

Alterações esclerodermiformes nas mãos de uma adolescente

Sclerodermiform alterations in the hands of an adolescent

Gabriel Castro Tavares¹, Alexandra Rech Vieira¹, Tullia Cuzzi Teichner², Nurimar Conceição Fernandes¹

Adolescente, 18 anos, com lesões cutâneas pruriginosas generalizadas desde os 3 meses de idade, tratadas apenas com anti-histamínicos. Negou comorbidades, alergias ou história familiar de doenças de pele. Possui histórico de gestação não planejada há um ano. Ao exame, notou-se ceratose folicular alternada com ilhas de pele sã no tronco anterior e posterior (Figura 1); descamação ictiosiforme nos membros inferiores (Figura 2); alterações esclerodermiformes nas mãos e pés (Figura 3) e ceratose palmoplantar.

1. Qual é a principal hipótese diagnóstica?

- a) Psoríase
- b) Esclerodermia
- c) Eritroqueratodermia simétrica progressiva
- d) Pitiríase rubra pilar

Foi realizada biópsia de lesão no dorso, que evidenciou dermatite psoriasiforme com ortoceratose e paraceratose horizontalmente alternadas (Figura 4), compatível com a hipótese clínica de pitiríase rubra pilar (PRP).

A pitiríase rubra pilar é uma dermatose papuloescamosa inflamatória rara. Fatores genéticos, alterações do metabolismo da vitamina A e infecções foram propostos como mecanismos



Figura 1. Ceratose folicular alternada com ilhas de pele sã no tronco.

¹ Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Dermatologia - Rio de Janeiro - Rio de Janeiro - Brasil.

² Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Patologia - Rio de Janeiro - Rio de Janeiro - Brasil.

Endereço para correspondência:

Gabriel Castro Tavares.

Hospital Universitário Clementino Fraga Filho. R. Prof. Rodolpho Paulo Rocco, 255 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro/RJ, 21941-617. gabrielcastrotavares@gmail.comInstituição



Figura 2. Descamação ictiosiforme nos membros inferiores.



Figura 3. Alterações esclerodermiformes nas mãos.

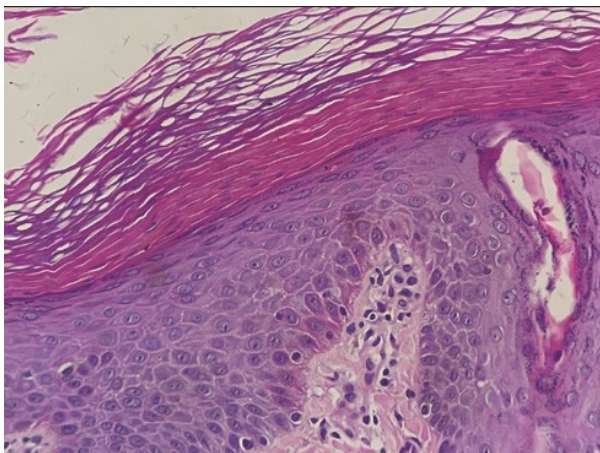


Figura 4. Paraceratose horizontalmente alternada.

desencadeadores da doença, porém sua etiologia e patogênese ainda são desconhecidas. Foi descrita em associação com HIV, drogas, doenças autoimunes e neoplasias viscerais. Afeta todas as raças e os sexos igualmente, apresentando picos de distribuição na primeira e quinta década de vida.

2. Qual é o subtipo da doença em questão?

- a) Clássico do adulto
- b) Atípico do adulto
- c) Clássico juvenil
- d) Atípico juvenil

O subtipo atípico juvenil é o menos frequente (5% dos casos) e responde pela maioria dos casos familiares. Surge nos primeiros anos de vida e apresenta curso crônico. É caracterizado por ceratose folicular, eritema, descamação ictiosiforme em membros inferiores, ceratose palmoplantar grosseira e alterações esclerodermiformes nas mãos e pés¹⁻³.

3. Qual é o tratamento sistêmico de escolha?

- a) Metotrexato
- b) Acitretina
- c) Prednisona
- d) Azatioprina

A acitretina é a medicação sistêmica de escolha, porém há o risco de teratogenicidade. A fototerapia com UVB de banda estreita é opção terapêutica de segunda linha, bem como outros imunossuppressores. Considerando a impossibilidade de garantir contracepção efetiva e a indisponibilidade de realizar fototerapia, o tratamento consistiu no uso tópico de emolientes e ceratolíticos, com melhora parcial do quadro^{4,5}.

REFERÊNCIAS

1. Zaouak A, Chamli A, Koubaa W, Hammami H, Fenniche S. Pityriasis rubra pilaris. Presse Med. 2019 Jun;48(6):730-1. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2019.05.009>.
2. Roenneberg S, Biedermann T. Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2018 Jun;32(6):889-98. DOI: <https://doi.org/10.1111/jdv.14761>.
3. Eastham AB. Pityriasis Rubra Pilaris. JAMA Dermatol. 2019 Mar;155(3):404. DOI: <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2018.5030>.
4. Abrouk M, Nakamura M, Zhu TH, Farahnik B, Koo J, Bhutani T. Atypical Presentation of Pityriasis Rubra Pilaris: Challenges in Diagnosis and Management. Cutis. 2021 Sep;108(3):E33-5. DOI: <https://doi.org/10.12788/cutis.0372>.
5. Wang D, Chong VC, Chong WS, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. Am J Clin Dermatol. 2018 Jun;19(3):377-90. DOI: <https://doi.org/10.1007/s40257-017-0338-1>.