CASO CLINICO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Pitiriasis rubra pilaris juvenil presentación de un caso

PITYRIASIS RUBRA PILARIS: A CASE REPORT

Ene - Mar 2016 | Vol. 97 N°1

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2016; 97 (1): 50 – 55.
Publicado en línea 2016, Marzo / Published online March 2016
Pitiriasis rubra pilaris juvenil presentación de un caso

Autores | Contacto

FC Monti *, S Halac *, M Kurpis ** y A Ruiz Lascano ***

*** Residentes del Servicio de Dermatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba. Alumnas de Postgrado en Dermatología. Universidad Católica de Córdoba.**
**** Jefa del Servicio de Patología. Hospital Privado Universitario de Córdoba.**
***** Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba. Director de la Carrera de Postgrado en Dermatología. Universidad Católica de Córdoba.**

Hospital Privado Universitario de Córdoba. Dirección Postal: Naciones Unidas 346. Córdoba. Argentina.

Teléfono de contacto: +54-351-4688810.

E-mail: florenciacmonti@gmail.com

Recibido: 05-01-2016
Aceptado para su Publicación: 02-03-2016

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

RESUMEN

La pitiriasis rubra pilaris es un trastorno de la queratinización infrecuente, que se caracteriza por pápulas hiperqueratósicas y queratodermia palmoplantar. Se presenta con igual frecuencia en ambos sexos y tiene aparición bimodal, en la primera década de la vida y luego en la quinta y sexta. Presentamos el caso de una joven que presentó la enfermedad desde los cinco años, con evolución crónica de la misma y que respondió favorablemente al tratamiento tópico.

PALABRAS CLAVES

Pitiriasis rubra pilaris; Juvenil.

SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris is a rare disorder of keratinization, characterized by hyperkeratotic papules and palmoplantar keratoderma. It occurs equally in both sexes and has a bimodal appearance, in the first decade of life and then in the fifth and sixth decade. The classification of this disease represents a challenge due to the variability of the clinical findings. We present the case of a young woman who presented the disease in early age, had a chronic evolution and responded favorably to topical treatment.

KEY WORDS

Pytiriasis rubra pilaris; Juvenile.

INTRODUCCIÓN

La Pitiriasis Rubra Pilaris (PRP) es una dermatosis inflamatoria infrecuente, de etiología desconocida, que se caracteriza por la presentación de pápulas foliculares eritemato-descamativas, que pueden confluir formando placas rojo asalmonadas con islotes de piel sana y queratodermia palmoplantar. [1,2]

La edad de presentación es bimodal con picos en la edad infantil, durante la primera década y alrededor de la quinta y sexta décadas de la vida, sin distinción de sexos.[3]

Se han descrito distintas formas de clasificación de la enfermedad, siendo la más aceptada la propuesta por Griffith en 1980 [4], quien clasificó a la PRP de acuerdo con la edad de presentación, extensión de la enfermedad y si se trata de formas adquiridas o hereditarias; sin embargo, debido al gran polimorfismo y variabilidad de la PRP se han desarrollado clasificaciones posteriores, como la de Gelmetti [5] que intenta incluir aquellas presentaciones que no responden a las formas clásicas.

A continuación, presentamos el caso de una paciente que presentó una PRP de comienzo en la infancia, con una evolución crónica, sin antecedentes familiares y muy buena respuesta al tratamiento tópico.

CASO CLÍNICO

Paciente de 19 años, oriunda de La Rioja, con antecedentes personales de síndrome de Polland y obesidad grado I: concurrió a la consulta dermatológica en nuestro hospital por presentar una dermatosis de larga evolución, desde los cinco años de edad, caracterizada por la presencia de pápulas foliculares eritematosas e hiperqueratósicas, predominantemente en sitios de extensión, donde confluían formando placas (Figs 1 y 2). Se acompañaba de queratodermia palmoplantar (Fig 3) y escamas finas en cuero cabelludo. La enfermedad es crónica con empeoramiento durante el verano. La paciente niega antecedentes familiares de patologías similares.

Fig 1: pápulas hiperqueratósicas foliculares en la espalda.

Fig 2: placas eritemato-escamosas confluentes en miembros.

Fig 3: queratodermia plantar, anaranjada-amarillenta.

Se solicitó laboratorio con función renal y hepática que resultaron normales y serología para HIV, que fue negativa. La biopsia de piel informó acantosis con hiperqueratosis, paraqueratosis focal, acantosis irregular, con infiltrado mononuclear leve en dermis, no encontrándose en la biopsia elementos foliculares (Fig 4). Con la clínica e histopatología compatibles con PRP, se realizó interconsulta con el servicio de genética, para evaluar una posible asociación de esta patología con el síndrome de Polland y para consejo genético, que desestimó estas posibilidades.

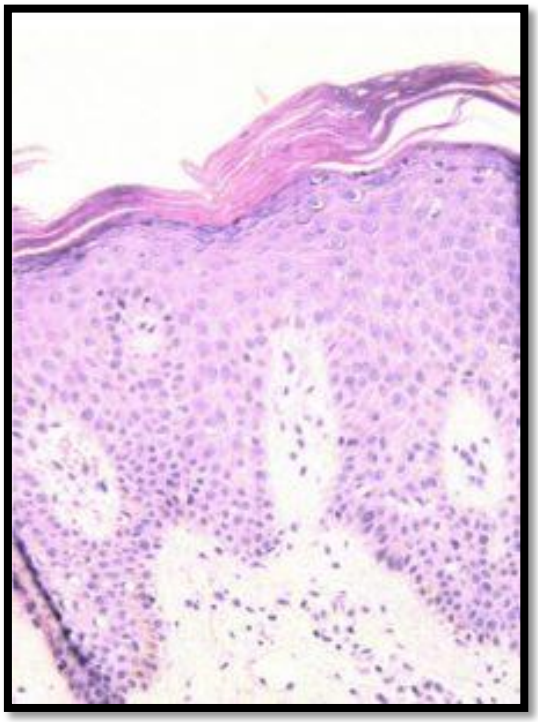

Fig 4: (HE 20x) epidermis con acantosis irregular con hiperqueratosis y paraqueratosis focal, con infiltrado mononuclear perivascular en dermis.

Se planteó tratamiento con isotretinoina, pero la paciente presentó excelente respuesta al tratamiento con emolientes tópicos diarios, decidiendo mantener esa terapéutica con remisión parcial de la enfermedad, hasta la fecha.

DISCUSIÓN

La pitiriasis rubra pilaris es un trastorno infrecuente de la queratinización, que se manifiesta clínicamente con pápulas hiperqueratósicas y queratodermia palmoplantar [1]. La incidencia es variable de acuerdo con los distintos reportes. [6,7,8] La frecuencia en nuestro país es desconocida. En el Reino Unido se estima una frecuencia de 1 en 5000 pacientes [7], mientras que en Estados Unidos es de 1 en 3500-5000 pacientes por consulta dermatológica. [8] No se han encontrado diferencias significativas en cuanto a la presentación según el sexo, presentando picos de incidencia, tanto en la edad pediátrica como en la adultez.
Griffith en 1980, realizó la primera y más aceptada clasificación de la enfermedad en cinco tipos, a la que más tarde se le agregó un sexto tipo relacionado con la infección por HIV.[4] Las formas juveniles se clasifican en: tipo III o clásica, que presenta un inicio temprano en los primeros años de vida o al nacimiento, desarrollo cefalocaudal de las lesiones, eritrodermia habitual y una duración variable que no superaría los tres años, similar a lo que sucede en la forma clásica del adulto; tipo IV o circunscripta que se manifiesta típicamente como placas delimitadas en áreas de extensión, sin compromiso generalizado y tipo V o atípica caracterizada por inicio en los primeros años de vida, afectación generalizada con eritrodermia leve o variable, curso crónico, con posible presencia de cambios esclerodermiformes de la mano. Sin embargo, como sucedió en nuestro caso, no todos los pacientes se encuadran dentro de estas categorías, debido a la posibilidad de formas intermedias, de transiciones de una forma a otra y del polimorfismo de la enfermedad. [3] Distintos autores desarrollaron nuevas clasificaciones como Gelmetti [5] en 1986, quien postuló una clasificación basada en la duración de la enfermedad (aguda, aguda de duración prolongada, crónica y hereditaria) y si

eran formas circunscriptas o generalizadas. Posteriormente, Piamphongsant y Akaraphan [9] propusieron una clasificación exclusivamente acorde con las manifestaciones clínicas, frente a la imposibilidad de incluir dentro de los tipos clásicos a sus pacientes.
El caso que presentamos, no se encuadra en ninguno de los tipos juveniles de la clasificación de Griffith, compartiendo características tanto de la forma clásica juvenil como de la atípica, por lo que clasificarlo dentro de la crónica generalizada según Gelmetti, parecería ser más adecuado.
Si bien se ha postulado el importante rol de la histopatología característica (ortoqueratosis con paraqueratosis en forma de "damero de ajedrez", acantosis y papilomatosis) en el diagnóstico de la enfermedad [6], se conoce que ésta se presenta en las primeras fases de la enfermedad, siendo prioritarias para el diagnóstico las manifestaciones clínicas, por sobre los hallazgos histopatológicos clásicos, como sucedió en nuestro caso.
Nuestra paciente presentó una muy buena respuesta, aunque no la remisión completa, sólo con el tratamiento tópico con emolientes, lo que se ha descrito con poca frecuencia en las distintas series de casos [6-8]. Se conoce que en la actualidad ningún tratamiento es totalmente curativo y muchos autores, adjudican la remisión de la enfermedad a la autoinvolución propia de la PRP [8]. Se han ensayado diversos tratamientos tanto tópicos como sistémicos, que incluyen: emolientes, corticoides, calcipotriol y pimecrolimus tópicos, así como retinoides (acitretin o isotretinoina) orales y otros tratamientos sistémicos como ciclosporina y metotrexato, para aquellos casos resistentes.

CONCLUSIÓN

La PRP es un trastorno de difícil clasificación, existiendo formas de presentación que no se ajustan a los tipos clásicos descritos en la literatura y representa, en muchos casos, un desafío tanto diagnóstico como terapéutico.

REFERENCIAS

1. Bruch-Gerhartz D, Ruzicka T. Pitiriasis rubra pilaris. En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S y col. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Editores McGraw-Hill. Octava Edición. 2012; 279-283.

2. Sehgal V, Srivastava G (Juvenile). Pityriasis rubra pilaris. Int J Dermatol 2006; 45: 438-446.

3. Yang C, Shih I, Lin W. Juvenile Pityriasis Rubra Pilaris: Report of 28 cases in Taiwan. J Am Acad Dermatol 2008; 59 (6): 943-948.

4. Griffith W. Pityriasis Rubra Pilaris. Clin Exp Dermatol 1980; 5: 105-112.

5. Gelmetti C, Schiuma AA, Cerri D, Gianotti F. Pityriasis Rubra Pilaris in childhood: a long-term study of 29 cases. Pediatr Dermmatol 1986; 135: 1008-1009.

6. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis Rubra Pilaris. A review of Diagnosis and Treatment. Am J Clin Dermatol 2010; 11 (3): 157-170.

7. Rodríguez Nevado I, Fernández-Durán D, Rovira Farré. Pitiriasis rubra pilaris aguda inflantil tratada con calcipotriol. Actas Dermosifilogr 2002; 93 (2): 131-134.

8. Piamphongstat T, Akaraphant R. Pityriasis Rubra Pilaris: a new proposed classification. Clin Exp Dermatol 1994; 19 (2): 134-138.