Arch Argent Pediatr. 2024;122(6):e202410339

Pitiriasis *rubra pilaris* posinfecciosa en pacientes pediátricos

Javier Arellano[a,b], *Catalina Melehuechun*[b]

RESUMEN

La pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) es una enfermedad dermatológica poco frecuente. Se desconoce su etiología, sin embargo, se ha asociado a infecciones, enfermedades autoinmunes y neoplasias.

Se describen los casos de dos pacientes pediátricos que presentaron PRP gatillada por una infección por virus sincicial respiratorio mientras cursaban un síndrome bronquial obstructivo. Los cuadros de PRP remitieron luego del tratamiento tópico con emolientes, corticoesteroides tópicos e inhibidores de la calcineurina.

Palabras clave: *pitiriasis* rubra pilaris*; virus sincicial respiratorio; corticoesteroides, inhibidores de calcineurina; emolientes.*

doi (español): http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10339
doi (inglés): http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10339.eng

Cómo citar: Arellano J, Melehuechun C. Pitiriasis *rubra pilaris* posinfecciosa en pacientes pediátricos. *Arch Argent Pediatr.* 2024;122(6):e202410339.

[a] *Servicio de Dermatología, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago de Chile, Chile;* [b] *Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago de Chile, Chile.*

Correspondencia para *Catalina Melehuechun: catalinamelehuechun@ug.uchile.cl*

Financiamiento: *Ninguno.*

Conflicto de intereses: *Ninguno que declarar.*

Recibido: *7-2-2024*
Aceptado: *13-3-2024*

Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional.
Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original.
No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso.
Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis *rubra pilaris* (PRP) es una enfermedad dermatológica poco frecuente,[1] se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas que coalescen en placas escamosas color naranja-rojizas dejando islas de piel no afectada y queratodermia palmoplantar.[2] Es una enfermedad idiopática, sin embargo, se plantea que podría ser desencadenada por infecciones virales, bacterianas, enfermedades autoinmunes o neoplásicas.[3]

La PRP afecta del mismo modo tanto a hombres como a mujeres. Puede presentarse a cualquier edad, pero se ha descrito que se presenta mayoritariamente en la primera y quinta década de vida.[1] Griffiths[1] clasificó esta enfermedad en cinco grupos, de acuerdo con su apariencia clínica, comportamiento y pronóstico. En 1995 Miralles *et al.* propusieron la clasificación de PRP asociada al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) como tipo VI.[4] En la *Tabla 1*, se muestra la clasificación de la PRP y sus características según Griffiths y Miralles *et al.*

Se presentan dos casos de PRP en pacientes pediátricos gatillada por una infección por virus sincicial respiratorio (VSR), mientras cursaban un síndrome bronquial obstructivo.

CASO CLÍNICO 1

Paciente de sexo masculino de 10 meses de edad que comenzó con cuadro de dificultad respiratoria con fiebre concomitante, concordante con un síndrome bronquial obstructivo asociado a infección por VSR. De manera simultánea, inició cuadro cutáneo de placas eritematosas con acentuación folicular, descamativas, ubicadas preferentemente en codos y rodillas. En el curso de su evolución, se agregó compromiso palmoplantar y extensión, especialmente en parte del tronco, cara y cuello (*Figura 1*). Se realizó una biopsia que demostró una dermatitis psoriasiforme con una paraqueratosis alternante concordante con pitiriasis *rubra pilaris*; dada la forma clínica de presentación, se diagnosticó como una pitiriasis juvenil circunscrita, tipo IV. El paciente se trató de manera sintomática con emolientes y con clobetasol al 0,05 % ungüento localizado cada 12 horas durante 2 semanas. Al cabo de 4 semanas, el cuadro remitió completamente.

CASO CLÍNICO 2

Paciente de sexo femenino de 2 años, que una semana después de cuadro bronquial obstructivo secundario a infección por VSR comenzó con la aparición de múltiples placas rosado-anaranjadas confluentes de aspecto eritrodérmico asociado a queratodermia palmoplantar, con áreas de piel sana sin compromiso, especialmente en piernas (*Figura 2*). Se decidió realizar biopsia, que resultó compatible con PRP. Clínicamente, se clasificó como PRP de tipo III, juvenil clásico. Se trató con medidas tópicas optimizadas, incluido el uso de "paños húmedos" asociado a emolientes y tratamientos tópicos con corticoides e inhibidores de la calcineurina. Se utilizó de

Tabla 1. Clasificación de pitiriasis *rubra pilaris* y características según Griffiths y Miralles *et al.*

Tipo		Presentación clínica	Casos (%)
I.	Clásica del adulto	Afecta a adultos. Pápulas eritematosas foliculares que coalescen en placas con características islas de piel sana. Se presenta queratodermia palmoplantar en la mayoría de los pacientes.[1]	55
II.	Atípica del adulto	Descamación ictiosiforme principalmente en piernas. Queratosis palmoplantar gruesa y laminada. Puede presentarse una escasez de cabello en el cuero cabelludo.[1]	5
III.	Juvenil clásica	Presentación similar al tipo I de PRP. Afecta a infantes en su primer o segundo año de vida.[1]	10
IV.	Circunscripta juvenil	Se presenta en prepúberes. Se caracteriza por áreas de piel bien demarcadas de hiperqueratosis folicular y eritema en rodillas y codos.[1]	25
V.	Juvenil atípica	Se presenta en los primeros años de vida. Se caracteriza por hiperqueratosis folicular. Se puede asociar a cambios esclerodérmicos en manos y pies.[1]	5
VI.	Asociada al virus de la inmunodeficiencia humana	En pacientes infectados por VIH. Presentación noduloquística grave o erupción folicular pustulosa que se asemeja al acné o forúnculos.[4]	<5

Figura 1. Lesiones cutáneas del paciente presentado

Placas eritematosas con acentuación folicular y descamativas en rodillas (A), codos (B) y cuello (C). D: queratodermia palmoplantar.

forma consecutiva clobetasol al 0,05 % crema en zonas palmoplantares cada 12 horas y tacrolimus al 0,1 % crema cada 12 horas durante 3 semanas en zonas corporales más sintomáticas y zonas especiales como la cara. El cuadro disminuyó en intensidad y en el curso de 5 semanas remitió completamente.

DISCUSIÓN

Se estima que la incidencia de PRP es de un caso nuevo por cada 3500 a 5000 pacientes nuevos en la consulta dermatológica.[5]

Los casos que describimos corresponden, según criterios de Griffiths, a los tipos III y IV de PRP juvenil.

La forma de presentación más común de PRP en la edad pediátrica es la forma juvenil, tipo III,[6] que se caracteriza por ser esporádica, y se presenta en la mitad corporal superior como una erupción que se extiende en sentido caudal de forma progresiva en semanas o meses.[7] Suele iniciar con una placa eritematosa única en cara, tronco o tórax, y descamación en cuero cabelludo. Luego se agregan pápulas foliculares con base eritematosa y tapón córneo con tendencia a coalescer en extensas áreas de tonalidad anaranjada y eritematosas, dejando islas de piel no afectada.[7] El tipo IV se presenta habitualmente en menores de 10 años, con placas bien circunscritas, eritematosas con hiperqueratosis folicular que se localizan en codos, rodillas y zonas pretibiales, y usualmente se acompaña de queratodermia palmoplantar.[7]

En 1983 Larrègue describió el desarrollo de la PRP posterior a infecciones, una nueva etiología de PRP, caracterizada por una erupción que se presenta en niños mayores de un año tras un proceso infeccioso, sin antecedentes familiares, y que se resuelve de manera espontánea.[7] Habitualmente, existe el antecedente de una infección del tracto respiratorio superior, cuadro diarreico u otra sintomatología infecciosa que, luego de unos días, se asocia al desarrollo de estas pápulas foliculares que se extienden

Figura 2. Lesiones cutáneas de la paciente presentada

Se observan placas rosado-anaranjadas coalescentes de aspecto eritrodérmico y descamativas en la totalidad del tronco, abdomen (A) y piernas, estas últimas con pequeños islotes de piel sana (B). Además, se observa queratodermia palmoplantar (C y D).

progresivamente.[7] Se desconoce el mecanismo que desencadena este cuadro; Betloch *et al.*[8] sugieren la mediación de superantígenos como un posible mecanismo.

El diagnóstico de PRP se realiza a través del reconocimiento de rasgos clínicos y hallazgos histopatológicos,[3] sobre todo en algunos pacientes en quienes es difícil distinguirla de una psoriasis.[9] En la PRP infantil el diagnóstico diferencial debe realizarse con psoriasis, dermatitis seborreica, eritroqueratodermias, eccema folicular, ictiosis y queratosis *pilaris* atípica.[7] Los hallazgos histopatológicos incluyen ortoqueratosis con paraqueratosis alternantes en dirección horizontal y vertical, acantosis epidérmica, capa granular intacta y leve infiltrado linfohistiocítico perivascular en la dermis.[3]

En 2018, Roenneberg y Biedermann desarrollaron un algoritmo de tratamiento mediante una revisión sistemática de la literatura relacionada. Proponen que el tratamiento base para todos los pacientes con PRP es el cuidado básico de la piel con emolientes con o sin queratolíticos como la urea o el ácido salicílico.[3] En segundo lugar, está indicado el uso de corticoesteroides tópicos, inhibidores de la calcineurina tópicos y retinoides tópicos antes de escalar a terapia sistémica con retinoides o fototerapia, ya que el tratamiento tópico puede ser suficiente para formas localizadas de PRP. La fototerapia no se recomienda de forma constante en todos los pacientes, ya que la respuesta a la luz ultravioleta es variable para esta condición, incluso puede agravarla. Sin embargo, se han reportado casos de tratamientos exitosos por lo que se podría considerar fototestear previo a su uso.[2,3]

Si después de 6 semanas de tratamiento no se logra controlar la enfermedad, se recomienda el uso de retinoides sistémicos. Se debe considerar

el metotrexato como segunda línea en pacientes en quienes los retinoides sistémicos fallaron o en pacientes en quienes está contraindicado su uso.[3] En caso de no presentarse una respuesta clínica marcada en una reevaluación en 12 semanas, se podría considerar el uso de alguna terapia biológica. Entre los medicamentos biológicos utilizados para el tratamiento de la PRP, se encuentran inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa (infliximab, etanercept), inhibidores de la interleucina (IL)-17 (secukinumab o ixekizumab) y ustekinumab (inhibidor de IL-12/IL-23).[10] La asociación de terapia biológica con retinoides o inmunosupresores como el metotrexato o ciclosporinas ha sido beneficiosa en algunos casos.[3] Si bien los retinoides han sido el tratamiento más descrito en niños y adultos, uno de los posibles efectos secundarios de este tratamiento es el cierre prematuro del cartílago epifisiario; este riesgo aumenta en tratamientos prolongados con dosis altas de retinoides.[11] Son necesarios más estudios para evaluar la eficacia y seguridad de las opciones terapéuticas para PRP.

El algoritmo de tratamiento para PRP se basa en la experiencia clínica y en el reporte de casos.[3] Hay estudios clínicos en distintas etapas de desarrollo con moléculas nuevas que podrían ampliar en un futuro las alternativas terapéuticas.

Los inhibidores de Janus quinasa son una clase de medicamentos relativamente nueva en dermatología. Se ha reportado el uso de upadacitinib, un inhibidor de la Janus quinasa-1 selectivo, en casos de PRP resistentes a tratamientos, que resultó en un control casi completo de la enfermedad luego de su administración.[10]

En relación con los dos casos presentados, los pacientes desarrollaron un cuadro típico de PRP. Ambos remitieron con tratamientos tópicos que incluyeron la aplicación de emolientes, corticoesteroides tópicos e inhibidores de la calcineurina tópicos, sin ser necesario escalar a terapias sistémicas y evitando sus efectos secundarios.

En conclusión, el pronóstico de las PRP posinfecciosas es generalmente bueno.[12] En este reporte presentamos dos casos en edad pediátrica con el antecedente de una infección por VSR que remitieron luego de semanas de tratamiento tópico con emolientes, corticoesteroides tópicos e inhibidores de la calcineurina. No se encontró reporte de casos de PRP posinfecciosa asociada a VSR, sin embargo, se la ha asociado a infecciones por virus de la varicela-zóster,[13] virus de la inmunodeficiencia humana,[4] citomegalovirus[12] y SARS-CoV-2,[14] como también un caso posvacunación contra difteria, tétanos y tos convulsiva, y vacunación oral para poliovirus.[15] En consecuencia, este reporte de casos contribuye a la literatura de PRP relacionada a infecciones y su respectiva elección terapéutica. ■

REFERENCIAS

1. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol*. 1980;5(1):105-12.
2. Wang D, Chong VC, Chong WS, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19(3):377-90.
3. Roenneberg S, Biedermann T. Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018;32(6):889-98.
4. Miralles ES, Núñez M, De Las Heras ME, Pérez B, et al. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. *Br J Dermatol*. 1995;133(6):990-3.
5. Barcala L, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Pityriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa infantil. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91(1):25-8.
6. Allison DS, El-Azhary RA, Calobrisi SD, Dicken CH. Pityriasis rubra pilaris in children. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47(3):386-9.
7. Vila Mas AT, García Muret MP, Alomar Muntañola A. Pitiriasis rubra pilar infantil. *Piel.* 2003;18(8):409-15.
8. Betlloch I, Ramón R, Silvestre JF, Carnero L, et al. Acute juvenile pityriasis rubra pilaris: a superantigen mediated disease? *Pediatr Dermatol.* 2001;18(5):411-4.
9. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis Rubra Pilaris: a review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2010;11(3):157-70.
10. Joshi TP, Duvic M. Pityriasis Rubra Pilaris: An Updated Review of Clinical Presentation, Etiopathogenesis, and Treatment Options. *Am J Clin Dermatol*. 2024;25(2):243-59.
11. Alazemi A, Balakirski G, AlShehhi F, Lehmann S, et al. Juvenile pityriasis rubra pilaris: successful treatment with methotrexate. *Clin Exp Dermatol.* 2018;43(1):110-2.
12. Iglesias Boisier P, Goldman Pérez Y, Aranibar Duran L. Pitiriasis Rubra Pilaris clásica juvenil post infecciosa, reporte de tres casos. *Rev Chil Dermatol.* 2020;36(1):57- 61.
13. Ertam I, Sezgin AO, Kazandi A, Dereli T, Unal I. A case of juvenile pityriasis rubra pilaris: could varicella be an aetiological agent?. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34(8):e1012-3.
14. Aguilar-Gamboa FR, Cubas-Alarcon D, Villegas-Chiroque M, Failoc-Rojas VE. Pityriasis rubra pilaris post-infection due COVID-19: case report. *Colomb Med (Cali).* 2021;52(1):e7014577.
15. Mohamed M, Belhadjali H, Hammedi F, Ben Meriem C, Zili J. Pityriasis rubra pilaris occurring after vaccination with diphtheria-pertussis-tetanus and oral poliovirus vaccines. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2015;81(6):618-20.