CASO CLINICO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGíA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual RE-2023-29115831

Pitiriasis Rubra Pilari: Tras los pasos de la diferenciación diagnóstica

PITYRIASIS RUBRA PILARIS: FOLLOWING THE STEPS OF DIAGNOSTIC DIFFERENTIATION

ENE - DIC 2025 | Vol. 106

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2025; 106 - 10 – 21.
Publicado en línea 2025, Marzo / Published online 2025 March
Pitiriasis Rubra Pilari: Tras los pasos de la diferenciación diagnóstica.

Autores | Contacto

Sandoval-Rivera Jéssica M.,[1] Lema-Matehu Karen P.,[2] Reyes-Bravo Boris A.,1 Bonifaz-Araujo Jorge F.,2 Luna-Quiñonez Hernán R.2

[1] Médicos Posgradistas de Dermatología – Universidad UTE

https://orcid.org/0009-0000-1975-8039

https://orcid.org/0009-0009-2238-7035

2 Médicos Dermatólogos – Hospital Enrique Garcés

https://orcid.org/0000-0001-5631-0890

https://orcid.org/0009-0000-6855-5609

ttps://orcid.org/0009-0006-3498-082X

Hospital General Enrique Garcés
Calle Chilibulo S/N y Av. Enrique Garcés
Código postal: 17628 / Quito Ecuador
Email autor responsable: jesyquita06@hotmail.com

CONSENTIMIENTO INFORMADO: Consentimiento informado, proporcionado por la paciente.

Recibido: 07/04/2024
Recibido 1° Corrector: 17/08/2024
Recibido 2° corrector: 14/01/2025
Aceptado para su Publicación: 03/03/2025

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un trastorno dermatológico singular, con una incidencia de 1 por 5000 pacientes. Su origen es desconocido, pero se asocia con factores desencadenantes inmunológicos o genéticos, entre otros. El diagnóstico se realiza mediante histología, aunque la dermatoscopia puede ser útil en la diferenciación con otras enfermedades. El tratamiento es desafiante debido a la falta de protocolos; sin embargo, se utilizan diferentes enfoques terapéuticos que incluyen retinoides sistémicos, inmunosupresores, fototerapia y terapia biológica.

Presentamos una paciente afectada por una dermatosis catalogada inicialmente como psoriasis. Luego del estudio histopatológico, el diagnóstico de certeza fue PRP. Se indicó isotretinoína vía oral, y al control se evidenció disminución de la queratodermia palmo-plantar y de las placas descamativas.

PALABRAS CLAVE

Pitiriasis rubra pilaris, dermatosis inflamatoria, diagnóstico diferencial, tratamiento.

SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a unique dermatological disorder, with an incidence of 1 per 5000 patients. Its origin is unknown, but it is associated with immunological or genetic triggering factors, among others. The diagnosis is made by histology, although dermoscopy can be useful in differentiating it from other diseases. Treatment is challenging due to the lack of protocols; however, different therapeutic approaches are used including enteral retinoids, immunosuppressants, phototherapy and biological therapy.

We present a patient affected by a dermatosis initially classified as psoriasis, after the histopathological study the definitive diagnosis was PRP, oral isotretinoin was indicated, showing a decrease in palmo-plantar keratoderma and scaly plaques in the control

KEY WORDS

Pityriasis rubra pilaris, inflammatory dermatosis, differential diagnosis, treatment

INTRODUCCIÓN:

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una enfermedad inflamatoria pápulo-escamosa inusual, con una incidencia de 1 en 5000 pacientes dermatológicos.[1] Se trata de una dermatosis heterogénea y rara que se asocia en diversos grados a tres elementos sintomáticos: pápulas hiperqueratósicas foliculares, queratosis palmoplantar anaranjada y placas eritematosas, en ocasiones muy extendidas con presencia de islotes de piel sana. Se desconoce su etiología exacta, pero en su mayoría existe un desencadenante, ya sea por un traumatismo o una infección; o, en ciertos casos, los trastornos asociados al sistema inmunológico. Ciertos casos familiares muestran mutaciones genéticas en el gen CARD14, las cuales son capaces de generar alteraciones de la queratinización originando el desarrollo de dermatosis parecidas a la ictiosis.[2]

Tradicionalmente se divide en seis subtipos, que se distinguen según la edad de aparición, la morfología y manifestaciones clínicas, el curso de la enfermedad y las condiciones de salud asociadas.[1] La histología sigue siendo el *gold standard* para diagnosticar la PRP, mientras que la dermatoscopia es un método de estudio útil para el diagnóstico diferencial clínico de la PRP con otras entidades, tales como la psoriasis y la dermatitis atópica.

La histopatología a menudo muestra un patrón psoriasiforme con ortoqueratosis y paraqueratosis; ambas alternan de manera vertical y horizontal.[3]

Respecto de la terapéutica, las carencias de directrices internacionales motivadas por la baja incidencia de la enfermedad dificultan el tratamiento médico.

Los medicamentos con efectos generalizados convencionales incluyen especialmente retinoides como base, seguidos de inmuno-supresores (azatioprina, metotrexato y ciclosporina), solos o en combinación con fototerapia, a los cuales la enfermedad responde de manera muy variable.

En este contexto, los productos biológicos parecen desempeñar un papel crucial, y ahora se utilizan no sólo en pacientes afectados de formas clínicas de PRP refractarias al tratamiento "convencional", sino que se emplean cada vez más como tratamiento de primera línea, principalmente los anti-TNF α, anti-interleucina (IL)-12/ 23, anti-IL23 y anti-IL17A.[4]

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 41 años, con el antecedente patológico de artritis reumatoidea de larga data, que fue tratada con prednisona 5mg, vía oral.

De novo, la paciente desarrolla una dermatosis cuyo diagnóstico presuntivo clínico fue psoriasis, que fue tratada con un corticosteroide de alta potencia tópico betametasona 0,05 %); sin embargo, esta terapéutica resultó no resolutiva.

EXAMEN FÍSICO: Cuadro cutáneo diseminado en extremidades superiores, inferiores y glúteos, caracterizado por placas eritematosas, descamativas, algunas asalmonadas, de bordes definidos, irregulares y de tamaños diversos **(Fig. 1).** En palmas y plantas, se observan placas hiperqueratósicas anaranjadas que ocupan la mayor parte de la superficie de estas regiones **(Fig. 2).** Además, en la cara dorsal de las manos se observan pápulas eritematosas que tienen forma de cono, denominadas conos de Besnier, que se ubican en las articulaciones metacarpo-falángicas e interfalángicas, y que dan una textura áspera a la piel **(Fig. 3)**. Tanto las uñas de las manos como las de los pies presentan onicodistrofia, leuconiquia, cromoniquia amarillenta e hiperqueratosis (**Fig. 4**). A la dermatoscopia, se evidencian múltiples zonas amarillentas asalmonadas ovoideas con descamación fina, con la presencia de tapones queratósicos en el centro**,** y de vasos puntiformes en la periferia, distribuidos irregularmente **(Fig. 5).**

Fig. 1. Cuadro cutáneo diseminado, caracterizado por placas eritematosas y descamativas, bordes irregulares con zonas de piel aparentemente respetadas

Fig. 2. Queratodermia palmo-plantar amarillenta (hiperqueratosis cérea, conocida así por simular la apariencia de haber apoyado las manos y pies sobre cera)

Fig. 3. Pápulas eritematosas, con apariencia rugosa (conos de Besnier), de bordes bien definidos y más acentuadas en la cara dorsal de las articulaciones metacarpo-falángicas

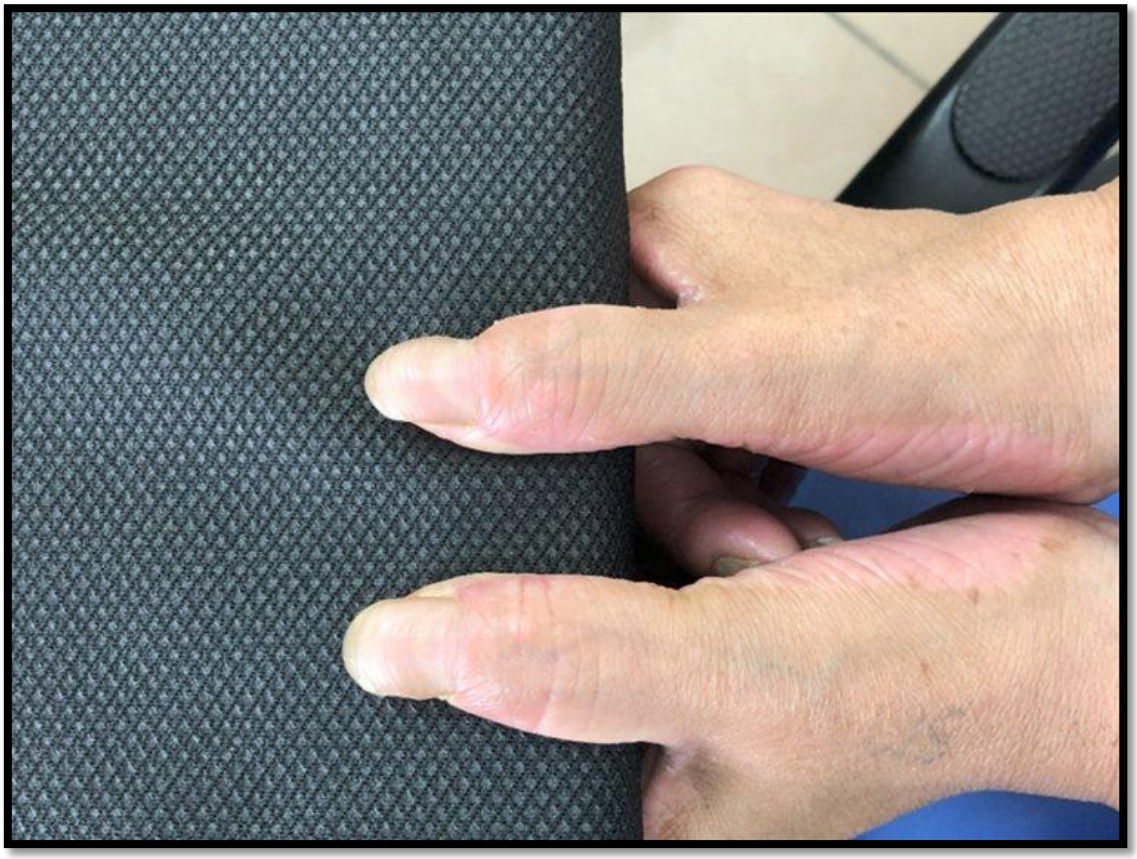

Fig. 4. Onicodistrofia, leuconiquia, cromoniquia amarillenta e hiperqueratosis

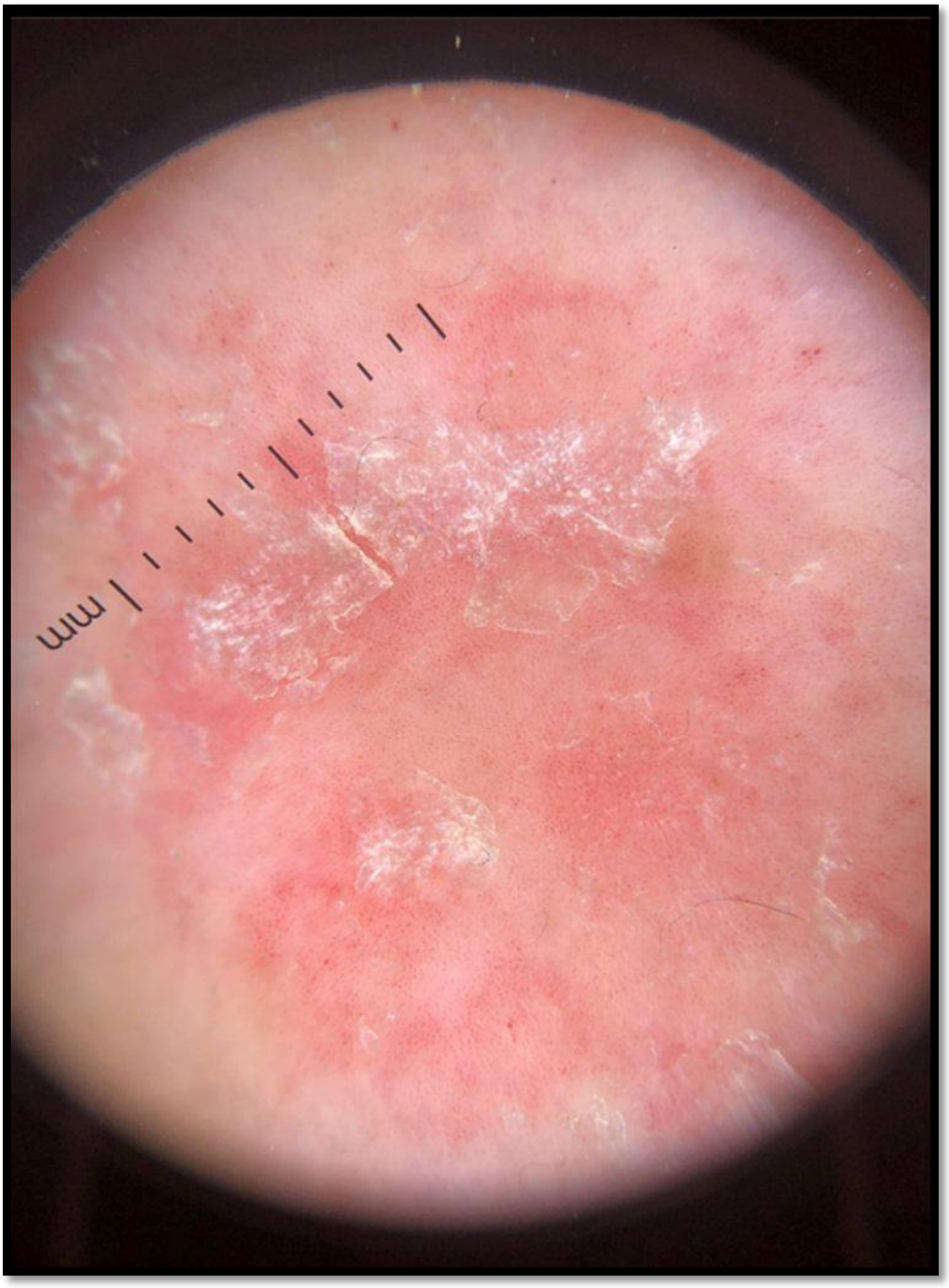

Fig. 5 Múltiples zonas amarillentas asalmonadas ovoideas y descamación fina, con presencia de tapones queratósicos en el centro y vasos puntiformes en la periferia de distribución irregular

Se realizó una biopsia incisional tipo huso, de la piel de la cara anterior de pierna izquierda, que reporta hiperqueratosis irregulr con alternancia de ortoqueratosis y paraqueratosis en direcciones vertical y horizontal, formando el típico patrón en tablero de ajedrez, además de hipergranulosis, crestas amplias, papilas dérmicas estrechas e infiltrado linfocítico (Fig. 6 y 7).

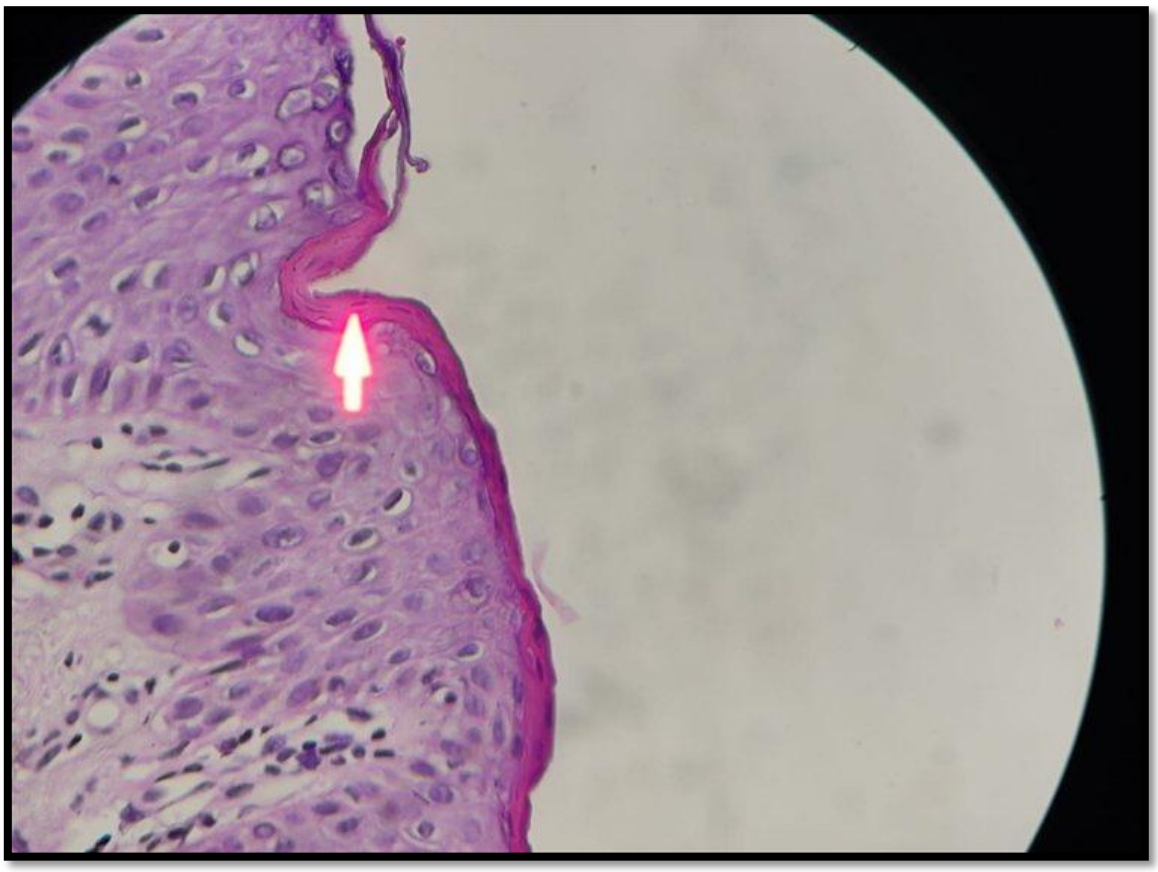

Fig. 6. 20X Hematoxilina-eosina. Hiperqueratosis irregular con alternancia entre ortoqueratosis y paraqueratosis, formando el típico patrón en tablero de ajedrez.

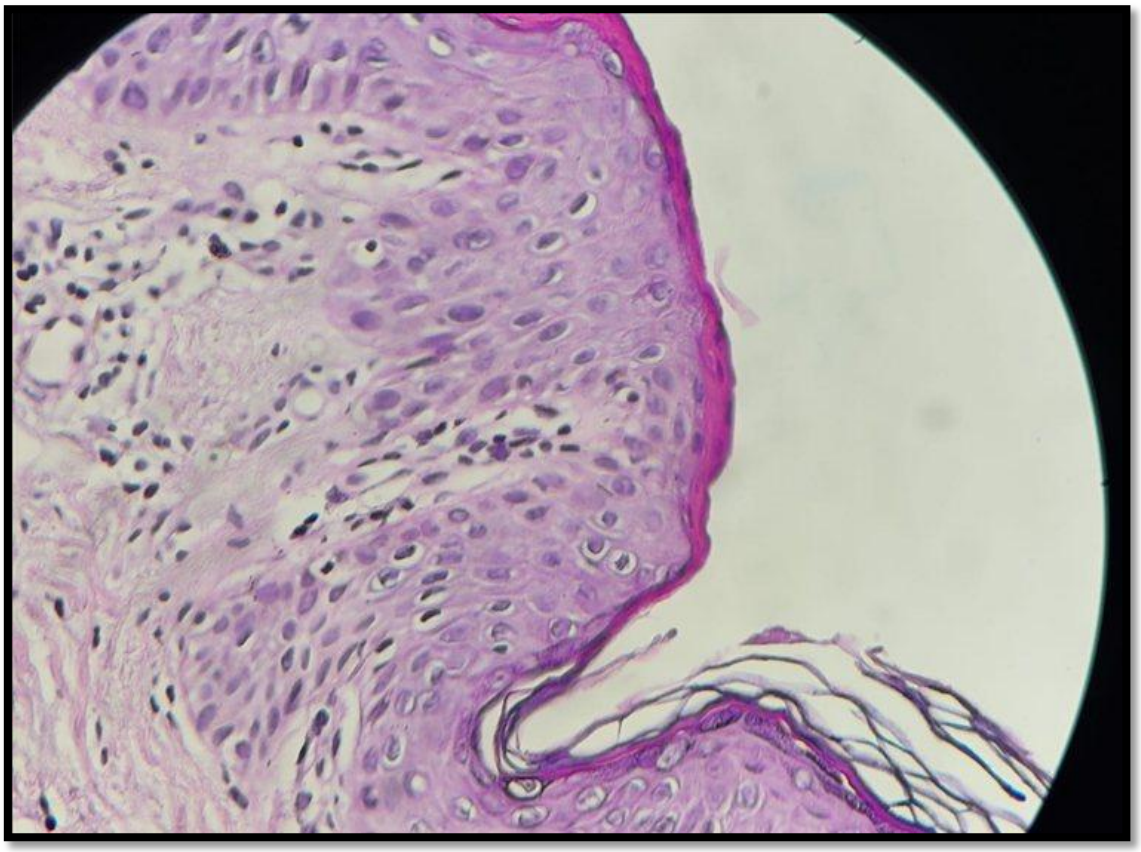

Fig. 7. 10X Hematoxilina-eosina. Patrón psoriasiforme con hipergranulosis, crestas amplias, papilas dérmicas estrechas e infiltrado linfocítico intradérmico.

Con los resultados histopatológicos, se confirma el diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris y se inicia tratamiento con isotretinoína 20 mg vía oral cada día.

DISCUSIÓN: La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis heterogénea, infrecuente, caracterizada por un exantema pápulo-escamoso, con un impacto significativo en la calidad de vida.[5] Se estima que la PRP se diagnostica en aproximadamente 1 de cada 5.000 a 50.000 pacientes adultos y 1 de cada 500 pacientes pediátricos que presentan enfermedades de la piel.[6] Se ha encontrado que se asocian tres elementos semiológicos principales: pápulas córneas foliculares, queratodermia palmoplantar de color anaranjado y lesiones eritemato-escamosas, a veces muy extensas, con islotes de piel sana.

La fisiopatología aún no está clara; sin embargo, los estudios informaron que puede haber una asociación con mutaciones en CARD 14 (proteína 14 que contiene el dominio de reclutamiento de caspasa), que activan la vía Th17; así como con infecciones, desencadenantes autoinmunes y neoplásicos.[3] Otros también la asocian a traumatismos o, en los casos familiares, anomalías genéticas de la queratinización;[2] también se encontró que la infección por COVID-19 y su vacunación fueron posibles factores desencadenantes.[1]

En 1980, Griffiths[7] estableció un esquema de clasificación para la PRP según la edad de inicio y la presentación clínica. Así, tenemos:

La PRP clásica del adulto (Tipo I), que constituye la más común y representa el 55 % de todos los casos[7], con una tasa de remisión espontánea del 80 % en tres a cinco años.

La atípica del adulto (Tipo II), cuyo curso clínico es de mayor cronicidad, vinculada, además, con otros signos clínicos como escamas ictiosiformes, zonas con máculas grandes y placas eccematosas, además de alopecia.

La PRP juvenil clásica (Tipo III), es similar en presentación al Tipo I, pero tiene una edad de aparición pediátrica.

La PRP juvenil circunscrita (Tipo IV), es el tipo más común en la población pediátrica y se caracteriza por pápulas foliculares eritematosas hiperqueratósicas bien delimitadas, principalmente en codos y rodillas.

La PRP juvenil atípica (Tipo V), conocida como PRP familiar, se ha relacionado potencialmente con mutaciones genéticas del miembro de la familia 14 del dominio de reclutamiento de caspasa (CARD14).

La PRP asociada al VIH (Tipo VI), se asocia con lesiones acneiformes nodulares, lesiones similares al liquen espinuloso y eritrodermia; suele ser resistente al tratamiento y tiene mal pronóstico.[1] Existen casos aislados que describen pacientes con PRP y alguna patología relacionada con alteraciones en el sistema inmunitario, como artritis reumatoidea, artritis seronegativas, dermatomiositis, vitíligo, lupus eritematoso, hipotiroidismo autoinmune, celiaquía, déficit aislado IgA, Miastenia gravis y diabetes tipo I. Esto apoya la idea según la cual, en los pacientes con PRP, podría existir una alteración anormal de la respuesta inmunitaria a distintos antígenos, con un aumento de la actividad de los linfocitos T supresores con respecto a una posible disfunción de los linfocitos T helper.[10]

La PRP tiene una variedad de presentaciones clínicas. Además de los tres elementos semiológicos antes mencionados, podemos describir que las pápulas foliculares hiperqueratósicas se manifiestan como múltiples pápulas pequeñas, de aproximada-mente 1 a 2 mm de diámetro, con un tapón queratósico central, liso o afilado, y un anillo circundante de color amarillo anaranjado, que puede ser visible en personas con piel ligeramente pigmentada, mientras que en personas con piel profundamente pigmentada el color puede ser

marrón rojizo. Se ha propuesto que las pápulas foliculares hiperqueratósicas en el dorso de los dedos son patognomónicas de la PRP, pero este hallazgo a menudo está ausente.

Su apariencia se ha comparado con la red redonda y afilada de la superficie de una nuez moscada o de un rallador de queso fino, por lo que se ha utilizado el término «signo del rallador de nuez moscada» para referirse a este hallazgo.

La queratodermia palmo-plantar a menudo aparece temprano en el curso de la PRP. Las palmas y plantas se vuelven difusamente hiperqueratósicas y serosas con un tono amarillo a naranja. Los casos graves presentan hiperqueratosis severamúltiples fisuras dolorosas, que pueden tener un efecto negativo profundo en las actividades diarias, entre ellas la deambulación.[8]

La progresión céfalo-caudal es común en la PRP clásica y puede prosperar hasta la eritrodermia. El prurito suele ser grave, e incluso puede perturbar el sueño, mientras que la afección facial puede provocar ectropión y dolor ocular, visión borrosa, queratitis. Las anomalías de las uñas pueden incluir hiperqueratosis distal y subungueal, hemorragias en astilla y crestas longitudinales;[7] la pérdida de cabello suele ser difusa y sin cicatrices, y es reversible después del tratamiento.

A pesar de los hallazgos clínicos, generalmente se realiza biopsia de piel para corroborar el diagnóstico. En la histología pueden encontrarse hiperplasia psoriasiforme, obstrucción folicular, falta de micro-abscesos epidérmicos y capa granular intacta o hipergranulosis. Las últimas tres características la diferencian de la psoriasis; además, en lugar de paraqueratosis confluente, la PRP muestra un patrón vertical y horizontal de ortoqueratosis que se alterna con paraqueratosis irregular. En la dermis papilar suele observarse ectasia vascular, aunque no tan prominente como en la psoriasis. Puede haber un infiltrado linfo-histiocitario perivascular dérmico leve.[6]

Es importante, además, la evaluación dermatoscópica para buscar características de PRP.[3] Los criterios dermatoscópicos más frecuentes son la presencia de pelo central, tapones foliculares y halos perifoliculares de color amarillo/naranja, mientras que la psoriasis se caracteriza por vasos punteados distribuidos regularmente y escamas blancas.[3]

El diagnóstico diferencial comprende: (a) otras enfermedades pápulo-escamosas (principalmente psoriasis); (b) otras afecciones con obstrucción folicular (lupus eritematoso discoide con inflamación liquenoide, dermatitis atópica, dermatitis seborreica, liquen simple crónico, ictiosis vulgar, queratosis pilar, lesiones por deficiencia de vitamina A, las dos últimas con menor hiperplasia epidérmica); o (c), otras enfermedades con hiperplasia epidérmica psoriasiforme (enfermedad de Bowen, eczema crónico, acantoma de células claras, micosis fungoide que presenta epidermotropismo atípico), síndrome de Reiter (capilares dilatados y tortuosos, neutrófilos en montículos).[9]

No existe un protocolo estándar disponible para el tratamiento del PRP. Sin embargo, se trata inicialmente con emolientes y agentes queratolíticos, como la urea al 40 %, corticosteroides tópicos y análogos de vitamina D, ante formas clínicas e la enfermedad entre moderadas y graves, o ante la falta de respuesta a los corticosteroides tópicos potentes, se justifica el uso de fármacos de acción generalizada: se puede comenzar con isotretinoína, a la dosis recomendada de 1 mg/kg/día.

El metotrexato (MTX) es un tratamiento de segunda línea, que puede usarse solo o en combinación con isotretinoína, a pesar del mayor riesgo de hepatotoxicidad, pancitopenia, neumonitis y teratogenicidad.

Los casos más refractarios se pueden tratar con azatioprina y ciclosporina.[3] Otro agente de primera línea es la acitretina, la cual suele ser prescrita para adultos de PRP, a dosis de 0,3 a 0,5 mg/kg/día.

La fototerapia, sola o en combinación, también se puede utilizar en caso de la existencia de comorbilidades, contraindicaciones o falta de respuesta a los fármacos administrados por vía oral convencionales.[4]

La terapia biológica, como los agentes anti-TNF α la interleucina-17 (IL-17) y los inhibidores de la interleucina IL23, han surgido recientemente para tratar con éxito los casos de PRP refractaria, aunque en algunos casos se los utiliza de primera línea o combinados con retinoides de efecto generalizado, como la acitretina[3].

CONCLUSIÓN: La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una enfermedad cutánea rara y heterogénea caracterizada por diversas manifestaciones clínicas y un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes. El caso clínico presentado describe a una paciente femenina de 41 años con antecedentes de artritis reumatoidea, quien inicialmente fue diagnosticada de psoriasis y desarrolló un cuadro cutáneo que no respondió al tratamiento sobre la base de corticoides tópicos. La dermatoscopia mostró características típicas de la PRP, como áreas de color salmón amarillento y tapones queratósicos, por lo que se realizó biopsias de piel. La histopatología confirmó el diagnóstico de PRP al revelar un patrón psoriasiforme con alternancia de ortoqueratosis y paraqueratosis, típico de esta enfermedad.

Este caso resalta la importancia de considerar la PRP en el diagnóstico diferencial de las dermatosis pápulo-escamosas, especialmente cuando los tratamientos convencionales son ineficaces. Además, se destaca el valor de la biopsia y de la dermatoscopia para confirmar el diagnóstico. El manejo terapéutico de este caso se basó en el uso de isotretinoína. En nuestra paciente, se pudo observar una respuesta adecuada a los dos meses de iniciado el tratamiento, con disminución de la queratodermia palmo-plantar y descamación; sin embargo, no volvió a acudir a los nuevos controles para verificar resolución de cuadro clínico.

La experiencia de este caso clínico destaca los desafíos asociados al diagnóstico y tratamiento de la PRP, una enfermedad para la cual no existen guías estandarizadas debido a su baja prevalencia. La introducción de terapias biológicas ofrece nuevas oportunidades para el tratamiento de enfermedades intratables, pero su uso aún requiere más investigación y consenso en la práctica clínica para mejorar los resultados en los pacientes.

REFERENCIAS:

1. Zhou T, Al Muqrin A, Abu-Hilal M. Updates on Pityriasis Rubra Pilaris: A Scoping Review. J Cutan Med Surg. Published online 2024. doi: 10.1177/12034754231223159
2. Quenan S, Laffitte E. Pitiriasis rubra pilaris. EMC – Dermatología. 2015; 49(1): 1-8. doi: 10.1016/s1761-2896(15)70043-9
3. Al Khalifa N, Alsabbagh M, Raees M, Aljufairi E. Misdiagnosed Pityriasis Rubra Pilaris Successfully Managed with Isotretinoin: A Case Series. Cureus. Published online May 7, 2023. doi: 10.7759/cureus.38657
4. Camela E, Miano C, Di Caterino P et al. Erythrodermic pityriasis rubra pilaris treatment: Two case reports and literature review. Dermatol Ther. 2020; 33(6). doi: 10.1111/dth.14223
5. Joshi TP, Duvic M, Pityriasis Rubra Pilaris: An Updated Review of Clinical Presentation, Etiopathogenesis, and Treatment Options. American Journal of Clinical Dermatology. Published online December 30, 2023. Accessed February 10, 2024. https://doi.org/10.1007/s40257-023-00836-x
6. Blicharz L, Czuwara J, Rudnicka L, Torrelo A. Autoinflammatory Keratinization Diseases-The Concept, Pathophysiology, and Clinical Implications. Clin Rev Allergy Immunol. Published online 2023. doi: 10.1007/s12016-023-08971-3

7. Abduljawad M, Alsharif TH, Gronfula AG et al. The Effectiveness of Anti-Interleukin-17A Treatment for Pityriasis Rubra Pilaris: A Systematic Review. Cureus. Published online June 29, 2023. doi: 10.7759/cureus.41125
8. Pityriasis rubra pilaris: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis – UpToDate. Accessed February 10, 2024. https://www.uptodate.com/contents/pityriasis-rubra-pilaris-pathogenesis-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=pitiriasis%20rubra%20pilaris&source=search_result&selectedTitle=1~16&usage_type=default&display_rank=1
9. Balan R, Grigoras A, Popovici D, Amalinei C. The histopathological landscape of the major psoriasiform dermatoses. Archive of Clinical Cases. 2019; 06(03): 59-68. doi: 10.22551/2019.24.0603.10155
10. Garcia-Briz MI, García-Ruiz R, Zayas-Gávila IA, Mateu-Puchades A. Pitiriasis rubra pilaris. ¿Algo más que un trastorno de la queratinización? Med Cutan Ibero Lat Am. 2018; 46(1): 7-12. Accessed April 1, 2024. www.medigraphic.com/medicinacutaneawww.medigraphic.org.mx
11. Goland M, Flores V, Melamed M, Hurtado M. Calcinosis escrotal idiopática. Derm Arg 2022; 28(4): 183-185. Disponible en: https://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/2254/1305
12. Morales MMC, Martínez ME. Presentación de un caso de calcinosis idiopática del escroto. Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Habana-Cuba, 2004. Disponible en: https://conganat.uninet.edu/6CVHAP/autores/trabajos/T077/index.html.
13. Bouquett V, Sánchez L. Calcinosis escrotal idiopática: Reporte de un caso. Invest Clin. 2022; 63(3): 275-282. https://doi.org/10.54817/IC.v63n3a06.
14. Sultan-Bichat N, Menard J, Perceau G, Staerman F, Bernard P, Reguiaï Z. Treatment of calcinosis cutis by extracorporeal shock-wave lithotripsy. J Am Acad Dermatol. 2012; 66(3): 424-429. doi.org/10.1016/j.jaad.2010.12.035.
15. Machado L, Anderson I, Morales A, Marrero D. Calcinosis escrotal idiopática. Revista Cubana de Urología 2021; 10(1): e624. Disponible en: https://revurologia.sld.cu/index.php/rcu/article/view/624