

# EXANTÉM U DÍTĚTE - PITYRIASIS RUBRA PILARIS

Dermatovenerologická klinika VFN a 1. LF UK

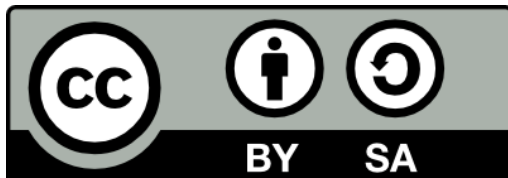
MUDr. Zuzana Plzáková, PhD



EVROPSKÁ UNIE  
Evropské strukturální a investiční fondy  
Operační program Výzkum, vývoj a vzdělávání



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,  
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



Dílo autora 1.LF UK je vydáno pod licencí Creative Commons BY-SA 4.0.

# Anamnéza

- dosud zdravá 7-letá dívka
- s bezvýznamnou rodinnou anamnézou
- náhle během 2 týdnů

nejdříve zarudnutí dlaní a chodidel s bolestivými ragádami

v průběhu několika dnů postižení obličeje a trupu s drobnou červenou vyrážkou, která postupně splývala do větších ploch

# Klinický obraz

folikulárně vázané  
papuly  
s keratotickým  
čepem

typická oranžově  
červená-lososová  
barva projevů



dlaně a plosky bývá s bolestivou  
keratodermií (bíložlutou)  
na pozadí oranžově červeného otoku



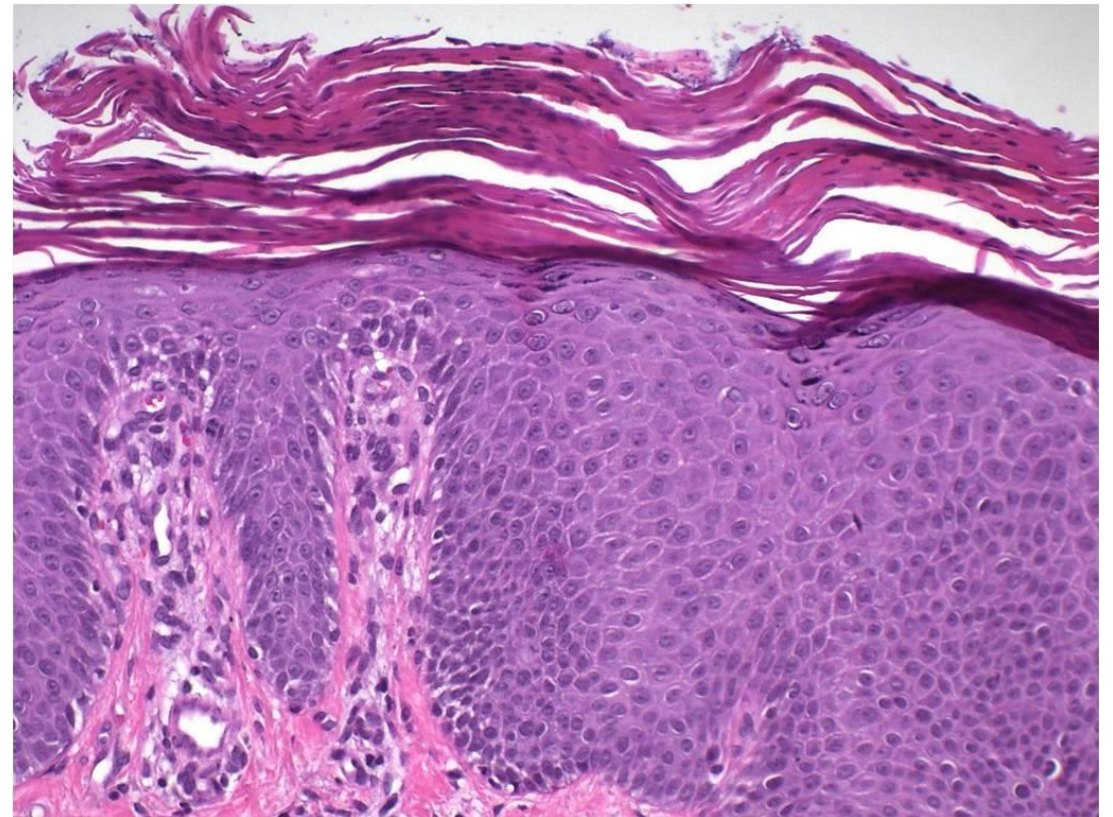
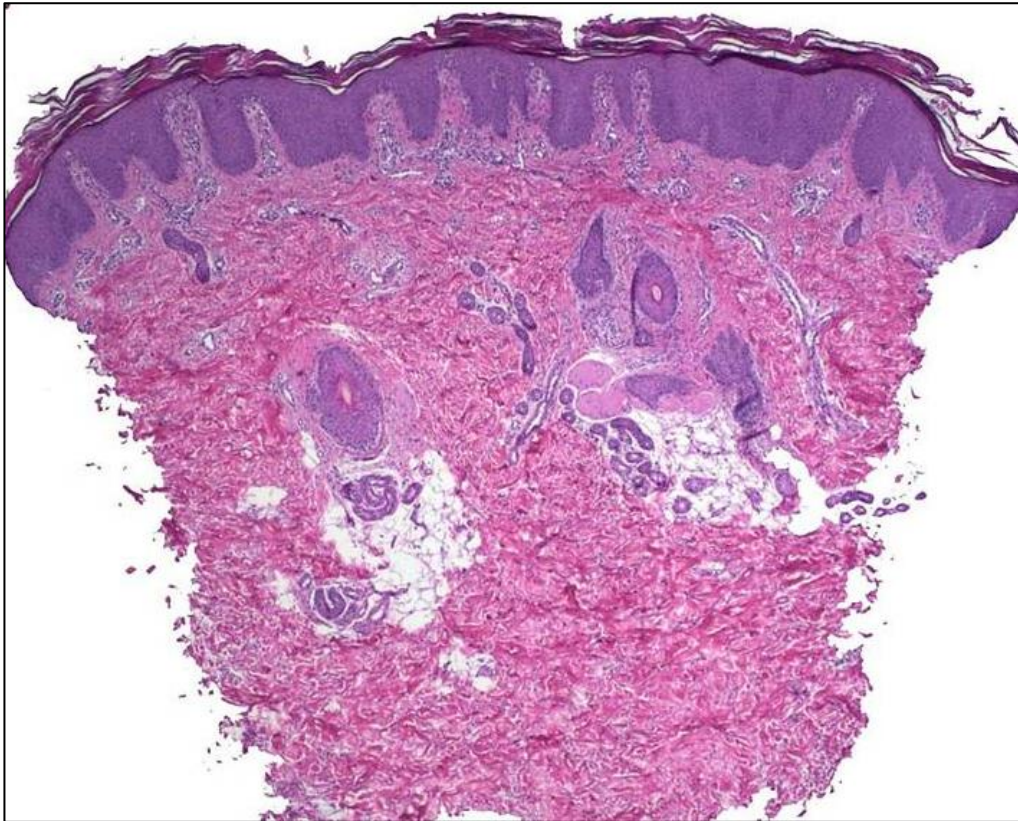
keratotické papuly připomínají „struhadlo na muškátové oříšky“  
tzv. pseudocutis anserina

splývají do větších  
erytematoskvamózních ložisek až  
ploch až erythrodermie  
typicky přerušovány ostrůvky  
nepostižené kůže



# Biopsie ze stehna

- Epidermis - mírně nepravidelně protažené čepy, nevýrazná spongióza, ojedinělá lymfocytární exocytóza, hyperkeratóza s parakeratózou místy úseky ortokeratózy.
- Horní korium- nevýrazné perivaskulární lymfocytární infiltráty
- Závěr: superficiální perivaskulární dermatitida připouštějící diagnózu pityriasis rubra pilaris.



# Terapie

- Lokálně kortikosteroidy, emoliencia
- Celkově retinoidy – 9m (37t)
- monitorace lab. hodnot (KO, JT, ren. fkce, lipidy) + RTG kostí (uzávěr růstových šterbin a kalcifikace vazů)

## DALŠÍ MOŽNOSTI LÉČBY DLE ROZSAHU ONEMOCNĚNÍ A STAVU PACIENTA

- Imunosupresiva
- Biologická léčba

Dosud bez recidivy

# PITYRIASIS RUBRA PILARIS

- Většinou sporadické velmi vzácné onemocnění
  - Patogeneze neznámá, kromě AD případů - mutace CARD14 genu (caspase recruitment domain)
  - Začíná lokalizovaně (hlava) a může generalizovat
  - Může dojít k dystrofii nehtů  
alopecii, ektropiu
  - Ve 45% postihuje děti, v 55% dospělé
- I typ\* : klasická dospělá forma
  - II. typ: atypická dospělá forma
  - III. typ\*: klasická dětská forma
  - IV. typ: cirkumskriptní dětská forma (nad lokty, koleny, kostními výběžky)
  - V. typ atypická generalizovaná dětská forma (se sklerodermiformními změnami dlaní a chodidel)
  - (VI. typ HIV asociovaná forma)
- \*často odezní spontánně do 1-5 (více) let,  
ostatní formy mají recidivující průběh

# DIFFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA

- PSORIÁZA



- ATOPICKÝ  
EKZÉM





# References

- Fotoarchive Department of Dermatovenereology First Faculty of Medicine and General University Hospital, Prague
- Bologna JL., Schaffer JV., Cerroni L.:Dermatology, Elsevier, 4<sup>th</sup>Edition, 2017
- Paller, A. S., Mancini, A. J.: Hurwitz clinical pediatric dermatology. Elsevier, Amsterdam, 2016