

Localized scleroderma, cerebral palsy and psychotic depression

Twardzina ograniczona do skóry, porażenie mózgowe i depresja psychotyczna

Iga Iwanicka – Wyszyńska^{1 B,E,F}, Agnieszka Kowal-Popczak^{2 B,E,F},
Marcin Olajossy^{1 A,D}

¹ II Department of Psychiatry and Psychiatric Rehabilitation, Medical University of Lublin

² Department of Psychiatric Nursing, Medical University of Lublin

Abstract

Scleroderma is a chronic autoimmune disease. Neuropsychiatric symptoms in connective tissue diseases occur, according to various authors, in 30–80% of patients. Depression is the most often described co-morbid mental disorder.

In this article, the authors analyze a case of a young woman who had been undergoing intensive rehabilitation since her childhood, due to cerebral palsy and who felt a strong bond to her mother. The occurrence of skin lesions involving the face caused by scleroderma and the threat of disfigurement led to severe trauma and the development of psychotic disorders.

In this study we show that there are many causes that can lead to neuropsychiatric symptoms in connective tissue diseases, which indicates that such cases require cooperation of different specialists.

Keywords: scleroderma, cerebral palsy, depression with psychotic symptoms

Streszczenie

Twardzina należy do przewlekłych chorób autoimmunologicznych. Objawy neuropsychiatryczne w chorobach tkanki łącznej dotyczą, według różnych autorów, 30-80% pacjentów. Najczęściej opisywanym w nich zaburzeniem psychicznym jest depresja.

W pracy opisano przypadek 25-letniej kobiety, od dzieciństwa intensywnie rehabilitowanej z powodu porażenia mózgowego, pozostającej w silnym związku z matką. Dołączenie się w wieku nastoletnim zmian skórnych, jakie spowodowała twardzina w obrębie twarzy i z tym związana groźba oszpeceń, spowodowały ciężki uraz psychiczny i rozwój zaburzeń depresyjnych.

W niniejszej pracy wykazano polietiologiczną naturę wystąpienia objawów neuropsychiatrycznych w chorobach tkanki łącznej, co wskazuje na celowość współpracy różnych specjalistów w takich przypadkach.

Słowa kluczowe: twardzina, porażenie mózgowe, depresja z objawami psychotycznymi

Introduction

Scleroderma is a chronic autoimmune disease. It is characterized by progressive fibrosis of the skin and internal organs, which leads to their failure; patients may also present with abnormalities in vascular morphology and function, immune abnormalities and inflammation [1, 2]. The etiology of this disease is not fully understood.

There is a body of literature providing classifications of the disease. Various classifications of the disease have been proposed in the literature [3,4]. The most basic classifications divide scleroderma into:

- **localized scleroderma** (also known as morphea or circumscribed scleroderma), which can be further divided into the following subtypes depending on the shape of the foci, their size and the depth of skin hardening:
 - *plaque-type morphea* - characterized by few lesions, 1 to 10 cm in diameter, located mainly at one or several sites on the trunk;
 - *generalized morphea* - taking the form of numerous lesions spread over a large area of skin;

- *bullous morphea* - bullae (blisters) start to appear either on or around morphea plaques;
- *linear scleroderma*, which is a streak of hardened skin, often located on the limbs, head and face. This subclass also includes morphea en coup de sabre, which is characterized by skin lesions that resemble sword-like scars appearing on the face and scalp that may lead to hemifacial atrophy, cicatricial alopecia, bone lesions or neurological symptoms;
- *morphea profundus (deep morphea)*, in which the lesions involve the subcutaneous tissue and muscle fascia;
- *and also guttate, nodular and fascial morphea* [3,4].
- **systemic scleroderma**, which has two basic varieties:
 - *limited systemic scleroderma* (or limited systemic sclerosis) characterized by limited skin lesions and
 - *generalized (or diffuse) systemic scleroderma* characterized by extensive skin lesions [5].

The main difference between the two forms of the disease (namely localized scleroderma and systemic scleroderma) is the extent of skin involvement.

roderma) is that the former does not usually affect internal organs and patients do not present with Raynaud's symptom [4].

It is estimated that some 2.7 out of 100,000 people are affected by scleroderma every year, with women being 2–3 times more likely to develop that condition [6].

It has been estimated that neuropsychiatric manifestations occur in 30–80% of patients affected by connective tissue diseases [7]. Among those manifestations, authors [8, 9] have reported mood disorders, anxiety disorders, sleep disorders, psychotic disorders (hallucinations, persecutory delusions), cognitive disorders, personality disorders, conduct disorder, depersonalization, derealization, and psychosensory disorders.

Literature reports indicate that scleroderma might exist simultaneously with depression [10,11], anxiety disorders [10,11], including social phobia [10], body image disorders [10], obsessive-compulsive disorder [11] somatization disorder [11] as well as disorders in the psychotic cluster [12]. The most frequently reported mental disorder presenting in people suffering from scleroderma is depression [9, 13]. According to a study by Maia and Leite [10], 38% of scleroderma patients show signs and symptoms of depression, and according to Brea et al. [14], depression may affect 20–47% of those patients.

According to Jasiewicz and Samochowicz [8], neuropsychiatric signs and symptoms in connective tissue diseases may, on the one hand, be directly related to the activity of the primary disease, i.e. the chronic inflammation and vascular lesions, and, on the other hand, they might be related to the metabolic and hormonal disturbances secondary to systemic diseases (disorders of the hypothalamic-pituitary-adrenal axis), and side effects of medication (glucocorticoids, cytokines), or may represent a psychological reaction associated with the chronic illness and disability [8]. It goes without saying that the psychological aspects play a huge role here – scleroderma patients have a sense that their disease is taking an unfavorable course and suffer chronic pains that often force them to give up their previous lifestyles. Depressive symptoms are accompanied by the sense of helplessness and lack of control, and the patients use inefficient, passive defense mechanisms [9].

Case report

An example - a 25 years old woman, unmarried, holding a degree in History, living with her mother (the parents had divorced) who has an older sister, with whom she keeps good relationships.

She has a perinatal history of prematurity – born at 27 weeks of gestation with a birth weight of 1040 g. At 9 months of age, the patient was diagnosed with cerebral

palsy and at the age of 15 years with diffuse morphea, linear scleroderma of upper and lower limbs and morphea en coup de sabre of the scalp. In the past, she was treated with Solu-Medrol pulses (poorly tolerated) and mycophenolate mofetil, and from 2004 to 2009, due to lower-limb spasticity, she received baclofen. Currently, her treatment medication includes methotrexate, trimetazidine, sulodexide, pantoprazole, trimebutine, verapamil, and folic acid. Since early childhood, the patient has been intensively rehabilitated due to impaired psychomotor performance. She has had a very strong emotional relationship with her mother, who organized the treatment and rehabilitation, watched over its course and constantly encouraged the patient to continue her efforts.

A psychological examination conducted in 2012 showed that the patient *had slowed down neurodynamics of mental symptoms*. Neuropsychological assessment showed *weakened cognitive function* (Benton -3, 3). The assessment pointed to a discord between the development of verbal and executive functions and showed that the patient had much better-developed verbal skills than practical skills (the latter being limited by the patient's mobility), and was better at gaining knowledge through experience than at directly solving problems and tasks.

Both the patient and her mother remained very involved in the treatment process. At the same time, the patient started to pay increased attention to the way she looks, and a few months before the onset of mental symptoms she began to carefully examine pictures downloaded from the Internet of people with serious deformities of the face caused by scleroderma. She asked her mother whether she herself was going to look like that in the future.

The onset of mental symptoms in February 2012 took the form of conduct disorder: psychomotor agitation, dysphoria, aggression towards the mother. The patient was at that time under out-patient psychiatric care; she received carbamazepine, which reduced the psychopathological symptoms. Despite continuous psychiatric and neurological out-patient treatment, a few months later, the symptoms of facial scleroderma increased and were accompanied by a severe psychogenic reaction involving depressed mood, anxiety and increasing psychotic symptoms in the form of persecutory delusions. In April 2013, under the influence of imperative auditory hallucinations, the patient attempted suicide by ingesting about a hundred tablets of Baclofen; she was hospitalized in the Toxicology Ward, where, according to the documentation available, after she had recovered from serious state, she "was observed to show anxiety and delusional symptoms". She was then transferred to the Clinic of Psychiatry.

On admission, the patient was fully conscious, aware about her whereabouts or personality even though she had a depressed mood, and showed psychomotor slow-

ness; she reported a sense of threat of harm and insomnia and was observed to have weakened cognitive function. During hospitalization in the clinic, the patient anxiously confirmed that she had a sense of threat and episodically reported auditory hallucinations.

During in-patient treatment, she had a resonance imaging of her head (previous examination was done in 2012.), which revealed remote hypoxic-ischemic periventricular lesions, irregular exterior outline of lateral ventricles and a mild widening of the bodies and occipital horns. The image was similar to the previous MRI.

Neurological examination showed full consciousness, effective verbal contact, slight psychomotor slowness, orientation as to place, time and person, impaired visual acuity (remote – the patient uses glasses – 3dpt), no nystagmus, remote mild right-sided paresis, increased muscle tone in the lower limbs without pyramidal symptoms. It followed from the neurological opinion that the changes in the MR of the head were remote, related to the primary disease (cerebral palsy) – there were no signs of organic changes or fresh CNS lesions.

During her stay in the ward, the patient did not want to part with her mother, she was reluctant to agree to let her mother go home for the night and she often wanted her mother to accompany her during talks with a physician or a psychologist, and expected the mother to voice her own opinions.

At the ward, the patient received carbamazepine max. dose 200 mg/d, hydroxyzine max. dose 50 mg/d, quetiapine max. dose 150 mg/d, and piracetam max. dose 1200 mg/d. The medications reduced the psychopathological symptoms and improved circadian rhythms. The patient was discharged from the ward at her own request, before the completion of treatment, with the diagnosis: "Severe depressive episode with psychotic symptoms, F32.3".

She was hospitalized again two months later (June 2013), due to psychological deterioration – increased anxiety, conduct disorder, active aggression toward her mother, with persecutory delusions. On admission, the patient was fully conscious, reported full orientation as to time, place and person, with depressed mood; she was tense, anxious, aggressive toward her mother, had persecutory delusions, and reported problems with impaired attention and memory. The symptoms were confirmed during examination at the ward.

The patient was treated with quetiapine (max. dose 650 mg/d), piracetam (max. dose 1600 mg/d), carbamazepine (max. dose 400 mg/d) and chlorprothixen (max. dose 150 mg/d). The medication regime was modified which led to an improvement of the patient's psychological condition: both her mood and psychomotor drive were regulated, productive symptoms, anxiety and uneasiness were resolved, and the sleep quality improved as well.

The patient was discharged after a treatment lasting 6 weeks, again with a diagnosis of "severe depressive episode with psychotic symptoms, (F32.3)".

The mental state of the patient prevented the execution of psychological and neuropsychological examination during both stays. The examination conducted in 2012 during her stay at the Department of Neurology was regarded reliable.

The patient had been planning to start a librarian internship, but failed to do so since she was admitted to hospital in April. Another internship in the Municipal Office, for which the patient had qualified, was expected to start in July – the patient did not start it either, since she was admitted to hospital in June. She said she was very eager to do these internships, despite being rather doubtful about her performance at work. Both jobs required much contact with people, which the patient regarded as stressful, due to the way she looked. This was the psychological aspect of the patient's attempts at the beginning of her adult life and her concern about how she would cope with her illness as an adult that occurred simultaneously.

Discussion

The analysis of psychopathological symptoms presented by the female patient and the results of additional tests allow to post a diagnosis, according to ICD-10 - major depressive episode with psychotic features (F32.3). It corresponds to the data presented in literature on the subjects [13,12] that regard depression as the most frequently diagnosed psychiatric disorder in scleroderma patients. That data shows that the estimated lifetime risk of developing depression in scleroderma patients amounts to 23% [15].

Taking into account the polyetiological nature of depressive disorders, one should try to identify the 3 groups of factors adding to the development and persistence of depression: endogenous factors (family history of the disease, lack of discernible causes of the disease development), exogenous factors (presence of triggering factors – somatic diseases, medications, other substances), reactive factors (presence of psychological factors affecting the emotional sphere in a negative way) [16].

When it comes to the relationship between these three groups of factors and the development of depressive disorders, the most important ones included exogenous and reactive factors. The exogenous factors should include the diseases of the connective tissue, infantile cerebral palsy and the use of drugs to treat this group of diseases e.g. glucocorticosteroids, their use being connected to depression symptoms and psychotic symptoms [17] or e.g. methotrexate and mycophenolate mofetil, which also pose a risk of various psychiatric disorders, including depression. [18, 19]. In any case of a possible contribution

of exogenous factors to the development of psychiatric disorders, attention should be paid to possible interactions between drugs used to treat the chronic disease and psychiatric drugs, which as regards the analyzed case study seem insignificant though. However, it should be noted that the history of infantile cerebral palsy implies the confirmation of explicit connection of depression with systemic scleroderma. According to literature, depression often occurs in infantile cerebral palsy patients [20].

The analysis of this case study allows to identify reactive factors in the development of depression, these factors resulting from a chronic stress-inducing situation, which is the presence of scleroderma and infantile cerebral palsy in a female patient, this condition being connected to the lowered self-esteem and lowered self-acceptance resulting from the change to the appearance, sense of being marred due to disease, lack of hope for being cured. It should be noted that the patient is fully aware of the progressing illness. As the interview shows, the possibility of progression of the disease along with the requirements and challenges of everyday life, such as work-related situations which involved face-to-face interactions, caused some additional mental traumas to the patient. Undoubtedly, depression in connective tissue diseases is associated with poor prognosis resulting from high level of experienced pain, limitations to physical functioning, progressing cripplehood. [21]. In the described case study the varying contribution of the two groups of factors in the development of depression can manage, depending on the contribution of the triggering factor, the implementation of the adequate therapeutic process.

It seems crucial that various medical specialists, including family doctors, internal specialists, rheumatologists, should be made aware of the coexistence of psychiatric disorders, mainly depression, with systemic diseases of connective tissue and possible depressive symptoms as a complication following adverse effects of pharmacotherapy used in the treatment of this group. In any case it is required that a patient be approached individually and that all precautions be used.

In the light of literature referred to in this study, doctors involved in the treatment of this group of diseases should pay attention to the presence of psychiatric disorders in the patients which may result from the underlying disease or be adverse effects of the pharmacotherapy. In case any suspicion of depression arises, we recommend that the patient's condition is assessed through using inter alia the Beck Depression Inventory (BDI), the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) or the Montgomery-Asberg Depression Rating Scale (MADRS). In case of any doubt the patient should be referred for psychiatric consultation.

Conclusions

Both the presented case, as well as the reports from examinations point to the risk of depression in systemic diseases. This means, conducting the diagnostic process carefully is of huge practical importance. Due to the risk of psychiatric disorders among patients treated for rheumatic diseases, these patients require the verification of mental disorder risks. The cooperation between the rheumatologist and the psychiatrist is necessary in case any psychopathological symptoms appear.

Wstęp

Twardzina należy do przewlekłych chorób autoimmunologicznych. Charakteryzuje się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych, w konsekwencji prowadzącym do ich niewydolności, a także zaburzeniami morfologii i funkcji naczyń krwionośnych, nieprawidłowościami układu immunologicznego oraz procesem zapalnym [1, 2].

Literatura wskazuje różne podziały twardziny [3,4]. Najprostszy, kliniczny podział, dzieli twardzinę na:

- **twardzinę ograniczoną do skóry** (inaczej nazywaną zlokalizowaną), która wyróżnia następujące podtypy w zależności od kształtu ognisk, rozległości oraz głębokości stwardnień skóry:
 - *twardzina skórna plackowata* – charakteryzująca się nielicznymi zmianami o średnicy od 1 do 10 cm, głównie na tułowi, które mogą występować w jednej lub kilku różnych lokalizacjach;
 - *twardzina skórna rozsiana* – mająca postać licznych zmian, które zajmują rozległy obszar skóry;

- *twardzina skórna pęcherzowa* – charakteryzująca się pojawianiem się pęcherzy w regionach zmianach plackowatych;
- *twardzina skórna linijna*, którą cechują linijne stwardnienia skóry, często umiejscowione na kończynach, głowie oraz twarzy. Do tej grupy zaliczana jest także twardzina typu cięcia szabłą (*en coup de sabre*), którą charakteryzują zmiany przypominające blizny po cięciu szabłą na twarzy i skórze owłosionej głowy, mogące doprowadzić do połowicznego zaniku twarzy, bliznowatego łysienia, uszkodzeń kości lub objawów neurologicznych;
- *twardzina skórna głęboka*, w której zmiany obejmują tkankę podskórną i powięzie mięśniowe;

A także postacie: drobnogrudekowa, guzowata i fascial morphea [3,4].

- **twardzinę układową**, która ma dwie podstawowe odmiany: - *ograniczona* (inaczej twardzina układowa ograniczona), charakteryzująca się ograniczonymi zmianami skórnymi oraz - *uogólniona* (inaczej rozsiana), charakteryzująca się rozległymi zmianami skórnymi [5].

Obie postaci (twardzinę ograniczoną oraz twardzinę układową) odróżnia fakt, że w twardzinie ograniczonej do skóry zwykle nie obserwuje się zajęcia narządów wewnętrznych oraz objawu Raynaud'a [4].

Według szacunków, twardzina ograniczona do skóry dotyka 2,7 osób na 100000 w ciągu roku, a kobiety chorują 2-3 razy częściej w porównaniu z mężczyznami [6].

Szacuje się, że częstość występowania objawów neuropsychiatrycznych w chorobach tkanki łącznej wynosi 30-80% [7]. Wśród nich autorzy [8,9] opisują: zaburzenia nastroju, zaburzenia lękowe, zaburzenia snu, zaburzenia psychotyczne (omamy, urojenia prześladowcze), zaburzenia funkcji poznawczych, zaburzenia osobowości, zaburzenia zachowania, depersonalizację, derealizację, a także zaburzenia psychosensoryczne.

Literatura wskazuje na współwystępowanie z twardziną: depresji [10,11], zaburzeń lękowych [10,11], w tym fobii społecznej [10], zaburzeń postrzegania własnego ciała [10], zaburzeń obsesyjno-kompulsywnych [11], zaburzeń somatyzacyjnych [11], a także zaburzeń z kręgu psychotycznego [12]. Najczęściej opisywanym zaburzeniem psychicznym występującym u osób chorujących na twardzinę jest depresja [9, 13]. Według badań przeprowadzonych przez Maia i Leite [10], 38% chorych na twardzinę wykazuje objawy depresji, a według Breya i wsp. [14] depresja może dotyczyć 20-47% chorych.

Zdaniem autorów, [8] pojawienie się objawów neuropsychiatrycznych w chorobach tkanki łącznej może z jednej strony wynikać z bezpośredniego związku z aktywnością choroby podstawowej tj. obecnego przewlekłego procesu zapalnego i zmian naczyniowych. Z drugiej zaś strony występowanie ich może mieć związek z wtórnymi do chorób układowych zaburzeniami metabolicznymi czy hormonalnymi (dysfunkcja osi podwzgórze-przysadka-nadnercza), a także działaniem niepożądanym stosowanych leków (glikokortykosteroidy, cytokiny), bądź mogą stanowić reakcję psychologiczną związaną z przewlekłym chorowaniem i inwalidztwem [8]. Niewątpliwie psychologiczny aspekt odgrywa olbrzymią rolę - osoby chore mają poczucie niekorzystnego przebiegu choroby, odczuwają przewlekły ból, co niejednokrotnie wiąże się z koniecznością rezygnacji z dotychczasowego trybu życia. Wraz z wystąpieniem objawów depresyjnych obserwowane jest poczucie bezradności i braku kontroli. Osoby te stosują nieefektywne, bierne mechanizmy obronne [9].

Opis przypadku

Pacjentka lat 25, panna, wykształcenie wyższe historyczne, mieszka z matką (rodzice rozwiedli się), ma starszą siostrę, z którą utrzymuje dobre relacje.

Z wywiadu okołoporodowego wynika, że pacjentka urodziła się przedwcześnie w 27 tygodniu ciąży, z masą urodzeniową 1040g. W 9 m.ż. zdiagnozowano u pacjentki

mózgowe porażenie dziecięce, a w wieku 15 lat rozpoznano: twardzinę ograniczoną rozsianą typu morphea, twardzinę liniową kończyn górnych i dolnych oraz twardzinę typu en coup de sabre skóry głowy. W przeszłości w leczeniu twardziny stosowano pulsy Solu – Medrolu (źle tolerowane) oraz mykofenolan mefetylu, a od 2004 do 2009r.- ze względu na spastyczność kończyn dolnych-baklofen. Aktualnie otrzymuje metotreksat. Od wczesnego dzieciństwa pacjentka była intensywnie rehabilitowana w zakresie sprawności psychoruchowej związanej z mózgowym porażeniem dziecięcym. Pozostawała w bardzo silnym związku emocjonalnym z matką, która organizowała proces leczenia i rehabilitacji, czuwała nad jego przebiegiem i przekonywała nieustannie pacjentkę do wysiłku.

W wykonanym badaniu psychologicznym w 2012r. stwierdzono u pacjentki *zwolnioną neurodynamikę zaburzeń psychicznych*. Badaniem neuropsychologicznym stwierdzono *osłabienie sprawności funkcjonowania poznawczego* (Benton -3;3). Obserwowano brak harmonijności rozwoju w zakresie sfery wykonawczej i słownej, znacznie lepiej rozwinięte zdolności werbalne niż zdolności praktyczne (ostatnie ograniczone były również możliwościami ruchowymi), lepsze zdobywanie wiedzy na drodze zdobywania doświadczeń niż zdolność bezpośredniego rozwiązywania problemów i zadań.

Zaangażowanie pacjentki oraz jej matki w proces leczenia i rehabilitacji nadal pozostawało duże. Jednocześnie pacjentka zaczęła coraz większą uwagę przywiązywać do swego wyglądu, a na kilka miesięcy przed wystąpieniem objawów z kręgu zaburzeń psychicznych zaczęła z uwagą oglądać pobrane z sieci internetowej zdjęcia osób z twardziną skóry w obrębie twarzy, ze znacznymi zniekształceniami. Pytała matkę- czy tak będzie wyglądała w przyszłości?

Początek zaburzeń psychicznych od lutego 2012r. pod postacią zaburzeń zachowania: pobudzenia psychomotorycznego, dysforii, agresji w stosunku do matki. Pacjentka leczona była wówczas psychiatrycznie ambulatoryjnie- włączono karbamazepinę, uzyskując złagodzenie prezentowanych objawów psychopatologicznych. Mimo stałego leczenia ambulatoryjnego: psychiatrycznego i neurologicznego, kilka miesięcy później doszło do narastania objawów twarzowo-czaszkowych twardziny z ciężką reakcją psychogenną tj. obniżeniem nastroju, z lękiem, narastającymi objawami psychotycznymi pod postacią urojeń prześladowczych. W kwietniu 2013r. pacjentka podjęła próbę samobójczą pod wpływem omamów słuchowych imperatywnych przez zażycie około stu tabletek Baclofenu- przebywała na Oddziale Toksykologii, gdzie, jak wynika z dostępnej dokumentacji, po wyprowadzeniu z ciężkiego stanu „obserwowano objawy o charakterze lękowo-urojeniowym”, skąd przeniesiona została do tutejszej Kliniki.

Przy przyjęciu do Kliniki była w jasnej świadomości, pełnej orientacji auto- i allopsychicznej, w obniżonym

nastroju, spowolniała psychomotorycznie, relacjonowała poczucie zagrożenia przed skrzywdzeniem, bezsenność, obserwowano osłabienie funkcji poznawczych. W czasie hospitalizacji w tutejszej Klinice pacjentka była w lęku, potwierdzała występowanie poczucia zagrożenia, epizodycznie relacjonowała występowanie omamów słuchowych.

W trakcie pobytu w Klinice wykonano badanie MRI głowy (poprzednie badanie pacjentka miała wykonane w 2012r.), w którym wykazano: okołokomorowe odległe czasowo zmiany niedotlenieniowo-niedokrwiennie, nierówne obrysy komór bocznych oraz nieznaczne poszerzenie trzonów i rogów potylicznych. Obraz był porównywalny z poprzednim badaniem.

W wykonanym w Klinice badaniu neurologicznym stwierdzono: pacjentka przytomna, w pełnym kontakcie słownym, nieco spowolniała psychoruchowo, zorientowana auto- i allopsychicznie, ostrość wzroku zaburzona (odległe czasowo – używa okularów- 3DT), bez oczopląsu, niedowład prawej strony o niewielkim nasileniu - odległy czasowo, wzmożone napięcie mięśniowe w kończynach dolnych, bez objawów piramidowych. Z opinii neurologicznej wynikało, że zmiany w MR głowy przemawiają za zmianami odległymi czasowo, związanymi z chorobą podstawową (mózgowym porażeniem dziecięcym) – nie wykazano zmian organicznych oraz świeżych zmian patologicznych OUN.

W czasie pobytu w oddziale pacjentka nie chciała rozstawać się z matką, z trudem godziła się na to, że matka musiała nocować w domu, często chciała by matka towarzyszyła jej podczas rozmów z lekarzem i psychologiem oraz wyrażała swoje opinie.

W oddziale zastosowano farmakoterapię: karbamazepinę do 200mg/db, hydroksyzynę do 50mg/db, kwetiapinę do 150mg/db oraz piracetam do 1200mg/db. W wyniku zastosowanej farmakoterapii uzyskano zmniejszenie objawów psychopatologicznych oraz poprawę rytmów dobowych snu i czuwania. W stanie poprawy pacjentkę wypisano z Oddziału na własną prośbę, przed ukończeniem leczenia, z rozpoznaniem: „Epizod depresji ciężki z objawami psychotycznymi F32.3”.

Po raz drugi była hospitalizowana 2 miesiące później (czerwiec 2013r.). Przyjęta z powodu pogorszenia stanu psychicznego - nasilenia lęku, zaburzeń zachowania, agresji czynnej w stosunku do matki, z urojeniami prześladowczymi. Przy przyjęciu była w jasnej świadomości, pełnej orientacji auto- i allopsychicznej, w obniżonym nastroju, napięta, w lęku, wypowiadała urojenia o charakterze prześladowczym agresywna w stosunku do matki, zgłaszała problemy z zaburzeniami koncentracji uwagi i pamięci. W Oddziale potwierdzono występowanie powyższych objawów.

W leczeniu zastosowano: kwetiapinę (max. do 650mg/db), piracetam (max. do 1600mg/db), karbama-

zepinę (max. do 400mg/db) oraz chlorprothixen (max. do 150mg/db). W wyniku modyfikacji farmakoterapii uzyskano poprawę stanu psychicznego pacjentki: wyrównanie nastroju oraz napędu psychomotorycznego, zniesienie objawów wytwórczych, lęku i niepokoju oraz poprawę w zakresie snu. Wypisano po 6 tygodniach leczenia ponownie z rozpoznaniem „Epizod depresji ciężki z objawami psychotycznymi (F32.3)”.

Stan psychiczny pacjentki uniemożliwiał wykonanie badań psychologicznych i neuropsychologicznych w trakcie obydwu pobytów. Za miarodajne uznano badania, które pacjentka miała wykonane w 2012r. w trakcie pobytu w Oddziale Neurologii.

Pacjentka od maja 2013r. miała zacząć staż w zakresie biblioteki, ale z powodu pierwszej hospitalizacji psychiatrycznej nie rozpoczęła go. Kolejny staż w Urzędzie Miasta, na który pacjentka się zakwalifikowała, miał rozpocząć się w lipcu – pacjentka również go nie zaczęła z powodu drugiej, czerwcowej hospitalizacji. Twierdziła, „chciałabym zacząć te staże, ale...boję się jak sobie poradzę”.

Omówienie

Analiza objawów psychopatologicznych prezentowanych przez pacjentkę oraz wyniki przeprowadzonych badań dodatkowych pozwalają na postawienie rozpoznania, zgodnie z ICD-10, ciężki epizod depresji z objawami psychotycznymi (F32.3). Zgodne jest to z danymi z literatury [13, 12], które wskazują, że depresja jest najczęściej rozpoznawanym zaburzeniem psychicznym u osób chorujących na twardzinę. Według danych, szacunkowe życiowe ryzyko rozwoju depresji u osób z twardziną wynosi 23% [15].

Biorąc pod uwagę polietiologiczną naturę zaburzeń depresyjnych należałoby doszukiwać się udziału 3 grup czynników biorących udział w powstawaniu i utrzymywaniu się depresji: **endogennych** (występowanie rodzinne choroby, brak uchwytanych przyczyn rozwoju choroby), **egzogennych** (obecność czynników wyzwalających choroby somatyczne, leki, inne substancje), **reaktywnych** (obecność czynników psychologicznych godzących w sposób negatywny w sferę emocjonalną) [16].

W odniesieniu do udziału 3 grup czynników, w rozwoju zaburzeń depresyjnych w omawianym przypadku największą rolę odgrywały czynniki **egzogenne** i **reaktywne**. Wśród czynników egzogennych należy uwzględnić występowanie choroby tkanki łącznej, mózgowego porażenia dziecięcego oraz stosowanie leków związanych z leczeniem tej grupy chorób- np. z grupy glikokortykosteroidów, których stosowanie wiąże się z występowaniem objawów depresji i objawów psychotycznych [17], czy np. metotreksatu oraz mykofenolanu mofetylu, które również obarczone są działaniami niepożądanymi z zakresu zaburzeń psychicznych, w tym często depresji. [18, 19]. W każdym przypadku możliwego udziału czynników

egzogennych w rozwoju zaburzeń psychicznych, należy zwrócić uwagę na możliwe interakcje pomiędzy lekami wykorzystywanymi w leczeniu choroby przewlekłej a lekami psychiatrycznymi, które w odniesieniu do analizowanego opisu przypadku wydają się jednak nieistotne. Należy zwrócić uwagę, że obecność w wywiadzie mózgowego porażenia dziecięcego, implikuje potwierdzenie jednoznacznego związku depresji z twardziną układową. Jak wynika z literatury, depresja często występuje u chorych z mózgowym porażeniem dziecięcym [20].

Analiza przedstawionego opisu przypadku pozwala na wskazanie w rozwoju depresji czynników reaktywnych będących skutkiem przewlekłej sytuacji stresorodnej, jaką jest obecność twardziny i mózgowego porażenia dziecięcego u pacjentki, a co związane jest z obniżeniem samooceny i samoakceptacji upatrywanej w zmianie wyglądu, poczuciem oszpeceń związanych z istnieniem chorób, brakiem nadziei na wyleczenie. Na uwagę zasługuje pełna świadomość pacjentki dotycząca toczących się procesów chorobowych. Jak wynika z wywiadu, ewentualna perspektywa postępu choroby, przy jednoczesnych wymaganiach i wyzwaniach życia codziennego, jak np. zatrudnienie, które związane było z kontaktami międzyludzkimi, stanowiło dodatkowy ciężki uraz psychiczny dla pacjentki. Niewątpliwie, depresja w chorobach tkanki łącznej związana jest ze złą prognozą, wynikającą z wysokiego poziomu odczuwanego bólu, ograniczeń funkcjonowania fizycznego, postępującego kalectwa. [21]. W przedstawionym opisie przypadku różny udział tych dwóch grup czynników w rozwoju depresji, może ukierunkować, w zależności od udziału czynnika wyzwalającego, wdrożenie właściwego procesu terapeutycznego.

Wyda się istotne zwrócenie uwagi lekarzy różnych specjalności - w tym lekarzy rodzinnych, internistów, reumatologów - na współwystępowanie zaburzeń psychicznych, w tym głównie depresji z chorobami układowymi tkanki łącznej oraz możliwe występowanie objawów depresji, jako powikłanie działania niepożądanego stosowanej w leczeniu tej grupy chorób farmakoterapii. W każdym przypadku wymagane jest indywidualne podejście do pacjenta, z zachowaniem wszystkich środków ostrożności.

Biorąc pod uwagę cytowaną w niniejszej pracy literaturę, lekarze zajmujący się leczeniem tej grupy chorób powinni zwracać uwagę na zaburzenia psychiczne występujące u pacjentów, które mogą wynikać z obecności choroby podstawowej, bądź stanowić działania niepożądane stosowanej farmakoterapii. W każdym przypadku podejrzenia występowania depresji postulujemy ocenę stanu psychicznego pacjenta z użyciem m.in. skal samooceny depresji tj. Inwentarza Objawów Depresyjnych Becka (BDI), Szpitalnej Skali Lęku i Depresji (HADS), czy Skali Depresji Montgomery-Asberg (MADRS). W przypadku jakichkolwiek wątpliwości należy skierować pacjenta na konsultację psychiatryczną.

Wnioski

Zarówno prezentowany przypadek, jak i doniesienia z badań zwracają uwagę na ryzyko wystąpienia depresji w przebiegu chorób układowych. Staranny proces diagnostyczny w tym zakresie ma olbrzymie znaczenie praktyczne. Z uwagi na ryzyko zaburzeń psychicznych wśród pacjentów leczonych z powodu chorób reumatologicznych, pacjenci ci wymagają weryfikacji czynników ryzyka zaburzeń psychicznych oraz współpracy reumatologa i psychiatry w przypadku stwierdzenia objawów psychopatologicznych.

References:

1. Szczeklik A. Choroby wewnętrzne. Stan wiedzy na rok 2011. Kraków, Medycyna Praktyczna, 2011.
2. Sierakowski S. "Twardzina układowa", "Mackiewicz i wsp. Reumatologia", PZWL, 1995.
3. Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.C. Dermatologia. Lublin, Wydawnictwo Czelej, 2002.
4. Wojas-Pelc A., Wielowieyska-Szybińska D. Obraz kliniczny twardziny skórnej. Przegląd Lekarski, 2007, 64 (6): 438-441.
5. Interna Szczeklika. Podręcznik chorób wewnętrznych. Kraków, Medycyna Praktyczna, 2014.
6. Peterson L.S., Nelson A.M., Su W.P.D., Mason R., O'Fallon W.M., Gabriel S.E. The epidemiology of morphea (localized scleroderma) in Olmsted Country 1960-1993. J. Rheumatol., 1997 24(1): 73-80.
7. Fiedorowicz-Fabrycy I., Brzosko M. Diagnostyka powikłań neuropsychiatrycznych w chorobach naczyniowych mózgu w układowych chorobach tkanki łącznej. Reumatologia, 2005; 43 (6): 369-372.
8. Jasiewicz A., Samochowiec J. Zaburzenia psychiczne w chorobach tkanki łącznej. Psychiatr Via Medica, 2011; 8(2): 39-45.
9. Celińska-Löwenhoff M., Musiał J. Zaburzenia psychiczne w chorobach autoimmunologicznych- problemy diagnostyczno- terapeutyczne. Psychiatr Pol, 2012; 46(6): 1029-1042.
10. Maia A., Leite C. Physical, psychological and social impact of scleroderma in Europe and Brazil. Rheumatol, 2012; 51(S2): 121-121.
11. Angelopoulos N.V., Drosos A.A., Moutsopoulos H.M. Psychiatric symptoms associated with scleroderma. Psychother Psychosom, 2001; 70(3): 145-150.
12. Kwiatkowska B. Depresja w chorobach reumatycznych. Terapia, 2003; 10 (143).
13. Fabrycy-Fiedorowicz I., Brzosko M. Objawy ze strony układu nerwowego w przebiegu chorób reumatycznych. W: Zimmermann-Górska I. (red.) Reumatologia kliniczna, wyd. 1. Warszawa, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2008, s.1103-1113.
14. Brey R.L., Holliday S.L., Saklad A.R., Navarrete M.G. Neuropsychiatric syndromes in lupus: prevalence using standard definitions. Neurology, 2002; 58 (8): 1214-1220.
15. Jewett L.R., Razykov I., Hudson M., Baron M., Thombs B.D.; Canadian Scleroderma Research Group. Prevalence of current, 12-month and lifetime major depressive disorder among patients with systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford), 2013; 52(4): 669-675.
16. Pużyński S. Choroby afektywne nawracające. W: Pużyński S., Rybakowski J., Wciórka J., red. Psychiatria. Psychiatria Kliniczna. Tom 2. Wrocław: Urban. & Partner; 2011.
17. Kostowski W., Herman Z.S. Farmakologia. Podstawy farmakologii, PZWL, 2007.
18. http://leki.urpl.gov.pl/files/10_ebextrexat_20_mg.pdf
19. <http://leki.urpl.gov.pl/files/MycophenolateApotex250.pdf>

20. Marx C., Masruha Rodrigues E., Masruha Rodrigues M., Luiz Celso P. Vilanova. Depression, anxiety and daytime sleepiness of primary caregivers of children with cerebral palsy. *Rev Paul Pediatr*, 2011; 29(4): 483-488.
21. Sheehy C., Murphy E., Barry M. Depression in rheumatoidarthritis: underscoring the problem. *Rheumatology (Oxford)*2006;45:1325-7

Correspondence address

Marcin Olajossy
II Klinika Psychiatrii Uniwersytetu Medycznego w Lublinie
ul. Głuska 1, 20-439 Lublin, Poland
tel. 81 744 09 67
olajossy@o2.pl