

Nekrotická kožní folikulitida

MUDr. Lesia Kollárová¹, MUDr. Tereza Gregorová¹, doc. MUDr. Eva Sticová, Ph.D.², MUDr. Jiří Havránek¹,
MUDr. Simona Kontuřová¹, MUDr. Andrea Navrátilová¹, MUDr. Julia Formanová¹

¹Dětské a novorozenecké oddělení, Nemocnice Slaný

²Pracoviště klinické a transplantační patologie, Institut klinické a experimentální patologie, Praha

Autoři uvádí kazuistiku 11letého děvčete, které přišlo pro hlubokou pyo-gangrenózní afekci v oblasti nad levou lopatkou. Nacházela se v oblasti acne comedonica. Celkový stav alterován nebyl. Diagnostická úvaha byla široká a využili jsme i možnosti histopatologického vyšetření.

Klíčová slova: pyoderma gangrenosum, ecthyma gangrenosum, akné, neutrofilní dermatózy, cizí těleso, kalcinóza.

Necrotic skin folliculitis

The authors present the case of a 11-years old girl who came for a deep pyogenic and gangrenous affection in the area above the left shoulder blade. The lesion was located in the area of acne comedonica. The overall condition was not altered. The diagnostic reasoning was broad and we also used the possibility of histopathological examination.

Key words: pyoderma gangrenosum, ecthyma gangrenosum, acne, neutrophil dermatosis, foreign body, calcinosis.

Kazuistika

Na dětské oddělení byla přijata 11letá dívka s bolestivou lézí na zádech. Pět dnů nazpět se jí v oblasti levé lopatky v terénu mírného acne vulgaris objevilo zánětlivé ložisko s postupnou progresí. Léze dospěla do stadia pustuly se spontánní perforací a následnou hemoragicko-purulentní sekrecí (anamnesticky byla zmínka o zelené barvě sekretu, který silně zapáchal, ale my jsme jej již nezaznamenali). Nález dále progredoval ve smyslu ulceronekrotického postižení hlubších struktur kůže. To byl hlavní důvod, proč jsme po konzultaci s patologem v rámci diagnostiky indikovali i histopatologické vyšetření ze spodiny defektu.

V rodinné anamnéze nebyl údaj o poruše imunity (žádné autoimunitní, autoinflamatorní či imunodeficitní onemocnění). Dívka sama dosud vážněji nestonala, v posledních 6 měsících se postupně rozvinulo akné, v predilekčních místech – v obličeji, na ramenou a v proximální části přední i zadní stěny hrud-

níku byly přítomny lehké (acne comedonica), maximálně středně těžké (papulopustulózní forma) léze. Byla vyloučena možnost poranění, resp. jakékoli manipulace v místě léze. Provedli jsme základní laboratorní odběry – FW, KO + dif., ionty, renální a hepatální funkce, glykemii, markery zánětu (CRP, PCT), které kromě lehce zvýšené sedimentace erytrocytů (FW 20/44 mm) byly v normě. Ještě před nasazením antibiotik byla provedena kultivace secernující tekutiny (výsledkem byl nález *Staphylococcus aureus* s dobrou citlivostí k oxacilinu). V rámci diferenciální diagnostiky jsme doplnili vyšetření nespecifické i specifické imunity.

Podrobnější vyšetření směrem k diferenciální diagnostice neutrofilních dermatóz a autoinflamatorních onemocnění, jež se projevují pustulózním zánětem, jsme již neprováděli s ohledem na výsledek histopatologie (viz Obr. 2), ale v textu ponecháváme tato onemocnění s ohledem na úplnost diferenciální diagnostiky. Vzhledem k anamnesticky

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2025;26(1):53-55

<https://doi.org/10.36290/ped.2025.011>

Článek přijat redakcí: 11. 11. 2024

Článek přijat k tisku: 2. 12. 2024

MUDr. Jiří Havránek

Jiri.Havranek@nems.cz

udávané zelené barvě hnisu, která bývá popisována u infekcí *Pseudomonas aeruginosa* jsme v rámci celkové terapie indikovali cef-tazidim v kombinaci s oxacilinem. Po vylou-čení přítomnosti pseudomonády v kultivaci jsme deeskalovali na monoterapii oxacilinem. Lokálně na podporu hojení jsme ordinovali mast magistraliter z acidum boricum, oleum jecoris aselli, vaselina alba. Léze se postupně hojila granulační tkání, finálně zůstala vario-formní jizva.

Diferenciální diagnostika

Cizí těleso: přítomnost cizího tělesa byla vyloučena hned v počátku diagnostiky, je-li-kož cizí těleso nebylo nalezeno v průběhu chirurgického ani ultrazvukového vyšetření. Tento fakt byl prokázán i na mikroskopické úrovni vzhledem k absenci tzv. granulomů typů z cizích těles, které představují diagnos-tický morfolologický znak.

Ecthyma gangrenosum: velmi vzácná etiologická jednotka, jedná se o kožní léze způsobené nejčastěji *Pseudomonas aeru-ginosa*. Pro toto postižení by hovořil ulce-rózně – nekrotický charakter léze a typicky „pseudomonádová“ zelená hnisavá sekrece. V praxi ovšem toto onemocnění probíhá nej-častěji jako součást pseudomonádové sepse s alterací celkového stavu (15) a významně častěji u osob s imunodeficitu. Tuto variantu vylučoval dobrý celkový stav a absence pseu-domonády v kultivaci.

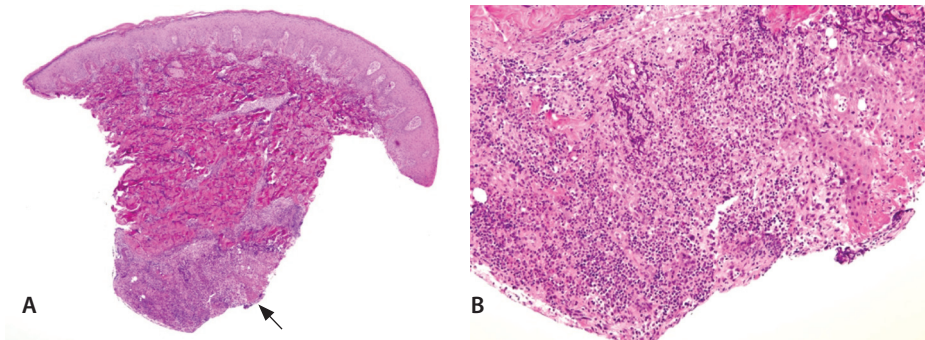
Secernující kalcifikace nacházíme u těž-ké formy juvenilní dermatomyozitidy nebo po-lyomyzitidy, druhou skupinou jsou onemoc-nění s poruchou kalciového metabolismu (8).

Neutrofilní dermatózy představují sku-pinu 4 nemocí, pro něž je charakteristická atypická funkční transformace polymorfonu-kleárů (12). V dětském věku jsou velmi vzácné. Neutrofily ztrácí schopnost kontroly a mají ten-denci infiltrovat epidermis (12). Nejznámějším zástupcem je *pyoderma gangrenosum*. Kožní nález by makroskopicky pro tuto diagnózu mohl svědčit, ale *pyoderma gangrenosum* má zcela jiný charakteristický histopatologický nález. Mezi další zástupce ze skupiny neutro-filních dermatóz patří Sweetův syndrom: pra-videlně jej provází horečka, únava a artralgie. *Hydradenitis suppurativa (acné inversa)*: typicky se vyskytuje v intertriginózní oblasti (axily, třís-

Obr. 1. Ulceronekrotická léze po prvotním ošetření



Obr. 2. Histopatologický nález. A. Hluboký zánět dermis akcentovaný ve stratum reticulare koria (šipka). B. Detail zánětlivého infiltrátu v blízkosti zbytků epitelové struktury (hvězdička). Ložisko zánětlivé nekrózy s hnisavým procesem v hlubších partiích dermis s pomnožením kokovitých bakterií. Nálež spadá do obrazu hluboké pyodermie. Charakteristická je progresse do nekrózy centrálně uloženého folikulu při současném po-stižení perifolikulární epidermis a dermis. Tento náález prakticky definuje nejtěžší formu akné, tj. *acne necrotica*



la, perianální oblast), i zde další odlišení přináší jiný histopatologický náález. Behcetova cho-roba: je spojována s ulceracemi na sliznicích. Pozoruhodné je její zařazení, neboť vedle sku-piny neutrofilních dermatóz je současně řazena mezi atypické vaskulitidy a autoinflamatorní onemocnění.

Vaskulitidy mají rozmanitý klinický obraz, v našem případě by bylo možno spekulovat o kožní formě polyarteritis nodosa (7), ale la-boratoři ani celkový klinický obraz vylučují toto onemocnění a finálně vaskulitické procesy nepřinesla ani histologie.

Jako poslední skupinu jsme zvažovali **autoinflamatorní syndromy s pyogenní a pustulózní složkou: pyogenní syndro-my v rámci autoinflamatorních zánětů** (8), konkrétně akronym PAPA (Syndrome of Pyogenic Arthritis with Pyoderma gangreno-

sum and Acne), akronym SAPHO (Synovitis, Acne conglobata, Pustulosis, Hyperosteoitis a Osteitis), DITRA (Deficiency of Interleukin-36 Rp Antagonist) a DIRA ((Deficiency of Inter-leukin-1 Receptor Antagonist). Všechny typy těchto syndromů jsou velice vzácné, spojuje je závažný průběh a systémové příznaky (9), ved-le kůže jsou postiženy i klouby a svaly, všechny tyto choroby vyloučil histopatologický náález.

Diskuze

Acne necrotica

Acne necrotica (1, 2, 3, 10) také známé jako *acne frontalis a/nebo atrophica* je vzácnou en-tititou a v dětském věku to platí dvojnásob. Bez histopatologického vyšetření by nebylo možné diagnózu stanovit. Charakteristická je právě cen-trální folikulární nekróza, již obklupují ulcerone-

krotické změny dermis a epidermis. Léze se hojí varioliformní jizvou, ev. naopak jizvou keloidní. Léčba akné je lokální a celková, kdy oba typy cílí na patogenetické příčiny akné (2, 5). Patří sem: nadměrná tvorba kožního mazu (seбореja), obstrukce vývodu sebaceózního folikulu keratinem, dtto retence mazu, zánět pilosebaceózní jednotky, kolonizace komedonů a zánětlivých lézí *Propionibacterium acnes*. Z pohledu pato-logicko-klinického rozlišujeme tyto formy (5):

- **lehké akné:** forma nezápětlivá, nejlehčí forma s přítomností komedonů a minimem papul
- **středně těžké, spíše nezápětlivé:** nezápětlivé papuly a několik nodulů
- **závažné středně těžké formy, se zápětli-vou převahou:** papulopustulózní, nodulo-cystické akné a konglobální akné
- **závažné zápětlivé akné:** nodulocystické a konglobální akné, v klinickém nálezu nacházíme abscedující noduly, cysty, velké zápětlivé infiltráty

Nekrotický typ akné je zcela unikátní a vzácnou modalitou (1, 3), které svou charakteristikou spadá mezi nejtěžší formy. Často postihuje obličej a čelo, zůstávají varioformní, jindy keloidní jizvy. Kožní léze jsou charakteru papulopustul velikosti cca 2–5 mm v průměru, za pár dnů se tvoří centrální nekroza následovaná hemoragickou krustou. Výsledkem jsou hluboké okrouhlé jizvy (odtud název varioliformní acne necrotica) (2). Pacient může pociťovat nepříjemný pruritus či pálení. Nejvíce zasažené oblasti jsou v tzv. T-zóně jako čelo, tváře a nos, brada, z extra-faciálních lokalizací potom hrudník a záda. Zásadní je na tuto diagnózu pomýšlet při výskytu varioliformních jizev v oblasti čela spolu s pruritem (2). Biopstický nález sice svou senzitivitou ani specifitou nedosahuje 100 %, ale umožňuje vyloučit jiná i závažná onemocnění a v této roli je nenahraditelný, ale je i nenahraditelný v rámci diferenciální diagnostiky.

Terapie akné (2, 5) je celková a lokální (2). V celkové léčbě v posledním desetiletí hra-jí prim deriváty vitamínu A (izotretinoin, adapalen, tretinoin), antibiotika (doxycyklin, azitromycin, klindamycin), pro děvčata kombinovaná hormonální antikoncepce, lokální terapie se přizpůsobuje závažnosti a rozsáhlosti postižení. Je zaznamenán významný rozvoj fyzikální terapie (laser, fototerapie, fotodyna-mická terapie, kryoterapie ad.).

Závěr

Zdánlivě i jednoduchá diagnóza jako je akné, může při svých vzácných kožních formách způsobit diferenciálně diagnostické obtíže. Jako zcela zásadní v diagnostice naší pacientky považujeme histologické vyšetření kožní biopsie. S tím souvisí i pečlivá domluva s pracovištěm, které bude vzorek hodnotit, jakým způsobem vzorek odebrat a jak s ním naložit před a během transportu na cílové pracoviště.

LITERATURA

1. Pitney LK, O'Brien B, Pitney MJ. Acne necrotica (necrotizing lymphocytic folliculitis): An enigmatic and underrecognised dermatosis. *Australas J Dermatol.* 2018;2:53-58.
2. Nevoralová Z. Novinky v léčbě závažných forem akné. *Dermatol. praxi.* 2022;16(4):190-194.
3. Assefa G. Acne necrotica in its entirety: When it starts, and after it evolves. *Int Med Case Rep J.* 2023;16:467-471.
4. Karimi K, Odhav A, Kollipara R, et al. Acute Cutaneous Necrosis: A Guide to Early Diagnosis and Treatment. *J Cutan Med Surg.* 2017;21(5):425-437.
5. Nevoralová Z. Nové přístupy v léčbě akné. *Pediatr. Praxi.* 2013;14(6):352-356.
6. Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics/Richard E. Behrman [and Three Others] Editors. Twenty-one edition. Elsevier. 2020:1316-1327.
7. Shanmugam VK, Angra D, Rahimi H, et al. Vasculitic and autoimmune wounds. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2017;5(2):280-292.
8. Weinstein LS. Albright hereditary osteodystrophy, pseudohypoparathyroidism and Gs alpha deficiency. In Spiegel AM, ed. *G Proteins, receptors and disease.* Totowa; Humana Press. 1998:23-56.
9. Sugiura K. Autoinflammatory diseases in dermatology: DIT-RA and CAMPS. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi.* 2017;40(3):169-173. Japanese. doi: 10.2177/jsci.40.169. PMID: 28747603.
10. Nikolić M, Perić J, Škiljević D. Acne Necrotica (Varioliformis) – Case Report. *Serbian Journal of Dermatology and Venerology.* 2019;11(3):94-97.
11. Eichenfield LF, Antaya, RJ. Neonatal and infant dermatology (Eichenfield LF, Ed.; Third edition.). Elsevier Saunders. 2015; 121, 165-166, 240-241.
12. Weiss EH, Ko CHJ, Leung TH, et al. Neutrophilic Dermatoses: A Clinical Update, Hospital – Based Dermatology. 2022;11(3):89-102.
13. Horn S, Minden K, Speth F, et al. Myositis – specific auto-antibodies and their associated phenotypes in juvenile dermatomyositis: data from a German cohort. *Current Opinion in Rheumatology. Clin Exp Rheumatol. Clin Exp Rheumatol.* 2022;40(2):433-442.
14. Dissemmond J, Marzano AV, Hampton PJ. Pyoderma Gangrenosum: Treatment Options. *Therapy in Practise. Drugs.* 2023;83(14):1255-1267.
15. García-López C, Medina-Vera I, Orozco-Covarrubias L. Ecthyma gangrenosum in pediatric patients: 10 – year experience at the National Institute of Pediatrics. *Int J Dermatol.* 2023;62(11):1359-1364.