

### PITIRÍASE RUBRA PILAR

Luana Pizarro Meneghello<sup>1</sup>, Fernanda Silveira Costa<sup>2</sup>, Daniela de Abreu e Silva Martinez<sup>3</sup>, Aline Morales De Domenico<sup>4</sup>, Fernanda Tardelli Sanchez Tatsch<sup>5</sup>, Flávia Feitosa Seródio Araújo<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Especialista em Dermatologia/Dermatologista, SBD, Brasil

<sup>2</sup>Graduada em Medicina/Medical Graduated, UNIFESO, Brasil

<sup>3</sup>Graduada em Medicina/Medical Graduated, Fundação Técnico Educacional Souza Marques, Brasil

<sup>4</sup>Graduada em Medicina/Medical Graduated, Centro Universitário São Camilo, Brasil

<sup>5</sup>Estudante do 6º ano de Medicina/Medical Student, UNIGRANRIO, Brasil

<sup>6</sup>Graduada em Medicina/Medical Graduated, UNIGRANRIO, Brasil

**RESUMO** – A pitiríase rubra pilar (PRP) é uma doença crônica, papuloescamosa, de etiologia desconhecida. Embora existam casos familiares, a maioria é adquirida. Afeta homens e mulheres na mesma proporção, apresentando incidência bimodal com picos na primeira e quinta décadas de vida. Relatamos um caso clínico de pitiríase rubra pilar na forma clássica do adulto, em um paciente do sexo masculino, 40 anos de idade, que apresentava pápulas eritemato descamativas foliculares crônicas, de quatro anos de evolução, no dorso dos quirodáctilos. Neste estudo aborda-se a evolução clínica da doença, diagnósticos diferenciais, achados histopatológicos e o tratamento com acitretina.

**PALAVRAS-CHAVE** – Pitiríase rubra pilar, Acitretina; Hiperkeratose.

### PITYRIASIS RUBRA PILARIS

**ABSTRACT** – Pityriasis rubra pilaris is a chronic scaly papular disease, of unknown etiology. Although there are familial cases, most of them are acquired. It affects men and women equally, presenting bimodal incidence peaks in the first and fifth decades of life. We report a case of Pityriasis rubra pilaris in the classic adult form, on a male patient aged 40, who had chronic erythematous scaly follicular papules, 4 years of evolution, on the dorsum of the fingers. This study addresses the clinical course of the disease, differential diagnoses, histopathological findings and treatment with acitretin.

**KEY-WORDS** – Pityriasis rubra pilaris; Acitretin; Hyperkeratosis, eidermolytic.

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

*No conflicts of interest.*

**Suporte financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

*No sponsorship or scholarship granted.*

**Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent:** Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Dezembro/December 2014; Aceite/Accepted – Janeiro/January 2015

#### Correspondência:

Dr.<sup>a</sup> Luana Pizarro Meneghello

E-mail: lupmene@yahoo.com.br

## Caso Clínico

### INTRODUÇÃO

A pitiríase rubra pilar (PRP) é uma rara dermatose inflamatória pápulo-escamosa e de considerável heterogeneidade clínica. Possui etiologia desconhecida. Apresenta comportamento bimodal, com picos entre primeira e quinta décadas de vida. A maior parte dos casos é adquirida, podendo ser também familiar autossômica dominante.<sup>1-8</sup>

As características clínicas principais da PRP são placas eritematoescamosas, de coloração vermelho-alaranjado ou salmão, com bordas elevadas, que podem expandir-se e acometer o corpo inteiro. São características as áreas de pele não envolvida no interior das lesões.

Classifica-se em seis diferentes tipos, de acordo com a apresentação clínica. Tipo I Clássica do adulto, é a mais comum, tipo II Atípica do Adulto, tipo III Clássica Juvenil, tipo IV Circunscrita juvenil, tipo V Atípica Juvenil e tipo VI, associada ao HIV.<sup>8,9</sup>

A forma Clássica do Adulto ou tipo I é a mais comum.<sup>5,8,9</sup>

O tratamento da PRP pode ser difícil. Retinóides sistêmicos e metotrexate são as terapias mais comumente empregadas, e dados limitados sugerem que inibidores TNF alfa podem ser efetivos. Múltiplas outras terapias têm sido utilizadas.

Relatamos um caso clínico de PRP, na forma Clássica do Adulto, em um paciente do sexo masculino, 40 anos de idade, que apresentava pápulas eritematodescamativas foliculares crônicas no dorso dos quirodáctilos. Neste estudo aborda-se a evolução clínica da doença, diagnósticos diferenciais, achados histopatológicos e o tratamento com acitretina.

### RELATO DE CASO

Paciente masculino, 40 anos, branco, procurou atendimento dermatológico por apresentar prurido intenso nas mãos com quatro anos de evolução. Refere que após o prurido aparecem lesões no local. Passado de tratamento prévio com corticoide, antifúngicos e hidratação com emolientes, sem melhora. Ao exame físico, placas ceratóticas com padrão folicular, base eritematosa e algumas fissuras afetando dorso e palma de ambas as mãos (Fig. 1). Líquen simples crônico e eczema de contato foram aventados como hipóteses diagnósticas inicialmente e instituído tratamento com corticoide tópico de alta potência e emolientes, além de medidas de proteção local. O paciente apresentou pouca melhora clínica com persistência do prurido. Apresentava



Fig 1 - Placas ceratóticas com padrão folicular em dorso das mãos.

eritema e descamação em regiões palmares além de eritema e ceratose em joelhos e cotovelos. Foi realizado a curetagem de broca, a qual foi negativa. Os exames laboratoriais não demonstraram anormalidades e as sorologias virais foram negativas. Optou-se por biópsia incisional da lesão no dorso do quirodáctilo. O exame histopatológico demonstrou epiderme com marcada hiperqueratose, na qual se alternam orto e paraceratose, vertical e horizontalmente, acantose psoriasiforme e na derme, infiltrado linfomononuclear perivascular e intersticial, achados estes compatíveis com pitiríase rubra pilar (Fig.s 2 e 3). Foi iniciado o uso de acitretina via oral na dose de 25mg diariamente com melhora importante das lesões após o segundo mês da terapia.

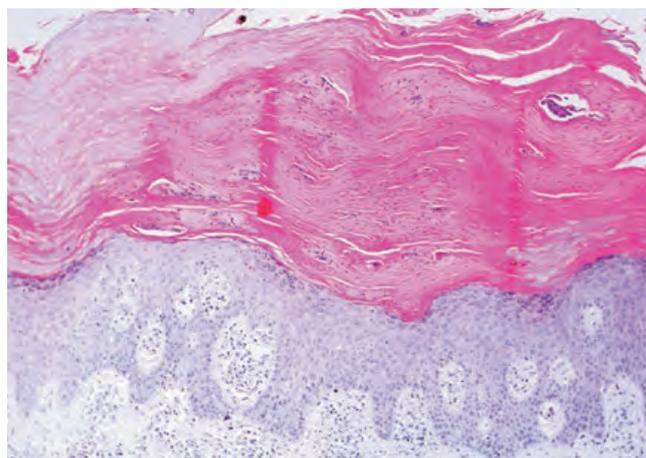
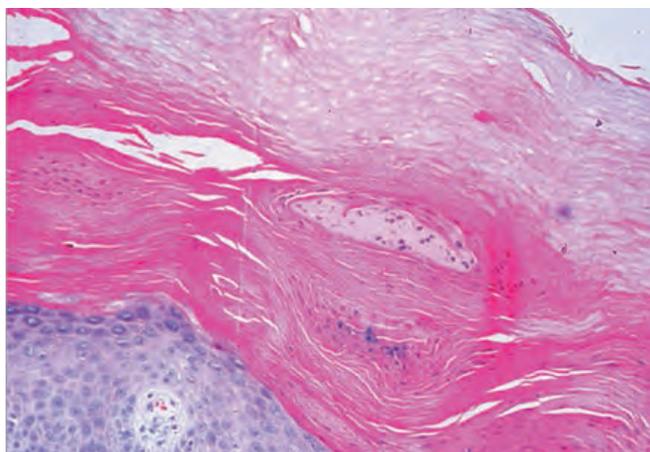


Fig 2 - Acantose psoriasiforme, infiltrado linfomononuclear perivascular e intersticial na derme.

## Caso Clínico



**Fig 3** - No detalhe: hiperqueratose, ortoceratose e paraqueratose em alternância vertical e horizontal.

### DISCUSSÃO

A PRP é um tipo de ceratose folicular, de etiologia desconhecida, que pode ser familiar ou adquirida (maioria dos casos). A forma familiar é insidiosa, enquanto a adquirida tem início abrupto.<sup>9</sup>

A incidência e a prevalência da PRP não são conhecidas com precisão, sendo estimada em 1 em cada 5000 novos pacientes que se apresentam com doença de pele na Grã-Bretanha. Ocorre em indivíduos de todas as origens raciais e parece afetar igualmente ambos os sexos.<sup>1</sup> A forma Clássica do Adulto é tipo mais comum, ocorrendo em 50% de todos os casos,<sup>9</sup> forma esta apresentada pelo nosso paciente.

A fisiopatologia da doença é incerta. A observação de que alguns inibidores TNF-alfa melhoram a doença, sugere o papel desta citocina no processo fisiopatológico. Além do mais, anormalidades no metabolismo da vitamina A, resposta anormal a processos infecciosos e predisposição genética, também já foram sugeridos como fatores atuantes na patogenia da doença.<sup>2,3,7,11</sup>

O quadro clínico inicia-se com lesões eritemato-descamativas na face e couro cabeludo, com evolução craniocaudal, acometendo frequentemente a região palmoplantar. As lesões podem coalescer e formar grandes placas, podendo evoluir com eritrodermia. Pode haver acometimento de mucosa oral e ocular.<sup>9</sup>

O acometimento ocular com ressecamento da mucosa e visão turva não é freqüente. Os pacientes com doença extensa podem desenvolver ectrópio.<sup>9</sup>

A mucosa oral pode adquirir aparência esbranquiçada difusa, placas esbranquiçadas rendilhadas,

pápulas e placas branco-acinzentadas, eritema, ou possíveis erosões. Pode levar a dor e irritação.<sup>9,11</sup>

Na pele as placas são eritematoescamosas, de coloração vermelho-alaranjado ou salmão, com bordas elevadas, que podem expandir-se e acometer o corpo inteiro, podendo causar eritrodermia.<sup>11</sup> São características as áreas de pele não envolvida no interior das lesões, conhecidas como ilhas de pele sã.<sup>9</sup> Hiperqueratose folicular é comum e frequentemente encontrada no dorso das falanges proximais, nos cotovelos e nos punhos.<sup>9,11</sup> Fissuras dolorosas podem se desenvolver em pacientes com ceratodermia palmoplantar. O prurido, embora não seja um dos principais sintomas, pode ocorrer nas fases iniciais da doença,<sup>11</sup> sintoma predominante no paciente em questão.

As unhas podem apresentar descoloração distal amarelo-marrom, hiperqueratose subungueal, sulco longitudinal, placa ungueal, espessamento e hemorragia em estilhas.<sup>11</sup> Corrosão ungueal não é comum. Pode-se encontrar pequena quantidade de *pitting* ungueal com ausência de distrofia, o que difere a doença da psoríase.<sup>9,11</sup>

Este tipo tem o melhor prognóstico. Cerca de 80% dos pacientes apresentam remissão em uma média de três anos. Há um relato de caso com resolução espontânea após 20 anos.<sup>11</sup>

Os principais diagnósticos diferenciais são linfoma cutâneo de células T, eritrodermia (dermatite esfoliativa generalizada), eritroceratodermia *variabilis* e psoríase.<sup>11,9</sup>

A biópsia pode mostrar alterações histológicas úteis para descartar outras doenças papuloescamosas e eritrodérmicas possíveis, mas não há achados patognômicos da PRP. Alterações na microscopia óptica incluem hiperqueratose alternando com ortoqueratose e paraqueratose, formando um padrão quadriculado no estrato córneo, hipergranulose focal ou confluyente, paraqueratose perifolicular conectando com folicular formando um efeito ombro, placas suprapapilares espessas, cristas epiteliais largas, papilas dérmicas estreitas e infiltração perivascular dérmica linfocítica escassa e superficial.<sup>9</sup> Acanbólise tem sido relatada como um achado histológico adicional na PRP, e pode ser restrita ao epitélio anexial.<sup>9,11</sup> A presença de acanbólise, hipergranulose, tamponamento folicular, e a ausência de capilares dilatados e pustulação epidérmica pode ajudar a distinguir PRP de psoríase. As características da microscopia eletrônica incluem uma diminuição do número de filamentos de queratina e desmossomos, espaços intercelulares dilatados, paraqueratose com vacúolos gordurosos, um grande número de grânulos lamelares, e uma divisão focal na lâmina basal na junção dermo-epidérmica.<sup>11</sup>

## Caso Clínico

O tratamento da PRP inclui medicamentos tópicos e sistêmicos.<sup>9,11</sup>

Existem diversas opções de medicamentos tópicos, que podem ser utilizados de acordo com o tipo de PRP: corticosteróides tópicos, calcipotriol, retinóides e emolientes.<sup>11</sup>

Estudo com 12 pacientes realizado por Dickens revelou que 80% dos pacientes tiveram melhora com a utilização de retinóides orais (acitretina e isotretinoína). A melhora clínica pode ocorrer dentro de 4-6 meses.<sup>9,11</sup> A ausência de resposta ao tratamento com medicamentos tópicos e sistêmicos deve levar à consideração de fototerapia com UVB de banda estreita.<sup>11</sup>

Os objetivos do tratamento medicamentoso da PRP são reduzir a morbidade e evitar complicações da doença. Devido à raridade desta doença, a terapia tem sido baseada em relatos. Não há grandes ensaios clínicos realizados. O Infliximab foi relatado informalmente como benéfico no tratamento da PRP, assim como o etanercept e ustekinumabe.<sup>9,11</sup>

### CONCLUSÃO

O quadro clínico apresentado pelo paciente, com pápulas eritematodescamativas foliculares crônicas no dorso dos quirodáctilos e que surgiram após prurido (trauma), além de ceratodermia palmar, é típico das manifestações encontradas na pityriase rubra pilar clássica do adulto ou tipo I, provavelmente na sua forma familiar, visto o curso crônico da doença.

Os achados histopatológicos da biópsia realizada em conjunto com as manifestações dermatológicas permitiram o diagnóstico da doença.

### BIBLIOGRAFIA

1. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol.* 1980; 5:105.
2. Finzi AF, Altomare G, Bergamaschini L, Tucci A. Pityriasis rubra pilaris and and retinol-binding protein. *Br J Dermatol.* 1981; 104:253.
3. Stoll DM, King LE Jr, Chytil F. Serum levels of retinol binding protein in patients with pityriasis rubra pilaris. *Br J Dermatol.* 1983; 108:375.
4. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2010; 11:157.
5. Yang CC, Shih IH, Lin WL, Yu YS, Chiu HC, Huang PH, et al. Juvenile pityriasis rubra pilaris: report of 28 cases in Taiwan. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59:943.
6. Weedon D. The psoriasiform reaction pattern. *In* Weedon's Skin Pathology. 3<sup>rd</sup> ed, Amstredam: Elsevier Limited; 2010. p.71.
7. Franzotii AM, Avelar JC, Cardoso TA, Pires MC, Vidigal MD. Pityriasis Rubra Pilar and hypothyroidism. *An Bras Dermatol.* 2014 (in press).
8. Fitzpatrick TB. *Tratado de Dermatologia.* 7<sup>a</sup> ed. São Paulo: Revinter; 2010.
9. Azulay RD. *Dermatologia.* 5<sup>a</sup> ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008.
10. Shenefelt PD. Pityriasis Rubra Pilaris. Setembro, 2012.
11. Shenefelt PD, Zaenglein AL, Talavera F, Callen JP, Gelfand JM, Elston DM. Pityriasis rubra pilaris treatment & management. *Revista.* Setembro, 2014.