CASO CLÍNICO

Pitiriasis rubra pilaris clásica juvenil: reporte de un caso

Classic juvenile pityriasis rubra pilaris: A case report

Consuelo Apagüeño[1], Fredy Pajares[1], Patricia Cardoza[1], César Gonzales[2], Maritza Hipólito[3]

RESUMEN

La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis inflamatoria rara de causa desconocida. Se clasifica en cinco tipos basado en la edad de inicio, curso clínico, características morfológicas y pronóstico. En la población pediátrica el tipo III o clásico juvenil es el segundo en frecuencia. Se caracteriza por hiperqueratosis folicular, la que puede acompañarse de queratodermia palmoplantar y alteraciones ungueales. Se presenta el caso de un paciente varón, de nueve años de edad con pitiriasis rubra pilaris clásica juvenil en tratamiento con acitretina, con buena respuesta clínica.

Palabras claves: Pitiriasis rubra pilaris, Niño, Queratodermia Palmar y Plantar Difusa, Queratosis.

SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris is a rare inflammatory dermatosis of unknown cause. It is classified into five types based on age of onset, clinical course, morphology and prognosis. In pediatric population classic juvenile or type III is the second most common type. It is characterized by follicular hyperkeratosis, which may be associated with palmoplantar keratoderma and nail changes. We present the case of a 9-year-old male patient with classic juvenile pityriasis rubra pilaris successfully treated with acitretin.

Key words: Pityriasis rubra pilaris, Child, Keratoderma Palmoplantar Diffuse, Keratosis.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un trastorno de la queratinización, descrito desde la antigüedad[1]. La PRP es de etiología y patogénesis desconocida, posiblemente relacionada al metabolismo anormal de la vitamina A. La incidencia es baja, estimada en 1/5 000 habitantes y afecta a ambos sexos[2]. Tiene presentación bimodal (con picos en la primera y entre la quinta y sexta décadas de la vida)[2], siendo las formas familiares las que usualmente ocurren en niños y las formas adquiridas las más frecuentes en los adultos[1,2]; todas las cuales están incluidas en diferentes propuestas de clasificación[3-6].

La característica clínica fundamental es la presencia de pápulas foliculares queratósicas sobre base de piel eritematosa, recubiertas por escamas furfuráceas, con tendencia a coalescer en grandes placas respetando islas de piel sana. Usualmente las lesiones son simétricas y bilaterales, pueden ser asintomáticas o pruriginosas y suelen localizarse en superficies extensoras de las extremidades[2].

La población pediátrica representa el 40% de los pacientes con PRP[7], siendo los varones los más afectados[3,5,8]. El diagnóstico fundamentalmente es clínico y se complementa con hallazgos histopatológicos compatibles[1]. Para el tratamiento no existe un agente universalmente aceptado, usándose terapias tópicas y sistémicas con resultados variables, en las formas generalizadas los retinoides sistémicos son los más efectivos[2].

1 Médico residente del Servicio de Dermatología. Hospital Alberto Sabogal Sologuren-EsSalud. Callao-Perú
2 Médico asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Alberto Sabogal Sologuren-EsSalud. Callao-Perú
3 Médico asistente del Servicio de Patología. Hospital Alberto Sabogal Sologuren-EsSalud. Callao-Perú
Correspondencia: Consuelo Apagüeño a consuelodejesus111@hotmail.com

CASO CLÍNICO

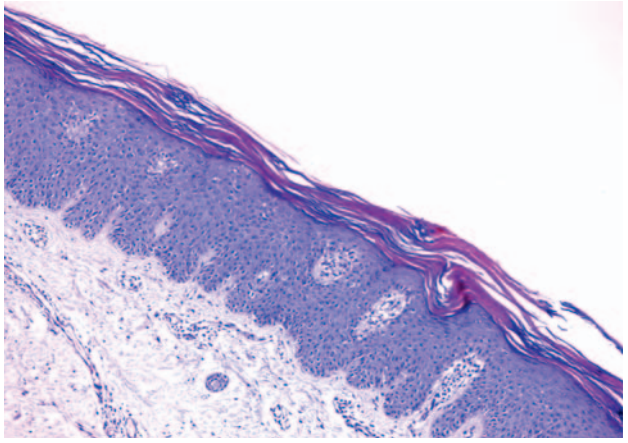
Paciente de sexo masculino de nueve años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, quien presenta desde hace cinco meses lesiones en codos y rodillas con leve prurito y descamación, las cuales se han extendido a cabeza, tronco y extremidades. Cuatro meses después nota engrosamiento de palmas y plantas que le ocasiona dolor y compromete la deambulación. Al examen físico, el paciente se encuentra en regular estado general con funciones vitales estables, fascies edematosa, ectropion e inyección conjuntival. Así mismo, se objetivan pápulas foliculares eritematosas y descamativas que comprometen cuero cabelludo, cara, cuello, tórax y extremidades, y engrosamiento de piel palmoplantar (**Fotografía 1**). El resto del examen físico no muestra mayores alteraciones. Entre los exámenes de laboratorio, el hemograma y los perfiles bioquímico, hepático y lipídico se encontraron en rangos normales. La histopatología de las lesiones mostró hiperplasia psoriasiforme con hipergranulosis focal, paraqueratosis alternada y leve infiltrado linfocitario perivascular superficial (**Fotografías 2 y 3**).

Con estos hallazgos se hace el diagnóstico de PRP clásica juvenil. Se inició tratamiento con acitretina en una dosis de 0.5 mg/kg/día incrementándose a 1 mg/kg/día luego de un mes, manteniéndose con esta dosis por seis meses con adecuada tolerancia sin presentar alteraciones del metabolismo lipídico ni mayores efectos colaterales salvo la característica sequedad mucocutánea (**Fotografía 4**).

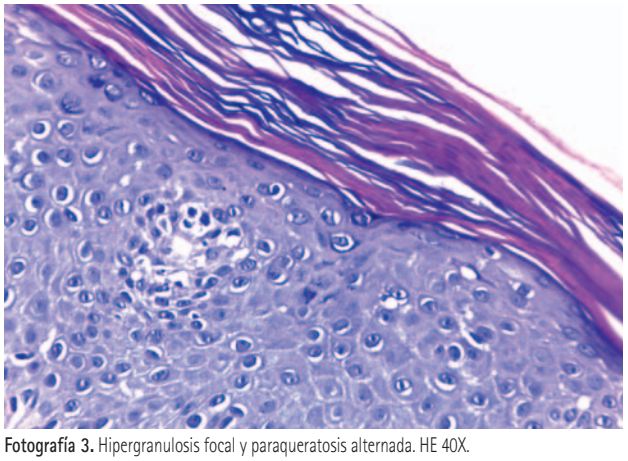
DISCUSIÓN

La PRP es un trastorno de la queratinización, descrita por primera vez por Devergie en 1856 como un desorden papulo-escamoso raro, siendo denominada en 1889 por Biesner como PRP[1]. La PRP es una enfermedad de etiología y patogénesis desconocida que se ha relacionado al metabolismo anormal de la vitamina A. Griffiths[3] la clasificó en cinco tipos, de los cuales el tipo III, IV y V se presentan en niños. Posteriormente, Larregue et al[4] describieron una forma aguda postinfecciosa, mientras que Gelmetti et al[5] propusieron una clasificación basada en la duración de la enfermedad. Finalmente, en

Fotografía 1. Pápulas eritematosas y descamativas que comprometen cara y cuello (A). Descamación y engrosamiento de piel palmar (B) y plantar (C), pápulas eritematodescamativas en muslos.



Fotografía 2. Hiperplasia psoriasiforme y leve infiltrado linfocitario perivascular superficial. HE 10X.

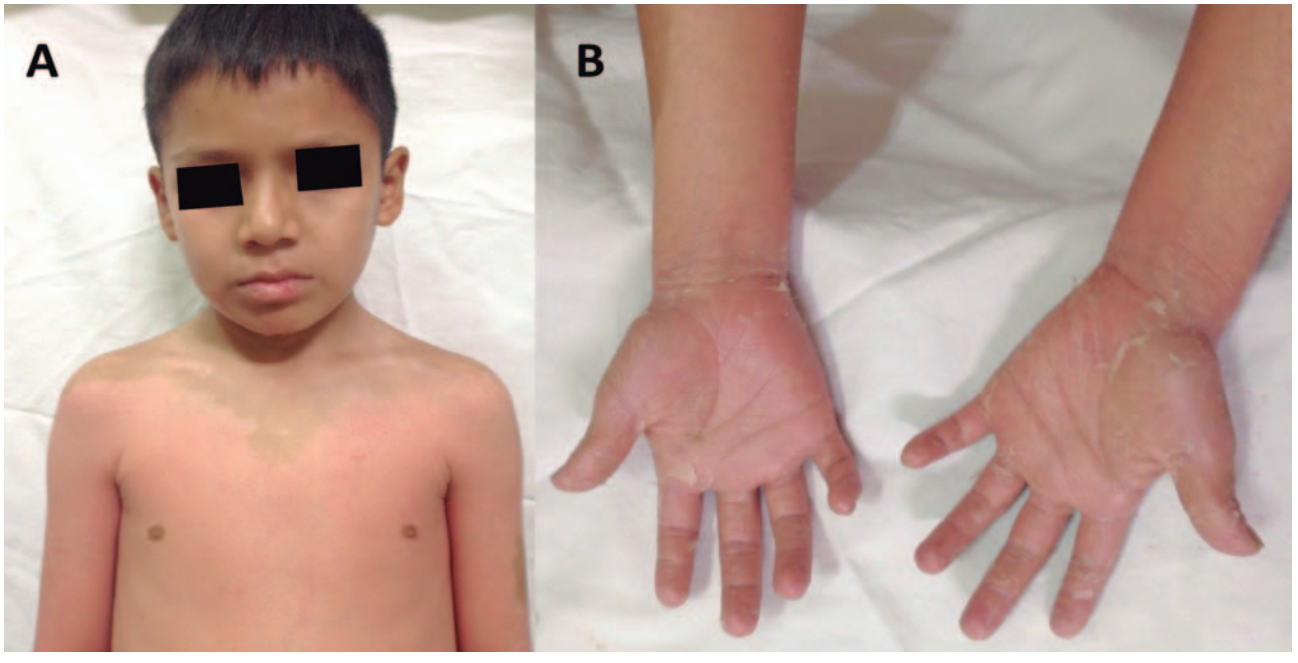


Fotografía 3. Hipergranulosis focal y paraqueratosis alternada. HE 40X.

1995 se agregó el tipo VI asociado a pacientes con VIH[6]. La clasificación de la PRP más usada es la de Griffiths (**Tabla I**), quien la divide en cinco tipos basados en la edad de inicio, curso clínico, características morfológicas y pronóstico[3].

En los adultos se presentan los tipos I y II, que suelen progresar en sentido cefalocaudal, siendo infrecuentes el compromiso de mucosas y la fotosensibilidad[2], considerándose a ésta última como un factor estimulante en algunos pacientes[4]. Más del 50% de casos de pacientes son tipo I o forma clásica del adulto, que usualmente inicia con máculas eritematosas que progresan a pápulas foliculares queratósicas y se asocia a queratodermia palmoplantar marcada, compromiso ungueal y ectropión, y ocasional progresión a eritrodermia. Por lo general tiene buen pronóstico con altos rangos de remisión espontánea (80%) entre 1 a 3 años[1]. El tipo II o atípica del adulto, es menos frecuente afectando a cerca del 5% de pacientes, tiene larga duración y características morfológicas atípicas, con lesiones que simulan ictiosis vulgar y afectación palmoplantar más prominente con escamas laminadas[1].

En la población pediátrica las lesiones tienden a iniciarse en la mitad inferior del cuerpo de forma gradual en los casos familiares y más rápida en las adquiridas, siendo las palmas, plantas y codos las localizaciones que más se comprometen[1]. Según el estudio de Allison et al[9], el 17% de los niños afectados desarrollaron eritrodermia y el 13% ectropión. El tipo III o clásico juvenil, afecta al 10% de los pacientes y se parece al tipo I del adulto con la diferencia de la edad de inicio, usualmente entre los 5 a 10 años[10], se consideran como factores precipitantes a las infecciones o traumas[10]. Las lesiones se localizan en palmas, rodillas, y



Fotografía 4. Eritema en cara y tronco, descamación y fisuras en labios al sexto mes de tratamiento (A). Disminución del engrosamiento y descamación palmar (B).

Tabla I. Clasificación de las formas clínicas de pitiriasis rubra pilaris propuesta por Griffiths[3].

Tipo	Edad de inicio (%)	Manifestaciones clínicas	Distribución	Evolución
I (Clásica del adulto)	Adulto (55%)	Pápulas hiperqueratósicas foliculares confluente, queratodermia palmoplantar difusa rojo-anaranjada, islotes de piel respetada	Generalizada, de inicio en cabeza y cuello con progresión caudal	Remisión espontánea en 3-4 años (80% de los casos)
II (Atípica del adulto)	Adulto (5%)	Descamación ictiosiforme, queratodermia con descamacióngruesa y lamelada, áreas de alopecia	Generalizada	Curso crónico (> 20 años)
III (Clásica juvenil)	5-10 años (10%)	Similar al tipo I, pero con aparición en la primera década de la vida	Generalizada	Resolución en 1-2 años
IV (Circunscrita juvenil)	3-10 años (25%)	Pápulas y placas eritemato escamosas bien delimitadas en los codos y las rodillas Niños prepuberales	Localizada	Incierta
V (Atípica juvenil)	0-4 años (5%)	Inicio en los primeros años de vida Hiperqueratosis folicular, cambios de apariencia similar a la esclerodermia de manos y pies Casos familiares	Generalizada	Curso crónico
VI (Asociada al VIH)*	Variable	Similar al tipo I, con inicio variable Relacionada con acné conglobata, hidradenitis supurativa y liquen espinuloso	Generalizada	Curso crónico

* Modificada por Miralles et al[6].

plantas, seguidos de codos, tronco, cara, cuero cabelludo y extremidades; el curso clínico es más favorable que en adultos, y la remisión espontánea puede ser vista después de un año de enfermedad[1]. Aunque puede transformarse a tipo IV, esto es poco frecuente[8].

El tipo IV o circunscrito, es una erupción localizada y no progresiva que ocurre en el 25 % de los pacientes, afectando a niños pre-púberes y adultos jóvenes. Se presenta con áreas demarcadas de eritema e hiperqueratosis folicular en codos y rodillas, y el compromiso palmoplantar puede estar ausente. El rango de remisión es del 32% aproximadamente en tres años[1]; la enfermedad puede ser leve, cursando con remisiones y exacerbaciones[1,10]. El tipo V o forma juvenil atípica, es infrecuente y ocurre en el 5% de pacientes, se caracteriza por inicio temprano y curso crónico, las lesiones son predominantemente hiperqueratósicas, foliculares, con características ictiosiformes, y pueden desarrollarse cambios tipo esclerodermia en palmas y plantas.

También se ha descrito una forma específica de PRP en niños, denominada PRP aguda postinfecciosa infantil, que es autolimitada y mediada por superantígenos procedentes de infecciones estreptocócicas y toxinas bacterianas, caracterizada por iniciar con eritema escarlatiniforme seguido por pápulas foliculares que pueden generalizarse y descamación por un periodo de 2-3 meses hasta la resolución completa[4]. Otra clasificación de PRP propuesta por Gelmetti et al[5] basada en la duración de la enfermedad, la divide en forma aguda que se resuelve en seis meses, aguda de curso prolongado en un año, y forma crónica que tarda más de un año y puede progresar a eritrodermia[1]. Miralles et al[6] propusieron el tipo VI para casos asociados a VIH, con características clínicas diferentes y pobre pronóstico, en estos casos la acentuación folicular es prominente con formación de espículas sobre superficies extensoras, los compromisos palmoplantar y ungueal son variables, la eritrodermia es frecuente, y se puede asociar a acné conglobata, hidradenitis supurativa y liquen espinuloso[1].

El diagnóstico fundamentalmente es clínico, los hallazgos histológicos son característicos, observándose acantosis e hipergranulosis confluente o focal, alternancia entre ortoqueratosis y paraqueratosis en dirección horizontal y vertical, folículos pilosos dilatados, tapones queratósicos, infiltrado de linfocitos y macrófagos a nivel perivascular y perifolicular[1,11]. En cuanto a los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta en los niños con PRP están la psoriasis, la dermatitis seborreica, eritroqueratodermias, eccemas foliculares, ictiosis, frinodermia y queratosis pilaris atípica[10].

No existe un tratamiento universalmente aceptado para la PRP debido a su baja incidencia, ausencia de una etiología precisa y curso variable. Los pacientes tratados

con diferentes agentes muestran resultados variables. La resistencia al tratamiento tópico y sistémico es frecuente. El tratamiento tópico se emplea en formas leves y localizadas o en combinación con el sistémico; entre éstos se han usado los corticoides, queratolíticos, emolientes, calcipotriol, retinoides y pimecrolimus. La respuesta a la corticoterapia tópica es moderada y se han descrito casos de remisión completa con calcipotriol, también se han empleado tazaroteno en gel al 0.1% y pimecrolimus al 1% con buenos resultados. Así mismo, se ha descrito que los emolientes y queratolíticos mejoran la xerosis cutánea y el prurito[2]. La fototerapia es otro agente terapéutico con resultados variables; el uso de la radiación ultravioleta B de banda estrecha es controvertida, incluso se reporta exacerbación y fracasos terapéuticos, mientras que con Psoralen ultravioleta A (PUVA) la mejoría es moderada, con mejor respuesta cuando se asocian a retinoides orales[1,12].

La terapia sistémica está indicada en formas generalizadas, y debido a la eficacia terapéutica, los retinoides siguen siendo el tratamiento de primera línea para la mayoría de pacientes con PRP[1]. El metotrexate a dosis de 10-25 mg por semana es una alternativa en los casos refractarios, con respuesta objetivable a los 3-6 meses. Otros inmunosupresores empleados son la ciclosporina (6 mg/kg/d) y azatioprina (50 a 200 mg/d)[1,12]. Los retinoides sistémicos son los fármacos más efectivos con mejor respuesta en los tipos juveniles, pero debido a los posibles efectos adversos de su uso prolongado, deben ser reservados para PRP extensas, graves y que no respondan al tratamiento tópico. Inicialmente, se utilizaba la vitamina A oral, pero las altas dosis para conseguir el efecto deseado y su toxicidad hepática limitaron su uso[1,2], por lo que se empezaron a usar derivados de ésta como la isotretinoina a dosis de 1-1.5 mg/kg/d durante 3 a 6 meses con buenos resultados; sin embargo, pueden reaparecer las lesiones al suspender el tratamiento. El etretinato, a dosis de 0.5 a 1 mg/kg/día, durante 4-6 meses logra aclaramiento más rápido que la isotretinoína, la desventaja es la vida media más larga del medicamento, y la evidencia limitada en las formas juveniles[1,12]. La acitretina ha mostrado resultados favorables en pacientes con PRP juvenil en un periodo que varía de 1 a 36 semanas de tratamiento y puede asociarse con fototerapia a dosis de 0.5 mg/kg/d[13]. Tiene como efecto adverso más temido en la infancia es el cierre prematuro de las epífisis, por lo cual su uso sigue siendo controvertido[2].

En la actualidad, los inhibidores del factor de necrosis tumoral α(anti-TNFα), constituyen nuevos agentes terapéuticos efectivos para casos severos refractarios a las terapias habituales[2]. El infliximab (a dosis de 5 mg/kg) se ha usado incluso en casos juveniles, logrando mayor rapidez de acción y remisión de lesiones desde la primera semana en comparación a etanercept[14]. El uso del adalimumab es más reciente, aunque con menos casos publicados[15]. En los casos de PRP en pacientes infectados por VIH, la propia terapia antirretroviral puede mejorar la sintomatología y conseguir un aclaramiento total de las lesiones pero la recurrencia es frecuente[1,6,12].

El caso que presentamos no tuvo, aparentemente, antecedente de proceso infeccioso o trauma. El diagnostico se realizó en base a las lesiones clínicas que iniciaron en codos, rodillas y se extendieron a cabeza y tronco, y la histopatología compatible. Se decidió iniciar tratamiento con acitretina por su reconocido efecto favorable en PRP juvenil[13], por la experiencia del uso de este retinoide en el servicio y por tener acceso al medicamento. Se comenzó con dosis de 0.5 mg/kg/día incrementándose a 1 mg/kg/día luego de un mes, a partir del cual se evidenció la mejoría clínica con aclaramiento progresivo de las lesiones. Hasta el momento del presente reporte, el paciente ha evolucionado favorablemente, con buen control de enfermedad al sexto mes de seguimiento y efectos colaterales mínimos, por lo que consideramos que el acitretin es una alternativa terapéutica en estos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. KLEIN A, LANDTHALER M, KARRER S. Pityriasis rubra pilaris. A review of diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2010;11(3):157-70.
2. BELLA-NAVARRO R, PELLICER-OLIVER ZM, MARTÍN-HERNÁNDEZ JM, JORDÁ-CEVAS E. Pitiriasis rubra pilaris. Diagnóstico y tratamiento. Piel. 2013;28(1):20-30.
3. GRIFFITHS WA. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol. 1980;5(1):105-12.
4. LARREGUE M, CHAMPION R, BRESSIEUX JM, LAIDET B, LORETTE G. [Acute pityriasis rubra pilaris in the child: apropos of 4 cases]. Ann Derm Venereol. 1983;110(3):221-8.
5. GELMETTI G, SCHIUMA AA, CERRI D, GIANOTTI F. Pityriasis rubra pilaris in childhood: a long-term study of 29 cases. Pediatr Dermatol. 1986;3(6):446-51.
6. MIRALLES ES, NÚÑEZ M, DE LAS HERAS ME, PÉREZ B, MORENO R, LEDO Al. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. Br J Dermatol. 1995;133(6):990-3.
7. GRIFFITHS A. Pityriasis rubra pilaris: etiologic considerations. J Am Acad Dermatol. 1984;10(6):1086-8.
8. YANG CC, SHIH IH, LIN WL, YU YS, CHIU HC, HUANG PH, et al. Juvenil pityriasis rubra pilaris: Report of 28 cases in Taiwan. J Am Acad Dermatol. 2008;59(6):943-8.
9. ALLISON DS, EL-ALZHARY R, CALOBRISI SD, DICKEN CH. Pitiryasis rubra pilaris in children. J Am Acad Dermatol. 2002;47(3):386-9.
10. SEHGAL VN, SRIVASTAVA G. (Juvenile) Pityriasis rubra pilaris. Int J Dermatol. 2006;45(4):438-46.
11. VILA-MAS A, GARCÍA-MURET MP, ALOMAR-MUNTAÑOLA A. Pitiriasis rubra pilar infantil. Piel. 2003;18(8):409-15.
12. ALBERT MR, MACKOOL BT. Pityriasis rubra pilaris. Int J Dermatol. 1999;38(1):1-11.
13. SEHGAL VN, SRIVASTAVA G, VERMA P. Pityriasis rubra pilaris: evolution of challenges in promising treatment options. Skinmed. 2012;10(1):18-23.
14. GARCOVICH S, GIAMPETRUZZI AR, ANTONELLI G, GARCOVICH A, DIDONA B. Treatment of refractory adult-onset pityriasis rubra pilaris with TNF-alpha antagonists: a case series. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2010;24(8):881-4.
15. SCHREML S, ZELLER V, BABILAS P, KARRER S, LANDTHALER M, SZEIMIES RM. Pityriasis rubra pilaris successfully treated with adalimumab. Clin Exp Dermatol. 2010;35(7):792-3.