

Pitiriasis *rubra pilaris* aguda infantil tratada con calcipotriol

Isabel M. Rodríguez Nevado, Diego de Argila Fernández-Durán, Isabel Rovira Farré, Antonio Chaves Álvarez y Juan José Pimentel Leo*

Unidad de Dermatología. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

Resumen.—La pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) es un proceso de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares, placas de color salmón, que generalmente contienen islotes de piel normal, y queratodermia palmoplantar.

Griffiths la clasificó en cinco grupos en base a los datos clínicos, epidemiológicos y evolutivos. Sin embargo, hay formas que pueden evolucionar de un tipo a otro o que no se adaptan exhaustivamente a ninguno de los grupos. Así, Gelmetti et al clasificaron la PRP de los niños en aguda, aguda de curso prolongado, crónica y hereditaria.

Nuestro caso es el de una niña de cinco años que presentó un cuadro cutáneo consistente en pápulas eritematoescamosas en rodillas y tobillos y queratodermia palmoplantar rosada con descamación laminar. El proceso se había precedido de un cuadro catarral 2 semanas antes. Se diagnosticó de PRP aguda infantil que se comenzó a tratar con crema de calcipotriol, remitiendo completamente las lesiones a los 2 meses de tratamiento. Siete meses después, no ha habido recidiva.

Palabras clave: pitiriasis *rubra pilaris* aguda infantil, calcipotriol.

Rodríguez Nevado IM, de Argila Fernández-Durán D, Rovira Farré I, Chaves Álvarez A, Pimentel Leo JJ. Pitiriasis *rubra pilaris* aguda infantil tratada con calcipotriol. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(2):131-4.

ACUTE PITIRIASIS *RUBRA PILARIS* OF CHILDREN TREATED WITH CALCIPOTRIOL

Abstract.—Pityriasis *rubra pilaris* (PRP) is a dermatosis of unknown etiology characterized by follicular plugging, perifollicular erythema, salmon plaques that usually contain normal skin islands and palmoplantar keratoderma. Griffiths suggested a clinically based classification into five groups but changing and overlap cases do exist. Gelmetti et al have proposed a classification of infantile PRP into acute, acute with a prolonged course, chronic and hereditary.

A 5-year-old girl presented with a two week history of an eruption characterized by red, scaly plaques of the extensor surfaces of the knees and ankles, and yellowish hyperkeratosis on the palms and soles; two weeks before the onset, she had developed an upper airway infection. The clinical aspect of the lesions and the pathologic report lead us into the diagnosis of acute PRP of children. She was treated with calcipotriol ointment twice daily. After two months of treatment the lesions has resolved. No relapse has been found in a 7-month follow-up.

Key words: pityriasis *rubra pilaris*, acute, calcipotriol.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) es una dermatosis de presentación infrecuente^{1,2}, caracterizada por la aparición de pápulas eritematoescamosas de localización folicular, placas escamosas de color rojo-salmón, que frecuentemente dejan en medio islotes de piel normal, e hiperqueratosis palmoplantar de tonalidad anaranjado-amarillenta^{1,3}.

Es una enfermedad de gran polimorfismo clínico⁴. Ello hizo que Griffiths en 1980¹ la clasificara en cinco tipos diferenciables entre sí, basándose en el aspecto clínico, en la epidemiología y en la evolución (tabla 1). Sin embargo, pese a la reconocida utilidad de esta clasificación, algunos casos son difícilmente encuadrables en ella debido al amplio espectro de formas en que puede presentarse^{5,6}. Gelmetti et al cuestionaron el pronóstico en el grupo de edad pediátrica, pro-

poniendo en 1986 una clasificación^{5,7} basada en la duración de la enfermedad (tabla 2). Como en la mayoría de las enfermedades de etiología desconocida, en la PRP se han empleado múltiples terapéuticas^{3,4,7}. La evaluación de la eficacia de las mismas es difícil debido al curso impredecible de la enfermedad y al carácter, en ocasiones, autoinvolutivo de la misma^{1,3}.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niña de 5 años, sin antecedentes personales reseñables y sin antecedentes familiares de enfermedad cutánea. Consultó por un cuadro cutáneo de

TABLA 1. PITIRIASIS *RUBRA PILARIS*. CLASIFICACIÓN DE GRIFFITHS

Tipo I. Clásica del adulto
Tipo II. Atípica del adulto
Tipo III. Clásica juvenil
Tipo IV. Circunscrita juvenil
Tipo V. Atípica juvenil

Correspondencia: Isabel M. Rodríguez Nevado. Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Carretera de Portugal, s/n. 06080 Badajoz. Aceptado el 8 de octubre de 2001.

TABLA 2. PITIRIASIS RUBRA PILARIS INFANTIL. CLASIFICACIÓN DE GELMETTI

Aguda
Aguda de curso prolongado
Crónica
Hereditaria

Todas estas formas suelen ser tanto localizadas como difusas.

1 mes de evolución, consistente en la aparición de lesiones rojas y escamosas, secas, a nivel de pulpejos de los dedos de las manos, con progresiva afectación de palmas, plantas, dorso de pies, rodillas y región perioral. No se acompañaba de alteraciones sistémicas y no presentaba fiebre. Había padecido un proceso catarral de vías respiratorias altas 2 semanas antes del inicio del cuadro cutáneo, que no fue tratado farmacológicamente.

La exploración física puso de manifiesto la presencia de queratodermia palmoplantar de color rosado-amarillento, de bordes precisos y descamación laminar (fig. 1A); fisuras en los pulpejos de los dedos de las manos; placas eritematoescamosas en las rodillas, caras laterales, dorso, zonas aquíleas y maleolares externas de ambos pies (fig. 2A). No se apreciaron lesiones en el cuero cabelludo ni en las uñas ni en las mucosas.

Los estudios analíticos practicados fueron normales (hemograma y bioquímica de sangre y orina). Se realizó una biopsia cutánea a nivel del dorso del pie que mostró hiperplasia psoriasiforme con hiperqueratosis y paraqueratosis focal e hipergranulosis e infiltrado linfocitario perivascular leve en dermis superficial (fig. 3).

Establecimos, ante la clínica y los hallazgos histopatológicos sugerentes, el diagnóstico de PRP aguda infantil y comenzamos el tratamiento con calcipotriol crema dos veces al día, presentando buena tolerancia y remisión de las lesiones cutáneas tras 2 meses de

tratamiento (figs. 1B y 2B). En la actualidad la paciente presenta únicamente hiperpigmentación postinflamatoria en las zonas lesionales, sin ninguna recidiva tras 7 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El caso clínico que presentamos no se encuadra en ninguno de los grupos de Griffiths por la presentación y evolución^{1,7}, pero podría ser englobado dentro de la forma denominada PRP aguda infantil postinfecciosa, definida por Larréque⁸ en 1983, basándose en cuatro casos propios y 18 observaciones previamente reseñadas en la literatura, individualizándola como entidad, con las siguientes características: ausencia de antecedentes familiares de PRP; aparición durante la infancia, pero no durante el primer año; episodio infeccioso febril previo; comienzo agudo algunos días después del proceso infeccioso; erupción escarlatini-forme seguida de la aparición de pápulas foliculares 2 semanas después; extensión de la erupción que se generaliza en 1 mes, sin llegar a la eritrodermia; aspecto de PRP típica; ausencia de signos clínicos o analíticos asociados⁴, a no ser los relativos al proceso infeccioso inicial; curación estable, sin recidivas^{3,8}.

La etiología de la PRP sigue siendo desconocida^{4,9}, pareciendo evidente que se trata de un trastorno hiperproliferativo de la queratinización³, habiéndose demostrado elevados índices mitóticos en las células epidérmicas⁹. Hay diversos factores que pueden contribuir a desencadenar la aparición de este cuadro, como son: radiación solar³, quemaduras químicas³, exposición al frío⁴, enfermedades hepáticas y diversas infecciones³ (tuberculosis, varicela, gonococia, diversas viriasis² y sobre todo infecciones faringoamigdalares agudas⁴). En el caso de los niños parece ser que las infecciones previas desempeñan un papel importante, desencadenando la PRP postinfecciosa³. El vínculo de unión entre la infección y este cuadro hiperproliferativo epidérmico es desconocido³. En cual-

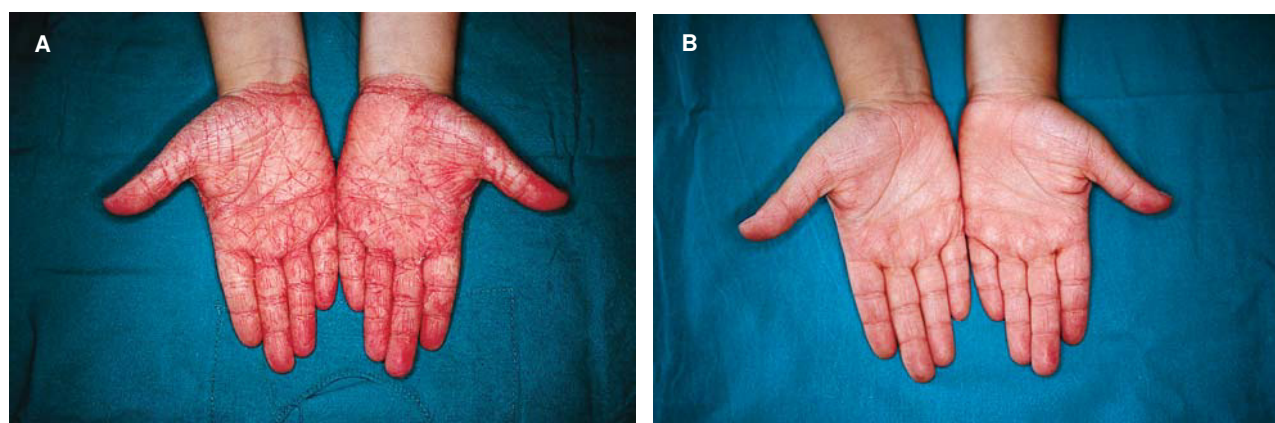


Fig. 1.—A: queratodermia palmar rosada antes del tratamiento. B: tras 2 meses con calcipotriol.



Fig. 2.—A: placas eritematoescamosas en los dedos y el dorso de los pies antes del tratamiento. B: tras 2 meses con calcipotriol.

quier caso parece seguro que esta entidad constituye una forma de respuesta del organismo frente a un estímulo posiblemente antigénico, todavía sin aclarar³.

El diagnóstico de PRP se basa en la correlación clínico-histológica. Los hallazgos histológicos son típicos, pero no patognomónicos, variando según el estadio del proceso⁹. En la epidermis se aprecia acantosis irregular con hiperqueratosis ortoqueratósica, más marcada en los orificios foliculares donde forma tapones córneos. Es característica la presencia de focos de paraqueratosis en torno al orificio folicular, con ocasional espongirosis y degeneración vacuolar de la capa basal, y a diferencia de la psoriasis la granulosa está conservada o aumentada, no existiendo microabscesos de Munro. En la dermis se observa un infiltrado perivascular mononuclear y atrofia de las glándulas sebáceas, siendo normales los folículos pilosos^{4, 8, 10}.

El pronóstico de la forma aguda infantil postinfecciosa es muy bueno, con tendencia a la desaparición de la enfermedad de forma espontánea, que ocurrirá en el plazo de unos meses^{1, 4}.

Como en la mayoría de las enfermedades cuya causa es desconocida, en la PRP se han utilizado múltiples

terapéuticas^{1, 4}. La evaluación de la eficacia de las mismas es difícil⁹, ya que el curso de la enfermedad es impredecible^{7, 11} y en ocasiones autoinvolutivo^{4, 10}. Los casos leves son subsidiarios de terapéutica tópica y las formas graves obligan en ocasiones al empleo de tratamientos sistémicos, teniendo en cuenta siempre la expresividad de la enfermedad^{1, 4, 12}. Nuestro caso fue tratado con calcipotriol tópico, análogo de la vitamina D3, que es efectivo en el tratamiento de la psoriasis¹³. Sus propiedades son inhibir la proliferación de los queratinocitos y promover la diferenciación de éstos¹³. Basándose en estas propiedades y en la similitud tanto clínica como histológica entre psoriasis y PRP^{9, 12}, van der Kerkhof empleó calcipotriol en un paciente afectado de PRP, obteniendo una buena respuesta clínica. Histológicamente se apreció una reducción del infiltrado de linfocitos T y monocitos, así como reducción en la expresión suprabasal de queratina K16^{14, 15}.

Aunque obtuvimos una satisfactoria respuesta terapéutica, con remisión de las lesiones y sin recidivas en 7 meses, es difícil predecir la evolución del proceso en caso de no haber realizado ningún tratamiento dado el carácter autoinvolutivo del mismo. No obstante, pensamos que el calcipotriol tópico es una buena alternativa terapéutica frente a los retinoides sistémicos por su buena tolerancia clínica y por estar exento de la toxicidad sistémica de éstos^{9, 10}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barcala L, Torrelo AG, Mediero I, Zambrano A. Pitiriasis *rubra pilaris* aguda postinfecciosa infantil. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:25-8.
2. Menni S, Brancalone W, Grimalt R. Pitiriasis *rubra pilaris* in a child seropositive for the human immunodeficiency virus. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:1009.
3. Armesto S, Fernández E, Yáñez S, Rodríguez E, Armijo M. Pitiriasis *rubra pilaris* juvenil clásica de evolución aguda. *Actas Dermosifiliogr* 1992;83:414-8.
4. Almagro M, Casado M, Borbujo J, Jiménez F, Martínez W, González MR. Pitiriasis *rubra pilaris* aguda postinfecciosa. *Actas Dermosifiliogr* 1988;79:761-5.

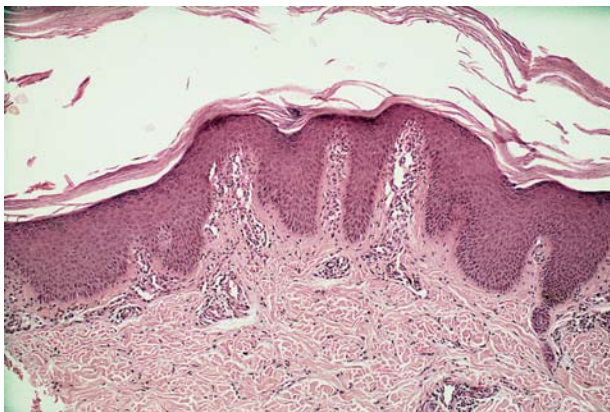


Fig. 3.—Hiperplasia psoriasiforme con hiperqueratosis y paraqueratosis focal.

5. Gelmetti C, Schiuma AA, Cerri D, Gianotti F. Pityriasis *rubra pilaris* in childhood: a long-term study of 29 cases. *Pediatr Dermatol* 1986;3:446-51.
6. González F, Pinedo JM, Saavedra V, Fernández J, Sanz A. Pitiriasis *rubra pilaris*. Sobre la inconstancia de los criterios diagnósticos con motivo de una forma juvenil atípica. *Actas Dermosifiliogr* 1983;74:119-22.
7. Shahidullah H, Aldridge RD. Changing forms of juvenile pityriasis *rubra pilaris* a case report. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:254-6.
8. Larrègue M, Champion R, Bressieux JM, Laidet B, Lorette G. Le pityriasis rubra pilaire aigu de l'enfant. Apropos de 4 observations. *Ann Dermatol Venereol* 1983; 110: 221-8.
9. González CM, Hernanz JM, Lázaro P. Pitiriasis *rubra pilaris*. *Piel* 1987;3:131-6.
10. Fernández JM, Alonso N, Romero MA, Fernández JR, Cañizares JC. Pitiriasis *rubra pilaris* infantil. Tratamiento con etretinato. *Actas Dermosifiliogr* 1988; 79: 697-700.
11. Burkhardt MP, Naranjo R, Gutiérrez MT, Barroso A, Sánchez G. Pityriasis *rubra pilaris*. A propósito de 22 observaciones. *Actas Dermosifiliogr* 1986;77:531-8.
12. Borrego L, Gil R, Ruiz R, Ortiz J, Iglesias L. Pitiriasis *rubra pilaris*. Forma clásica del adulto y clásica juvenil. Estudio de ocho casos. *Actas Dermosifiliogr* 1990; 81:848-55.
13. Thiers BT. The use of topical calcipotrienne/ calcipotriol in conditions other than plaque type psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:S69-S71.
14. Van der Kerkhof PCM, Steijlen PM. Topical treatment of pityriasis *rubra pilaris* with calcipotriol. *Br J Dermatol* 1994; 130:675-8.
15. Van der Kerkhof PCM, de Jong EMG. Topical treatment with the vitamin d3 analogue MC903 improves pityriasis *rubra pilaris*: clinical and immunohistochemical observations. *Br J Dermatol* 1991;125:293-4.