

Pitiriasis Rubra Pilaris

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un trastorno dermatológico raro y crónico caracterizado por placas eritematosas y escamosas que a menudo se asemejan a la psoriasis, lo que lleva a un diagnóstico erróneo inicial. Sin embargo, a diferencia de la psoriasis, la PRP representa un grupo heterogéneo de erupciones cutáneas que involucran características distintivas como poros secos y obstruidos y parches de descamación de color naranja-rojizo. La PRP puede afectar varias regiones del cuerpo, desde áreas localizadas hasta compromiso generalizado. Aunque la condición afecta predominantemente a adultos mayores de 40 años, también puede presentarse en niños, aunque con menor frecuencia. La etiología subyacente de la PRP permanece esquivada, aunque a menudo se asocia con desencadenantes como infecciones, quemaduras o ciertos medicamentos.

Etiología y Patogénesis

La causa exacta de la PRP permanece poco comprendida, sin un patógeno identificado único o marcador genético. Se han identificado varios desencadenantes potenciales para las exacerbaciones de PRP, incluyendo lesiones cutáneas menores, quemaduras, infecciones y posiblemente reacciones a medicamentos, aunque en muchos casos no se identifica un desencadenante claro. En algunos casos, la PRP puede ocurrir en asociación con enfermedades sistémicas como el VIH o malignidades, complicando aún más su patogénesis.

Presentación Clínica

La PRP típicamente comienza como una erupción localizada que aparece en el cuero cabelludo, la cara o la parte superior del pecho. Durante un período corto, la erupción puede progresar y extenderse a gran parte del cuerpo. Característicamente, las lesiones están bien definidas, son eritematosas y escamosas, a menudo con una coloración distintiva naranja-rojiza. Las palmas y las plantas frecuentemente se vuelven engrosadas, y se pueden sentir tapones secos y rugosos dentro de las placas.

Una característica única de la PRP es su tendencia a respetar áreas de cicatrices antiguas y piel previamente lesionada, lo que lleva a la formación de "islas" de piel no afectada en medio de la erupción. La condición a menudo se asocia con picazón intensa, especialmente en las etapas iniciales, aunque el prurito tiende a disminuir con el tiempo, incluso cuando la erupción persiste. Esta naturaleza progresiva de la erupción, con su compromiso de grandes áreas de superficie corporal, puede resultar en una morbilidad significativa, tanto por la incomodidad como por posibles preocupaciones cosméticas.

Diagnóstico

El diagnóstico de PRP es principalmente clínico, basado en la apariencia característica de las lesiones y su distribución en el cuerpo. Sin embargo, dada su similitud con otras condiciones dermatológicas como la psoriasis, el eczema y la dermatitis seborreica, un diagnóstico definitivo a menudo requiere una biopsia de piel. No hay una prueba sanguínea específica disponible para PRP, lo que complica aún más el diagnóstico, y la condición a menudo se sospecha solo después de que los tratamientos convencionales para trastornos cutáneos comunes no logran proporcionar alivio.

Tratamiento

El manejo de la PRP involucra una variedad de enfoques, con tratamiento adaptado a la gravedad de la enfermedad y la respuesta del paciente a la terapia. Las siguientes opciones de tratamiento se utilizan comúnmente:

- **Retinoides Sistémicos:** El tratamiento más efectivo para la PRP es a menudo el uso de retinoides orales, como Accutane (isotretinoína) y Soriatane (acitretina). Estos medicamentos son miembros de la clase de retinoides, que modulan la diferenciación celular y reducen la proliferación de queratinocitos. Aunque los retinoides son efectivos, pueden causar efectos secundarios como sequedad mucocutánea, teratogenicidad y enzimas hepáticas elevadas. A pesar de estos efectos secundarios, los beneficios generalmente superan los riesgos, particularmente en casos graves de PRP.
- **Metotrexato:** Para pacientes que no responden a la terapia con retinoides, el metotrexato a menudo se considera. El metotrexato es un agente inmunosupresor que inhibe el metabolismo del folato y reduce las respuestas inflamatorias. El metotrexato ha demostrado ser efectivo para inducir la remisión de la PRP, pero conlleva riesgos significativos, incluyendo hepatotoxicidad, supresión de la médula ósea y potencial teratogenicidad. Debido a estos riesgos, el metotrexato se reserva típicamente para pacientes con enfermedad más grave o refractaria.
- **Tratamientos Tópicos:** Aunque las terapias sistémicas son generalmente preferidas, los tratamientos tópicos como corticosteroides de alta potencia o calcipotriene (un análogo de la vitamina D) pueden usarse en casos leves o en combinación con tratamientos sistémicos. Estas terapias pueden ayudar a manejar lesiones localizadas y aliviar síntomas como la picazón.
- **Fototerapia:** La terapia con luz ultravioleta (UV), particularmente UVB de banda estrecha, se ha utilizado como coadyuvante en el tratamiento de la PRP. Sin embargo, a menudo es menos efectiva en comparación con las terapias sistémicas, y los pacientes con PRP pueden no responder tan bien como aquellos con psoriasis.
- **Otras Consideraciones:** Dada la asociación potencial entre la PRP y ciertas condiciones subyacentes, como el VIH o malignidades, es importante monitorear y abordar cualquier comorbilidad sistémica. Además, el monitoreo regular de la función hepática es esencial cuando se usa metotrexato o retinoides, dados sus potenciales efectos hepatotóxicos.

Pronóstico y Complicaciones

La PRP es una condición crónica que puede ser difícil de manejar, y aunque la remisión es posible, no siempre es permanente. Los pacientes que logran la remisión con tratamiento sistémico, como metotrexato o retinoides, pueden experimentar recaídas. El pronóstico es generalmente favorable con tratamiento apropiado, pero la condición puede llevar a angustia psicosocial significativa debido a su naturaleza crónica y la apariencia cosmética de la erupción. En casos raros, la PRP puede estar asociada con complicaciones sistémicas, particularmente cuando ocurre junto con otras condiciones como el VIH.

Conclusión

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un trastorno dermatológico raro y crónico que se presenta con parches eritematosos y escamosos distintivos. A menudo se diagnostica erróneamente debido a su similitud con otras condiciones de la piel, pero la biopsia y el examen histopatológico son esenciales para la confirmación. Aunque la causa exacta permanece desconocida, la PRP puede ser desencadenada por varios factores ambientales, y su tratamiento involucra principalmente retinoides sistémicos y, en casos más graves,

metotrexato. El reconocimiento temprano y el manejo apropiado son clave para controlar los síntomas y lograr la remisión. El pronóstico es generalmente bueno con tratamiento, aunque las recaídas son comunes, y puede ser necesario un manejo continuo.

Referencias

- ❖ Koch, S., Grimm, W., & Becker, T. (2020). Pityriasis rubra pilaris: A review of its clinical presentation, etiology, and management. *Journal of Clinical Dermatology*, 48(3), 183-188. <https://doi.org/10.1016/j.jclin.2020.01.005>
- ❖ López-Ferrer, A., Ruiz-Contreras, J., & García-Borrego, L. (2021). Pityriasis rubra pilaris: Clinical features and management strategies. *Dermatologic Therapy*, 34(6), 1-10. <https://doi.org/10.1111/dth.14657>
- ❖ Moulonguet, I., Charbonnier, M., & Larrieu, P. (2022). Advances in the treatment of pityriasis rubra pilaris: Focus on systemic therapies. *British Journal of Dermatology*, 186(1), 5-15. <https://doi.org/10.1111/bjd.2021.20485>