

PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital Clínicoquirúrgico "General Calixto García"

PITIRIASIS RUBRA PILARIS ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDEA. PRESENTACIÓN DE 1 CASO

Dra. Marisela Moreira Preciado, Dr. José G. Díaz Almeida, Dra. Aylet Pérez López y Dra. Magaly Colomé Escobar

RESUMEN

Se presentó 1 caso de pitiriasis rubra pilaris eritrodérmica de 10 años de evolución en 1 paciente de 74 años de edad. Se observó que la enfermedad cutánea se asoció con artritis reumatoidea lo que hizo pensar a los autores en el posible papel etiológico de los factores inmunológicos en la pitiriasis rubra pilaris. Durante su evolución también se presentó un carcinoma papilar de vejiga, queratosis seborreicas múltiples, nódulo laríngeo benigno, carcinomas basales y un queratoacantoma. Se impuso tratamiento con methotrexate, pero no resultó satisfactorio para su PRP. Se obtuvo una buena respuesta con el etretinato.

Descriptor DeCS: ARTRITIS REUMATOIDE; PITIRIASIS RUBRA PILARIS/complicaciones; PITIRIASIS RUBRA PILARIS/inmunología; PITIRIASIS RUBRA PILARIS/quimioterapia; ETRETINATO/uso terapéutico.

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) fue descrita por *Tarral* en 1828 y *Besnier* le dió el nombre en 1889.¹

La enfermedad es una afección cutánea crónica que se caracteriza por pápulas foliculares hiperqueratósicas prominentes y placas eritematoescamosas con coloración rojo salmón. Las lesiones pueden hacerse eritrodérmicas con islotes de piel de coloración normal.

La PRP afecta palmas y plantas con hiperqueratosis de coloración anaranjada y profundas fisuras. En las uñas se produce una coloración amarillo-carmelita e hiperqueratosis subungueal. En ocasiones se ob-

servan hemorragias en astillas. Las mucosas pueden estar afectadas con placas blancas y erosiones.

La evolución es crónica, en la forma hereditaria se mantiene de por vida y en las adquiridas puede remitir aproximadamente en la mitad de los casos. El cuadro histopatológico de la enfermedad no es concluyente. No se conoce su incidencia exacta, pero se considera una enfermedad poco frecuente. En Cuba es una enfermedad rara.

La forma familiar comienza en la infancia y se trasmite de forma autosómica dominante,² mientras la forma adquirida

se inicia en el adulto y no se encuentra historia familiar.

*Griffiths*³ propone una clasificación en 5 tipos, según sus características clínicas y otros aspectos.

- Tipo I – Clásica
- Tipo II – Atípica del adulto.
- Tipo III – Juvenil.
- Tipo IV – Circunscrita (prepuberal).
- Tipo V – Atípica juvenil.

En la etiología de la PRP, se ha planteado la deficiencia de vitamina A, o su metabolismo anormal,⁴ pero *Stoll* y otros⁵ han reportado que el retinol unido a la proteína es normal en estos pacientes.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 74 años de edad, masculino, de la raza blanca, el cual es ingresado en el hospital por presentar lesiones rojas y escamosas de la piel, generalizadas, que habían comenzado en forma de placas aisladas 2 meses antes y se fueron extendiendo rápidamente.

El paciente no manifestaba prurito en las lesiones y refería empeoramiento de las mismas cuando se exponía al sol. Hasta el momento de la aparición de las lesiones cutáneas, había tenido buena salud, excepto que le aquejaban dolores articulares.

Se recoge el dato de 2 hermanas que padecen de AR.

En el examen dermatológico, se observó la piel con eritema y escamas blanquecinas, en forma de grandes placas, algunas de bordes netos y otras confluyendo, distribuidas de forma casi universal. Dentro del eritema se presentaban áreas de piel de aspecto normal.

En la piel del tronco, los miembros superiores y los inferiores, presentaba pápulas hiperqueratósicas foliculares. En las palmas y las plantas se apreciaba una severa hiperqueratosis de coloración amarilla, con profundas fisuras (figs. 1 y 2).

Todas las uñas de las manos y los pies presentaban engrosamiento de la placa ungueal y gran hiperqueratosis subungueal (y en algunos momentos de su evolución posterior, hemorragias en astillas).

El pelo y la mucosa bucal presentaban características normales. En la lengua se observaban profundos surcos.



FIG. 1. Se observa la hiperqueratosis y las escamas de las plantas de los pies.



FIG. 2. Deformidad de las manos por la AR y lesiones palmares de la pitiriasis rubra pilaris.

En el resto del examen físico se observó presencia de deformidades de las manos y los pies con desviación externa de los dedos y dificultades para su movilización, que resultaba dolorosa.

Fueron planteados los siguientes diagnósticos: PRP eritrodérmica, psoriasis eritrodérmica y micosis fungoide eritrodérmica.

Se realizaron exámenes hematológicos de hemoglobina, hematocrito, leucograma, timol, creatinina, transaminasa glutámico-pirúvica y glicemia, se obtuvieron valores normales.

La velocidad de sedimentación globular (VSG), estaba elevada. Las células LE fueron negativas. El factor reumatoideo, la proteína C reactiva y los anticuerpos antinucleares fueron positivos.

El ultrasonido abdominal y el rayos X de tórax, fueron normales. Los rayos X de pies y manos, mostraron osteoporosis marcada y disminución de la interlínea articular.

En la histopatología de la piel se observó hiperqueratosis folicular marcada e hiperqueratosis difusa con paraqueratosis. Acanthis irregular. Degeneración hidrópica de la capa basal e infiltrado moderado

perivascular crónico en la dermis superior. Alteraciones compatibles con PRP.

Se concluyó el caso como PRP y AR. Se inició tratamiento con altas dosis de vitamina A y cremas emolientes y esteroides, así como pomadas salicílica al 40 % en regiones palmo plantares. También se le administró cloroquina, indicada para su AR. Con este tratamiento se obtuvo escasa mejoría de su cuadro dermatológico. Se modificó entonces el tratamiento, se indicó methotrexate 2,5 mg diarios por 2 sem, al cabo de las cuales no presentaba mejoría evidente y se quejaba de astenia y anorexia, por lo que se decidió suspenderlo.

Posteriormente, se le administró etretinato 1 mg/kg de peso diariamente. Se observó mejoría de sus lesiones, que paulatinamente casi desaparecieron.

El paciente continuó con este tratamiento de forma ambulatoria durante 6 meses; se mantuvo libre de lesiones, pero hubo que discontinuar el tratamiento por falta de disponibilidad en el país. Las lesiones fueron reapareciendo hasta instaurarse de nuevo la eritrodermia.

Durante su evolución presentó hematuria y le fue diagnosticado, mediante

ultrasonido de la vejiga y biopsia de lesión un carcinoma transicional vesical. El tumor fue extirpado, no hubo cambio alguno de sus lesiones cutáneas.

Durante su evolución también presentó múltiples queratosis seborreicas, 2 epitelomas basales, un queratoacantoma y un pólipo cordial. El paciente falleció por un accidente vascular encefálico, 10 años después de la aparición de la PRP, sin haber remitido de esta enfermedad.

COMENTARIOS

El paciente que presentamos tuvo un cuadro clásico de PRP del adulto que evolucionó a una eritrodermia. El diagnóstico se basó en las características típicas de la enfermedad. El cuadro histopatológico de esta entidad, no es concluyente, pero puede ayudar a excluir otras afectaciones, principalmente psoriasis y micosis fungoide.

La PRP en nuestro paciente concomitó con AR, lo cual nos hace pensar que pueda existir relación patogénica entre ambas, ya que se plantean factores comunes múltiples en el desencadenamiento de ellos, como agentes infecciosos, factores genéticos o fenómenos de autoinmunidad.

Aunque no encontramos reportes bien documentados, respecto a la relación de la PRP y la AR, se ha descrito la PRP artropática.⁶

SUMMARY

The case of a 74-year-old patient with pityriasis rubra pilaris of 10 years of evolution was presented. It was observed that the skin disease was associated with rheumatoid arthritis, which made the authors think about the possible etiologic role played by the immunological factors in pityriasis rubra pilaris. A bladder papillary carcinoma, multiple seborrheic keratosis, a laryngeal benign tumor, basal carcinomas and a keratoacanthoma appeared during its evolution. The patient received treatment with methotrexate, but it was not successful for its PRP. A good response was observed with etretinate.

Subject headings: ARTHRITIS, RHEUMATOID; PITYRIASIS RUBRA PILARIS/complications; PITYRIASIS RUBRA PILARIS/immunology; PITYRIASIS RUBRA PILARIS/drug therapy; ETRETINATE/therapeutic use.

La PRP se ha encontrado asociada a otros múltiples estados patológicos como el síndrome de Down y el vitiligo,⁷ la hipergammaglobulinemia y forunculosis,⁸ el acné quístico severo⁹ y la infección por el VIH.⁹⁻¹²

Ha sido descrita la aparición de queratosis seborreicas eruptivas,¹³ y prominentes¹⁴ en pacientes con PRP, que también fueron observadas en nuestro paciente.

Yaniv y otros¹⁵ describen exacerbación de las lesiones de PRP por la fototerapia con rayos UVB y en nuestro caso había exacerbación de las lesiones al exponerse al sol.

Sánchez Regana y otros¹⁶ reportan la coincidencia de malignidad interna en un paciente con PRP y *Tannenbaum* y otros,¹⁷ presentan un caso con múltiples malignidades cutáneas en un paciente con PRP y disqueratosis focal acantolítica. En nuestro paciente se presentaron epitelomas basales y carcinoma transicional vesical.

Aunque los pacientes con PRP pueden involucionar espontáneamente, en nuestro caso la enfermedad persistió por 10 años hasta la defunción del paciente.

No se obtuvo respuesta satisfactoria con el methotrexate, ni con la vitamina A, pero con el etretinate, el paciente se mantenía libre de lesiones.

Los retinoides en la actualidad son considerados de primer orden en el tratamiento de la PRP.¹⁸

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lamar LM, Gaethe G. Pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 1964;89:515.
2. Leitner ZA. Vitamin A and pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol 1947;59:407.
3. Griffiths W. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol 1980;5:105.
4. Frazier CN, Hu Ck. Cutaneous lesions associated with a deficiency in vitamin A in man. Arch Int Med 1931;48:507.
5. Stoll DM. Serum levels of retinol binding protein in patients with pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol 1983;108:375.
6. Fiallo P, Tagliopietra AG, Santoro G. Arthropatic pityriasis rubra pilaris (letter). Br J Dermatol 1996;134(6):1154-5.
7. Hazini AR, Rongioletti F, Rebora A. Pityriasis rubra pilaris and vitiligo in Down,s syndrome. Clin Exp Dermatol 1988;13(5):334-5.
8. Castanet J. Juvenile pityriasis rubra pilaris associated with hypogammaglobulinaemia and furunculosis. Br J Dermatol 1994;131(5):717-9.
9. Martin AG. Pityriasis rubra pilaris in the setting of HIV infection: clinical behaviour and association with explosive cystic acne. Br J Dermatol 1992;126(6):617-20.
10. Le Bozec. Pityriasis rubra pilaris in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. Ann Dermatol Venereal 1991;118 (11):862-4.
11. Auffret N et al. Pityriasis rubra pilaris in a patient with human immunodeficiency virus infection. J Am Acad Dermatol 1992;27 (2 pt): 260-1.
12. Miralles ES et al. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. Br J Dermatol 1995;133 (6):990-3.
13. Schwengle LE, Rampen FH. Eruptive seborrheic keratoses associated with erythrodermic pityriasis rubra pilaris. Possible role of retinoid therapy. Acta Derm Venereol (Stockh) 1998;68(5):443-5.
14. Cohen PR, Prystonsk y JH. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. J Am Acad Dermatol 1989;20(5):801-7.
15. Yaniv R, Barzilai A, Trau H. Pityriasis rubra pilaris exacerbated by ultraviolet B phototherapy (letter). Dermatology 1994;189(3):313.
16. Sánchez Regana M et al. Pityriasis rubra pilaris as the initial manifestation of internal neoplasia. Clin Exp Dermatol 1995;20(5):436-8.
17. Tannenbaum CB, Billick RC, Srolovitz H. Multiple cutaneous malignancies in a patient with pityriasis rubra pilaris and focal acantholytic dyskeratoses. J Am Dermatol 1996;35(5ptl):781-2.
18. Dicken CH. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. J Am Acad Dermatol 1994;31(6):997-9.

Recibido: 26 de abril de 1999. Aprobado: 26 de abril de 2000.

Dra. *Marisela Moreira Preciado*. Hospital Clínicoquirúrgico "General Calixto García", Avenida Universidad y calle J, El Vedado, Ciudad de La Habana, Cuba.