

Idiopatický faciální aseptický granulom – prolongovaný průběh se spontánní regresí

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Jakub Čivrný³

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Idiopatický faciální aseptický granulom (IFAG) je obvykle solitární erytematózně-fialová nodulární kožní léze lokalizována na tváři dítěte. Klinický průběh je zdoluhavý, ale benigní. U většiny dětí dochází v průběhu několika měsíců ke spontánnímu vyhojení. Ultrazvukové vyšetření kůže s použitím Dopplerovského zobrazení zlepšuje jeho diagnostickou přesnost. Presentujeme 2letou dívku s IFAG. Ultrasonografie s vysokým rozlišením poskytla po pětiměsíčním průběhu rozhodující diagnostický závěr.

Klíčová slova: nodulární léze na tváři, idiopatický faciální aseptický granulom (IFAG), dítě, ultrazvuk.

Idiopathic facial aseptic granuloma – prolonged course with spontaneous regression

Idiopathic facial aseptic granuloma (IFAG) is usually a solitary erythematous-violaceous nodular skin lesion located on the child's face. The clinical course is lengthy but benign. Most children heal spontaneously within a few months. Ultrasound examination of the skin using Doppler imaging improves its diagnostic accuracy. We present a 2-year-old girl with IFAG. High-resolution ultrasonography provided a decisive diagnostic conclusion after a five-month course. A high-resolution ultrasound examination provided a decisive diagnostic conclusion after a five-month course.

Key words: nodular skin lesion, idiopathic facial aseptic granuloma (IFAG), child, ultrasound.

Úvod

Idiopatický faciální aseptický granulom (IFAG) pediatrická dermatologická entita, která byla poprvé popsána v roce 1999 skupinou francouzských dermatologů a pojmenována „pyodermite froide du visage“ kvůli podobnosti s abscesem s velmi malým počtem zánětlivých příznaků. Roul a kol. jejich závěr publikovali až v roce 2001 (1) jako vzácný, chronický a benigní stav, který se vyskytuje pouze u dětí s průměrným věkem 3,8 roků. Je charakterizován nebolestivou erytematózně-fialovou elastickou nodulární lézí, která je u více než 80 % dětí umístěná ve tváři, omezena trojúhelníkem mezi vnějším očním koutkem, labiálním

úhlem a ušním lalůčkem. Hojí se spontánně a obvykle bez jizev po benigním průběhu několika měsíců až rok.

Patogeneze je stále nejasná; někteří autoři předpokládají, že tato léze může souviset s granulomatózním procesem, který probíhá kolem případného embryologického zbytku. Nejsou známy žádné predisponující faktory, žádné okolnosti v rodinné anamnéze a žádné důkazy o infekční příčině. Diagnóza je obvykle klinická, případná kožní biopsie může být velmi užitečná. Ultrazvukové vyšetření s Dopplerovským zobrazením poskytuje velmi důležitá data o velikosti, hloubce, okrajích a vaskularizaci subkutánních lézí a mívá rozhodující diagnostický dopad.

Diferenciální diagnostika je značně široká a zahrnuje benigní nádory, jako jsou pilomatrixomy, epidermoidní cysty; bakteriální, mykobakteriální, plísňové nebo parazitární infekce; pyogenní granulomy, hemangiomy; xantogranulomy nebo vaskulární malformace (2, 3).

Popis klinického případu

Dvouletá dívka s fyziologickou anamnézou byla opakovaně vyšetřena dětskou lékařkou pro rozvoj nodulární, nebolestivé léze v oblasti pravé tváře, která měla palpačně měkkou až elastickou konzistenci (obr. 1), v průběhu pěti měsíců se nepatrně zvětšila, ale svůj charakter nezměnila. Celý průběh byl bez teploty, neprodělala žádnou předchozí



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2022;23(6):411-414

Článek přijat redakcí: 27. 10. 2022

Článek přijat k publikaci: 4. 11. 2022

Obr. 1. Izolovaný nebolestivý uzlík na pravé tváři s pětíměsíčním průběhem u 2leté dívky

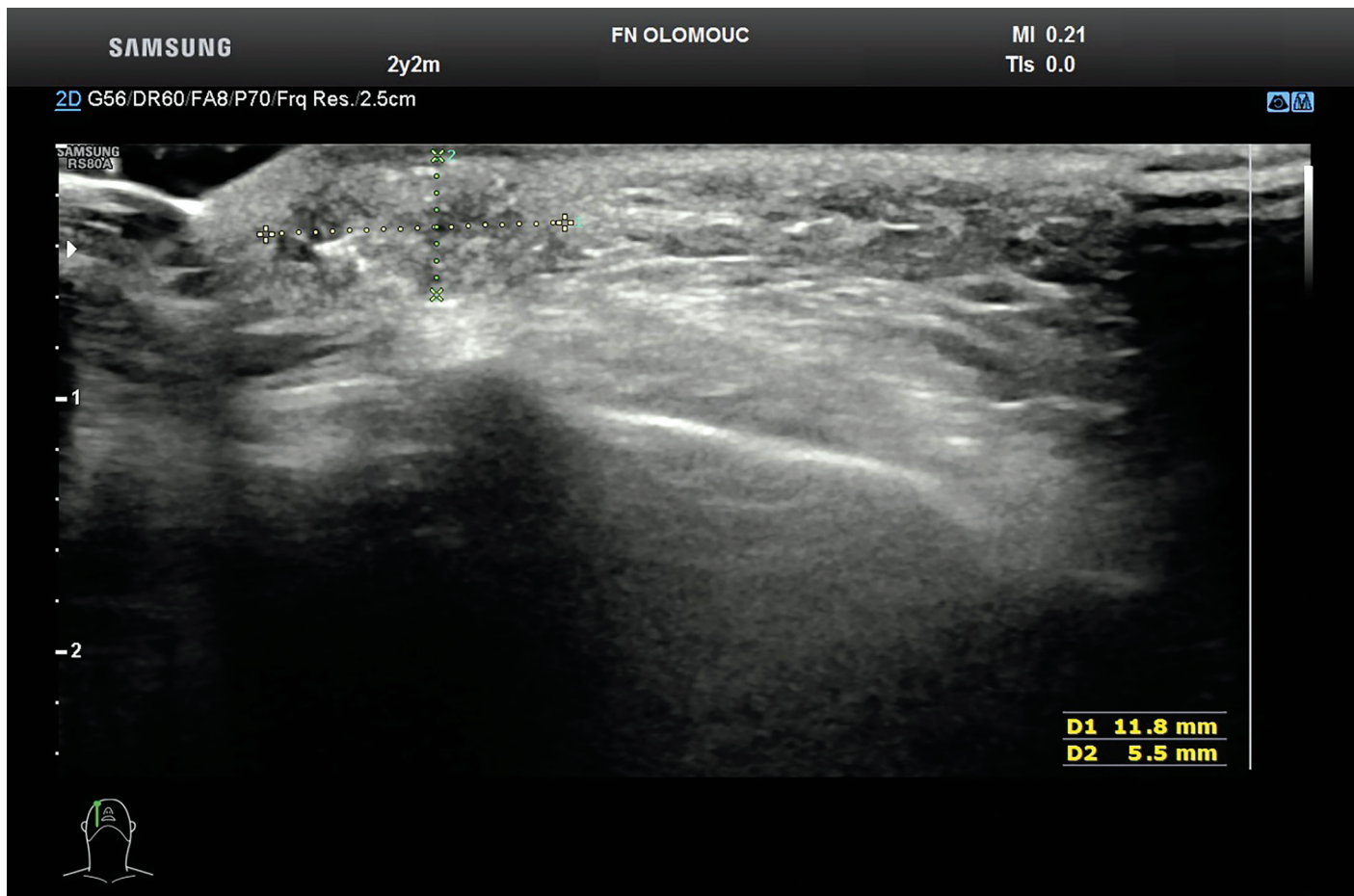


infekci, neměla systémové onemocnění, neužívala žádné nové léky, rodiče neví o žádném poranění nebo kousnutí hmyzem případně zvířetem (kočičí škrábnutí). Trvale byla bez regionální lymfadenopatie. Pro podezření na infantilní hemangiom byla vyšetřena pomocí ultrazvuku i s Dopplerovským zobrazením. Dobře ohraničené heterogenní oválné ložisko o velikosti $7 \times 4 \times 4$ mm s výrazným prokrvením okolí však jednoznačný obraz hemangiomu nepotvrdilo. Při vyšetření bylo

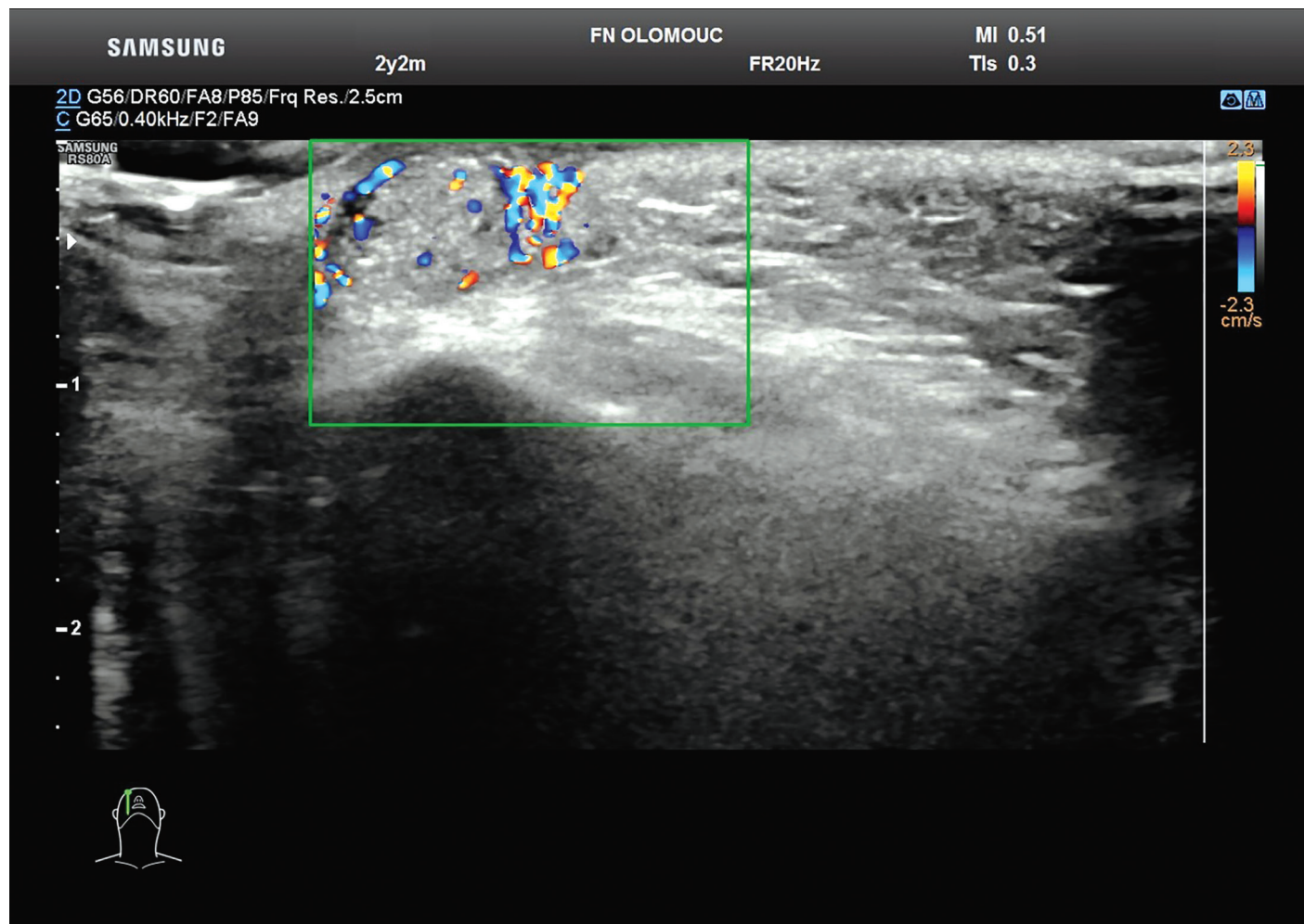
dítě neklidné, vyšetření proplakalo a bylo velmi obtížné objektivně zhodnotit míru prokrvení léze. Kožní specialistka doporučila léčba propranololovou masť. Lékaři oddělení plastické chirurgie navrhli při zvýšené aktivitě lézi kompletně odstranit a histologicky posoudit. Rodiče ale požádali o vyšetření na našem pracovišti. Po zvážení všech nálezů, doplnění anamnézy a po kontrolním vyšetření pomocí ultrazvuku jsme došli nakonec k diagnostickému závěru. Při kontrolním UZ vyšetření

bylo patrné intradermálně až subkutánně uložené ložisko o velikosti $12 \times 4 \times 8$ mm, bylo dobře ohraničené, heterogenní a bez akustického stínu (obr. 2). V barevném módu (Dopplerovské UZ zobrazení) bylo ložisko jen nepatrně prokrvené, ale s výrazným prokrvením v jeho okolí (obr. 3). Závěr: ultrazukový obraz nodulární léze hemangiomu neodpovídal, z diferenciálního hlediska bylo nutno zvážit granulom tváře. Nebolestivá nodulární léze pravé tváře erytemotózně-fialové barvy se v průběhu pětíměsíčního trvání nepatrně zvětšila. Centrálně bylo patrné drobné, lehce prominující bělavé ložisko (podobné drobnému abscesu), které na ultrazvuku nevytvářelo žádnou dutinu (obr. 1). Na základě charakteru léze, ultrazukového vyšetření, ale i místa lokalizace (trojúhelník vymezený zevním očním koutkem, labiálním úhlem a dolním ušním lalůčkem) a zejména věku dítěte, jsme stanovili definitivní diagnózu **Idiopatického faciálního aseptického granulomu (IFAG)** a doporučili jsme konzervativní postup bez medikamentózní léčby.

Obr. 2. V B-módu (dvourozměrné UZ zobrazení) je patrné intradermálně až subkutánně uložené ložisko, má velikost $12 \times 5 \times 8$ mm, je dobře ohraničené, heterogenní, bez akustického stínu



Obr. 3. V barevném módu (Dopplerovské UZ zobrazení) je nepatrně prokrvené, s výrazným prokrvením v okolí



Diskuze

IFAG je nově uznaná (2001) kožní entita, definovaná chronickým a bezbolestným uzlem na tváři s červeným nebo fialovým vzhledem a měkkou nebo elastickou konzistencí (1). IFAG je nodulární léze vyskytující se izolovaně pouze na tváři dětí. Přestože jejich průběh je chronický, léze jsou benigní entitou. Průběh je dlouhotrvající a léze přetrvávají u většiny dětí déle než několik měsíců. Minimální péče (lokální antiseptika nebo antibiotika) často postačovaly k jejich zlepšení. Drobnou lokální incizí můžeme vypustit hnis nebo krev smíchanou s hnisem, ale kultivace biologického materiálu jsou většinou negativní, s výjimkou případů superinfekce, kterou lze anamnesticky často potvrdit náhle se zvětšující lézí, která navíc při doteku bolí. Původní nodulární léze typu IFAG je nebolestivá.

Nicméně v několika publikovaných případech byla provedena kompletní chirurgická excize s histologickým průkazem

granulomu s palisádovitě uspořádanými histiocyty, které bylo možné srovnávat s obrazem reakce na poranění cizím tělesem nebo málo častou atypickou infekcí (mykobakteria). Ziehllovo–Neelsenovo barvení k průkazu tzv. acidorezistentní bakterií bývá negativní.

Pilomatrixom je jedním z nejčastějších benigních nádorů, které mohou postihnout tvář dítěte, obvykle se jedná o modravý pevný izolovaný podkožní uzlík. Ve vzácných případech se pilomatrixom může objevit jako ulcerovaný uzlík, ale patologické vyšetření je specifické. Tvář je i častým místem výskytu kožní leishmaniózy a izolovaný uzlík před ulcerací může být zaměněn s IFAG. V zeměpisných oblastech, kde je leishmanióza běžná může být k odlišení leishmaniózy od IFAG vyžadováno cytologické nebo histologické vyšetření. Pozorováno může být rovněž postižení očních víček v časovém odstupu od vzniku nodulární léze na tváři. Tato pozorování hypoteticky naznačují, že by IFAG mohl patřit do spektra

dětské rosacey (4, 5). infantilní akné s povrchovými zánětlivými papuly a komedony lze celkem snadno odlišit od IFAG, zatímco případy s pouze jedním nebo dvěma uzlíky nebo nodulocysty představují větší diagnostický problém.

Zobrazování pomocí ultrazvuku je bezbolestná, neinvazivní technika, která může být prováděna již v době konzultací. Poskytuje důležitá data o velikosti, hloubce, okrajích a vaskularizaci subkutánních lézí. IFAG na ultrasonografii lze definovat jako hypoechogenní nepravidelnou dermální lézi, která je obklopena hyperechogenní a hypervaskularizací v důsledku tkáňového zánětu. UZ nález se může měnit podle klinického průběhu IFAG. I když prvotní vyšetření může odhalit hypoechogenní heterogenní lézi se špatně definovanými hranicemi, která ale může postupem času progredovat do homogenní hypoechogenní léze s lépe definovanými hranicemi, navíc se zvýšenou periferní a/nebo vnitřní vaskularizací

(6, 7, 8). Patofyziologie IFAG zůstává nejasná. Infekční příčina, včetně inokulační choroby, jako je kočičí škrábnutí, se jeví jako vysoce nepravděpodobná. Francouzští dětské dermatologové (2) přinesli v roce 2007 zásadní informace o možné patogenезi IFAG, kdy prospektivně v letech 2001–2004 systematicky vyšetřili 30 dětí (17 chlapců a 13 dívek ve věku mezi 8 měsíců až 13 let) s touto nově vymezenou pediatrickou entitou IFAG ve tváři, která trvala minimálně jeden měsíc. U všech vyloučili infekční etiologii mykobakteriemi nebo *Bartonellou henselae* (nemoc kočičí škrábnutí), které jsou příčinou granulomů se zánětlivou celulizací tvořenou palisádovitě uspořádanými epiteloidními histiocyty. Žádné dítě nevyžadovalo léčbu a v průměru za 9 měsíců došlo ke spontánnímu vyhojení. Na základě svých zkušeností navrhli autoři základní diagnostická kritéria a konzervativní léčebný přístup. I když byla v minulosti po-

zorována dobrá odpověď po perorální léčbě makrolidy v kombinaci s lokálním podáním metronidazolu v masti, dnes je antibiotická léčba doporučena jen v odůvodněných případech (9).

U naší 2leté pacientky s prolongovaným trváním nebolestivé izolované nodulární léze pravé tváře nebyla diagnóza jednoduchá. Prvotní vyšetření pomocí ultrazvuku i s Dopplerovským zobrazením, navíc ovlivněné neklidem dítěte v batolecím věku, neposkytlo jednoznačný diagnostický výsledek. Až důsledné zhodnocení všech nálezů, charakterů významných diagnostických kritérií a opakované UZ vyšetření dovolilo stanovení definitivní diagnózy IFAG. Kromě diagnostického přínosu ultrazvuku přispělo k určení správné diagnózy nejenom umístění granulomu v „oblíbené“ lokalitě tváře, ale i dominantní společné charakteristické údaje z robustnější prospektivní studie než z jednotlivých kazuistik.

Stojí za zapamatování

- IFAG je nová a do jisté míry i náročná diagnóza, především kvůli své vzácnosti a je doposud pravděpodobně nedostatečně diagnostikována.
- IFAG je pediatrické onemocnění charakterizované chronickým bezbolestným uzlíkem ve tváři se spontánním vyhojením.
- Diagnóza je zásadně klinická, měli bychom IFAG zahrnout převážně u dětí do diferenční diagnostiky nodulárních lézí ve tváři.
- Ultrasonografie s vysokým rozlišením má rozhodující diagnostický dopad.
- Cílem této kazuistiky je především zvýšit povědomí o této diagnóze a **vyhnout se zbytečným invazivním zákrokům nebo léčebným postupům.**

*Tato práce byla podpořena
Ministerstvem školství, mládeže
a tělovýchovy České republiky (LO1304).*

LITERATURA

1. Roul S, Léauté-Labrèze C, Boralevi F, et al. Idiopathic aseptic facial granuloma (pyodermitis frigida du visage): a pediatric entity? Arch Dermatol. 2001;137:1253-1255.
2. Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Lepreux S, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: a multicentre prospective study of 30 cases. Br J Dermatol. 2007;156:705-708.
3. Mendes SR, Castela G, Estanqueiro P, Ramos LC. Idiopathic facial aseptic granuloma. BMJ Case Rep. 2022;15(3):e246933.
4. Baroni A, Russo T, Faccenda F, et al. Idiopathic facial asep-

- tic granuloma in a child: a possible expression of childhood rosacea. Pediatr Dermatol. 2013;30:394-395.
5. Neri I, Raone B, Dondi A, et al. Should idiopathic facial aseptic granuloma be considered granulomatous rosacea? Report of three pediatric cases. Pediatr Dermatol. 2013;30:109-111.
6. Knöpfel N, Gomez-Zubiaur A, Noguera-Morel L, et al. Ultrasound findings in idiopathic facial aseptic granuloma: Case series and literature review. Pediatr Dermatol. 2018;35:397-400.

7. Wortsman X, Wortsman J. Clinical usefulness of variable-frequency ultrasound in localized lesions of the skin. J Am Acad Dermatol. 2010;62:247-256.
8. Garcia-Martinez FJ, Munoz-Garza FZ, Hernandez-Martin A. Ultrasound in pediatric dermatology. Actas Dermosifiliogr. 2015;106(Suppl 1):76-86.
9. Zitelli KB, Sheil AT, Fleck R, Schwentker A, Lucky AW. Idiopathic facial aseptic granuloma: review of an evolving clinical entity. Pediatr Dermatol. 2015;32:e136-e139.