

Łupież czerwony mieszkowy – typ IV młodzieńczy. Opis przypadku

Pityriasis rubra pilaris – juvenile type IV. Case report

Anastazy Omulecki, Iwona Walczak-Koszela

I Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Anna Sysa-Jędrzejowska

Przeegl Dermatol 2013, 100, 36–39

STRESZCZENIE

SŁOWA KLUCZOWE:

łupież czerwony mieszkowy, typ IV młodzieńczy, różnicowanie z łuszczycą.

KEY WORDS:

pityriasis rubra pilaris, juvenile type IV, differentiation with psoriasis.

Wprowadzenie. Łupież czerwony mieszkowy (*pityriasis rubra pilaris* – PRP) jest przewlekłą, klinicznie niejednorodną dermatozą. Występuje u osób starszych (typ I klasyczny uogólniony i typ II atypowy) lub u dzieci (typ III klasyczny uogólniony, typ IV ograniczony i typ V dziecięcy atypowy). Wspólną cechą wszystkich pięciu typów jest występowanie przemieszkowych rogowaciejących grudek, rumieni i łupieżowatych łusek. Typ IV młodzieńczy ograniczony charakteryzuje się obecnością plackowatych ognisk o wymienionej wyżej morfologii, umiejscowionych głównie na łokciach, kolanach i kostkach.

Cel pracy. Przedstawienie 15-letniego chłopca z IV ograniczonym typem młodzieńczym, PRP w celu ułatwienia rozpoznawania tego rodzaju przypadków.

Opis przypadku. U 15-letniego chłopca od 5 lat utrzymywały się wyraźnie ograniczone, jasne ogniska rumieniowe z przymieszkowymi grudkami i białymi łupieżowatymi łuskami głównie na łokciach, kolanach i kostkach oraz woskowej barwy rogowacenie na dłoniach. Dotychczas chorobę diagnozowano jako łuszczycę. Na podstawie obrazu klinicznego i histopatologicznego ustalono rozpoznanie PRP typu IV (młodzieńczego, ograniczonego). Włączono leczenie emolientami i adapalenem. Chłopiec jest pod obserwacją.

Wnioski. Ogniska rumieniowe z mieszkowymi grudkami, łupieżowatą łuską, umiejscowione na łokciach, kolanach, kostkach należy różnicować przede wszystkim z łuszczycą.

ABSTRACT

Introduction. Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a heterogeneous group of disorders that have in common follicular keratotic papules, branny scales and erythema. Five types of PRP can be distinguished. Types I and II occur in adults (classical disseminated and atypical form), while types III-V represent juvenile forms of PRP (classical, circumscribed and atypical). In type IV juvenile PRP keratotic circumscribed plaques are located mainly on elbows, knees and ankles.

Objective. To present the case of a 15-year-old boy with juvenile type IV, limited pityriasis rubra pilaris, to facilitate recognition of such cases.

Case report. The 15-year-old boy has had for five years well-circumscribed erythematous plaques with follicular keratotic papules and pityriasisiform scaling located on elbows, knees and ankles. He has been

ADRES DO KORESPONDENCJI:

lek. med. Iwona Walczak-Koszela
I Katedra i Klinika Dermatologii i Wenerologii
Łódzki Uniwersytet Medyczny
ul. Krzemieniecka 5
94-017 Łódź
e-mail:
Iwona_walczak@onet.eu

diagnosed with psoriasis. The clinical and histopathological findings were consistent with a diagnosis of type IV pityriasis rubra pilaris. We began the treatment with emollients and adapalene. The boy was under observation.

Conclusions. Pityriasis rubra pilaris like lesions on elbows and knees should be differentiated with psoriasis.

WPROWADZENIE

Łupież czerwony mieszkowy (*pityriasis rubra pilaris* – PRP) jest rzadką, niejednorodną grupą dermatoz o nieznannej etiologii. Ich wspólną cechą są ogniska przymieszkowych grudek, rumieni barwy pomarańczowoczerwonej i łupieżowate złuszczenie [1–3]. PRP jest chorobą nabytą, opisywano pojedyncze przypadki rodzinne [4]. Występują trzy szczyty zachorowań: w wieku 0–10, 11–19 i 40–60 lat [5]. Znajduje to odzwierciedlenie w klasyfikacji tej grupy chorych. U dorosłych obserwuje się dwa typy PRP: I klasyczny (najczęstszy) i II atypowy. Dziecięce odmiany to typ III klasyczny (ze zmianami jak u dorosłych), typ IV ograniczony i typ V dziecięcy atypowy. Od niedawna zaczęto rozpoznawać typ VI związany z zakażeniem HIV [6].

Rozpoznanie IV typu PRP opiera się wyłącznie na obrazie klinicznym i histopatologicznym, który nie ma cech znamienności, ale pozwala na różnicowanie z innymi dermatozami, co ważne – z łuszczycą. W PRP warstwa rogowa nie zawiera mikroropni Munro, natomiast występują czopy rogowe w mieszkach włosowych, hipergranuloza i nieregularny wzrost naskórka [7]. Klinicznie PRP wyróżnia się innym typem złuszczenia (brakiem objawu świecy stearynowej) i obecnością rogowych grudek przymieszkowych na podłożu delikatnego rumienia.

Łupież czerwony mieszkowy o typowych objawach klinicznych, przy wykorzystaniu badania histopatologicznego, może być bez trudu rozpoznawany. Konieczna jest jednak znajomość tej jednostki chorobowej.

CEL PRACY

Przedstawienie przypadku chorego z IV typem PRP.

OPIS PRZYPADKU

Pacjent, lat 15, uczeń, zgłosił się do Poradni Dermatologicznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w październiku 2011 roku z powodu zmian skór-

nych zlokalizowanych na łokciach, kolanach, tułowiu, dłoniach, stopach i kostkach bocznych. Nie podawał chorób przebytych z wyjątkiem chorób zakaźnych wieku dziecięcego. Nie przyjmował leków na stałe. Pierwsze zmiany skórne pojawiły się 5 lat temu. Początkowo były to jedynie ogniska nad stawami kolanowymi i łokciowymi. Po 2 latach trwania choroby dołączyły się zmiany w obrębie dłoni, podeszew, kostek bocznych i pojedyncze na tułowiu. Pacjent był leczony wyłącznie miejscowo maściami z moczniakiem, glikokortykosteroidami oraz emolientami. Zmiany skórne nigdy nie uległy remisji.

W chwili badania stwierdzono nad stawami dobrze odgraniczone ogniska słabo nasilonego rumienia z obecnością przymieszkowych rogowych grudek oraz białawych, otrębiastych łusek (ryc. 1., 2.). Kilka rumieniowych, łuszczących się ognisk bez rogowych grudek można było zaobserwować na tułowiu i w okolicy kostek. Na dłoniach i podeszwach obecne były zrogowacenia woskowej barwy.

W badaniu histopatologicznym stwierdzono rozrośnięty akantotycznie naskórek pokryty pogrubiałą warstwą rogową, odcinkowo parakeratotyczną, zalegającą w ujściach mieszków włosowych, bez skupień neutrofilii. W skórze właściwej zaobserwowano skąpe nacieki limfoidalne wokółnaczyń (ryc. 3.).

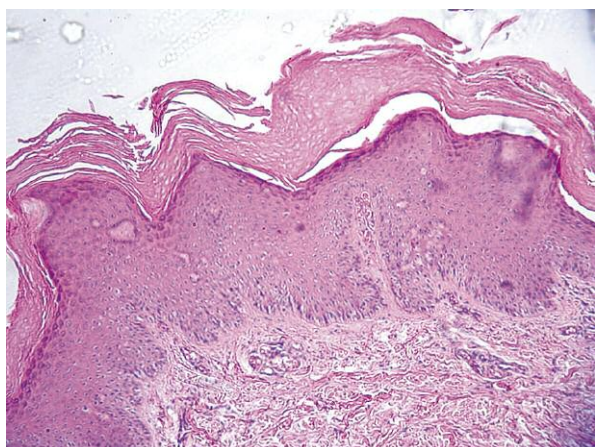


Rycina 1. Ograniczone ogniska rumieniowe z grudkami rogowymi na kolanach

Figure 1. Circumscribed erythema with hyperkeratotic papules on knees



Rycina 2. Zmiany na łokciu sugerujące łuszczycę
Figure 2. Lesions on elbow suggesting psoriasis



Rycina 3. Obraz histopatologiczny. Naskórek rozrośnięty akantotycznie. Pogrubiała warstwa rogowa z czopami rogowymi w ujściach mieszków włosowych. Skąpe nacieki limfoidalne w skórze właściwej
Figure 3. Histopathological findings. Acanthotic epidermis. Thickened corneum layer with keratotic plugs in follicle openings. Scarce lymphocytic infiltrates in the dermis

W innych badaniach, takich jak wymaz z jamy nosowej, morfologia krwi oraz ASO, nie stwierdzono żadnych odchyśleń od stanu prawidłowego.

Na podstawie obrazu klinicznego i histopatologicznego rozpoznano PRP, typ IV młodzieńczy. Zastosowano leczenie miejscowe maścią z mocznikiem i adapalenenem. W ciągu 6 miesięcy nie uzyskano poprawy klinicznej. Obecnie zalecono leczenie miejscowe tazarotenem oraz krem z mocznikiem i kwasem mlekowym. Pacjent pozostaje pod dalszą obserwacją.

OMÓWIENIE

Etiologia PRP jest nieustalona. Przedstawiono wiele teorii, ale żadna z nich nie została powszechnie zaakceptowana. Najczęściej wymienia się zaburzenia metabolizmu witaminy A, szczególnie u dzieci.

Korzystne lecznicze działanie retinoidów w PRP może stanowić poparcie dla tej teorii [8, 9]. Niektórzy autorzy upatrują przyczyny PRP w zaburzeniach układu immunologicznego [10, 11]. Odnotowano też wpływ urazów i zakażeń na rozwój choroby [12, 13]. W przedstawionym przypadku nie udało się ustalić czynnika przyczynowego. Wśród różnych typów dziecięcych PRP częstość występowania typu IV ograniczonego jest różnie oceniana. Yang i wsp. [14] stwierdzili u dzieci azjatyckich aż 85,7% przypadków tej postaci PRP i tylko 4,6% typu III. U dzieci czarnoskórych przeważał typ III [15].

U opisywanego chłopca zmiany chorobowe odpowiadały w pełni IV typowi PRP. Najbardziej charakterystyczne były ogniska grudek rogowych i złuszczenia na tle rumienia, ograniczone do łokci i kolan. Ponadto stwierdzono obecność rogowacenia dłoni i podeszew oraz plamiste, łuszczące się rumienie na tułowiu. Takie rozproszone zmiany w „ograniczonej” postaci PRP obserwowali inni autorzy. Yang i wsp. [14] wśród 24 dzieci z IV typem PRP u 12 stwierdzili obecność pojedynczych wykwitów na głowie, twarzy bądź tułowiu, a u 11 rogowacenie dłoni i podeszew. Tylko u jednego dziecka zmiany były ograniczone wyłącznie do łokci i kolan. Rogowacenie dłoniowo-podeszwowe, jako dość stały składnik obrazu klinicznego, ma duże znaczenie w rozpoznaniu typu IV PRP [1].

Nie ma ogólnie przyjętego standardowego leczenia PRP [14]. W przypadkach ograniczonych zmian typu IV stosowano tylko leczenie miejscowe. Różny efekt odnotowywano po środkach keratolitycznych, emolientach, napromienianiu UVB, glikokortykosteroidach [14, 16, 17]. Warto odnotować korzystne działanie miejscowych retinoidów w ograniczonej postaci PRP. Karimian-Teherani i wsp. [18] uzyskali ustąpienie zmian po kilkutygodniowym stosowaniu 0,1% tazarotenu. Skuteczna okazała się też terapia kalcipotriolem [19].

W przypadkach rozległych zmian, opornych na leczenie miejscowe uzasadnione jest leczenie ogólne. Najlepsze wyniki stwierdzono po zastosowaniu syntetycznych retinoidów – acytretyny [5, 14], a przede wszystkim izotretynoiny [5, 16]. Były też próby leczenia metotreksatem [20] i cyklosporyną [21]. W każdym przypadku młodzieńczej postaci PRP uzasadnione jest podawanie witaminy A, E, β -karotenu, ewentualnie tranu [5].

U przedstawionego chorego zastosowano tylko leczenie miejscowe emolientami, adapalenenem i tazarotenem.

W podsumowaniu na podkreślenie zasługuje konieczność różnicowania zmian łuszczycopodobnych na łokciach i kolanach z IV typem młodzieńczym PRP.

Piśmiennictwo

1. **Griffiths W.:** Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol* 1980, 5, 105-112.
2. **Judge M.R., McLean W.H.J., Munro L.S.:** Pityriasis rubra pilaris. [w:] *Rook's textbook of dermatology*. T. Burns, S. Breathnach, N. Cox, C. Griffiths (red.). Blackwell Sci Oxford, London, 2004, 64-69.
3. **Mrowietz U.:** Pityriasis rubra pilaris – łupież czerwony mieszkowy. [w:] *Braun-Falco Dermatologia*. W.H.C. Burgdorf, G. Plewig, H.H. Wolf, M. Landthaler (red.). Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2010, 516-518.
4. **Vanderhooft S.L., Francis J.S., Holbrook K.A., Dale B.A., Fleckman P.:** Familial pityriasis rubra pilaris. *Arch Dermatol* 1995, 131, 448-453.
5. **Sehgal V.N., Srivastava G.:** Juvenile: pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol* 2006, 45, 438-446.
6. **Misery I., Faure M., Claidy A.:** Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection-type 6 pityriasis rubra pilaris? *Br J Dermatol* 1996, 135, 1008-1009.
7. **Mc Kee P.H., Colonje E., Granter S.R.:** Pathology of the skin. Elsevier, London, 2008, 206-208.
8. **Traupe H., Happle R.:** Etreinate therapy in children with severe keratinizing disorders. *Eur J Pediatr* 1985, 143, 166-169.
9. **Dickan C.H.:** Isotretinoin for treatment of pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol* 1987, 16, 297-301.
10. **Shvelli D., David M., Mimoum M.:** Childhood onset pityriasis rubra pilaris with immunological abnormalities. *Pediatr Dermatol* 1987, 4, 21-23.
11. **Castanet J., Lacour J.P., Perrin C., Brun P., Ortonne J.P.:** Juvenile pityriasis rubra pilaris associated with hypogammaglobulinaemia and furunculosis. *Br J Dermatol* 1994, 137, 717-719.
12. **Davidson C.I., Winkelman R.K., Kierland R.R.:** Pityriasis rubra pilaris – a follow up study of 57 patients. *Arch Dermatol* 1969, 100, 175-178.
13. **Gelmetti C., Shiuma A.A., Cerri D.:** Pityriasis rubra pilaris in childhood: a long term study of 29 cases. *Pediatr Dermatol* 1986, 3, 446-451.
14. **Yang C.C., Shih I.H., Lin W.L., Yu I.S., Chiu H.C., Huang P.H.:** Juvenile pityriasis rubra pilaris: report of 28 cases in Taiwan. *J Am Acad Dermatol* 2008, 59, 943-948.
15. **Jacyk W.K.:** Pityriasis rubra pilaris in black South Africans. *Clin Exp Dermatol* 1999, 24, 160-163.
16. **Allison D.S., el-Azhary R.A., Calobrisi D., Dickan C.H.:** Pityriasis rubra pilaris in children. *J Am Acad Dermatol* 2002, 47, 386-389.
17. **Bragg J., Witkiewicz A., Orlow S.J., Schafeer J.V.:** Pityriasis rubra pilaris type IV. *Dermatol Online J* 2005, 11, 14.
18. **Karimian-Teherani D., Parissa M., Tanew A.:** Response of juvenile circumscribed pityriasis rubra pilaris to topical tazarotene treatment. *Pediatr Dermatol* 2008, 25, 125-126.
19. **Vanderkerkhof P.C., Steijlen P.M.:** Topical treatment of pityriasis rubra pilaris with calcipotriol. *Br J Dermatol* 1994, 130, 675-678.
20. **Hanke C.W., Steck W.D.:** Childhood-onset pityriasis rubra pilaris treated with methotrexate intravenously. *Cleve Clin Q* 1983, 50, 201-203.
21. **Wetzig T., Stricherleng M.:** Juvenile pityriasis rubra pilaris: successful treatment with cyclosporine. *Br J Dermatol* 2003, 149, 202-203.

Otrzymano: 21 IX 2012 r.

Zaakceptowano: 28 I 2013 r.