

Dermatosis eritematoescamosa generalizada

Generalized erythematous squamous dermatosis

Rocío Orquídea Miguens Pawelek¹, Graciela Sánchez², Karina Cejas³ y Diego Silva⁴

¹ Médica Concurrente

² Jefa del Servicio de Anatomopatología

³ Médica de Planta

⁴ Jefe del Servicio de Dermatología

Servicio de Dermatología del Hospital Dr. Abel Zubizarreta,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Rocío Orquídea Miguens Pawelek

E-mail: rochiorq@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 26/1/2024

Fecha de trabajo aceptado: 14/10/2024

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

Dermatol. Argent. 2025; 31(1): 51-52

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 54 años, con antecedente de glaucoma, tratado con gotas oftálmicas timolol 0,5%, es-citalopram 10 mg/día, sin antecedentes de alergias, consultó por una dermatosis eritematoescamosa de 8 años de evolución, la cual ante reagudizaciones y sin supervisión médica, fue tratada periódicamente con meprednisona 4 mg/día.

Al examen físico presentaba pápulas foliculares que formaban placas con leve descamación a predominio del rostro, el torso superior (Foto 1), los miembros superiores, el pliegue inguinal y la zona lumbar con marcada extensión. Además se observaban, en el miembro inferior derecho sobre la región gemelar (Foto 2), varias máculas acrómicas de límites irregulares, con diagnóstico previo de vitiligo. No presentaba compromiso palmoplantar, ni de las mucosas.

Se tomó una biopsia de la piel del dorso por *punch* de 4 mm para histopatología. El resultado de la biopsia informó dermatitis espongiiforme con paraqueratosis focal que alternaba con ortoqueratosis, tanto en el sentido horizontal como vertical, y asentaba sobre una capa granulosa continua (Foto 3). Se solicitó laboratorio con colagenograma y serologías (VIH, VHB, VHC, VDRL, CMV), el cual no arrojó datos positivos para el caso.



FOTO 1: Placa asalmonada en el torso superior, el cuello y el rostro, que deja espacios de piel sana.



FOTO 2: Máculas acrómicas de límites irregulares, no pruriginosas, con algunos puntos de repigmentación.

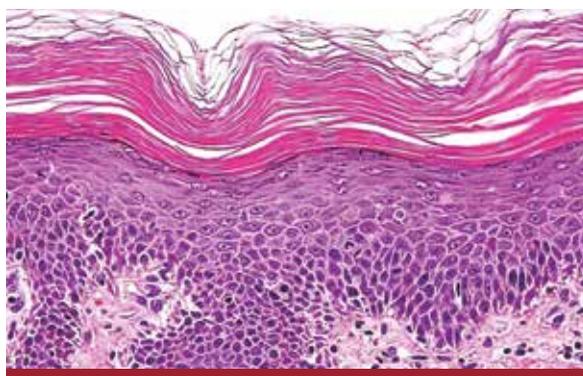


FOTO 3: Microfotografía en la que se evidencia fragmento de epidermis con paraqueratosis focal que alterna con ortoqueratosis, tanto en el sentido horizontal como vertical, que asienta sobre una capa granulosa continua (HyE, 100 X).

DIAGNÓSTICO

Pityriasis rubra pilaris, forma clásica del adulto.

Evolución

Se inició tratamiento con meprednisona 20 mg/día por 2 semanas con buena respuesta inicial. Posteriormente, se procedió a retirar los glucocorticoides en dosis decrecientes para reemplazarlos por retinoides orales (isotretinoína 40 mg/día). Luego de este cambio, se evidenció franca mejoría clínica.

COMENTARIOS

La *pityriasis rubra pilaris* (PRP), también conocida como *liquen ruber acuminatus* o enfermedad de Devergie, es una patología inflamatoria papuloescamosa infrecuente, con una incidencia de 1 en 400000. Puede ser de herencia familiar, con mutación en *CARD14*, o adquirida, siendo esta última la más frecuente¹.

En la PRP se produce una alteración de la queratinización de la piel por un aumento en el recambio de los queratinocitos. Pese a no estar clara su etiología, se sabe que existe una fuerte asociación con citoquinas proinflamatorias como TNF- α , IL-12 e IL-23, y con citoquinas producidas por linfocitos Th17, IL-17 e IL-22¹.

Clínicamente se manifiesta de forma heterogénea, sin embargo, la presentación más usual suelen ser pápulas foliculares hiperqueratósicas de aproximadamente 1 mm de diámetro, conocidas como conos de Besnier. Habitualmente se acompaña de queratodermia palmoplantar¹. Se observan placas eritematoescamosas de color rojo ladrillo o rojo-naranja que se unen y dejan áreas focales redondas bien delimitadas de piel normal o sana². La descamación es fina y frecuente principalmente en la parte superior del cuerpo, mientras que, en el área inferior, las escamas son más gruesas y laminares. En los adultos, las lesiones aparecen primero en la cara y en el cuero cabelludo, y se extienden en sentido cefalocaudal, como es el caso de nuestro paciente; en cambio, en las formas juveniles suelen comenzar en el hemicuerpo inferior^{3,4}.

Histológicamente, se puede observar acantosis,

alternancia vertical y horizontal de ortoqueratosis y paraqueratosis, hipergranulosis, folículos pilosos dilatados con tapón queratósico, e infiltrado superficial perivascular y perifolicular^{5,6}.

Los diagnósticos diferenciales incluyen, principalmente, psoriasis, queratosis pilar, dermatitis atópica, ictiosis, eccemátides foliculares, liquen espinuloso y liquen plano pilar, entre otros⁶. El diagnóstico se basa en la clínica y la histopatología.

Existen varios tratamientos tópicos y sistémicos para la PRP como corticosteroides tópicos, retinoides, metotrexato y fototerapia. La elección del tratamiento dependerá de las características individuales del paciente y del tipo de PRP⁵. Actualmente no existe un tratamiento considerado estándar de oro debido a la escasez de investigaciones y a la baja incidencia de la patología. Para las presentaciones más graves y extensas que no se resuelven con tratamiento tópico, se suelen administrar como primera línea los retinoides sistémicos³. Se puede utilizar acitretina 0,5 mg/kg/día o isotretinoína de 0,5-1 mg/kg/día⁷. En el caso de haber optado por la isotretinoína, se observa respuesta clínica en los primeros 3 a 6 meses, no obstante, se sugiere realizar el tratamiento hasta la remisión de los síntomas y continuar con una dosis de sostén de 5 a 10 mg/kg/día¹.

Otra alternativa de tratamiento con pocos estudios realizados son los agentes biológicos utilizados comúnmente para la psoriasis, ya que comparten características clínicas e histopatológicas. Dentro del espectro de los biológicos, se consideran para posible tratamiento los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa como adalimumab, infliximab y etanercept, inhibidor de IL-12/IL-23, ustekinumab, inhibidor de IL-17A y secukinumab^{2,3,6}.

La PRP es una patología subdiagnosticada por la variabilidad de su clínica que suele asociarse a otros trastornos de origen autoinmune, como psoriasis o vitiligo, al igual que en nuestro paciente. El tratamiento representa un reto por la escasa respuesta que poseen algunos pacientes, y la falta de estudios con medicamentos biológicos para poder escalar la terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mancilla-Gudiel P, Arenas R. *Pityriasis rubra pilaris*: una revisión. *Dermatología CMQ*. 2020;18:53-60.
2. Maloney NJ, Hisaw LD, Worswick S. Refractory *pityriasis rubra pilaris* treated with etanercept, adalimumab or ustekinumab: a retrospective investigation. *Dermatol Ther*. 2017;30:e12559.
3. García-Briz MI, García-Ruiz R, Zayas-Gávila AI, Mateu-Puchades A. *Pityriasis rubra pilaris*. ¿Algo más que un trastorno de la queratinización? *Med Cutan Iber Lat Am*. 2018; 46:7-12.
4. Klein A, Landthaler M, Karrer S. *Pityriasis rubra pilaris*. A review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2010;11:157-170.
5. Boyd A, Polcari I. Methotrexate treatment in a case of juvenile *pityriasis rubra pilaris*. *Pediatr Dermatol*. 2018;35:62-63.
6. Bella-Navarro R, Pellicer-Oliver ZM, Martín-Hernández JM, Jordá-Cuevas E. *Pityriasis rubra pilaris*. Diagnóstico y tratamiento. *Piel*. 2013;28:20-30.
7. Kromer C, Sabat R, Celis D, Mössner R. Systemic therapies of *pityriasis rubra pilaris*: a systematic review. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2019;17:243-259.