

Rosacea fulminans

MUDr. Gabriela Takáčová, MBA, prof. MUDr. Jagienka Jautová, PhD., MBA

Klinika dermatovenerológie, UPJŠ LF a UNLP, Košice

Rosacea je chronické zápalové ochorenie kože, lokalizované predovšetkým v centrofaciálnej lokalite. V etiopatogenéze sa uplatňuje dysregulácia nervového a vasculárneho systému, porucha bariérovej funkcie kože a vrodenej imunity. Vzhľadom na lokalitu a možnú závažnosť prejavov, ochorenie zasahuje výrazným spôsobom do kvality života pacienta. Demonstrujeme kazuistiku 23-ročnej pacientky s histologicky potvrdenou diagnózou rozacey (papulo-pustulózný variant), u ktorej došlo v priebehu terapie k rozvoju fulminantnej formy. Poukazujeme na dôležitosť komplexného menežmentu s ohľadom na formu a fázu ochorenia.

Kľúčové slová: rosacea, rosacea fulminans, ivermektín, izotretinoín.

Rosacea fulminans

Rosacea is a chronic inflammatory skin disease, localized primarily in the centrofacial area. Dysregulation of the nervous and vascular system, dysruption of the skin barrier function and innate immunity are crucial in etiopathogenesis. Due to the location and possible severity of the symptoms, the disease significantly affects the patient's quality of life. We demonstrate the case report of a 25-year-old patient with a histologically confirmed diagnosis of rosacea (papulo-pustular variant), who developed a fulminant form during therapy. We point out the importance of complex management regarding the form and stage of the disease.

Key words: rosacea, rosacea fulminans, ivermectin, isotretinoin.

Úvod

Rosacea je chronické zápalové ochorenie pilosebaceózne jednotky, s lokalizáciou prejavov na tvári, predovšetkým v centrálnej časti, s prevalenciou 2–22 %. Ochorenie sa najčastejšie vyskytuje u žien vo veku 20–30 rokov. Rosacea fulminans bola pod názvom pyoderma faciale popísaná v roku 1940, no v tej dobe sa považovala za formu akné. Až od roku 1992 sa ochorenie považuje za zriedkavú formu rozacey. Prejavuje sa náhle vznikom papúl, pustúl, nodulov, fistúl a abscesov v predilekčnej lokalite. Súčasne je prítomný edém a erytém. Etiológia ochorenia je multifaktoriálna. Základom diagnostiky je klinický obraz a anamnéza. Pri diagnostických nejasnostiach je vhodné realizovať biopsiu s následným histologickým vyšetrením. Cieľom terapie je zmiernenie prejavov a zníženie

počtu exacerbácií a zlepšenie kvality života pacienta (1, 2, 3, 4, 5).

Popis prípadu

V našej kazuistike predstavujeme (v čase stanovenia diagnózy rozacey) 23-ročnej pacientku, u ktorej došlo k rozvoju fulminantnej formy v priebehu terapie. V úvode ochorenia pacientka udávala recidivujúce prejavy v oblasti líc prevažne vo forme papúl a papulo-pustúl (Obr. 1). Subjektívne udávala pálenie a pruritus v mieste lézií. Iné systémové prejavy neboli prítomné. Vzhľadom na údaj o možnom zhoršovaní prejavov po aplikácii určitých typov kozmetiky a po nosení respirátora (vzhľadom na kovidové obdobie) bola u pacientky zvažovaná aj diagnóza kontaktnej alergickej dermatitídy, prípadne v koincidencii s diagnózou roza-

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: Dermatol. praxi. 2024;18(2):115-117

<https://doi.org/10.36290/der.2024.022>

Článek přijat redakcí: 3. 3. 2024

Článek přijat k tisku: 31. 3. 2024

MUDr. Gabriela Takáčová

gabi.takacova@gmail.com

Obr. 1. Papuly a papulo-pustuly na lícach v úvode ochorenia

cey. U pacientky bola zahájená celková liečba p. o. metronidazolom v dávke 250 mg à 12 hodín. Do liečby boli pridané nesedatívne antihistaminiká (bilastin p. o. v dávke 10 mg 1x denne). Lokálne bol aplikovaný krém s obsahom kyseliny fusidovej. V pláne boli podľa vývoja prejavov aj epikutánne testy. Vzhľadom na minimálny efekt danej terapie bola u pacientky realizovaná priebojníková biopsia z papuly v oblasti čela s následným histologickým vyšetrením. Histologické vyšetrenie potvrdilo supponovanú diagnózu rozacey – papulopustulózný variant. Na základe výsledku histologického vyšetrenia bol do liečby pridaný krém s obsahom ivermektínu, s odporúčanou aplikáciou 1x denne. Po ukončení liečby bol nález na tvári dlhodobo stabilizovaný, pri miernej exacerbácii bola liečba v monoterapii krémom s obsahom ivermektínu dostatočná. O niekoľko mesiacov neskôr sa pacientka dostavila na vyšetrenie pre výrazné zhoršenie prejavov rozacey. Na tvári dominoval výsev pustúl, papúl a difúzneho erytému (Obr. 2). Do liečby bol opäť pridaný p. o. metronidazol v dávke 250 mg à 12 hodín, krém s obsahom ivermektínu. Stav sa na uvedenej liečby zhoršil, preto bol do liečby pridaný doxycyklín v dávke 200 mg 1x denne. Po zahájení uvedenej terapie došlo u pacientky k výraznému zhoršeniu lokálneho nálezu, so vznikom veľkého počtu pustúl, s výrazným erytémom, opuchom, subjektívnym pálením, bolestivosťou lézií, celkovou slabosťou a febrilitou (Obr. 3, 4). Prejavy vyhodnotené ako rosacea fulminans, a podľa odporúčaní bol do

Obr. 2. Papuly, papulo-pustuly a difúzny erytém pri exacerbácii prejavov

liečby pridaný p. o. steroid (prednizón v dávke 1 mg/kg/deň), spolu s gastroprotektívami. Liečba p. o. metronidazolom bola ukončená, v celkovej liečbe p. o. doxycyklínom pacientka pokračovala. Klinický nález sa zlepšil a preto sa retrahovala dávka p. o. steroidu až do vynechania. Po ukončení liečby doxycyklínom bola u pacientky zahájená p. o. liečba izotretinoinom (off label) v nízkej dávke 10 mg denne. Liečba trvala 3 mesiace, po ukončení terapie bola tvár pacientky kompletne bez zápalových prejavov, na lícach s atrofickými jazvami po odhojených prejavoch pri fulminantnej forme. Aktuálne je stav pacientky dlhodobo stabilizovaný a ochorenie je v remisii.

Diskusia

Rosacea fulminans sa väčšinou vyskytuje u mladých žien, akou je aj naša pacientka. Z celkových príznakov boli u našej pacientky prítomné subfebrility, čo podporuje diagnózu fulminantnej formy. V rámci komplexnosti multifaktoriálnej etiológie sa uplatňuje neurovaskulárna dysregulácia, abnormality vrodenej imunity a porucha bariérovej funkcie kože. Medzi známe spúšťače patrí slnečné žiarenie, kolonizácia *Demodex folliculorum*, pravdepodobne aj charakter bak-

Obr. 3. Početné pustuly, erytém, opuch pri rosacea fulminans**Obr. 4.** Početné pustuly, erytém, opuch a očné postihnutie pri rosacea fulminans

teriálneho osídlenia čreva, teplé podnebie a horúci kúpeľ, stres, konzumácia pikantných a teplých nápojov. Medzi ďalšie provokačné faktory patria kozmetické prípravky obsahujúce fluór, fyzická aktivita, niektoré lieky. Niektoré potraviny (s vysokým obsahom histamínu) vyvolávajú erytém tváre aj u ľudí, ktorí rozaceou netrpia. K rozvoju danej formy ochorenia môže dôjsť aj po započatí celkovej

terapie pre nefulminantú formu, v našom prípade krátko po začiatku terapie p. o. metronidazolom a doxycyklinom. Klinický obraz jednotlivých foriem sa líši. Medzi základné dôsledky jednotlivých etiopatogenetických dejov patrí erytém tváre, chronický zápal a fibróza. Podľa súčasnej klasifikácie sú známe 4 typy rozacey:

- Erytematoteleangiektatický
- Papulo-pustulózný
- Fymatózný
- Okulárny

Iná klasifikácia (podľa fenotypu) delí rozaceu na typ:

- Granulomatózný
- Rosacea fulminans
- Perzistujúca edematózná rosacea (Morbus Morbihan) (1, 2)

Základom diagnostiky je klinický obraz a anamnéza. Pri diagnostických nejasnostiach je vhodné realizovať biopsiu s následným histologickým vyšetrením. V rámci širšej diferenciálnej diagnostiky je potrebné uvažovať o diagnózach ako seboroická dermatitída, lupus erythematosus, chronická lymfatická leukémia, kožné lymfómy a pseudolymfómy, granulómy z cudzích telies, scleredema Buschke, syfilis, tuberkulóza, akneiformné exantémy, fotoalergická dermatitída, polymorfná solárna erupcia, polycytémia vera, facies mitralis, karcinoid, dermatomyozitída a iné (1, 2, 3). Cieľom terapie je zmiernenie prejavov a zníženie počtu exacerbácií. Dôraz sa kladie na zlepšenie kvality života pacienta. Liečba fulminantnej formy vyžaduje špeciálny prístup. Odporúča sa liečbu zahájiť perorálnym kortikoidom (prednizón v dávke 1 mg/kg/deň) po dobu

1 týždňa, kým nedôjde k zmierneniu prejavov. Následne sa do liečby pridáva izotretinoín v dávke 0,2–0,5 mg/kg/deň. V nasledujúcich 2–3 týždňoch sa odporúča pomalá retrakcia dávky kortikoidu až do vynechania. V lokálnej terapii sa používajú liečivá s protizápalovým účinkom (ichtamol, krátkodobo steroidy, antibiotiká) (1, 2, 3, 4, 5).

Záver

Rosacea je chronická tvárová zápalová dermatóza s nejasnou etiológiou a heterogénnymi prejavmi. Pre výber vhodnej terapie je kľúčová správna diagnostika jednotlivých subtypov ochorenia. Vzhľadom na pomerne raritný výskyt fulminantnej formy je potrebné o diagnóze uvažovať pri torpídnom priebehu už preexistujúcej rozacey a u pacienta nasadiť promptnú a efektívnu terapiu.

LITERATÚRA

1. Benáková, N. Moderní farmakoterapie v dermatologii. Praha: Maxdorf; 2023:374-376.
2. Coutinho JC, Westphal DC, Lobato LC, et al. Rosacea fulminans: unusual clinical presentation of rosacea. An Bras Dermatol. 2016 Sep-Oct;91(5 suppl 1):151-153. doi: 10.1590/abd1806-4841.20164943. PMID: 28300926; PMCID: PMC5325025.

3. Slušná M, Tóthová M, Duchoňová M. Komplexná liečba rozacey. Dermatol. prax. 2022;16(4):134-140 [cited 2024 March 3]. Available from: <https://www.solen.sk/sk/casopisy/dermatologia-pre-prax/komplexna-liecba-rozacey>.
4. Kozárová A, Rajcigelová T. Terapeutické možnosti rosacey. Dermatol. prax. 2018;12(4):171-174 [cited 2024 March

3]. Available from: <https://www.solen.sk/index.php/sk/casopisy/dermatologia-pre-prax/terapeuticke-moznosti-rozacey>.
5. Pánková R. Rosacea. Dermatol. prax. 2017; 11(1): 6-11 [cited 2024 March 3]. Available from: <https://www.solen.cz/pdfs/der/2017/01/02.pdf>.