

Pitiriasis Rubra pilaris

Maximiliano Curi¹, Constanza del Puerto², Cristián Vera².

¹Médico General, Escuela de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile; ²Departamento de Dermatología, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Hombre, 42 años, sano, que consulta por cuadro de 10 días de aparición de máculas eritematosas, inicialmente en piel del dorso, agregándose sucesivamente abdomen, región torácica y cara, para luego generalizarse a piel de todo el cuerpo. Luego aparece descamación gruesa amarillenta en palmas. No presenta prurito, dolor ni fiebre. Al examen físico se observan múltiples placas confluentes rojo anaranjadas con descamación gruesa, intercaladas con islotes de piel sana, en espalda, pecho, abdomen y muslos; múltiples pápulas eritematosas foliculares en abdomen, descamación cérea naranja-amarillenta en palmas y leve hiperqueratosis amarilla plantar. Sin compromiso de mucosas.

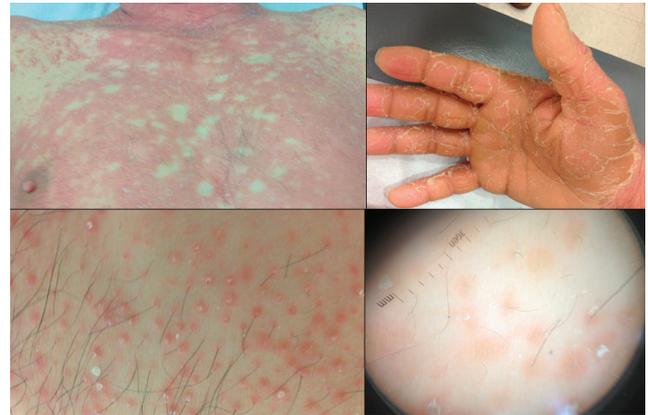
Se sospecha eritrodermia secundaria a Pitiriasis Rubra pilaris (PRP), lo que es confirmado con biopsia de lesiones.

PRP constituye un desorden idiopático de la queratinización, poco frecuente, caracterizado por hiperqueratosis folicular y palmoplantar, placas eritemato-anaranjadas y ocasionalmente, eritrodermia. Se presenta con mayor frecuencia durante la 1ª, 2ª y 6ª décadas de la vida, con igual prevalencia en ambos sexos². La mayoría de los casos son adquiridos, pero se han descrito formas familiares con herencia autosómica dominante.

Se han definido 6 categorías para clasificar la PRP. Tipo I y II corresponden a formas adultas, siendo la tipo I la clase más frecuente de todas (55%), con inicio agudo y remisión espontánea en un 80% a 3 años. Las tipo II cursan en forma crónica. Tipos III, IV y V corresponden a formas juveniles. Tipo VI se asocia a infección por VIH.

PRP puede constituir un marcador cutáneo de neoplasias como Hepatocarcinoma (HCC), Cáncer Colorectal (CCR), leucemia o síndrome Sezary.

Las características morfológicas típicas son placas eritemato-escamosas color salmón con 'islas' bien delimitadas de piel sana. Habitualmente se presenta queratoderma palmo-plantar.



Las formas adultas parten comúnmente en cara y cuero cabelludo propagándose en sentido céfalo-caudal². No existen marcadores serológicos para PRP, estableciéndose el diagnóstico por criterios clínicos e histológicos. Ante el diagnóstico diferencial con psoriasis, la ausencia del signo de Auspitz y signo de la vela constituyen claves diagnósticas.

Desde el punto de vista terapéutico se han usado queratolíticos, luz UV, retinoides orales, metrotrexato, y últimamente 'biológicos' con variable respuesta, sin existir en la actualidad un tratamiento ideal.

Referencias bibliográficas

- Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2010; 11(3): 157-170.
- Sehgal VN, Srivastava G, Dogra S. Adult onset pityriasis rubra pilaris. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008; 74(4):311-311.

Correspondencia: Cristián Vera Kellet
Correo electrónico: cvera@med.puc.cl