

## PSORÍASE PUSTULOSA DA INFÂNCIA. RELATO DE CASO

Autores: Jessyca Alves Martins Araújo<sup>1</sup>, Esther Bastos Palitot<sup>2</sup>.

1: Estudante de graduação em Medicina da Universidade Federal da Paraíba

2: Professora de Dermatologia da Universidade Federal da Paraíba

### 1. RESUMO

A psoríase pustulosa generalizada (von Zumbusch) é considerada a forma mais grave de Psoríase. A forma juvenil de psoríase generalizada, antes dos 16 anos de idade, é bastante rara, contando com poucos casos descritos na literatura e sua terapêutica constitui um desafio. Relata-se exemplo dessa rara doença em criança, quadro extenso e grave, com resposta satisfatória ao uso de acitretina, com boa tolerabilidade. Palavras-chave: Criança; Acitretina; Psoríase; Terapêutica.

Abstrac: Generalized pustular psoriasis (von Zumbusch) is considered the most severe form of psoriasis. The juvenile form, before 15 years of age, is quite rare, with few cases described in the literature and its treatment is a challenge. It is reported case of this rare disease in children, extensive and serious condition with satisfactory response to the use of acitretin with good tolerability. Keywords: Children; acitretin; Psoriasis; Therapy.

### 2. INTRODUÇÃO

A psoríase é doença inflamatória crônica presente em até 3% da população.(1) Tem componentes genéticos e apresenta lesões cutâneas eritemato-escamosas de distribuição variada. Quanto às formas de apresentação, pode ser classificada em: vulgar ou em placas, em gotas ou gutata, eritrodérmica, pustulosa, artropática. Existem formas especiais e atípicas dentre as quais encontra-se a rara forma de psoríase pustulosa, aguda e generalizada, denominada von Zumbusch.

A Psoríase pustulosa generalizada é considerada o tipo mais grave desta enfermidade. Baker e Ryan (2) classificaram esse tipo de psoríase em quatro formas: von zumbusch, anular, exantemática e localizada (exceto acral e palmo-plantar), sendo que nenhum desses tipos são mutuamente exclusivos. A psoríase generaliza da infância é bastante rara contando com poucos casos descritos na literatura.

Para o diagnóstico de Psoríase apenas o exame clínico é suficiente na maior parte dos casos, no entanto alguns quadros podem exigir biópsia. O quadro histológico é bastante característico: a epiderme se mostra hiperplásica, com a camada granulosa diminuída, paraqueratose (presença de núcleos na camada córnea) e presença de neutrófilos, que chegam a formar microabscessos. Na derme as papilas se encontram alongadas, com vasos ectásicos e infiltrado inflamatório mononuclear.

O tratamento da psoríase da infância tem por objetivo o controle da enfermidade e a melhora da qualidade de vida do doente.

Na literatura estão descritos poucos casos da forma Von Zumbusch em criança. A relevância do relato desse caso decorre tanto pela sua raridade, como pelo desafio terapêutico que se constitui.

### 3. RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, parda, com 06 anos de idade apresentava escamas e placas eritematosas em couro cabeludo há aproximadamente 03 meses que evoluíram para face, tórax, membros superiores e inferiores e abdome há 30 dias. Referia também prurido e febre há 30 dias.

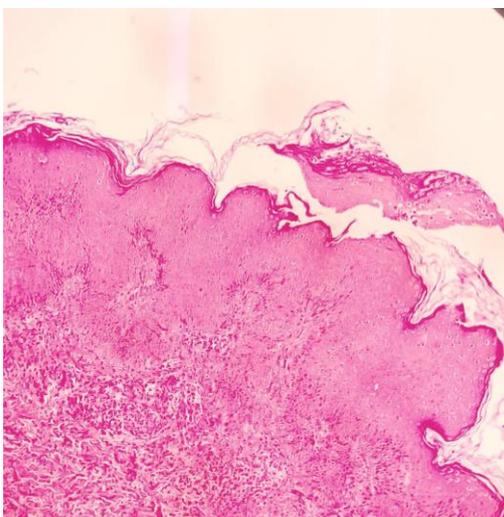
Ao exame dermatológico, evidenciaram-se placas eritematosas, descamativas, em grande extensão e lesões pustulosas. ( Figuras 1 e 2).



**Figuras 1 e 2: Placas eritematosas, descamativas com lesões pustulosas em tronco, face, membros superiores e inferiores.**

A paciente já havia utilizado xampu de miconazol, ácido salicílico com associações, corticóides, anti fungicos e antibióticos.

O exame anatomopatológico evidenciou infiltrado dérmico moderado constituído por linfócitos, neutrófilos e histiócitos (Figura 3). Esse resultado foi compatível com a suspeita clínica de psoríase pustulosa.



**Figura 3: Infiltrado dérmico constituído por linfócitos, neutrófilos e histiócitos.**

A paciente foi medicada com Acitetrina 10mg/dia e após 30 dias de tratamento apresentou regressão parcial do quadro e com 08 meses apresentou regressão total das lesões. (Figuras 4 e 5)



**Figura 4: Paciente após 30 dias de uso da Acitretina.**

**Figura 5: Paciente após 08 meses de tratamento com regressão das lesões.**

#### **4. DISCUSSÃO**

A psoríase corresponde a cerca de 1% a 4% das dermatoses da infância. (3) Embora, no passado, tenha sido observada maior prevalência de psoríase em crianças do sexo feminino, estudos atuais indicam que ambos os gêneros são afetados igualmente, como ocorre nos adultos. Dados epidemiológicos e imunogenéticos têm demonstrado a predisposição hereditária na psoríase. A participação de genes do HLA vem sendo bastante estudada, sendo a maior correlação encontrada com o HLA-Cw6. (4)

Em crianças, a psoríase pustulosa é rara. Caracteriza-se por múltiplas pústulas, estéreis, sobre base eritematosa. A forma generalizada (von Zumbusch) pode ser desencadeada, em um paciente com psoríase vulgar por interrupção do corticoide sistêmico, hipocalcemia, infecção ou irritantes locais. (2) No caso relatado, a paciente apresentava placas eritematosas, descamativas com lesões pustulosas e febre. Geralmente ocorre febre alta e comprometimento do estado geral nas crianças com psoríase pustulosa. Os dados clínicos apresentados, associados à histopatologia típica de psoríase pustulosa generalizada, confirmaram o diagnóstico.

Foi iniciado tratamento com Acitretina 10 mg/dia para a paciente. A Acitretina é um análogo da vitamina A, estrutural e funcionalmente, que atua regulando a transcrição de

genes através dos seus receptores nucleares, interferindo, assim, no sistema imune, no desenvolvimento embrionário, na diferenciação e proliferação celular. (2) O uso em crianças constitui uma contraindicação relativa, porém seu uso é justificado nos casos que não respondem ao tratamento tópico e fototerapia, sendo justificado seu uso no caso em questão. É necessário realizar todos os exames de monitoramento de toxicidade. A paciente em questão apresentou boa tolerabilidade ao uso da medicação e apresentou regressão parcial das lesões após 30 dias e regressão total após 08 meses de uso da medicação.

O tratamento da Psoríase em crianças também deve levar em consideração alguns aspectos particulares, como a necessidade de incluir a família no processo, visto que as crianças dependem parcial ou totalmente dos pais, os protocolos para tratamento da doença serem baseados em estudos em adultos, algumas das opções terapêuticas não são aprovadas para uso em menores de 18 anos, os efeitos adversos dos medicamentos nessa faixa etária e a necessidade de uma boa orientação e acompanhamento multidisciplinar visando minimizar o comprometimento físico e emocional dessas crianças para que a doença não prejudique seu desenvolvimento psíquico social.

## **5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Christopher E, Mrowietz U. Psoriasis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p.405-521.
2. CONSENSO BRASILEIRO DE PSORÍASE 2012 GUIAS DE AVALIAÇÃO E TRATAMENTO - SOCIEDADE BRASILEIRA DE DERMATOLOGIA - 2a Edição.
3. Seyhan M, Coskun BK, Saglan H, Ozcan H, Karıncaoglu. Psoriasis in childhood and adolescence: evaluation of demographic and clinical features. *Pediatr Int* 2006 48:525-30.
4. Elder JT, Nair RP, Guo SW, Henseler T, Christopher E, Voorhees JJ. The genetics of psoriasis. *Arch Dermatol*. 1994;130:216-24.