



© Copyright by Poznan University of Medical Sciences, Poland

CASE STUDY

Discoid lupus erythematosus – a case report, diagnostic and therapeutic difficulties

JoFA

OPIS PRZYPADKU

Toczeń rumieniowaty krążkowy – opis przypadku, trudności diagnostyczne i terapeutyczne

Aneta Karasińska^{1, a}, Adriana Polańska^{3, b}, Monika Bowszyc-Dmochowska^{2, c}, Ryszard Żaba^{3, d}, Zygmunt Adamski^{2, e}, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska^{2, f}

¹ Dermatology Clinic, Non-Public Health Care Facility UROMED, Koszalin, Poland

² Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poland

³ Department of Dermatology and Venereology, Poznan University of Medical Sciences, Poland

¹ Poradnia Dermatologiczna, NZOZ Uromed w Koszalinie

² Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

³ Zakład Dermatologii i Wenerologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

^a –

^b <https://orcid.org/0000-0001-9531-7358>

^c <https://orcid.org/0000-0001-8221-7622>

^d <https://orcid.org/0000-0003-0756-3909>

^e <https://orcid.org/0000-0001-6448-0216>

^f <https://orcid.org/0000-0002-8192-7013>

DOI: <https://doi.org/10.20883/jofa.51>

* **Corresponding author / Osoba do kontaktu**

Adriana Polańska, e-mail: adriana-polanska@wp.pl

ABSTRACT

Discoid lupus erythematosus is the most common clinical manifestation of lupus erythematosus. Characteristic features are erythematous plaques with follicular hiperkeratosis, clearly demarcated from surrounding skin, that resolve with atrophy and scarring, leading to significant aesthetic

STRESZCZENIE

Toczeń rumieniowaty krążkowy (DLE) jest najczęstszą postacią tocznia rumieniowatego. Do charakterystycznych zmian należą blaszki rumieniowe z hiperkeratozą mieszkową, wyraźnie odgraniczone od otoczenia, które ustępują z atrofią i bliznowaceniem, doprowadzając do

defects. The consequence of involving the scalp is cicatricial alopecia. On the ground of long lasting, untreated lesions squamous cell carcinoma (SCC) may develop. On the other hand SCC remains in the circle of DLE differentiation. We present diagnostic and therapeutic difficulties associated with DLE.

Keywords: lupus erythematosus, discoid lupus erythematosus, squamous cell carcinoma, SCC.

znacznych defektów estetycznych. Konsekwencją zajęcia owłosionej skóry głowy jest łysienie bliznowaciejące. Na podłożu długo utrzymujących się, nieleczonych ognisk może rozwinąć się rak kolczystokomórkowy (squamous cell carcinoma, SCC). Z drugiej strony SCC pozostaje w kręgu różnicowania ognisk DLE. Prezentujemy trudności diagnostyczne i terapeutyczne związane z DLE.

Słowa kluczowe: toczeń rumieniowaty, toczeń rumieniowaty krążkowy, rak kolczystokomórkowy, SCC.

Introduction

Lupus erythematosus (LE) is an autoimmune disorder, manifested as systemic lupus erythematosus (SLE), in the course of which cutaneous and mucosal symptoms may be observed, or as cutaneous lupus erythematosus (CLE). In 1977 Gilliam and Sontheimer first clinically divided LE into specific and nonspecific lesions characteristic for this disease, taking into consideration histological picture. Among the first ones acute cutaneous lupus erythematosus (ACLE), subacute cutaneous lupus erythematosus (SCLE) and chronic cutaneous lupus erythematosus (CCLE) were highlighted [2]. Then among CCLE discoid lupus erythematosus (DLE), lupus erythematosus panniculitis (LEP) and chilblain lupus erythematosus (CHLE) were featured [3, 4]. Intermittent cutaneous lupus erythematosus (ICLE) is considered to be a special variety [4, 5]. In all LE types predilection to the female gender is observed [6–8]. According to researchers DLE is the most common clinical manifestation of LE [7–10]. Lesions are usually localised on the scalp, face, auricles. When they crossing the neckline, disseminated discoid lupus erythematosus (DDLE) should be recognized. Characteristic features are erythematosus plaques with follicular hiperkeratosis, clearly demarcated from surrounding skin, that resolve with atrophy and scarring, leading to significant aesthetic defects. The consequence of involving the scalp is cicatricial alopecia [10]. On the ground of long lasting, untreated lesions squamous cell carcinoma (SCC) may develop [11–13]. On the other hand SCC remains in the circle of DLE differentiation [14–16].

Wprowadzenie

Toczeń rumieniowaty (lupus erythematosus, LE) jest chorobą o podłożu autoimmunologicznym, manifestującą się jako postać układowa (systemic lupus erythematosus, SLE), w przebiegu której można obserwować objawy skórno-słuzówkowe lub jako izolowana postać skórna (cutaneous lupus erythematosus, CLE) [1]. W 1977 roku Gilliam i Sontheimer dokonali pierwszego podziału klinicznego LE, wyróżniając na podstawie obrazu histologicznego zmiany specyficzne oraz niespecyficzne dla tej jednostki chorobowej. Do pierwszych zaliczono ostry skórny toczeń rumieniowaty (acute cutaneous lupus erythematosus, ACLE), podostry skórny toczeń rumieniowaty (subacute cutaneous lupus erythematosus, SCLE) oraz przewlekły skórny toczeń rumieniowaty (chronic cutaneous lupus erythematosus, CCLE) [2]. Następnie w obrębie CCLE wyróżniono toczeń rumieniowaty krążkowy (discoid lupus erythematosus, DLE), podskórny (głęboki) toczeń rumieniowaty (lupus erythematosus panniculitis, LEP) oraz toczeń odmrozinowy (chilblain lupus erythematosus, CHLE) [3, 4]. Za szczególną odmianę CLE uważa się postać przerywaną LE (intermittent cutaneous lupus erythematosus, ICLE) [4, 5]. We wszystkich typach LE obserwuje się predylekcję do płci żeńskiej [6–8]. Według badaczy najczęstszą manifestacją kliniczną LE jest DLE [7–10]. Zmiany lokalizują się zazwyczaj na owłosionej skórze głowy, twarzy, małżowinach usznych. Jeśli przekraczają linię karku należy rozpoznać postać rozsianą DLE (disseminated discoid lupus erythematosus, DDLE). Do charakterystycznych zmian należą blaszki rumieniowe z hiperkeratozą mieszkową, wyraźnie odgraniczone od otoczenia, które ustępują z atrofią i bliznowaceniem, doprowadzając do znacznych defektów estetycznych. Konsekwencją zajęcia

Aim

Presentation of diagnostic and therapeutic difficulties associated with DLE.

Case report

A 47-year-old male, with degenerative disease of the spine, after surgical treatment of traumatic right eye cataract, smoker, working in condition of intensive sunlight, was admitted to the Dermatology Department in October 2016 to diagnose skin changes on the nose lasting from 4 years. Before he was treated on an outpatient basis, without histological verification as actinic keratosis (AK) by photodynamic therapy (PDT), as a result of which gradual deterioration of the local condition was observed. He was also treated with calcineurin inhibitors (ointment with 0,1% tacrolimus), and ingenol mebutate (it is worth mentioning that this drug was withdrawn from the market in January 2020 because of more frequent occurrence of invasive skin cancers in treated patients [17]) - with no local improvement. On admission to the hospital, erythematous - infiltrative lesions on the skin of the nose were observed. In the laboratory tests performed during hospitalization low level of neutrophils and increase in the concentration of lymphocyte in a peripheral blood smear was found, with otherwise no deviation. QuantiFERON-TB Gold Plus test was negative. In indirect immunofluorescence antinuclear antibodies (ANA) 1:320 with a granular type of fluorescence were identified, without specificity in confirmation test. Lupus Band Test from intact skin was negative. Direct immunofluorescence on lesional skin revealed focal fine-granular deposits IgM (+/-) along the dermal-epidermal junction. The deposits of IgA, IgG and C3 were not detected. Six-parameter ELISA for IgG antibodies against bullous diseases antigens was negative. In the first histopathological examination, only a thin epidermis with a focal thickened basement membrane, and elastosis in the dermis was found. The infundibulum of one of the hair follicles was filled with horny-sebaceous masses. There was no dysplasia in the epidermis, only a slight hyperchromasia of the nuclei of several basal cells, which did not justify the diagnosis of actinic keratosis. There were also no inflammatory infiltrates in the examined skin fragment. Finally, the features of solar skin damage were found (**Figure 1**).

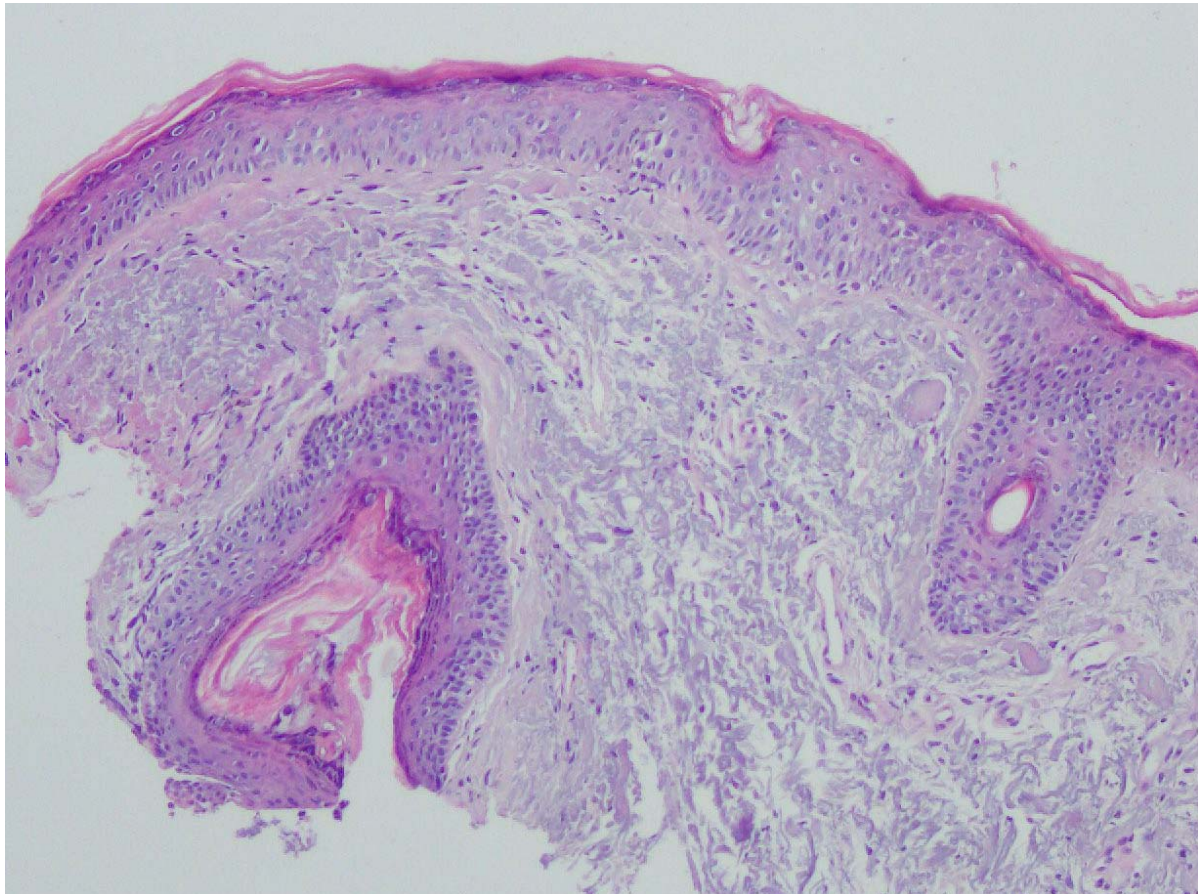
owłosionej skóry głowy jest łysienie bliznowaciejące [10]. Na podłożu długo utrzymujących się, nieleczonych ognisk może rozwinąć się rak kolczystokomórkowy (squamous cell carcinoma, SCC) [11-13]. Z drugiej strony SCC pozostaje w kręgu różnicowania ognisk DLE [14-16].

Cel

Przedstawienie trudności diagnostycznych i terapeutycznych związane z DLE.

Opis przypadku

47-letni mężczyzna, z chorobą zwyrodnieniową kręgosłupa, po leczeniu zabiegowym zaćmy pourazowej oka prawego, palący papierosy, pracujący w warunkach silnego nasłonecznienia, został przyjęty do Kliniki Dermatologii w październiku 2016 r. celem diagnostyki zmian skórnych w obrębie nosa utrzymujących się od 4 lat. Wcześniej leczony ambulatoryjnie, bez weryfikacji histologicznej, jako rogowacenie słoneczne (ang. actinic keratosis, AK) terapią fotodynamiczną (ang. photodynamic therapy, PDT), wskutek czego nastąpiło stopniowe pogorszenie stanu miejscowego. W leczeniu stosowano również inhibitory kalcyneuryny (maść z 0,1% takrolimusem), a także mebutynian ingenolu (warto nadmienić, że lek w styczniu 2020 r. wycofano z obrotu z powodu częstszego występowania nowotworów skóry u leczonych nim pacjentów [17]) - bez poprawy stanu miejscowego. Przy przyjęciu do szpitala stwierdzono zmiany o charakterze rumieniowo-naciekowym na skórze nosa. W wykonanych w trakcie hospitalizacji badaniach laboratoryjnych stwierdzono obniżenie poziomu neutrofilii oraz zwiększenie stężenia limfocytów w rozmazie krwi obwodowej, poza tym bez odchyień. Wynik testu QuantiFERON-TB Gold Plus był ujemny. W badaniu immunofluorescencji pośredniej zidentyfikowano przeciwciała przeciwjądrowe (ang. antinuclear antibodies, ANA) 1:320 o typie świecenia ziarnistym, bez swoistości w badaniu potwierdzającym. Lupus Band Test ze skóry niezmienionej był ujemny. W pobranym wycinku skóry zmienionej chorobowo do badania immunologicznego stwierdzono miejscami drobnoziarniste złogi IgM (+/-) wzdłuż połączenia skórno - naskórkowego, złogów IgA, IgG i C3 nie stwierdzono. Profil dermatologiczny chorób pęcherzowych ELISA (IgG) ujemny. W pierwszym badaniu histopa-



▲ **Figure 1.** Histopathological picture of the first non-diagnostic nasal skin biopsy. A thin epidermis with a focally thickened basement membrane, a horny-sebaceous plug in a dilated hair follicle and elastosis. (H + E, 10x objective magnification)

▲ **Rycina 1.** Obraz histopatologiczny pierwszej niediagnostycznej biopsji ze skóry nosa. Cienki naskórek z ogniskowo pogrubiałą błoną podstawną, czop rogowo-łojowy w poszerzonym mieszkum włosowym i elastoza. (H+E, powiększenie obiektywu 10x)

Study towards *Demodex folliculorum* was performed, stating the result single individuals within the eyelashes. Imaging tests results (chest X-ray, abdominal ultrasound) were normal. In the conducted light tests no hypersensitivity to broadband UVB was found. From December 2016 patient was treated in Dermatology Clinic. In February 2017 the symptoms worsened - hyperkeratotic lesions with a scarring tendency in the area of the left temple and jaw was observed, and erythema, pustules and yellow-green hyperkeratotic crust were visible on the nose (**Figure 2**). The second skin biopsy for histological examination was taken - from a new lesion of the mandibular area (**Figure 3**) - this time, a thin atrophic epidermis with vacuolization and necrosis of the basal cells ("interface dermatitis") and dense nodular lymphocytic infiltrates around superficial and deep cutaneous vessels

tologicznym stwierdzono jedynie cienki naskórek z pogrubiałą ogniskowo błoną podstawną, a w skórze właściwej elastozę. Ujście jednego z mieszków wypełnione było masami rogowo-łojowymi. Nie stwierdzono także nacieków zapalnych w badanym fragmencie skóry. Ostatecznie stwierdzono cechy postłonecznego uszkodzenia skóry (**Rycina 1**). Przeprowadzono badanie w kierunku *Demodex folliculorum*, stwierdzając wynik pojedyncze osobniki w obrębie rzęs. Wyniki badań obrazowych (RTG klatki piersiowej, USG jamy brzusznej) w normie. W przeprowadzonych próbach świetlnych nie stwierdzono nadwrażliwości na UVB szerokopasmowe. Od grudnia 2016 r. pacjenta leczono w Przyklinicznej Poradni Dermatologicznej. W lutym 2017 r. objawy nasiliły się - zaobserwowano hiperkeratyczne zmiany z tendencją do bliznowacenia w okolicy skroni lewej i żuchwy, na nosie rumień,



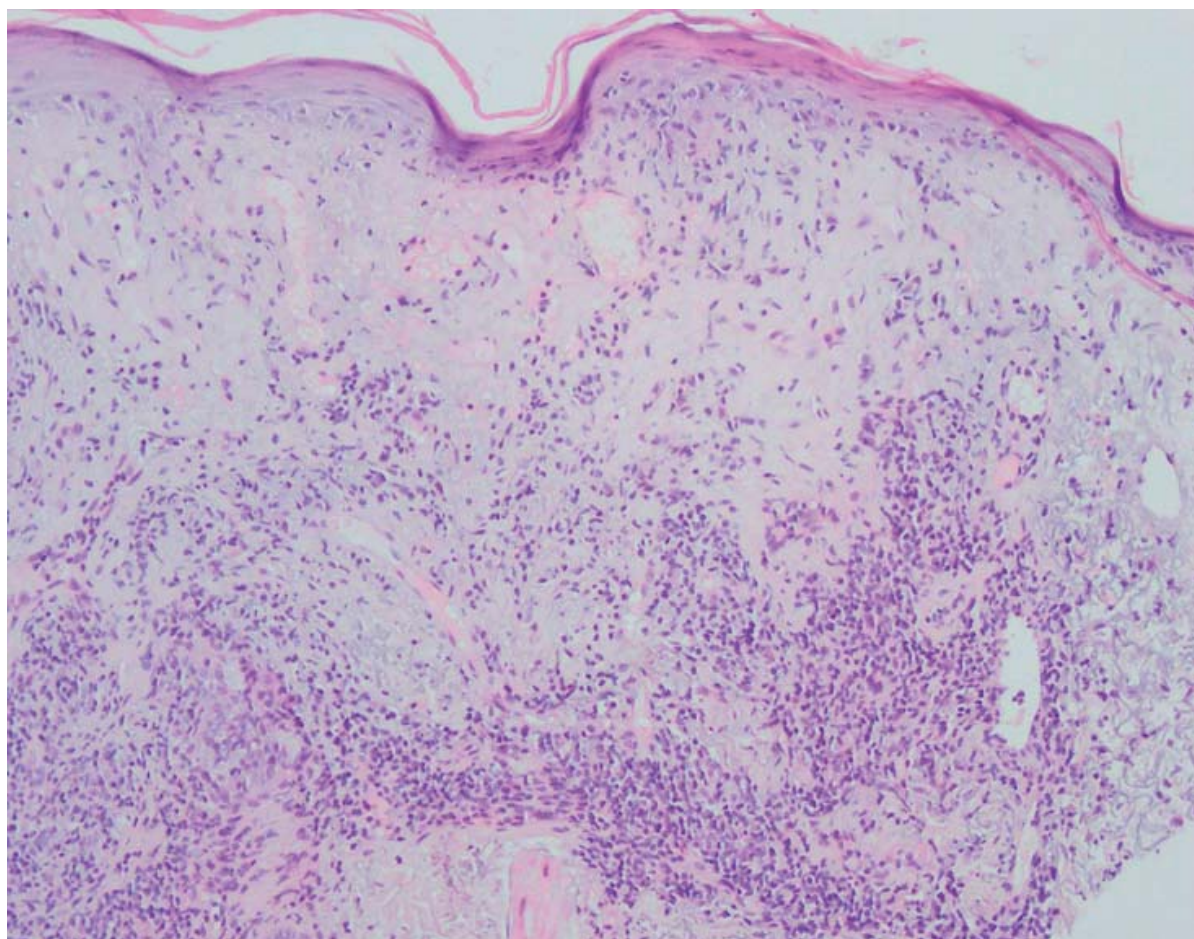
▲ **Figure 2.** Erythematous - infiltrative lesions covered with a hyperkeratotic crust on the skin of the nose
▲ **Rycina 2.** Zmiany o charakterze rumieniowo - naciekowym pokryte hiperkeratotycznym strupem na skórze nosa



▲ **Figure 3.** Fresh DLE lesion in the area of the left jaw angle
▲ **Rycina 3.** Świeże ognisko DLE w okolicy lewego kąta żuchwy

were found, features typical for DLE (**Figure 4**). The level of the complement components C3c and C4 was within a normal range. Systemic treatment with chloroquine was introduced after ophthalmological consultation, initially 2x250 mg, then after two weeks 1x250 mg in the evening. Topical treatment included clobetasol propionate ointment twice a day for 10 days, next 0,1% tacrolimus ointment twice a day. Permanent photoprotection was also recommended. The prescribed treatment resulted in the improvement of the local skin condition. In June 2017 replacement of chloroquine with hydroxychloroquine was recommended, maintaining topical treatment with glucocorticoids and calcineurin inhibitors. In September 2017 the examination revealed a scar and discoloration after a healed ulcer on the nose, topical corticosteroids were

krosty i żółtozielony hiperkeratotyczny strup (**Rycina 2**). Ponownie pobrano wycinek do badania histologicznego - ze świeżej zmiany okolicy żuchwy (**Rycina 3**) - tym razem stwierdzono cienki zanikowy naskórek z wakuolizacją i martwicą komórek podstawnych („interface dermatitis”) oraz gęste nodularne nacieki limfocytarne w otoczeniu naczyń powierzchownych i głębokich warstw skóry, cechy typowe dla DLE (**Rycina 4**). Oznaczono poziom składowych C3c i C4 dopełniacza - wyniki w normie. W leczeniu ogólnym stosowano chlorochinę, początkowo 2x250 mg, następnie po 2 tygodniach 1x250 mg wieczorem (włączono po konsultacji okulistycznej), w leczeniu miejscowym maść z propionianem klobetazolu 2 x dziennie przez 10 dni, następnie maść z 0,1% takrolimusem 2 x dziennie, zalecono także stałą fotoprotekcję. Zaordynowane



▲ **Figure 4.** Histopathological picture of the second biopsy from the lesion on the jaw. Thin atrophic epidermis with vacuolization of basal keratinocytes and dense perivascular lymphocytic infiltrates concentrated around the vessels in the reticular dermis. (H + E, 10x objective magnification)

▲ **Rycina 4.** Obraz histopatologiczny drugiej biopsji z ogniska na żuchwie. Cienki zanikowy naskórek z wakuolizacją keratynocytów podstawnych oraz gęste okołonaczyniowe nacieki limfocytarne skupione dookoła naczyń w warstwie brodawkowatej skóry. (H+E, powiększenie obiektywu 10x)



▲ **Figure 5.** The lesion after treatment – visible post-inflammatory skin discoloration, atrophy and single scars

▲ **Rycina 5.** Stan po leczeniu – widoczne pozapalne odbarwienia i atrofia skóry oraz pojedyncze blizny

discontinued, other drugs were maintained. The patient remains under the constant supervision of the Dermatology Clinic. Since then, periods of deterioration have been observed several times and the patient was additionally treated with methotrexate and pulses of glucocorticosteroids. Currently, the condition remains stable (**Figure 5**).

Discussion

Clinical picture of DLE includes the presence of erythematous-infiltrative inflammatory foci, with follicular plugging, which determines the roughness of the lesions. Over time, the foci of atrophy in the central part and discoloration on the periphery is observed [4]. Early lesions require differentiation from polymorphic light eruptions, sarcoidosis, lymphoma, pseudolymphoma, facial granuloma, rosacea, dermatomyositis, photoallergic contact dermatitis or seborrheic dermatitis. In the later stages of the disease AK, SCC, keratoacanthoma and hypertrophic lichen planus should be taken into consideration [1]. Despite the huge role that ultraviolet radiation (UVR) plays in the pathogenesis of DLE [3], eruptions do not arise on the basis of photo-damaged skin, but only on those exposed to it.

leczenie przyniosło poprawę stanu miejscowego skóry. W czerwcu 2017 r. zalecono zmianę chlorochiny na hydroksychlorochinę, utrzymując leczenie miejscowe glikokortykosteroidami i inhibitorami kalcyneuryny. We wrześniu 2017 r. w badaniu stwierdzono bliznę oraz odbarwienie po zagojonym owrzodzeniu na nosie, odstawił miejscowe glikokortykosteroidy, pozostałe leki utrzymano. Pacjent pozostaje pod stałą kontrolą Przyklinicznej Poradni Dermatologicznej. Od tego czasu kilkakrotnie obserwowano okresy pogorszenia, a chory leczony był dodatkowo metotreksatem oraz pulsami glikokortykosteroidów. Obecnie stan jest stabilny (**Rycina 5**).

Omówienie

Obraz kliniczny DLE obejmuje występowanie ognisk zapalnych o charakterze rumieniowo-naciekowym, z rogowaceniem ujść mieszków włosowych, co determinuje szorstkość wykwitów. Z czasem ogniska ulegają atrofii w części centralnej i przebarwieniu na obwodzie [4]. Wczesne zmiany wymagają różnicowania z wielopostaciowymi osutkami świetlnymi, sarkoidozą, chłoniakiem, pseudochłoniakiem, ziarniniakiem twarzy, trądzikiem różowatym, zapaleniem skórno-mięśniowym, fotoalergicznym kontaktowym

On the other hand, factors such as chronic scarring process, exposure to UVR and immunosuppressive treatment promote cutaneous carcinogenesis in DLE foci [22]. In turn AK is clinically characterized by the presence of hyperkeratotic, red-yellow lesions on the basis of photo-damaged or senile skin. Most often in one patient, a few to dozen foci are observed. Currently, AK is considered as precancerous stage, with the risk of transformation in SCC ranging from 0.1% to 20%, or as SCC *in situ* with the risk of developing invasive SCC, but also spontaneous involution. In differentiation among others SCC, BCC, DLE, viral warts, seborrheic warts, warty nevus, keratoacanthoma or Bowen's disease must be taken into account [20, 21, 23]. To diagnose DLE histological examination is necessary [4]. On the other hand in AK the diagnosis is based on the clinical picture supported by dermoscopy, however in the case of an inflammatory, infiltrated, bleeding, ulcerated or large-diameter foci, histological verification is recommended [21]. Characteristic features of the histopathological AK picture are among others focal parakeratosis, loss of the granular layer, widened infundibula of hair follicles, and above all keratinocyte dysplasia. Focal acantholysis and moderate elastosis with chronic superficial inflammatory infiltrates are also seen [18]. On the other hand in the histopathological images of DLE we find follicular plugs, a thin epidermis with blurred dermo-epidermal junction by vacuolization and necrosis of basal cells, and a lymphocytic infiltrate within the dermal-epidermal junction, a thickened basement membrane, and also perivascular and perifollicular lymphocytic infiltrates and mucin deposits in the dermis [18, 19]. In some cases, histopathological differentiation of these diseases can be difficult, especially when biopsies are small, superficial, or taken from clinically discrete or previously treated foci, as was the case with the first biopsy. Proper diagnosis of DLE and AK is very important, due to completely different treatment methods of these disease entities. In case of DLE emphasizes the importance of starting effective treatment as soon as possible, to reduce the risk of disfiguring scarring. Moreover, due to the potential possibility to develop SLE, it is necessary to perform laboratory tests, such as complete blood count with smear, CRP, creatinine, general urine test, transaminases, gammaglutamyltranspeptidase, proteinogram and ANA titer determination, complement C3 and C4 components and antiphospholipid antibodies [12]. According to

zapaleniem skóry czy łojotokowym zapaleniem skóry. W późniejszych stadiach choroby należy brać pod uwagę AK, SCC, rogowiaka kolczystokomórkowego lub liszaja płaskiego przerosłego [1]. Mimo ogromnej roli jaką w patogenezie DLE odgrywa promieniowanie ultrafioletowe (ang. ultraviolet radiation, UVR) [3], wykwity nie powstają na podłożu skóry fotouszkodzonej, a jedynie narażonej na jego działanie. Z drugiej strony czynniki takie jak obecność blizny, ekspozycja na UVR czy leczenie immunosupresyjne promują skórną kancerogenezę w ogniskach DLE [22]. Natomiast AK klinicznie charakteryzuje się obecnością hiperkeratocytycznych, czerwono-żółtych zmian na podłożu skóry fotouszkodzonej lub starczej. Najczęściej u jednego pacjenta obserwuje się kilka do kilkunastu ognisk. Obecnie AK uznaje się za stadium przednowotworowe, z ryzykiem transformacji w SCC sięgającym od 0,1% do 20% bądź za SCC *in situ* z ryzykiem rozwoju SCC inwazyjnego, ale też samoistnej involucji. W różnicowaniu należy uwzględnić m.in. SCC, BCC, DLE, brodawki wirusowe, brodawki łojotokowe, znamię brodawkowe, rogowiaka kolczystokomórkowego czy chorobę Bowena [20, 21, 23]. Celem rozpoznania DLE konieczne jest wykonanie badania histologicznego [4]. Z kolei w AK diagnoza opiera się na obrazie klinicznym popartym dermoskopią, jednak w przypadku ognisk ostrozapalnych, nacieczonych, krwawiących, z owrzodzeniem czy o dużej średnicy zaleca się weryfikację histologiczną [21]. Charakterystycznymi cechami obrazu histopatologicznego AK są m.in. ogniskowa parakeratoza, utrata warstwy ziarnistej, poszerzone ujścia mieszków włosowych, a przede wszystkim dysplazja keratynocytów, ponadto ogniskowa akantoliza oraz umiarkowana elastozę z przewlekłym powierzchownym naciekiem zapalnym [18]. Z kolei w obrazach histopatologicznych DLE znajdujemy zaczerwienione poszerzone ujścia mieszków włosowych, cienki naskórek z warstwą podstawną zatartą przez wakuolizację i martwicę komórek podstawnych oraz naciek limfocytarny w obrębie połączenia skórno-naskórkowego, pogrubiałą błonę podstawną, a w skórze właściwej okołonaczyniowe i okołoprzydatkowe nacieki limfocytarne oraz złogi mucyny [18, 19]. W niektórych przypadkach różnicowanie histopatologiczne tych chorób może być trudne zwłaszcza gdy biopsje są małe, powierzchowne lub pobrane z dyskretnych klinicznie lub wcześniej leczonych ognisk, jak to miało miejsce w przypadku pierwszej biopsji. Właściwe rozpoznanie DLE i AK jest

the guidelines of European Academy of Dermatology and Venereology (EADV), European Dermatology Forum (EDF) and Polish Dermatological Society (PTD), in topical treatment of CLE high-potency glucocorticosteroids are recommended periodically - for several weeks, and calcineurin inhibitors. However, in the case of extensive changes, with scarring tendency, it is necessary to include antimalarial drugs. Due to the better safety profile, hydroxychloroquine is recommended. In case of no effects or existing contraindications to treatment with these drugs, quinacrine is recommended - currently not available in Poland. In the case of severe course of CLE or disseminated lesions, general treatment with prednisone or methylprednisolone is prescribed, in a daily dose of 0.5-1.0 mg/kg b.w. or equivalent, and in a justified cases, pulses with 1 g of methylprednisolone. As a second line treatment, methotrexate in a dose up to 20 mg per week is recommended, and in case of hypertrophic lesions acitretin or isotretinoin at a daily dose of 0.2-1.0 mg/kg b.w. Second choice drugs also include sulfones. Therapy should be performed in combination with antimalarial drugs. In refractory cases, treatment with mycophenolate mofetil is recommended [4, 12].

Conclusions

The described case emphasizes the role of histology in diagnosis and differentiation of DLE. Too late diagnosis leads to scarring, mainly on the skin of the face and scalp, which disfigures the patient permanently. DLE therapy despite clear guidelines developed by numerous scientific societies, still remains a challenge. In the presented patient, despite treatment with general glucocorticosteroids, methotrexate and hydroxychloroquine permanent remission has not been achieved, only temporary improvement.

bardzo ważne z uwagi na zupełnie odmienne metody leczenia tych jednostek chorobowych. W przypadku DLE podkreśla się rolę jak najszybszego włączenia skutecznego leczenia celem zmniejszenia ryzyka oszpecającego bliznowacenia. Co więcej, z uwagi na potencjalną możliwość rozwoju SLE, konieczne jest wykonanie badań laboratoryjnych, takich jak morfologia krwi z rozmazem, CRP, kreatynina, badanie ogólne moczu, transaminazy, gammaglutamylotranspeptydaza, proteinogram, a także oznaczenie miana ANA, składowych C3 i C4 dopełniacza oraz przeciwciał antyfosfolipidowych [12]. Według wytycznych Europejskiej Akademii Dermatologii i Wenerologii (European Academy of Dermatology and Venereology, EADV), Europejskiego Forum Dermatologicznego (European Dermatology Forum, EDF) oraz Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego (PTD) w leczeniu miejscowym CLE zaleca się glikokortykosteroidy o dużej sile działania, okresowo - przez kilka tygodni, oraz inhibitory kalcyneuryny. Natomiast w przypadku zmian rozległych, z tendencją do bliznowacenia, konieczne jest włączenie leków przeciwmalarycznych. Z uwagi na lepszy profil bezpieczeństwa rekomendowana jest hydroksychlorochina. W razie braku efektu lub wobec istniejących przeciwwskazań do leczenia tymi lekami zalecana jest chinakryna - w Polsce aktualnie niedostępna. W przypadku ciężkiego przebiegu CLE czy zmian rozsianych zaleca się ogólne leczenie prednizonem lub metyloprednizolonem w dawce dobowej 0,5-1,0 mg/kg m.c. lub równoważnych, a w uzasadnionych przypadkach pulsami z 1 g metyloprednizolonu. Jako lek drugiego rzutu zaleca się metotreksat w dawce do 20 mg tygodniowo, a w przypadku zmian przerosłych acytretynę lub izotretynoinę w dawce dobowej 0,2-1,0 mg/kg m.c. Do leków drugiego wyboru należą także sulfony. Terapia powinna być prowadzona w skojarzeniu z lekami przeciwmalarycznymi. W przypadkach opornych zaleca się leczenie mykofenolanem mofetylu [4, 12].

Wnioski

Opisywany przypadek podkreśla rolę badania histologicznego w rozpoznaniu i różnicowaniu DLE. Zbyt późne rozpoznanie prowadzi do bliznowacenia, głównie w obrębie skóry twarzy i skóry owłosionej głowy, które w sposób trwały oszpeca chorego. Terapia DLE mimo opracowanych przez liczne towarzystwa naukowe jasnych wytycznych, stanowi nadal wyzwanie. U prezen-

towanego pacjenta mimo leczenia ogólnymi glikokortykosteroidami, metotreksatem i hydroksychlorochiną nie uzyskano trwałej remisji choroby, a jedynie okresową poprawę.

Acknowledgements

Conflict of interest statement

The author declares no conflict of interest.

Funding sources

There are no sources of funding to declare.

References / Piśmiennictwo

1. Blake SC, Daniel BS. Cutaneous lupus erythematosus: A review of the literature. *Int J Womens Dermatol*. 2019 Jul 31;5(5):320–329.
2. Gilliam JN, Sontheimer RD (1977) The cutaneous signs of lupus erythematosus. *Cont Educ Fam Phys* 6:34–70.
3. Kuhn A, Ruzicka T. Classification of cutaneous lupus erythematosus. In: *Cutaneous Lupus Erythematosus*. Kuhn A, Lehmann P, Ruzicka T (eds). Springer-Verlag, Berlin 2004; 53–8.
4. Woźniacka A, Sysa-Jędrzejowska A, Reich A, i wsp.: Cutaneous lupus erythematosus. Diagnostic and therapeutic recommendations of the Polish Dermatological Society. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2018;105:244–263.
5. Petri M, Orbai A-M, Alarcón GS, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis and rheumatism*. 2012;64(8):2677–2686.
6. Rees F, Doherty M, Grainge MJ, et al. The incidence and prevalence of systemic lupus erythematosus in the UK. 1999–2012. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(1):136–41.
7. Grönhagen CM, et al. Cutaneous lupus erythematosus and the association with systemic lupus erythematosus: a population-based cohort of 1088 patients in Sweden. *Br J Dermatol*. 2011;164(6):1335–1341.
8. Jarrett P, Thornley S, Scragg R. Ethnic differences in the epidemiology of cutaneous lupus erythematosus in New Zealand. *Lupus*. 2016;25(13):1497–1502.
9. Durosaro O, Davis MD, Reed KB, Rohlinger AL. Incidence of cutaneous lupus erythematosus. 1965–2005: a population-based study. *Arch Dermatol*. 2009;145(3):249–253.
10. Petersen MP, Möller S, Bygum A, Voss A, Bliddal M. Epidemiology of cutaneous lupus erythematosus and the associated risk of systemic lupus erythematosus: a nationwide cohort study in Denmark. *Lupus*. 2018;27(9):1424–1430.
11. Kuhn, A, Sticherling, M. and Bonsmann, G. (2007), Clinical Manifestations of Cutaneous Lupus Erythematosus. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 5: 1124–1137.
12. Kuhn A, Aberer E, Bata-Csörgő Z, et al.: S2k guideline for treatment of cutaneous lupus erythematosus – guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017;31:389–404.
13. Garrett AB. Multiple squamous cell carcinomas in lesions of discoid lupus erythematosus. *Cutis*. 1985 Oct;36(4):313–4, 316.
14. Simpson JK, Medina-Flores R, Deng JS. Squamous cell carcinoma arising in discoid lupus erythematosus lesions of the ears infected with human papillomavirus. *Cutis*. 2010 Oct;86(4):195–8.
15. Shapera EA, Kim PD. Squamous Cell Cancer Arising in an African American Male Cheek from Discoid Lupus: A Rare Case and Review of the Literature. *Case Rep Surg*. 2016;2016:9170424.
16. Fernandes MS, Girisha BS, Viswanathan N, Sripathi H, Noronha TM. Discoid lupus erythematosus with squamous cell carcinoma: a case report and review of the literature in Indian patients. *Lupus*. 2015 Dec;24(14):1562–6.
17. Wang Y, Lipner SR. Retrospective analysis of squamous cell carcinoma associated with ingenol mebutate reported to the US Food and Drug Administration. *Dermatol Ther*. 2020 Nov;33(6):e14114. doi: 10.1111/dth.14114.
18. Lallas A, Apalla Z, Argenziano G, Moscarella E, Longo C, Zalaudek I. Clues for differentiating discoid lupus erythematosus from actinic keratosis. *J Am Acad Dermatol*. 2013 Jul;69(1):e5–6.
19. Obermoser G, Sontheimer RD, Zelger B. Overview of common, rare and atypical manifestations of cutaneous lupus erythematosus and histopathological correlates. *Lupus*. 2010;19(9):1050–1070.
20. Tang, Z, Kang, L, Zhang, Y, Huang, J, Tong, X, Zhou, L, & Zeng, J. (2020). The diagnostic value of in vivo reflectance confocal microscopy in actinic keratosis. *Skin Research and Technology*.
21. Włodarkiewicz A, Narbutt J, Adamski Z, et al. Actinic keratosis – state of art. Statement of experts of Polish Dermatological Society. *Dermatology Review/Przegląd Dermatologiczny*. 2014;101(2):156–167. doi:10.5114/dr.2014.42831.
22. Zaalberg A, Moradi Tuchayi S, Ameri AH, Ngo KH, Cunningham TJ, Eliane JP, Livneh M, Horn TD, Rosman IS, Musiek A, Anadkat MJ, Demehri S. Chronic Inflammation Promotes Skin Carcinogenesis in Cancer-Prone Discoid Lupus Erythematosus. *J Invest Dermatol*. 2019 Jan;139(1):62–70.
23. Rossi R, Mori M, Lotti T. Actinic keratosis. *Int J Dermatol*. 2007 Sep;46(9):895–904.

Acceptance for editing: **15-09-2021**
Artykuł przyjęty do redakcji:

Acceptance for publication: **30-09-2021**
Artykuł zaakceptowany do publikacji: