

# Pityriasis rubra pilaris infantil: a propósito de un caso

Sindy Rentería-Lozano<sup>1</sup>; Juana T. Daza-Vergara<sup>2</sup>; Vladimir Esquivel-Chico<sup>3</sup>; Herodes Ramírez<sup>4</sup>



## RESUMEN

La pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) es una enfermedad eritematoescamosa crónica, infrecuente, de origen desconocido, que provoca alteración en la queratinización de la epidermis. Se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares, placas de color salmón que se intercalan con áreas de piel normal y queratodermia palmoplantar. Se presenta el caso de un niño de 6 años, proveniente de la Provincia de Ciego de Ávila, Cuba, atendido en el Servicio de Dermatología del Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez, en la Habana, Cuba.

**PALABRAS CLAVE:** Genodermatosis; Pediatría; Pityriasis rubra pilaris; Queratodermia palmoplantar.

## PITYRIASIS RUBRA PILARIS: A CASE REPORT

### SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a rare, chronic, erythematous-squamous disease of unknown origin that causes alterations in the keratinization of the epidermis. It is characterized by the presence of follicular papules, hyperkeratotic follicular papules coalescing into orange-red scaly plaques, islands of sparing and palmoplantar keratoderma. We present the case of a 6-year-old boy from the province of Ciego de Ávila, Cuba, treated at the dermatology service of the Juan Manuel Marquez Pediatric Hospital in Havana.

**KEY WORDS:** Genodermatosis; palmoplantar keratoderma; Pediatrics; Pityriasis rubra pilaris.

1. Médica dermatóloga, Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8850-6927>
2. Médica dermatóloga, Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-215-7633>
3. Médico, residente de tercer año de Dermatología, Hospital Salvador Allende, La Habana, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9593-7434>
4. Médico dermatólogo, Servicio de Pediatría, Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez, La Habana, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6942-9786>

**Correspondencia:** Sindy Rentería-Lozano; **email:** drasindyrenteriadermato@gmail.com

**Recibido:** 28/2/2024; **aceptado:** 08/4/2024

**Cómo citar:** Rentería-Lozano S, Daza-Vergara JT, Esquivel-Chico V, Ramírez H. Pityriasis rubra pilaris infantil: a propósito de un caso. Rev Hispano-Americ. Dermatol Pediatr. 2024;1(1):22-29.

**Financiación:** ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

## INTRODUCCIÓN

La pitiriasis *rubra pilaris* es una dermatosis papuloescamosa crónica, poco frecuente, inflamatoria, de causa desconocida, que aparece en la primera, segunda y sexta década de la vida y afecta ambos sexos por igual.

Fue descrita por primera vez por Claudius Tarral en 1828. Luego, en 1856, Alphonse Devergie acuñó el nombre de *pitiriasis pilar* y en 1889 Besnier la denominó *pitiriasis rubra pilar*. Su causa es desconocida, pero se cree que se trata de un trastorno de la queratinización, causado por una epidermopoyesis acelerada, asociada a una elevación del índice mitótico en las células epidérmicas. Se considera que existe un tipo familiar (infantil), que tiene herencia autosómica dominante, y una forma adquirida (más frecuente en adultos), que se relaciona con infecciones, cuadros febriles, medicamentos, tumores malignos, enfermedades autoinmunes y traumatismos. Clínicamente tiende a ser variable, pero generalmente se caracteriza por placas eritematoescamosas de coloración asalmonada, con múltiples pápulas foliculares hiperqueratósicas, que predominan en las salientes óseas, las cuales pueden confluir y dejar islotes de piel sana. Con frecuencia se asocia a queratosis palmoplantar y puede haber compromiso ungueal, dado por hiperqueratosis subungueal y coloración amarillenta.

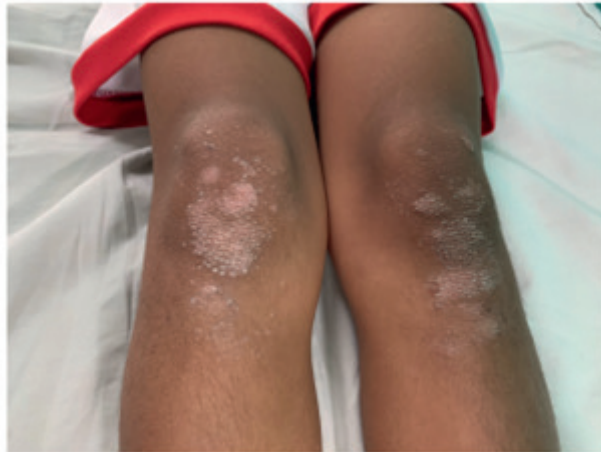
Su diagnóstico es clínico junto con los hallazgos histopatológicos, estos últimos dados por la presencia de hiperqueratosis, alternancia con ortoqueratosis, paraqueratosis, en direcciones verticales y horizontales, en disposición en *tablero de ajedrez*, acantosis, focos de disqueratosis y acantólisis. Su tratamiento se realiza con el uso de terapias tópicas y sistémicas, que muestran efectividad en el control de la enfermedad.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino escolar de 6 años, proveniente de la provincia Ciego de Ávila, Cuba, fototipo III. Sin antecedentes patológicos personales o familiares, quien acude al Servicio de Dermatología del Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez, en La Habana, Cuba, con un cuadro clínico de cinco años de evolución (inició al año de edad), caracterizado por queratodermia en las regiones plantares, de coloración anaranjada, asociada a la aparición de lesiones papulosas, eritematoescamosas y amarillentas, inicialmente a nivel de las extremidades inferiores, con posterior aparición en las extremidades superiores, las palmas de las manos y la cara, con el transcurso de los años, sin precisar síntomas asociados (**Figuras 1 a 5**).



**Figura 1.** Hiperqueratosis laminar plantar anaranjada.



**Figura 2.** Placas conformadas por pápulas foliculares en las prominencias óseas.



**Figura 3.** Lesiones escamosas en la cara.



**Figura 4.** Hiperqueratosis palmar.

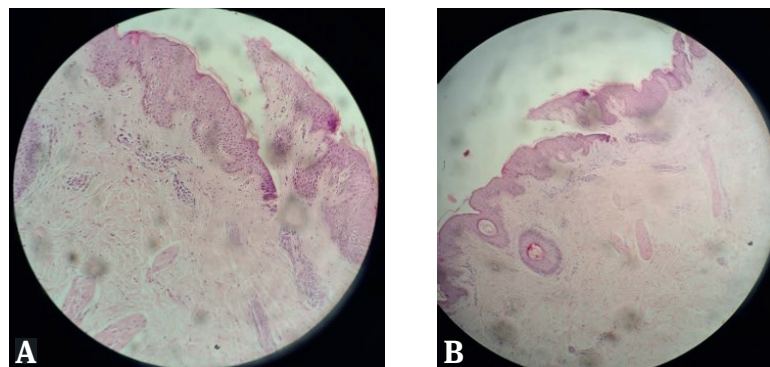


**Figura 5.** Placas con pápulas foliculares.

Tan pronto el paciente fue evaluado en consulta, su cuadro clínico y cronicidad, se indicó la toma de la biopsia para estudio histopatológico con tinción de hematoxilina y eosina, las cuales se tomaron de la palma de la mano y de una de las placas que presentaba en las extremidades superiores, lo que arrojó:

Hiperqueratosis, acantosis y capa granulosa engrosada compatible con queratodermia palmoplantar.

Hipergranulosis, crestas ligeramente amplias e infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular superficial leve. Paraqueratosis, hallazgos compatibles con pitiriasis rubra pilaris (**Figura 6**).



**Figura 1. A y B.** 10x. Hallazgos histopatológicos.

Dados los hallazgos clínicos e histopatológicos, establecimos el diagnóstico de PRP y se inició el tratamiento tópico con pomada queratolítica con ácido salicílico al 3% en el rostro y el cuerpo, y al 5% en las palmas y plantas, y vaselina sólida como humectante; se explicó a la madre la enfermedad, su cronicidad y posibilidad de autolimitación. Hubo mejoría de las lesiones, con una evolución favorable, sin recidivas ni efectos colaterales. Se indicaron recomendaciones, medidas generales y se ordenaron citas de control con el servicio.

## DISCUSIÓN

La pitiriasis *rubra pilaris*, que también es conocida como *líquen ruber acuminatus* o *enfermedad de Devergie*, es una enfermedad inflamatoria papuloescamosa, de presentación infrecuente. Es de etiología desconocida, en donde se produce una alteración de la queratinización por el aumento en el recambio de queratinocitos. Inicialmente fue relacionada con trastornos del metabolismo de la vitamina A, desestimado en la actualidad, y se cree que se presenta una respuesta inmunitaria no regulada de superantígenos y aumento en los niveles en la piel del factor de necrosis tumoral  $\alpha$  (FNT- $\alpha$ )<sup>(1-3)</sup>.

Puede ser hereditaria o adquirida, la primera de herencia autosómica dominante, con mutaciones en el gen *CARD14*, que se expresa en la piel y es activador del factor de transcripción kappa, implicado en múltiples trastornos inflamatorios y cáncer (aunque cabe resaltar que recientemente se han descrito casos de herencia autosómica recesiva). La segunda constituye gran parte de los casos y se relaciona con infecciones, fármacos, neoplasias, enfermedades autoinmunes, entre otras<sup>(3)</sup>. Dada la edad de presentación y los antecedentes negativos de los fármacos e incluso la presencia de infecciones, consideramos que nuestro paciente se trataba de un caso hereditario.

Según Griffiths, la PRP se clasifica en cinco tipos, según la edad de presentación, las características morfológicas, la evolución y el pronóstico: I, clásico del adulto; II, atípico del adulto; III, clásico juvenil; IV, circunscrito juvenil; y V, atípico juvenil<sup>(4, 5)</sup>. Miralles y colaboradores propusieron un sexto tipo en pacientes

con VIH<sup>(6)</sup>. Nuestro paciente, por sus características clínicas, se clasifica en PRP tipo IV o circunscrito juvenil.

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares, que dan textura áspera al tacto, placas eritematoescamosas o amarillentas, que dejan islotes de piel sana; en algunos casos puede llegar a eritrodermia. En las fases iniciales de las presentaciones clásicas puede haber eritema y descamación fina del cuero cabelludo y la cara, lo que se confunde fácilmente con una dermatitis seborreica. Las formas juveniles inician en el hemicuerpo inferior, como lo experimentó nuestro paciente con el pasar de los años una vez inició su enfermedad, y las adultas, de manera cefalocaudal. Habitualmente existe queratodermia palmoplantar anaranjada y alteraciones ungueales como hiperqueratosis, estrías longitudinales y distrofia ungueal; esta última no fue evidenciada en nuestro caso<sup>(5, 7)</sup>.

El diagnóstico es clínico, con apoyo del estudio histopatológico, tal y como se comparte con el caso descrito. El diagnóstico diferencial se hace con psoriasis, queratosis pilar, dermatitis atópica, dermatitis seborreica, ictiosis folicular, linfoma cutáneo de células T, tipo micosis fungoide, en especial en la fase macular, y líquen espinuloso<sup>(8)</sup>.

Aún no hay un tratamiento estandarizado para la pitiriasis *rubra pilaris* infantil, pero con frecuencia se utilizan terapias tópicas o sistémicas, en las que se incluyen emolientes y queratolíticos, como fue indicado en este caso, además de corticoides, retinoides, inmunomoduladores y biológicos y fototerapia<sup>(5, 6, 9, 10)</sup>.

Los casos leves son subsidiarios de terapéutica tópica y las formas graves obligan en ocasiones al empleo de tratamientos sistémicos, donde siempre se tiene en cuenta la expresividad de la enfermedad.

Nuestro caso fue tratado con ácido salicílico con porcentajes variables, de acuerdo con la localización de las lesiones, con buena respuesta a dicho tratamiento; sin embargo, existen múltiples opciones terapéuticas con resultados variables.

El análogo de la vitamina D<sub>3</sub> (calcipotriol) es efectivo en el tratamiento de la psoriasis<sup>(11)</sup>. Sus propiedades son inhibir la proliferación de los queratinocitos y promover la diferenciación de estos<sup>(11)</sup>. Basándose en estas propiedades y en la similitud tanto clínica como histológica entre psoriasis y PRP<sup>(8, 12)</sup>, van der Kerkhof empleó calcipotriol en un paciente afectado de PRP y obtuvo una buena respuesta clínica. Histológicamente se apreció una reducción del infiltrado de linfocitos T y monocitos, así como una reducción en la expresión suprabasal de queratina K16<sup>(12, 13)</sup>.

El tazaroteno al 0,1% es considerado seguro y bien tolerado en pacientes con enfermedad localizada. El tazaroteno es un nuevo retinoide acetilénico, de tercera generación, que ha mostrado eficacia en el tratamiento tópico de la psoriasis y del acné<sup>(11)</sup>.

Los retinoides sistémicos han sustituido a la terapéutica con vitamina A, pues modulan e inducen la expresión del factor de crecimiento epidérmico y promueven la diferenciación celular de la epidermis, como la isotretinoína y etretinato<sup>(14)</sup>.

Existen algunas otras terapias en casos de PRP refractarios a tratamiento con derivados de la vitamina A, sustentados en el éxito terapéutico y en la alteración de hiperproliferación de la psoriasis, tales como metotrexato, el cual es un antagonista del ácido fólico<sup>(15)</sup>.

La ciclosporina (CsA) es un agente inmunosupresor que afecta predominantemente al sistema inmunitario; sin embargo, se conoce su efecto sobre la proliferación de queratinocitos *in vitro*<sup>(15)</sup>.

Recientemente los agentes biológicos se han sumado a las opciones terapéuticas de la PRP. Esta comparte hallazgos tanto clínicos como histológicos con la psoriasis y responde a casi los mismos tratamientos. El etanercept se une al FNT- $\alpha$  y a los receptores  $\beta$  del FNT. El FNT- $\alpha$  es una citocina involucrada en la patogénesis de varias enfermedades inflamatorias y autoinmunes, induce múltiples respuestas proinflamatorias, induce la inducción de interleucina 1 (IL-1), leucotrienos,

migración y activación de neutrófilos. El etanercept actúa inhibiendo al FNT y ha probado que es exitoso en el tratamiento de la psoriasis. Recientemente ha mostrado que es útil en la PRP en pacientes en los cuales ha existido falla terapéutica con otros tratamientos<sup>(16, 17)</sup>.

El infliximab es un anticuerpo monoclonal quimérico que se une a las citocinas proinflamatorias del FNT- $\alpha$ . La dosis utilizada es de 5 mg/kg, dos veces por semana<sup>(15, 18)</sup>. El efalizumab, forma humanizada de los anticuerpos murinos dirigidos contra CD11a, inhibe la activación de células T así como la adhesión de estas a los queratinocitos. Existe la hipótesis de que el mecanismo de células T puede tener un rol en la fisiopatología de la PRP<sup>(18, 19)</sup>.

El pronóstico de la PRP, en general, y el porcentaje de aclaramiento dependen del tipo de presentación. El tipo V atípico juvenil tiende a ser crónico y persistir casi toda la vida. Las otras variantes pueden resolver en meses o cursar de forma crónica con remisiones y exacerbaciones<sup>(6)</sup>.

## CONCLUSIONES

La PRP infantil es una entidad poco frecuente, que conlleva un reto para su diagnóstico temprano e inicio oportuno de tratamiento. Su similitud con ciertas entidades eritematoescamosas y foliculares la hace difícil de diagnosticar, tal como sucedió con nuestro paciente, que llevaba cinco años de evolución sin tener un diagnóstico de su cuadro.

El caso presentado no tuvo aparentemente relación con antecedentes infecciosos o traumáticos, ya que, durante la anamnesis, se negó cualquier condición infecciosa previa al comienzo de su cuadro de aparato respiratorio, gastrointestinal o urinario o varicela, lo que descartó su relación posinfecciosa; además, su inicio de presentación temprana nos permite considerar que se trata de una entidad hereditaria en la forma juvenil de Griffiths.

El diagnóstico fue clínico y confirmado con las características histopatológicas. El tratamiento indicado inicialmente fue terapia tópica con hidratantes, emolientes y queratolíticos, con mejoría de las lesiones, que mostraron una evolución favorable sin recidivas ni efectos colaterales.

Es importante explicar adecuadamente a los pacientes y familiares sobre el difícil control de la enfermedad. Aunque no exista un tratamiento estándar, pueden utilizarse terapias tópicas y sistémicas, con control estrecho.

## REFERENCIAS

1. Manzilla-Gudiel P, Arenas R. Pitiriasis rubra pilar: una revisión. *Dermatología CMQ*. 2020;18(1):53-60. Disponible en: [https://t.ly/fd\\_7M](https://t.ly/fd_7M)
2. Arenas R. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. 7.<sup>a</sup> edición. México: McGraw-Hill; 2019.
3. Carvajal C, Acosta A, Álvarez M. Pitiriasis rubra pilaris atípica en pediatría. A propósito de un caso. *Arch Pediatr Urug*. 2017;88(5):279-83. Disponible en: <https://t.ly/Tzu15>
4. Apagueño C, Pajares F, Cardoza P, González C, Hipólito M. Pitiriasis rubra pilaris clásica juvenil: reporte de un caso. *Folia Dermatol*. 2012;23(2):87-92. Disponible en: [https://t.ly/u\\_R7E](https://t.ly/u_R7E)
5. Maira E, Kutz A, Castro A. Pitiriasis rubra pilaris eritrodérmica: Algo para no olvidar. *Rev Chil Dermatol*. 2012;29(2):167-72.
6. Vila Mas AT, García MP, Alomar A. Pitiriasis rubra pilar infantil. *Piel*. 2003;18(8):409-15. [https://doi.org/10.1016/S0213-9251\(03\)72744-0](https://doi.org/10.1016/S0213-9251(03)72744-0)
7. Curi M, Del Puerto C, Vera C. Pitiriasis rubra pilaris. *Rev Chil Dermatol*. 2014;30(2):189-96.
8. Miralles ES, Núñez M, De Las Heras ME, Pérez B, Moreno R, Ledo A. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. *Br J Dermatol*. 1995;133(6):990-3. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1995.tb06939.x>
9. Ferrandiz-Pulido C, Bartralot R, Bassas P, Bodet D, Repiso T, Aparicio G, et al. Pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa: una dermatosis mediada por superantígenos. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100(8):706-9. [https://doi.org/10.1016/S0001-7310\(09\)72284-7](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(09)72284-7)
10. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnostic and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2010;11(3):157-70. <https://doi.org/10.2165/11530070-000000000-00000>
11. Carvajal C, Acosta A, Álvarez M. Pitiriasis rubra pilaris atípica en pediatría. A propósito de un caso. *Arch Pediatr Urug*. 2017;88(5):279-83. Disponible en: <https://t.ly/iGzdV>
12. van de Kerkhof P, de Jong E. Topical treatment with the vitamin D3 analogue MC903 improves pityriasis rubra pilaris: clinical and immunohistochemical observations. *Br J Dermatol* 1991;125(3):293-4. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1991.tb14762.x>
13. Van de Kerkhof P, Steijlen P. Topical treatment of pityriasis rubra pilaris with calcipotriol. *Br J Dermatol*. 1994;130(5):675-8. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1994.tb13121.x>
14. Dicken CH. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol*. 1994;31(6):997-9. [https://doi.org/10.1016/s0190-9622\(94\)70271-3](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(94)70271-3)
15. Katzung BG. *Farmacología básica y clínica*. 7.<sup>a</sup> edición. México: Manual Moderno; 1999.
16. Davis KF, Wu JJ, Murase JE, Rosenberg FR, Sorenson EP, Meshkinpour A. Clinical improvement of pityriasis rubra pilaris with combination etanercept and acitretin therapy. *Arch Dermatol*. 2007;143(12):1597-9. <https://doi.org/10.1001/archderm.143.12.1597>
17. Seckin D, Tula E, Ergun T. Successful use of etanercept in type I pityriasis rubra pilaris. *Br J Dermatol*. 2008;158(3):642-4. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2007.08379.x>
18. Ruzzetti M, Saraceno R, Carboni I, Papoutsaki M, Chimenti S. Type III juvenile pityriasis rubra pilaris: a successful treatment with infliximab. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22(1):117-8. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2007.02282.x>
19. Gómez M, Ruelas ME, Welsh O, Arcaute HD,

Ocampo-Candiani J. Clinical improvement of pitiriasis rubra pilaris with efalizumab in a pediatric patient. *J Drugs Dermatol.* 2007;6:337-9.X