



Jüvenil Pitriyazis Rubra Pilaris: Vaka Sunumu

Juvenil Pityriasis Rubra Pilaris: A Case Report

Zehra GÜRLEVİK¹

Hülya ALBAYRAK¹

M. Emin YANIK¹

S. Cenk GÜVENÇ¹

A. Fahri ŞAHİN²

ÖZET

Jüvenil pitriyazis rubra pilaris (PRP) folliküler keratotik papüller, eritema-skuamöz plaklar ve palmoplantar keratoderma ile karakterize seyrek görülen bir deri hastalığıdır. Etiyolojisi bilinmemektedir. 8 yaşındaki erkek hastanın saçlı deri ve yüzde folliküler papüllerle pullu yama ve plaklar içeren 15 günlük bir öyküsü mevcuttu. Ayrıca el ve ayaklarında palmoplantar keratoderması vardı. Klinik ve histopatolojik bulgulara dayanarak Jüvenil PRP tanısı konuldu. Tedavi için asitretin başlandı. Nadir görülen bir hastalık olduğu için bu olgumuzu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Jüvenil pitriyazis rubra pilaris

ABSTRACT

Juvenile pityriasis rubra pilaris (PRP) is an uncommon skin disease characterized by follicular keratotic papules, erythematous-squamous plaques and palmoplantar keratoderma. Etiology is unknown. A 8 years-old boy presented with a 15 days history of scaly patches and plaques with follicular papules involving his scalp and face. However he had palmoplantar keratoderma on his hands and feet. Based upon clinical and histopathological findings, he was diagnosed as Juvenile PRP. Acitretin was initiated for therapy. We presented our case because of its rarity.

Key words: Juvenil pityriasis rubra pilaris

¹ Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD, Düzce

² Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Düzce

GİRİŞ

Pitriyazis rubra pilaris (PRP) nadir görülen, etiyolojisi tam olarak bilinmeyen hiperkeratotik folliküler papüller, eritemli-skuamlı plaklar ve el ve ayakta hiperkeratozla seyreden kronik seyirli bir deri hastalığıdır (1). Tüm dermatolojik hastalıklar arasında 1/5000 – 1/50.000 sıklığında gözlenmektedir (1,2). Özellikle akantolitik diskeratoz sergileyen olgularda, etiyolojide anormal keratinlerin rolü olduğu vurgulanmaktadır. Normal epidermiste bulunmayan asidik keratinin (Keratin 17) PRP'li olgularda pozitif bulunmasının patogeneze önemli olduğu belirtilmiştir (3). Etiyolojide ayrıca ailesel otozomal dominant geçiş, vitamin A eksikliği ve metabolizma bozukluğu, travma, malignensi, infeksiyöz ve otoimmün nedenler gibi birçok faktör suçlanmasına rağmen nedeni hala tam olarak bilinmemektedir (1,4).

OLGU

Sekiz yaşındaki erkek hasta 15 gün önce başlayan yüzde, elde, vücutta kepeklenme ve kaşıntı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde yüz ve saçlı deride hafif eritemli zemin üzerinde sarı-beyaz skuamlı plaklar, kulakta skuam mevcuttu (Resim 1). Sırt, gövde ve kollarda eritemli ve hiperkeratotik folliküler papüller vardı (Resim 2). Diz ve dirseklerde psoriyaziform plaklar, her iki el ve ayakta sarı-turuncu renkli palmaplantar hiperkeratoz mevcuttu (Resim 3). Oral mukozada lezyon yoktu. Tırnak tutulumu yoktu. Hastanın sistemik muayenesi normaldi. Rutin tetkikleri ve tiroid fonksiyon testleri normaldi. Hbs Ag ve anti-Hbc IgM negatif, anti-Hbs pozitif idi. Sırt bölgesinden alınan punch biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; yüzeyde lameller tarzda hiperkeratoz, parakeratoz, dermiste perivasküler hafif lenfositik infiltrasyon izlendi (Resim 4). Hasta klinik ve histopatolojik olarak klasik jüvenil PRP ile uyumlu bulundu. Hastaya 10 mg/gün'den asitretin tedavisi başlandı.

Submitted/Başvuru tarihi:
09. 02. 2009

Accepted/Kabul tarihi:
22. 10. 2009

Registration/Kayıt no:
09 02 15

Corresponding Address /Yazışma Adresi:

Dr. Zehra Gürlevik
Düzce Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Düzce

z.gurlevik@hotmail.com

© 2010 Düzce Medical Journal
e-ISSN 1307- 671X
www.tipdergi.duzce.edu.tr
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

TARTIŞMA

PRP nadir görülen ve genellikle 1. ve 5. dekatlarda pik yapan bir deri hastalığıdır. Her iki cinsi de eşit oranda tutar (1,5). Genellikle saçlı deri ve yüzde eritemli-skuamli plaklarla başlayıp gövde ve ekstremitelere yayılır. Bu şekilde seboreik dermatiti taklit edebilir (4). Zaman zaman papüllerin birleşmesiyle psoriyaziform plaklar oluşturarak psoriyazisi de taklit edebilir (6). Sistemik belirtiler jeneralize eritoderma oluşmadığı sürece yaygın değildir. Nadiren kaşıntı olabilir (1).

Hastalık klinik özellik, davranış ve prognozuna göre Griffiths tarafından beş sınıfa ayrılmıştır. Klasik erişkin tip (tip 1) en sık görülen tiptir. Folliküler hiperkeratotik papüller, keskin sınırlı normal deri adaları ve palmoplantar bölgede diffüz sarı-turuncu renkli keratoderma gözlenir. Jeneralize eritodermaya ilerleyebilir. Tırnaklarda sarı-kahverengi diskolorasyon, splinter hemoraji, subungal hiperkeratoz olabilir. Atipik erişkin tip (tip 2) ise özellikle bacaklarda iktiyoziform lezyonlar ve seyrek saçlarla karakterizedir. Klasik jüvenil tip (tip 3) yaşamın 1. ve 2. yılında tipik olarak başlar ve klinik olarak tip 1'e benzer. Ortalama 1-2 yılda geriler. Jüvenil varyant tip (tip 4) çocukluk çağında ve lokalize olması ile karakterizedir. Diz ve dirsekte eritematöz iyi sınırlı hiperkeratotik plaklarla tipik dağılım gösterir. Atipik jüvenil tip (tip 5) yaşamın ilk birkaç yılında, kronik seyirli, el ve ayakta sklerodermik değişikliklerle karakterizedir. Ailesel vakaların çoğu bu tipte yaygın olarak görülür (7). Griffiths sınıflamasına göre tip 3 PRP, tip 4 PRP'ye göre daha çok görülmesine rağmen Tayvan'da yapılan bir çalışmada, hastalarının büyük bir kısmının tip 4 sınıfına girdiğini bildirmişlerdir. Farklı klinik görünüşlerin temelde farklı etnik ve genetik faktörlerin sonucu olabileceği göz önünde bulundurularak modifiye edilmiş yeni bir sınıflamaya ihtiyaç olduğu öne sürülmüştür (8). Hastalığın başlangıç yaşı ve klinik dikkate alındığında bizim hastamız klasik jüvenil tip (tip 3) ile uyumluydu.

HIV ile birliktelik gösteren, klinik olarak tip 1'e benzemekle beraber ek olarak akne konglobata, hidraadenitis süpürativa ve liken spinulosusun gözleendiği vakalar bildirilmiştir (1,9). Bazı hastalarda internal maligniteyle birliktelik gösteren dermatomyozit, romatolojik hastalıklar, inflamatuvar poliartritlerle birliktelikler de bildirilmiştir (1).

Tedaviye genelde sistemik retinoidlerle başlanır. 0.5-1 mg/kg/gün dozunda isotretinoin uzun süreli remisyon ve kür sağlar (1). Yine asitretin de oldukça etkili ve tedavide ilk seçenekler arasında yer alıp başarılı sonuçlar elde edilmiş vakalar rapor edilmiştir



Resim 1. Yüzde belirgin skuam

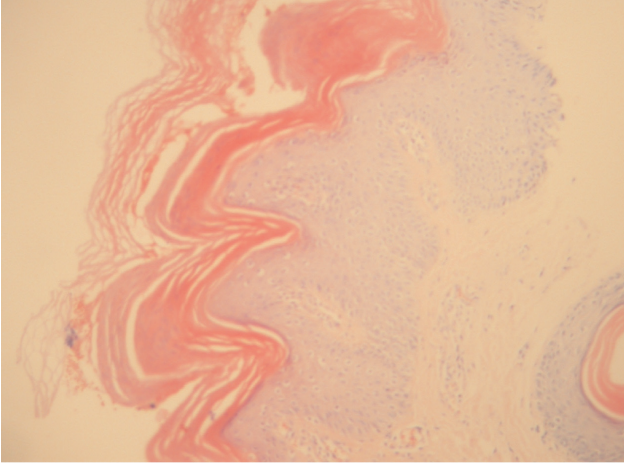


Resim 2. Sırtta yer alan yaygın folliküler papüller



Resim 3. Sarı-turuncu renkte palmar hiperkeratoz

(1,2). Önerilen diğer tedaviler arasında topikal glukokortikoidler, topikal vitamin A ve D analogları, sistemik glukokortikoidler, sistemik vitamin A, metotreksat, azatiyoprin, siklosporin, UV fototerapi (PUVA, UVA1, dar bant UVB) bulunmaktadır (1,5). İnfliksımab ile yapılan çalışmalarda yan etki görülmeden iyi yanıtlar bildiren yayınlar mevcuttur (10,11). Fumarik asit esterleri ile de başarılı vakalar



Resim 4. Histopatolojik materyalde hiperkeratoz ve parakeratoz alanları (H&E X 10)

olduğu bildirilmiştir (12). Hastaların yaklaşık olarak 1 yılda tedavisiz gerileyebileceği biliniyor. Yine emolyent ve keratolitik ajanlarla çoğu zaman sistemik tedaviye gerek kalmadan sonuç alınabileceğini bildiren yayınlar da mevcuttur (13). Klasik juvenil tip 1-2 sene içerisinde kendiliğinden iyileşmesine rağmen hasta yakınlarının beklemek istememesi ve etkili bir tedavi seçeneği istemeleri üzerine hastaya asitretin tedavisine başladık.

KAYNAKLAR

1. Bruch-Gerharz D, Ruzicka T: Pityriasis Rubra Pilaris. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Lefell DC. Eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7th ed. New York. Mc Graw-Hill. pp: 232-236, 2008.
2. Aliğaoğlu C, Balık Ö, Atasoy M, Şahin Ö, Yıldırım Ü: Yüz tutulumu olan pitiriazis rubra pilaris. Lep. Mec. 36 (3-4): 125-129, 2004
3. Magro CM, Crowson AN: The clinical and histomorphological features of pityriasis rubra pilaris: a comparative analysis with psoriasis. J Cutan Pathol. 24(7): 416, 1997
4. Erdem T, Atasoy M, Aliğaoğlu C, Melikoğlu M, Yıldırım Ü: Pityriasis rubra pilaris in association with hepatitis A. Saudi Med J. 27 (9): 1421-1422, 2006
5. Gülekon A: Psoriasis ve benzeri dermatozlar. Ed. Tüzün Y, Güler MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL. Dermatoloji. İstanbul. Nobel Tıp Kitabevleri. pp: 758-759, 2008
6. Başkan EB, Tunalı Ş: Sık rastlanan pediatrik deri hastalıkları. Güncel Pediatri 2: 157-164, 2004
7. Griffiths WAD: Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol 5: 105-112, 1980
8. Yang CC, Shih IH, Lin WL, Yu YS, Chiu HC, Huang PH, Cheng YW, Lee JY, Chen W: Juvenile pityriasis rubra pilaris: report of 28 cases in Taiwan. J Am Acad Dermatol. 59 (6): 943-48, 2008
9. De D, Dogra S, Narang T, Rodotra BD, Kanvar AS: Pityriasis rubra pilaris in a HIV- positive patient (type 6 PRP). Skinmed.

7 (1): 47-50, 2008

10. Ruzzetti M, Saraceno R, Carboni I, Papoutsaki M, Chimenti S: Type III juvenile pityriasis rubra pilaris: a successful treatment with infliximab. J Eur Acad Dermatol Venereol. 22 (1): 117-118, 2008.
11. Ruiz-Genao DP, Lopez-Estebarez JL, Naz-Villalba E, Gamo-Villegas R, Calzado-Villarreal L, Pinedo-Moraleda F: pityriasis rubra pilaris successfully treated with infliximab. Acta Derm Venereol. 87 (6): 552-553, 2007.
12. Coras B et al: Fumaric acid ester therapy: A new treatment modality in pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol. 152: 388, 2005.
13. Raza N, Bari AU, Dar NR: Juvenile onset classical pityriasis rubra pilaris: every patient may not require systemic therapy. J Coll Physicians Surg Pak. 17 (9): 564-565, 2007.