

Pityriasis rubra pilaris

En karakteristisk men sjælden hudsygdom

Stud.med. Mikkel Højberg & afdelingslæge Anette Bygum

Odense Universitetshospital, Dermato-venerologisk Afdeling I

Pityriasis rubra pilaris (PRP) er en idiopatisk inflammatorisk hudsygdom, der først blev beskrevet i starten af 1800-tallet, hvor tilstanden blev opfattet som en psoriasisvariant. Sygdommen blev navngivet af *Besnier* i 1889, og det er i dag en selvstændig sygdoms enhed med forskellige fremtrædelsesformer. Her præsenteres to sygehistorier, som illustrerer det karakteristiske sygdomsbillede.

Sygehistorier

I. En 56-årig mand fik i juni 2002 et rødt, skællende udslæt opadtil på ryggen. Udslættet bredte sig ud på truncus og ekstremiteterne. Der var ingen ekstrakutane organfokale klager. Behandlingsforsøg med lokalsteroid var uden effekt, og udslættet spredte sig til ansigtet og hårbunden. Resultatet af en stansebiopsi var ikke diagnostisk, og patienten blev indlagt på en dermatologisk afdeling til nærmere udredning. Ved indlæggelsen var han erythrodermisk med orangerød hudfarve og ø-agtige udsparinger i flankeregionerne og på skinnedebene (**Figur 1**). Der var keratodermi palmoplantart, og flere steder på huden var der karakteristiske follikulære papler. Der påberedes lymfadenopati i aksiller og inguinae. Under indlæg-

gelsen blev der foretaget glandelexcision, knoglemarvsundersøgelse og CT af thorax og abdomen uden patologiske fund. Der var ingen signifikante biokemiske abnormiteter, og en hiv-test var negativ. Klinisk og histologisk var tilstanden forenelig med PRP, hvorfor patienten i august 2002 påbegyndte behandling med acitretin. Han var fortsat sygemeldt og erythrodermisk i marts 2003, hvorfor acitretin blev seponeret, og behandling med methotrexat blev påbegyndt.

II. En 46-årig kvinde blev i 1981 strumektomeret og siden eltroxin-substitueret. I januar 1998 fik hun et solitært mønstret element på ryggen, elementet bredte sig centrifugalt. Udslættet blev tolket som psoriasis og behandlet med Bucky (bløde røntgenstråler). Grundet manglende behandlingseffekt blev patienten indlagt akut på en dermatologisk afdeling med universel erythrodermi i maj 1998. Hun havde punktate røde papler på armene og gulerodsfarvede, konfluerende plaques med fin randafskalning på truncus og benene med enkelte udsparinger. I hårbunden sås diffus skælsætning, og der var glaserede hyperkeratotiske håndflader og fodsåler. Klinisk og histologisk var tilstanden forenelig med PRP, og i juni 1998 påbegyndtes behandling med acitretin. Behandlingen havde god effekt, og i oktober 1998 kunne behandlingen afsluttes og patienten gå til fortsat kontrol hos en praktiserende dermatolog.

Diskussion

PRP er en relativt sjælden hudsygdom, hvis forekomst har ligelig kønsfordeling og aldersfordeling med to incidenstoppe i første og femte-sjette dekade. Årsagen til dyskeratiniseringen er ukendt, men et mindretal er familiært forekommende [1], og enkelte er beskrevet i relation til hiv [2] eller malignitet [3].

Den klassiske adulte form udgør hovedparten af PRP-tilfældene. De begynder typisk i ansigtet eller i hårbunden, på halsen og øvre truncus i form af orangerøde, skællende plaques. Primærefflorescenserne er perifollikulære papler, som konfluerer og spreder sig centrifugalt og kaudalt med universel erythrodermi efter 2-3 måneder. Udslættet har en karakteristisk orangerød farve, som også beskrives som teglstensrødt, lakse- eller gulerodsfarvet, og der er ø-agtige udsparinger af normal hud og gullig glaseret keratodermi i håndfladerne og på fodsålerne. Neglepladerne er ofte tykke med subungual hyperkeratose og eventuelt onykolyse. Ca. en femtedel af patienterne klager over kløe eller brændende fornemmelse i huden, ligesom fuldt udviklet erythrodermi kan give kuldsår, dehydrering og kardial belastning.

Figur 1. Gulligrød skællende hud med udsparinger hos en patient med pityriasis rubra pilaris.



VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Sygdommen findes også i juvenile (sjældent kongenitte) varianter, der kan ligne billedet hos voksne eller have mere lokaliserede forandringer i form af cirkumskribte follikulære hyperkeratoser og erytematøse plaques på albuer og knæ evt. med hyperkeratoser over knoglefremspring. Den palmoplantare keratoderma kan være udtalt med sklerodermilignende hudlæsioner og kontrakturer [1].

Histopatologisk ses der follikulære hyperkeratoser og fokal parakeratose, men diagnosen kan være vanskelig at verificere mikroskopisk. Differentialdiagnoser er psoriasis, eksem, erytrokeratodermi, palmoplantar keratodermi eller særlige varianter af ichthyosis. Sygdommen er svær at behandle og må betragtes som en af de sjældne steroidresistente dermatoser. Ofte forsøger man med retinoider eller methotrexat, der kan bremse den epidermale hyperproliferation [4]. Supplerende kan man benytte calcipotriolsalve eller smalspektret UVB-lysbehandling. Omkring 80% af de klassiske PRP-til-

fælde går spontant i remission inden for tre år efter sygdomsdebuten [5], behandlingen er således pallierende snarere end remissionsfremkaldende. Sygdommens relative sjældenhed og specielle behandling nødvendiggør opfølgning hos en dermatolog.

Korrespondance: *Mikkel Højberg*, Rosenørnsvej 43 st. tv., DK-5230 Odense M. E-mail: mikkelhojberg@hotmail.com

Antaget: 26. april 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol* 1980;5:105-12.
2. Blauvelt A, Nahass GT, Pardo RJ et al. Pityriasis rubra pilaris and HIV infection. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:703-5.
3. Sanchez-Regana M, Lopez-Gil F, Salleras M et al. Pityriasis rubra pilaris as the initial manifestation of internal neoplasia. *Clin Exp Dermatol* 1995;20:436-8.
4. Clayton BD, Jorizzo JL, Hitchcock MG et al. Adult pityriasis rubra pilaris: a 10-year case series. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:959-64.
5. Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol* 1999;38:1-11.

Svær obstruktiv søvnapnø hos et barn med kraniofacial anomali

Overlæge Jesper Qvist, afdelingslæge Hanne Dahlgaard Hove, overlæge Karen-Lise Kobbervø Welling & dr.odont. Sven Kreiborg

H:S Rigshospitalet, Neurocentret, Respirationscenter Øst, og Juliane Marie Centret, Klinik for Sjældne Handicap, Afdeling for Klinisk Genetik, og Københavns Universitet, Tandlægeskolen, Afdeling for Pæodonti og Klinisk Genetik

Børn kan have sygdomme, som ofte kun relateres til voksenalderen. Dette gælder f.eks. obstruktiv søvnapnø-syndromet (OSAS), som er hyppigt forekommende hos midaldrende, overvægtige mænd.

I ældre tid sås alvorlige tilfælde af obstruktiv søvnapnø hos børn især ved adenoide vegetationer og hypertrofi af tonsiller. I udtalte tilfælde kunne vejtrækningsproblemerne føre til manglende trivsel, cor pulmonale og mental retardering, sekundært til hypoksæmi [1]. Det er således kendt, at børn med svær OSAS får betydelig vækstfremning efter adenotonsillektomi [2].

Der er i disse år øget fokus på søvnapnøsyndromet hos voksne, da det efterhånden står klart, at disse patienter - ubehandlet - har øget kardiovaskulær morbiditet og letalitet samt en elendig livskvalitet på grund af excessiv dagtræthed med uprovokerede søvnanfald.

På Respirationscenter Øst er vi i samarbejdet med Klinik for Sjældne Handicap, H:S Rigshospitalet og Tandlægeskolen ved Københavns Universitet blevet opmærksom på, at børn med kraniofaciale dysostoser og andre ansigtsanomalier kan have forsnævring af de øvre luftveje, hvilket kan medføre naturlig obstruktion af lufttilførslen og ødelagt søvnarkitektur, så børnene aldrig er udhvilede. Morgenhovedpine, madlede og opkastninger kan være tegn på svær søvnapnø. Børnene sover ofte på maven med bagoverbøjet hals, og de fleste snorker højlydt, der er talrige apnøer af op til et minuts varighed fulgt af dybe desaturationer målt ved pulsoximetri.

Vi refererer et tilfælde med Crouzon-syndrom, en sjælden medfødt lidelse med tidlig lukning af kraniofaciale vækstzoner, ofte med forhøjet intrakranielt tryk, svær hypoplasi af maksillen og deraf følgende dårlige pladsforhold i næse-svælg-rummet.

Sygehistorie

En 18 mdr. gammel dreng med Crouzon-syndrom blev henviset til natlig søvnmonitorering på mistanke om OSAS. Drengen var 6 mdr. gammel blevet opereret for kraniesynostose med fremføring af os frontale. Barnet kastede hyppigt op, også om natten. Han var lille af vækst (3%-percentilen), og væksten var næsten gået i stå på tidspunktet for henvisning til Respirationscenter Øst.

Ved natlig måling fandtes mere end 450 desaturationer over 4% (næsten en pr. minut, mange af dem til under 70%,