

CASOS CLÍNICOS

Pityriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa infantil

Resumen.—En 1983, Larrègue et al describieron una nueva forma de *pityriasis rubra pilaris* (PRP) a la que denominaron PRP aguda infantil.

Presentamos los casos de dos niños de 4 y 6 años que desarrollaron ese cuadro tras sendos procesos catarrales. El tratamiento oral con acitretino fue eficaz en ambos casos.

La PRP aguda infantil se caracteriza por ausencia de antecedentes familiares, aparición en la infancia (excepto el primer año de vida), comienzo agudo tras un episodio infeccioso previo, desarrollo del cuadro cutáneo típico en el transcurso de 1 mes y remisión espontánea en pocos meses. No responde a esteroides tópicos, pero sí a los retinoides orales.

Palabras clave: Acitretino. Niños. *Pityriasis rubra pilaris* aguda postinfecciosa. Retinoides. Trastornos de la queratinización.

LUIS BARCALA*
ANTONIO TORRELO*
IMELDA G. MEDIERO**
ANTONIO ZAMBRANO*
* Servicio de Dermatología.
** Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital del Niño Jesús. Madrid.

Correspondencia:

ANTONIO TORRELO. Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.

Aceptado el 4 de octubre de 1999.

INTRODUCCIÓN

La *pityriasis rubra pilaris* (PRP) es una dermatosis crónica de causa desconocida caracterizada por la aparición de pápulas acuminadas foliculares, placas escamosas de color rojo salmón que con frecuencia contienen en el medio islotes de piel normal y queratodermia palmoplantar (1-4). Su curso clínico es variable y puede persistir durante toda la vida o bien remitir al cabo de meses o años de evolución. La primera descripción realizada se debe a Claudius Tarral en 1828 (1), siendo denominada posteriormente *pityriasis pilaire* por Devergie en 1857 (1) y bautizada por Besnier con el actual nombre de PRP en 1889 (1). Covisa describió en 1910 los dos primeros casos de la literatura española (5).

La incidencia de esta enfermedad se cifra en un caso nuevo por cada 3.500 a 5.000 pacientes nuevos en la consulta dermatológica. Afecta por igual a ambos sexos y tiene dos picos de incidencia en la primera y quinta décadas de la vida. Griffiths (6) la clasificó en cinco grupos basándose en su aspecto clínico, epidemiológico y evolutivo: tipo I o clásico del adulto, tipo II o atípico del adulto, tipo III o clásico juvenil, tipo IV o circunscrito juvenil y tipo V o atípico juvenil. Sin embargo, este esquema de clasificación no es cerrado, existiendo formas que pueden evolucionar de un grupo a otro (7) y tipos clínicos que no encajan en ninguno de ellos (8, 9). Gel-

metti et al (10) clasificaron la PRP de los niños en aguda, aguda con curso prolongado, crónica y hereditaria, pudiendo ser todas las formas localizadas o difusas.

Presentamos aquí los casos de dos niños de 4 y 6 años que desarrollaron una PRP aguda tras un proceso infeccioso con buena respuesta terapéutica a los retinoides orales.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Varón de 4 años que presentó una erupción eritematodescamativa de inicio en regiones palmoplantares que se generalizó a los pocos días. El cuadro se inició con un eritema palmoplantar, afectando a continuación a cara, cuero cabelludo, cuello, tronco y raíces de miembros (Figs. 1 y 2). Se observó la aparición de pápulas foliculares hiperqueratósicas, así como una fina descamación localizada preferentemente en cara y cuero cabelludo sobre una base eritematosa. En palmas y plantas se desarrolló una queratodermia de límites irregulares (Fig. 1). No se observaron lesiones en la mucosa oral. Unos días antes de presentar este proceso el paciente había sufrido un proceso infeccioso agudo de las vías respiratorias altas que fue tratado con antitérmicos sin administrarse antibióti-



FIG. 1.—Caso 1. Queratodermia palmar con fisuración y pápulas foliculares con eritema en el tronco.

cos. Los estudios analíticos sanguíneos efectuados, incluyendo hemograma y bioquímica sérica, fueron normales. Una biopsia de piel reveló una epidermis discretamente acantósica, con hiperqueratosis ortoqueratósica, tapones córneos y dilatación de los infundíbulos foliculares con queratosis compacta y focos de paraqueratosis (Fig. 3). En la dermis se observaba una hiperplasia vascular del plexo superficial con infiltrado perivascular y perifolicular de tipo linfohistiocitario.

Se inició tratamiento tópico con esteroides sin resultado después de 2 meses, por lo que se administró acitretino por vía oral a dosis de 10 mg/día con la completa resolución del cuadro pasados 2 meses. Tras sus-



FIG. 2.—Caso 1. Pápulas foliculares con eritema perifolicular en el tronco.

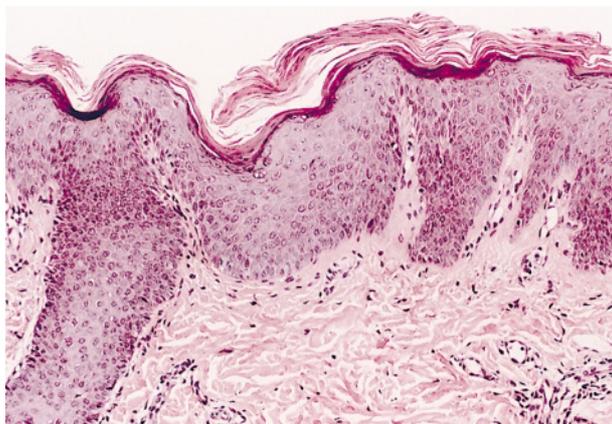


FIG. 3.—Caso 1. Biopsia de piel que muestra hiperqueratosis con áreas de paraqueratosis perifolicular, acantosis discreta y dilatación de los infundíbulos foliculares. En la dermis se observa una hiperplasia vascular del plexo superficial con infiltrado perivascular linfohistiocitario. (Hematoxilina-eosina, 80×.)

pendiendo el tratamiento no se han producido recidivas en el curso de 2 años de seguimiento.

Caso 2

Niña de 6 años con antecedentes personales de nefrocalcinosis que sufrió una infección amigdalar tratada con paracetamol y amoxicilina por vía oral. Una semana después apareció una erupción en cara y cuello que se extendió caudalmente afectando a tronco, axilas, miembros, palmas y plantas en el transcurso de unos días. Dicha erupción consistía en un eritema vivo con diminutas pápulas eritematosas que era más intenso en las axilas y flexuras de los codos. A los pocos días se desarrolló en cara, cuero cabelludo y pabellones auriculares una descamación fina de carácter furfuráceo y apareció una queratodermia palmoplantar (Fig. 4). Tras 15 días de evolución del cuadro se observó una densa hiperqueratosis con acentuamiento folicular en codos y rodillas (Fig. 5).

Los estudios analíticos, incluyendo hemograma y bioquímica sérica, fueron normales. El estudio histopatológico demostró una epidermis acantósica con hiperqueratosis ortoqueratósica y focos aislados de paraqueratosis, así como tapones córneos. En la dermis se apreciaba una moderada hiperplasia vascular superficial con dilatación luminal e infiltrado inflamatorio perivascular.

El tratamiento inicial con corticosteroides tópicos resultó del todo ineficaz, mientras que con la posterior administración de acitretino 10 mg/día por vía oral se consiguió una resolución casi completa del cuadro clínico en 3 semanas. El tratamiento se mantuvo durante 2 meses, pero se suspendió debido a una elevación de los niveles séricos de calcio. Al retirar la medicación se produjo una recaída leve de sus lesiones, que se mantiene 1 mes después.



FIG. 4.—Caso 2. Eritema y descamación generalizada con queratodermia palmar y fisuración.

DISCUSIÓN

Los dos casos clínicos que acabamos de describir no pueden ser encuadrados en ninguno de los grupos de Griffiths (6) debido a sus características particulares de aparición y evolución. Sin embargo, se ajustan a la forma denominada aguda infantil postinfecciosa, que definieron Larrègue et al (11) en base a cuatro observaciones propias y a otras 18 realizadas previa-



FIG. 5.—Caso 2. Eritema con descamación furfurácea en extremidades junto con gruesa hiperqueratosis folicular en ambas rodillas.

mente. Estas formas agudas postinfecciosas cumplen los siguientes criterios clínicos: ausencia de antecedentes familiares, aparición en cualquier momento de la infancia salvo en el primer año de vida, erupción precedida de un episodio infeccioso febril, comienzo agudo unos días después del episodio infeccioso, eritema escarlatiniforme seguido de la aparición de pápulas foliculares semanas después, extensión rápida de las lesiones que se generalizan en más o menos 1 mes, aspecto de PRP típica, ausencia de signos clínicos o analíticos asociados, inicio de la descamación al final del período de extensión por las localizaciones iniciales finalizando 2 ó 3 meses después y curación estable sin recidivas.

Aunque la etiología de la PRP es desconocida, se conocen determinados factores que pueden contribuir a desencadenar la aparición de este cuadro como son la radiación solar (12), quemaduras químicas (13), exposición al frío (13), enfermedades hepáticas (14), tuberculosis (14), diversas infecciones (13, 15) o la asociación con determinadas alteraciones inmunológicas (16-19). En el caso de los niños parece ser que las infecciones previas tienen un papel preponderante (20), desencadenándose la PRP aguda postinfecciosa, cuyo aspecto clínico viene determinado por la especial reacción del organismo de los niños a procesos tales como difteria, anginas, varicela, parotiditis, orquitis u otros. En los dos casos que describimos fue un proceso catarral el que provocó la aparición de la PRP.

El pronóstico de la forma aguda infantil postinfecciosa de PRP es muy bueno, con tendencia a la desaparición de la enfermedad de forma espontánea (21), algo que ocurrirá en unos cuantos meses. Sin embargo, la respuesta que presentan estos pacientes a los tratamientos con retinoides por vía oral es excelente (22-25), mientras que los tratamientos tópicos con corticosteroides suelen ser ineficaces. La dosis de acitretino es de aproximadamente 1 mg/kg/día, que se mantendrá alrededor de 2 meses, lográndose habitualmente la resolución completa del cuadro clínico con efectos secundarios de dicho tratamiento bastante infrecuentes al no sobrepasar los 6 meses de tiempo en su administración (21).

Abstract.—In 1983, Larrègue et al described a new form of pityriasis rubra pilaris (PRP) which they named acute PRP of children.

We present two children, 4 and 6 years old, who developed this disease after upper airway infections. Oral treatment with acitretin was helpful in both cases.

Acute PRP of children is characterized by absence of familial history, onset in infancy or childhood (not during the first year of life), triggering by infectious diseases, development of typical cutaneous

manifestations within 1 month, and spontaneous remission in a few months. It does not respond to topical corticosteroids, but does so with oral retinoids.

Barcala L, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Acute post-infectious pityriasis rubra pilaris of children. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:25-28.

Key words: Acitretin. Children. Disorders of cornification. *Pityriasis rubra pilaris*, acute. Retinoids.

BIBLIOGRAFÍA

- González CM, Hernanz JM, Lázaro P. *Pityriasis rubra pilaris*. *Piel* 1987;3:131-7.
- Barrière H. *Pityriasis rubra pilaire*. *Ann Dermatol Venereol* 1988;115:209-12.
- Borrego L, Gil R, Ruiz R, Ortiz de Frutos J, Iglesias L. *Pityriasis rubra pilaris*. Forma clásica del adulto y clásica juvenil. Estudio de ocho casos. *Actas Dermosifiliogr* 1990;81:848-55.
- Espin ML, Olivares M. Erupción eritematodescamativa, hiperqueratosis folicular y queratodermia palmoplantar. *Piel* 1992;7:412-4.
- Covisa JS. Dos casos de *pityriasis rubra pilaris*. *Actas Dermosifiliogr* 1910;2:357-60.
- Griffiths WA. *Pityriasis rubra pilaris*. *Clin Exp Dermatol* 1980;5:105-12.
- Shahidullah H, Aldridge RD. Changing forms of juvenile *pityriasis rubra pilaris*: a case report. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:254-6.
- Larrègue M, Champion R, Bressieux JM, Laidet B, Lorette G. Le *pityriasis rubra pilaire* aigu de l'enfant. A propos de 4 observations. *Ann Dermatol Venereol* 1983;110:221-8.
- González de Canales F, Pinedo JM, Saavedra V, Fernández J, Sanz A. *Pityriasis rubra pilaris*. Sobre la inconstancia de criterios clínicos con motivo de una forma juvenil aguda. *Actas Dermosifiliogr* 1983;74:119-22.
- 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.
- Larrègue M, Champion R, Bressieux JM, Laidet B, Lorette G. Le *pityriasis rubra pilaire* aigu de l'enfant. A propos de 4 observations. *Ann Dermatol Venereol* 1983;110:221-8.
- Montull C, Núñez M, Sánchez-Yus E. *Pityriasis rubra pilaris* desencadenada por exposición a luz solar. *Gaceta Dermatol* 1982;3:53-8.
- Almagro M, Casado M, Borbujo J, Jiménez F, Martínez W, González MR. *Pityriasis rubra pilaris* aguda postinfecciosa. *Actas Dermosifiliogr* 1988;79:761-5.
- Burkhardt MP, Naranjo R, Gutiérrez MT, Barroso A, Sánchez G. *Pityriasis rubra pilaris*. A propósito de 22 observaciones. *Actas Dermosifiliogr* 1986;77:531-8.
- Pozo T, Oñate JM, Pozo J, Miranda M. *Pityriasis rubra pilaris*. Aportación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 1988;79:225-9.
- Shvili D, David M, Mimouni M. Childhood-onset *pityriasis rubra pilaris* with immunologic abnormalities. *Pediatr Dermatol* 1987;4:21-3.
- Menni S, Brancalone B, Grimalt R. *Pityriasis rubra pilaris* in child seropositive for the human immunodeficiency virus. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:1009.
- Castanet J, Lacour JP, Perrin C, Brun P, Ortonne JP. Juvenile *pityriasis rubra pilaris* with hypogammaglobulinaemia and furunculosis. *Br J Dermatol* 1994;131:717-9.
- Taniguchi T, Kawahira K, Kaneto K, Hamada T. Juvenile *pityriasis rubra pilaris* with isolated IgA deficiency (letter). *Eur J Pediatr* 1997;156:896.
- Stanoeva L, Konstantinov D, Ristov R. Clinical aspect of *pityriasis rubra pilaris* in childhood. *Dermatologica* 1971;142:1-6.
- Armesto S, Fernández E, Yáñez S, Rodríguez E, Armijo M. *Pityriasis rubra pilaris* juvenil clásica de evolución aguda. *Actas Dermosifiliogr* 1992;83:414-8.
- Larrègue M, Coutard Vant F, Bressieux JF, Fusade T, Crampon PH. *Pityriasis rubra pilaire* aigu de l'enfant traitement par l'étrétinate (tigason). *Ann Dermatol Venereol* 1990;117:825-6.
- Fleissner J, Happle R. Etrétinate in the treatment of juvenile *pityriasis rubra pilaris*. *Arch Dermatol* 1981;117:749-50.
- Valcuende F, Ramírez A, Martínez L, Massmanian A, Castells A. *Pityriasis rubra pilaris*. Tratamiento con etretinato. *Actas Dermosifiliogr* 1988;79:231-4.
- Fernández JM, Alonso N, Romero MA, Fernández JM, Cañizares JC. *Pityriasis rubra pilaris* infantil. Tratamiento con etretinato. *Actas Dermosifiliogr* 1998;79:697-700.