

Pitriazis Rubra Pilaris (2 Olgu Bildirisi)

PITYRIASIS RUBRA PILARIS (TWO CASES REPORT)

Sevgi BAHADIR*, Mehza Zaimi BÜLBÜL**,
Abdulkadir REİS***, Özcan MEMİŞ*, Cihan AĞAOĞLU*

* Yrd.Doç.Dr.Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD,

** Dr.Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD,

*** Yrd.Doç.Dr.Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD, TRABZON

ÖZET

Pitriazis rubra pilaris (PRP); kendine has özellikleri olan, etiyojisi bilinmeyen nadir kronik bir hastalıktır.

Burada klinik ve histopatolojik özellikleri ile PRP tanısı alan 36 yaşında bir bayan ve 4 yaşında bir kız çocuğu olgusu sunulup, ilgili literatürler gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Pitriazis rubra pilaris

T Klin Dermatoloji 1997, 7:119-122

Pitriazis rubra pilaris (PRP), folliküler, keratozik, konik biçimde papüller, palmo-planter keratoz, eritemli-skuamlı plaklar gösteren, nadir görülen, etiyojisi bilinmeyen, kronik inflamatuvar bir hastalıktır (1,2). Saçlı deri, deri ve tırnaklar çoğunlukla tutulmuş olup, mukoza lezyonları çok seyrek görülür. Saçlar ve dişler normaldir (1-3). Her iki cinsi eşit tutar ve her yaşta görülebilir. En sık 40-60 ve 0-10 yaşlarında rastlanır (1,2). Burada klinik ve histopatolojik özellikleri ile PRP tanısı alan 36 yaşında bir bayan ve 4 yaşında bir kız çocuğu olgusu sunulup, ilgili literatürler gözden geçirilmiştir.

OLGU 1

36 yaşında kadın hasta (HS) 5 yıldan beri avuçlarında ve ayak tabanlarında olan kalınlaşma ve çatlaklar, daha sonra dirseklerinde ve dizlerinde gelişen küçük sert kabarıklıklar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özelliğe rastlanmadı.

Dermatolojik muayenesinde, saçlı deride yaygın hafif eritemli zemin üzerinde skuamlı lezyonlar, her iki femoral bölgede, önkol ekstansor yüzleri, her iki diz ve dirseklerde (Şekil 1) grup halinde keratozik, konik biçimde papüler lezyonlar, palmo-planter bölgelerde (Şekil

Geliş Tarihi: 13.11.1996

Yazışma Adresi: Dr.Sevgi BAHADIR
Karadeniz Teknik Üniversitesi
Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD, TRABZON

Bu çalışma 27-30 Mayıs 1996 Trabzon V. Karadeniz Tıp Günlerinde poster olarak sunulmuştur.

T Klin J Dermatol 1997, 7

SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a rare, chronic disease of unknown etiology with a unique combination of features.

In this study, a 36-year-old woman and a 4-year-old girl diagnosed clinically and histopathologically as PRP was presented and cases were evaluated in the light of current literature.

Key Words: Pityriasis rubra pilaris

T Klin J Dermatol 1997, 7:119-122

2) sarı renkli hiperkeratoz ve fissürler tespit edildi. Ağız mukozası ve tırnaklar normal idi.

Hastanın sistemik muayenesine ve rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmadı.

Papüler lezyonların histopatolojik incelemesinde, epidermiste hiperkeratoz, hafif papillomatöz, akantoz, folliküllerde keratin tıkaç ve genişleme, dermiste perivasaler hafif mononükleer infiltrasyon saptandı (HEX40) (Şekil 3). Tedavisinde oral olarak günde 200.000 İÜ A vitamini ve topikal olarak retinoik asit verildi.

OLGU 2

4 yaşında kız çocuğu (AA) 2 haftadan beri avuç içlerinde olan kızarıklık ve sertlik, daha sonra kollarında, gövdesinde, saçlı derisinde gelişen kızarıklık nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özelliğe rastlanmadı.

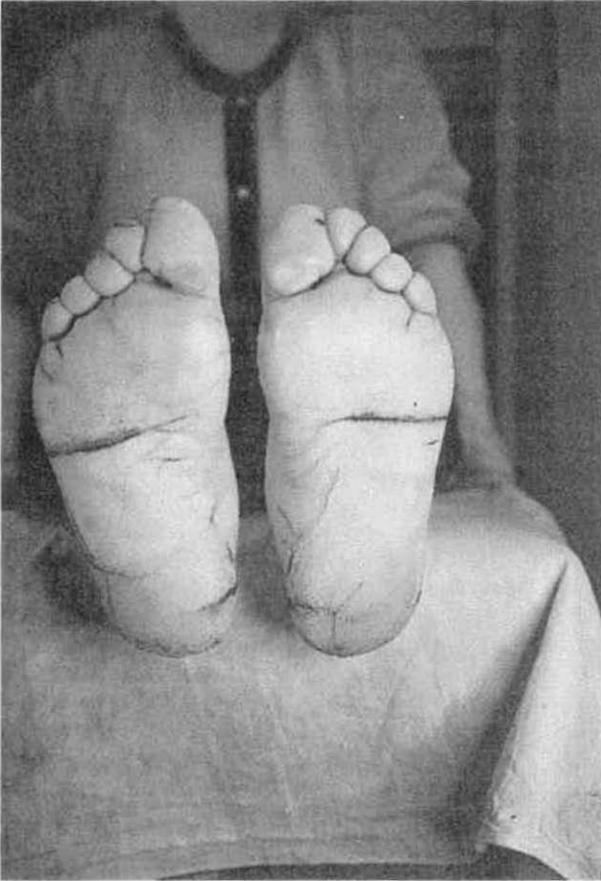
Dermatolojik muayenesinde, saçlı deride, yüzde, boyunda, karında eritemli-skuamlı papüler lezyonlar, dirseklerde, dizlerde (Şekil 4) 1-2 mm çaplı eritemli papüler lezyonlar, üzerleri skuamlarla örtülü psoriasiform plaklar, sırtta ve gövdede yaygın deri lezyonları arasında keskin sınırlı sağlam deri adacıkları (Şekil 5) palmo-planter bölgelerde eritemli, hafif keratozik, yer yer fissürler tespit edildi. Ağız mukozası ve tırnaklar normal idi.

Sistemik muayenesinde ve rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmadı.

Eritemli-skuamlı lezyonların histopatolojik incelemesinde, epidermiste hiperkeratoz, parakeratoz, granüler tabakada yer yer kayıp, retelerde hafif uzama ve



Şekil 1. Her iki dirsekte ve ön kol ekstansör yüzlerinde grup halinde konik biçiminde papüler lezyonlar.

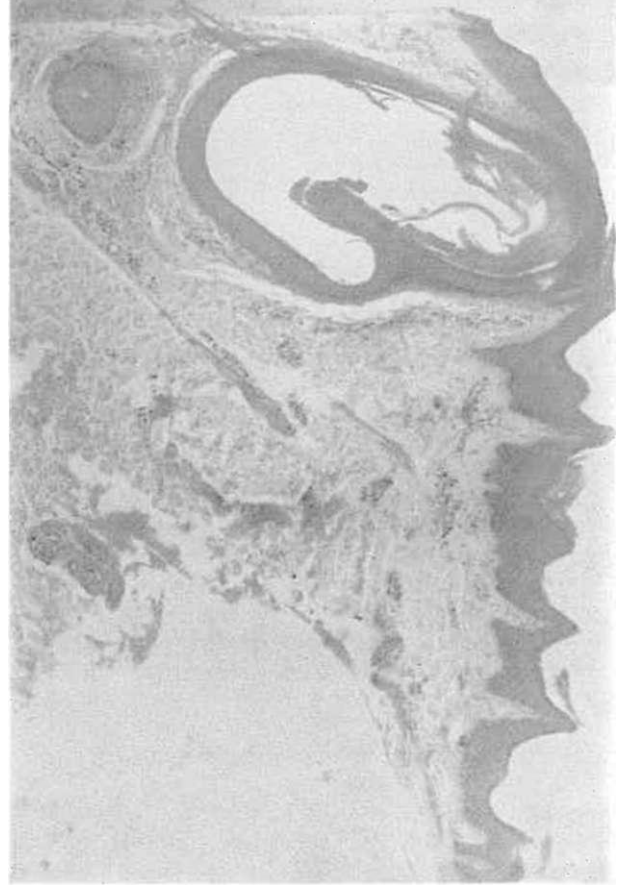


Şekil 2. Planter bölgede hiperkeratoz ve fissürler.

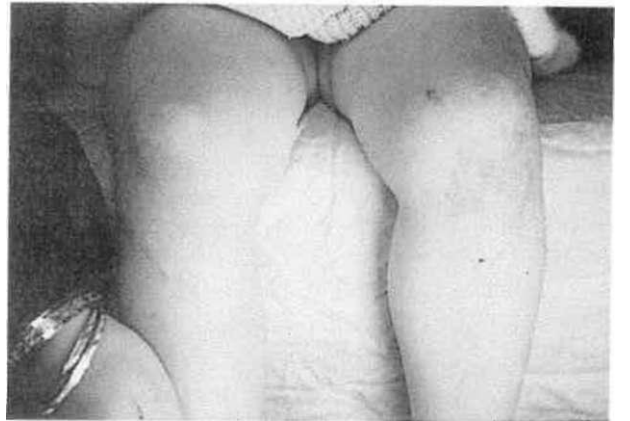
birleşme tarzında akantoz, dermişte hafif perivasküler mononükleer hücre birikimi saptandı (HEX100) (Şekil 6). Tedavisinde oral olarak günde 150.000 İÜ A vitamini verildi. Bu klinik ve histopatolojik bulgularla her iki olguya PRP tanısı konuldu.

TARTIŞMA

Hastalık başlangıç yaşı ve kutanöz bulgularına göre adult klasik, adult atipik, juvenil klasik, juvenil sirkumskrip, juvenil atipik olarak beş alt grupta sınıflandırılmaktadır (2). Tipik lezyon genellikle eritemli bir zemin üze-



Şekil 3. Papüler lezyonun histopatolojik görünümü (HEX40).



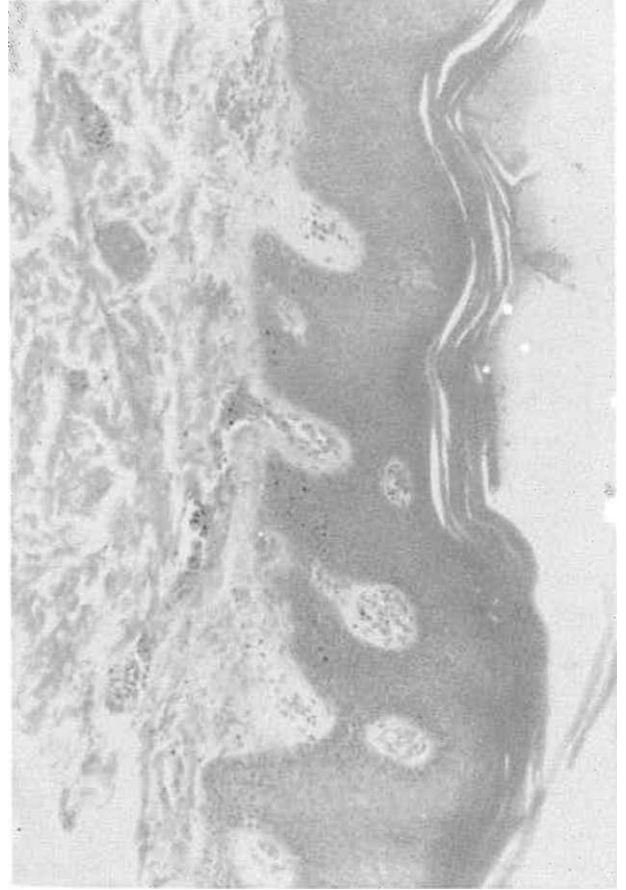
Şekil 4. Dizlerde 1-2 mm çaplı eritemli-papüler lezyonlar üzerleri skuamlarla örtülü psoriasiform plaklar.



Şekil 5. Sırtta yaygın deri lezyonları arasında keskin sınırlı sağlam deri adacıkları.

rinde konik biçimli, keratozik folliküler papüllerdir. Papüller en çok proksimal falankların dorsal yüzlerinde, diz ve dirseklerde yerleşir. Sayıca arttıkça birleşerek psoriasiform plaklar yaparlar (1). Çocukluk çağında başlayan tiplerde otozomal dominant bir geçiş olduğu sanılmaktadır (1,4,5). Vitamin A tedavisi ile düzelleme görüldüğünde bazı olgular vitamin A yetmezliği veya metabolizma bozukluğu olduğu düşünülmüştür. Vitamin A'ya cevap vermeyen olgularda ise retinol bağlayan protein seviyesinin düşük olduğu bildirilmiştir. Bazı olgularda bu durum doğrulanmamıştır. Kontrollere oranla PRP'li hastalarda epidermal proliferasyon aktivitesi 2-3 kat artmıştır (3,5).

PRP ve HIV enfeksiyonu beraberlikleri rapor edilmiştir (6,7). Çocuklarda görülen tipte ve adult klasik tipte başlangıç saçlı deri ve yüzde eritem ve sarı-gri skuamaların görülmesi ile olur. Yavaş, yavaş gelişir. Zamanla diğer lezyonlarda görülür. Saçlı deri lezyonları yaygın ve bol skuamalarla seboreik dermatite benzer. Yüz tutulumu nadirdir. Göz kapağında folliküler lezyonların yerleşmesi alt göz kapağında ektropion yol açabilir (1,5). Oral lezyonlar nadir görülür. Hiperkeratotik plak veya liken planus tarzında lezyonlar görülür (5). Avuç içi, ayak tabanlarında sarı renkli hiperkeratoz bir kalınlaşma görülür. Keratoderma el ve parmak hareketlerini sınırlayabilir. Kuru ve fissürlü tablo şiddetli ağrıya neden olur



Şekil 6. Eritemü-skuamli lezyonun histopatolojik görünümü (HEx100).

(1,2,5). Renk değişikliği, matlaşma, subungual hiperkeratoz, kalınlaşma, splinter hemoraji gibi tırnak bulgularına rastlanabilir (1,2,5). Hastalık iyileşme ve kötüleşme dönemleriyle ömür boyu sürebilir. Olguların yaklaşık üçte biri 3-5 yıl içinde tam remisyona girerse de bazı olgularda eritrodermi gelişebilir (1). Erken devre lezyonlar seboreik dermatite benzer. Psoriasis, keratosis pilaris ve eritrodermi de ayırıcı tanıda düşünülmelidir (1,2,5).

Olgular yaş ve kutanöz belirtilerine göre 1. olgu klasik adult, 2. olgu klasik juvenil tip ile uyumlu bulundu. Tedavisinde topikal olarak steroidler veya A vitamini, sistemik olarak da A vitamini, etretinat, isotretionin, metotreksat, kortikosteroid ve PUVA uygulanabilir (1,2,5,8,9). Olgulara oral A vitamini verildi ve 5 hafta sonunda deri lezyonlarında düzelleme gözlemlendi.

Yerli literatürümüzde de ilk yaygın 1908'de Menahem Hadaro'ya aittir. Onu sırasıyla Laden Tor (1939), R.Kınacıgil (1944), H. Gürün (1948), C. Incedayı ve F. Nemlioğlu (1955), N. Öke ve A. Murat (1968) (10), A. Kotogyan ve Y. Tüzün (1974) (11), RT. Kınacıgil, O. Tanç (1978) (10), N. Benlioğlu ve S. Erboz (1978) (12), B. Dervent, Ü. Poyraz ve arkadaşlarının (1991) yayınları izlemiştir (13).

PRP'nin nadir görülmesi nedeniyle bu iki olguyu sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Tüzün Y, Kotogyan A, Aydemir EH, Baransu O. Dermatoloji, 2.baskı. İstanbul Nobel Tıp Kitabevleri, 1994: 330-2.
2. Champion RH, Burton JL, Ebling F.J.G. Textbook of dermatology, 5.baskı. Oxford Blackwell Scientific Publications, 1992: 1358-62.
3. Darmstadt GL, Tunnessen WW. Picture of month, juvenile pityriasis rubra pilaris. Arch Pediatr Adolesc Med 1995; 149:923-4.
4. Vanderhoot SL, Francis JS, Holbrook KA, Dale BA, Pleckma P. Familial pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 1995; 131:448-53.
5. Moschella SL, Hurley LL. Dermatology, third edition. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992: 625-9.
6. Auffret N, Quint L, Damart P, Dubertret L, Lecam JY, Binet O. Pityriasis rubra pilaris in a patient with human immunodeficiency virus infection. Journal of the American Academy of Dermatology 1992; 7:260-1.
7. Menni S, Brancaleone W, Grimalt R. Pityriasis rubra pilaris in a child seropositive for human immunodeficiency virus. J Am Acad Dermatol 1992; 27:1009.
8. Borok M, Lowe NJ. Pityriasis rubra pilaris. Further observations of systemic retinoid therapy. J Am Acad Dermatol 1990; 22:792-5.
9. Dicken CH. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. J Am Acad Dermatol 1994; 31:997-9.
10. Kınacıgil RT, Tañç O, Güner Y. Pityriasis rubra pilaris. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1978; 392-4.
11. Kotogyan A, Tüzün Y. Pitiriazis rubra pilaris ve bir vakanın özellikleri. Deri Hast Frengi Arşivi 1974; 10:1320.
12. Benlioğlu N, Erboz S, Bilgiç M. Pityriasis rubra pilaris. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1978; 212-5.
13. Dervent B, Poyraz Ü, Mansur T, Gündüz S. Pitiriazis rubra pilarisde asitreinin etkisi. Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi 1991; 4:295-300.