

Pityriasis rubra pilaris po prodělané gastroenteritidě

MUDr. Tereza Marušiaková

Kožní oddělení, Krajská nemocnice Liberec a Turnov

Pityriasis rubra pilaris je vzácné chronické papuloskvamózní kožní onemocnění neznámé etiologie. Typickými projevy nemoci jsou folikulárně vázané papuly splývající do růžových ložisek se šupinami a hyperkeratózy na dlaních a na ploskách. Onemocnění často progreduje do erythrodermie. Diagnóza je stanovena na základě typického klinického obrazu v korelaci s histopatologickým vyšetřením. Terapie bývá problematická, v celkové léčbě se uplatňují především systémové retinoidy. Kazuistika popisuje vznik pityriasis rubra pilaris u pacientky po prodělané střevní infekci.

Klíčová slova: pityriasis rubra pilaris, folikulárně vázané papuly, palmoplantární hyperkeratóza, erythrodermie, systémové retinoidy.

Pityriasis rubra pilaris after gastroenteritis

Pityriasis rubra pilaris is an uncommon chronic papulosquamous skin disease with unknown etiology. The typical symptoms are follicular associated papules spreading into pink scaly plaques and palmoplantar keratoderma. Diagnosis is done according to the typical clinical signs in correlation with a histopathological examination. The treatment can be problematic, oral retinoids are used most common. The case report describes patient with pityriasis rubra pilaris, which occurred after bowel infection.

Key words: pityriasis rubra pilaris, follicular associated papules, palmoplantar keratoderma, erythroderma, oral retinoids.

Popis případu

Pacientka, 62 let, byla odeslána spádovým dermatologem k hospitalizaci pro erytematoskvamózní dermatitidu trupu a končetin s palmoplantárními keratózami.

Obtíže u pacientky začaly v prosinci 2016, kdy prodělala akutní rotavirovou gastroenteritidu. V lednu 2017, tedy asi měsíc od začátcích obtíží, se objevil svědivý exantém, zprvu na hrudi a pažích, provázený otoky dlaní a plosek se šupením kůže. V dalších dnech projevy přibývaly, postupně se rozšířily na krk a obličej. Na krku a v dekoltu splývaly za vzniku erytemových ploch.

Pro kožní obtíže byla vyšetřena na pohotovosti, v rámci akutní péče byly podány celkové kortikosteroidy (prednison), lokálně předepsána magistraliter externa s dexamethasonem. Po ošetření a léčbě pacientka nepocítovala úlevu. Následovalo vyšetření na kožní ambulanci, kde

byla realizována probatorní excize z levé paže a byl ordinován depotní betametason. Dále byla nasazena celková antibiotika (co-amoxicilin) a antihistaminika (bisulepin), k lokálnímu ošetření byl doporučen kortikosteroidní krém. Kožní projevy byly nadále rezistentní k terapii, proto byla pacientka odeslána na konci ledna 2017 k hospitalizaci na kožní oddělení Krajské nemocnice Liberec.

Anamnéza

V rodinné anamnéze je pacientka bez kožní zátěže, otec zemřel na Grawitzův tumor ledviny, matka se léčí s diabetem, hypertenzí a žaludečními vředy, sestra se léčí s diabetem. Pacientka má dva zdravé syny. Je vdova, nyní ve starobním důchodu, dříve pracovala jako zdravotní sestra. V osobní anamnéze pacientka uvedla, že se léčí s hypertenzí a hypotyreózou, je po apendektomii, cholecystektomii a operaci varixů. Ostatní sledo-

vané nemoci neguje. V pravidelné denní medikaci užívá hormony štítné žlázy (levothyroxin), antihypertenziva (ramipril a amlodipin), venotonikum (kombinace diosminu s hesperidinem). Dochází na preventivní gynekologické kontroly, pro ovariální cysty byla v minulosti provedena adnexektomie. Je nekuřačka, alkohol pije pouze příležitostně.

V rámci alergické anamnézy udává dyspepsii po doxycyklinu, hypotenzi po tramadolu a exantém po ketoprofenu v gelu.

Stav při příjmu

Ve kšticí byla difúzně hustě se šupící ložiska na zarůžovělé kůži. Pokožka v obličejí byla bledě růžová s pityriaziformní deskvamací. Olupování kůže bylo přítomné též na ušních boltcích a v zevních zvukovodech. Na krku s přesahem na horní polovinu hrudníku a do axil bylo velkoplošné infiltrované syté erytematózní ložisko, na periférii s drobnými



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Tereza Marušiaková, tereza.marusiakova@nemlib.cz, Kožní oddělení, Krajská nemocnice Liberec a Turnov, a.s. Husova 357/10, 46036 Liberec

Cit. zkr: Dermatol. praxi 2018; 12(2): 73–77
Článek přijat redakcí: 7. 12. 2017
Článek přijat k publikaci: 15. 4. 2018

Obr. 1. Stav při příjmu



erytematoskvamózními papulami a pustulami. Další ostře ohraničené sytě červené papuly a plakky se šířily směrem na břicho, paže a předloktí. Obdobné postižení jako na trupu, ale menšího rozsahu, se objevilo i na dolních končetinách, převážně na stehnech. Na dlaních a na ploskách byly plošné žlutohnědé keratózy a lamelózně se olupující šupiny. Na ploskách v místě vyšších keratóz byly přítomné bolestivé ragády (foto 1, 2, 3).

Průběh hospitalizace

Za hospitalizace byly provedeny základní krevní odběry. V biochemii byla prokázána vyšší lačná glykemie 7,5 mmol/l, lehká elevace ALT 1,0 μ kat/l. V lipidogramu byla zjištěná mírná hypercholesterolemie 5,3 mmol/l. Další prove-

Obr. 3. Hyperkeratózy na dlaních

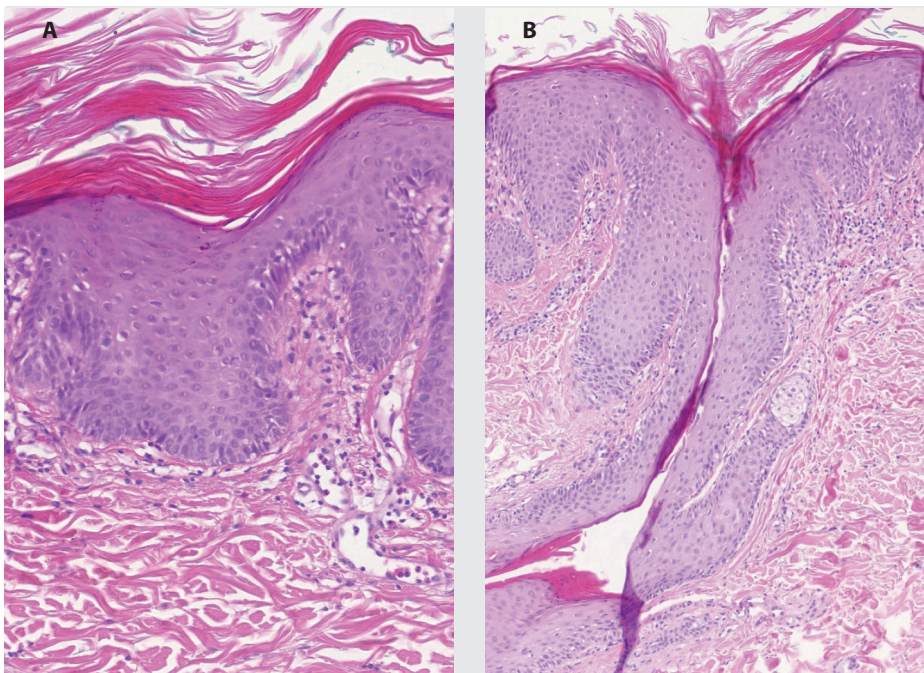


Obr. 2. Stav při příjmu



dené laboratorní testy byly v normě. V úvodu hospitalizace bylo nastaveno lokální ošetření s keratolytiky a kortikosteroidy, které přineslo jen minimální efekt a malou subjektivní úlevu ze strany pacientky. Vzhledem ke klinickému nálezu bylo podezření na pityriasis rubra pilaris.

Obr. 4. *Histologicky prokazujeme ložiskovou parakeratózu, která se střídá s lamelární hyperkeratózou vertikálním a horizontálním směrem. Dále epidermis vykazuje naznačeně psoriaziformní akantózu s mírnou spongiózou. V korii je řídký perivaskulární lymfoidní infiltrát. Závěr: nález je kompatibilní s diagnózou pityriasis rubra pilaris“*



Pro rozsáhlý kožní nález nereagující na lokální léčbu proto přistoupeno k nasazení acitretinu p. o., i přes zatím biopticky neověřenou diagnózu. Terapii acitretinem pacientka snášela dobře, na počátku byl podáván v dávce 25 mg/den, postupně dávka navýšena na 50 mg/den. V kon-

trolní laboratoři byly jaterní testy a lipidogram v pořádku. Na této terapii zvolna docházelo k odšupování a blednutí kožních projevů. Vzhledem k opakovaně naměřeným vyšším lačným glykemiím (v rozpětí 6,4–7,4 mmol/l) byla nasazena diabetická dieta. Po čtrnáctidenní hospitalizaci byla z ambulantně provedené excize potvrzena diagnóza pityriasis rubra pilaris. Biopsii odečítal prof. MUDr. Dmitry Kazakov, PhD., z Biopstické laboratoře v Plzni.

V rámci celkového vyšetření byl doplněn rentgen plic, který byl s normálním nálezem, a sono břicha, na kterém byly popsány vícečetné multikulární cysty jater a difuzní hepatopatie charakteru steatózy.

Obr. 5. Stav při dimisi



Obr. 7. Průběh léčby



Po 17 dnech hospitalizace byla pacientka na nastavené terapii dimitována do ambulantní péče. Zavedenou terapii snášela dobře. Při dimisi byl kožní nález zlepšený se světlejším erytémem, přetrvávala výraznější lamelózní deskvamace (možný podíl současné terapie retinoidy) (foto 5, 6).

Pacientka po dimisi pokračovala v užívání acitretinu za pravidelných klinických a laboratorních kontrol u spádového dermatologa. Po zlepšení kožního nálezu byly dávky acitretinu

postupně snižovány. V červenci 2017 byl acitretin vysazen za současné kompletní remise onemocnění. Průběh léčby retinoidy byl komplikovaný masivním defluviem, po vysazení retinoidů postupně došlo k dorůstání vlasů (foto 7, 8, 9).

Diskuze

Pityriasis rubra pilaris (PRP) je vzácné chronické zánětlivé papuloskvamózní kožní onemocnění postihující kůži, nehty a sliznice (1).

Obr. 6. Stav při dimisi



Obr. 8. Průběh léčby



Obr. 9. Remise



Je charakterizované vznikem folikulárně vázaných papul splývajících do lososově různých jemně se olupujících ložisek a tvorbou palmoplantárních keratóz (2–5). Onemocnění může progredovat do erythrodermie, při které typicky zůstávají ostrůvky nepostížené kůže (3, 5–7). Onemocnění postihuje děti i dospělé. Obě pohlaví mohou onemocnět stejně často, u klasické formy dospělých jsou nicméně častěji postiženi muži (2, 4, 5).

Etiologie a patogenese

Etiologie onemocnění je neznámá. Příčinou může být abnormální imunitní odpověď na antigenní spouštěč (2). Je zvažovaná možná role poruchy metabolismu vitamínu A, dále souvislost s infekcemi, autoimunitními chorobami a malignitami (2, 7). Pátrání po skryté malignitě je oprávněné zejména u dospělých pacientů nad 50 let věku s atypickým či fulminantním průběhem PRP, který nereaguje na perorální retinoidy (1). V literatuře byly popsány případy PRP po streptokokové infekci či očkování (2). Onemocnění je spojené s mírně zvýšenou epidermopoézou a poruchou rohovění buněk (ve smyslu epidermální a folikulární hyperkeratózy a parakeratózy) (8).

Můžeme rozlišit dvě formy onemocnění (2). Familiární forma se vyskytuje u 6,5 % nemocných, začíná po porodu či v raném dětství a může perzistovat po celý život (2, 5). Ojedinele byly popsány formy s autozomálně dominantním typem dědičnosti, některé formy vykazují autozomálně recesivní typ dědičnosti. Získaná forma má dva vrcholy výskytu – v první a páté dekádě, ale může začít v každém věku. Často dochází ke spontánnímu zhojení do 1 až 3 let (2).

Klinický obraz

Onemocnění se vyvíjí v kraniokaudálním směru (2, 7). Pacienti zpravidla prvně zaznamenají bílé šupiny ve kčtici a erytém obličejce a uší (5). Dále se tvoří folikulárně vázané červeno-hnědé papuly s centrální hyperkeratózou postihující krk, trup, zápěstí, hřbety rukou a kolena (5). Projevy postupně splývají za vzniku charakteristických oranžovočervených či lososově zbarvených pityriaziformně se olupujících ostře ohraničených ložisek. Léze mohou expandovat na celé tělo se vznikem erythrodermie s typickými ostrůvky nepostížené kůže. Současně jsou na dlaních a na ploskách přítomny voskově žluté hyperkeratózy s tvorbou bolestivých fisur (2, 5, 6). Často omezují postižené jedince v běžných denních aktivitách (7). Nehtové ploténky bývají ztluštělé se žlutohnědým zbarvením, subungvální hyperkeratózou, mohou být třískovitě hemoragie (2, 7). Většinou chybí postižení nehtů typické pro psoriázu (dolíčkování nehtů, olejové skvrny) (4, 5, 7). Onemocnění postihuje i sliznice – v dutině ústní nacházíme erytém, papuly, eroze či bělavé plaky napodobující slizniční lichen (1, 8). Při postižení očí může vzniknout ektropium způsobující rozmazané vidění a suchost očí (2).

Subjektivně pacienti popisují mírné svědění (zejména v časných stádiích nemoci), bolesti ragád v místě keratóz, při erythrodermii mohou být i celkové příznaky – horečka, zimnice, únava, nevolnost, průjem (2, 5).

Klasifikace

PRP můžeme rozdělit do několika skupin na základě věku, délky trvání nemoci a rozsahu kožního postižení (6).

I. Klasický typ dospělých je nejčastější, představuje více než 50 % případů. Vyvíjí se akutně, je spojený s typickými znaky PRP (erythrodermie s ostrůvky zdravé kůže, palmoplantární hyperkeratózy, folikulární hyperkeratóza). Tato forma má nejlepší prognózu, okolo 80 % pacientů dosáhne do tří let remise (2).

II. Atypický typ dospělých postihuje 5 % případů. Je charakterizovaný vznikem ichtyosiformních lézí na dolních končetinách, s okrsky ekzematózních změn a alopecií. Typicky přetrvává mnoho let, u 20 % případů dochází ke zhojení do 3 let (2, 3).

III. Klasický juvenilní typ představuje 10 % případů. Je velmi podobný typu I. Objevuje se

v prvních 2 letech života nebo v období dospívání. Remise může nastat od 1 do 3 let (2, 5).

IV. Ohraničený juvenilní typ představuje 25 % případů. Objevuje se u prepubertálních dětí. Je charakterizován ostře ohraničenými erytematózními ložisky nad lokty a na kolenou (2).

V. Atypický juvenilní typ představuje 5 % případů. Do této skupiny patří většina případů familiárních PRP. Je spojený s časným začátkem a chronickým průběhem. Projevy jsou přítomné od porodu ve formě rozsáhlých erytémů se šupinami a výraznou folikulární hyperkeratózou. Keratodermie bývá někdy tak těžká, že vede k omezení růstu kostí rukou a ke kontrakturám (2, 5).

VI. Typ asociovaný s HIV je podobný typu I, ale projevy jsou více závažné. Může být spojený s tvorbou nodulocystických a pustulózních akneiformních lézí, s acne conglobata a hidradenitis suppurativa. Bývá rezistentní na terapii, někdy může odpovídat na antiretrovirovou terapii (2).

Diferenciální diagnóza

V rámci diferenciální diagnostiky je třeba zvažovat psoriázu, virové exantémy, lichen planus, atopickou dermatitidu, seboroickou dermatitidu, ichtyózu či jiné stavy vedoucí k erythrodermii (psoriáza, ekzém, lymfom, lékové reakce) (2, 6, 7).

Diagnóza

Neexistují žádné specifické laboratorní testy, diagnóza je zpravidla stanovena na základě klinického obrazu (2). Vhodné je provedení kožní biopsie. Histologický nálezn nemá patognomické rysy, ale je užitečný k vyloučení ostatních možných papuloskvamózních a erythrodermických poruch (2).

Nález vykazuje určité společné histologické znaky s psoriázou, ale u PRP chybí typické znaky psoriázy (Munroovy mikroabscesy, ztenčená granulární vrstva a prodloužené epidermální výběžky) (7).

Terapie

Dosud neexistuje standardní terapeutický protokol (3, 7). Léčba bývá komplikovaná a vyžaduje trpělivost ze strany pacienta i lékaře (8). U většiny případů postačí lokální terapie, u erythrodermie a těžkých případů s chronickým trváním přistupujeme k systémové terapii (5).

V lokální terapii se uplatňují kortikosteroidní externa, která přináší úlevu, snižují zarudnutí

a tlumí svědění, ale nemají dlouhodobý efekt. Jejich volba je dána závažností onemocnění a lokalizací projevů (silně účinná na ložiska nad lokty a na kolenou, slabě účinná na obličej) (2, 5–7). Alternativou je použití kalcipotriolu (analog vitamínu D), keratolytik či lokálních retinoidů (2, 5). Nezbytné je pravidelné promazávání kůže emoliencii, která redukuje suchost a praskání kůže (2, 5, 7).

V celkové terapii se jako lék první volby používají především systémové retinoidy (acitretin v dávce 0,5–0,75 mg/kg/den), jejichž efekt se projeví za 4–6 měsíců (2, 5–7). Alternativou je po-

dávání methotrexátu ve stejném dávkovacím režimu jako u psoriázy (10–25 mg/týdně). Zlepšení lze očekávat 3–6 měsíců. Při užívání methotrexátu je třeba myslet na možné nežádoucí účinky ve smyslu hepatotoxicity a myelosuprese (2, 6, 7). Byly popsány případy, kdy došlo ke zlepšení při kombinované terapii methotrexátem a retinoidy (6). Nově jsou popisovány případy zhojení PRP po biologické terapii především po blokátorech TNF alfa (infliximab, adalimumab) nebo po secukinumabu (2, 3, 6, 7).

U pacientů nereagujících na lokální a systémovou medikaci je další možností přidání

fototerapie. Jako účinné se jeví především úzkopásmové UVB záření o vlnové délce 311 nm. Další možností je extrakorporální fotochemoterapie nebo celková PUVA (2, 6, 7).

Prognóza

Jedná se o onemocnění s chronickým průběhem, které většinou trvá několik let. Jsou možné spontánní remise.

Autorka děkuje MUDr. Aleně Jiráňkové za poskytnutí obrazové dokumentace a prof. MUDr. Dmitry Kazakovovi, PhD., za poskytnutí histologického obrazu.

LITERATURA

1. Bar-Ilan E, Gat A, Sprecher E, et al. Paraneoplastic pityriasis rubra pilaris: case report and literature review. *Clinical and Experimental Dermatology* (online). 2017, 42(1), 54–57. DOI: 10.1111/ced.13009. ISSN 03076938. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/ced.13009>
2. Shenefelt PD. Pityriasis Rubra Pilaris (online). Dostupné z: <http://reference.medscape.com/article/1107742-overview>
3. Gauci M, Jachiet M, Gottlieb J, et al. Successful treatment

- of type II pityriasis rubra pilaris with secukinumab. *Jaad Case Reports*(online). 2016, 2(6), 462–464. DOI: 10.1016/j.jdc.2016.09.006. ISSN 23525126. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2352512616301060>
4. Štork J, et al. *Dermatovenerologie*. první. Praha: Galén, 2008, s. 364–365. ISBN 9788072623716.
5. Polášková S. Papulosquamózní onemocnění (online). Dostupné z: [http://docplayer.cz/6320660-Dil-paty-papulosquamozni-](http://docplayer.cz/6320660-Dil-paty-papulosquamozni)

[-onemocneni-mudr-stanislava-polaskova.html](http://onemocneni-mudr-stanislava-polaskova.html)

6. Wassef C, Lombardi A, Rao Bk. Adalimumab for the Treatment of Pityriasis rubra pilaris: A Case Report. *Cutis*. 2012, 90, 244–247.
7. Březinová E. Pityriasis rubra pilaris – popis případu. *Česká dermatovenerologie*. 2012, 2(3), 185–188.
8. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff Hh. *Dermatologie a venerologie*. Osveta, 2001, s. 1270–1271. ISBN 10: 80-8063-080-1