

REPETITÓRIUM

Granuloma faciale

Adamicová, K.

Ústav patologickej anatómie, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave a Univerzitná nemocnica Martin

korešpondencia: katarina.adamicova@uniba.sk

Definícia

Granuloma faciale (GF), synonymum: granuloma eosinophilicum faciei, je chronické ochorenie s granulómami a neznámou etiológiou. Pripúšťa sa aj ako prejav chronickej fibrotizujúcej vaskulitídy s prítomnosťou eozinofilov (leukocytoklastická vaskulitída). Na tvári tvorí zápalové uzly, alebo plošné ložisko, alebo početnejšie ložiská. Často odoláva terapii.

Výskyt

Chronické ochorenie postihuje najmä dospelých. Častejšie sú postihnutí muži medzi 4. a 5. dekadou života. Ochorenie postihuje väčšinou bielu rasu.

Nevyhnutné črty pre diagnózu

- samostatné alebo viacnásobné asymptomatické červeno-hnedé ložiská na tvári;
- pretrvávajúce a refraktérne na liečbu;
- zmiešaný infiltrát s neutrofilmi, plazmatickými bunkami a eozinofilmi;
- fibrózna vaskulitída: leukocytoklázia s perivaskulárnou a často storiformnou fibrózou.

ICD-10 kód

L92.2 - Granuloma faciale (eozinofilný granulóm kože).

Lokalizácia výskytu

Tvár – čelo, líca a nos – najčastejšie. Extrafaciálne – trup alebo končatiny – menej často.

Patofyziológia

Vaskulitída sprostredkovaná imunitným komplexom. Produkcia IL-5 klonálnymi CD4+ T bunkami, čo vedie k akumulácii eozinofilov.

Etiológia

Do súčasnosti nie je známa.

Klinický nález

Zvyčajne solitárne, ale viacnásobné lézie (pozorované v cca 30 % prípadov).

Červeno-hnedé alebo fialové ložisko/ložiská.

Asymptomatické s občasným svrbením či ľahkým pálením.

Súvisí s eozinofilnou angiocentrickou fibrózou.

Zriedkavé progresívne fibrózne ochorenie sinonazálnych slizničných povrchov.

Typická histopatológia.

Dermatoskopicky

Výrazné folikulárne otvory, belavé pruhy, teleangiektázie a žltohnedé oblasti.

Diferenciálna diagnostika (klinicky)

Sarkoidóza, pseudolymfómy, lupus vulgaris, lymfocytová infiltrácia dermy (sec. Jessner) lupus erythematosus tumidus, fixné liekové exantémy, erythema elevatum et diutinum.

Prognostické faktory

Pretrváva neurčitú dobu a GF je často refraktérne na liečbu. Spontánna regresia je zriedkavá.

Liečba

Prvá línia: Lokálne takrolimus.

Druhá línia: Intralezionálne kortikosteroidy. Kryoterapia.

Refraktérne prípady: Pulzný farebný laser. Dapsone.

Vnútorňá terapia sa vzhľadom k benígnej povahe ochorenia odporúča posudzovať s ohľadom na možné terapeutické riziko.

Histopatologický obraz vo vývoji

Epiderma nie je postihnutá. Subepidermálna zóna je bez zápalu (grenz zone).

1. fáza - perivaskulárny výskyt eozinofilov a neutrofilov s ojedinelými histiocytmi (leukocytová fáza). V iniciálnom štádiu býva prítomná leukocytoklastická vaskulitída.

2. fáza - pribúdajú lymfocyty, polyklonové plazmocyty a mastocyty. Strácajú sa eozinofily a leukocyty. Môže sa objaviť hemosiderín.

3. fáza - v inveterovanom štádiu nastáva fibrotizácia.

Histopatologický obraz - zhrnutie

„Grenz zone“, najvýraznejšia histomorfologická črta GF (podrobnejšie k pojmu – viď nižšie pod článkom).

Difúzny, polymorfný zápalový infiltrát zahŕňa hornú polovicu dermis.

Neutrofilny, plazmatické bunky, eozinofily, lymfocyty a histiocyty.

Leukocytoklázia (karyorrhexis).

Extravazované červené krvinky a hemosiderín.

Fibrinoidná nekróza malých ciev je variabilná.

Perivaskulárna fibróza s infiltrovaním medzi kolagénové zväzky vedie k storiformnej fibróze (posudzovať opatrne – fibrózna vaskulitída sa pozoruje aj pri erythema elevatum diutinum) (Obr. 1, 2, 3, 4, 5, 6).

Priama imunofluorescencia (PIF)

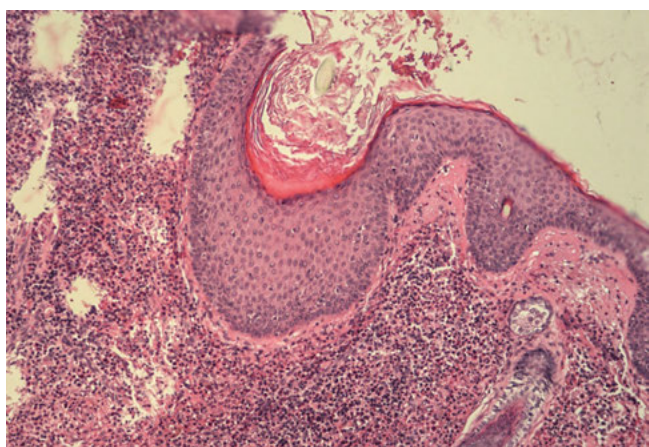
Môže byť prítomné ukladanie depozitov imunoglobulínov IgG, IgA, IgM a komplementu C3/C4 v stenách ciev a na dermoepidermálnom spojení. Prítomnosť a intenzita kolíše prípad od prípadu.

Priebeh ochorenia

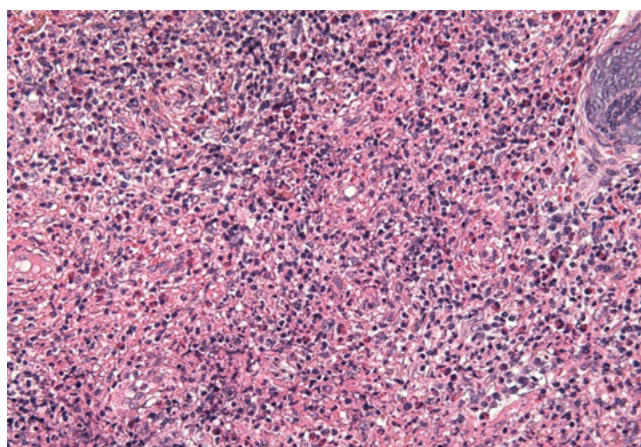
Priebeh ochorenia GF je chronický. Iba málo prípadov je spontánne vyhojených.

Tab. 1 • Diferenciálna diagnostika v biopsii

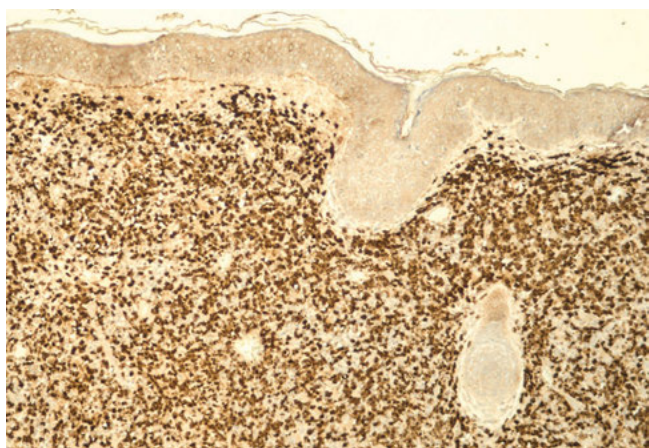
Ochorenie	Histologický obraz
Erythema elevatum diutinum	Výraznejšia fibróza v neskorých léziách. Často paucicelulárny zápalový infiltrát v inveterovaných léziách. Málo plazmatických buniek, menej eozinofilov. Vo všeobecnosti papuly a uzly na chrbtoch rúk, na extenzorových povrchoch končatín, zadku a trupu.
Ochorenie súvisiace s kožným IgG4	> 200 IgG4 pozitívnych plazmatických buniek na zorné pole. Pomer IgG4/IgG > 40 % v plazmocelulárnom infiltráte.
Lymphocytoma cutis	(pseudolymfóm, kožná lymfoidná hyperplázia): Žiadna vaskulitída. Málo neutrofilov a žiadna leukocytoklázia. Často zárodočné centrá s makrofágmi.



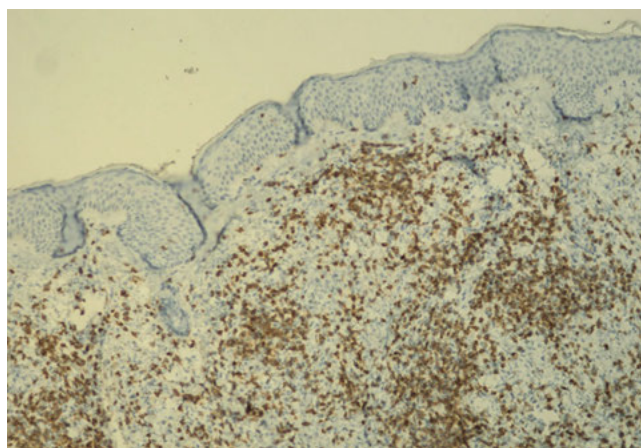
Obr. 1 • Granuloma faciale. Epiderma bez význačných zmien s dilatáciou infundibula „zátkovaného“ keratíniom. „Grenz zone“ medzi epidermou a dermou. Zmiešaný, prevažne neutrofilný a eozinofilný zápal dermy (HE; obj. 20x)



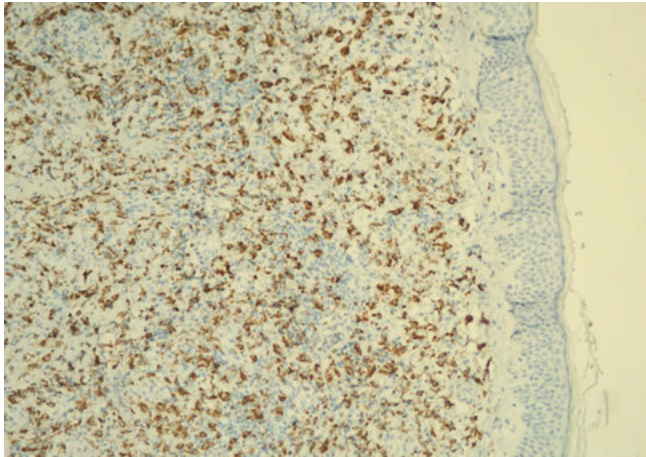
Obr. 2 • Hustý zmiešaný nešpecifický zápal dermy, až s tvorbou mikroabscesov. Prítomnosť neutrofilov, jadrovej debris a početných eozinofilov (HE; obj. 40x)



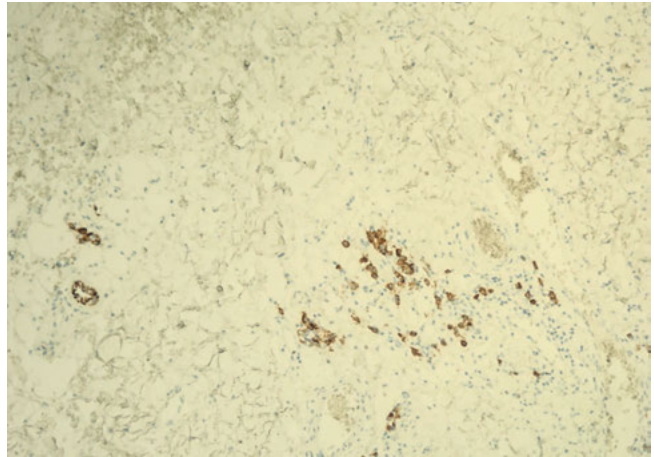
Obr. 3 • Výrazný zápalový infiltrát pozostáva prevažne z neutrofilov (MPO+; obj. 20x)



Obr. 4 • Prítomnosť CD3+T-Ly medzi zápalovými bunkami dermis (CD3+; obj. 20x)



Obr. 5 • Prítomnosť histiocytoidných buniek v zápalovom infiltráte (CD68+; obj. 20x)



Obr. 6 • Iba ojedinelé plazmocyty medzi zápalovými bunkami (CD117+; obj. 20x)

Literatúra

1. Motaparthy K. Granuloma faciale. PathologyOutlines.com website. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/skinnontumorgranulomafaciale.html>. Accessed August 1st, 2024.
2. Colonje E, Brenn T, Lazar A, McKee PH: McKee's pathology of the skin. 4th ed. Vol. 1, Elsevier 2012, Chapter 15 Neutrophilic and eosinophilic dermatoses. 628 - 631s.
3. Braun-Falco O, Plewig G, Wolf HH. Dermatológia a venerológia. Vydavateľstvo Osveta Martin, 2001, 1474 s. ISBN 8080630801