

**ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DE VITÓRIA - EMESCAM**

GRADUAÇÃO EM MEDICINA

IARA BARCELOS SPERANDIO

LARISSA BRUNO BURGARELLI

PITIRÍASE RUBRA PILAR:

Relato de um caso

VITÓRIA

2023

IARA BARCELOS SPERANDIO
LARISSA BRUNO BURGARELLI

PITIRÍASE RUBRA PILAR:

Relato de um caso

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Coordenação do Curso de Graduação em Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM), como requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Medicina.

Orientadora: Prof^a Dermatologista Karina Demoner de Abreu Sarmenghi.

VITÓRIA
2023

IARA BARCELOS SPERANDIO
LARISSA BRUNO BURGARELLI

PITIRÍASE RUBRA PILAR:

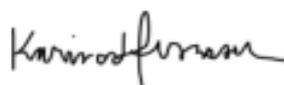
Relato de um caso

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Coordenação do Curso de Graduação em Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM), como requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Medicina.

Orientadora: Profª Dermatologista Karina Demoner de Abreu Sarmenghi.

Aprovado em 12 de junho de 2023.

BANCA EXAMINADORA



Karina Demoner de Abreu Sarmenghi - Mestre dermatologista preceptora e supervisora da Residência Médica em Dermatologia da Santa Casa de Vitória e professora de Dermatologia da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM)

(Orientadora)

Karla Spelta

Karla Spelta - Mestre dermatologista preceptora da Residência Médica em
Dermatologia da Santa Casa de Vitória e professora de Dermatologia da
EMESCAM

(Banca Interna)

Marisa Simon

Marisa Simon Brezinski - Mestre dermatologista preceptora da Residência
Médica em Dermatologia da Santa Casa de Vitória

(Banca Externa)

Agradecemos à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM) e ao Hospital da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV) por propiciar o ambiente e material fundamentais para desenvolver este projeto. À Dra. Karina Demoner pela orientação nesta pesquisa e contribuição em nossa formação acadêmica. Aos familiares e amigos por todo apoio nesta jornada.

RESUMO

Introdução: A Pitiríase Rubra Pilar (PRP) é uma dermatose inflamatória de etiopatologia não esclarecida, carente de estudos devido a sua raridade e que pode afetar a qualidade de vida dos pacientes acometendo qualquer idade e sexo, além de ser um desafio diagnóstico pelas variadas apresentações clínicas. **Objetivos:** Relatar um caso de PRP em criança, sem manifestação palmo-plantar; Identificar as características clínicas e epidemiológicas; Analisar a forma diagnóstica e a terapêutica adequadas; Colaborar com informações científicas com estudo de uma ocorrência rara e manifestação diferenciada. **Métodos:** Estudo observacional descritivo com análise retrospectiva de dados coletados no prontuário de paciente do Ambulatório de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória e revisão bibliográfica de artigos das bases de dados PubMed/Medline, BVS e CAPES, com os descritores booleanos "*Pityriasis Rubra Pilaris*" AND Child. **Resultados:** Paciente de cinco anos, mulher, sem comorbidades ou alergias, com queixa de prurido e surgimento de lesão na região cervical posterior há três meses, em uso diário de antialérgico oral. Apresentava múltiplas placas eritematodescamativas difusas, a maior em região cervical posterior, associadas à hiperqueratose folicular de tronco e crostas no couro cabeludo. A região palmo-plantar não tinha alterações. A histopatologia da biópsia incisional da lesão dorsal resultou em dermatite espongiótica e perivascular, confirmando a hipótese diagnóstica de PRP. Foram orientados cuidados gerais, hidratação cutânea, prescrita dose diária de 60 ml oral de Vitamina A 200000UI/ml e considerado o uso de Acitretina após a avaliação de exames laboratoriais e radiografia de mãos e punhos. **Conclusão:** A PRP é de ocorrência rara, especialmente em crianças. A paciente não se enquadra nas classificações pré-existentes pela ausência do acometimento palmo-plantar, característica comum da doença. Embora não haja padronização da terapêutica, o diagnóstico foi realizado clínico-histologicamente. A terapêutica tópica instituída e a planejada com Acitretina, estão de acordo com a literatura vigente. São necessários mais estudos sobre a patogênese e formulação de guidelines terapêuticas para melhoria na qualidade de vida dos pacientes.

Palavras-chave: 1. Pitiríase Rubra Pilar. 2. Criança. 3. Ceratoderma Palmar e Plantar.

ABSTRACT

Introduction: Pityriasis Rubra Pilaris (PRP) is an inflammatory dermatosis of unclear etiopathology, lacking studies due to its rarity, which can affect the quality of life of patients affecting any age and sex, in addition to being a challenge diagnostic due to the varied clinical presentations. **Objectives:** To report a case of PRP in a child, without palmoplantar manifestation; To identify the clinical and epidemiological characteristics; To analyze the appropriate diagnostic and therapeutic form; To collaborate with scientific information with the study of a rare occurrence and differentiated manifestation. **Methods:** Descriptive observational study with retrospective analysis of data collected from patient records at the Dermatology Outpatient Clinic of Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória and bibliographic review of articles from PubMed/Medline, BVS and CAPES databases, with the Boolean descriptors "Pityriasis Rubra Pilaris" AND Child. **Results:** Five-year-old female patient, without comorbidities or allergies, complaining of pruritus and appearance of a lesion in the posterior cervical region for three months, taking daily oral anti-allergy. She had multiple diffuse erythematous scaly plaques, the largest in the posterior cervical region, associated with follicular hyperkeratosis of the trunk and crusts on the scalp. The palmoplantar region had no alterations. The histopathology of the incisional biopsy of the dorsal lesion resulted in spongiotic and perivascular dermatitis, confirming the diagnostic hypothesis of PRP. General care, cutaneous hydration, daily dose of 60 ml of Vitamin A 200000 UI/ml were prescribed and the use of Acitretin was considered after evaluation of laboratory tests and X-ray of hands and wrists. **Conclusion:** PRP is rare, especially in children. The patient does not fit into the pre-existing classifications due to the absence of palmoplantar involvement, a common characteristic of the disease. Although there is no standardization of propaedeutics, the diagnosis was made clinically and histologically. The instituted topical therapy and the one planned with Acitretin are in agreement with the current literature. More studies are needed on the pathogenesis and formulation of therapeutic guidelines to improve the quality of life of patients.

Keywords: 1. Pityriasis Rubra Pilaris. 2. Child. 3. Keratoderma, Palmoplantar.

LISTA DE FIGURAS

| | |
|---|----|
| Figura 1 - Hiperkeratose folicular difusa no tronco e região lombar com ilhas de pele sã | 14 |
| Figura 2 - Detalhe da hiperkeratose folicular na região escapular esquerda..... | 15 |
| Figura 3 - Placa eritematodescamativa na região cervical posterior e crostas no couro cabeludo | 15 |
| Figura 4 - Placas eritematodescamativas confluentes na região cervical anterior, com ilhas de pele sã | 16 |
| Figura 5 - Hiperkeratose folicular difusa no tórax e abdome | 16 |
| Figura 6 - Placa eritematodescamativa na região de fossa cubital e hiperkeratose folicular difusa no membro superior direito | 17 |
| Figura 7 - Ausência de ceratodermia palmar ou demais alterações | 17 |
| Figura 8 - Ausência de ceratodermia plantar ou demais alterações | 18 |
| Figura 9 - Histopatológico de biópsia incisional da lesão dorsal evidenciando dermatite espongiótica e perivascular | 18 |
| Figura 10 - Detalhes do histopatológico de biópsia incisional da lesão dorsal | 19 |

LISTA DE SIGLAS

BVS Biblioteca Virtual em Saúde

CAPES Portal de Periódicos da Coordenação de Aperfeiçoamento Pessoal de Nível Superior

CEP Comitê de Ética e Pesquisa

DeCS Descritores em Ciências da Saúde

EMESCAM Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

HSCMV Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

MeSH *Medical Subject Headings*

PRP Pitíriase Rubra Pilar

SUMÁRIO

| | |
|-----------------------------------|-----------|
| 1 INTRODUÇÃO | 10 |
| 1.1 OBJETIVOS..... | 12 |
| 1.1.1 Objetivos primários | 12 |
| 1.1.2 Objetivos secundários | 12 |
| 1.2 JUSTIFICATIVA | 12 |
| 2 DESENVOLVIMENTO | 13 |
| 2.1 MÉTODO | 13 |
| 2.1.1 Tipo de estudo | 13 |
| 2.1.2 Local da investigação | 13 |
| 2.1.3 Aspectos éticos | 13 |
| 2.1.4 Sobre o Relato de Caso..... | 15 |
| 2.2 RELATO DE CASO | 15 |
| 2.3 DISCUSSÃO | 20 |
| 3 CONCLUSÃO | 25 |
| REFERÊNCIAS | 26 |
| ANEXO | 27 |

1 INTRODUÇÃO

A Pitiríase Rubra Pilar (PRP) é uma dermatose inflamatória de etiologia não definida que corresponde a 0,03% de todas as consultas dermatológicas (KAMARACHEV *et al.*, 2019; MANCILLA-GUDIEL, ARENAS, 2020). Devido à raridade da doença, especialmente em crianças, estudos em larga escala sobre PRP são escassos com conclusões pouco esclarecedoras sobre suas manifestações, classificação e tratamento.

A PRP afeta igualmente homens e mulheres e podem existir variações étnicas. Sua incidência pode ter dois ou três picos, sendo que o primeiro ocorre na primeira e segunda décadas de vida e o segundo, durante a sexta década. Já o terceiro pico, se existente, resulta do desdobramento da primeira e segunda décadas em dois picos diferentes (NETO, CUCÉ, REIS, 2019; KROMER *et al.* 2019).

Essa doença apresenta características clínicas variáveis e, na maioria dos casos, há lesões eritematodescamativas, hiperkeratose folicular e queratoderma palmoplantar, associadas a prurido (NETO, CUCÉ, REIS, 2019; ROENNEBERG, BIEDERMANN, 2018). O diagnóstico é clínico, realizado através de anamnese e exame físico e complementado com o resultado histopatológico. A dermatoscopia auxilia a avaliação para realização do diagnóstico diferencial mais comum, a psoríase.

Baseando-se na idade de início e nas características clínicas da PRP, Griffiths (1980) a classificou em cinco tipos: I adulto clássico, II adulto atípico, III juvenil clássico, IV juvenil circunscrito e V juvenil atípico. Recentemente, foi adicionado o tipo VI, associado à infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (OLDONI *et al.*, 2021). Cabe registrar a existência de publicações de casos com apresentação clínica atípica, que não se limitam à classificação de Griffiths (KAMARACHEV *et al.*, 2019; CARVAJAL, ACOSTA, ÁVAREZ, 2017).

O tratamento da PRP é primordialmente empírico, já que sua etiologia ainda não foi definida e não dispõe de grande número de pacientes para estudos randomizados em larga escala. O mais comum é a utilização de terapia tópica e ou sistêmica, de acordo com as manifestações individuais (BROWN, BADRI, 2023).

Assim, considerando a importância de mais informações para aprofundamento do tema, a partir de uma análise retrospectiva do prontuário de uma ocorrência rara de PRP juvenil com apresentação atípica em paciente atendida pelo serviço de

Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV), associada a uma revisão de literatura, este trabalho tem como objetivo principal relatar um caso de PRP em criança, sem manifestação palmo-plantar.

1.1 OBJETIVOS

1.1.1 Objetivo primário

Relatar um caso de PRP em criança, sem manifestação palmo-plantar.

1.1.2 Objetivos secundários

- a) Identificar as características clínicas e epidemiológicas da PRP;
- b) Analisar a forma diagnóstica e a terapêutica adequada ao quadro;
- c) Colaborar com informações científicas sobre a PRP com estudo de uma ocorrência rara e manifestação diferenciada.

1.2 JUSTIFICATIVA

A PRP apresenta heterogeneidade nas suas manifestações clínicas, embora tenha semelhança com outras dermatoses mais comuns. Assim, torna-se necessário o conhecimento sobre a doença para melhor identificação e diagnóstico diferencial. A apresentação descrita neste estudo é relevante devido à clínica incomum das lesões na paciente, principalmente pela ausência de acometimento palmo-plantar.

O relato de caso de criança com diagnóstico de PRP, atendida pelo serviço de Dermatologia do HSCMV, visa também acrescentar dados epidemiológicos para auxílio no diagnóstico precoce da doença, devido à baixa frequência na população, especialmente nessa faixa etária.

Estudos em larga escala sobre PRP são escassos e as pesquisas vêm apresentando poucas conclusões sobre a conduta diante do quadro. Portanto, o presente estudo pode promover dados para discussão da propedêutica e terapêutica a serem empregadas em casos semelhantes. Assim, contribuir com a produção científica, possibilitando a ampliação de evidências, discussão sobre o tema e na melhoria da qualidade de vida dos pacientes acometidos por essa doença.

2 DESENVOLVIMENTO

2.1 MÉTODO

2.1.1 Tipo de estudo

Estudo observacional descritivo, realizado com dados coletados no prontuário da paciente com o diagnóstico de PRP atendida no Ambulatório de Dermatologia do HSCMV, em 2022.

Utilizado o software Microsoft Word, versão 2010 para produção do relato de caso.

O referencial teórico foi realizado a partir da consulta às bases de dados do PubMed/Medline, ao Portal de Periódicos da Coordenação de Aperfeiçoamento Pessoal de Nível Superior (CAPES) e à Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), durante o mês de fevereiro de 2023. As publicações foram selecionadas considerando a combinação dos descritores "*Pityriasis Rubra Pilaris*" AND *Child* e tendo como referência os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e *Medical Subject Headings* (MeSH). Os artigos selecionados foram publicados em revistas nacionais e internacionais em português ou inglês, entre 2017 a 2023, integralmente disponíveis, e livro-texto com informações específicas sobre o assunto.

2.1.2 Local da investigação

Os dados foram colhidos em março de 2023, no setor de prontuários do Ambulatório de Dermatologia do HSCMV, localizado na Rua Dr. João dos Santos Neves, 143 - Vila Rubim, Vitória - ES, CEP 29018-180.

2.1.3 Aspectos éticos

O projeto de pesquisa foi aprovado após a submissão e análise do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), conforme Parecer Consubstanciado, numeração 5.917.336 (ANEXO A).

Diante da impossibilidade de contato com os responsáveis pela paciente, após tentativas que ocorreram em diferentes dias e horários e por recursos diversos, foi aceita a solicitação de dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Diante disso, reiterou-se o compromisso com a manutenção do sigilo e confidencialidade de dados pessoais da criança.

O estudo seguiu às recomendações da Resolução 466 de 2012, do Conselho Nacional de Saúde.

2.1.4 Sobre o Relato de Caso

Após a aprovação pelo CEP, foi realizada uma análise retrospectiva do prontuário da paciente, com coleta das informações clínicas. Também foi utilizado o registro fotográfico do atendimento inicial e o resultado histopatológico da biópsia.

Os dados estão expostos em formato descritivo, sem haver qualquer violação das recomendações éticas.

2.2 RELATO DE CASO

Trata-se de paciente com 5 (cinco) anos, mulher, que de acordo com o acompanhante, não possuía comorbidades ou alergias. O primeiro comparecimento ao Ambulatório de Dermatologia do HSCMV, ocorreu em setembro de 2022, com queixa de surgimento de lesão eritematosa e descamativa na região cervical posterior há 3 (três) meses, associada a prurido, sem outros sintomas. A paciente estava em uso diário de antialérgico e fez uso de Ivermectina via oral, além de antifúngico e Permetrina tópicos, em junho de 2022.

Durante o exame físico dermatológico, foram identificadas múltiplas placas eritematodescamativas, difusas, sendo a maior na região cervical posterior, associadas a hiperqueratose folicular no tronco e crostas no couro cabeludo. A região palmo-plantar não apresentava alterações.

Figura 1 - Hiperqueratose folicular difusa no tronco e região lombar e ilhas de pele são



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 2 - Detalhe da hiperkeratose folicular na região escapular esquerda



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 3 - Placa eritematodescamativa na região cervical posterior e crostas no couro cabeludo



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 4 - Placas eritematodescamativas confluentes na região cervical anterior, com ilhas de pele sã



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 5 - Hiperkeratose folicular difusa no tórax e abdome



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 6 - Placa eritematodescamativa na região de fossa cubital e hiperqueratose folicular difusa no membro superior direito



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 7 - Ausência de ceratodermia palmar ou demais alterações



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 8 - Ausência de ceratodermia plantar ou demais alterações

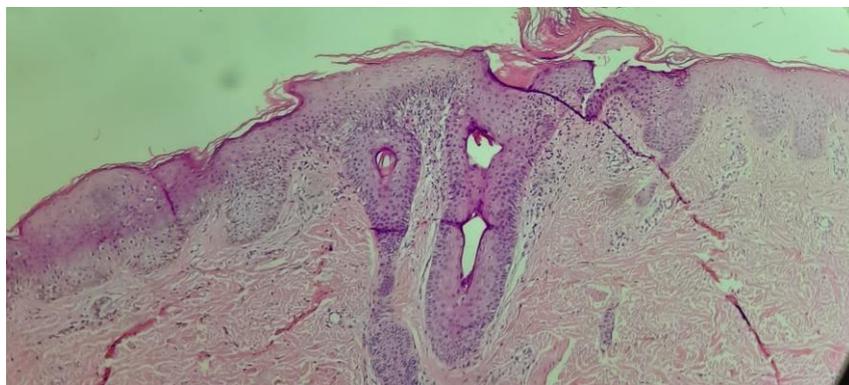


Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Discutida a hipótese diagnóstica de PRP, optou-se por biópsia incisional de lesão no dorso, hidratação cutânea e orientações sobre medidas de higiene e cuidados gerais. O registro fotográfico foi realizado para acompanhamento da evolução do caso.

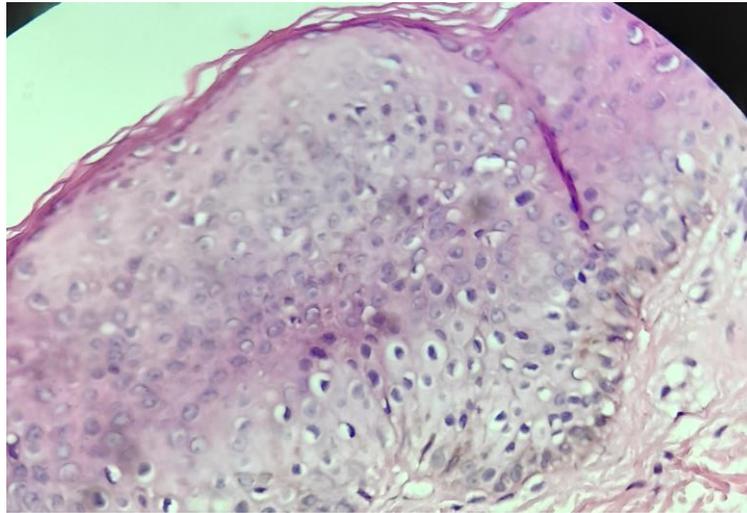
O resultado histopatológico datado de 01/09/22, evidenciou dermatite espongíótica e perivascular, corroborando com a hipótese clínica discutida.

Figura 9 - Histopatológico de biópsia incisional da lesão dorsal evidenciando dermatite espongíótica e perivascular



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Figura 10 - Detalhes do histopatológico de biópsia incisional da lesão dorsal



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

A paciente retornou à consulta após 30 dias, com relato de melhora parcial do quadro. No exame dermatológico, observou-se a manutenção das alterações descritas no primeiro atendimento, por isso, a terapêutica escolhida foi Vitamina A 200000UI/ml via oral, na dose de 60ml uma vez ao dia e houve continuidade à hidratação cutânea. O retorno da paciente foi planejado em 60 dias, após resultado de exames laboratoriais e radiografia de mãos e punhos, para avaliação de início de Acitretina. Entretanto, a paciente não realizou o retorno à consulta.

2.3 DISCUSSÃO

De acordo com estudos recentes, a PRP é uma dermatose inflamatória crônica rara, de prevalência ainda não precisa e incidência estimada em 1:400.000 casos (MANCILLA-GUDIÉL, ARENAS, 2020). Atinge qualquer faixa etária, com pico de maior incidência entre 40 e 60 anos e pico menor na primeira década de vida, afetando igualmente homens e mulheres (NETO, CUCÉ, REIS, 2019).

Essa doença de etiologia desconhecida pode ser hereditária, geralmente insidiosa ou adquirida, sendo que esta última, é de início abrupto e constitui a maioria dos casos. A resposta imune exacerbada a superantígenos é uma das principais hipóteses da patogênese e acredita-se também que infecções virais, bacterianas, neoplasias, doenças autoimunes e drogas modificadoras da resposta imune possam desempenhar alguma função. É ainda levantado o possível papel da vitamina A e alterações no seu metabolismo e transporte, células dendríticas plasmocitoides, aumento dos níveis de fator de necrose tumoral-alfa na pele e alterações na interleucina 12 e 23 (MANCILLA-GUDIÉL, ARENAS, 2020, p.54).

Segundo Brown e Badri (2023), a fisiopatologia da doença também é incerta. Observa-se que citocinas inflamatórias alteram a sinalização de receptores retinóides dos queratinócitos, levando à queratinização anormal e hiperplasia epidérmica.

As manifestações clínicas dessa doença são heterogêneas, permitindo classificação em subtipos, segundo Griffiths (1980). O tipo I é considerado a forma clássica do adulto, corresponde a 55% dos casos e apresenta início agudo com acometimento cutâneo generalizado, que comumente se inicia na face ou no couro cabeludo, disseminando-se em direção cefalocaudal. A forma atípica do adulto (tipo II) é a variante incomum, 5% dos casos totais da doença tem distribuição generalizada de lesões ictiosiformes, principalmente nos membros inferiores, não segue a evolução cefalocaudal e apresenta curso crônico de até 20 anos, além de estar associada à ceratoderma palmoplantar.

De acordo com o mesmo autor, o tipo juvenil clássico (III) corresponde a 10% dos casos e acomete a faixa etária dos 5 aos 10 anos, de prognóstico mais favorável pela frequente resolução espontânea em um ano. As características clínicas desse subtipo são semelhantes às do tipo I e englobam placas vermelho-alaranjadas com ilhas de

pele são, pápulas ceratóticas perifoliculares, geralmente esporádicas. A queratoderma palmo-plantar é uma manifestação comum.

O tipo IV, juvenil circunscrito, segundo Griffiths (1980), representa 25% de todos os casos dessa dermatose, caracterizado por áreas nitidamente demarcadas de hiperkeratose folicular e eritema de joelhos e cotovelos em crianças pré-pubescentes. A maioria dos casos de PRP hereditários pertence ao tipo V, que é o mais raro nas formas juvenis, apresenta-se nos primeiros anos de vida, sendo crônico e resistente ao tratamento. Há lesões tipo esclerodermiforme nas mãos e pés, hiperkeratose folicular e eritema não tão proeminente.

Recentemente proposto, o tipo VI é associado ao HIV, apresentando lesões de pele resultantes da hiperproliferação de queratinócitos na epiderme e da inflamação na derme (OLDONI, 2021).

O caso em estudo trata-se de uma ocorrência de PRP em uma criança que apresenta algumas características do tipo III de Griffiths: idade de 5 anos, início de disseminação direção cefalocaudal, presença de placas eritematosas difusas, ilhas de pele são, pápulas ceratóticas perifoliculares no tronco e crostas no couro cabeludo. Entretanto, não possui as alterações palmo-plantares, que são frequentemente relatadas e incluídas nos critérios do tipo III.

O diagnóstico da PRP é principalmente clínico. A anamnese deve ser detalhada, com história familiar, verificação da presença de alergias ou comorbidades, registro do contexto de aparecimento das lesões, além do início e evolução e sintomas associados, que geralmente são queixas pruriginosas. No exame físico dermatológico, as lesões precisam ser inspecionadas minuciosamente devido à heterogeneidade de apresentações.

Pápulas foliculares hiperqueratóticas, rodeadas por halo esbranquiçado em forma de cone de aproximadamente 1 mm de diâmetro, que conferem textura áspera à pele são características marcantes da doença. Também são observadas placas escamosas eritematosas que coalescem para deixar áreas focais redondas, bem demarcadas de pele normal ou saudável (OLDONI, 2021).

De acordo com Almeida (2019), na maioria dos casos há progressão céfalo-caudal, em que se formam áreas de descamação furfurácea no couro cabeludo e crises de

prurido intenso. Podem surgir ainda, escamas espessas e quebradiças em tom de laranja ou salmão nos membros inferiores, eritema nas faces extensoras dos joelhos e dos cotovelos e a queratodermia palmo-plantar, com a hiperproliferação de queratinócitos das mãos e dos pés.

No caso relatado, a anamnese e o exame físico realizados na primeira consulta sugeriram a hipótese diagnóstica clínica de PRP. Foi realizada a biópsia incisional da lesão de dorso com dermatite espongiótica e perivascular o que corroborou com o diagnóstico discutido.

O diagnóstico definitivo é apoiado pelos achados histopatológicos, como epiderme acantótica, espongiose discreta, hipergranulose focal ou confluyente e alternância entre ortoceratose e paraceratose orientadas nas direções horizontal e vertical. A ocorrência de disceratose acantolítica é comum na PRP e pode ser útil na diferenciação com psoríase (OLDONI, 2021).

O responsável pela paciente informou que ela não apresentava comorbidades ou alergias e que houve evolução da lesão no período de 3 (três) meses, sendo prurido o único sintoma associado que motivou a procura pelo atendimento. Segundo Oldoni (2021), não existem marcadores sorológicos para PRP, porém exames laboratoriais podem ser obtidos para avaliar possíveis doenças coexistentes.

A dermatoscopia tem sido apontada como uma alternativa válida a técnicas mais invasivas. Ela auxilia principalmente na avaliação do diagnóstico diferencial mais comum que é uma dermatose papulosa-descamativa semelhante em apresentação clínica e prevalente a nível mundial, a psoríase (ALMEIDA, 2019).

O fato de a paciente apresentar lesões difusas exigiu atenção a diferenciação com outras dermatoses. Os estudos apontam outros diagnósticos diferenciais de PRP, como Ceratose pilar, Dermatite atópica, Dermatite Seborreica, Eczema Folicular, Toxidermia, Eritrodermia Progressiva Simétrica, Eritroqueratodermia Variabilis, Ictiose Folicular e Líquen Plano-pilar (ALMEIDA, 2019; MANCILLA-GUDIÉL, ARENAS, 2020).

Os dados colhidos na anamnese da paciente na primeira consulta, informam tratamento prévio, em junho de 2022, com Ivermectina via oral, além de agentes tópicos, que não são a terapêutica discutida para a PRP. O diagnóstico equivocado

para tal escolha de tratamento, evidencia o fato de haver dificuldade na realização do diagnóstico diferencial, devido sua apresentação clínica ser semelhante com outras dermatoses, como as citadas.

A inexistência de protocolos específicos ou tratamentos eficazes para a PRP decorre da raridade dessa doença. A maioria das pesquisas aponta a terapia combinada, com terapia tópica para tratamento sintomático e sistêmica destinada a reduzir a inflamação (BROWN, BADRI, 2023; ALMEIDA, 2019; CARVAJAL, ACOSTA, ÁLVAREZ, 2017).

Conforme Mancilla-Gudiel e Arenas (2020), os agentes tópicos que se mostraram promissores, especialmente na doença leve, incluem os emolientes, agentes queratolíticos, como ureia, ácido salicílico ou preparações contendo alfa-hidroxiácidos, corticosteroides tópicos, tazaroteno e inibidores tópicos de calcineurina.

Nas formas juvenis preconiza-se terapêutica menos tóxica devido à tendência à remissão espontânea da doença. Dessa forma, no caso estudado, optou-se por medidas de higiene, orientação de cuidados gerais com a pele e emoliente tópico na abordagem inicial e no retorno.

O tratamento sistêmico preferencial é o uso de retinóides orais devido ao seu efeito benéfico sobre distúrbios de queratinização (OLDONI, 2021). Os retinóides são análogos sintéticos derivados da vitamina A, com propriedades antiproliferativas, imunomoduladoras e anti-inflamatórias. Os efeitos adversos mais graves associados a sua ingestão são tempo e dose-dependentes e incluem teratogenicidade e efeitos na mineralização óssea, especialmente no encerramento precoce dos centros de ossificação secundária (ALMEIDA, 2019).

Na segunda consulta, foi prescrito para a paciente o uso via oral de Vitamina A 200000 UI/ml na dose de 60ml, uma vez ao dia. Também foi solicitada radiografia de mãos e punhos e exames laboratoriais para o uso de um retinóide. Nesse caso, com a análise dos resultados, o tratamento planejado considerava o uso de Acitretina, em conformidade com a literatura vigente. O retorno deveria ter ocorrido em 60 dias, mas não houve registro do seguimento da paciente no ambulatório do HSCMV.

Estudos apontam que o Metotrexate é considerado terapia de segunda linha, usado quando o caso for severo ou refratário ao tratamento com retinóides. Pode-se usar

também Ciclosporina, Azatioprina (em maiores de 10 anos) ou agentes biológicos anti-TNF- α 9 (OLDONI, 2021). Outras terapias de sucesso variado foram relatadas, incluindo fototerapia, psoraleno mais UVA (PUVA), micofenolato de mofetil, ácido fumárico e fototerapia extracorpórea (CARVAJAL, ACOSTA, ÁLVAREZ, 2017).

Na ausência de resolução espontânea do quadro ou de tratamento e em caso de falha terapêutica, as complicações dessa doença vão desde ceratodermia palmoplantar dolorosa e debilitante, distrofia ungueal e onicoptose até eritrodermia (OLDONI, 2021).

3 CONCLUSÃO

A PRP é uma doença de etiofisiopatologia ainda pouco esclarecida que pode afetar intensamente a qualidade de vida dos pacientes. A histopatologia complementa o diagnóstico, muitas vezes de difícil identificação devido as suas variadas manifestações clínicas. Outro desafio é a sua semelhança a outras desordens papuloescamosas e eritrodérmicas mais comuns, sendo a dermatoscopia útil na diferenciação com a psoríase. Logo, estudos aprofundados de microscopia e dermatoscopia podem investigar a existência de achados na PRP que padronizam a propedêutica a ser aplicada.

Os dados epidemiológicos são ainda pouco investigados, mas evidenciam a raridade da PRP na população, especialmente no acometimento juvenil. Desta forma, o tratamento proposto está baseado em conclusões de relatos e pequenos ensaios clínicos. Nesse sentido, o incentivo a publicações científicas a respeito da doença promove a criação de um registro maior de base de dados, possibilitando a realização de coortes prospectivas maiores.

A terapia tópica é a mais abordada por sua menor toxicidade, contudo é insuficiente para os quadros graves. Embora a terapia sistêmica apresente múltiplas alternativas, ainda carece de consenso sobre a indicação adequada para os diferentes casos da PRP e o reconhecimento amplo dos efeitos adversos possíveis.

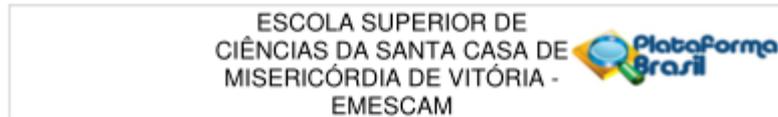
Assim, pesquisas de biomarcadores ligadas à patogênese e progressão da PRP podem contribuir para elucidação de estratégias de prevenção e diagnóstico precoce, ou ainda na identificação do alvo terapêutico, contribuindo para a formulação de guidelines. Conseqüentemente, pode haver um grau de evidência mais alto para a promoção de saúde que facilite o manejo da doença pelos profissionais e benefícios à vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, G. **Pityriasis Rubra Pilaris** - new perspectives of treatment. 2019. Dissertação (Mestrado Integrado em Medicina). Universidade de Coimbra, Coimbra, 2019. Disponível em: chrome-extension://efaidnbnmnibpcajpcglclefindmkaj/https://estudogeral.uc.pt/bitstream/10316/89894/1/Tese_Guilherme.Almeida_Final.pdf. Acesso em: 21 fev. 2023.
- BROWN, F. BADRI, T. Pityriasis Rubra Pilaris. **StatPearls Treasure Island**. Jan, 2023. PMID: 29494043. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/>. Acesso em: 23 fev. 2023.
- CARVAJAL, C.; ACOSTA, A.; ALVAREZ, M. Pitiriasis rubra pilaris atípica en pediatría. A propósito de un caso. **Arch. Pediatr**. Urug., Montevideo , v. 88, n. 5, p. 279-283, oct. 2017 . Disponível em http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492017000500279&lng=es&nrm=iso. Acesso em: 17 fev. 2023.
- KAMARACHEV, J. *et al.* Pityriasis rubra pilaris as a systemic disease. Pityriasis rubra pilaris as a systemic disease. **Clin Dermatol**; 37(6): 657-662, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2019.07.030>. Acesso em: 28 fev. 2023.
- KROMER, C. *et al.* Systemic therapies of pityriasis rubra pilaris: a systematic review. **J Dtsch Dermatol Ges**; 17(3): 243-259, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/ddg.13718>. Acesso em: 20 jan. 2023.
- MANCILLA-GUDIÉL, P.M.; ARENAS, R. Pitiriasis rubra pilar: una revisión. **Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica**. V. 18, N. 1. Disponível em: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2020/dcm201m.pdf>. Acesso em: 20 fev. 2023.
- NETO, C.F.; CUCÉ, L.C.; REIS, V.M. **Manual de dermatologia**. Editora Manole, 2019. E-book. ISBN 9786555765625. Disponível em: <https://integrada.minhabiblioteca.com.br/#/books/9786555765625/>. Acesso em: 17 fev. 2023.
- OLDONI, C. *et al.* Ptiríase rubra pilar: relato de um caso raro. **Resid Pediatr**. 2021;11(1):1-4 DOI: 10.25060/residpediatr-2021.v11n1-11. . Acesso em: 20 fev. 2023.
- ROENNEBERG, S; BIEDERMANN, T. Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment. **J Eur Acad Dermatol Venereol**; 32(6): 889-898, 2018 Jun. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/jdv.14761>. Acesso em: 22 fev. 2023.

ANEXO

ANEXO A – PARECER CONSUBSTANCIADO DO COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Pitiríase Rubra Pilar: relato de um caso

Pesquisador: Karina Demoner de Abreu Sarmenghi

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 67240923.3.0000.5065

Instituição Proponente: Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória -

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 5.917.336

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um Relato de Caso intitulado: "PITIRÍASE RUBRA PILAR: RELATO DE UM CASO".

Pitiríase Rubra Pilar (PRP) é uma doença rara de causa desconhecida, com características clínicas variáveis, diagnosticada clinicamente, confirmada com o resultado histopatológico, geralmente classificada em cinco tipos, tratada empiricamente e devido à sua raridade em crianças, estudos em larga escala são escassos, com conclusões divergentes sobre suas manifestações, classificação e tratamento, sendo assim relevante a produção de conhecimento científico para aprofundamento do tema.

Devido à raridade da doença, especialmente em crianças, estudos em larga escala de PRP juvenil são escassos, com conclusões divergentes sobre suas manifestações, classificação e tratamento. Assim, considerando a relevância de estudos para aprofundamento do tema, o objetivo deste trabalho é relatar um caso de Pitiríase Rubra Pilar em criança, sem manifestação palmo-plantar.

Metodologia Proposta:

Estudo observacional descritivo para caracterização do relato do caso "Pitiríase Rubra Pilar" de criança atendida no Ambulatório de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória em 2022. Os dados serão coletados pelo pesquisador a partir de informações contidas em

| | | | |
|--|---------------------------|--|--|
| Endereço: EMESCAM, Av. N.S. da Penha 2190 | | | |
| Bairro: Bairro Santa Luiza | CEP: 29.045-402 | | |
| UF: ES | Município: VITÓRIA | | |
| Telefone: (27)3334-3586 | Fax: (27)3334-3586 | E-mail: comite.etica@emescam.br | |

**ESCOLA SUPERIOR DE
CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DE VITÓRIA -
EMESCAM**


Continuação do Parecer: 5.917.336

prontuários arquivados na instituição onde a pesquisa será realizada. Será utilizado o software Microsoft Word, versão 2010.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo:

- Relatar um caso de Pitiríase Rubra Pilar em criança, sem manifestação palmo-plantar;
- Identificar as características clínicas e epidemiológicas da PRP;
- Analisar a forma diagnóstica e a terapêutica adequada ao quadro;
- Colaborar com informações científicas sobre a PRP, em estudo de ocorrência rara e com manifestação diferenciada.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Segundo os autores:

RISCOS:

Os riscos são mínimos, incluem a quebra do sigilo do prontuário médico e podem ser minimizados com a garantia do sigilo da identificação dos participantes da pesquisa.

Benefícios:

Possibilita a ampliação do conhecimento sobre o tema abordado, visando contribuir com a comunidade científica, o sistema de saúde e os pacientes acometidos pela PRP.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Não há.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Folha de Rosto: adequada.

Cronograma: adequado

Orçamento: adequado.

Anuência: adequada.

TCLE/TALE: solicita dispensa, considerando a seguinte Justificativa:

"Foram realizadas diversas tentativas de contato com o número cadastrado para contato com os responsáveis pela paciente, em diferentes dias e horários, por recursos diversos. Não houve retorno ou resposta para obtermos a assinatura do TCLE. Diante dessa impossibilidade, solicitamos dispensa do TCLE. Reitera-se que a identidade e dados pessoais da paciente

Endereço: EMESCAM, Av. N. S. da Penha 2190
Bairro: Bairro Santa Luiza **CEP:** 29.045-402
UF: ES **Município:** VITORIA
Telefone: (27)3334-3586 **Fax:** (27)3334-3586 **Email:** comite.etioa@emescam.br

ESCOLA SUPERIOR DE
CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DE VITÓRIA -
EMESCAM



Continuação do Parecer: 5.917.336

continuarão preservados.”

Recomendações:

É importante relembrar a importância da manutenção do sigilo e confidencialidade, reforçado pelo fato de a paciente ser menor de idade, ou seja, vulnerável perante as normas regulamentadoras do CONEP.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há.

Considerações Finais a critério do CEP:

Projeto aprovado por decisão do CEP. Conforme a norma operacional 001/2013:

- riscos ao participante da pesquisa deverão ser comunicados ao CEP por meio de notificação via Plataforma Brasil;
- ao final de cada semestre e ao término do projeto deverá ser enviado relatório ao CEP por meio de notificação via Plataforma Brasil;
- mudanças metodológicas durante o desenvolvimento do projeto deverão ser comunicadas ao CEP por meio de emenda via Plataforma Brasil.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

| Tipo Documento | Arquivo | Postagem | Autor | Situação |
|--|---|------------------------|--------------------------------------|----------|
| Informações Básicas do Projeto | PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_P ROJETO_2086323.pdf | 13/02/2023 09:51:02 | | Aceito |
| Folha de Rosto | Folha_de_rosto_corrigida.pdf | 13/02/2023 09:50:34 | Larissa Bruno Burgarelli | Aceito |
| Declaração de Instituição e Infraestrutura | CARTA_ANUENCIA.pdf | 10/02/2023 15:37:01 | Karina Demoner de Abreu Sarmenghi | Aceito |
| Projeto Detalhado / Brochura Investigador | PROJETO_DE_PESQUISA.pdf | 10/02/2023 15:31:20 | Karina Demoner de Abreu Sarmenghi | Aceito |

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: EMESCAM, Av.N.S.da Penha 2190
Bairro: Bairro Santa Luiza CEP: 29.045-402
UF: ES Município: VITORIA
Telefone: (27)3334-3586 Fax: (27)3334-3586 E-mail: comite.etica@emescam.br

ESCOLA SUPERIOR DE
CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DE VITÓRIA -
EMESCAM



Continuação do Parecer: 5.917.336

VITÓRIA, 28 de Fevereiro de 2023

Assinado por:
rubens José loureiro
(Coordenador(a))

Endereço: EMESCAM, Av. N.S. da Penha 2190
Bairro: Bairro Santa Luiza CEP: 29.045-402
UF: ES Município: VITÓRIA
Telefone: (27)3334-3586 Fax: (27)3334-3586 Email: comite.etioa@emescam.br