

# Pitiriasis rubra pilar: una revisión

## Pityriasis rubra pilaris: a review

Pamela M. Mancilla-Gudiel<sup>1</sup> y Roberto Arenas<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Médica y cirujana, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

<sup>2</sup> Dermatólogo, Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González.

### RESUMEN

La pitiriasis rubra pilar (PRP) es una enfermedad poco frecuente de causa desconocida que ocurre en la primera, segunda y sexta décadas de la vida. Las características clínicas son muy variables, pero en general se manifiesta con pápulas foliculares eritematosas y placas escamosas de color salmón que se unen y dejan islas de piel no afectada, la cual es una característica muy distintiva de esta enfermedad; con frecuencia la PRP se asocia a queratodermia palmoplantar. La dermatoscopía ayuda en la precisión de la evaluación clínica y permite distinguirla de su diagnóstico diferencial más común, la psoriasis. El diagnóstico es clínico y se confirma mediante hallazgos histopatológicos como el patrón en tablero de ajedrez, típico de la PRP, aunque no es patognomónico. Los tratamientos tópicos son la base y deben adicionarse a los medicamentos sistémicos en casos severos. Los retinoides sistémicos se consideran de primera línea, el metotrexato es de segunda línea, y debido a sus altos costos y evidencia clínica aún limitada, se han dejado los agentes biológicos como tercera línea del tratamiento. Hasta la fecha, todo el conjunto de medicamentos utilizados para tratar esta enfermedad se basa únicamente en reportes o series de casos clínicos publicados.<sup>1-6</sup>

**PALABRAS CLAVE:** *pitiriasis rubra pilar, queratodermia palmoplantar, retinoides, metotrexato, biológicos.*

### Introducción

La pitiriasis rubra pilar (PRP), también conocida como *Lichen ruber acuminatus* o enfermedad de Devergie, es una enfermedad inflamatoria papuloescamosa rara con manifestaciones clínicamente heterogéneas. Fue descrita

### ABSTRACT

Pityriasis rubra pilaris (PRP) is a rare disease of unknown etiology that occurs in the first, second and sixth decades of life. The clinical characteristics are very variable, but in general, it presents erythematous follicular papules and salmon squamous plaques that come together and leave patches of unaffected skin, which is a very distinctive feature of this disease; PRP is often associated with palmoplantar keratoderma. Dermoscopy supports the clinical evaluation and makes possible the distinction with the most common differential diagnosis, psoriasis. The diagnosis is clinical and is confirmed by histopathological findings like the "chessboard" pattern, typical of PRP, although it is not pathognomonic. Topical treatments are the basis of management systemic medications and should be added in severe cases. Systemic retinoids are considered first-line treatment, methotrexate as second-line, and due to their high costs and still limited clinical evidence, biological agents have been left as the third line of treatment. To date, all the available medications used to treat this disease is based on case reports or series of published clinical cases.<sup>1-6</sup>

**KEYWORDS:** *pityriasis rubra pilaris, palmoplantar keratoderma, retinoids, methotrexate, biologics.*

por primera vez por Claudio Tarall en 1828; casi treinta años después, en 1856, Alphonse Devergie la llamó "pitiriasis pilar" y, en 1889, Besnier le adjudicó el nombre de pitiriasis rubra pilar luego de haber descrito varios casos. Las características clínicas que se presentan en la PRP son

### CORRESPONDENCIA

Dr. Roberto Arenas ■ Correo: rarenas98@hotmail.com

Calzada de Tlalpan 4800, Col. Sección XVI, 14080 Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México

muy variables, así como el pronóstico en cada paciente. Con base en la edad de inicio de la enfermedad y las características clínicas, Griffiths la clasificó en cinco tipos: I clásica del adulto, II atípica del adulto, III clásica juvenil, IV circunscrita juvenil, y V atípica juvenil. Recientemente se agregó el tipo VI, el cual está asociado a la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). Los hallazgos clinicopatológicos son el estándar de oro para el diagnóstico de la enfermedad.<sup>1,4,7-10</sup>

### Epidemiología

La PRP se considera una enfermedad rara que corresponde a 0.03% de todas las consultas dermatológicas, y su incidencia se estima en uno en 400 mil. Afecta a ambos sexos por igual y a cualquier raza. En general la edad de inicio de la enfermedad presenta tres picos que corresponden a la primera, segunda y sexta décadas de la vida. La forma clásica juvenil y clásica del adulto son los tipos más frecuentes.<sup>2,4,11</sup>

### Etiopatogenia

La PRP es una dermatosis inflamatoria de etiología desconocida producida por una alteración de la queratinización debida a un aumento en el recambio de los queratinocitos. Se ha planteado el posible papel de la vitamina A y alteraciones en su metabolismo y transporte, una respuesta inmune no regulada de los superantígenos, las células dendríticas plasmocitoides, niveles aumentados del factor de necrosis tumoral-alfa (TNF- $\alpha$ ) en la piel y alteraciones en los ejes de las interleucinas (IL) IL-12/IL-23.<sup>1,9,10,12</sup>

La PRP puede ser hereditaria o adquirida, esta última forma constituye la mayor parte de casos. Los casos familiares son formas autosómicas dominantes con mutaciones heterocigotas en la familia del reclutamiento de las caspasas, en el gen CARD14, el cual se expresa fuertemente en la piel de los pacientes con PRP y es un activador del factor de transcripción nuclear kappa B (NF- $\kappa$ B), que se ha visto implicado en múltiples trastornos inflamatorios y en cáncer. Estas mutaciones no se han encontrado en la piel de los pacientes con casos adquiridos, pero se han descrito varios factores asociados o desencadenantes como las infecciones virales o bacterianas, el imiquimod, algunas neoplasias como hepatocarcinoma, cáncer colorrectal, leucemia o síndrome de Sézary, incluso se ha sugerido que la PRP podría constituir un marcador cutáneo; enfermedades autoinmunitarias; traumas, y el hipotiroidismo, ya que se han reportado algunos casos en los que la PRP se resolvió al corregir los niveles de hormonas tiroideas, así como una incidencia aumentada de hipotiroidismo en la PRP con respecto a la población general.<sup>1,4,5,9-13</sup>

La PRP comparte muchas características genéticas, clínicas e histopatológicas con la psoriasis, e incluso se menciona que la PRP familiar es una posible variante alélica de la psoriasis familiar debido a que también se encuentran las mutaciones del gen CARD14 en este tipo de psoriasis; además, muchos agentes biológicos aprobados para la psoriasis se han convertido en una opción terapéutica para la PRP ya que también se encuentran niveles aumentados de citocinas proinflamatorias (TNF- $\alpha$ , IL-12 e IL-23) y citocinas de las células T adaptativas (especialmente de las citocinas de TH17, IL-17A e IL-22) en la piel de estos pacientes, asimismo se demuestra su posible papel en la patogénesis de esta enfermedad.<sup>5,10,14,15</sup>

### Características clínicas

El diagnóstico es principalmente clínico y se apoya y confirma con los hallazgos histopatológicos, aunque no son patognomónicos de la PRP. El diagnóstico es difícil, en especial en las etapas iniciales de la enfermedad, cuando aún no se observa la imagen clínica completa. La característica clínica fundamental es la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas de aproximadamente 1 mm de diámetro que tienen forma de cono, conos de Besnier, que dan una textura áspera a la piel. También 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 sana (islas de piel no afectada), las cuales son una característica muy distintiva y de gran ayuda para el diagnóstico clínico de la enfermedad; no miden más de 1.5 cm de diámetro y se observan también en las formas eritrodérmicas (figuras 1-4).

Casi todas las formas de PRP pueden evolucionar a eritrodermia en dos a tres meses, excepto la forma circunscrita juvenil. En las formas del adulto, las lesiones aparecen primero en la cara y el cuero cabelludo, y se extienden en sentido cefalocaudal; las formas juveniles usualmente inician en el hemicuerpo inferior. En su mayoría las lesiones son asintomáticas y muy pocas veces son pruriginosas. La enfermedad no afecta el estado general de los pacientes, aun cuando se presentan lesiones muy difusas. La descamación es frecuente y tiende a ser fina y pitiriasiforme en la parte superior del cuerpo, mientras que en el área inferior de éste las escamas son gruesas y laminares.<sup>1,2,7,10,11</sup>

La hiperqueratosis folicular en la parte dorsal del hueso del primer y segundo dedos se conoce como *síntoma de Besnier*. Habitualmente se acompaña de queratodermia palmoplantar, que puede resultar con fisuras dolorosas en las manos y los pies, así como alteraciones ungueales como estrías longitudinales, hiperqueratosis subungueal y dis-



Figura 1. Lesiones faciales en PRP infantil.



Figura 3. Fuerte hiperqueratosis palmar en PRP infantil.



Figura 2. Pápulas foliculares en saliente óseas.



Figura 4. Hiperqueratosis laminar plantar en PRP infantil.

trofia ungueal (figuras 5-7). La afectación de las mucosas es rara, aunque en la mucosa oral puede haber erosiones y placas blanquecinas. En casos extremos es posible que presente ectropión. Se muestran variaciones entre cada tipo de PRP, así como la edad de inicio de la enfermedad, la distribución de las lesiones, la evolución, el pronóstico y las condiciones subyacentes asociadas.<sup>1,3,4,7,10,11,16</sup>

### Clasificación

En 1980 Griffiths clasificó la PRP en cinco tipos. Los tipos I y II corresponden a los del adulto, donde el tipo I es el más frecuente de todos (50%); y los tipos III a V corresponden a las formas juveniles. Después, en 1995 se propuso el tipo VI, el cual se asocia con la infección por VIH. Las características clínicas de la PRP son muy variables, y la estratificación en diferentes tipos es necesaria para valorar el pronóstico de cada tipo de PRP y adaptar estrategias de tratamiento individuales (tabla 1). El tipo I

corresponde a la forma clásica del adulto, el II a la atípica del adulto, el III es la forma clásica juvenil, el IV representa la circunscrita juvenil, el V es la atípica juvenil, y el tipo VI se relaciona con la infección por VIH.<sup>5,8,11</sup>

#### *Tipo I: clásico del adulto*

Es la forma más frecuente. Presenta un inicio agudo con afectación generalizada de la piel que comúnmente empieza en la cara o el cuero cabelludo, propagándose así, en sentido cefalocaudal. En 80% de los casos la enfermedad puede remitir de forma espontánea a los tres años. La queratodermia palmoplantar es de color naranja-amarillento y se presentan alteraciones ungueales. La eritrodermia es



Figura 5. PRP del adulto con queratodermia palmar.



Figura 7. PRP con queratodermia plantar.



Figura 6. PRP del adulto con pápulas foliculares.

una complicación común en este tipo de PRP y presenta las típicas islas de piel no afectada.<sup>5,10</sup>

#### *Tipo II: atípico del adulto*

Tiene distribución generalizada de las lesiones de aspecto ictiosiforme, especialmente en los miembros inferiores, no sigue la evolución cefalocaudal y presenta un curso crónico de hasta 20 años. Se asocia con queratodermia palmoplantar, así como con pelo escaso en la piel cabelluda.<sup>1,5,10,16</sup>

#### *Tipo III: clásico juvenil*

Esta forma de PRP es similar al tipo I en cuanto a su presentación clínica, pero difiere en que ocurre en los primeros años de vida. El curso clínico de la enfermedad es más favorable en los niños, con un pronóstico excelente, es frecuente la resolución espontánea en un año.<sup>5,10,17,18</sup>

#### *Tipo IV: circunscrito juvenil*

Es el más común de los tipos juveniles. Aparece con placas eritematosas y pápulas foliculares hiperqueratósicas bien delimitadas en los codos y las rodillas. Es característica su relación con queratodermia palmoplantar y afecta el dorso de las manos y los pies. El pronóstico es impredecible y puede haber recaídas.<sup>1,5,10,17,18</sup>

#### *Tipo V: atípico juvenil*

La mayoría de los casos de PRP hereditaria pertenecen a este tipo, el cual es el más raro en las formas juveniles, y se presenta en los primeros años de vida. Se manifiestan lesiones de aspecto esclerodermiformes en las manos y los pies, hiperqueratosis folicular y eritema no tan prominente. Es crónica y resistente al tratamiento.<sup>1,5,10,14,17</sup>

#### *Tipo VI: asociada a VIH*

Es similar al tipo I o clásico del adulto, pero con un curso más grave, una incidencia que va en aumento y tiende a ser refractario al tratamiento convencional de la PRP, aunque se ha reportado que muestra una buena respuesta clínica con la terapia antirretroviral. En estos pacientes se acompaña de otras manifestaciones foliculares como acné noduloquístico, hidrosadenitis supurativa y liquen espinuloso. En este tipo, la eritrodermia también es una complicación frecuente.<sup>1,5,10</sup>

**Tabla 1.** Clasificación de la pitiriasis rubra pilar<sup>5,7,10</sup>

| TIPO                          | % DE CASOS | CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS   | PRONÓSTICO                                    |
|-------------------------------|------------|--|---|
| Tipo I: clásico del adulto    | 50         | Placas eritematoescamosas difusas con evolución cefalocaudal e islas de piel sana, hiperqueratosis folicular, queratodermia palmo-plantar (QDPP), eritrodermia | 80% presenta remisión espontánea en tres años |
| Tipo II: atípico del adulto   | 5          | Lesiones ictiosiformes sobre todo en las piernas, hiperqueratosis folicular, QDPP, alopecia  | Crónico                                       |
| Tipo III: clásico juvenil     | 10         | Presentación clínica similar al tipo I, pero con edad de inicio de la enfermedad en los primeros años de vida  | En general resuelve en un año                 |
| Tipo IV: circunscrito juvenil | 25         | Placas eritematoescamosas y/o pápulas foliculares hiperqueratósicas localizadas en codos y rodillas, QDPP  | Incierto, hay remisiones y exacerbaciones     |
| Tipo V: atípico juvenil       | 5          | Lesiones esclerodermiformes en manos y pies, hiperqueratosis folicular y QDPP. Aparece en los primeros años de vida  | Crónico                                       |
| Tipo VI: asociada a VIH       | Aumentando | Similar al tipo I pero más grave. Se relaciona con acné nodulo-quístico y liquen espinuloso. La eritrodermia es una complicación frecuente                     | Crónico, mal pronóstico                       |

Modificada de Stephen CPT, Stacey K, Novek SJ, Craig LTC y Maddox L, Pityriasis rubra pilaris in a 3-year-old male, Mil Med 2016; 181(3):e300, tabla 1.

El desarrollo súbito de la PRP en un adulto mayor de 50 años, especialmente si la enfermedad muestra una presentación atípica o es refractaria al tratamiento con retinoides sistémicos, debe levantar sospechas de que pueda coexistir una neoplasia maligna oculta.<sup>19</sup>

### Dermoscopía

La dermatoscopía puede utilizarse como una herramienta adicional para mejorar la precisión de la evaluación clínica. En la PRP se observan múltiples áreas amarillentas redondas u ovaladas con tapones queratósicos centrales y vasos periféricos lineales y puntiformes.<sup>3,20-25</sup>

Además, se observan características muy distintivas en la PRP con respecto a las placas de psoriasis, que es el diagnóstico diferencial más común. A diferencia de la PRP, en estas placas se observan vasos puntiformes distribuidos uniformemente en un fondo rojo claro con escamas blancas difusas.<sup>3,10,21,23</sup>

### Datos de laboratorio

No existen marcadores serológicos para la PRP, sin embargo, se pueden obtener pruebas de laboratorio para evaluar posibles enfermedades coexistentes, como neoplasias o hipotiroidismo. También es de ayuda para establecer los parámetros de base para el monitoreo de estos exámenes de laboratorio durante el tratamiento. Estos estudios deben incluir el recuento de glóbulos blancos con diferencial, un perfil metabólico completo, pruebas hepáticas y perfil lipídico en caso de que se utilicen retinoides como la isotretinoína. Se puede hacer una prueba

de embarazo en el caso de mujeres en edad fértil, por el riesgo teratogénico de algunos medicamentos utilizados en el tratamiento. Además, debido a la asociación del tipo VI con la infección del VIH, es recomendable realizar una prueba rápida para la detección del virus.<sup>7,10</sup>

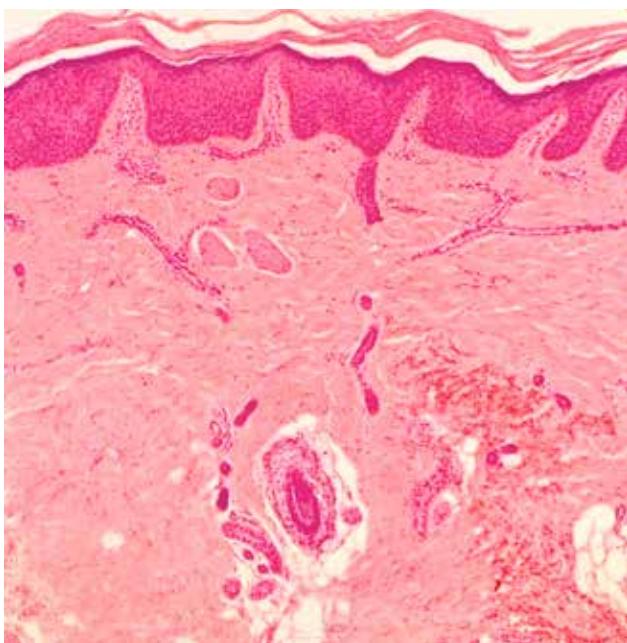
### Datos histopatológicos

El diagnóstico de la PRP se hace clínicamente y se confirma con la histopatología, en la cual se revela hiperqueratosis irregular con alternancia de ortoqueratosis y parakeratosis en direcciones vertical y horizontal, formando el típico patrón en tablero de ajedrez (figuras 8 y 9). Otros hallazgos frecuentes son hipergranulosis, taponamiento folicular, crestas amplias, papillas dérmicas estrechas, infiltrado linfocítico perivascular superficial leve y vasodilatación.<sup>1,4-6,9,10,12,14</sup>

Un hallazgo ocasional, pero distintivo, es la “paraqueratosis en hombros” dado por la paraqueratosis en ambos lados del folículo taponado con queratina; además de la disqueratosis acantolítica focal, la cual fue descrita por primera vez en 1989 por Kao y Sulica, quienes pensaron inicialmente que era un hallazgo incidental.<sup>59</sup>

### Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial incluye psoriasis, queratosis pilar, dermatitis atópica, ictiosis, eccemátides folliculares, liquen espinuloso, frinoderma, linfoma de células T, liquen plano pilar, así como otras causas de eritrodermia. Ante el diagnóstico diferencial con psoriasis, es de ayuda la ausencia del signo de Auspitz y del signo



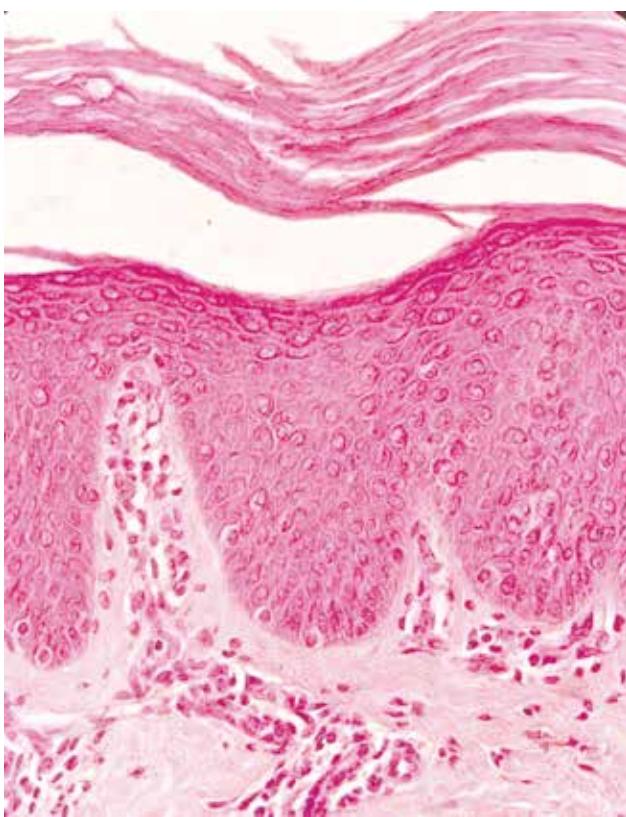
**Figura 8.** Histopatología de PRP, crestas amplias y papillas estrechas, infiltrados linfocitarios escasos (H-E 10x).

de la vela, además de la presencia de islas de piel no afectada.<sup>1,5,7,10</sup>

### Tratamiento

No existen protocolos específicos o tratamientos universalmente efectivos para la PRP debido a la baja incidencia de esta enfermedad y que con frecuencia es refractaria al tratamiento convencional. El tratamiento utilizado en la actualidad proviene sobre todo de series o reportes de casos, ya que hasta la fecha no se han realizado ensayos controlados aleatorios para observar la eficacia de los múltiples tratamientos existentes.<sup>6,7,10</sup>

Se pueden utilizar tratamientos tópicos, sobre todo en las formas localizadas, que con frecuencia son suficientes. En muchos casos pueden usarse de igual forma aunados a los tratamientos sistémicos. Por vía tópica se recomiendan, en primer lugar, emolientes con urea o incluso con ácido salicílico, los cuales deben ser la base del tratamiento para todos los pacientes con PRP. En segundo lugar, se pueden aplicar corticoesteroides tópicos de potencia media a alta, inhibidores de calcineurina, calcipotriol, tretinoína y tazaroteno, que deben aplicarse antes de escalar a los retinoides sistémicos y/o fototerapia en caso de que esté indicada. Los retinoides tópicos, como tretinoína al 0.05%, en crema han sido reportados con una buena respuesta, y la aplicación de tazaroteno al 0.1% en gel dos veces al día ha presentado una mejora significativa en pacientes con tipo IV de PRP. Despues de seis semanas debe



**Figura 9.** Hiperqueratosis con alternancia de ortoqueratosis y paraqueratosis (H-E 40x).

hacerse una reevaluación en caso de que el tratamiento tópico no sea suficiente.<sup>1,2,5,9,10,26</sup>

Los retinoides sistémicos se consideran de primera línea en la terapia sistémica. Se prefiere la isotretinoína por vía oral en dosis de 1 mg/kg/día, ya que parece ser más efectiva que la acitretina y presenta una vida media más corta. Además, dada la evidencia clínica limitada de la alitretinoína, se sugiere como primera elección la isotretinoína. La respuesta clínica a los retinoides sistémicos es evidente luego de los primeros tres a seis meses de tratamiento, pero se sugiere seguir el tratamiento hasta la remisión de los síntomas, y continuar con una dosis de sostén de 5 a 10 mg de isotretinoína. Respecto a las formas juveniles, se ha reportado el caso de un niño de tres años con PRP que evidenció una respuesta altamente efectiva al tratamiento con isotretinoína en la dosis inicial antes mencionada, aunque este medicamento sólo ha sido aprobado por la FDA en pacientes mayores de 12 años para el tratamiento de acné. Con frecuencia ocurren los efectos adversos de los retinoides, en especial la resequedad de la piel y las mucosas. En niños, los retinoides en dosis altas pueden inducir hiperostosis y cierre prematuro del cartílago epifisario. Debido a que estos medicamentos

son teratogénicos, se deben evitar durante el embarazo y hasta tres años o seis semanas después de haber utilizado acitretina o isotretinoína, respectivamente.<sup>1,2,5-7,9-11,15,17</sup>

Aun cuando los retinoides son de primera elección, existe recurrencia en 17% de los casos y algunas veces la PRP es refractaria al tratamiento; también en caso de contraindicación a los retinoides sistémicos, se ha propuesto como segunda línea el metotrexato (MTX). Se ha observado la eficacia del MTX en dosis de 5 a 25 mg semanales dividida en tres partes, administrada cada 12 horas. Los efectos adversos más frecuentes del metotrexato son los gastrointestinales, aunque existen otros más graves como la pancitopenia, hepatotoxicidad, teratogenicidad y neutrofilitis. En estudios recientes se ha visto potencialmente efectiva la combinación de metotrexato y retinoides orales, pero con notables efectos adversos como una hepatotoxicidad incrementada y mielosupresión.<sup>1,2,9,10,15,27</sup>

En caso de contraindicación al MTX se pueden utilizar otros agentes inmunosupresores como ciclosporina o azaftioprina. Estos medicamentos se han mostrado efectivos en algunos reportes de casos, especialmente en formas refractarias al tratamiento. La ciclosporina presenta un inicio de acción rápido y puede ser usada en las formas juveniles y del adulto; sin embargo, presenta una menor eficacia que el MTX y un perfil de seguridad desfavorable, sobre todo en pacientes mayores, lo cual limita su uso en el tratamiento de la PRP.<sup>5,10</sup>

La siguiente reevaluación se debe llevar a cabo en no más de 12 semanas. Si no existe respuesta clínica significativa, puede considerarse el tratamiento con medicamentos biológicos como alternativa de tercera línea para la PRP, teniendo en cuenta la experiencia clínica limitada y los altos costos de estos medicamentos.<sup>5</sup>

Se desconoce el papel exacto que juega el TNF- $\alpha$  en la PRP, pero se ha planteado la hipótesis de que es una citocina clave en la patogénesis de esta enfermedad. Por lo tanto, se han utilizado los medicamentos biológicos, anti-TNF- $\alpha$ , para el tratamiento de la PRP. Entre ellos se encuentran el infliximab, etanercept y adalimumab. El infliximab es una alternativa efectiva cuando otras opciones terapéuticas han fallado o en casos graves. También se ha descrito la combinación de infliximab y MTX o acitretina como una posibilidad adicional. El infliximab es el anticuerpo monoclonal anti-TNF más utilizado para el tratamiento de PRP en una dosis de 5 mg/kg y ha presentado un alto porcentaje de aclaramiento de las lesiones, mayor a 75%. El etanercept es un agente biológico que actúa como receptor uniéndose al TNF- $\alpha$  y al TNF- $\beta$  y convirtiendo al TNF en su estado inactivo. Se han reportado sólo algunos casos con tratamiento con etanercept,

pero no todos mostraron una respuesta clínica significativa. En una serie de siete casos en la que se evaluó la eficacia del infliximab y el etanercept se observó que éstos lograron un aclaramiento significativo a la semana 12 de tratamiento; sin embargo, el infliximab se ha asociado con una respuesta más rápida que el etanercept. Por último, el adalimumab es un anticuerpo IgG-1 monoclonal con una gran afinidad al TNF humano; en algunos reportes mostró una respuesta exitosa y en otros ha demostrado fracaso o únicamente una respuesta parcial de las lesiones con este tratamiento. Los efectos adversos de los inhibidores del TNF incluyen reacciones en el sitio de inyección, cefalea, aumento de la creatincinasa y una inmunosupresión, lo que causa una susceptibilidad a adquirir una variedad de infecciones, así como la ocurrencia de neoplasias.<sup>5,8,12,15</sup>

Los agentes biológicos anti-IL-12/IL-23 e IL-17A estudiados para el tratamiento de la PRP son secukinumab y ustekinumab. El secukinumab es un anticuerpo monoclonal anti-IL-17A, el cual está aprobado desde el año 2015 para el tratamiento de placas moderadas a severas de psoriasis. De acuerdo con casos reportados, el secukinumab ha mostrado ser efectivo con una rápida respuesta en pacientes con tipos I y II de PRP. Recientemente, el ustekinumab, que es un anticuerpo monoclonal que ataca la subunidad p40 de IL-12 e IL-23, ha mostrado efectividad para el tratamiento de PRP, en especial en pacientes refractarios al tratamiento convencional e incluso tratados previamente con otros agentes biológicos. Es interesante mencionar que también han mostrado respuesta las formas familiares de PRP.<sup>5,26,28</sup>

Los biológicos son herramientas prometedoras en el tratamiento de la PRP; sin embargo, se necesitan ensayos clínicos para evaluar mejor su eficacia y seguridad.<sup>12</sup>

Otros agentes, como el apremilast, se han utilizado en los casos de PRP con neoplasias concomitantes como alternativa terapéutica.<sup>5,6</sup>

La fototerapia es uno de los tratamientos sistémicos más utilizados; no obstante, existe una respuesta muy variable frente a las lesiones de PRP. Se han documentado casos exitosos con PUVA (psoralenos más luz ultravioleta A), RePUVA (retinoides orales, normalmente acitretina, más luz UVA) y UVB-BE (luz ultravioleta B de banda estrecha). De igual manera se han visto casos con exacerbaciones de las lesiones luego del tratamiento, por lo que siempre es importante realizar la fotoevaluación previa a este tipo de terapia.<sup>1,2,9,10</sup>

Se debe considerar como medida terapéutica estándar el uso de antirretrovirales en los pacientes con tipo VI de PRP debido a su asociación con la infección por VIH, ya que muchas veces son refractarios al tratamiento conven-

cional de la PRP, pero responden muy bien frente a los antirretrovirales.<sup>15</sup>

Es muy poco común que los pacientes con PRP presenten prurito, y en estos casos muchas veces no resultan útiles los antihistamínicos sistémicos, por lo que se recomienda una solución tópica de capsaicina al 0.03% para este síntoma.<sup>5</sup>

El tratamiento de la PRP sigue siendo de difícil manejo y es un desafío debido a los efectos adversos que estos medicamentos poseen y las contraindicaciones que pueden presentar los pacientes, sobre todo los que se encuentran en los extremos de la vida. Por lo tanto, se necesitan más estudios clínicos aleatorios y controlados para evaluar la seguridad y la eficacia de las terapias sistemáticas utilizadas actualmente en esta enfermedad.<sup>2,18</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Arenas R, *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*, 7<sup>a</sup> ed, México, McGraw-Hill Interamericana, 2019.
2. Kubanov A y Gallyamova Y, Diagnosis and treatment of pityriasis rubra pilaris, *Serb J Dermatovenereol* 2014; 6(4):167-73.
3. Lallas A, Apalla Z, Karteridou A y Lefaki I, Dermoscopy for discriminating between pityriasis rubra pilaris and psoriasis, *J Dermatol Case Rep* 2013; 1:20-2.
4. Ross NA, Chung HJ, Li Q, Andrews JP, Keller MS y Uitto J, Epidemiologic, clinicopathologic, diagnostic, and management challenges of pityriasis rubra pilaris: a case series of 100 patients, *JAMA Dermatol* 2016; 152(6):670-5.
5. Roenneberg S y Biedermann T, Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017; 2018(32):889-98.
6. Kromer C, Sabat R, Celis D y Mössner R, Systemic therapies of pityriasis rubra pilaris: a systematic review, *J Dtsch Dermatol Ges* 2018; 17(3):243-59.
7. Stephen CPT, Stacey K, Novek SJ, Craig LTC y Maddox L, Pityriasis rubra pilaris in a 3-year-old male, *Mil Med* 2016; 181(3):298-301.
8. Lora V, De Felice C, Cota C, Graceffa D, Morrone A y Bonifati C, A case of juvenile pityriasis rubra pilaris type III successfully treated with etanercept, *Dermatol Ther* 2017; 31(1):e12577.
9. Carvajal C, Acosta A y Álvarez M, Pityriasis rubra pilaris atípica en pediatría: a propósito de un caso, *Arch Pediatr Urug* 2017; 88(5):279-83.
10. Moretta G, De Luca EV y Di Stefani A, Management of refractory pityriasis rubra pilaris: challenges and solutions, *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2017; 10:451-7.
11. Curi M, Del Puerto C y Vera C, Pityriasis rubra pilaris, *Rev Chilena Dermatol* 2014; 30(2):189-96.
12. Napolitano M, Abeni D y Didona B, Biologics for pityriasis rubra pilaris treatment: a review of the literature, *J Am Acad Dermatol* 2018; 79(2):353-9.
13. Kelly A y Lally A, Pityriasis rubra pilaris: a rare inflammatory dermatosis, *BMJ Case Rep* 2018; 1-2.
14. Al-Hage J, Akel R, Kurban M y Abbas O, Plasmacytoid dendritic cells in pityriasis rubra pilaris, *Ann Dermatol* 2019; 31(1):87-90.
15. Kaminetzky JR, Feit EJ y Ungar JP, Treatment of pityriasis rubra pilaris with adalimumab: a case report, *J Cutan Med* 2018; 2(5):336-9.
16. MacGillivray ME y Fiorillo L, Recurrent pityriasis rubra pilaris: a case report, *J Cutan Med Surg* 2018; 22(6):624-6.
17. Alazemi A, Balakirski G, Al Shehhi F, Lehmann S, Tenbrock K y Megahed M, Juvenile pityriasis rubra pilaris: successful treatment with methotrexate, *Clin Exp Dermatol* 2017; 43:110-12.
18. Yun CH, Kim JS, Ryu HR, Kim JH, Baek JO, Lee JR et al, Circumscribed juvenile pityriasis rubra pilaris responsive to alitretinoin, *Dermatol Ther* 2016; 29: 81-3.
19. Bar-Ilan E, Gat A, Sprecher E y Zeeli T, Paraneoplastic pityriasis rubra pilaris: case report and literature review, *Clin Exp Dermatol* 2016; 42:54-7.
20. Jha AK, Lallas A, Sonthalia S, Jhakar D, Udayan UK y Chaudhary RKP, Differentiation of pityriasis rubra pilaris from plaque psoriasis by dermoscopy, *Dermatol Pract Concept* 2018; 8(4):299-302.
21. Balevi A, Türkmen I, Uçar Y y Özdemir M, Dermoscopy may be a valuable additional tool in diagnosis of pityriasis rubra pilaris: letter to the editor, *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2016; 26(1):69-70.
22. López-Gómez A, Vera-Casaño Á, Gómez-Moyano E, Salas-García T, Dorado-Fernández M, Hernández-Gil-Sánchez J et al, Dermoscopy of circumscribed juvenile pityriasis rubra pilaris, *J Am Acad Dermatol* 2015; 72:S58-9.
23. Abdel-Azim NE, Ismail SA y Fathy E, Differentiation of pityriasis rubra pilaris from plaque psoriasis by dermoscopy, *Arch Dermatol Res* 2017; 309(4):311-4.
24. Nair PA y Sheth N, Dermoscopy of juvenile circumscribed pityriasis rubra pilaris, *Indian Dermatol Online J* 2018; 9(6):474-6.
25. Kumar S, Vinay K y Radotra BD, Dermoscopy of erythrodermic pityriasis rubra pilaris, *Indian Dermatol Online J* 2019; 10(4):500-1.
26. Schuster D, Pfister-Wartha A, Bruckner-Tuderman L y Schempp CM, Successful treatment of refractory pityriasis rubra pilaris with secukinumab, *JAMA Dermatol* 2016; 152(11):1278-80.
27. Koch L, Schöffl C, Aberer W y Massone C, Methotrexate treatment for pityriasis rubra pilaris: a case series and literature review, *Acta Derm Venereol* 2018; 98:501-5.
28. Matsuda T, Yamazaki F, Ueda-Hayakawa I, Kambe N y Okamoto H, Case of pityriasis rubra pilaris progressed to generalized erythroderma following blockade of interleukin-17A, but improved after blockade of interleukin-12/23 p40, *J Dermatol* 2019; 46:70-2.

Conteste correctamente todos los cuestionarios que se publicarán en *DCMQ* y obtendrá 2 puntos de validez para la recertificación del Consejo Mexicano de Dermatología. Envíe todas sus respuestas juntas antes del **31 de enero de 2021** a la dirección de la revista: Medipiel Servicios Administrativos, SC; Aniceto Ortega 822, Col. Del Valle, Delegación Benito Juárez, CP 03100, Ciudad de México, Tel. 5659-9416, 5575-5171.

**Incluya su correo electrónico para recibir la constancia.**

### **Cuestionario**

#### **Pitiriasis rubra pilar: una revisión**

1. ¿Cuál es la característica clínica fundamental de la pitiriasis rubra pilar?
  - a) Placas eritematoescamosas
  - b) Queratodermia palmoplantar
  - c) Pápulas foliculares hiperqueratósicas
  - d) Islas de piel no afectada
2. ¿Con qué nombre se conoce a la hiperqueratosis folicular en la parte dorsal del hueso del primer y segundo dedos?
  - a) Conos de Besnier
  - b) Síntoma de Besnier
  - c) Pápulas de Besnier
  - d) Hiperqueratosis dorsal
3. ¿Qué tipo de PRP presenta lesiones de aspecto ictiosiforme, sobre todo en las piernas, no muestra una evolución cefalo-caudal, tiene un curso crónico de la enfermedad y se asocia a queratodermia palmoplantar y alopecia?
  - a) Tipo II
  - b) Tipo IV
  - c) Tipo V
  - d) Tipo III
4. ¿Qué representa el patrón en tablero de ajedrez, típico de la PRP?
  - a) Hiperqueratosis alternada con ortoqueratosis en direcciones vertical y horizontal
  - b) Ortoqueratosis alternada con paraqueratosis en direcciones vertical y horizontal
  - c) Ortoqueratosis alternada con paraqueratosis a ambos lados del folículo taponado con queratina
  - d) Hiperqueratosis alternada con paraqueratosis en direcciones vertical y horizontal
5. ¿Cuál se considera la primera línea de tratamiento en la PRP?
  - a) Acitretina
  - b) Ustekinumab
  - c) Metotrexato
  - d) Isotretinoína