

CM 458

EDSON YOSHIMI YANAGA

PITIRÍASE RUBRA PILAR

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, para a
Conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

**FLORIANÓPOLIS – SANTA CATARINA
2001**

EDSON YOSHIMI YANAGA

PITIRÍASE RUBRA PILAR

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, para a
Conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Coordenador do Curso: Edson José Cardoso

Orientador: Jorge José de Souza Filho

Co-orientador: José Hermênio Carvalho Lima Filho

**FLORIANÓPOLIS – SANTA CATARINA
2001**

Yanaga, E. Y.

Pitiríase Rubra Pilar. Florianópolis, 2001.

36p.

Trabalho apresentado à Universidade Federal de Santa Catarina, para a conclusão do Curso de Graduação em Medicina – UFSC.

1.Pitiríase Rubra Pilar 2.Epidemiologia 3.Etiologia 4.Classificação 5.Diagnóstico

ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO.....	1
2. LITERATURA.....	2
2.1 HISTÓRICO.....	2
2.2 EPIDEMIOLOGIA.....	2
2.3 ETIOPATOGENIA.....	3
2.4 QUADRO CLÍNICO.....	4
2.5 CLASSIFICAÇÃO.....	6
2.6 HISTOPATOLOGIA.....	10
2.7 DIAGNÓSTICO.....	11
2.8 TRATAMENTO.....	13
2.9 PITIRÍASE RUBRA PILAR E VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA (HIV).....	17
3. OBJETIVOS.....	20
4. RELATO DE CASO.....	21
5. DISCUSSÃO.....	28
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	31
RESUMO.....	37
SUMMARY.....	38

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, irmãos, familiares e amigos, pelo incentivo e apoio.

Aos professores e servidores da Universidade Federal de Santa Catarina, que muito contribuíram para minha graduação.

Ao Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, seus professores e residentes.

Ao Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina e ao IDAP, pela colaboração para na realização do meu trabalho de conclusão de curso.

Ao meu orientador, professor Jorge José de Souza Filho e ao co-orientador, professor José Hermênio Carvalho Lima Filho.

Ao meu amigo, Rodinei Brick Tenório, minha dupla de internato médico.

1.INTRODUÇÃO

A Pitiríase rubra pilar (PRP) é uma doença dermatológica crônica, de características eritemato-descamativas. O primeiro caso de PRP foi descrito em 1835, por Alaudius Tarral, posteriormente em 1889, Besnier denominou-a de Pitiríase rubra pilar¹.

É considerada uma doença dermatológica de incidência rara^{1,2,3}.

Apresenta-se basicamente duas formas clínicas, uma que se inicia geralmente, na infância, de caráter familiar, e outra que ocorre em adultos, sem qualquer antecedente familiar de doença dermatológica².

Na forma familiar, existe uma anomalia congênita da queratinização, com provável herança autossômica dominante. Na forma do adulto, a etiologia é desconhecida, podendo a afecção surgir sem causa desencadeante ou após uma doença grave, acidente ou terapêutica medicamentosa².

A etiopatogenia da PRP ainda permanece desconhecida, sendo que o metabolismo da vitamina A parece estar envolvido.

As manifestações clássicas da PRP incluem a presença de placas eritemato-escamosas, pápulas foliculares hiperkeratóticas e hiperkeratose palmo-plantar³. As lesões iniciais são pápulas foliculares eritematosas, que coalescem formando placas eritemato-escamosas, lembrando placas psoriásicas. Geralmente, as lesões dérmicas inicia-se pelo couro cabeludo e estende-se para a face, nuca, tronco e extremidades, podendo generalizar-se².

A evolução da PRP é considerada crônica, com exacerbações e remissões^{2,4}, podendo evoluir para um quadro eritrodérmico, com algumas áreas de pele indenes. Não há evidências de comprometimento sistêmico associado ao quadro dermatológico².

2.LITERATURA

2.1.HISTÓRICO

A primeira descrição da PRP foi feita por Alaudius Tarral em 1835^{1, 5}, que publicou um relato de caso de um paciente visto há 7 anos. Tarral não reconheceu a dermatose como sendo uma entidade distinta, designando-a na lista das psoríases¹.

Em 1857, foi descrita por Devergie, que a denominou Pitiríase pilar, que posteriormente recebeu o epônimo de “Doença de Devergie”¹. Devergie acreditava que o caso relatado por Tarral era um verdadeiro exemplo de Pitiríase rubra, e notou sua potencial confusão com a psoríase¹.

O nome de Pitiríase rubra pilar foi primeiramente empregado por Besnier em 1889^{1, 5, 6}, sendo esta denominação a mais utilizada atualmente.

2.2.EPIDEMIOLOGIA

A PRP acomete igualmente homens e mulheres^{1, 3, 4, 7, 8, 9, 10} e tem sido observado em todas as raças^{3, 5, 8}.

A incidência da PRP varia entre 1:3.500 à 1:5.000 novos pacientes dermatológicos^{3, 6, 8, 11, 12}, sendo considerada uma doença dermatológica rara.

A distribuição de acordo com a faixa etária de acometimento, demonstra um padrão bimodal, com picos na primeira e quinta para sexta décadas de vida^{1, 3, 8, 9, 13, 14}. Segundo Albert MR e Mackool, BT¹, em sua revisão sobre o assunto, esta distribuição também pode ser considerada trimodal, com picos na primeira, segunda e sexta décadas¹.

A distribuição bimodal tem sugerido um fator protetor, possivelmente hormonal, estabelecido durante a puberdade¹.

O tipo familiar da PRP inicia-se precocemente na infância, enquanto o adquirido pode acometer qualquer faixa etária⁷. Menos de 5% dos pacientes com PRP manifestam desordem de caráter hereditário autossômico dominante¹⁵.

2.3. ETIOPATOGENIA

A PRP apresenta basicamente duas formas clínicas, uma que geralmente se inicia na infância, de caráter familiar, que está associada à uma anomalia congênita da queratinização, com provável herança autossômica dominante, e outra na forma adulta, cuja etiologia é desconhecida^{2, 14}.

A afecção pode surgir sem causa desencadeante ou após uma doença grave, acidente, terapêutica medicamentosa², exposição solar^{16, 17}, cirurgias, queimaduras elétricas, parto¹⁸ e infecções virais ou bacterianas^{4, 18, 19}. No entanto, a maioria dos casos de PRP ocorre sem nenhum evento precedente¹.

A deficiência da vitamina A ou um metabolismo anormal da vitamina A tem sido considerado como entidade etiológica^{1, 7, 20}. Esta afirmação é baseada em alterações cutâneas, sugestivas de PRP, encontradas em um grupo de pacientes chineses com deficiência de vitamina A estudados por Frazier e Hu^{1, 7}. Loewenthal também observou alterações cutâneas em prisioneiros em Uganda com deficiência de vitamina A, cujo estudo histológico demonstrou lesões idênticas as achadas na PRP. Outro fato que reforça esta hipótese, é o bom resultado alcançado na terapêutica da PRP, com a administração de vitamina A¹.

No entanto, contraditoriamente, os pacientes com PRP apresentam níveis séricos normais de vitamina A¹, além do fato de que não foram encontrados alterações, tanto na proteína de ligação dos retinóides quanto no metabolismo da

vitamina A²⁰. Também foram realizadas pesquisas com a privação de vitamina A, tentando reproduzir lesões ceratóticas, mas não obtiveram sucesso⁷.

Embora o metabolismo anormal da vitamina A na pele não tenha sido excluído como uma provável causa da PRP, é provável que a ação da vitamina A é devido à seus efeitos não específicos¹.

Muitos pacientes apresentam anormalidades imunológicas associadas, como Diabetes melitos, estresses psicológico, atopia, doenças auto-ímmunes, neoplasias, infecção pelo HIV e terapia com agentes que causam alterações nos linfócitos¹¹. Uma resposta imunológica anormal pode desencadear o aparecimento da PRP, tendo importância na patogenia da doença¹¹.

Alguns autores ainda tem sugerido que a PRP pode representar um tipo de psoríase, embora a maioria afirme tratar-se de uma entidade distinta, embasado em suas manifestações histológicas e clínicas²¹.

A etiologia da PRP ainda permanece desconhecida, sendo que a sua relação com o metabolismo da vitamina A, é o mais aceito atualmente. No entanto, várias novas hipóteses tem surgido deixando mais dúvidas quanto à provável etiologia desta dermatose.

2.4. QUADRO CLÍNICO

As manifestações clínicas da PRP são bem conhecidas e descritas na literatura.

A forma clássica da PRP, apresenta-se com pápulas foliculares hiperkeratóticas que coalescem formando placas eritemato-escamosas, lembrando placas psoriásicas. Geralmente, as lesões inicia-se pelo couro cabeludo, com uma descamação furfurácea difusa e estende-se para a face, nuca, tronco e extremidades, podendo generalizar-se, chegando até um quadro de

eritrodermia exfoliativa^{1, 2}. Quando a doença alcança o estágio eritrodérmico, a pele da face se torna eritematosa e coberta por uma fina camada descamativa. A presença de ectrópio bilateral é freqüentemente observado nos pacientes acometidos⁶.

Com o progresso das lesões eritêmato-descamativas pelo corpo, áreas maiores são acometidas, restando algumas áreas de pele normais, descritas como “ilhas de pele sã”, que acabam sendo mais evidentes ao exame dermatológico. No entanto, a presença destas áreas não é considerada um achado específico da PRP⁶.

No início do quadro, as lesões podem ser confundidas com a dermatite seborréica ou com a tinea corporis⁶.

É considerado patognomônico a presença de pápulas foliculares, com espículas córneas, localizadas no dorso da primeira e segunda falanges dos dedos da mão². As pápulas foliculares estão presentes em cerca de 50% dos casos de PRP, podendo também estar localizados na face extensora do punho, antebraço, cotovelos, joelhos e coxas⁶.

A hiperqueratose palmo-plantar, está presente em 80% à 90% dos casos no estágio eritrodérmico da PRP, apresentando coloração amarelada ou alaranjada⁶, ainda podem ser observados, eritema e fissuras, associados à hiperqueratose^{2, 22}.

O prurido é discreto e eventual, acomete aproximadamente 20% dos pacientes¹.

A PRP apresenta caráter crônico, com períodos de exacerbações e remissões. Geralmente, não promove comprometimento sistêmico do paciente². Também pode ocorrer resolução espontânea do quadro, sendo que 50% dos pacientes demonstram remissão das lesões em 3 anos²². A auto-resolução das lesões parece ser mais freqüente em crianças do que em adultos²³.

Em pacientes adultos, a PRP tipicamente inicia-se no couro cabeludo e na face, e progride em direção caudal, no entanto, em pacientes jovens a doença pode iniciar na metade inferior do corpo¹.

Durante a progressão das lesões cutâneas, pode ocorrer o Fenômeno de Koebner, com as lesões iniciando em locais de trauma, áreas de vacinações prévias ou sobre as proeminências ósseas⁶. Portanto, as lesões podem progredir a partir de outros locais, e não somente na direção crânio-caudal.

As unhas também podem estar acometidas, apresentando espessamento e coloração marrom-amarelada da placa ungueal, hiperkeratose ungueal e equimose subungueal^{1, 20, 24}. A semelhança morfológica da unha, presente entre a PRP do tipo I e os pacientes acometidos com eritrodermia crônica, decorrente da Síndrome de Sézary, indica que essas mudanças ungueais podem representar uma reação não específica da PRP, mas ser resultado do prolongado eritema próximo ao leito e matriz ungueal²⁴.

2.5.CLASSIFICAÇÃO

Devido à grande variabilidade dos achados clínicos da pitiríase rubra pilar, muitas classificações tem sido propostas, sendo que a de Griffiths, tem sido a mais aceita por vários autores^{1, 3, 7}. Piamphongsant T e Akaraphant R²⁵ tem proposto uma outra classificação, onde os achados clínicos da PRP são divididos em quatro tipos²⁵, mas sem muita aceitação por outros autores.

A classificação de Griffiths divide a PRP em cinco tipos, que diferem uns dos outros de acordo com a idade de início, achados clínicos e prognóstico¹⁴. A classificação de Griffiths pode ser observada na Tabela I³.

Tabela I. Classificação da Pitiríase Rubra Pilar de acordo com Griffiths³.

TIPO
I Adulto clássico
II Adulto atípico
III Juvenil clássico
IV Juvenil circunscrito
V Juvenil atípico

Fonte: Principles and Practice of Dermatology. 2nd ed. 1996³

TIPO I (Adulto clássico)

Está presente em adultos, e é considerada a forma clássica da PRP. Inicia-se com o aparecimento de placas eritêmato-escamosas na metade superior do corpo. Dentro de poucas semanas, observa-se a presença de numerosos pontos vermelhos na localização dos folículos pilosos. O eritema progride da região superior, para a metade inferior do corpo. As palmas das mãos e sola dos pés, tornam-se espessos podendo rachar, produzindo fissuras^{10, 26}. A hiperkeratose plantar, em alguns casos, pode se estender para região superior dos pés, dando aspecto de “ceratoderma em sandália”³.

A descamação pode se torna generalizada, e o paciente tornar-se eritrodérmico. Uma manifestação característica é a presença de pequenas áreas de peles normal, denominadas “ilhas de pele sã”, entre as placas eritematosas. Placas com descamação psoriasiforme, podem ser vistas nos joelhos e cotovelos¹. Ainda pode-se observar pápulas foliculares, com espículas córneas, localizadas na face dorsal das falanges dos dedos, achado considerado patognomônico da PRP². Aproximadamente 80% dos casos se resolvem em três anos^{1, 3, 17}.

TIPO II (Adulto atípico)

É considerado um tipo muito raro, que não apresenta o mesmo progresso do tipo I²⁶. Tem uma longa duração, sendo que somente 20% tem remissão do

quadro em três anos^{1, 26}. Frequentemente manifesta-se com um espessamento e descamação sobre as pernas²⁶, também podem estar presente lesões ictiosiformes, alopecia^{5, 27} e eczemas³. A hiperkeratose palmo-plantar é mais grosseira e lamelar³. Possui evolução prolongada, com duração de 20 anos ou mais^{5, 27}.

TIPO III (Juvenil clássico)

É um tipo de PRP considerado de incidência rara. Tem início na infância. As manifestações são muito semelhantes ao tipo I do adulto, mas o curso da doença é mais rápido. Em alguns casos é seguido de infecção²⁶. O prognóstico da doença independe da sua extensão¹⁴. Inicialmente, se achava que apresentava um pior prognóstico do que o tipo I, atualmente é considerado com um prognóstico favorável¹.

TIPO IV (Juvenil circunscrito)

É o tipo mais comum de PRP em crianças¹. Apresenta espículas foliculares nos joelhos e cotovelos, com eritema interfolicular. Frequentemente, uma ou duas pequenas placas descamativas aparecem pelo corpo. Também pode-se observar pequenas placas no couro cabeludo de alguns pacientes²⁶.

TIPO V (Juvenil atípico)

É considerado um tipo raro^{1, 26, 28}. Apresenta início precoce, nos primeiros anos de vida, podendo estar presente ao nascimento, demonstrando caráter familiar^{26, 28}. A PRP familiar é uma doença de herança autossômica dominante, com expressão variável e baixa penetrância¹².

Apresenta-se com quadro de pele seca, surgimento de espículas foliculares e eritema, que são bem evidentes^{26, 28}. Possui evolução crônica,

apresentando achados ictiosiformes. Estes pacientes, ainda podem desenvolver alterações esclerodérmicas nos dedos¹.

Segundo Sams MW e Lynch PJ³, não existe confirmação de que a forma atípica é realmente um tipo de PRP, ou representa um grupo heterogêneo de doença folicular ictiosiforme, que ainda permanece desconhecido³. A resposta à terapêutica é variável e imprevisível²⁸.

TIPO VI (Associado ao Vírus da Imunodeficiência Humana)

Este novo tipo de PRP, associado à infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), ainda não faz parte da classificação de Griffiths, entretanto vem se tornando alvo de inúmeras pesquisas e publicações, que visam a sua comprovação e oficial inclusão nesta classificação.

Inúmeros estudos demonstram a associação da PRP com a infecção do HIV^{3, 19, 20, 27}.

A PRP do tipo VI, apresenta algumas manifestações clínicas que diferem do quadro clássico, além de um pior prognóstico e refratariedade à terapêutica convencional.

Maiores detalhes à respeito do assunto, serão abordados adiante.

A classificação de Griffiths, juntamente com seus achados clínicos estão resumidos na tabela abaixo (Tabela II)¹⁷.

Tabela II. Características clínicas da pitiríase rubra pilar¹⁷.

Tipo	Incidência (%)	Resolução em 3 anos	Características
I Adulto Clássico	50	81	Início agudo; sem fator precipitante; prurido ocasional; manifestações clássicas
II Adulto Atípico	5	20	Longa duração; alopecia; descamação ictiosiforme; áreas eczematosas
III Juvenil Clássico	10	16	Início antes dos 2 anos; manifestações similares ao tipo I
VI Juvenil Circunscrito	25	32	Focos de áreas eritematosas e hiperkeratose; raramente progride
V Juvenil Atípico	5	0	Início precoce e curso crônico; hiperkeratose predominante; eritema infrequente; mudanças semelhantes ao escleroderma nas palmas e solas.

Fonte: Pityriasis Rubra Pilaris: a review of diagnosis and treatment. J Am Acad Dermatol, 1989¹⁷.

2.6.HISTOPATOLOGIA

Na PRP o exame histopatológico é considerado sugestivo da doença. Normalmente pode-se encontrar à microscopia óptica hiperqueratose folicular, áreas de paraqueratose, acantose, degeneração de liquefação da basal, discreto infiltrado inflamatório linfocitário na derme^{2, 7, 17, 29}, ortoceratose, espessamento da camada granular e hiperplasia epidérmica psoriasiforme³⁰.

A paraceratose vertical e horizontal, presente no estrato córneo interfolicular é relatado como característico^{7, 29}.

Os folículos pilosos se apresentam dilatados e com uma rolha ceratótica. Ao redor do folículo, pode se formar uma paraceratose focal¹. A presença de rolhas ceratóticas nos folículos pilosos, é um importante achado histopatológico para o diagnóstico da PRP, por esta razão, na biópsia de pele, deve-se dar preferência à áreas afetadas que contenham pápulas foliculares⁶.

Como citado anteriormente, a histopatologia não é diagnóstica, sendo que na prática, as biópsias de pele são mais úteis para distinguir a pitiríase rubra pilar, de uma psoríase ou de um eczema eritrodérmico^{3, 17, 14}.

Algumas características histopatológicas, consideradas mais específicas, podem ser usadas para se tentar uma diferenciação da PRP com a psoríase, como a presença de acantose, aumento da camada granular, rolhas foliculares, ausência de alterações capilares psoriáticas, camada granular diminuída e pustulação epidérmica¹¹.

2.7.DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da PRP é baseado essencialmente nos achados clínicos. Embora as características histopatológicas não sejam patognomônicas, a biópsia da lesão de pele é importante para o diagnóstico diferencial das doenças papuloescamosas e eritematosas¹⁷.

As manifestações cutâneas da PRP tipo I (adulto clássico), incluem progressão céfalo-caudal das lesões, eritrodermia progressiva, contendo áreas de pele normal (ilhas de pele sã), hiperkeratose palmo-plantar com coloração alaranjada, pápulas foliculares na face dorsal das falanges das mãos e face extensora do punho e coxas. Nas unhas, são comumente observados, coloração distal marrom-amarelada, hiperkeratose subungueal, espessamento do leito ungueal e equimose subungueal¹⁷.

Clinicamente, a presença de hiperkeratose folicular no dorso dos dedos, erupções alaranjadas com ilhas de peles sãs e hiperkeratose palmo-plantar, fazem com que o diagnóstico possa ser feito com razoável certeza, especialmente com história familiar negativa de psoríase⁷.

O diagnóstico da PRP, normalmente, é difícil de se fazer nos estágios iniciais da doença. As lesões dérmicas iniciais, como as placas eritemato-descamativas, são muito inespecíficas, tem início insidioso, e podem se manter inalterados por semanas até anos, independente do tratamento⁶. Frequentemente as manifestações clínicas iniciam ou pioram depois de uma intensiva exposição solar⁶, tornando o quadro mais evidente. Na tabela III, pode-se observar os principais diagnósticos diferenciais clínicos da PRP.

Tabela III. Principais diagnósticos diferenciais da Pitiríase Rubra Pilar⁶

Dermatite Seborréica
 Dermatite eczematosa
 Dermatofitose
 Sífilis secundária
 Líquen plano
 Psoríase
 Parapsoríase
 Eritema *gyratum*
 Micose fungóide
 Hipovitaminose A / Frinoderma
 Lúpus eritematoso subagudo

Fonte: Early Presentation of Pityriasis Rubra Pilaris. Cutis, 1997⁶.

O principal diagnóstico diferencial da PRP é com a psoríase^{2, 11, 14, 21, 27}, principalmente nas fases iniciais da doença^{7, 21}.

Normalmente, a PRP apresenta o componente folicular mais acentuado do que a psoríase, as placas são vermelho-alaranjadas, não apresentam descamação prateadas, não se observa o sinal de Auspitz^{14, 27} ou do orvalho sangrento (pontos hemorrágicos sobre uma superfície vermelha, decorrente da retirada das

escamas)³¹, possuem margens mais irregulares, comparada com as placas psoriásicas³¹ e não apresentam o sinal da vela² (quando pela curetagem das placas, destacam-se escamas semelhantes às encontradas na raspagem de uma vela)³¹.

Quando o eritema se torna difuso, o componente folicular se torna menos aparente, no entanto, o padrão folicular tende a persistir na face dorsal das falanges proximais dos dedos, sendo que a inspeção cuidadosa desta área pode ser útil no diagnóstico³.

As pápulas foliculares com espículas córneas localizadas no dorso da primeira e segunda falange dos dedos são consideradas patognomônicas da pitiríase rubra pilar².

Na forma eritrodérmica, o quadro clínico pode ter semelhança com a forma eritrodérmica da micose fungóide ou com a Síndrome de Sézary. Nestes casos a histopatologia pode ser indicada para confirmação diagnóstica².

2.8. TRATAMENTO

O tratamento da PRP, pode ser feito de várias maneiras, tanto a nível tópico quanto sistêmico, a escolha depende do quadro dermatológico de cada paciente.

O etretinato ou a isotretinoína, são consideradas drogas de escolha no tratamento da PRP^{1,2,17}.

A isotretinoína na dosagem de 1-2 mg/kg/dia tem sido usada com bons resultados, sendo que em alguns pacientes, houve desaparecimento total das lesões e prolongamento das remissões. Nos pacientes que tiveram retorno das lesões após a descontinuidade do tratamento, a doença não retornou com a severidade do quadro inicial^{1,3}.

Em torno de 60% à 95% dos pacientes tratados com isotretinoína, apresentam melhora clínica entre 4 à 6 meses depois de iniciado o tratamento. A isotretinoína tem apresentado bons resultados em homens e mulheres, tanto no tipo juvenil quanto no tipo adulto da PRP¹⁷.

Alguns autores tem elegido a isotretinoína como a droga de escolha na terapêutica sistêmica da PRP, devido a sua eficiência e segurança. Ainda observou-se clinicamente menos efeitos colaterais no uso da isotretinoína do que com o uso oral de vitamina A¹⁷.

O etretinato é um retinóide aromático, que é depositado no tecido adiposo e pode ser detectado na circulação sanguínea por mais de 2 anos após a descontinuidade do tratamento¹⁷. Devido à sua prolongada permanência no organismo, a possibilidade de uma subseqüente teratogenicidade ou o desenvolvimento de alterações ósseas, seus efeitos devem ser seriamente considerados, antes de iniciar o tratamento em mulheres em idade fértil e crianças^{17, 32}. É recomendado, que crianças em uso prolongado do etretinato, devem ser regularmente investigados quanto à alterações ósseas, como o espessamento ou reabsorção do perióstio e a osteoporose³².

O etretinato na dose de 0,5-1,0 mg/kg/dia^{1, 2, 3} é efetiva, e pode ter ação superior ao da isotretinoína^{1, 3, 33, 34}. A duração média do tratamento é de 4 meses, tanto em crianças quanto em adultos¹⁷. O etretinato parece causar menos toxicidade do que a vitamina A³⁴.

A terapêutica com a vitamina A tem obtido sucesso, mas pode ser associada à toxicidade devido às altas dose necessárias. Pacientes com PRP respondem favoravelmente ao uso de vitamina A tópica (250.000 a 500.000 UI) ou sistêmica^{6, 17}.

O tratamento com vitamina A sistêmica, utiliza doses de 150.000 a 300.000 UI por dia^{2, 17}, por várias semanas, até produzir remissão das lesões. Alguns autores recomendam associar a vitamina A com corticóide². Outra

alternativa, seria o uso de vitamina A em altas doses, em torno de 1 milhão UI/dia por 10-14 dias. Este esquema apresenta bons resultados, porém ocorre um aumento da incidência de efeitos colaterais, como cefaléia, náuseas, calafrios, hipertrigliceridemia¹⁷, dor abdominal, distúrbios visuais, irritabilidade, sonolência, alopecia e poliartralgia³⁵.

O tratamento da PRP com altas doses de vitamina A ou de retinóides sistêmicos, pode causar hiperlipidemia e disfunção hepática, portanto é necessário controle laboratorial dos níveis séricos de triglicerídeos e do colesterol, além dos testes de função hepática^{1, 2, 35, 36}.

Antes de se iniciar o tratamento com vitamina A no paciente relatado, foi realizada investigação laboratorial, solicitando exames de rotina, além da investigação da função hepática e dos níveis de triglicerídeos e colesterol, que demonstraram estar todos em níveis normais. Com o decorrer do tratamento se manteve monitorização laboratorial, que não demonstraram alteração com o tratamento utilizado.

Uma potencial complicação da elevação dos níveis séricos de triglicerídeos, é o início de uma pancreatite aguda, que pode ocorrer quando os níveis séricos de triglicerídeos alcançam dez vezes o seu valor normal³⁶.

Normalmente, a terapia inicial com vitamina A é bem tolerada e raramente causa efeitos colaterais¹⁷. O tratamento pode ser continuado por meses, desde que o controle laboratorial se mantenha dentro dos níveis normais. Para evitar qualquer tipo de efeito adverso, deve-se procurar a menor dose ativa do medicamento².

Os corticóides sistêmicos podem controlar os sintomas em alguns pacientes, mas seus efeitos colaterais proíbem o seu uso por um tempo prolongado³.

Em casos resistentes ao tratamento convencional, drogas citostáticas, como o metotrexato e a azatioprina, podem ser empregadas. A ciclosporina em

baixas doses, tem sido utilizada no tratamento de vários pacientes cuja terapia convencional não obteve resposta³. A azatioprina tem obtido efeito em um baixo número de pacientes¹.

Iniciado o tratamento com metotrexate, observa-se melhora em 6 meses, sendo que a resposta completa ocorre em aproximadamente 3 à 5 meses. Embora a maioria dos pacientes com PRP respondam ao metotrexate, muitas recidivas ocorrem na descontinuidade do tratamento, sendo que o reinício da medicação mostra resultados rapidamente¹⁷.

O uso regular do metotrexato ainda está em discussão, pois apresenta uma variabilidade de resposta terapêutica, com vários resultados contraditórios. Quando se utiliza o metotrexate é necessário um cuidadoso seguimento destes pacientes, devido à seus efeitos colaterais, que incluem hepatotoxicidade, mielosupressão, teratogenicidade e defeitos na espermatogênese¹. Apesar da baixa incidência de efeitos colaterais, é necessário uma freqüente monitoração clínica e laboratorial, incluindo biópsia hepática¹⁷.

O tratamento tópico tem se demonstrado pouco efetivo². O uso de corticóides tópicos, agentes ceratolíticos e emolientes podem trazer alívio sintomático, mas geralmente não promovem resolução das lesões³. Importante é não usar tópicos agressivos, incluindo aplicações de ultravioleta, que podem agravar o quadro².

A evolução é variável, sendo que alguns pacientes apresentam ótimas respostas ao tratamento, enquanto outras não³. As formas familiares são mais resistentes à terapia, enquanto as adquiridas respondem melhor. A maioria dos pacientes apresentam melhora do quadro dentro de um período de 3 anos, sendo que terapia diminui o decurso evolutivo da PRP². A forma juvenil da PRP tem curso relativamente rápido e resolução espontânea em alguns meses, parece ser desnecessário o uso de drogas potencialmente prejudiciais nestes casos²³.

Clinicamente, ocorre uma exfoliação das placas hiperkeratóticas no final do tratamento, posteriormente uma coloração rosada persiste de semanas à meses até o retorno da coloração normal da pele^{17, 35}.

Em pacientes refratários ao tratamento convencional, deve-se considerar a hipótese da PRP associada à infecção pelo HIV, cujo tratamento com zidovudina (AZT) tem trazido melhores resultados do que o tratamento isolado da PRP^{18, 20}.

O diagnóstico e tratamento precoce com retinóides parece oferecer as melhores oportunidades da resolução das lesões da PRP³⁷.

2.9.PITIRÍASE RUBRA PILAR E O VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA (HIV).

A infecção pelo HIV apresenta uma grande variabilidade de manifestações clínicas. Muitas doenças dermatológicas tem sido descritas em pacientes portadores do HIV³⁸, incluindo a PRP^{39, 40}.

Recentemente, a PRP tem sido associado a pacientes com infecção pelo HIV, gerando discussões à respeito de se incluir um novo tipo à classificação de Griffiths, denominando-se de tipo VI. No entanto, ainda não existe um consenso à respeito desta nova classificação.

Em alguns pacientes, o início da PRP ocorre logo após ou ao mesmo tempo em que se confirma a sorologia positiva para o HIV^{18, 38, 41}, sendo que nenhum tinha apresentado quadro de PRP antes da comprovação do teste positivo para o HIV. Este fato sugere que a associação da PRP com a infecção pelo HIV não é uma coincidência, mas possivelmente faz parte da patogenia do vírus, além de que a resposta terapêutica favorável à zidovudina, reforça a hipótese desta associação¹⁸.

Como já mencionado, a PRP pode ser a primeira manifestação da infecção pelo HIV, portanto, a sorologia do HIV deveria ser incluída na rotina de testes laboratoriais em pacientes adultos com PRP^{19,41}.

Algumas enfermidades pápulo-escamosas, podem aparecer ou se agravar em pacientes HIV-positivo quando desenvolvem imunodeficiência severa. Isso ocorre quando a contagem de células T CD 4+ está abaixo de 150/mm³, no entanto a imunodeficiência severa não está presente em pacientes com PRP associado ao HIV, nestes a contagem de células T CD 4+ é freqüentemente superior à 300/mm³, sem evidências de infecções oportunistas ou neoplasias associadas. Portanto, deve haver outro fator relacionado ao HIV, que não a imunodeficiência, envolvido na emergência da PRP¹⁸.

Freqüentemente, iniciam-se severas erupções pustulosas nodulocísticas ou foliculares, semelhantes à acne ou furúnculos em pacientes com PRP e HIV, sendo que a cultura destas lesões são negativas ou apresentam organismos não patogênicos¹⁸.

Observe na tabela abaixo (Tabela IV)¹⁸ alguns achados clínicos e epidemiológicos presentes em alguns casos publicados.

Tabela IV. PRP e infecção pelo HIV: achados clínicos em casos publicados¹⁸.

Autores	N °	Sexo/idade	Fator risco	de CD4	Lesões Nodulocísticas	Líquen espinulosos
Blauvelt <i>et al</i>	1	M/28	HM	370	Não	Não
	2	M/28	HM	311	Sim	Sim
Le Bozec <i>et al</i>	3	M/35	HM	150	Não	Não
Martin	4	M/29	HM	>50 0	Sim	Sim
	5	M/40	HM	-	Sim	Sim
	6	M/27	HM	699	Não	Não
Auffret <i>et al</i>	7	F/28	-	714	Sim	Sim
Miralles <i>et al</i>	8	M/32	HM	597	Sim	Sim

M: masculino; F: feminino; HM: Homossexual; CD4: Contagem de linfócitos CD4 no sangue periférico
Fonte: Pityriasis Rubra Pilaris and human immunodeficiency virus infection. Br J Dermatol, 1995¹⁸.

As manifestações clínicas da PRP em HIV-positivo são as mesmas do quadro clínico típico da PRP do adulto. É possível que em indivíduos geneticamente predispostos, a infecção pelo HIV induz a manifestação da PRP e modifica o curso natural da doença^{16,18}.

A evolução da doença é variável. Em alguns casos, principalmente naqueles que apresentam lesões inflamatórias nodulocísticas, a doença é severa e o prognóstico é reservado¹⁸.

Os retinóides, particularmente o etretinato, são benéficos no início da PRP do adulto, mas em pacientes infectados com o HIV os resultados do tratamento são imprevisíveis. Alguns pacientes melhoram somente com AZT ou etretinato, mas outros casos são necessárias ambas^{18,19}.

O etretinato é usado na dose de 0,3 – 1,0 mg/kg/dia, sendo que em altas doses tem se mostrado mais eficiente. A dose do AZT usada é de 500 mg/dia^{16,18}. Outras terapias, como corticóides tópicos, fototerapia UVB, PUVA, ceratolíticos e a isotretinoína, que podem ser eficazes em casos clássicos de PRP do adulto, não tem demonstrado resultados satisfatórios nestes casos¹⁸.

A PRP tipo VI seria caracterizada pela presença da infecção pelo HIV, normalmente sem evidência de imunossupressão, baixa resposta a terapêutica convencional, prognóstico mais restrito e desenvolvimento de lesões nodulocísticas e líquen espinuloso^{18,19,20}.

De acordo com alguns autores, está clara a relação entre a PRP e o HIV, no entanto o mecanismo destas alterações ainda são desconhecidas¹⁸.

Outros autores afirmam que a PRP associada à infecção pelo HIV, assim como o aparecimento de outras alterações dérmicas, como a acne conglobata, fazem parte de uma única desordem da queratinização, desta forma, a PRP associada ao HIV seria apenas um dos espectros da síndrome folicular associada ao HIV^{16,19}, outros sugerem que o folículo piloso, como as células da medula óssea, podem ser infectadas pelo HIV, causando inflamação folicular^{19,41}.

3.OBJETIVOS

Relatar um caso de Pitiríase Rubra Pilar, diagnosticada e tratada pelo Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário (HU- UFSC).

Realizar uma revisão da literatura à respeito do assunto, quanto ao histórico, epidemiologia, etiopatogenia, quadro clínico, classificação, diagnóstico e tratamento.

4. RELATO DE CASO

A.D., 16 anos, masculino, branco, solteiro, natural de São Paulo e procedente de Florianópolis, procurou o Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário – UFSC no dia 19/07/99. Relatou que há dois meses iniciou com lesões na pele, de caráter progressivo, em face, tórax e mãos, que posteriormente disseminaram-se para outras áreas do corpo. As lesões tiveram início dois meses após o uso de vacina e soro anti-rábico devido à mordida de cachorro. Estava há um mês em uso de Dexametasona e Clotrimazol tópico, sem melhora do quadro.

Referiu que aos 7 anos de idade apresentou um episódio de lesão cutânea, com descamação amarelada nas pálpebras, orelhas, cotovelos e pernas, sendo tratado no Hospital Infantil Joana de Gusmão com uso de vaselina líquida e uma pomada, da qual não se lembra o nome. Apresentou outro episódio semelhante há 3 anos, acometendo sobrancelhas e mãos, onde fez uso de Dexametasona pomada. Negou o uso de medicações ou contato com substâncias irritantes.

Ao exame dermatológico, observou-se a presença de lesões eritemato-descamativas difusas, acometendo face, dorso superior, membros superiores e inferiores, com predomínio de áreas dos cotovelos e joelhos. Notou-se a presença de hiperqueratose palmar e plantar. As lesões tinham tendência a ser papulares com comprometimento folicular, o couro cabeludo e orelhas apresentavam lesões descamativas.

O paciente apresentava lesões difusas, que podem ser observadas na figura 1.



Figura 1. Paciente apresenta lesões eritematosas difusas. Pode-se observar o acometimento de mãos, joelhos e pés.

Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário-UFSC, setembro de 1999.



Figura 2. Fotografia do dorso do paciente, apresentando pápulas foliculares eritematosas bem evidentes.

Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário-UFSC, setembro de 1999.



Figura 3. Fotografia de perfil, demonstrando uma ilha de pele saudável (seta).

Fonte: Serviço de Dermatologia HU-UFSC, 1999.



Figura 4. Fotografia demonstrando hiperqueratose palmar com presença de placas papulares eritematosas em punhos.

Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário-UFSC, setembro de 1999.

Para a confirmação do diagnóstico de PRP, solicitou-se exame histopatológico de biópsia de pele. O resultado obtido segue abaixo.

EXAME HISTOPATOLÓGICO:

Serviço de Anatomia Patológica do HU-UFSC.

MACROSCOPIA: Punch pardacentro medindo 0,3 x 0,2 x 0,3 cm.

MICROSCOPIA: Cortes de pele exibindo hiperqueratose com focos alternantes de parakeratose, vertical e horizontal, associada a acantose regular, discreta espongirose e camada basal pigmentada.

Há ainda discreto infiltrado inflamatório linfocitário perivascular. Não foram visualizados infundíbulo foliculares dilatados e rolas corneas nesta amostra.

CONCLUSÃO: Dermatite Perivascular Superficial.

COMENTÁRIOS: Apesar de faltar elementos característicos, possibilidade de Pitiríase Rubra Pilar não pode ser afastada.

Como o exame histopatológico realizado não foi conclusivo, solicitou-se outra biópsia de pele, com o seguinte resultado.

EXAME HISTOPATOLÓGICO:

Realizado pelo IDAP.

MACROSCOPIA: Punch de pele medindo 0,2 cm.

MICROSCOPIA: Pele com camada córnea ora em padrão de cesta ora com focos de parakeratose alternando com ortokeratose compacta. Há hiperplasia epidérmica irregular com ceratinócitos mais superficiais com espaços claros perinucleares. Papilas bem vascularizadas com focos de hemorragia. Derme superficial com alguns melanófagos e mononucleares em torno a vasos.

CONCLUSÃO: Quadro histológico compatível com Pitiríase Rubra Pilar.

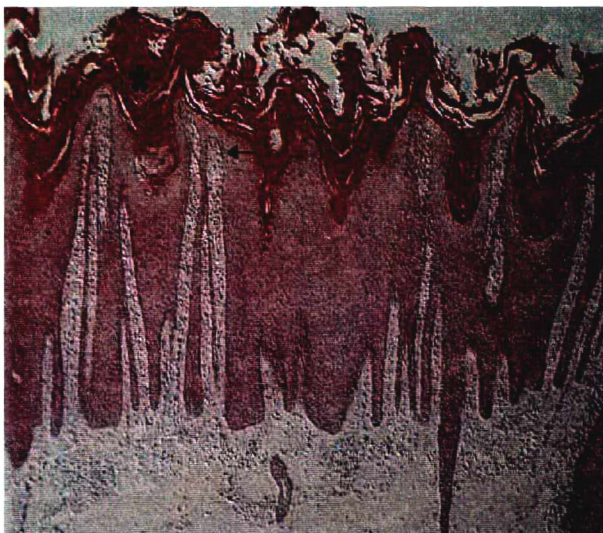


Figura 5. Fotografia panorâmica de Microscopia óptica, demonstrando hiperkeratose (asterisco), acantose, papilomatose (seta) e infiltrado mononuclear perivascular superficial.

Fonte: Serviço de Anatomia Patológica do IDAP, 1999.

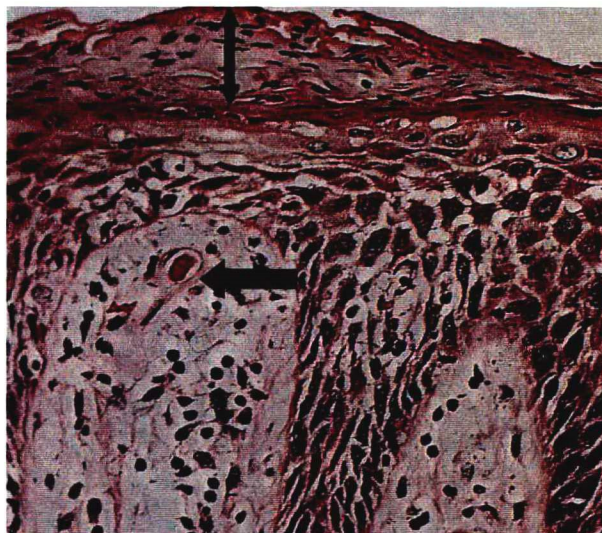


Figura 6. Lamina histopatológica demonstrando hiperkeratose, alternando parakeratose com ortokeratose (seta dupla), espongirose, acantose, papilomatose e vaso cutâneo capilar dilatado com infiltrado mononuclear perivascular superficial (seta simples).

Fonte: Serviço de Anatomia Patológica do IDAP, 1999.

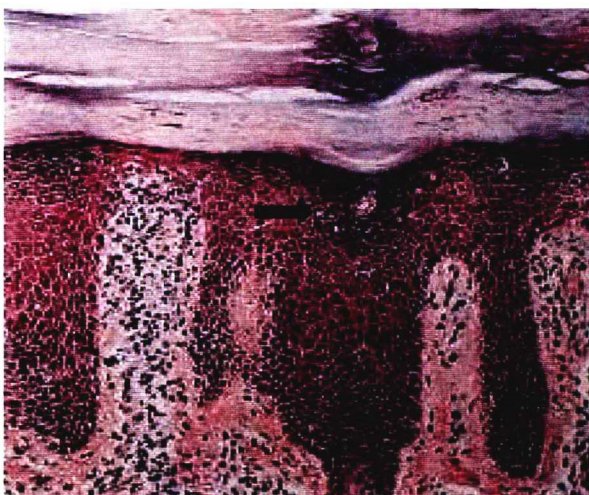


Figura 7. Lâmina histológica demonstrando hipergranulose focal (seta).

Fonte: Serviço de Anatomia Patológica do IDAP, 1999.

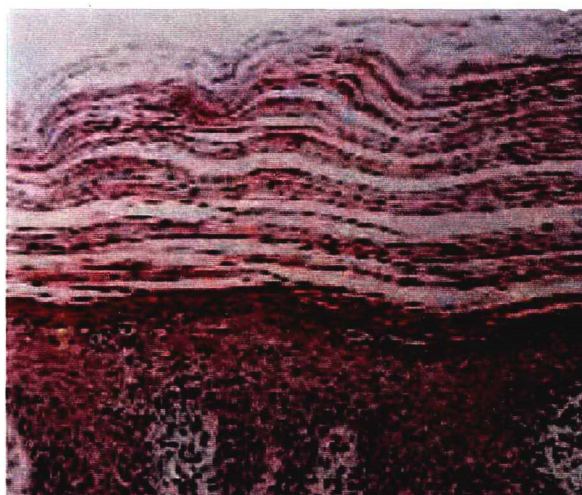


Figura 8. Lâmina histológica demonstrando parakeratose da camada córnea.

Fonte: Serviço de Anatomia Patológica do IDAP, 1999.

De acordo com o quadro clínico, juntamente com o exame histopatológico compatível com Pitiríase Rubra Pilar, o diagnóstico de Pitiríase rubra pilar foi confirmado.

Iniciou-se o tratamento com Vitamina A, utilizando três comprimidos de 50.000 UI por via oral, totalizando 150.000 UI por dia, durante 7 dias, associou-se à terapêutica um creme emoliente.

Antes do início do tratamento com vitamina A, foram solicitados alguns exames laboratoriais (Tabela V) para avaliar, principalmente, a função renal, hepática e os níveis séricos de triglicerídeos e do colesterol. Esses exames foram realizados, devido à toxicidade que pode ocorrer com o uso de vitamina A em altas doses.

Tabela V. Exames laboratoriais do paciente relatado.

EXAMES	RESULTADOS	
Glicose	90 mg/dl	
Uréia	16 mg/dl	
Creatinina	0,6 mg/dl	
Glicerídeos	59 mg/dl	
Colesterol total	117 mg/dl	
Colesterol – LDL	74,2 mg/dl	
Colesterol – HDL	31 mg/dl	
Relação LDL / HDL	2,4	
Col / HDL	3,8	
Hemograma: Erit	5,31	
Hemoglobina	12,9	
Hematócrito	39,1%	
Leucograma: Leucócitos	9.500	
Segmentados	32 %	3.040
Bastões	0 %	0
Linfócitos	36 %	3.420
Monócitos	2 %	190
Eosinófilos	29 %	2.755
Plaquetas	221.000	
Fosfatase alcalina	246 U/L	
Bilirrubina: Total	0,21 mg/dl	
Direta	0,03 mg/dl	
Indireta	0,18 mg/dl	
Proteínas Totais e Frações	7,10 g/dl	
Albumina	3,8 g/dl	
Globulinas	3,3 g/dl	
Relação albumina/globulina	1,2	
Aspartato Aminotransferase (TGO)	21 U/L	
Alanina Aminotransferase (TGP)	37 U/L	
Gama GT	13 U/L	
Parasitológico de Fezes	Negativo	
Anti-estreptolisina “O”	208 UI/ml	

Fonte: Prontuário do Hospital Universitário – UFSC do paciente relatado, 1999.

O paciente apresentou significativa resposta ao tratamento com vitamina A, tendo melhora gradual das lesões na pele. A monitorização da função

hepática e dos níveis de triglicerídeos e colesterol séricos, não demonstraram alteração durante o tratamento.

O paciente permanece em acompanhamento ambulatorial no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário - UFSC, até o momento, assintomático e sem recidivas.



Figura 9. Fotografia demonstrando região dorsal do paciente relatado, à esquerda lesões iniciais, à direita após tratamento. Observa-se melhora significativa das lesões.

Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário-UFSC, 1999.



Figura 10. Fotografia demonstrando melhora das lesões hiperqueratóticas na palma das mãos, assim com das placas eritemato-papulares.

Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário-UFSC, 1999.

5. DISCUSSÃO

O paciente relatado procurou o Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário-UFSC apresentando lesões de caráter eritêmato-descamativas. A anamnese e o exame dermatológico, juntamente com o exame histopatológico de biópsia da pele, possibilitou o diagnóstico da Pitiríase Rubra Pilar.

Ao exame dermatológico, as lesões de pele eram composta por placas papulares eritêmato-descamativas. As pápulas foliculares, consideradas características da PRP, eram bem evidentes, principalmente na face extensora dos joelhos e cotovelos, punhos, coxas e dorso.

Com a evolução do quadro, houve a formação de placas eritematosas extensas, evidenciando a presença de áreas de pele normal entre elas, as chamadas “ilhas de pele sã”, observada em região lateral da face e do pescoço do paciente.

O acometimento do dorso da primeira e segunda falange da mão com pápulas foliculares, com espículas córneas, considerado patognomônico da PRP, estava presente. A presença de hiperkeratose palmo-plantar, de coloração alaranjada, era bem evidente.

O aspecto das lesões dermatológicas observadas no paciente descrito, como as pápulas foliculares, hiperkeratose palmo-plantar, presença de ilhas de pele sã, pápulas foliculares no dorso das falange dos dedos da mão, são manifestações clássicas da PRP.

O progresso das lesões seguiu sentido crânio-caudal, iniciando-se em face e posteriormente acometendo tórax, dorso, mãos, cotovelos e pés.

Nos antecedentes dermatológicos do paciente, observou-se a presença de quadros de lesões descamativas, que possivelmente foram as exacerbações e remissões da PRP, que evoluíram para um quadro mais extenso, possibilitando o diagnóstico. No entanto, não se pode confirmar esta possibilidade, pois a investigação etiológica dos quadros descamativos anteriores não foram realizados, possivelmente por não apresentarem lesões sugestivas. É importante lembrar que as erupções iniciais da PRP são facilmente confundidas com a dermatite seborréica ou com a tinea corporis.

O ectrópio, apesar de freqüentemente presente, não foi observado neste paciente, assim como alterações ungueais.

O diagnóstico da PRP é basicamente clínico, portanto, a presença de lesões cutâneas clássicas da PRP, assim como a sua evolução, possibilitaram a realização do diagnóstico.

Ao exame histopatológico da biópsia de pele do paciente, observou-se inicialmente alterações sugestivas da PRP, no entanto, o diagnóstico não poderia ser confirmado. No segundo exame realizado, foi feito o diagnóstico. Observou-se que os achados histopatológicos da PRP são inespecíficos, sendo a histopatologia é somente sugestiva, e o diagnóstico é clínico.

De acordo com a classificação de Griffiths, o paciente foi considerado como do tipo III ou juvenil clássico, por apresentar as manifestações clássicas da PRP, como o aspecto das lesões, início e evolução do quadro e pelo acometimento durante a infância.

Apesar da idade de início da PRP do tipo III ser mais precoce, do que a do paciente relatado, deve-se considerar que as alterações cutâneas apresentadas anteriormente, poderiam ser manifestações iniciais da PRP, cujo diagnóstico precoce é difícil, que posteriormente se tornaram mais evidentes, possibilitando o diagnóstico.

De acordo com a literatura, o tratamento de escolha da PRP é realizado com o etretinato ou a isotretinoína. Outra opção é o uso de vitamina A, que vem apresentando bons resultados. No caso relatado, a terapêutica utilizada foi o uso de vitamina A 50.000 UI, três comprimidos por dia, totalizando 150.000UI por dia, durante 7 dias, associado à um creme emoliente. O tratamento instituído obteve bons resultados, levando à uma melhora significativa das lesões.

Como citado na literatura, o uso da vitamina A deve ser precedido de investigação laboratorial da função hepática e dos níveis séricos de colesterol e triglicérides, afim de se monitorizar os efeitos colaterais, como a hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia e hepatotoxicidade. No paciente descrito, os exames laboratoriais iniciais estavam normais, assim como os exames de controle permaneceram inalterados até o final do tratamento.

6.REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol 1999; 38:1-11.
2. Sampaio SAP, Rivitti EA. Erupções Eritêmato-escamosas. In: Sampaio SAP, Rivitti EA, editores. Dermatologia, 1ª edição. São Paulo: Artes Médicas; 1998 p.167-83.
3. Sams MW, Lynch PJ. Lichen Planus, Pityriasis Rubra Pilaris, and Related Conditions. In: Sams MW, Lynch PJ, editors. Principles and Practice of Dermatology, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1996 p.370-73.
4. Ruiz J, Cevallos E. Pitiriasis Rubra Pilaris: reporte de caso. Educ med contin 1993; 41:25-6.
5. Rinker MH, Shenefelt PD, Lebwohl M, Wells MJ, Callen JP, Gelfand JM, et al. Pityriasis Rubra Pilaris from Dermatology/Papulosquamous Diseases. [página da web]. 18 jun 2000 [capturado em 09 fev 2001]. Disponível em: <http://www.emedicine.com>
6. Caplan SE, Lowitt MH, Kao GF. Early presentation of pityriasis rubra pilaris. Cutis 1997; 60 (6):291-6.
7. Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austin KF, Goldsmith LA, et al. Pityriasis Rubra Pilaris. In: Goldsmith LA, Baden HP, editores.

Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th edition. New York: McGraw-Hill; 1999 p.538-40.

8. Varma S, Logan RA. Exanthematic pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol 1999; 141(4):769-771

9. Herane MI, Benedetto BA, Misad CS. Pitiriasis Rubra Pilaris: estudio clínico en relación a nueve casos/ Pityriasis Rubra Pilaris: clinical study about 9 cases. Rev Chil Dermatol 1996; 12 (3):147 - 54.

10. Shahidullah H, Aldridge RD. Changing forms of juvenile pityriasis rubra pilaris - a case report. Clin Exp Dermatol 1994; 19(3):254-6.

11. Magro CM, Crowson AN. The clinical and histomorphological features of pityriasis rubra pilaris. A comparative analysis with psoriasis. J Cutan Pathol 1997; 24 (7):416-24.

12. Vanderhooft SL, Francis JS, Holbrook KA, Dale BA, Fleckman P. Familial pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 1995; 131(4):448 - 53.

13. Lim JT, Tham SN. Pityriasis rubra pilaris in Singapore. Clin Exp Dermatol 1991; 16(3):181-4.

14. Tunnessen WW. Picture of the Month. Arch Pediatr Adolesc Med 1995; 149(8):923-4.

15. Stambuk R, Kimball J, Leachman S, Smith L, Dale B, Fleckman P. Abnormal keratin expression in hereditary Pityriasis rubra pilaris. *J Invest Dermatol* 1996; 106(4):869.
16. Sanchez-Regana M, Fuentes CG, Creus L, Salleras M, Umbert P. Pityriasis rubra pilaris and HIV infection: a part of the spectrum of HIV-associated follicular syndrome. *Br J Dermatol* 1995; 133(5):818-9.
17. Cohen PR, Prystowsky JH. Pityriasis rubra pilaris: A review of diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20(5 Pt 1):801-7.
18. Miralles ES, Nunez M, De Las Heras ME, Perez B, Moreno R, Ledo A. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. *Br J Dermatol* 1995; 133(6):990-3.
19. Gonzalez.-Lopez A, Velasco E, Pozo T, Del Villar A. HIV-associated pityriasis rubra pilaris responsive to triple antiretroviral therapy. *Br J Dermatol* 1999; 140(5):931-34.
20. Bonono RA, Korman N, Nagashima-Whalen L, Briggs J, Graham R, Salata RA. Pityriasis rubra pilaris: an unusual cutaneous complication of AIDS. *Am J Med Sci* 1997; 314 (2):118-21.
21. Fiallo P, Tagliapietra AG, Santoro G. Arthropathic pityriasis rubra pilaris. *Br J Dermatol* 1996; 134:1154-55.

22. Pavlidakey GP, Hashimoto K, Savoy BL, Heller GL, Iacobelle D, Barfield L. Stanazolol in the Treatment of Pityriasis Rubra Pilaris. *Arch Dermatol* 1985; 121:546 - 48
23. Gelmetti C, Schiuma AA, Cerri D, Guianotti F. Pityriasis rubra pilaris in childhood: a long-term study of 29 cases. *Pediatr Dermatol* 1986; 3(6):446-51.
24. Sonnex TS, Dawber RP, Zachary CB, Millard PR, Griffiths AD. The nails in adult type I pityriasis rubra pilaris. A comparison with Sezary syndrome and psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15(5 Pt 1):956-60.
25. Piamphosongsant T, Akaraphant R. Pityriasis rubra pilaris: a new proposed classification. *Clin Exp Dermatol* 1994; 19 (2):134-8.
26. Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris (PRP). [página da web]. 29 de março de 2000 [capturado em 02 maio de 2000] Disponível em <http://www.kcl.ac.uk>
27. Zatz JL. Pityriasis rubra pilaris/Skin Problems. [página da web]. dezembro 1998 [capturado em 23 maio de 2000]. Disponível em <http://www.rci.rutgers.edu>
28. Castanet J, Lacour JP, Perrin C, Brun P, Ortonne JP. Juvenile pityriasis rubra pilaris associated with hypogammaglobulinaemia and furunculosis. *Br J Dermatol* 1994; 131 (5):717 - 9.
29. Soeprono FF. Histologic criteria for the diagnosis of pityriasis rubra pilaris. *Am J Dermatopathol* 1986; 8(4):277-83.

30. Howe K, Foresman P, Griffin T, Johnson W. Pityriasis rubra pilaris with acantholysis. *J Cutan Pathol* 1996; 23(3):270-4.
31. Azulay RD, Azulay DR, Genodermatoses e Desembrioplasias cutâneas. In: Azulay RD, Azulay DR, editores. *Dermatologia*, 2ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1997 p.379-402.
32. Halkier-Sorensen L, Laurberg G, Andresen J. Bone changes in children on long-term treatment with etretinate. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16(5 Pt 1):999-1006.
33. Fleissner J, Happler R. Etretinate in the Treatment of Juvenile Pityriasis Rubra Pilaris. *Arch Dermatol* 1981; 117:749-50
34. Borok M, Lowe NJ. Pityriasis rubra pilaris. Further observations of systemic retinoid therapy. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22(5 Pt 1):792-5.
35. Randle HW, Diaz-Perez JL, Winkelmann RK. Toxic doses of Vitamin A for Pityriasis Rubra Pilaris. *Ach Dermatol* 1980; 116:888-92
36. Murray JC, Gilgor RS, Lazarus GS. Serum Triglyceride Elevation Following High-dose Vitamin A Treatment for Pityriasis Rubra Pilaris. *Arch Dermatol* 1983; 119:675-76
37. Dicken CH. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31(6):997-9.

38. Blauvelt A, Nahass GT, Pardo RJ, Kerdel FA. Pityriasis rubra pilaris and HIV infection. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24(5 Pt 1):703-5.
39. Martin AG, Weaver CC, Cockerell CJ, Berger TG. Pityriasis rubra pilaris in the setting of HIV infection: clinical behaviour and association with explosive cystic acne. *Br J Dermatol* 1992; 126(6):617-20.
40. Cockerell CJ. Noninfectious inflammatory skin diseases in HIV-infected individuals. *Dermatol Clin* 1991; 9(3):531-41.
41. Misery I, Faure M, Claidy A. Pityriasis rubra pilaris and Human Immunodeficiency Virus Infection - type 6 pityriasis rubra pilaris ?. *Br J Dermatol* 1996; 135 (6):1008-9

RESUMO

A Pitiríase rubra pilar (PRP) é uma doença dermatológica decorrente de uma desordem da queratinização. Inicialmente descrito por Alaudius Tarral em 1835, e denominada de Pitiríase rubra pilar por Besnier em 1889.

É considerada uma doença dermatológica crônica, de incidência rara.

Existem basicamente duas formas clínicas, uma de início na infância, onde existe uma anomalia da queratinização, com provável herança autossômica dominante, e outra que ocorre em adultos, sem qualquer antecedente familiar de doença dermatológica, cuja etiologia é desconhecida, podendo surgir sem causa desencadeante ou após qualquer tipo de estresse físico.

O diagnóstico é basicamente clínico, sendo as manifestações clássicas da PRP caracterizadas pela presença de placas eritemato-escamosas, pápulas foliculares hiperkeratóticas e hiperqueratose palmo-plantar. A presença de pápulas foliculares, com espículas córneas, localizadas no dorso da falange dos dedos, é considerado como um achado patognomônico da Pitiríase Rubra Pilar.

Apresenta progressão céfalo-caudal, iniciando pelo couro cabeludo, disseminando-se para outras áreas do corpo, podendo generalizar-se até um quadro eritodérmico. A evolução da PRP é considerada crônica, com exacerbações e remissões.

O tratamento de escolha é feito com o etretinato ou a isotretinoína sistêmico, associado com tratamento tópico com cremes emolientes, hidratantes ou corticóides. Outras drogas, como a vitamina A ou drogas imunossupressoras, são utilizadas com bons resultados. Na escolha da droga a ser utilizada, deve-se observar os seus efeitos colaterais.

Para o sucesso terapêutico, é necessário diagnóstico e início precoce do tratamento.

SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a skin disease due to a disorder of the keratinization. Initially described by Alaudius Tarral in 1835, and denominated Pityriasis rubra pilaris by Besnier in 1889.

It's considered a chronic skin disease, of rare incidence.

Basically has two clinical forms, one that starts in childhood, with a disorder of the keratinization, and with probable autosomal dominant inheritance, and another that occurs in adults, without any familiar antecedent of skin disease, whose etiology is unknown, could appear without any precipitate cause or after any type of physical stress.

The diagnosis is basically clinical, the classic manifestations of PRP is characterized by the presence of erythematous scaly plaques, hyperkeratotic follicular papules and palmoplantar hyperkeratosis. The presence of follicular papules, with horny plugs, located in the dorsal surfaces of fingers phalanges, is considered as a specific manifestation of Pityriasis Rubra Pilaris.

It presents craniocaudal progression, beginning from scalp, and to another areas of the body, could be generalized until a erythroderma. The evolution of PRP is considered chronicle, with exacerbations and remissions.

The choice treatment is done with systemic etretinate or the isotretinoin, associated with topical treatment with emollient creams, moisturizers or corticosteroids. Other drugs, as the vitamin A or immunosuppressive drugs, they are used with good results. In the choice of the drug to be used, it should be observed its collateral effects.

To the therapeutic success, it is necessary diagnosis and early beginning of the treatment.

RESUMO

Pitiríase Rubra Pilar

Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina.

Autor: Edson Yoshimi Yanaga.

INTRODUÇÃO: Pitiríase Rubra Pilar (PRP) é uma dermatose rara, de características eritemato-descamativa. Foi descrito por Claudius Tarral em 1835, e denominada por Besnier em 1889, como Pitiríase Rubra Pilar.

OBJETIVOS: Relatar um caso de PRP diagnosticado e tratado pelo Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, e realizar revisão bibliográfica do assunto.

RELATO DE CASO: Paciente de 16 anos, masculino, há dois meses iniciou com lesões progressivas em face, tórax e mãos, que disseminaram-se pelo corpo. Dois meses antes, fez uso de vacinação anti-rábica. Ao exame dermatológico, observou-se lesões eritemato-descamativas difusas, com pápulas foliculares, em face, dorso, membros superiores e inferiores e joelhos, e hiperqueratose palmo-plantar. O exame histopatológico confirmou o diagnóstico. Realizou-se tratamento com Vitamina A e creme emoliente, com resolução das lesões.

DISCUSSÃO: A PRP é uma dermatose rara, de etiopatogenia desconhecida. Apresenta basicamente duas formas, a juvenil e a adulta. É caracterizada por placas eritemato-escamosas, pápulas foliculares hiperqueratóticas e hiperqueratose palmo-plantar. O diagnóstico é clínico, e a histopatologia sugestiva. O etretinato e a isotretinoína são as drogas de escolha, a vitamina A também é efetiva.

SUMMARY

Pityriasis Rubra Pilaris

Service of Dermatology of the University Hospital of Santa Catarina's Federal University.

Author: Edson Yoshimi Yanaga.

INTRODUCTION: Pityriasis Rubra Pilaris (PRP) is a rare skin disease, characterized by erythematous scaling eruption. It was described by Claudius Tarral in 1835, and denominated by Besnier in 1889, with Pityriasis Rubra Pilaris.

OBJECTIVES: Describe a case of PRP diagnosed and treated by the Service of Dermatology of the University Hospital of Santa Catarina's Federal University, and review the literature about the subject.

CASE REPORT: Patient of 16 years, masculine, two months ago he began with progressive lesions in face, thorax and hands, that disseminated by the body. Two months ago, he used a anti-rabies vaccination. At the dermatological examination, it was observed diffuse erythematous scaling eruptions, with follicular papules, in face, back, superior and inferior members and knees, and palm and soles hyperkeratosis. The histopatological exam confirmed the diagnosis. The treatment was made with Vitamin A and emollient cream, with resolution of the lesions.

DISCUSSION: PRP is a rare skin disease, of unknown etiology. It presents two forms, the juvenile and the adult basically. It is characterized by erythematous scaling plates, hyperkeratotic follicular papules and palm and soles hyperkeratosis. The diagnosis is clinical, and the histopatology is suggestive. The etretinate and the isotretinoin are the choice drugs, the vitamin A is also effective.

**TCC
UFSC
CM
0458**

N.Cham. TCC UFSC CM 0458

Autor: Yanaga, Edson Yosh

Título: Pitiríase rubra pilar.



972810091

Ac. 253607

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM