

Pitiriasis «rubra pilaris» localizada

D. Velázquez¹, M. Valdivielso¹, C. Silvente¹, C. Eguren¹, J.M. Hernanz²

¹Servicio de Dermatología. Hospital Universitario «Infanta Leonor». ²Hospital Universitario Madrid Sanchinarro. Madrid

Resumen

Incluimos la pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) dentro del grupo de las dermatosis papuloescamosas hiperqueratósicas de origen desconocido. Aunque poco frecuente, se han constatado dos picos de incidencia en la primera y en la quinta década de la vida, lo cual determina su clasificación en cinco grandes grupos, los dos primeros típicos en la edad adulta y los tres restantes en la edad juvenil. En los últimos años se ha incluido un sexto grupo, asociado al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), independientemente de la edad.

No existe un tratamiento estandarizado para la PRP, pero por lo general en casos localizados suelen emplearse tratamientos tópicos, entre los que incluimos los corticoides, los derivados de la vitamina D o los retinoides; en casos más extensos podrá recurrirse a tratamientos sistémicos, y como primera elección los retinoides orales.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Pitiriasis *rubra pilaris*, localizada, tipo IV

Caso clínico

Niña de 6 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Como único antecedente familiar de interés cabe destacar que su madre fue diagnosticada de dermatitis atópica. Acude a la consulta de dermatología tras la aparición de un cuadro de 2 meses de evolución con lesiones cutáneas asintomáticas en las palmas, las plantas, los codos y las rodillas, de progresión lenta. No asocia fiebre ni malestar general ni otra sintomatología sistémica.

En la exploración física se observan placas eritematoso-descamativas, muy bien delimitadas en los codos y las rodillas, asociadas a un eritema descamativo y ligeramente hiperqueratósico palmoplantar, de bordes netos (figuras 1 y 2).

Dadas las características clínicas y la localización de las lesiones, se establece el diagnóstico de pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) localizada. Se pauta inicialmente tacrolímús tópico al 0,03%, con respuesta parcial, sustituyéndose posteriormente por betametasona y calcipotriol tópico, con lo que se observa una lenta mejoría de las lesiones.

Abstract

Title: Pityriasis rubra pilaris localized

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is an uncommon papulosquamous keratotic dermatosis of unknown origin. It has a bimodal distribution of age onset concentrating in the first and fifth decades. Classification of PRP includes 5 types: types I and II represent the forms of adult PRP, respectively, whereas types III, IV, and V are seen in juveniles. In recent years, a type VI PRP associated with HIV infection has been proposed.

A universal standard treatment for PRP is lacking. Topical therapy is the treatment of choice for patients with mild type III and type IV PRP, including corticoids, vitamin D analogue or topical retinoids. Systemic therapy is reserved for patients with severe type III and type V. Acitretin and isotretinoin are the treatment of choice.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Pityriasis rubra pilaris, localized, type IV

Dividimos la pitiriasis PRP en cinco grandes grupos clínicos, según su forma de presentación (clásica, atípica o localizada) y su edad de aparición (edad adulta o juvenil). Algunos autores proponen la existencia de un sexto grupo, asociado al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), ya sea en la edad adulta o en la infancia. Centrándonos en las formas juveniles (tipos III, IV y V), aproximadamente el 4-14% corresponde al tipo III (forma clásica), el 7-24% al tipo IV (forma localizada, como en este caso clínico) y el 4-14% al tipo V (forma atípica). Normalmente, los tipos III y IV suelen presentarse en la primera década de la vida y tienen un curso más benigno, con tendencia a la resolución espontánea en el 32-70% de los casos, mientras que el tipo V suele iniciarse al nacimiento o durante los primeros años de vida, y adoptar un curso crónico.

Discusión

Definimos la PRP como un grupo de dermatosis caracterizadas todas ellas por la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas, que a su vez pueden coalescer en placas o incluso en eritrodermia, asociadas o no a queratodermia o hiperqueratosis palmoplantar.



Figura 1. Eritema y descamación en ambas regiones palmares



Figura 2. Placas eritematoso-escamosas en los codos

Esta entidad fue descrita por primera vez por Devergie, en 1856, quien la denominó pitiriasis *pilaris*, y no fue hasta 1889 cuando Besnier acuñó el nombre completo de pitiriasis *rubra pilaris*. Podemos dividirla en cinco grandes grupos clínicos, según su forma de presentación (clásica, atípica o localizada) y su edad de aparición (edad adulta o juvenil) (tabla 1). Algunos autores proponen la existencia de un sexto grupo, asociado al VIH, ya sea en la edad adulta o en la edad pediátrica, y se han descrito casos aislados de PRP asociados a tumores subyacentes.

Aunque su etiología es desconocida, se han descrito casos de PRP familiares, con un patrón de herencia autosómico dominante. Aun así, la mayoría de los casos son esporádicos. Existen diferentes teorías en cuanto a su etiopatogenia, entre las que se incluyen la alteración en la queratinización o en el metabolismo de la vitamina A, favorecido por factores desencadenantes, como traumatismos, fenómenos autoinmunes o procesos mediados por superantígenos. Se han descrito casos aislados de PRP juvenil asociados a la infección de las vías respiratorias altas o a la enfermedad de Kawasaki, que corroboran dicha teoría.

La prevalencia estimada de la PRP es de 1/500.000 habitantes, y afecta por igual a hombres y mujeres. Las formas fami-

TABLA 1

Clasificación de la pitiriasis «rubra pilaris»

Tipo I	Forma clásica de inicio en la edad adulta
Tipo II	Forma atípica de inicio en la edad adulta
Tipo III	Forma clásica de inicio en la edad juvenil
Tipo IV	Forma localizada o circunscrita de inicio en la edad juvenil
Tipo V	Forma atípica de inicio en la edad juvenil
Tipo VI	Forma asociada al virus de la inmunodeficiencia humana

liares suelen iniciarse en la edad pediátrica y de forma gradual, mientras que las formas adquiridas presentan dos picos de incidencia, en la primera y en la quinta década de la vida, y suelen iniciarse de forma brusca. Centrándonos en las formas juveniles, aproximadamente el 4-14% corresponde al tipo III (forma clásica), el 7-24% al tipo IV (forma localizada) y el 4-14% al tipo V (forma atípica). Normalmente, los tipos III y IV suelen presentarse en la primera década de la vida, mientras que el tipo V suele hacerlo al nacimiento o durante los primeros años de vida.

Clínicamente, se caracterizan por la existencia de pápulas eritematosas con hiperqueratosis folicular, que suelen progresar en sentido craneocaudal, confluyendo en placas, y asociadas a hiperqueratosis palmoplantar, sobre todo en el tipo III, o clásico. La localización típica del tipo IV, o forma localizada, suele ser los codos y las rodillas; sin embargo, en el tipo V las lesiones suelen aparecer ya desde el nacimiento o a los pocos años de vida, con lesiones generalizadas, una marcada queratodermia palmoplantar y artritis.

La progresión de las lesiones puede llegar incluso a la eritrodermia, y es característica la existencia de áreas aisladas de piel sana entre las extensas zonas afectadas. En la superficie facial es frecuente la existencia de ectropión, y la queratodermia suele adoptar una coloración característica amarillo-anaranjada. También es habitual la afectación ungueal, con hiperqueratosis subungueal y onicosis.

La queratodermia palmoplantar suele ser un hallazgo constante en todos los tipos de PRP juvenil, con una prevalencia de un 79-100% de los casos, por lo que se convierte en uno de los principales criterios diagnósticos.

El diagnóstico es clínico, y si hay alguna duda, se confirma a partir de los hallazgos anatomopatológicos al realizar la biopsia cutánea. En ella podemos encontrar, sobre todo en la fase aguda de la enfermedad, hiperqueratosis, acantosis y ortoqueratosis, y paraqueratosis alternantes. También suelen observarse tapones de queratina en los infundibulos foliculares, una capa granulosa prominente y capilares dilatados.

El diagnóstico diferencial debe realizarse, sobre todo en las formas localizadas, con la psoriasis y la ictiosis folicular, y en las formas más generalizadas con otras posibles causas de eritrodermia, como el linfoma cutáneo de células T (sobre todo en adultos), la dermatitis atópica o la pitiriasis liquenoide cró-

nica. La mayor dificultad en el diagnóstico diferencial suele presentarse con la psoriasis, por lo que a veces es necesaria la realización de una biopsia cutánea. Algunos datos clínicos que sugieren la presencia de PRP son la existencia de pápulas hiperqueratósicas foliculares o la queratodermia palmoplantar.

Respecto al tratamiento, en las formas localizadas o clásicas poco extensas suele recurrirse al empleo de terapias tópicas, como emolientes (generalmente queratolíticos: urea, ácido salicílico o lactato amónico), derivados de la vitamina D (calcipotriol), retinoides tópicos (ácido retinoico al 0,05% o tazaroteno, aunque este último puede ser bastante irritante, por lo que suele combinarse con corticoides tópicos) o inmunomoduladores (pimecrolimús o tacrolimús).

Los pacientes con PRP tipo III o tipo V severa podrían beneficiarse de tratamientos sistémicos, entre los que es de elección el acitretino, un derivado de la vitamina A, en dosis de 0,5-0,75 mg/kg/día, siempre con monitorización periódica del perfil lipídico y hepático. También se ha descrito una buena respuesta a la isotretinoína, otro derivado de la vitamina A, y como alternativa a estos retinoides podría utilizarse, en casos extremos, el metotrexato o la ciclosporina. Existen también

casos aislados de buena respuesta a la fototerapia (UVB de banda estrecha, UVA o PUVA).

El pronóstico generalmente es bueno, y las lesiones tienden a la resolución espontánea hasta en un 70% de los pacientes con PRP tipo III, y hasta en un 32% de los pacientes con PRP tipo IV, en el plazo de aproximadamente 3 años. La PRP tipo V suele tener un curso crónico, y las lesiones persisten toda la vida. ■

Bibliografía

- Arnold AW, Buechner SA. Circumscribed pityriasis rubra pilaris. *J. Eur Acad Dermatol Venerol.* 2004; 18: 705-707.
- Bragg J, Witkiewicz A, Orlow SJ, et al. Pityriasis rubra pilaris, type IV. *Dermatol Online J.* 2005; 11: 14.
- Caldarola G, Zampetti A, De Simone C, et al. Circumscribed pityriasis rubra pilaris type IV. *Clin Exp Dermatol.* 2007; 32: 471-472.
- Hogan PA, Langley RGB. Papulosquamous diseases. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*, 4.ª ed. Madrid: Elsevier, 2011.
- Shenefelt PD. Pityriasis rubra pilaris. Disponible en: emedicine.medscape.com/; dermatology, 2012.
- Yang CC, Shih IH, Lin WL, et al. Juvenile pityriasis rubra pilaris: report of 28 cases in Taiwan. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59: 943-948.