

Pitiriasis Rubra Pilaris tratado con isotretinoína: a propósito de un caso.

Rivera Z, Bravo N, Duran Y, Misticone S, Henriquez J.J, Oliver M, Piquero J, Kannee C.

Resumen

La Pitiriasis Rubra Pilaris (PRP) es una patología poco frecuente, cuya etiología se desconoce, caracterizada por la alteración de la queratinización de la epidermis, con presentación bimodal, principalmente durante la primera y la sexta década de la vida, con una clasificación variable en seis subtipos según Griffiths, presentándose en niños las formas III, IV y V, por lo que las manifestaciones clínicas, evolución y el pronóstico es variable. El tratamiento de esta patología incluye indicaciones tópicas combinadas con medicación sistémica, siendo los retinoides, como la isotretinoína, una de las primeras opciones terapéuticas. Presentamos el caso de un niño de 11 años de edad quien inicia enfermedad a los 3 años, que posterior a recibir tratamiento tópico y a un periodo de remisión espontánea, acude por la reaparición de las lesiones, siendo diagnosticado como una PRP III juvenil clásica, por lo que es tratado con isotretinoína con buena respuesta terapéutica.

Palabras clave: pitiriasis rubra pilaris, dermatosis, papuloescamosa, queratinización, isotretinoína.

Introducción.

La Pitiriasis Rubra Pilaris (PRP) es un dermatosis papuloescamosa queratósica pruriginosa poco común, de causa desconocida y heterogenicidad clínica, que afecta a hombres y mujeres por igual, de distribución bimodal(1). Griffiths la cataloga en 5 tipos siendo esta clasificación la más aceptada(2), caracterizadas por hiperqueratosis folicular y queratodermia palmoplantar. No se dispone de un tratamiento estándar para la PRP. Las opciones terapéuticas incluyen vitamina A, retinoides, antimetabolitos, agentes inmunosupresores, antibióticos, fototerapia, agentes biológicos, ácido fumárico, entre otros. En 1936 Pettler reportó tratamiento usando Vitamina A, B y D(3). En 1980 Randle y col, describieron 6 de 7 pacientes que mejoraron con Vitamina A(4). Los retinoides sistémicos han demostrado un excelente rendimiento terapéutico. Reportes en la literatura han comprobado una eficacia terapéutica con isotretinoína(5), resultados similares se obtuvieron con el uso de etretinato. Las dosis bajas de acitretin no son eficientes. Dado al curso relativamente favorable en la mayoría de los pacientes con PRP juvenil, el tratamiento sistémico agresivo generalmente es innecesario, salvo la forma eritrodérmica(6). Presentamos el caso de un paciente con una PRP de comienzo en la infancia, con una evolución crónica, sin antecedentes familiares y muy buena respuesta al tratamiento combinado.

Historia Clínica

Paciente masculino sin antecedentes personales ni familiares contributorios, que inicia enfermedad actual a los 3 años de edad cuando presentó clínica consistente en queratodermia palmo-plantar en tronco y extremidades, eritema perifolicular y pápulas que coalescen formando placas rojo-anaranjadas con islotes de piel blanquecina, pápulas ásperas en la parte dorsal de los dedos, prurito y compromiso ungueal (figuras 1,2,3,4,5), fue tratado con esteroides tópicos y emolientes, con mejoría, presentando un periodo de remisión espontánea.

Posteriormente a los 6 años de edad acude a médico dermatólogo quien realiza biopsia de piel la cual reportó hallazgos compatibles con PRP, manteniéndose el tratamiento tópico, con remisión completa.



Figuras 1,2,3. Queratodermia palmo-plantar en tronco y extremidades, eritema perifolicular, que coalescen formando placas rojo-anaranjadas.



Figuras 4,5. Islotes de piel blanquecina, pápulas ásperas en la parte dorsal de los dedos, compromiso ungueal.

A los 11 años de edad reaparecen las lesiones de iguales características (figuras 6,7), el estudio histopatológico señala hiperqueratosis laminar ortoqueratótica alterna con paraqueratosis, hiperplasia epitelial psoriasiforme regular, papilomatosis moderada, y escaso infiltrado perivascular superficial linfocitocitario (figura 8), concluyendo por correlación clínico patológica con PRP III juvenil clásica.



Figura 6. Queratodermia palmo-plantar en tronco, eritema perifolicular, que coalescen formando placas rojo-anaranjadas. Islotes de piel blanquecina.



Figura 7. Pápulas ásperas en la parte dorsal de los dedos y planta de ambos pies, con compromiso ungueal.

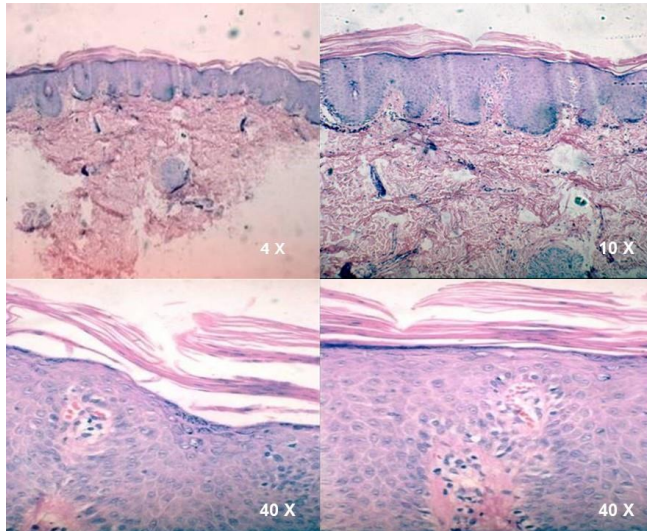


Figura 8. Hiperqueratosis laminar ortoqueratótica alterna con paraqueratosis, hiperplasia epitelial psoriasisiforme regular, papilomatosis moderada, y escaso infiltrado perivascular superficial linfocitocitario.

El paciente recibe tratamiento con isotretinoína en dosis de **xx** mg/Kg/día, durante **xxx** meses, evidenciándose una franca mejoría.

Discusión

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una patología infrecuente, producida por la alteración de la queratinización de la epidermis; esta entidad puede manifestarse en todas las edades, sin embargo suele tener una predisposición a la distribución bimodal, tanto en la primera como en la sexta década de la vida(1,7), con igual tendencia en ambos sexos(7–9), sin diferenciación de raza.

La clasificación más aceptada fue propuesta por Griffiths(2) ubicándola en cinco categorías dependientes de la edad de inicio, el curso clínico y el pronóstico, añadiéndose posteriormente una sexta categoría asociada a la infección por VHI(10,11).

Aunque excepcionalmente se han descrito casos familiares con herencia autosómica dominante(12,13), el mayor número de pacientes que presentan esta patología son esporádicos adquiridos, como en nuestro caso. La etiología de la PRP es desconocida, pero se atribuye a diversos factores, como la posible carencia de vitamina A, o la deficiencia de la proteína fijadora del retinol; aunque también se ha descrito un posible origen autoinmunitario, ya que se ha observado relación con enfermedades autoinmunes, principalmente reumatológicas, como la artritis reumatoidea (especialmente seronegativas), y la dermatomiositis, además la PRP se asocia con otras enfermedades como el vitíligo, el lupus eritematoso, la miastenia gravis, el hipotiroidismo autoinmune, la diabetes tipo I y la enfermedad

celíaca. Otros factores desencadenantes descritos para esta patología son los traumatismos ocasionados por el fenómeno de Koebner, la exposición a la luz UV y al estrés emocional(7,11,12,14,15). El paciente evaluado no presentaba antecedentes personales ni familiares de enfermedades asociadas a la PRP.

Además se ha referido que la PRP se genera por una respuesta inmunitaria anormal a antígenos particulares de enfermedades infecciosas por estreptococos, citomegalovirus, virus de varicela zoster y principalmente por la coexistencia con el virus de la inmunodeficiencia humana(10,16), hay estudios que reportan la presencia de esta patología como síndromes paraneoplásicos y relacionados con tumores malignos(17).

El tratamiento para la PRP puede resultar un desafío, principalmente por la etiología desconocida de esta enfermedad. No existe un tratamiento estandarizado, por lo que se recomienda una terapia combinada con medicaciones tópicas con emolientes, queratolíticos, preparaciones que contienen alfa-hidroxiácidos, corticosteroides, tazaroteno o inhibidores tópicos de la calcineurina y tratamiento sistémico a base de corticoides, retinoides, vitamina A, metotrexate, ciclosporina y agentes inmunosupresores biológicos(9,18).

El agente sistémico de primera línea empleado tanto para los adultos como para los niños es el retinoide oral, estudios reportan una alta eficacia en el tratamiento de esta patología con isotretinoína(5,19), Dicken, observó mejoría total de las lesiones en 10 de 15 (67%) pacientes adultos con PRP y 2 de 15 (13%) solo parcial, dosis 40-80 mg/día durante 25 semanas(20), sin embargo debido a los efectos adversos que son dependientes de la dosis, actualmente la dosis de isotretinoína utilizada es de 1 a 1,5 mg/Kg/día durante un periodo de 3 a 6 meses(5,18,21), como en nuestro caso.

Conclusiones

La PRU es un trastorno de la queratinización muy poco frecuente de etiología desconocida, que puede estar asociado a diversas patologías o factores que pueden desencadenar esta afección, que debido a su evolución puede representar un desafío terapéutico requiriendo de una combinación de tratamientos tanto tópicos como sistémicos, siendo los retinoides considerados como la primera línea de tratamiento para esta enfermedad, como el uso de la tretinoína.

Referencias

1. Monti FC, Halac S, Kurpis M *et al.* Pitiriasis rubra pilaris juvenil: presentación de un caso. *Rev argent dermatol.* 2016;97(1):54–61.
2. Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol.* 1980;5(1):105–12.
3. Pettler MF. Pityriasis rubra pilaris with particular reference to vitamin medication and dietary control. *Penn Med J.* 1936;39:864–6.

4. Randle HW, Diaz-Perez JL, Winkelmann R. Toxic doses of vitamin A for pityriasis rubra pilaris. *Arch dermatology*. 1980;116(8):888–92.
5. Sehgal VN, Srivastava G, Sardana K. Isotretinoin—unapproved indications/uses and dosage: a physician’s reference. *Int J Dermatol*. 2006;45(6):772–7.
6. Yang CC, Shih I, Lin WL *et al*. Juvenile pityriasis rubra pilaris: Report of 28 cases in Taiwan. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:943–8.
7. García-Briz MI, García-Ruiz R, Zayas-Gávila *et al*. Pitiriasis rubra pilaris. ¿Algo más que un trastorno de la queratinización?. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2018;46(1):7–12.
8. Curi M, del Puerto C, Vera C. Pitiriasis Rubra pilaris. *Rev Chil Dermatol*. 2014;30(4):311.
9. 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.
10. Miralles ES, Nuñez M, De Las Heras ME *et al*. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. *Br J Dermatol*. 1995;133(6):990–3.
11. Garlatti MI, Bollea LO, Bollea Garlatti LAB *et al*. Pitiriasis Rubra Pilaris: actualización bibliográfica. *Rev Peru Med*. 2014;14(1):1–11.
12. Palencia AB, Villanueva RT. Pitiriasis rubra pilaris: aspectos epidemiológicos y clínicos de 44 casos. *Dermatol Rev Mex*. 2008 [cited 2018;52(4):153–9.
13. Thomson MA, Moss C. Pityriasis rubra pilaris in a mother and two daughters. *Br J Dermatol*. 2007;157(1):202–4.
14. PIEL-Latinoamericana. Capítulo 89. Pitiriasis Rubra Pilaris.[Internet]. 2010 [cited 2018 Jul 7]. Available from: <https://piel-l.org/libreria/item/310/>
15. Męcińska-Jundziłł K, Białecka A, Adamska U *et al*. Photosensitive pityriasis rubra pilaris. *Adv Dermatology Allergol*. 2016;3(3):239–42.
16. Lerebours-Nadal L, Beck-Sague CM, Parker D *et al*. Severe, disfiguring, pityriasis rubra pilaris in a woman in the Dominican Republic. *J Int Assoc Provid AIDS Care*. 2016;15(1):11–4.
17. Tapia-Juárez ML, Hierro-Orozco S, Achell-Nava *et al*. Pitiriasis rubra pilaris asociada con cáncer de mama. *Dermatol Rev Mex*. 2017;61(5):409–14.
18. Brown F, Bermudez R. Pityriasis Rubra Pilaris [Internet]. StatPearls. StatPearls Publishing; 2018 [cited 2018 Jul 22]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29494043>
19. Azulay DR, Vendramini DL. Retinoids. Daily Routine in Cosmetic Dermatology. 2017:157–68.
20. Dicken CH. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol*. 1994;31(6):997–9.
21. Allison DS, el-Azhary RA, Calobrisi SD *et al*. Pityriasis rubra pilaris in children. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(3):386–9.