

Pozatwarzowy ziarniniak twarzy – opis przypadku

Extrafacial granuloma faciale – case report

Anastazy Omulecki¹, Agnieszka Młynek^{1,2}, Lilianna Kulczycka¹

¹Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Anna Sysa-Jędrzejowska

²Zakład Psychodermatologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Anna Zalewska-Janowska

Przeł Dermatol 2010, 97, 264–267

STRESZCZENIE

SŁOWA KLUCZOWE:

ziarniniak twarzy, leukocyto-klastyczne zapalenie naczyń, pozatwarzowy ziarniniak twarzy.

KEY WORDS:

granuloma faciale, leukocyto-clastic vasculitis, extrafacial granuloma faciale.

Wprowadzenie. Ziarniniak twarzy (*granuloma faciale*) jest nieczęsto spotykaną, przewlekłą chorobą skóry. Charakteryzuje się występowaniem na twarzy brunatnoczerwonych grudek, guzków i ognisk naciekowych. Wyjątkowo ziarniniaka spotyka się poza twarzą.

Cel pracy. Przedstawienie chorego, u którego *granuloma faciale* był zlokalizowany wyłącznie poza twarzą.

Opis przypadku. U 56-letniego, ogólnie zdrowego mężczyzny w ostatnich 15 latach stopniowo ukazywały się bezobjawowe, pojedyncze grudki i ograniczone, brunatnoczerwone, koliste nacieki, o średnicy 1–4 cm. Wykwity były zlokalizowane na plecach, barku, brzuchu i za lewą małżowiną uszną. Wymagały różnicowania z chłoniakiem, *lymphocytoma*, mięsakiem Kaposiego oraz sarkoidozą. W badaniu histopatologicznym stwierdzono obraz wskazujący na ziarniniaka twarzy, co pozwoliło na ustalenie rozpoznania *granuloma faciale* o lokalizacji pozatwarzowej. Po 6-miesięcznej terapii dapsonem i takrolimusem stosowanym miejscowo wykwity ustąpiły, pozostawiając jedynie przebarwienia.

Wnioski. W różnicowaniu przewlekłych zmian skórnych typu brunatnoczerwonych grudek, guzków oraz wyniosłych nacieczonych ognisk, niezależnie od ich umiejscowienia, należy brać pod uwagę rozpoznanie pozatwarzowego ziarniniaka twarzy. W diagnostyce decydujące znaczenie ma badanie histopatologiczne. Korzystnym leczeniem jest ogólne stosowanie dapsonu oraz miejscowo takrolimusu.

ABSTRACT

Introduction. Granuloma faciale is a rare, chronic disease. It is characterized by the presence of brownish papules, nodules and infiltrated plaques usually on the face. The occurrence of lesions in other body regions – extrafacial granuloma faciale – is very uncommon.

Objective. The aim of this paper is to present a patient with granuloma faciale occurring only extrafacially.

Case report. In the 56-year-old patient, small, brownish, asymptomatic nodules and round infiltrations of 1-4 cm in diameter had been appearing for the last 15 years. The lesions were located on the patient's back, arm, abdomen and behind the left ear. Differential diagnosis with cutaneous lymphoma, lymphocytoma, Kaposi's sarcoma and sarcoidosis was necessary. Histopathological examination was consistent with

ADRES DO KORESPONDENCJI:
dr n. med. Lilianna Kulczycka
Klinika Dermatologii
i Wenerologii
Uniwersytet Medyczny
ul. Krzemieniecka 5
94-017 Łódź
e-mail: lilakulczycka@wp.pl

granuloma faciale and the diagnosis of extrafacial granuloma faciale was established. After 6 months of treatment with systemic dapsone and topical tacrolimus all lesions disappeared, leaving only hyperpigmentations.

Conclusions. In differential diagnosis of chronic skin lesions consisting of brownish papules, nodules and infiltrated plaques, independently of their location, extrafacial granuloma faciale should always be taken into consideration. In the diagnosis skin biopsy plays the basic role. Systemic dapsone and topical tacrolimus give positive therapeutic effects.

WPROWADZENIE

Ziarniniak twarzy (*granuloma faciale* – GF) jest rzadką, przewlekłą chorobą skóry, uważaną za zlokalizowaną formę leukocytoklastycznego zapalenia naczyń o nieznannej etiologii. Najprawdopodobniej po raz pierwszy GF został opisany w 1952 roku przez Pinkusa [1]. Niektórzy badacze wskazują jednak, że pierwszy opis przypadku ziarniniaka twarzy pochodzi z 1945 roku [2].

Ziarniniak twarzy charakteryzuje się występowaniem pojedynczych, a niekiedy kilku lub kilkunastu brunatnoczerwonych, miękkich grudek, guzków lub ognisk plackowato-naciekowych. Na ich powierzchni można dostrzec porozszerzane ujścia mieszków włosowych (objaw skórki pomarańczy) oraz delikatne teleangiektazje. Zmiany lokalizują się w obrębie twarzy, przeważnie na nosie, policzkach, czole oraz małżowinach usznych. Są zwykle rozmieszczone niesymetrycznie i ustępują bez pozostawienia blizn. Choroba występuje na ogół po 40. roku życia, częściej u mężczyzn, przebiega bezobjawowo, niekiedy jednak chorzy zgłaszają świąd. W przebiegu GF nie dochodzi do zajęcia narządów wewnętrznych [3–5].



Ryc. 1. Ognisko *granuloma faciale* zlokalizowane za lewą małżowiną uszną

Fig. 1. *Granuloma faciale* in the left retroauricular region

Ze względu na kliniczne podobieństwo do wielu innych dermatoz kluczone dla rozpoznania GF jest badanie histopatologiczne. Stwierdza się w nim gęsty, wokólnaczyniowy, rzadziej rozproszony naciek zapalny. Jest on oddzielony od naskórka wolną strefą (niem. *Grenz Zone*). Naciek składa się z granulocytów obojętnochłonnych i kwasochłonnych, limfocytów, histiocytów i pojedynczych plazmocytów. Naczynia krwionośne są poszerzone, a ich ściany nacieczone komórkami zapalnymi, niekiedy również fibrynoide. Zaznacza się leukocytoklazja, która jednak nie zawsze jest obecna [6, 7].

CEL PRACY

Występowanie pozatwarzowego ziarniniaka twarzy (ang. *extrafacial granuloma faciale* – EGF) jest wyjątkowe i wiąże się z dużymi trudnościami rozpoznawczymi, co skłoniło autorów niniejszej pracy do opisanie własnego przypadku.

OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna, lat 56, z zawodu ekonomista, obecnie będący na emeryturze, zgłosił się do Poradni Dermatologicznej Kliniki Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi z powodu pojedynczych wykwitów zlokalizowanych na tułwiu. Zmiany skórne pojawiały się stopniowo od 15 lat, ostatnia wystąpiła za małżowiną uszną, około 12 miesięcy przed zgłoszeniem się pacjenta do Poradni. Wcześniej chory się nie leczył. Podczas badania stwierdzono niesymetrycznie rozmieszczone wykwity zlokalizowane za lewą małżowiną uszną (ryc. 1.), na plecach w okolicy międzyłopatkowej, lewym barku, brzuchu po stronie lewej oraz na lewym udzie. Były to dobrze odgraniczone, brunatnoczerwone, koliste i owalne nacieki o średnicy od 1 cm do 4 cm. Najstarsze ognisko, zlokalizowane na plecach, odznaczało się żółtawym przejaśnieniem w części centralnej i czarnobrunatnym obrzeżem (ryc. 2.). Nie

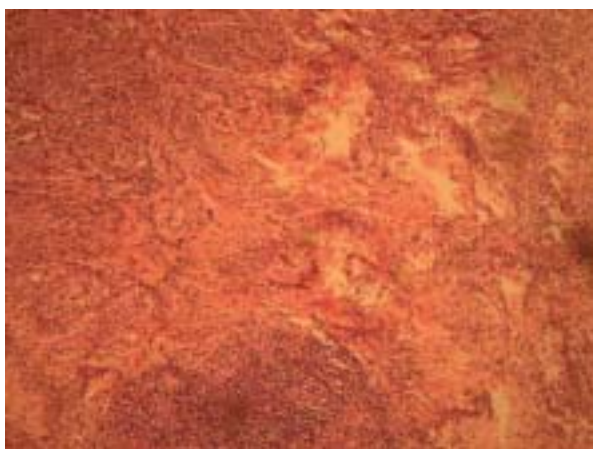


Ryc. 2. Najstarsze ognisko chorobowe, zlokalizowane na plecach
Fig. 2. The oldest lesion, located on the back

stwierdzono innych zmian chorobowych w obrębie skóry gładkiej, owłosionej głowy i błon śluzowych. Chory odczuwał lekki świąd, zwłaszcza w obrębie najświeższych zmian.

Pacjent nie wykazywał obciążeń internistycznych i nie przyjmował żadnych leków. Wywiad rodzinny w kierunku chorób skóry był ujemny. W rutynowo wykonanych badaniach laboratoryjnych poza zwiększonym stężeniem cholesterolu (360 mg/dl) oraz triglicerydów (430 mg/dl) nie stwierdzono żadnych nieprawidłowości. W wykonanym badaniu rentgenowskim klatki piersiowej uwidoczniono jedynie obecność zmian niedodmowo-zapalnych w dolnych polach płuc.

W trakcie konsultacji w Klinice Dermatologii i Wenerologii UM w Łodzi pobrano dwa wycinki do badania histopatologicznego – jeden z za lewej małżowiny usznej, a drugi z pleców. W pobranych wycinkach stwierdzono typowy obraz histopatologiczny



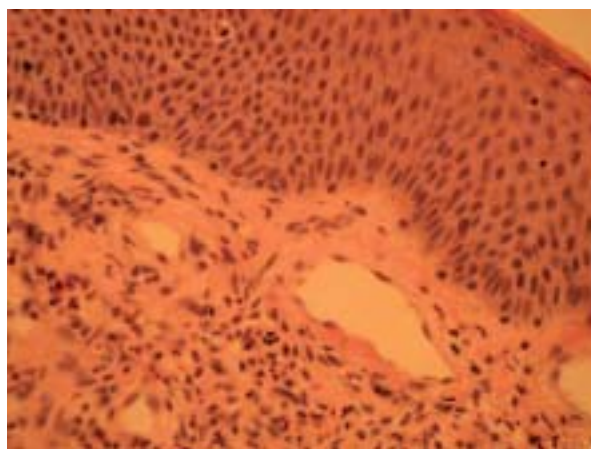
Ryc. 3. Typowy obraz histopatologiczny ziarniniaka twarzy
Fig. 3. Granuloma faciale – typical histopathology

GF (ryc. 3.). W skórze właściwej obecny był gęsty naciek limfocytarny z dużą ilością komórek kwasochłonnych z domieszką plazmocytów oraz neutrofilii podlegających leukocytoklazji. Naczynia krwionośne były poszerzone i otoczone wysiękiem włókninowatym. Strefa bezpośrednio pod naskórkiem była wolna od nacieku. W wycinku pochodzącym ze skóry pleców uwidoczniono dodatkowo objawy włóknienia (ryc. 4.).

Na podstawie obrazu klinicznego oraz wyniku badania histopatologicznego ustalono rozpoznanie GF o lokalizacji pozatwarzowej. Podjęto decyzję o włączeniu leczenia ogólnego dapsonem. Przez pierwsze 3 miesiące pacjent przyjmował lek w dawce 50 mg/dobę, którą następnie zredukowano do 25 mg/dobę i kontynuowano przez kolejne 3 miesiące. Miejscowo zalecono 0,1-procentowy takrolimus w maści aplikowany raz dziennie. Od 4. tygodnia leczenia zmiany skórne stopniowo się spłaszczały, a po 6 miesiącach pozostały jedynie sinawe plamy. W trakcie terapii pacjent czuł się dobrze. Nie obserwowano objawów niepożądanych oraz odchyłeń w wynikach badań laboratoryjnych. W trakcie 4-miesięcznej kontroli po zakończeniu leczenia nie stwierdzono nawrotu choroby.

OMÓWIENIE

Granuloma faciale typowo umiejscawia się na twarzy – niesymetrycznie na policzkach, nosie i czole, natomiast wyjątkowo wykwity pojawiają się na skórze innych okolic. Według wiedzy autorów tej pracy dotychczas opisano zaledwie 18 przypadków GF o lokalizacji pozatwarzowej [5, 8–12]. W większości przypadków wykwity najpierw występowały na twarzy, a następnie w innych miejscach ciała. Przy-



Ryc. 4. Widoczne włóknienie – wycinek pochodzący ze zmiany na plecach

Fig. 4. Histopathology. Present signs of fibrosis (biopsy from the lesion located on the back)

padki z lokalizacją zmian od początku i wyłącznie poza twarzą są wyjątkowo rzadkie. Dotąd opisano tylko 7 chorych o takim obrazie klinicznym [13, 14]. Przedstawiony pacjent jest więc ósmym przypadkiem GF ze zmianami zlokalizowanymi wyłącznie poza twarzą.

Klinicznie ogniska chorobowe o lokalizacji pozatwarzowej nie różnią się od zmian na twarzy [10], jednak u przedstawionego chorego ognisko na plecach, najstarsze, wykazywało odmienne cechy. Miało średnicę około 4 cm, koliste zarysy, wyniosły brzeg barwy czarnobrunatnej, z żółtawo zabarwioną częścią środkową.

Uważa się, że obrazy histopatologiczne zmian twarzowych i pozatwarzowych są podobne. W wycinku pobranym ze świeżego ogniska zza lewej małżowiny usznej autorzy uzyskali typowy obraz GF, natomiast w starym wykwicie zlokalizowanym na plecach widoczne było dodatkowo nasilone włóknienie. Znalazło ono swój wyraz kliniczny w postaci żółtego zabarwienia w obrębie wykwitu.

Rozpoznanie różnicowe GF, szczególnie EGF, obejmuje szeroki krąg dermatoz. W rozpatrywanym przypadku różnicowano zmiany z sarkoidozą, *pseudolymphoma*, chłoniakiem skóry, *erythema elevatum diutinum*, czerniakiem oraz mięsakiem Kaposiego.

W trakcie leczenia ziarniniaka podejmowano próby stosowania wielu metod, takich jak wycięcie, doogniskowe wstrzyknięcia kortykosteroidów, krioterapia i laseroterapia. Leczenie dapsonem oceniano jako nieskuteczne [10, 13, 14], natomiast zdecydowanie korzystny efekt uzyskano po miejscowym zastosowaniu takrolimusu [15, 16]. U naszego pacjenta uzyskano ustąpienie wykwitów w wyniku zastosowania dapsonu i miejscowo takrolimusu.

Podsumowując – pozatwarzowe występowanie GF jest bardzo rzadkie. Rozpoznanie opiera się na badaniu histopatologicznym, natomiast same kryteria kliniczne nie są wystarczające do jego ustalenia. Opisany przypadek wskazuje, że w różnicowaniu przewlekłych, ogniskowych chorób skóry należy uwzględnić EGF.

Otrzymano: 24 VI 2010 r.
Zaakceptowano: 19 VII 2010 r.

PODZIĘKOWANIA

Autorzy pragną podziękować p. Dorocie Kierzkowskiej za przygotowanie preparatów histopatologicznych.

Piśmiennictwo

1. **Pinkus H.:** Facial granuloma. *Dermatologica* 1952, 105, 85-99.
2. **Wigley J.E.M.:** Sarcoid of Boeck? Eosinophilia granuloma. *Br J Dermatol* 1945, 57, 68-69.
3. **Berham K.L., Jorizzo J.L., Gratta B., Cox N.H.:** Vasculitis and neutrophilic vascular reactions. *Granuloma faciale*. [w:] *Rook's Textbook of Dermatology*. T. Burns, S. Breathnach, N. Cox, C. Griffiths (red.). Blackwell, Oxford, 2005, 49, 16-49.
4. **Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.C.:** *Dermatologia*. Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2004, 1310-1311.
5. **Ortonne N., Wechsler J., Bagot M., Grosshans E., Cribier B.:** *Granuloma faciale: a clinicopathologic study of 66 patients*. *J Am Acad Dermatol* 2005, 53, 1002-1009.
6. **McKnee P., Calonje E., Granter S.R.:** *Pathology of the skin with clinical correlations*. Elsevier, Philadelphia, 2008, 738-740.
7. **Weedon D.:** *Skin pathology*. Churchill Livingstone, Edinburgh, London, 2002, 236-237.
8. **Inanir I., Alvir Y.:** Granuloma faciale with extrafacial lesions. *Br J Dermatol* 2001, 145, 360-362.
9. **Kavanagh G.M., McLaren K.M., Hunter J.A.:** Extensive extrafacial granuloma faciale of the scalp. *Br J Dermatol* 1996, 134, 595-596.
10. **Roustan G., Sánchez Yus E., Salas C., Simón A.:** Granuloma faciale with extrafacial lesions. *Dermatology* 1999, 198, 79-82.
11. **Rusin L.J., Dubin H.V., Taylor W.B.:** Disseminated granuloma faciale. *Arch Dermatol* 1976, 112, 1575-1577.
12. **Sears J.K., Gitter D.G., Stone M.S.:** Extrafacial granuloma faciale. *Arch Dermatol* 1991, 127, 742-743.
13. **De Kanwar A.J., Radotra B.D., Gupta S.:** Extrafacial granuloma faciale: report of a case. *JEADV* 2007, 21, 1284-1286.
14. **Castaño E., Segurado A., Iglesias L., López-Ríos F., Rodríguez-Peralto J.J.:** Granuloma faciale entirely in an extrafacial location. *Br J Dermatol* 1997, 136, 978-979.
15. **Mitchell D.:** Successful treatment of granuloma faciale with tacrolimus. *Dermatol Online J* 2004, 10, 23.
16. **Pérez-Robayna N., Rodríguez-García C., González-Hernández S., Sánchez R., Guimerá F., Sáez M.:** Successful response to topical tacrolimus for a granuloma faciale in an elderly patient. *Dermatology* 2009, 219, 359-360.