

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. M. F. Pérez, M. Bocian, M. Nogales, B. Cervini, J. Merediz, A. M. Pierini

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino, de 6 años de edad, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. Consulta a nuestro servicio por presentar lesiones eritemato-escamosas distribuidas en cabeza, tronco, rodillas y tobillos de 2 meses de evolución.

Las mismas se caracterizan por la presencia de pápulas foliculares sobre una base eritematosa. En algunos sectores coalescen formando placas queratóticas, con escamas blanquecinas en su superficie. Se observa además, queratodermia palmo-plantar difusa no *transgredens* (limitadas a palmas y plantas). (Ver Figuras 1, 2, 3).

Se realiza biopsia cutánea cuyo informe histopatológico revela: "Hiperqueratosis marcada, alternando con focos de ortoqueratosis y paraqueratosis, acantosis regular y en dermis leve infiltrado mononuclear intersticial superficial." (Ver Figura 4).



Figura 1: Pápulas foliculares en línea de implantación del cabello. Placas eritematoescamosas en región preauricular y arcos supraciliares.



Figura 2: Pápulas foliculares en abdomen.



Figura 3: Pápulas foliculares que coalescen formando placas circunscritas localizadas en ambas rodillas.

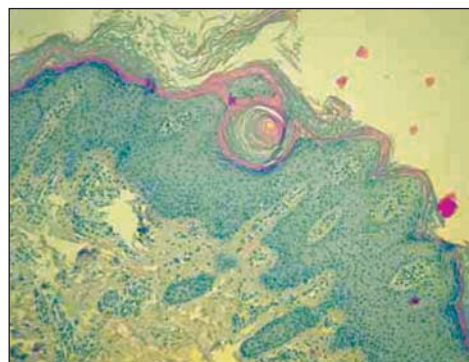


Figura 4: hiperqueratosis marcada alternando con focos de ortoqueratosis y paraqueratosis. Acantosis regular. Dermis con leve infiltrado mononuclear intersticial superficial.

Servicio de Dermatología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

PITIRIASIS LIQUENOIDE CRONICA

Dada las características clínicas e histopatológicas se confirma el diagnóstico de "Pitiriasis Rubra Pilaris forma circumscripita juvenil". Se indica tratamiento oral con eritromicina 40 mg/kg/día por 10 días, crema humectante con urea 10%, combinación de ácido salicílico al 3% con betametasona en las placas queratósicas y shampoo queratolítico. Al mes, el paciente presentó franca mejoría de las lesiones, persistiendo únicamente la queratodermia palmo-plantar.

La Pitiriasis Rubra Pilaris (PRP) es una dermatosis crónica, caracterizada por la asociación de queratodermia palmo-plantar, hiperqueratosis folicular, pápulas eritematosas perifoliculares y placas eritemato-escamosas con islotes de piel sana¹⁻³.

Se trata de una entidad poco frecuente, con una prevalencia de 1:500000 pacientes⁴; que presenta una distribución bimodal^{4,5}, con un pico de incidencia en la primera década de la vida⁵, donde es más frecuente en varones⁶; y un segundo pico en la quinta década⁵, afectando por igual a ambos sexos⁶.

Si bien, la forma adquirida es la más frecuente, en los últimos años se han publicado casos familiares de herencia autosómica dominante⁷⁻⁹.

La etiología de la PRP es aún desconocida, se han propuesto varios factores desencadenantes, tales como alteraciones en el metabolismo de la vitamina A, desórdenes inmunológicos como hipogamaglobulinemia total o déficit de inmunoglobulina A⁶⁻⁷. En la infancia se la relaciona con infecciones previas mediada por superantígenos tales como la escarlatina o el "síndrome estafilocócico de la piel escaldada"^{9,10}.

Las lesiones características típicas consisten en la presencia de pápulas foliculares acuminadas, placas eritemato-escamosas con islas de piel sana y queratodermia palmoplantar³.

Los hallazgos histológicos característicos son la hiperqueratosis y paraqueratosis folicular. Se observa además en forma alternada paraqueratosis vertical y horizontal en el estrato córneo interfolicular. Puede acompañarse también de acantosis irregular y disqueratosis acantolítica y un infiltrado inflamatorio en la dermis superior^{1,7,8}.

Si bien, existen varias clasificaciones de esta enfermedad, actualmente se utiliza la propuesta por Griffiths que tiene en cuenta la edad de aparición y las características clínicas (Ver Tabla 1)².

Las formas clásicas de esta enfermedad (tipo I y III) se caracterizan por la presencia de pápulas foliculares con progresión cefalocaudal que coalescen formando grandes placas dejando, de forma característica, áreas de piel sana. La forma circumscripita juvenil (tipo IV) es la variante más frecuente en niños, siendo la presencia de pápulas perifoliculares en codos y rodillas, así como la hiperqueratosis palmoplantar los hallazgos más frecuentes^{1,6}. En contraste, la forma atípica juvenil (tipo V), es una forma de presentación excepcional, con muy pocos casos publicados en la literatura, que se asemeja a una eritrodermia ictiosiforme congénita, siendo la misma de mal pronóstico^{6,9}.

TABLA 1: CLASIFICACION DE PITIRIASIS RUBRA PILARIS (GRIFFITHS)².

Tipo	Descripción	%	Manifestaciones Clínicas	Distribución	Curso
I	Clásica del adulto	>50	Eritrodermia con zonas de piel sana. Hiperqueratosis folicular, queratodermia palmo-plantar difusa, "cérea" (sandalia queratodérmica)	Generalizada, inicia en la cabeza y el cuello, de progresión caudal	Crónico, empeora durante el verano, puede durar años o remitir en un período de 6 meses a 1 año
II	Atípica del adulto	5	Lesiones ictiosiformes en las piernas, áreas eccematosas, alopecia parcial y queratodermia.	Generalizada	Larga duración (>20 años)
III	Clásica juvenil	10	Similar al tipo I, aparece en los dos primeros años de vida	Generalizada	Pocos casos remiten luego de 3 años
IV	Circumscripita juvenil	25	Placas eritematoescamosas con hiperqueratosis folicular bien delimitadas en los codos y las rodillas que simulan psoriasis localizada	Localizada	Casi un tercio de los casos remiten después de 3 años
V	Atípica juvenil	5	Inicia en los primeros años; hiperqueratosis folicular marcada y queratodermia palmo-plantar con cambios esclerodermiformes	Generalizada	Curso crónico

Existe una forma adquirida de la enfermedad, descrita por Larrègue y colaboradores en 1983, denominada "Pitiriasis Rubra Pilaris Aguda Juvenil" que se presenta clínicamente como un exantema micropapular folicular de distribución generalizada. El curso es habitualmente autolimitado. Generalmente es precedida por una infección bacteriana o viral, por lo que se presume que puede ser mediada por superantígenos^{3,10,11}.

La forma hereditaria de la enfermedad persiste durante toda la vida a pesar de los tratamientos instaurados, en tanto la adquirida cursa con remisiones y exacerbaciones^{7,8}. En general el pronóstico en la edad pediátrica es bueno, lográndose en la mayoría de los casos la remisión completa de la enfermedad⁴.

La Pitiriasis Rubra Pilaris debe diferenciarse de la psoriasis, sin embargo, a pesar de que comparten características clínicas similares, la histopatología es claramente distintiva^{1,9}. Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son: psoriasis y otros trastornos de la queratinización como la eritrodermia ictiosiforme no ampollar, la ictiosis vulgar y la eritroqueratodermia progresiva¹.

El tratamiento está destinado a disminuir la hiperqueratosis indicándose emolientes, queratolíticos como urea y/o ácido láctico, corticoides tópicos o sistémicos, así como retinoides según la gravedad del cuadro³.

La mayoría de los niños con PRP responden favorablemente con tratamiento local.

Los agentes tópicos más utilizados incluyen queratolíticos, como urea al 10-20%, ácido salicílico al 2-5%; calcipotriol, retinoides tópicos, y/o corticoides locales¹. El calcipotriol se ha utilizado con resultados favorables en niños con PRP aguda post-infecciosa¹²; así como también la penicilina y los macrólidos^{3,12}. Es importante advertir la alteración en el metabolismo fosfocálcico que puede producir el calcipotriol cuando se utiliza en grandes superficies y/o por largos periodos de tiempo, por lo cual será necesario realizar laboratorios en forma periódica¹².

El tratamiento sistémico debe reservarse para aquellos pacientes con compromiso extenso de su enfermedad, y/o los que no respondan al tratamiento local¹.

Los retinoides orales son la primera droga de elección siendo el acitretin y la isotretinoína las más utilizadas^{1,7}. Se deberá limitar el uso de los mismos en forma prolongada por los potenciales efectos adversos sobre el sistema osteoarticular (hiperostosis y cierre prematuro de las epífisis), el metabolismo lipídico.

En las mujeres en edad fértil, dado que esta medicación es teratogénica, es imprescindible la utilización de tratamiento anticonceptivo^{1,3}.

Otras alternativas terapéuticas son la fototerapia (UVA/UVB de banda angosta) solas o combinadas con retinoides y el metotrexate^{1,6,13}.

REFERENCIAS

1. Griffiths WA. Pityriasis Rubra Pilaris. Harper J, Oranje AP, Prose NS. Textbook of Pediatric Dermatology. 2nd Ed. USA: Blackwell Publishing; 2006: 786-791.
2. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol. 1980; 5: 105-112.
3. Pueyo S. Pitiriasis rubra pilaris. Patología de la Queratinización. En: Pueyo S, Massimo JA. Dermatología Infantil en la Clínica Pediátrica. Buenos Aires. Artes gráficas Buschi. 1999: 351-352.
4. González F. Pitiriasis Rubra Pilaris en la Infancia. Dermatol Pediatr Lat. 2005; 3(2): 123-126.
5. Yang CC, Shih IH, Lin WL et al. Juvenile pityriasis rubra pilaris: Report of 28 cases in Taiwan. J Am Acad Dermatol. 2008; 59(6): 943-948.
6. Sehgal VN, Srivastava G. (Juvenile) Pitiriasis Rubra Pilaris. Int J Dermatol. 2006; 45: 438-446.
7. Klein S, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2010; 11(3): 157-70.
8. Goldsmith LA, Baden HP. Pitiriasis rubra pilaris. Fitzpatrick TB, Freedberg IM., Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz S. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. 5ª Ed. Buenos Aires: Panamericana; 2001: 572-574.
9. Argote RF, Vargas Bermúdez MJ, Escobar RC. Pitiriasis Rubra Pilaris tratamiento con vitamina A. Rev Asoc Colomb Dermatol Cirug Dermatol. 1993; 2(3): 131-132.
10. Ferrándiz-Pulido C, Bartralot R, Bassas P et al. Acute postinfectious pityriasis rubra pilaris: a superantigen-mediated dermatosis. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100 (8): 706-9.
11. Betlloch I, Ramón R, Silvestre J F et al. Acute Juvenile Pityriasis Rubra Pilaris: A Superantigen Mediated Disease. Pediatr Dermatol. 2001; 18 (5): 411-414.
12. González-Morán A, Román Curto C, Yuste Chaves M et al. Pitiriasis rubra pilaris aguda, post-infecciosa, infantil. Tratamiento con calcipotriol. Med Cutan Iber Lat Am. 2004; 32(1): 27-31.
13. Vergilis-Kalner IJ, Mann DJ, Wasserman J et al. Pityriasis rubra pilaris sensitive to narrow band-ultraviolet B light therapy. J Drugs Dermatol. 2009; 8(3): 270-3.