

## CASOS CLÍNICOS

# Pitiriasis Rubra Pilaris clásica juvenil post infecciosa, reporte de tres casos

Pamela Iglesias<sup>1</sup>, Yercó Goldman<sup>2</sup>, Ligia Aranibar<sup>2,3</sup>

### RESUMEN

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis papuloescamosa inflamatoria poco común e idiopática. Se han descrito 6 subtipos, de los cuales tres se dan en edad pediátrica: PRP tipo III (clásica juvenil), IV (juvenil circunscrita), V (juvenil atípica). Describimos 3 casos de PRP tipo III o clásica juvenil, gatilladas por un cuadro infeccioso previo, lo que actualmente se describe en la literatura como PRP clásica juvenil post infecciosa.

**Palabras claves:** pitiriasis rubra pilaris clásica juvenil, post infecciosa, eritemato-escamosas, queratodermia palmo-plantar.

### SUMMARY

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is an uncommon and idiopathic inflammatory papulosquamous dermatosis. Six subtypes have been described, of which three are in pediatric age, these are PRP type III (juvenile classic), IV (juvenile circumscribed), V (juvenile atypical). We describe 3 cases of PRP type III or juvenile classic, triggered by a previous infectious disease, which is currently described in the literature as classic postinfectious juvenile PRP.

**Key words:** pityriasis rubra pilaris classic juvenile, post infectious, erythematous-squamous, palmo-plantar keratoderma.

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología Hospital San Borja de Arriarán, Santiago, Chile.

<sup>2</sup>Departamento de dermatología, Facultad de Medicina de la Universidad de Chile, Santiago, Chile.

<sup>3</sup>Servicio de Dermatología, Hospital Clínico de la Universidad de Chile, Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 07 de agosto de 2020, aceptado el 10 de octubre de 2020.

Correspondencia: Yercó Goldman Pérez  
Email: yercogoldman@gmail.com

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis papuloescamosa inflamatoria poco común e idiopática, caracterizada por la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas que se unen formando placas eritematoescamosas asalmonadas, con islotes de piel sana asociado a queratodermia palmoplantar (QPP)<sup>1</sup>. Generalmente se presenta con progresión cefalocaudal<sup>2</sup>. Se clasificó inicialmente en 5 subtipos basado en la edad de inicio, morfología, curso clínico y pronóstico<sup>3</sup>. Sumándose el año 1995 un sexto subtipo relacionado con el VIH1. Los subtipos son (Tabla 1)<sup>4</sup>:

- PRP tipo I: En general remite dentro de 3 años<sup>5</sup>.
- PRP tipo II: 5% de los casos. No tiene una progresión cefalocaudal. Suele tener un curso crónico<sup>1,5</sup>.

•PRP tipo III: 10% de los casos. Similar al Tipo I, se presenta generalmente entre los 5 y 10 años de edad<sup>1</sup>.

•PRP tipo IV: 25% de los casos. Afecta a niños prepúberes. Solo un tercio de los pacientes alcanza la remisión en tres años<sup>1,5</sup>.

• PRP tipo V: 5% de los casos. Dentro de este grupo caen la mayoría de las PRP familiares. Presenta cambios esclerodermiformes en plantas y palmas<sup>1</sup>.

•Tipo VI: Puede tener características adicionales como acné conglobata, hidradenitis supurativa y lesiones similares al liquen espinuloso<sup>1</sup>.

Presentamos tres casos de PRP tipo III, las que previo al desarrollo del cuadro clínico presentaron un cuadro infeccioso gatillante.

**Tabla 1.** Clasificación de la PRP.(Adaptado de Roenneberg S, Bidermann T. Pityriasis rubra pilaris: Algorithms for diagnosis and treatment. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2018;32(6):889-898.)

Tipo	Nomenclatura	Características clínicas
I	Clásica del adulto	Tipo más común (55% de los casos), progresión cefalocaudal, “suberitododérmica” con islotes de piel sana, queratoderma palmoplantar <sup>2</sup> . En general dentro de 3 años <sup>10</sup> .
II	Atípica del adulto	5% de los casos, presenta descamación ictiosiforme que predomina en extremidades inferiores, queratosis palmoplantar gruesa. Puede asociarse a alopecia. No tiene progresión cefalocaudal. Suele tener curso crónico <sup>1,10</sup> .
III	Clásica juvenil	10% de los casos <sup>1</sup> . Similar al PRP tipo I, afecta a niños en la primera década <sup>2</sup> , generalmente entre los 5 y 10 años de edad <sup>1</sup> . El pronóstico es bueno, la mayoría de las lesiones resuelven espontáneamente en un año <sup>1</sup> .
IV	Circunscrita juvenil	25% de los casos. Afecta a niños prepuberes, se caracteriza por hiperqueratosis folicular y eritema localizada en codos y rodillas. Solo un tercio de los pacientes alcanza la remisión en tres años <sup>1,10</sup> .
VI	Relacionada al VIH	5% de los casos. Dentro de este grupo caen la mayoría de las PRP familiares. Es de inicio temprano y tiene un curso prolongado. Presenta hiperqueratosis folicular, rasgos ictiosiformes y cambios esclerodermiformes en plantas y palmas <sup>1</sup> .
V	Atípica juvenil	Puede tener características adicionales como oclusión folicular, acné conglobata, hidradenitis supurativa y lesiones similares al linquen espinuloso. Con frecuencia puede complicarse con una eritrodermia presentando islotes de piel sana <sup>1</sup> .

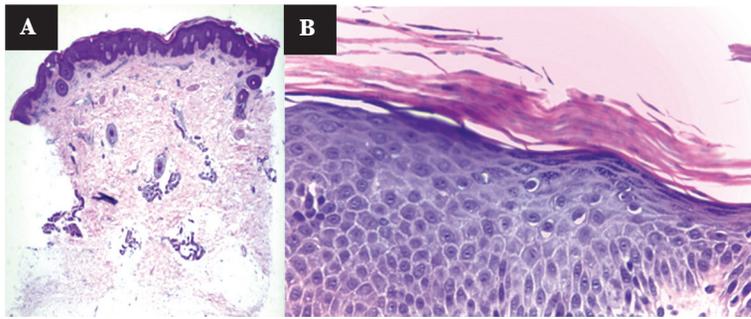
## CASOS CLÍNICOS

**Caso 1:** Paciente de 3 meses. Cuadro de dos semanas de placas descamativas y asalmonadas que comprometen cuero cabelludo, rostro, tronco y extremidades con progresión cefalocaudal, dejando islotes de piel sana, asociado a QPP. Una semana previo al inicio de lesiones presentó cuadro diarreico febril autolimitado. Se sospecha PRP tipo III y se indica tratamiento tópico con calcipotriol y emolientes. Por escasa respuesta se realiza biopsia de piel que confirma diagnóstico de PRP (Figura 1). Se mantiene tratamiento con emolientes y se agregan retinoides tópicos en palmas y plantas. Luego de 1 año 5 meses el paciente persiste con tinte asalmonado de la piel, descamación fina en tronco de aspecto ictiosiforme, descamación más gruesa en zonas distales de las extremidades y cuero cabelludo, y marcada QPP.

**Caso 2:** Paciente de 5 años. Consulta por eritema y descamación palmoplantar, asociado a placas eritematodescamativas en rodillas y codos de una semana de evolución (Figura 2). Una semana previo al inicio de lesiones presentó cuadro febril acompañado de rinorrea acuosa, malestar general y anorexia. Destaca IgM e IgG positivo para citomegalovirus. Diagnosti-

cando PRP tipo IV tratado con corticoides tópicos. A las dos semanas, cuadro progresa a compromiso de rostro, tronco y extremidades adquiriendo características de PRP tipo III. Se indican emolientes, con buena respuesta y sin lesiones al año de tratamiento.

**Caso 3:** Paciente de 2 años 8 meses. Cuadro de 2 semanas caracterizado por placas eritematodescamativas asalmonadas, confluentes, bien delimitadas que dejan islotes de piel sana, afectando cuero cabelludo, rostro, tronco, extremidades, asociado a QPP (Figura 3). Un mes previo a la consulta presentó cuadro clínico febril compatible con herpangina, se indicó tratamiento con aciclovir y aines. Siete días después consulta nuevamente por presentar múltiples pápulas eritematosas en rostro, tronco y extremidades superiores dando aspecto de piel de lija, se confunde cuadro clínico con escarlatina y se indica amoxicilina. Cuadro progresa a clínica descrita anteriormente diagnosticándose una PRP tipo III. Se indicó tratamiento tópico con corticoides, ácido salicílico, ceramidas y urea, más levocetirizina. En el control a los dos meses del diagnóstico de PRP, se observa rápida resolución de placas, persiste leve eritema en tronco y leve descamación en cuero cabelludo, cuello y cara lateral de muslos (Figura 4).



**Figura 1**

**A.** Elongación regular de las crestas interpapilares con infiltrado inflamatorio perivascular superficial linfocitario e hiperqueratosis folicular (Hematoxilina y eosina x40).

**B.** Hiperqueratosis con paraqueratosis alternante vertical y horizontal (Hematoxilina y eosina x400).



**Figura 3**

Placas eritematodescamativas asalmonadas, confluentes, bien delimitadas que dejan islotes de piel sana, afectando cuero cabelludo, rostro, tronco, extremidades, asociado a QPP, que inicia luego de presentar cuadro de herpangina.



**Figura 2**

Placas eritematodescamativas asalmonadas que afectan la región anterior de ambas piernas y codos. Queratodermia palmoplantar asalmonada.



**Figura 4**

Control a los 2 meses de iniciado el tratamiento, muestra excelente y rápida mejoría.

## DISCUSIÓN

Si bien la etiopatogénia de las PRP aún no ha sido dilucidada<sup>1</sup>, se ha descrito una variante de la PRP tipo III, llamada PRP aguda post infecciosa, que tendría la particularidad de ser gatillada por un proceso infeccioso previo. Fue descrita por primera vez en 1983, cuando se reportaron 3 casos de PRP tipo III gatilladas luego de cuadro febril infeccioso<sup>6</sup>.

La PRP en su variante aguda post infecciosa, es morfológicamente indistinguible de la PRP tipo III, se caracteriza por: no tener antecedentes familiares; aparición durante la infancia (después del primer año de vida); presencia de un episodio infeccioso previo; comienzo con un eritema escarlatíniforme, seguido de la aparición de pápulas foliculares; tener un buen pronóstico, autolimitado y sin recurrencias<sup>6,7</sup>.

Dentro de los diagnósticos diferenciales propuestos para esta entidad están la escarlatina, el síndrome de piel escaldada estafilocócica<sup>7</sup> y la enfermedad de Kawasaki<sup>8</sup>.

Se han reportado casos de PRP tipo III aguda post infecciosa gatilladas por infecciones inespecíficas de la vía respiratoria alta<sup>8,9,10</sup>, varicela<sup>11</sup>, virus hepatitis A<sup>12</sup>, cuadros diarreicos<sup>9</sup>, infección por estreptococo b-hemolítico del grupo A<sup>13</sup> y sarampión<sup>6</sup>.

En relación a la fisiopatología, se cree que las infecciones virales pueden producir una modificación en la respuesta inmune, produciendo como resultado, una inflamación en la piel, esta teoría podría respaldarse en reportes de PRP exacerbada con el uso de inmunomoduladores como efalizumab o imiquimod<sup>14</sup>. Así también, la teoría de los superantígenos ha sido relacionada con esta patología, debido a su similitud clínica inicial con la escarlatina o el síndrome de piel escaldada, y a los defectos en la queratinización vistos en otras patologías cutáneas como la psoriasis post infecciosa, siendo causada de forma primaria por una liberación masiva de citoquinas y posteriormente por una respuesta inflamatoria específica que surge de la reactividad cruzada, que finalmente altera la queratinización<sup>7</sup>.

Si bien el pronóstico de esta variante de PRP en general es bueno, su manejo se debe enfrentar como el resto de las PRP. El manejo de las PRP se basa en reporte de casos o revisiones en contexto de la PRP tipo I. Siendo difícil evaluar el efecto terapéutico de las recomendaciones ya que puede ocurrir una remisión espontánea<sup>4</sup>. Aún así, se publicó recientemente un algoritmo terapéutico<sup>4</sup> que establece como primera línea el cuidado básico de la piel con emolientes asociados o no a urea o ácido salicílico. Sumado al uso de corticoides tópicos, inhibidores tópicos de la calcineurina o retinoides tópicos, los que podrían ser suficientes en las formas localizadas. Para controlar el prurito es útil la solución de capsaicina al 0.03%. Se recomienda a las 6 semanas de tratamiento una reevaluación con un sistema de puntuación estandarizado como el PGA (Physician Global Assessment), BSA (body surface area) o DLQI (Dermatology Life Quality Index). Considerando una respuesta adecuada un cambio en el PGA  $\geq 2$ , o un PGA absoluto  $\leq 2$ , un BSA afectado  $\leq 10\%$  o un aclaramiento de las lesiones en  $\geq 75\%$ , o un DLQI  $\leq 10$ <sup>4</sup>.

Si el tratamiento tópico no es suficiente, los retinoides sistémicos deben ser la terapia de primera línea. Se debe preferir el uso de isotretinoína o alitretinoína frente al acitetrin debido a la prolongada vida media de este último. Considerar que la respuesta clínica con el uso de retinoides es lenta. Si no hay respuesta a los retinoides o están contraindicados, el metotrexato (u otras terapias inmunosupresoras como la ciclosporina o la azatioprina) debe considerarse como terapia sistémica de segunda línea. La fototerapia puede ser considerada siempre y cuando la PRP no sea fotoagradada<sup>4</sup>.

La siguiente reevaluación debe realizarse a las 12 semanas, dado que se requiere documentar bien la respuesta clínica antes de pasar a la tercera línea de tratamiento con biológicos. Se ha descrito el uso de infliximab, adalimumab, ustekinumab, secukinumab y etanercept con buena respuesta. En caso de enfermedad maligna subyacente, se ha propuesto como alternativa terapéutica el uso de apremilast<sup>4</sup>.

## CONCLUSIÓN

En conclusión, presentamos 3 casos de PRP tipo III en su variante aguda postinfecciosa, gatilladas por un cuadro diarreico febril, un cuadro respiratorio alto con serología positiva para citomegalovirus, y una herpangina. Aportando a la literatura el primer caso de PRP tipo III gatillado por citomegalovirus. Destacamos además, que si bien el pronóstico de este tipo de PRP es bueno, en uno de nuestros casos ha tenido un curso crónico ( $>1$  año), revelando la importancia de un seguimiento y elección terapéutica adecuada en esta patología.

## REFERENCIAS

1. Wang D, Chong VCL, Chong WS, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19(3):377-390. doi:10.1007/s40257-017-0338-1
2. MacGillivray ME, Fiorillo L. Recurrent Pityriasis Rubra Pilaris: A Case Report. *J Cutan Med Surg*. 2018;8-10. doi:10.1177/1203475418775378
3. Griffiths W. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol*. 1980;5(1):105-112.
4. Roenneberg S, Bidermann T. Pityriasis rubra pilaris: Algorithms for diagnosis and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018;32(6):889-898.
5. Kromer C, Sabat R, Celis D, Mössner R. Systemic therapies of pityriasis rubra pilaris: a systematic review. *JDDG - J Ger Soc Dermatology*. 2018:1-17. doi:10.1111/ddg.13718
6. Larrègue M, Champion R, Bressieux J, Laidet B, Lorette G. Acute pityriasis rubra pilaris in the child. Apropos of 4 cases. *Ann dermatologie vénéréologie*. 1983;110(3):221-228.
7. Ferrándiz-Pulido C, Bartralot R, Bassas P, et al. Acute Postinfectious Pityriasis Rubra Pilaris: A Superantigenmediated Dermatitis. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Ed)*. 2009;100(8):706-709. doi:10.1016/s1578-2190(09)70153-2
8. Betloch I, Ramon R, Silvestre J-F, Carnero L, Albares M-P, Banuls J. Acute Juvenile Pityriasis Rubra Pilaris: A Superantigen Mediated Disease?. *Pediatr Dermatol*. 2001;18(5):411-414. doi:10.1046/j.1525-1470.2001.01967.x
9. Allison DS, El-Azhary RA, Calobrisi SD, Dicken CH. Pityriasis rubra pilaris in children. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(3):386-389. doi:10.1067/mjd.2002.124619
10. Darmstadt G, Tunnessen W. Picture of the Month: juvenile Pityriasis Rubra Pilaris. *Arch Pediatr Adolesc med*. 1995;149(Aug):923-924.
11. Ertam I, Sezgin AO, Kazandi A, Dereli T, Unal I. A case of juvenile pityriasis rubra pilaris: Could varicella be an aetiological agent? *Clin Exp Dermatol*. 2009;34(8):1012-1013. doi:10.1111/j.1365-2230.2009.03678.x
12. Erdem T, Atasoy M, Aliagaoglu C, Melikoglu M, Yildirim U. Pityriasis rubra pilaris in association with hepatitis A. *Saudi Med J*. 2006;27(9):1421-1422.
13. Möhrenschrager M, Abeck D. Further clinical evidence for involvement of bacterial superantigens in juvenile pityriasis rubra pilaris (PRP): Report of two new cases. *Pediatr Dermatol*. 2002;19(6):569. doi:10.1046/j.1525-1470.2002.00236\_5.x
14. Kawara S, Miyake M, Oiso N, Kawada A. Pityriasis Rubra Pilaris with Preceding Cytomegalovirus Infection. *Dermatology*. 2009;219(4):350-352. doi:10.1159/000240018