

Pityriasis rubra pilaris – erütrodermia haruldane põhjus. Haigusjuhu kirjeldus

Alina Lepasaar¹, Maire Karelson¹, Triin Erm²

Eütrodermia on äge dermatoloogiline seisund, mille korral esineb nahal generaliseerunud erüteem, mis haarab 85–90% kehapinnast ning millega kaasneb sageli ketendus. Erütrodermiat esineb üldrahvastikus 0,9–1 juhtu 100 000 inimese kohta (1), vastsünniperioodis 0,11% (2). Täiskasvanutel tekib erütrodermia sagedamini psoriaasi ja atoopilise dermatiidi ägenemisel (3). Lisaks võivad erütrodermiat põhjustada mõned harva esinevad haigused (*pityriasis rubra pilaris*, naha T-rakklümfoom jt). Euroopas on imikutel esineva erütrodermia põhjustena nimetatud immuundefitsiitsust, ihtüoosi ja Nethertoni sündroomi (4, 5), Indias stafülokokilist eksfoliativset dermatiiti ja kandidoosi (6). Ravimitest tingitud erütrodermia on sagedamini seotud järgmiste ravimitega: sulfonamiidid, malaariavastased ravimid, penitsilliin, ampitsilliin, isoniasiid, streptomütsiin, mittesteroidsed põletikuvastased ained, kaptopriil, tsimetidiin (7). Ravimireaktsioonide osakaal varieerub eri uuringutes 5–28% (2, 8, 9). Kui erütrodermia kujuneb olemasoleva dermatoosi foonil, siis ei põhjusta seisund diagnostilisi raskusi, kuid eelneva haiguse puudumise korral võib jääda erütrodermia põhjus selgusetuks (idiopaatiline erütrodermia).

Artiklis on esitatud 16aastase noormehe haigusjuht, kellel oli erütrodermia põhjuseks *pityriasis rubra pilaris* (PRP).

HAIGUSJUHU KIRJELDUS

2016. aasta oktoobris hospitaliseeriti TÜ Kliinikumi nahahaiguste kliinikusse diagnoosi täpsustamiseks erütrodermilises seisundis 16aastane noormees, kes oli eelnevalt olnud terve ja regulaarselt ravimeid ei tarvitanud. Perekonnas nahahaigusi ei esinenud. Patsiendil oli olnud lapsena atoopiline dermatiit, aastaid tagasi oli tal diagnoositud astma ning piima- ja õietolmuallergia. Viimased 10 aastat oli patsient aga inhaleeritavaid kortikosteroidhormoone kasutanud harva ja peamiselt kevadel. Enne haigestumist viibis noormees spordilaagris.

Nahalööve algas patsiendil 2 kuud enne arsti juurde pöördumist peopesade punetusega, sellele lisandus järgmistel päevadel ketendus ja nahasügelus. Ta käis korduvalt perearsti ja dermatoloogi konsultatsioonil ning tal kahtlustati atoopilise dermatiidi ägenemist ja allergilist kontaktdermatiiti. Teda raviti mitmete antihistamiinsete ravimitega, kortikosteroidkreemidega, erinevate baaskreemidega, aga ravi jäi tulemuseta. Kuude jooksul lööve progresseerus,

laienes kehatüvele, labajalgadele, sääretele ja lõpuks reitele.

Objektiivsel läbivaatusel peale nahalööbe muud haiguslikku muutust ei esinenud, noormees oli heas füüsilises vormis. Nahal esines kerge oranžika alatooniga erüteem, mis kattis peaaegu kogu keha, kuid reitel joonistus välja terav piir lööbinud ja lööbimata naha vahel. Nahk oli väga kuiv ja ketendav. Sümmeetrilise paigutusega erüteem haaras mõlemad peopesad ning tallaosa, nahk oli paksenenud, nahajoonis jämenenud ja esines ketendus (vt fotod 1–5). Subjektiivselt kaebas patsient tugevat nahasügelust.

Vereanalüüsides põletikku ei ilmnenud (C-reaktiivne valk < 1 mg/l, leukotsüüte veres $10,2 \times 10^9/l$), eosinofiilia puudus. Maksa- ja neerufunktsiooni näitajad olid normis, HIV antikehad vereseerumis negatiivsed. Streptokokknakkusele mõeldes võetud analüüsi antistreptolüsiin-O (ASO) vastus 278 U/ml oli minimaalselt üle normi (referentsväärtus < 200 U/ml). Üldine immunoglobuliin E (IgE) sisaldus vereseerumis oli suurenenud kuni 459 IU/ml (referentsväärtus < 95 IU/ml); IgE-test kassi, koera,

Eesti Arst 2017;
96(7):411–414

Saabunud toimetusse:
15.12.2016
Avaldamiseks vastu võetud:
10.04.2017
Avaldatud internetis:
28.08.2017

¹ TÜ Kliinikumi nahakliinik,
² TÜ Kliinikumi
patoloogiategenistus

Kirjavahetajaautor:
Alina Lepasaar
alina.lepasaar@kliinikum.ee

Võtmesõnad:
erütrodermia, *pityriasis
rubra pilaris*, haruldased
nahahaigused



Foto 1. Lööve patsiendi labakätel.



Foto 2. Lööve patsiendi jalgadel.



Foto 3. Lööve patsiendi reiel.



Foto 4. Muutused patsiendi jalatallal.



Foto 5. Lööve patsiendi peopesal.

hobuse ja lehma kõõma suhtes vereseerumis oli normaalväärtuses.

Kliinilise pildi alusel tekkis *pityriasis rubra pilaris*'e kahtlus. Patsiendilt võeti nahabiopsaat ja alustati valgusravi (ultra-violettkiirgus-B 311 nm üle päeva). Ravi suukaudse prednisolooniga 30 mg päevas asendati atsitreiinraviga 20 mg päevas. Lisaks oli raviskeemis loratadiin 10 mg hommikul ja vajaduse korral klemastiin 1 mg öhtul. Nahale aplitseeriti lokaalselt Erioli emulsiooni kolm korda päevas, jalgadele uureakreemi. Muudetud raviskeemi järel ilmnes haiguse paranemise tendents.

Morfoloogiline uuring

Patsiendi säärest võeti naha puurbioptaat (värving hematosküliini-eosiiniga, suurendus 200 korda). Histoloogilise uuringu tulemusel sedastati, et mõõduka akantooosiga epidermise pinnal on paksenenud sarvkiht parakeratoosiga ja epidermise ülakihtides üksikud perinukleaarse haloga keratinotsüüdid. Papillaardermas leidis perivaskulaarselt vähene lümfotsütaarne põletikuinfiltraat. Nahabioptaa di patohistoloogilise uuringu leid kinnitas *pityriasis rubra pilaris*'e diagnoosi.

ARUTELU

Pityriasis rubra pilaris (tõlkes punetav, karvafollikuleid haarav ketendav keratoos) on harva esinev (1 juht 400 000 inimese kohta) erütrodermiaga kulgev dermatoos, mille tekkepõhjused ei ole suures osas teada. PRP teket on seostatud infektsiooni, autoimmuunhaiguse või kasvajalise protsessiga (10). Kirjeldatud on autosoom-dominantset pärilikku vormi, mis on seotud CARD14 geeni mutatsiooniga (11).

Haigust kirjeldas esimesena 1835. aastal prantsuse dermatoloog Marie-Guillaume-Alphonse Devergie.

PRP alavormid

- **I alavorm.** Klassikaline vorm (55% juhtudest), mis algab täiskasvanueas, on hea prognoosiga (80%-l spontaanne remissioon 3 aasta jooksul), võib olla seotud pahaloomulise haigusega. Lööve on üldjuhul ulatuslik, algab pea-kaela piirkonnast ja liigub tsefalokaudaalses suunas üla- ja alakehale ning alajäsemetele. Laikude ühinemisel kujuneb laialdane lõheroosa või oranžikas erüteem, mis katab suurema osa kehapinnast (erütrodermia). Kliinilises pildis on iseloomulik lööbe follikulaarsus ja normaalse värvusega nahasaarte esinemine erütrodermia sees, peopesadel ja taldadel esineb vahajas hüperkeratoos (palmoplantaarne keratodermia), lisanduvad lõhed ja küüneplaatide muutused (kollasus, ebatasasus, paksenemine, kapillaaride kahjustusest tingitud nn *splinter*'i hemorraagiad) (12).
- **II alavorm.** Atüüpiline vorm (5% juhtudest), mis algab täiskasvanueas, kestab 20 aastat ja enam ning võib olla eksematoosse iseloomuga.

- **III alavorm.** Klassikaline juveniilne vorm (10% juhtudest), mis tavaliselt algab 5–10aastaselt, sageli pärast ägedat hingamisteede viirusnakkust ning ühe aasta jooksul esineb spontaanne remissioon.
- **IV alavorm.** Piirdunud juveniilne vorm (25% juhtudest), mis algab prepuber-teedieas ning mille korral on haigusest haaratud tihti ainult peopesad-jalatallad, põlved ja küünarnukid.
- **V alavorm.** Juveniilne vorm (5% juhtudest), mis on pärilik ja sarnaneb osaliselt ihtüoosiga, ilmneb sünnimomendil või algab esimestel eluaastatel ning on püsiva iseloomuga.
- **VI alavorm.** Uus, hiljuti klassifikatsiooni lisatud vorm, mida seostatakse HIV tõvega (13).

PRPd tuleb eristada eeskätt psoriaasist, aga ka teistest erütrodermiatest.

Histoloogiline leid ei ole PRP korral spetsiifiline, aga intensiivsema erüteemiga kolletes ja follikulaarsetes paapulites on histoloogiline leid iseloomulik. Histoloogilistest muutustest esineb sarvkihi paksenemine koldelise parakeratoosiga (vertikaal- ja horisontaalsuunas, nn male-lauataoline) ning follikulaarne hüperkeratoos; vahel võivad need muutused olla küllaltki tagasihoidlikud. Epidermis on haiguse puhul mõõduka akantooosiga, võib esineda vähest spongioosi, vahel granuloosja ogakihis perinukleaarse haloga keratinotsüüte ja kohati akantolüütilist düskeratoosi. Papillaarses pärisnahas on üldiselt vähene perivaskulaarne lümfotsütaarne põletik, kus võib esineda ka plasmarakke ja eosinofiile (14). Seega võib PRP histoloogiline leid olla varieeruv ning maskeerida teisi dermatoose, mistõttu ei pruugi ilma eelneva kliinilise infota olla võimalik diagnoosi kinnitada.

Kuna PRPd esineb väga harva, siis puuduvad ravimite tõhusust ja ohutust tõestavad uuringud, puuduvad ka Ameerika Ühendriikide Toidu- ja Raviameti ning Euroopa Raviameti ravisoovitused. Süsteemse ravi esmavalikuks on immuunmoduleeriva toimega sünteetiline retinoid või metotreksaat. Vajaduse korral kasutatakse asatiopriini, tsüklosporiini või bioloogilist ravi TNF-alfa (tuumorinekroosifaktor alfa) inhibiitoriga (15). Lokaalsete ravimitena on kasutatud kortikosteroide,

¹ Dermatology Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
² Pathology Department, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia

Correspondence to:
Alina Lepasaar
alina.lepasaar@kliinikum.ee

Keywords:
erythrodermia, pityriasis rubra pilaris, rare skin diseases

keratolüütilisi salve, kaltsipotrieeni ja tretinoiini. Nahakuivuse vähendamiseks on oluline teha pidevalt õlivanne ja kasutada baaskreemi. Vältida tuleb naha hõõrumist ja traumeerimist. Valgusravil on täheldatud nii haigust parandavat kui ka halvendavat mõju (16). Haigusest paranemine on aeglane, ravivastus ilmneb tavaliselt 6 kuu jooksul. Haiguse kulgu on prognoosimatu, osa vorme paraneb spontaanselt, osa vorme püsib muutumatuna aastakümneid.

KOKKUVÕTE

Erüthrodermia on generaliseerunud eksfoliatiivne dermatiit, mida iseloomustab erüteem ja ketendus rohkem kui 85%-l kehapinnast. Sageli tekib see juba olemasoleva nahahaiguse, näiteks psoriaasi või atoopilise dermatiidi ägenemisel või siis ravimireaktsioonina. Harvem erüthrodermiat esilekutsuvate haiguste põhjused on väga heterogeensed ning varieeruvad sõltuvalt populatsioonist ja haigestunu vanusest.

Pityriasis rubra pilaris on üliharva esinev nahahaigus, mida nahaarst näeb umbes ühel patsiendil 3500–5000 haigusjuhtumi kohta. Punakas-oranžikas punetuse toon, rõhutatud follikulaarne muster ja lööbevaba naha teravalt piirdunud saarekesed kehatalvel ja jäsemetel, ning palmoplantaarne keratoderma võivad aidata eristada RPRd teistest haigustest, aga ükski eelnevat tunnus pole diagnoosi panemiseks piisav. Histoloogilisel uuringul võivad aga spetsiifilised tunnused ka puududa, seega põhineb diagnoos nii morfoloogilisel leiul kui ka kliinilise pildil.

VÕIMALIKU HUVIKONFLIKTI DEKLARATSIOON

Autoritel puudub huvikonflikt.

SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris – a rare cause of erythroderma. Case report

Alina Lepasaar¹, Maire Karelson¹, Triin Erm²

Erythroderma is a generalized exfoliative dermatitis that is characterized by erythema and scaling of larger than 85% of the body surface. It often occurs secondary as exacerbation of preexisting dermatosis, e.g. psoriasis or atopic dermatitis, or as a drug reaction. The group of rare conditions that can cause erythrodermia is very heterogeneous and vary by populations and ages. *Pityriasis rubra pilaris* is an extremely rare skin disease. Its incidence has been reported to be 1 per 3500-5000 patients presenting to the dermatologist (16). The reddish orange colour of erythema, keratotic follicular papules, distinct areas of uninvolved skin, the so-called islands of sparing on the body and extremities and palmoplantar keratoderma can help to distinguish RPR from other diseases. None of the above signs are diagnostic and as histological features of RPR can be absent the diagnosis is always based on both clinical and morphological features.

KIRJANDUS/REFERENCES

1. Sigurdsson V, Steegmans PH, van Vloten WA. The incidence of erythroderma: a survey among all dermatologists in The Netherlands. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:675–8.
2. Sarkar R, Garg VK. Erythroderma in children. *IJDVL* 2010;76:341–34.
3. Pal S, Haroon TS. Erythroderma: a clinico-etiological study of 90 cases. *Int J Dermatol* 1998;37:104–7.
4. Pruszkowski A, Bodemer C, Freitag S. Neonatal and infantile erythrodermas: a retrospective study of 51 patients. *Arch Dermatol* 2000;136:875–80.
5. Dhar S, Banerjee R, Malakar R. Diagnostic and therapeutic challenges. *Indian J Dermatol* 2012;57:475–8.
6. Sarkar R, Basu S, Sharma RC. Neonatal and infantile erythroderma. *Arch Dermatol* 2001;137:822–3.
7. Sarkar R, Sharma RC. Erythrodermia in children: a clinico-etiological study. *J Dermatol* 1999;26:507–11.
8. César A, Cruz M, Mota A. Erythroderma. A clinical and etiological study of 103 patients. *J Dermatol Case Rep* 2016;10:1–9.
9. Akhyani M, Ghodsi Z, Toosi S. Erythroderma: A Clinical study of 97 cases. *BMC Dermatol* 2005;5:5.
10. Griffiths WA, Ozluer S. *Pityriasis rubra pilaris*. *Ann Dermatol Venereol* 2001;128:931.
11. Fuchs-Telem D, Sarig O, Van Steensel M, et al. Familial *Pityriasis Rubra Pilaris* is caused by mutations in CARD14. *Am J Hum Genet* 2012;91:163–70.
12. Klein A, Landthaler M, Karrer S. *Pityriasis rubra pilaris*: a review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2010;11:157–70.
13. Ngan V. *Pityriasis rubra pilaris*, 2015. <http://www.dermnetnz.org/topics/pityriasis-rubra-pilaris/>.
14. Patterson JW. *Weedon's skin pathology*. 4th ed. Elsevier; 2016.
15. Chowdhary M, Davila U, Cohen DJ. Ustekinumab as an alternative treatment option for chronic *pityriasis rubra pilaris*. *Case Rep Dermatol* 2015;7:46–50.
16. Namba C, Murakami M, Tohyama M. Department of dermatology. *Ehime Japan* 2016;4.