

Folliculitis decalvans capillitii

MUDr. Jana Zímová¹, doc. MUDr. Lumír Pock, CSc.²

¹Středomoravská nemocniční a. s., odštěpný závod Nemocnice Přerov, Kožní ambulance

²Dermatohistopatologická laboratoř, Praha 8

Folliculitis decalvans (FD) je vzácnou variantou primární neutrofilní jizvící alopecie s nejasnou etiopatogenezí. Postihuje mladé lidi a dospělé středního věku obou pohlaví, více muže. Z folikulárně vázaných pustul bývá izolován *Staphylococcus aureus*. Choroba je trvale progresivní a recidivuje po přerušení léčby. Popisujeme případ 51leté ženy s touto diagnózou úspěšně léčenou kombinací cefuroxim axetilu, clindamycinu a zinksulfátu.

Klíčová slova: folliculitis decalvans capillitii, *Staphylococcus aureus*, primární jizvící alopecie, diagnóza, terapie.

Folliculitis decalvans capillitii

Folliculitis decalvans (FD) is a rare variant of primary neutrophilic cicatricial alopecia. The etiopathogenesis is not fully understood. Young and middle – aged adults of both sexes are typically affected, but more men. *Staphylococcus aureus* is frequently isolated from follicular pustules. The disease is permanently progressive but after treatment interruption relapses are common. We describe a case of 51-year-old woman successfully treated with combination of cefuroxim axetil, clindamycin and zinc sulfate.

Key words: folliculitis decalvans capillitii, *Staphylococcus aureus*, primary cicatricial alopecia, diagnosis, treatment.

Dermatol. praxi 2012; 6(1): 26–28

Úvod

Jizvící alopecie zahrnují různorodou skupinu zánětlivých chorob, které způsobují trvalou destrukci pilosebaceózní jednotky a ireverzibilní ztrátu vlasů (1). Dělíme je na primární a sekundární. U primárních jizvících alopecií je terčem zánětu vlasový folikul, jehož výsledkem je výměna za fibrózní tkáň. Zánětlivý infiltrát je lokalizovaný kolem horní části vlasového folikulu, infundibula a istmu. Důsledkem toho je destrukce sebaceózní žlázy a kmenových buněk vlasového folikulu v oblasti vlasové výdutě (tzv. „bulge“). Zničení těchto struktur vede k trvalé ztrátě vlasů – alopecii. Sekundární jizvící alopecie jsou výsledkem zevního zásahu a nefolikulocentrického procesu. Destrukce vlasového folikulu je doprovodná a sekundární, jako např. u infekcí (kerion), infiltrací (tumory, metastázy) a fyzikálních poranění (popáleniny, radiace, trakce) (1, 2). Na semináři North American Hair Research Society (NAHRS) v únoru 2001 byla navržena pracovní klasifikace jizvících alopecií (1, 3, 4). Tato klasifikace je postavená na převažujícím typu buněčného infiltrátu (tabulka 1). Folliculitis decalvans (FD) je vzácnou variantou primární neutrofilní jizvící alopecie s nejasnou etiopatogenezí. První klinický případ popsal Quinquaud v roce 1888 (5). Brocq pojmenoval Quinquaudovy nálezy roku 1905 jako folliculitis decalvans (FD) a odlišil je od jiných typů jizvících alopecií (6). Bogg v roce 1963 poukázal na důležitou roli bakterií v rozvoji FD (6). Choroba postihuje mladé dospělé a lidi středního věku, více muže. Ženy onemocní až po 30. roku věku (1, 3, 6). Familiární výskyt je vzácný, byl ale popsán u identických dvojčat a rodin s defektem buněčně zprostředkované imunity (6, 7). Folliculitis decal-

vans představuje kolem 11–20% všech primárních jizvících alopecií (1, 3, 6).

Popis případu

51letá pacientka byla odeslána v listopadu r. 2010 praktickým lékařem v Ostravě k dermatologickému vyšetření na kožní ambulanci Městské nemocnice Ostrava pro asi 2 roky trvající mírně zarudlé a zatuhlé, postupně se zvětšující ložisko na temeni hlavy s výraznějším výpadem vlasů a tvorbou odlučujících se krustoskvam (obrázek 1). Na doporučení užívala Revalid® kapsle. Trpí chronickou žilní insuficiencí, v r. 2005 podstoupila sklerotizaci varixů na obou dolních končetinách. Neužívala žádnou chronickou interní medikaci, pouze doplňky stravy. Pracuje jako cukrářka, je vdaná, má 3 děti. Syn se léčí od dětství s atopickým ekzémem. Gynekologicky nemocná nebyla, pro pohlavně přenosné choroby dosud neléčena. Alergiemi netrpí. Před 2 roky byla vystavena enormnímu pracovnímu stresu. V návaznosti na to zpozorovala výraznější výpad vlasů, svědění,

vyšší citlivost až bolestivost kůže kštiny na dotyk. Následovalo zarudnutí, tvorba papul, pustul, krustoskvam a mokvání (obrázek 2). Celkové příznaky nebyly. Za krátkodobé hospitalizace na kožním oddělení absolvovala tato vyšetření: z patologických hodnot byla zjištěna jen elevace CIK PEG – 59,00 (norma do 47,600 arb. j.). Ostatní laboratorní nálezy byly bez patologie (krevní obraz s diferenciálním

Obrázek 1. Celkový pohled: výrazné prořidnutí na temeni a vertexu, difúzní erytém, pustuly a krustoskvamy. Foto autorka



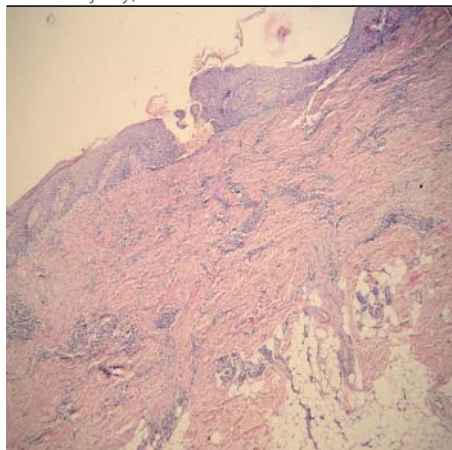
Tabulka 1. Pracovní klasifikace primárních jizvících alopecií podle NAHRS 2001, založená na převládajícím buněčném infiltrátu

Skupina s infiltrátem LYMFOCYTŮ:	Skupina s infiltrátem NEUTROFILŮ:
Lichen planopilaris	Folliculitis decalvans, Tufted folliculitis
Syndrom Graham – Little	Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens
Frontální fibrotizující alopecie	
Pseudopelade (Brocq)	Skupina se SMÍŠENÝM infiltrátem:
Centrální centrifugální jizvící alopecie	Folliculitis (acne) keloidalis
Chronický kožní lupus erythematoses	Folliculitis (acne) necrotica
Alopecia mucinosa	Erozivní pustulární dermatóza kštiny
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	

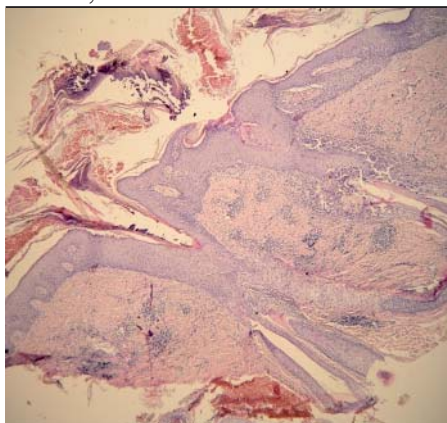
Obrázek 2. Detail: kštice s erytémem, folikulárně vázanými pustulami, četnými krustoskvami a výrazným prořídnutím. Foto autorka



Obrázek 5. Výsledný stav jizvící alopecie s vymizelými vlasovými folikuly (na klinických obrázcích odpovídá interfolikulárním partiím atrofické epidermis a jizvy)



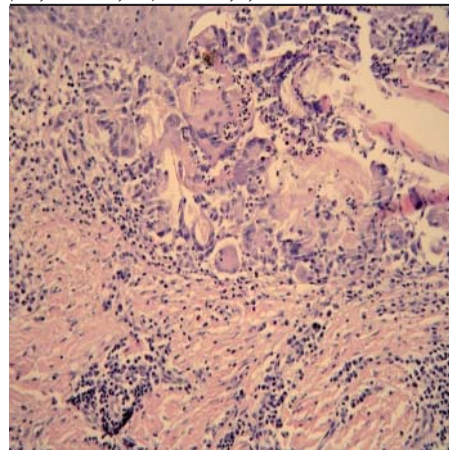
Obrázek 3. Celkový histologický obraz zachycující krustoskvamu s polynukleáry při infundibulu vlasového folikulu na povrchu (koresponduje s klinickým obrázkem krustoskvamy s folikulární vazbou), v pravé polovině obrázku je rozpadající se vlasový folikul



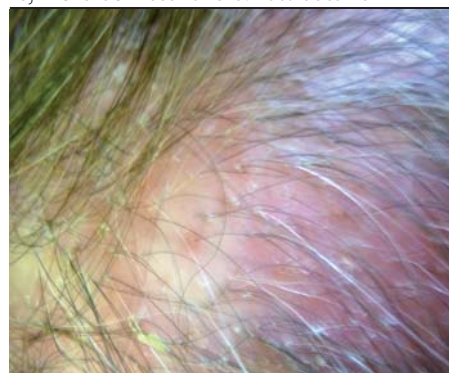
Obrázek 6. Celkový pohled: stav po kombinované terapii. Foto autorka



Obrázek 4. Detail rozpadajícího se vlasového folikulu – v jeho stěně a okolí jsou obrovské mnohojaderné buňky reagující na uvolňovaný keratin, polynukleáry a plazmocyty



Obrázek 7. Detail kštice po kombinované terapii: redukce krustoskvam a pustul, erytematózní okrsky, zajižvená bezvlasá ložiska. Foto autorka



rozpočtem leukocytů, kompletní biochemické vyšetření krve, celková bílkovina včetně albuminu, hormony štítné žlázy, CEA, Ca 125, α -fetoprotein, ANA, ENA, celkové IgE, séroreakce na syfilis, moč + sediment). V mykologickém vyšetření šupin a krust ze kštice byla mikroskopie a kultivace na dermatofyta negativní. V bakteriologickém stěru z intaktní pustuly ve kšticí byl vykultivován *Staphylococcus aureus* citlivý na oxacilin, ampicilin/kys. klavulanová, kotrimoxazol, vankomycin, gentamycin, rezistentní na penicilin. Podle klinického obrazu bylo vysloveno možné podezření na folliculitis decalvans. Pro verifikaci diagnózy byla provedena probatorní excize ze kštice s histopatologickým nálezem: v ostii vlasového folikulu je poměrně robustní pustula, v sousedním vlasovém folikulu je rozpadlá epiteliální stěna infiltrovaná polynukleáry s infiltrátem obrovských mnohojaderných buněk typu z cizích těles v těsném okolí, v jiných místech jsou v rozsahu celého koria středně husté infiltráty lymfocytů s plazmocyty, fibrotizace a místy i vymizelé vlasové folikuly nahrazené fibrózní jizvou (obrázky 3, 4, 5). PAS barvení na dermatofyta bylo negativní. Histologický nález potvrdil diagnózu folliculitis decalvans.

V diferenciální diagnostice jsme zvažovali pyodermie vázané na folikuly, tinea capitis, kerion Celsi, psoriasis capitis, seborrhoickou dermatitis kštice. Mezi primární lymfocytární jizvící alopecie patří lichen planopilaris, chronický diskoidní lupus erythematoses, pseudopelade Brocq a centrální centrifugální jizvící alopecie, u nichž nenacházíme pustuly v primárních lézích. Sekundární superinfekce oportunními patogeny může vést k neutrofilní infiltraci a tvorbě pustul, onemocnění může být nesprávně zaměřeno za FD (6).

Od prosince 2010 byla nasazena celková léčba cefuroxim axetilem (Zinnat tbl.) 500 mg 2x denně 3 týdny s redukcí svědění, erytému a krustoskvam. Od ledna 2011 byla převedena na kombinaci clindamycinu (Dalacin tbl.) 300 mg 3x denně s perorálním zinksulfátem 400 mg/den a perorálním pyridoxinem 20 mg/den (Pyridoxin tbl.). Zvolená kombinovaná terapie výrazně omezila tvorbu pustul, erytému a zpomalila progresi jizvící alopecie (obrázky 6, 7). Pacientka aplikovala do kštice 2x denně betamethasoni dipropionas/acidum salicylicum (Belosalic sol.) k odloučení krustoskvam, 2% acidum fusidicum v krému (Fucidin crm.) na erytematózní okrsky a pustuly,

navečer si dávala obklady z Prontosan roztoku. Od ledna do června 2011 pacientka užívala trvale dvojkombinaci zinksulfát 400 mg/den a pyridoxin 20 mg/den. Současně s touto dvojkombinací užívala clindamycin 300 mg 3x denně s probiotiky po dobu jednoho měsíce a jeden měsíc terapii clindamycinem přerušila. Od července 2011 byl nasazen isotretinoin (Roaccutane tbl.) v dávce 0,5 mg/kg/den, tj. 40 mg/den. Vstupní krevní testy (ALT, AST, ALP, GMT, bilirubin, cholesterol, HDL, LDL, TAG, KO + diff.) byly v normě a pacientka byla bez celkových potíží. Kontrolní krevní testy po 14denním a měsíčním užívání byly bez patologie. Po 4 týdnech léčby isotretinoinem pacientka udávala výraznou svalovou slabost horních končetin, bolesti bederní páteře a ramenních kloubů, které ji omezovaly i pracovní. Pro tyto vedlejší účinky byl isotretinoin vysazen a další léčbu tímto preparátem pacientka kategoricky odmítla. Od srpna 2011 byla zahájena intervalová 14denní terapie cefuroxim axetilem (Zinnat tbl.) 500 mg 2x denně s měsíční pauzou, opět byl do léčby zařazen zinksulfát v dávce 200 mg/den (snížen na ½ z původních 400 mg/den). Pacientka 2x denně aplikovala Belosalic sol., Fucidin crm. na lo-

žiska do kštiny. K mytí kštiny střídala clobetasoli propionas v šamponu (Clobex 500 µg/g šampon drm. sat.) s picis lithanthracis/juniperi pix/pini pix (Polytar Liquid drm. sol.) a kopřivový šampon. Progrese choroby se zpomalila, a pacientka byla s dosaženým výsledkem léčby spokojená.

Diskuze

Etiopatogeneze onemocnění je neznámá. Z folikulárně vázaných pustul se běžně vykulivuje *Staphylococcus aureus* i gramnegativní bakterie (1, 3, 6, 8, 9, 10). Cytotoxické proteiny (enterotoxiny) vylučované zlatým stafylokokem mohou fungovat jako superantigeny, které aktivují T-lymfocyty přes doménu V T-buněčného receptoru. Účastní se i Langerhansovy buňky. Vrozená abnormalita orificia vlasového folikulu predisponuje ke snadnému průniku mikroorganizmů. Časná léze FD charakterizuje infiltrace aktivovanými T-lymfocyty, které uvolňují mediátory prozánětlivé (IFN-γ, TNF-α) a profibrotické (TGF-β, b-FGF, IL-1β, IL-4). Aktivované fibroblasty vytvářejí extracelulární matrix, ta se akumuluje v dermis a vede k fibróze. IL-8 a ICAM-1 mohou přispívat k infiltraci neutrofilů. TGF-β a b-FGF představují důležité mediátory fibrózy v pozdní fázi FD. Vysoký koeficient T-lymfocytů CD4/CD8 charakterizuje FD (15).

Nástup choroby je pozvolný. V úvodu bývá přítomné svědění, zvýšená citlivost až bolestivost ve kštině. Postupně se vyvíjejí erytématozní folikulárně vázané papuly, papulopustuly až pustuly ve skupinách následované difúzním a perifolikulárním erytémem. Chybí ostia vlasových folikulů. Po škrábání bývají ve kštině drobné eroze. Na jejich povrchu se tvoří 2–5 mm velké hemoragické krusty, následuje progresivní destrukce postiženého vlasového folikulu, která vede k trvalému jizvení. Onemocnění je lokalizované na temeni hlavy, v oblasti vertexu a okcipitálně, ale šíří se i podél okraje androgenetické alopecie (1, 3, 6, 9, 10). Vzácně mohou být napadeny i oblasti mimo kštinu, např. obličej, vousy, šije, krk, axilární a pubická oblast (3). Diagnóza je postavená na anamnéze, klinickém obrazu, bakteriologické a mykologické kultivaci a histologické verifikaci (1).

Jako možnou variantu FD můžeme označit **tufted folliculitis** (3, 10, 11, 12). Není to samostatná nozologická jednotka, ale konečné stadium několika odlišných chorob, např. folliculitis keloidalis či zánětlivě tinea capitis (12). Ve kštině nacházíme dobře ohraničené zánětlivé změněné okrsy, které se hojí jizvením s chomáči a trsy o počtu 5–20 vlasů. Tyto se vynořují z jednoho folikulárního ústí. Ve stěru se vykulivuje *Staphylococcus aureus*. Chomáče obsahují cent-

rální anagenní vlasy obkroužené vlasy telogenními a každý vyrůstá z nezávislého folikulu.

Terapii FD můžeme rozdělit do 3 skupin. Na topickou, systémovou a podpůrná léčebná opatření.

Topická terapie zahrnuje antibiotika v krému, masti či roztoku, např. 2% mupirocin, 2% kyselinu fusidovou, 2–4% erythromycin, 1% clindamycin, 1% retapamulin (3, 6, 9), 2x denně aplikované kortikosteroidy I. a II. třídy, intralezionálně podávaný triamcinolon acetonid 10 mg/ml každých 4–6 týdnů (6). Další léčebnou možností je dlouhodobá zevní aplikace retinoidů v gelu nebo krému a šampony s obsahem dehtu. Lékem volby v systémové terapii jsou perorální antibiotika, např. cefalosporiny I. a II. generace, linkosamidy, tetracykliny, chinolony, fluorochinolony, ansamycinová chemoterapeutika a makrolidy (6, 13). Nasazujeme je podle výsledku bakteriologického stěru a citlivosti mikroba. Nejlepší terapeutickou volbou je rifampicin 300 mg 2x denně na 10–12 týdnů, který je doporučen kombinovat s clindamycinem 300 mg 2x denně, aby se zabránilo rychlému vzniku rezistence (3, 6). Možnou alternativou je i kombinace rifampicinu s ciprofloxacinem nebo clarithromycinem (6). Dlouhodobá remise je popsána po 1,5 mg perorálně podávané kys. fusidové denně po 3 týdny (kys. fusidová není pro systémovou terapii v ČR dostupná) s topickou aplikací 1,5% kys. fusidové v krému a perorálním zinksulfátem v dávce 400 mg/den po 6 měsících, s následnou redukcí na 200 mg/den v udržovací dávce (3, 6). Na druhém místě v systémové terapii stojí retinoidy. U některých pacientů, po nasazení isotretinoinu v dávce 0,5 mg/kg/den, nastane zlepšení, ale symptomy choroby se mohou i zhoršit (6, 10). Perorální kortikosteroidy, např. prednison, volíme u vysoce aktivních, rychle progredujících případů (3, 6). Dobré výsledky v terapii FD jsou po nasazení prednisonu 20 mg/den po 3 týdny (prednison není pro systémovou terapii v humánní medicíně ČR dostupný) s isotretinoinem v dávce 40 mg/den s redukcí na udržovací dávku 30 mg/den a perorálním clindamycinem 300 mg/den po dobu 6 týdnů (6, 14). Sulfony, se zástupcem diaminodifenylosulfonem (dapsonem), mohou navodit dlouhodobou remisi a zabránit relapsům choroby. Podáváme 75–100 mg dapsonu denně po dobu 4–6 měsíců se snížením na 25 mg/den v udržovací a chorobu stabilizující dávce (3, 6) s kontrolou jaterních testů, krevního obrazu a methemoglobinu. Mezi podpůrná léčebná opatření patří oškrábání, vyholení hlavy, laserová epilace Nd: YAG laserem, transplantace vlasů nebo paruka a psychologická podpora pacienta (3, 6, 10).

Choroba v časovém horizontu postupně progreduje, má sklon k relapsům po přerušení

jak topické, tak systémové terapie. Výsledkem je bezvlasé zajizvené ložisko ve kštině.

Závěr

FD je vzácné onemocnění kštiny doprovázené akutními zánětlivými změnami s pozitivním kultivačním nálezem *Staphylococcus aureus* v pustulách. Relabující zánětlivé epizody vedou k primární jizvivé alopecii s trvalou ztrátou vlasů a výraznou alterací psychiky nemocného. Včasným odlišením od jiných typů jizvivých alopecií a nasazením terapie je možno přinejmenším zpomalit rozvoj ireverzibilní alopecie.

Za cenné připomínky k tématu článku děkuji doc. MUDr. Lumíru Pockovi, CSc.

Literatura

1. Price V, Mirmiran P. Cicatricial Alopecia: An Approach to Diagnosis and Management. Springer Science Business Media, 2011: 1–5, 61–68.
2. Štork J, et al. Dermatovenerologie. 1. vydání. Praha: Galén, 2008: 284.
3. Blume-Peytavi U, Tosti A, Whiting DA, Trueb RM, (Eds.). Hair Growth and Disorders. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2008: 187–189, 208–211.
4. Olsen EA, Bergfeld WF, Cotsarelis G, et al. Summary of North American Hair Research Society (NAHRS) – sponsored Workshop on Cicatricial Alopecia, Duke University Medical Center, February 10 and 11. J Am Acad Dermatol, 2003; 48: 103–110.
5. Quinquaad E. Folliculite epilante et destructive des regions velues. Bull Mem Soc Hop Paris 1888; 5: 395–398.
6. Otberg N, Kang H, Alzolibani AA, Shapiro J. Folliculitis decalvans. Dermatologic Therapy 2008; 21: 238–244.
7. Douwes KE, Landthaler M, Szeimies RM. Simultaneous occurrence of folliculitis decalvans capillitii in identical twins. Br J Dermatol 2000; 143: 195–197.
8. Arenberger P, a kol. Klinická trichologie. Praha: MAXDORF, 2002: 87–88.
9. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH. Dermatológia a venerológia. Martin: Osveta, 2001: 172–173.
10. Tosti A, Piraccini BM. Diagnosis and Treatment of Hair Disorders. An Evidence Based Atlas. UK: Taylor & Francis group, 2006: 114–115.
11. Barnhill RL, Crowson AN, Margo CM, Piepkorn MW. Dermatopathology Third Edition. The McGraw-Hill Companies Inc., 2010: 230.
12. Sperling LC. An Atlas of Hair Pathology With Clinical Correlations. USA NY, UK London: The Parthenon Publishing Group, 2003: 232.
13. Hynie S. Speciální farmakoterapie DII VII/B Protiinfekční léčiva. Praha: Karolinum, 2003: 61–75, 92–112, 118, 133–151.
14. Gemmke A, Wollina U. Folliculitis decalvans of scalp: Response to tripple therapy with isotretinoin, clindamycin, and prednisolone. Acta Dermatoven APA, 2006; 15(1): 184–186.
15. Chiarini C, Torchia D, Bianchi B, Volpi W, Caproni M, Fabbri P. Immunopathogenesis of Folliculitis decalvans Clues in Early Lesions. Am J Clin Pathol, 2008; 130: 526–534.

Článek přijat redakcí: 15. 1. 2012

Článek přijat k publikaci: 30. 1. 2012

MUDr. Jana Zimová

*Středomoravská nemocniční a. s.,
odštěpný závod Nemocnice Pířerov,
Kožní ambulance
Dvořákova 75, 751 52 Pířerov
zimovajana@atlas.cz*

