

Eritrodermia secundaria a pitiriasis rubra pilaris. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Mauricio Sandoval O¹; Constanza del Puerto T¹; Sergio González².

¹Departamento de Dermatología, ²Anatomopatólogo. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino, de 52 años, con antecedentes de psoriasis en placas diagnosticada hace 15 años en tratamiento esporádico con Clobetasol 0,05% tópico.

Consultó por un cuadro de tres semanas de evolución, que se inició como placas eritemato-descamativas en cuero cabelludo, con leve prurito y que progresaron de cefálico a caudal, llegando a comprometer más del 90% de la superficie corporal. Al momento de la consulta, presentaba fiebre, compromiso del estado general, eritrodermia con placas eritemato-descamativas color asalmonado, con queratodermia palmoplantar, pits ungueales y estrías transversales con hiperqueratosis subungueal distal, asociada a ectropion, con islotes de piel sana en tronco y pápulas foliculares en piernas (Figuras 1-4).



Figura 1

Paciente al ingreso con eritema y descamación generalizada, que compromete más del 90% de la superficie corporal.

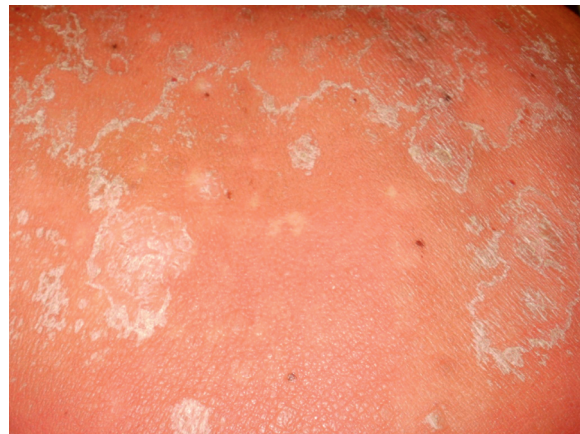


Figura 2

Placas eritemato-escamosas extensas en espalda. Destacan islotes de piel sana.

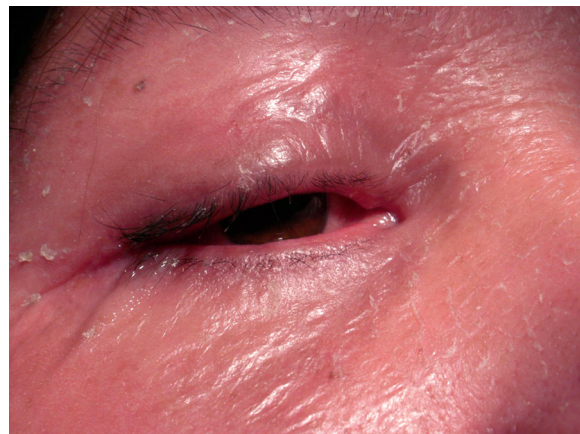


Figura 3

Ectropion ojo derecho.

Correspondencia: Mauricio Sandoval O.

Correo electrónico: msandovalosses@yahoo.com



Figura 4

Dermatoscopia de placas eritematosas, en donde se observan múltiples pápulas eritematosas perifoliculares.



Figura 4

Paciente luego de 4 meses de tratamiento, con resolución completa de eritema y sólo persiste con escasa descamación fina.

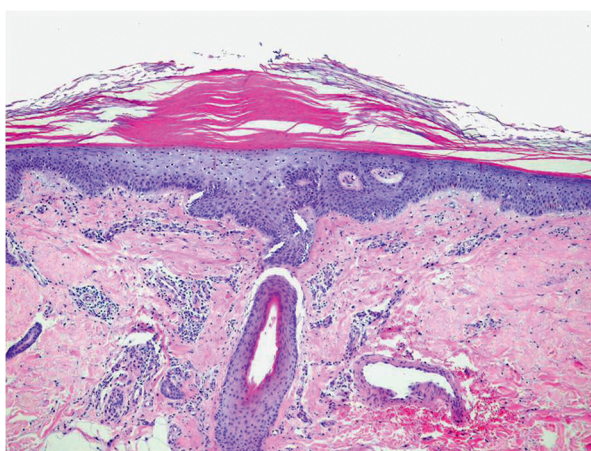


Figura 5

Tinción H&E. Se observa ortoqueratosis alternada con paraqueratosis e hiperqueratosis folicular focal. Dermis con leve infiltrado perivascular superficial de predominio linfocitario. Hallazgos compatibles con PRP.

Con lo anterior, se diagnosticó una eritrodermia con probable origen en una pitiriasis rubra pilaris.

Se hospitalizó, se tomaron biopsias de piel, se inició hidrocortisona endovenosa y se realizaron estudios generales. La biopsia de piel informó zonas de ortoqueratosis alternada con paraqueratosis e hiperqueratosis folicular focal, dermis con leve infiltrado inflamatorio perivascular, superficial, de predominio linfocitario, hallazgos compatibles con el diagnóstico de PRP (Figura 5).

Se inició Acitretin 25 /mg/día y se comenzó a disminuir gradualmente los corticoides.

La paciente evolucionó favorablemente con descamación y xerosis marcada, pero con franca mejoría, siguiendo sus controles en forma ambulatoria y logrando una muy buena respuesta clínica al tratamiento (Figura 6).

Discusión

Eritrodermia se define como eritema y descamación de más del 90% de la extensión de la piel¹. Su incidencia es del 0.9-35 por 100.000 pacientes ambulatorios¹. Es más frecuente en hombres (4:1)¹ y la edad promedio de presentación es a los 55 años.

Las causas de eritrodermia en niños y adultos son diferentes (Tablas 1 y 2). En niños, la edad promedio es de 3,3 años, se presenta más frecuente en mujeres¹, con alta mortalidad (16%), mientras que la dermatosis severa es persistente en el 67% de los casos².

Clínicamente se manifiesta como parches eritematosos asociados a prurito, los que coalescen y forman áreas extensas de eritema con descamación 2-6 días después del eritema. La piel se torna eritematosa, brillante, seca, caliente e indurada. No presenta compromiso de mucosas. En el 80% de los casos presenta queratoderma palmoplantar. Otros hallazgos sugerentes son alteraciones ungueales con uñas secas y quebradizas, inflamación periorbitaria con ectropión y epifora. Entre las posibles manifestaciones sistémicas se encuentran fiebre, escalofríos, hipotermia, linfadenopatía reactiva, edema periférico, hipoalbuminemia e insuficiencia cardíaca con gasto alto.

En las eritrodermias secundarias a dermatosis, drogas y enfermedades sistémicas, las lesiones iniciales y su distribución pueden ser orientadoras de la causa.

Tabla 1

Principales etiologías de eritrodermia en adultos y sus porcentajes²

Dermatosis (52%) Espongióticas (26%) Ampollares (1%) Papuloescamosas (25%)	D. Atópica (16%) D. Seborreica (5%) D. de Contacto (5%) Pénfigo Foliáceo (1%) Psoriasis (23%) Pitiriasis Rubra Pilaris (2%)
Drogas (16%)	Penicilinas, Sulfas, Tetracilina, Rifampicina, Vancomicina Barbitúricos, litio, fenitoína Paracetamol, alopurinol, isotretinoína
Tumores sólidos	Mama, tiroides, pulmón, melanoma, próstata
Tumores hematopoyéticos (11%)	Sd Sézary, Linfoma cutáneo cel T, Mieloma múltiple, Mastocitosis, Histiocitosis
Sistémicos	LCSA, Dermatomiositis, Tirotoxicosis, EHCH aguda, Sarcoidosis.

Tabla 2

Etiologías de Eritrodermia en neonatos y niños y promedio de porcentajes reportados en la literatura^{3,4}.

Etiología eritrodermia neonatal-infantil	Porcentaje
Inmunodeficiencia	30
Ictiosis simple o compleja	24
Síndrome de Netherton	18
Dermatitis atópica	15
Dermatitis seborreica	10
Idiopática	10
Infecciosas	30
Síndrome piel escaldada	20
Candidiasis	10

Así, la psoriasis pustular se caracteriza por presentar oleadas de eritema migratorio pustular.

La eritrodermia en la PRP tiene características clínicas diagnósticas, como es el presentarse en edades extremas, ser un eritema perifolicular y característicamente presentar islotes de piel sana, como en este caso. La eritrodermia secundaria a drogas puede ser tanto por tratamientos sistémicos como tópicos. Característicamente aparece como eritema morbiliforme, liquenoide o urticarial. Se acompaña de fiebre y eosinofilia periférica y, ocasionalmente, se observa una nefritis intersticial alérgica asociada. Las neoplasias representan alrededor del 11% de los casos de eritrodermia³, y dentro de éstas la más frecuente es el linfoma cutáneo de células T (LCCT; 25% a 40%). En el Síndrome de Sézary, el eritema se mantiene durante toda la enfermedad asociado a prurito.

Un 20% de los casos son idiopáticos. Sin embargo, la mayoría recomienda el seguimiento de estos pacientes, ya que la eritrodermia se considera una manifestación cutánea de neoplasia¹, principalmente de LCCT. En relación a tumores sólidos, la aparición de eritrodermia suele ser un evento tardío en la enfermedad. Otras causas de eritrodermia son las enfermedades sistémicas (lupus cutáneo sub-agudo, dermatomiositis, enfermedad injerto vs. huésped aguda, sarcoidosis, tirotoxicosis, etc), infecciosas, y congénitas.

La Pitiriasis rubra pilaris es una enfermedad de causa aún no identificada, caracterizada por eritema rojo-asalmonado, perifolicular, asociado en ocasiones a queratodermia palmo-plantar, de curso generalmente autolimitado, con resolución entre 6 meses a 20 años, con un promedio de 3 años⁵.

Presenta igual incidencia en hombres y mujeres, con pico etario bimodal antes de los 10 años y entre los 50-60 años. La incidencia varía según la raza, ya que en Gran Bretaña la incidencia es de 1 en 5000, mientras que en India ocurre en 1 en 50000⁷⁻⁸.

Dentro de las posibles causas destaca un componente genético, correspondiente al 6,5% de los casos. Éstos ocurren generalmente a temprana edad (antes de los 5 años) y suelen tener un curso crónico. Se ha descrito transmisión autosómica dominante con penetrancia variable, aunque también se han descrito casos de herencia autosómica recesiva⁸.

La PRP se asocia a enfermedades autoinmunes, como vitiligo, hipotiroidismo de Hashimoto y enfermedad celíaca. Se cree que la enfermedad sería secundaria a una respuesta autoinmune a algún superantígeno asociado a infección bacteriana, ya que se han detectado superantígenos a *Staphylococcus Aureus* en pacientes que inician una PRP juvenil y las lesiones desaparecen al iniciar tratamiento antibiótico⁹. También se ha encontrado asociación a ciertas neoplasias hematológicas (Leucemia, Linfoma cutáneo de células T) y tumores sólidos (carcinoma laríngeo, etc.), pudiendo representar una forma de síndrome paraneoplásico¹⁰⁻¹². Por último, se ha asociado la PRP al déficit de Vitamina A, un déficit de la proteína ligando a retinol plasmático o una falla en el metabolismo de la vitamina A. Esta hipótesis se avala con la buena respuesta clínica al tratamiento con retinoides orales. Sin embargo, hay estudios contradictorios que no muestran disminución de los niveles de esta vitamina en pacientes con PRP¹⁰.

Las manifestaciones iniciales de PRP son eritema y descamación fina de cara y cuero cabelludo en el adulto, mientras que en niños el compromiso suele iniciarse en la mitad inferior del cuerpo¹¹. En la mayoría de los casos hay compromiso palmo plantar¹², con engrosamiento de la piel que adquiere un color rojizo, y luego puede fisurarse. El eritema se expande progresivamente por el cuerpo, dejando islotes de piel sana. En ocasiones los pacientes presentan síntomas sistémicos como fiebre, calofríos y decaimiento¹³. Un 20% de los pacientes experimentan prurito o sensación urente. En los casos más graves, presentan ectropión. Los sitios más frecuentemente afectados son palmas y plantas, codos y rodillas (75%-80% de los casos), dorso de manos y pies (60%), cara (40%), piernas (60%)¹⁴. Puede haber compromiso ungueal con engrosamiento y coloración amarillo-café e hiperqueratosis subungueal.

En 1980 Griffiths clasificó la PRP en 5 grupos:

Tipo I o clásica del adulto: es el más frecuente (55,5%)¹⁵, se inicia entre los 50 a 60 años con cuadro agudo de eritema perifolicular, pruriginoso, pápulo-escamoso, distribución céfalo-caudal, con islotes de piel sana, que evoluciona con descamación fina y queratodermia palmoplantar. En algunos casos evolucionan a eritrodermia. En este grupo la enfermedad suele ser autolimitada, con resolución del 80% de los casos antes de 3 años⁶.

Tipo II o atípica del Adulto: se presenta con las mismas características pero además se agrega descamación palmoplantar gruesa, adherente, similar a la ictiosis lamelar. Suele tener curso crónico, con remisión de 20% en 3 años.

Tipo III o juvenil clásica: presenta igual clínica a la forma clásica del adulto, pero con inicio precoz entre los 5-10 años, con resolución completa en 2 a 3 años¹⁶. Se describen el trauma o una infección aguda como precipitantes de este tipo de PRP. Se han reportado casos de PRP tipo III, que luego pasan a ser circunscritos (tipo IV).

Tipo IV o juvenil circunscrita suele ser la forma de presentación más común en niños. Se caracteriza por lesiones circunscritas, de predominio en codos y rodillas. Tiene periodos de remisiones y exacerbaciones, con tendencia a la remisión completa durante la adolescencia¹⁷⁻¹⁸.

Tipo V o juvenil atípica: es muy poco frecuente. Se inicia desde el nacimiento o durante los primeros años de vida. Presenta eritema moderado a marcado y queratodermia. Pueden presentar alteraciones esclerodermiformes en dedos. Tiene tendencia familiar¹⁷.

Se ha descrito un tipo VI en pacientes con VIH, una forma muy grave, sin respuesta a tratamiento con retinoides, pero con buena respuesta al inicio de la terapia antirretroviral.

En el caso presentado, la paciente presentó la forma clásica tipo I con buena respuesta al tratamiento.

El diagnóstico diferencial incluye psoriasis, reacciones de hipersensibilidad generalizada, linfomas cutáneos de células T, eccema folicular, ictiosis folicular, liquen palmoplantar, dermatitis seborreica, además de lupus cutáneo sub agudo. En algunas ocasiones, pacientes con dermatomiositis debutan con una erupción tipo PRP¹⁸.

El estudio histopatológico de la PRP muestra algunos signos característicos, como la hiperqueratosis con áreas con ortoqueratosis y paraqueratosis alternadas horizontal y verticalmente. Además, puede haber focos de disqueratosis acantolítica¹⁹. Histológicamente, puede ser difícil reconocerla en los cuadros con eritrodermia, donde los signos típicos de la

enfermedad pueden no estar presentes. Por otro lado la PRP clínica e histológicamente es difícil de diferenciar de la psoriasis²⁰. Dentro de los hallazgos histopatológicos sugerentes de PRP destacan la disqueratosis acantolítica focal, hallazgos inusuales en psoriasis.

En el caso expuesto, se logró un alto grado de sospecha clínica del diagnóstico, ya que la paciente presentó signos clásicos con pápulas eritematosas foliculares, islotes de piel sana y queratodermia palmo plantar, lo que fue corroborado con el estudio histopatológico.

El tratamiento de esta enfermedad es un desafío. Dentro de los tratamientos efectivos destacan el uso de Acitretin y la fototerapia UVB de banda angosta. Otros tratamientos efectivos pueden ser el uso de metotrexato y agentes biológicos, como infliximab e inhibidores de calcineurina, que se han utilizado en algunos casos refractarios al tratamiento de primera línea con resultados positivos.

Referencias bibliográficas

1. Sehgal VN, Srivastava G, Sardana K. Erythroderma/exfoliative dermatitis: a synopsis. *Int J Dermatol*. 2004;43(1):39-47.
2. Bruch-Gerhaz D, Ruzicka T. Pityriasis Rubra Pilaris. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Wolff K, Goldsmith L, Gilchrist B, Paller A, Leffell D. 7ª Edición. Vol 1; Cap 24; 232-5.
3. Sarkar R, Garg VK. Erythroderma in children. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(4):341-347.
4. Pruszkowski A, Bodemer C, Fraïtag S, Teillac-Hamel D, Amoric JC, *et al*. Neonatal and infantile erythrodermas: a retrospective study of 51 patients. *Arch Dermatol*. 2000;136(7):875-880.
5. Karakayli G, Beckham G, Orengo T, Rosen T. Exfoliative dermatitis. *Am Fam Physician*. 1999; 59(3):625-630.
6. Abbott RA, Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris type 1 spontaneously resolving after 20 years. *Clin Exp Dermatol*. 2009; 34(3):378-379.
7. Griffiths WA. Pityriasis rubra Pilaris. *Clin Exp Dermatol*. 1980;5(1):105-112.
8. Sehgal VN, Srivastava G, Dogra S. Adult onset of Pityriasis rubra Pilaris. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008; 74(4): 311-321
9. Betlloch I, Ramon R, Silvestre JF, Carnero L, Albares MP, *et al*. Acute juvenile pityriasis rubra pilaris: a superantigen mediated disease?. *Pediatr Dermatol*. 2001;18(5):411-414.
10. Griffiths WA. Vitamin A and pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol*. 1982;7(4):555-556.
11. Griffiths A. Pityriasis rubra pilaris. Etiologic considerations. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10(6):1086-1088.
12. Dicken CH. Isotretinoin treatment of pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol*. 1987; 16(2): 297-301
13. Arnold AW, Buechner SA. Circumscribed juvenile pityriasis rubra pilaris. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18(6):705-707.
14. Gross DA, Landau JW, Newcomer VD. Pityriasis rubra pilaris: report of a case and analysis of the literature. *Arch Dermatol*. 1969; 99(6):710-716.
15. Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol*. 1999;38(1):1-11.
16. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris: the problem of its classification. *J Am Acad Dermatol*. 1992; 26(1):140-142.
17. Sehgal VN, Srivastava G. (Juvenile) Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol*. 2006;45(4):438-446.
18. Requena L, Grilli R, Soriano L Escalonilla P, Fariña C, *et al*. Dermatomyositis with a pityriasis rubra pilaris-like eruption: a little known distinctive cutaneous manifestation of dermatomyositis. *Br J Dermatol*. 1997;136(5):768-771.
19. Cowen P, O'Keefe R. Pityriasis rubra pilaris and focal acantholytic dyskeratosis. *Australas J Dermatol*. 1997;38:40-1.
20. Sehgal VN, Srivastava G, Dogra S. Adult onset of Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol Venereol*. 2008;74(4):311-332.

Evaluación (Quiz). Educación Médica Continua

Respuestas correctas:

1D - 2B - 3C - 4A - 5B - 6C - 7C - 8A - 9E - 10B