

Cas 2009.2

Infant de 17 mesos amb plaques eritemato-descamatives generalitzades i onicodistròfia

Marta Mumany¹, Esther Lera¹, Mercè Boronat¹, Carme Ferrer¹, Gloria Aparicio², Vicenç García-Patos², Domingo Bodet², Antonio Carrascosa¹

¹ Servei de Pediatria General i ² Servei de Dermatologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona

Infant de 17 mesos, adoptat de Rússia als 10 mesos i amb antecedents de bronquitis de repetició, va consultar per lesions cutànies a la cara i onicodistròfia dels dits dels peus, d'un mes i mig d'evolució. No havia respost al tractament amb corticoides tòpics. Les últimes 24 hores s'hi afegeix una conjuntivitis bilateral purulenta i febre.

A urgències es presenta febril amb un estat general regular; en l'exploració cutània destacava la presència de pàpules eritematodescamatives, alguna d'elles exsudativa i amb crostes melicèriques a la zona centrefacial, que no afectaven les mucoses (Fig. 1). Les ungles dels peus tenien una coloració groguenca, amb onicòlisi i hiperqueratosi subungual.

Davant aquest quadre s'ingressa amb la sospita d'impetigen, i s'inicia tractament endovenós amb cloxacil·lina i tòpic amb mupirocina i fluocortina. Es van fer cultius de l'exsudat conjuntival i cutani, i es va aïllar *Staphylococcus aureus*, productor de toxina exfoliativa al frotis conjuntival, mentre que a la pell només es va objectivar la presència de flora mixta aeròbia.

En l'anàlisi feta destacava leucocitosi i augment de la proteïna C reactiva. El nen va presentar una evolució favorable amb desaparició de la febre en les primeres 24 hores i millora de les lesions cutànies facials. A les dues setmanes, però, van començar a aparèixer al tronc unes plaques eritematodescamatives, ben definides, formades per pàpules fol·liculars confluents (Fig. 2 i 3). Presentaven una progressió craniocaudal amb àrees de pell respectada. Durant l'evolució es va mantenir l'alteració unguinal, que consistia en onicòlisi amb hiperqueratosi subungual.

1. Quin és el seu diagnòstic?
2. Caldria fer alguna prova complementària per arribar al diagnòstic?

Correspondència:

Marta Mumany
Servei de Pediatria General. Hospital Univ. Vall d'Hebron
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
39769mme@comb.es

Treball rebut: 18.07.2008. Treball acceptat: 24.11.2008.

Mumany M, Lera E, Boronat M, Ferrer C, Aparicio G, García-Patos V, Bodet D, Carrascosa A.

Lactant de 17 mesos amb plaques eritematodescamatives generalitzades i onicodistròfia.

Pediatr Catalana 2009; 69: 25-26.



Fig. 1. Lesions perioculars, centrefacials i peribucals exsudatives amb conjuntivitis.



Fig. 2. Plaques generalitzades amb illots de pell respectada.



Fig. 3. Detall de plaques eritemato-escatoses.

Discussió

1. El pacient presenta una dermatosi amb signes d'infecció bacteriana que condiciona el seu ingrés a l'hospital. Un cop tractada la infecció, es posen de manifest unes lesions característiques que, juntament amb l'onicodistròfia present des de l'inici del quadre, permeten arribar al diagnòstic de pitiriasi rubra pilar (PRP).
2. El diagnòstic d'aquesta entitat s'estableix per les dades clíniques i histològiques. En el nostre cas, els pares es van negar a fer una biòpsia cutània. Davant d'un quadre clínic prou característic de PRP es va iniciar tractament tòpic amb calcipotriol. La resposta no va ser bona, i es va decidir introduir retinoides orals a dosis de 0,5 mg/kg/d, durant 15 dies, i després a dosis descendents durant 15 dies més. L'evolució és correcta, i presenta exacerbacions de la malaltia de base coincidint amb reinfeccions. Persisteixen, però, les lesions unguals a les extremitats inferiors.

Diagnòstic: Pitiriasis rubra pilar.

Comentari

La PRP és una dermatosi crònica de causa desconeguda, que consisteix en una alteració de la queratinització de la pell¹. És una patologia poc freqüent que afecta per igual tots dos sexes i amb dos pics d'incidència (primera i cinquena dècada de la vida)². Hi ha una forma familiar que es transmet amb caràcter autosòmic dominant.

Clínicament es caracteritza per l'aparició generalitzada de pàpules fol·liculars i plaques descamatives de color vermell salmó, que deixen àrees de pell respectada, així com queratodèrmia palmoplantar. Les formes localitzades afecten principalment els colzes i els genolls. L'erupció sol començar per la cara i el cuir pilós i progressa caudalment. Pot afectar les ungles amb alteracions similars a les que trobem en la psoriasi.

El curs clínic és variable i pot persistir tota la vida o bé remetre al cap d'uns quants anys o mesos d'evolució. Se n'ha fet una classificació que diferencia cinc grups basant-se en els aspectes clínics, epidemiològics i evolutius: tipus I o clàssica de l'adult, tipus II o atípica de l'adult, tipus III o clàssica juvenil, tipus IV o circumscrita juvenil i tipus V o atípica de la infància.

Ara bé, aquest esquema de classificació no està tancat, de manera que hi ha formes que poden saltar d'un grup a l'altre i formes que no encaixen en cap grup. Recentment s'ha descrit una forma de PRP postinfecciosa. El vincle d'unió entre la infecció i el quadre hiperproliferatiu epidèrmic és desconegut i s'ha postulat el mecanisme de superantigen com a causant³. Es caracteritza per la resolució completa mesos després del quadre respiratori o diarreic.

La PRP familiar comença a la infància de forma gradual, normalment debuta el primer any de vida i tendeix a persistir tota la vida¹.

El diagnòstic es basa en la correlació clinicopatològica; les troballes histològiques són típiques però no patognomòniques, amb variacions segons l'estat del procés. A l'epidermis s'aprecia acantosi irregular amb hiperqueratosi ortoqueratòtica més marcada als orificis fol·liculars, formant taps cornis. És característica la presència de paraqueratosi. A la dermis s'observa un infiltrat perivascular limfocitari^{1,2}. A diferència de la psoriasi, la granulosa està conservada i no hi ha microabscessos de Munro.

El tractament depèn de les característiques de cada pacient; podem utilitzar múltiples fàrmacs. La baixa incidència de la malaltia i el curs impredecible fa difícil avaluar l'eficàcia dels diferents tractaments.

Per les formes localitzades està indicat el tractament tòpic amb corticoides, calcipotriol, retinoides, alquitrants i hidratants. En les formes generalitzades cal tractament sistèmic; com a primera elecció tenim els retinoides i com a tractament de rescat disposem d'immunomoduladors, com el metotrexat, la ciclosporina i l'azatioprina^{1,4}. En el cas de la forma postinfecciosa, malgrat la seva extensió, no cal fer cap tractament sistèmic pel caràcter autolimitat⁵. Les formes generalitzades poden recórrer i en ocasions requereixen tractaments perllongats amb dosis mínimes. El percentatge d'aclariment als 3 anys, segons Griffiths, és del 16% en la forma juvenil generalitzada i del 2% en la forma juvenil localitzada¹.

TAULA I

Classificació de Griffiths

Tipus I	Clàssica de l'adult
Tipus II	Atípica de l'adult
Tipus III	Clàssica juvenil
Tipus IV	Circumscrita juvenil
Tipus V	Atípica juvenil

Bibliografia

1. Vila AT, García Muret MP, Alomar A. Pitiriasis rubra pilar infantil. *Piel* 2003; 18: 409-415.
2. Rodríguez IM, de Argila D, Rovira I, Chaves A, Pimentel J. Pitiriasis rubra pilaris aguda infantil tratada con calcipotriol. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93: 131-134.
3. Betlloch I, Ramón R, Silvestre JF, Carnero L, Albares MP, Bañuls J. Acute juvenile Pityriasis Rubra Pilaris: A superantigen Mediated Disease? *Pediatric Dermatology* 2001; 18: 411-414.
4. Fraiture AL, Braham C, Pierard-Franchimont C, Pierard GE. How I treat pityriasis rubra pilaris. *Rev Med Liege* 2002; 57: 363-365.
5. Barcala L, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Pityriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa infantil. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91: 25-28.