brakiem dobrania odpowiedniej dawki, należą: opadanie i wydłużenie wargi górnej nazywane potocznie „Joker smile", opadanie kącików ust – „smutny uśmiech", protruzja wargi dolnej, asymetria

A favorable aesthetic effect can be obtained with a good knowledge of application sites and individually selected doses.

uśmiechu oraz trudności z ułożeniem ust do uśmiechu, mówieniem i jedzeniem [13].

Wniosek

Korekta wszystkich typów uśmiechu dziąsłowego, wywołanego nadaktywnością mięśni mimicznych, za pomocą toksyny botulinowej typu A jest metodą efektywną i bezpieczną. Korzystny efekt estetyczny można osiągnąć przy dobrej znajomości miejsc aplikacji i indywidualnie dobranych dawkach.

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The authors declare no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

References / *Piśmiennictwo*

1. Nayyar P, Kumar P, Nayyar PV, Singh A. BOTOX: Broadening the Horizon of Dentistry. J Clin Diagn Res. 2014;8(12):25–29.
2. Przybylska P, Siniecki T, Matthews-Brzozowska T. Uśmiech – jeden z istotnych elementów estetyki twarzy. J. Face Aesthet. 2019;2:101–110.
3. Barbosa de Lima AP, de Castro Ferreira Conti AC, Capelozza FL, de Almeida CM, Rodrigues APR. Influence of facial pattern in smile attractiveness regarding gingival exposure assessed by dentists and laypersons. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2019;155:224–33.
4. Bernacka M, Łącka M, Matthews-Brzozowska T. Przyczyny uśmiechu dziąsłowego – przegląd piśmiennictwa. Ortod. Prakt. 2018;2:51–56.
5. Mazzuco R, Hexsel D. Gummy smile and botulinum toxin: A new approach based on the gingival exposure area. J Am Acad Dermatol. 2010;63:1042–51.
6. Soykher MI. "Gingival (gummy) smile" – diagnostic value and treatment with botulinum neurotoxin. Cosmetic Medicine. 2017;2.
7. Duruel O, Ataman-Duruel E, Berker E, Tözüm TF. Ideal Dose and Injection Site for Gummy Smile Treatment with Botulinum Toxin-A: A Systematic Review and Introduction of a Case Study Int J Periodontics Restorative Dent. 2019;39:167–173.
8. Al Wayli H. Versatility of botulinum toxin at the Yonsei point for the treatment of gummy smile. Int J Esthet Dent. 2019;14:86–95.
9. Jones IT, Fabi SG. The Use of Neurotoxins in the Male Face. Dermatol Clin. 2018;36:29–42.
10. Moreira DC, Possidônio FS, de Souza FS, Kinoshita AMO, Silveira EMV. Application of botulinum toxin type A in gummy smile: case report. Rev Gaúch Odontol. 2018;67.
11. Al-Fouzan AF, Mokeem LS, Al-Saqat RT, Alfalah MA, Alharbi MA, Al-Samary AE. Botulinum Toxin for the Treatment of Gummy Smile. J Contemp Dent Pract. 2017;18(6):474–478.
12. Pedron IG, Alessandro Mangano A. Gummy Smile Correction Using Botulinum Toxin With Respective Gingival Surgery. J Dent Shiraz Univ Med Sci., 2018;19(3):248–252.
13. Mostafa D. A successful management of severe gummy smile using gingivectomy and botulinum toxin injection: A case report. Int J Surg Case Rep. 2018;42:169–174.
14. Chagas TF, de Almeida NV, Lisboa CO, Tavares DM, Ferreira P, Mattos CT, Mucha JN. Duration of effectiveness of Botulinum toxin type A in excessive gingival display: a systematic review and meta-analysis. Braz. Oral Res. 2018;32;1–11.
15. Kattimani V, Tiwari RV,Gufran K,Wasan B, Shilpa PH, Khader AA. Botulinum Toxin application in faceial esthetics and recent treatment indications (2013–2018) J Int Soc Prevent Communit Dent. 2019;9:99–105.

Acceptance for editing: **2020–11–15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020–12–07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

JoFA

CASE STUDY

En coup de sabre — a case report of therapeutic difficulties

OPIS PRZYPADKU

Morphea typu cięcia szablą — opis przypadku i trudności terapeutyczne

Marta Szymoniak-Lipska[1+], Paulina Cieplewicz[1+], Adriana Polańska[2], Ryszard Żaba[2], Zygmunt Adamski[1], Aleksandra Dańczak-Pazdrowska[1]

[1] Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poland
[2] Department of Dermatology and Venereology, Poznan University of Medical Sciences, Poland

[1] Katedra i Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2] Zakład Dermatologii i Wenerologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

DOI: https://doi.org/10.20883/jofa.39

*** Corresponding author / Osoba do kontaktu**
Paulina Cieplewicz MD, Department of Dermatology, cieplewicz.paulina@spsk2.pl
[+] Equal authorship / *Autorstwo równorzędne*

ABSTRACT

En coup de sabre (ECDS) is a rare linear form of localized scleroderma that occurs more frequently in children than in adults. The involvement of the scalp leads to cicatricial alopecia. The aim of this paper is to present a problematic case of ECDS in young female patient. Many terapeutical methods were introduced, based on guidelines described in diagnostic and therapeutic recommendations of the Polish Dermatological Society (e.g. methotrexate, oral and intravenous glucocorticoids, subcutaneous triamcinolone injections and topical high potent steroids as well as kalcineurin inhibitor (tacrolimus). The lasting improvement was not achieved. The remission was finally induced after the implementation of mycophenolate mofetil.

Keywords: morpheaen coup de sabre, triamcinolone.

STRESZCZENIE

Morphea typu cięcia szablą to rzadko występująca postać linijna twardziny ograniczonej, pojawiająca się częściej u dzieci niż u dorosłych. Zajęcie skóry owłosionej głowy prowadzi do wystąpienia łysienia bliznowaciejącego. Celem pracy jest przedstawienie trudności terapeutycznych związanych z leczeniem młodej pacjentki z rozpoznaniem morphea typu cięcia szablą. Wdrożono wiele metod leczenia opartych na wytycznych Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego (m.in. metotreksat, doustne i dożylne glikokortykosteroidy, podskórne iniekcje triamcinolonu, miejscowe glikokortykosteroidy o bardzo dużej sile działania oraz inhibitory kalcyneuryny – takrolimus). Nie uzyskano poprawy. Trwałą remisję osiągnięto dopiero po wdrożeniu do leczenia mykofenolanu mofetylu.

Słowa kluczowe: morphea typu cięcia szablą, triamcinolon.

Introduction

En coup de sabre (ECDS) is a rare linear form of localized scleroderma that occurs more frequently in children than in adults [1]. It is characterized by the presence of unilateral, linear sclerotic and atrophic focus that involve the skin, subcutaneous tissue, muscles and bones. It usually starts at the fronto-parietal area to the eyebrows [2,3]. The sclerosis focus may also extend to the nose, upper lip, and sometimes gums [4]. The involvement of the scalp leads to cicatricial alopecia. In the course of ECDS, the central nervous system (CNS) may be affected (causing headaches, migraines, convulsions), the eyes, maxilla and mandible bones (deformation/atrophy of tooth roots) [4]. A rare form of linear morphea within the facial skin is Parry-Romberg syndrome (PFH-progressive facial hemiatrophy), leading to atrophy of the skin, subcutaneous tissue, muscles and bones of the half of the face. ECDS may be concomitant with progressive facial hemiatrophy (PFH) in 40% of patients [2].

Aim

Presentation of therapeutic difficulties related to the treatment of patients diagnosed with en coup de sabre.

Case report

A 15-year-old female patient was admitted to the Outpatient Clinic because of a rapidly spreading linear sclerosis in the right frontal area within two months. The lesion was initially livid and then turned to a porcelain color. There was also hair loss within on distance of 1.5 cm (**Figure 1**). Based on the clinical picture, the diagnosis of ECDS. The tests for Borrelia burgdorferii infection were performed (IgG and IgM antibodies were negative), ANA was determined (titer 1/320, light type granular), TSH (1.156 mIU / l). The patient was referred to an ophthalmologist. There was no ocular involvement by the ECDS. No deviations were found in the MRI performed. During qualification for treatment with general methods, the use of high-potency topical glucocorticosteroids (GCS) (clobetasol propionate ointment) and a calcineurin inhibitor (tacrolimus ointment) were ordered. In the period from June to August 2015 the patient was hospitalized three times in the Department of Pediatric Endocrinology and Rheumatology. At that time,

Wprowadzenie

Morphea typu cięcia szablą (*morphea en coup de sabre* – ECDS) to rzadko występująca postać linijna twardziny ograniczonej, pojawiająca się częściej u dzieci niż u dorosłych [1]. Charakteryzuje się występowaniem jednostronnego, linijnego ogniska stwardnieniowo-zanikowego obejmującego skórę, tkankę podskórną, mięśnie i kości. Zmiana ta przebiega najczęściej od okolicy czołowo-ciemieniowej do wysokości brwi [2, 3]. Ognisko stwardnienia może też rozciągać się do nosa, wargi górnej, czasem też dziąseł [4]. Zajęcie skóry owłosionej głowy prowadzi do wystąpienia łysienia bliznowaciejącego. W przebiegu ECDS może dochodzić do zajęcia ośrodkowego układu nerwowego (OUN) (powodując bóle głowy, migreny, drgawki), narządu wzroku, kości szczęki i żuchwy (deformacja/zanik korzeni zębów) [4]. Rzadką postacią morphei linijnej w obrębie skóry twarzy jest zespół Parry'ego-Romberga (postępujący połowiczy zanik twarzy, PFH – progressive facial hemiatrophy) prowadzący do atrofii skóry, tkanki podskórnej, mięśni oraz kości połowy twarzy. Częstotliwość współwystępowania ECDS sięga nawet 40% przypadków PFH [2].

Cel

Przedstawienie trudności terapeutycznych związanych z leczeniem chorych z rozpoznaniem morphea en coup de sabre.

Opis przypadku

Piętnastoletnia chora zgłosiła się do Poradni Przyklinicznej z powodu powstałego w ciągu dwóch miesięcy i szybko szerzącego się ogniska linijnego stwardnienia skóry okolicy czołowej prawej. Zmiana była początkowo sina, a następnie przybrała kolor porcelanowo-blady. Nastąpiła również utrata włosów w obrębie ogniska na odcinku 1,5 cm (**rycina 1**). Na podstawie obrazu klinicznego postawiono rozpoznanie ECDS.
Wykonano badania w kierunku zakażania *Borrelia burgdorferi* (przeciwciała w klasie IgG i IgM były ujemne), oznaczono ANA (miano 1/320, typ świecenia ziarnisty), TSH (1,156 mIU/l). Pacjentkę skierowano do okulisty. Nie stwierdzono zajęcia narządu wzroku przez ECDS. W wykonanym rezonansie magnetycznym nie opisywano odchyleń. Podczas kwalifikacji do leczenia metodami ogólnymi zlecono stosowanie miejscowych glikokortykosteroidów (GKS) o bardzo dużej sile działania

intravenous pulses of methylprednisolone in doses ranging from 1000 mg to 1500 mg/cycle were used. Patient also was cared for Dermatological Outpatient Clinic and since June 2015 until February 2019 she took methotrexate (MTX) in variable doses (15–22.5 mg / week) and methylprednisone in variable doses (2–16 mg / day), achieving periods of remission of several months, interrupted by periods of exacerbations. Due to the disease progression, understood as the appearance ulcer covered with scab and the spread of the focus, both in the cephalic and intranasal directions, the patient in November 2017 hospitalized in the Clinical Department of Dermatology for the administration of pulses of methylprednisolone (3x500 mg iv) (**Figure 2**) Improvement was not achieved and the ulcer was still present. Since April 2018, intralesional injections of triamcinolone have been used in concentrations from 5 mg / ml to 20 mg / ml, on average every 4–6 weeks. Despite the intensification of treatment, the inhibition of fibrosis was not achieved. The en coup de sabre outbreak continued to progress, there was a depression of skin around the right corner of the mouth. In February 2019, methotrexate therapy was discontinued, and mycophenolate mofetil (MMF) at a dose of 2 g / day was introduced for treatment. In May 2019 the progression of the disease was stopped and a decision was made to maintain the treatment, which was successfully used until April 2020 (**Figure 3**) At that time, due to the radical improvement of the dermatological condition and the persistence of remission, and the patient's departure abroad during the SARS-Co2 pandemic, the therapy was discontinued when the treatment was not controlled.

Discussion

Morphoea en coup the sabre is a sub-type of linear scleroderma (morphoea). It is characterized by the presence of linear atrophy or hardening of the skin, including the subcutaneous tissue, muscles and bones [3]. Most often it occurs as a single lesion, but cases of a double line have been described in the literature [5]. There are also individual case reports of bilateral changes [6]. Typically, the ECDS is an isolated focus of morphoea, however, cases of coexistence of plaque morphoea and ECDS have been reported [7]. ECDS may occur in 20–40% of PHF cases [8].

(propionian klobetazolu w maści) oraz inhibitora kalcyneuryny (takrolimus w maści). W okresie od czerwca do sierpnia 2015 r. chora była trzykrotnie hospitalizowana w Klinice Endokrynologii i Reumatologii Dziecięcej. Zastosowano wówczas dożylne pulsy metyloprednizolonu w dawkach od 1000—1500 mg /cykl. Ponadto, pozostając pod opieką Dermatologicznej Poradni Przyklinicznej, chora od czerwca 2015 r. do lutego 2019 r. przyjmowała metotreksat (MTX) w zmiennych dawkach (15—22,5 mg/ tydzień) oraz metyloprednizon w zmiennych dawkach (2—16 mg/ dz.), uzyskując kilkumiesięczne okresy remisji przerywane przez okresy zaostrzeń. Z uwagi na progresję choroby, rozumianą jako pojawienie się owrzodzenia pokrytego strupem oraz szerzenie się ogniska zarówno w kierunku dogłowowym, jak i donosowym, pacjentkę w listopadzie 2017 r. hospitalizowano na Oddziale Klinicznym Dermatologii celem podania pulsów metyloprednizolonu (3 x 500 mg iv.) (**rycina 2**). Nie osiągnięto kontroli, a owrzodzenie było nadal obecne. Od kwietnia 2018 roku stosowano doogniskowe iniekcje triamcinolonu w stężeniach od 5 mg/ ml do 20 mg/ml, średnio co 4—6 tygodni. Mimo intensyfikacji leczenia nie uzyskano zahamowania włóknienia. Ognisko en coup de sabre ulegało dalszej progresji, pojawiło się zagłębienie skóry w okolicy prawego kącika ust. W lutym 2019 r. przerwano terapię metotreksatem, a do leczenia wdrożono mykofenolan mofetylu (MMF) w dawce 2 g/dz. W maju 2019 r. odnotowano zatrzymanie postępu choroby i podjęto decyzję o utrzymaniu zastosowanego leczenia, które z powodzeniem stosowano do kwietnia 2020 r. (**rycina 3**). Wówczas, z uwagi na radykalną poprawę stanu dermatologicznego i utrzymywanie się remisji oraz wyjazd pacjentki poza granicę kraju w czasie pandemii SARS-Co2 przy braku możliwości kontroli nad prowadzonym leczeniem, przerwano terapię.

Omówienie

Twardzina typu cięcia szablą jest podtypem twardziny ograniczonej (morphei) linijnej. Cechuje się obecnością linijnej atrofii lub stwardnienia skóry, w tym tkanki podskórnej, mięśni oraz kości [3]. Najczęściej występuje jako zmiana pojedyncza, lecz w literaturze opisywano przypadki linii podwójnej [5]. Istnieją także pojedyncze opisy przypadków zmian bilateralnych [6]. Zazwyczaj ECDS jest izolowanym ogniskiem morphea, jednakże donoszono o przypadkach współwystępowania morphei plackowatej i morphei typu

▲ Figure 1. Linear sclerotic focus of porcelain-colored skin in the right frontal area. Additionally, a focus without hair

▲ Rycina 1. *Porcelanowo-blade, linijne stwardnienie skóry okolicy czołowej prawej wraz z widoczną utratą włosów przed wdrożeniem leczenia*

▲ Figure 2. Ulcer covered with scab is visible within the sclerotic focus

▲ Rycina 2. *Owrzodzenie pokryte strupem w obrębie ogniska stwardnienia przed leczeniem dożylnymi pulsami glikokortykosteroidów*

▲ Figure 3. The ulcer has healed. There was no widening of the ECDS focus

▲ Rycina 3. *Linijne stwardnienie skóry bez owrzodzenia po leczeniu MMF*

Management of ECDS includes correct diagnosis and the early initiation of adequate therapy. Biopsy is performed exceptionally, only in uncertain cases [3], and examples of linear forms of lichen sclerosus and cutaneous lupus with morphology resembling ECDS have been described in the literature [9, 10]. Patients should be consulted neurologically and referred for further diagnosis for brain magnetic resonance imaging. MRI abnormalities have been reported even in patients without concomitant neurological disorders [11]. Patients with ECDS require ophthalmological consultation for eye involvement [12], and in the case of involvement of the bones in the maxilla or mandible, they should be referred to a maxillofacial surgeon [3]. According to the recommendations of the Polish Dermatological Society, in the active phase of the disease in the form of linear morphoea, it is advisable to implement general therapy. The treatment of first choice is MTX administered s.c. or p.o. at a dose of 15–25 mg / week in adults and 15 mg / m2 / week in children and GCS (in oral therapy prednisone at a dose of 0.5–1.0 mg / kg bw / day for 2–4 weeks or methylprednisolone in in the form of intravenous pulses at a dose of 30 mg / kg / day, max. 1000 mg / day for 3 consecutive days in a month of 3–6 months).

In the case of lack of effectiveness of the first--line treatment, it is possible to add to the treatment or replace the current treatment with MMF at a dose of 1–2 g / day. [3].

In 2009 data from a retrospective study of ten children with severe or MTX-refractory morphoea have been published. The study positively assessed the efficacy of MMF in pediatric patients with localized scleroderma, including the linear form and the ECDS subtype. The treatment was well tolerated [13].

When the effectiveness of therapy is assessed, the self-limiting course of the disease should always be taken into consideration.

In the inactive phase of the disease, understood as the absence of new foci, the stopping of the spread of the previously existing ones, their softening and the disappearance of the erythematous rim, it is possible to perform reconstructive and plastic surgery, e.g. transplanting one's own adipose tissue, using hyaluronic acid and polymethacrylate [14, 15, 16]. However, these procedures should be performed in centers cooperating with dermatologists experienced in the treatment of morphoea and patients must be aware of the possibility of sti-

cięcia szablą [7]. ECDS współwystępować może w 20–40% przypadków z PHF [8].

Postępowanie w przypadku ECDS obejmuje postawienie prawidłowej diagnozy oraz wczesne rozpoczęcie adekwatnej terapii. Biopsja wykonywana jest wyjątkowo, wyłącznie w przypadkach budzących wątpliwość [3], w literaturze opisywane były przykłady linijnych postaci liszaja twardzinowego oraz tocznia skórnego o morfologii przypominającej ECDS [9, 10]. Chorych należy konsultować neurologicznie i kierować do dalszej diagnostyki celem obrazowania mózgowia metodą rezonansu magnetycznego. Opisywano występowanie odchyleń w badaniach MRI nawet u pacjentów bez współistniejących zaburzeń neurologicznych [11]. Pacjenci z ECDS wymagają konsultacji okulistycznej pod kątem zajęcia narządu wzroku [12], a w przypadku zajęcia kości szczeki lub żuchwy należy ich kierować do chirurga szczękowo-twarzowego [3].

Zgodnie z rekomendacjami Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego w fazie aktywnej choroby w postaci linijnej morphea wskazane jest wdrożenie terapii ogólnej. Leczeniem pierwszego wyboru jest MTX podawany s.c. lub p.o. w dawce 15–25 mg/tydzień u dorosłych i 15 mg/m^2/tydzień u dzieci oraz GKS (w terapii doustnej prednizon w dawce 0,5–1,0 mg/kg mc/dz. przez 2–4 tygodnie lub metyloprednizolon w formie pulsów dożylnych w dawce 30 mg/kg/dz., max. 1000 mg/dz. przez 3 kolejne dni w miesiącu 3–6 miesięcy). W przypadku nieskuteczności leczenia pierwszej linii możliwe jest dołączenie do leczenia lub zastąpienie dotychczasowego leczenia MMF w dawce 1–2 g/dz. [3]. W 2009 r. opublikowano dane z badania retrospektywnego obejmującego dziesięcioro dzieci z ciężką lub oporną na MTX postacią morphei. W badaniu pozytywnie oceniono skuteczność MMF u pacjentów pediatrycznych z twardziną ograniczoną, w tym z postacią linijną i podtypem ECDS. Wskazano na dobrą tolerancję leczenia [13]. Przy ocenie skuteczności terapii należy zawsze mieć jednak na uwadze samoograniczający się przebieg choroby.

W nieaktywnej fazie choroby, rozumianej jako brak pojawiania się nowych ognisk, zatrzymanie szerzenia się uprzednio istniejących, ich zmiękniecie oraz zanik rumieniowej obwódki, możliwe jest postępowanie rekonstrukcyjno-plastyczne, np. przeszczepianie własnej tkanki tłuszczowej, zastosowanie kwasu hialuronowego, a także polimetakrylanu [14, 15, 16]. Procedury te powinny być jednak wykonywane w ośrodkach współpracujących z doświadczonymi w leczeniu morphei dermatologami, a pacjenci muszą być świadomi

mulating the autoimmune process by aesthetic medicine treatments.

Physical therapy and mobilization of tissues affected by the process of fibrosis are extremely important. It is recommended that it be introduced when the disease is stable [3].

Conclusions

Despite of the existence of many consistent and uniform guidelines for the treatment of morphea developed by various dermatological societies, ECDS therapy is quite a challenge. In the presented patient with a severe course of ECDS, lasting remission was achieved only after the initiation of MMF treatment.

możliwości wzbudzenia procesu autoimmunologicznego przez zabiegi medycyny estetycznej.

Niezwykle ważna jest fizykoterapia, mobilizacja tkanek dotkniętych procesem włóknienia. Zaleca się, by była ona wprowadzana w stabilnym okresie choroby [3].

Wnioski

Mimo istnienia wielu spójnych i jednolitych wytycznych leczenia morphea, wypracowanych przez różne towarzystwa dermatologiczne, terapia ECDS stanowi spore wyzwanie. U prezentowanej pacjentki z ciężkim przebiegiem ECDS trwałą remisję uzyskano dopiero po wdrożeniu do leczenia MMF.

Acknowledgements

Conflict of interest statement
The author declares no conflict of interest.

Funding sources
There are no sources of funding to declare.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów
Autor deklaruje brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania
Brak źródeł finansowania.

References / *Piśmiennictwo*

1. Graham PM, Gupta N, Altman DA. En coup de sabre. Cutis. 2019;1031:34-36.
2. Knobler R, Moinzadeh 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.
3. Krasowska D, Rudnicka L, Dańczak-Pazdrowska A, Chodorowska G, Woźniacka A, Lis-Święty A, Czuwara J, Maj J, Majewski S, Sysa-Jędrzejowska A, Wojas-Pelc A. Localized scleroderma (morphea). Diagnostic and therapeutic recommendations of the Polish Dermatological Society. Dermatol Rev/Przegl Dermatol 2019,106,333–353.
4. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. An Bras Dermatol. 2015,90,62-73.
5. Ayoub R, Saba SC. Treatment of linear scleroderma "En coup de Sabre" with single-stage autologous fat grafting: A case report and review of the literature. J Cosmet Dermatol. 2020; published online ahead of print, 2020 May 19.
6. Rai R, Handa S, Gupta S, Kumar B. Bilateral en coup de sabre-a rare entity. Pediatr Dermatol. 2000;17: 222-224.
7. Arif T, Adil M, Amin S, Sami M, Raj D. Concomitant en coup de sabre and plaque type morphea in the same patient: a rare occurrence. Dermatology Review/Przegląd Dermatologiczny. 2017;104:570-574.
8. Kreuter A, Mitrakos G, Hofmann SC, et al. Localized Scleroderma of the Head and Face Area: A Retrospective Cross-sectional Study of 96 Patients from 5 German Tertiary Referral Centres. Acta Derm Venereol. 2018;98:603-605.
9. Nam K, Park S, Kwak H. et al. Linear facial lichen sclerosus mimicking scleroderma 'en coup de sabre'. Eur J Dermatol. 2019;29:661–662.
10. Hassan M, Watters KA, Netchiporouk E. Linear discoid lupus erythematosus mimicking en coup de sabre morphea: A case report. SAGE Open Med Case Rep. 2019;7:2050313X19882843.
11. Lis-Święty A, Brzezińska-Wcisło L, Arasiewicz H. Neurological abnormalities in localized scleroderma of the face and head: a case series study for evaluation of imaging findings and clinical course. Int J Neurosci. 2017;127:835-839.
12. Florez-Pollack S, Kunzler E, Jacobe HT. Morphea: Current concepts. Clin Dermatol. 2018;36:475-486.
13. Giorgia Martini, Athimalaipet V. Ramanan, Fernanda Falcini, Hermann Girschick, Donald P. Goldsmith, Francesco Zulian, Successful treatment of severe or methotrexate-resistant juvenile localized scleroderma with mycophenolate mofetil, Rheumatology 2009;48: 1410-1413.
14. Pages 1410–1413Barin EZ, Cinal H, Cakmak MA, Tan O. Treatment of Linear Scleroderma (en Coup de Sabre) With Dermal Fat Grafting. J Cutan Med Surg. 2016;20:269-271.
15. Thareja SK, Sadhwani D, Alan Fenske N. En coup de sabre morphea treated with hyaluronic acid filler. Report of a case and review of the literature. Int J Dermatol. 2015;54:823-826.
16. Franco JP, Serra MS, Lima RB, D'Acri AM, Martins CJ. Scleroderma en coup de sabre treated with polymethylmethacrylate – Case report. An Bras Dermatol. 2016;9:209-211.

Acceptance for editing: **2020–11–15**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **2020–12–07**
Artykuł zaakceptowany do publikacji:

Guidelines for Authors

The editorial board of semi-annual *Journal of Face Aesthetics* accepts original papers, reviews and case reports for publication in English and Polish, only when they have never been published before and were not under review in other journals. If the article has more than one author, the Editors ask all authors for written permission for its dissemination.

Formal requirements

1. Information about the Author / Authors: name, surname and academic title, clinic or establishment where the work was written, together with the name, surname and academic title of the manager, correspondence address.

2. The original article should be preceded by an abstract of 200 to 250 words, a casuistic and review article from 100 to 150, and keywords from 3 to 5 words. The abstract should be divided into parts: „Introduction and purpose", „Material and Methods", „Results", „Conclusions".

3. The original papers should include the following parts: „Introduction", „Material and Methods", „Results", „Discussion", „Conclusions".

4. References: is placed at the end of the work, numbered and arranged in the order of quoting. References to the literature given in the text contain consecutive numbers of works included in square brackets, e.g. [3] or [2, 5, 7]. Subsequent bibliographical entries include: surname, first letters of the names of all authors, full title of the work, followed by the name of the magazine according to Index Medicus, year, volume and page or publisher, place, year of publication and page. If the number of authors exceeds six, the sixth name should include „et al.". In collective work – the title of the chapter, the editors and the title of the entire work, the publisher, place, year of publication, volume and page. Review articles include references in the number of 20–35 items, research works up to 20 with the request that the discussion include only works from the last 10 years.
   Examples:
- articles:
  Kowalski J, Kaczmarek A. History of aesthetic medicine. JoFA. 2018;1(8):34–39.
- chapters:
  Kowalski J. History of aesthetic medicine. In: Kaczmarek A. (ed.). Aesthetic medicine. PZWL, Warsaw 2011.
- books:
  Kaczmarek A. Aesthetic medicine. PZWL, Warsaw 2011.

References should be given one below the other.

5. The Editorial Board reserves the right to introduce editorial, stylistic and logical corrections and make shortcuts.

6. The authors should provide possible sources of financing and specify the role of the sponsor in research. Authors should provide a potential source of conflict of interest.

7. Editors accept articles delivered by email or on CD/DVD (word or text document).

8. If there are tables and graphs in the text, they should also be provided in separate files, with titles and photographic documentation also in separate files (JPG format: 300 dpi resolution, maximum quality, no compres-

Regulamin dla Autorów

Redakcja półrocznika *Journal of Face Aesthetics* przyjmuje do publikacji prace oryginalne, poglądowe i kazuistyczne w języku angielskim i polskim, tylko wówczas gdy nigdzie wcześniej nie były one publikowane i nie były oddane do publikacji w innych czasopismach. Jeżeli artykuł ma więcej niż jednego autora, Redakcja prosi wszystkich autorów o pisemną zgodę na jego rozpowszechnienie.

Wymagania formalne

1. Informacje o Autorze/Autorach: imię, nazwisko i tytuł naukowy, afiliacja, wraz z imieniem, nazwiskiem i tytułem naukowym kierownika, adresem do korespondencji.

2. Artykuł oryginalny powinien być poprzedzony streszczeniem o objętości od 200 do 250 słów, artykuł kazuistyczny i poglądowy od 100 do 150 oraz słowa kluczowe od 3 do 5 haseł. Streszczenie powinno być podzielone na części: „wstęp i cel", „materiały i metody", „wyniki", „wnioski".

3. Prace oryginalne powinny zawierać: „wstęp", „materiały i metody", „wyniki", „dyskusję", „wnioski".

4. Piśmiennictwo: umieszczane jest na końcu pracy, ponumerowane i ułożone w kolejności cytowania prac w tekście. Odnośniki do piśmiennictwa podane w treści zawierają kolejne numery prac ujęte w kwadratowe nawiasy, np. [3] lub [2, 5, 7]. Kolejne pozycje bibliograficzne zawierają: nazwisko, pierwsze litery imion autorów, pełny tytuł pracy, a następnie nazwę czasopisma według Index Medicus, rok, tom i strony lub wydawcę, miejsce, rok wydania oraz stronę. Jeśli liczba autorów przekracza sześć, po szóstym nazwisku zamieścić należy „i wsp.". Przy pracy zbiorowej – tytuł rozdziału, redaktorów i tytuł całej pracy, wydawcę, miejsce, rok wydania, tom oraz stronę. Artykuły poglądowe zawierają piśmiennictwo w liczbie 20–35 pozycji, prace badawcze do 20 z prośbą by w dyskusji uwzględnić prace wyłącznie z ostatnich 10 lat.
   Przykłady:
- artykuły:
  Kowalski J, Kaczmarek A. History of aesthetic medicine. JoFA. 2018;1(8):34–39
- rozdziały
  Kowalski J. History of aesthetic medicine. In: Kaczmarek A. (ed.). Aesthetic medicine. PZWL, Warsaw 2011.
- książki
  Kaczmarek A. Aesthetic medicine. PZWL, Warsaw 2011.

Pozycje piśmiennictwa należy podać jedna pod drugą.

5. Redakcja zastrzega sobie prawo wprowadzania poprawek redakcyjnych, stylistycznych i logicznych oraz dokonywania skrótów.

6. Autorzy powinni podać ewentualne źródła finansowania oraz określić rolę sponsora w badaniach. Autorzy powinni podać potencjalne źródło konfliktu interesów.

7. Redakcja przyjmuje artykuły dostarczane pocztą elektroniczną lub na CD/DVD (plik word lub dokument tekstowy).

8. Jeżeli w tekście znajdują się tabele i wykresy powinny być dostarczone w oddzielnych plikach, opatrzone tytułami; dokumentacja fotograficzna także w oddzielnych plikach (format JPG: rozdzielczość 300 dpi, maksymalna jakość, bez kompresji, ponumerowanych z opisem w języku angielskim i polskim), w przypadku fotografii

sion, numbered with description in English and Polish), in the case of photography, it is necessary to attach the consent of the presented persons to their publication with a face image.

9. Author / Authors, submitting the article for publication, also provide the Editorial Office with proprietary property rights to him in the field of recording and reproduction of the article using the printing technique, marketing and granting permits for further reprints.

10. Articles are evaluated by reviewers with the double anonymity rule. If there is a conflict of interest on the line: the reviewer – the institution financing the presented research, the reviewer informs the editors.

11. Author / Authors confirms that he / she is familiar with the terms of these regulations and accepts them when he / she submits the article for publication.

Reviewing rules

The principles of reviewing articles in the scientific journal *JoFA* are in line with good practices in reviewing procedures in science, published by the Ministry of Science and Higher Education.

To prepare a review, there are referees from outside the unit in which the Author is affiliated.

Reviewing is done on the principle of a "double-blind review" – between the author / the authors of the text and the reviewers is maintained full, mutual anonymity.

The names of the Reviewers of individual articles or editions are not disclosed, and in each issue on the website of the journal a list of Reviewers who collaborated with the Editorial Board is published.

The review is in writing on the prepared forms with information about the date of delivery of the review to the Editorial Board and contains the explicit request of the Reviewer about the acceptance of the article for publication or its rejection along with the justification and proposals for possible amendments.

The author receives a review for inspection and is provided with anonymous contact with the Reviewer via the editorial office. In cases of dispute, an additional Reviewer is appointed.

The time of evaluation may last up to 2 months.

konieczne jest dołączenie zgody przedstawionych osób na ich publikację z wizerunkiem twarzy.

9. Autor/Autorzy, przekazując artykuł do publikacji, przekazują też Redakcji autorskie prawa majątkowe do niego w zakresie utrwalania i zwielokrotniania artykułu techniką poligraficzną, wprowadzania do obrotu i udzielania zezwoleń na dalsze przedruki.

10. Artykuły są oceniane przez recenzentów z zachowaniem zasady podwójnej anonimowości. Jeśli występuje konflikt interesów na linii: recenzent – instytucja finansująca przedstawiane badania, recenzent informuje o tym redakcję.

11. Autor/Autorzy potwierdza/ją, że zna/ją warunki tego regulaminu i akceptuje/ją je, gdy przekazuje/ją artykuł do publikacji.

Zasady recenzowania

Zasady recenzowania artykułów w czasopiśmie naukowym *JoFA* są zgodne z dobrymi praktykami w procedurach recenzyjnych w nauce, opublikowanymi przez Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego.

Do przygotowania recenzji wyznacza się Recenzentów spoza jednostki, w której afiliowany jest Autor.

Recenzowanie odbywa się na zasadzie „double-blind review" – między Autorem/Autorami tekstu i Recenzentami zostaje zachowana pełna, obustronna anonimowość.

Nazwiska Recenzentów poszczególnych artykułów lub wydań nie są ujawniane, a w każdym numerze na stronie internetowej czasopisma jest publikowana lista Recenzentów, którzy współpracowali z Redakcją.

Recenzja ma formę pisemną na przygotowanych formularzach z informacją o terminie dostarczenia recenzji do Redakcji i zawiera jednoznaczny wniosek Recenzenta o przyjęciu artykułu do druku lub jego odrzuceniu wraz z uzasadnieniem i propozycjami ewentualnych poprawek.

Autor otrzymuje recenzję do wglądu i ma zapewniony anonimowy kontakt z Recenzentem za pośrednictwem Redakcji. W sytuacjach spornych zostaje wyznaczony dodatkowy Recenzent.

Proces oceny może trwać do 2 miesięcy.

Uniwersyteckie Centrum Stomatologii i Medycyny Specjalistycznej sp. z o.o.
ul. Bukowska 70, Poznań

Dbamy o piękny i zdrowy uśmiech naszych pacjentów

W ramach świadczonych usług proponujemy:
- świadczenia ogólnostomatologiczne
- świadczenia ogólnostomatologiczne dla dzieci i młodzieży do ukończenia 18. roku życia
- świadczenia ortodoncji dla dzieci i młodzieży
- świadczenia protetyki stomatologicznej
- program ortodontycznej opieki nad dziećmi z wrodzonymi wadami części twarzowej czaszki
- świadczenia protetyki stomatologicznej dla świadczeniobiorców po chirurgicznym leczeniu nowotworów w obrębie twarzoczaszki
- świadczenia chirurgii stomatologicznej i periodontologii
- świadczenia w zakresie chirurgii szczękowo-twarzowej
- świadczenia w zakresie poprawy estetycznej twarzy (toksyna botulinowa, kwas hialuronowy, kolagen, osocze bogatopłytkowe, koncentrat komórek macierzystych i czynników wzrostu i inne) dla dzieci, młodzieży i dorosłych

Ponadto do Państwa dyspozycji pozostaje Pracownia Radiologii Stomatologicznej, czynna codziennie od poniedziałku do piątku w godzinach od **7.00** do **20.00**, w której to Państwo możecie wykonać zdjęcia zgodnie z obowiązującym cennikiem.

Centralna Rejestracja czynna jest od poniedziałku do piątku w godzinach od **7.30** do **19.30**, natomiast rejestracja telefoniczna możliwa jest od **poniedziałku do piątku w godzinach od 7.30 do 19.00, tel.: (61) 854 70 01.**

Szczegóły na stronie: www.ucs.poznan.pl