

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i3.11219>

Pitiriasis rubra pilaris posinfecciosa en edad escolar

Post-infectious pityriasis rubra pilaris at school age.

Gisel Bocaney Gómez,¹ Sandra Vivas Toro²

Resumen

ANTECEDENTES: La pitiriasis rubra pilaris, o enfermedad de Devergie, es una afección clásica de la dermatología que consiste en una alteración de la queratinización cuya causa abarca diversos factores y que tiene manifestaciones cutáneas heterogéneas, poco frecuente en edades tempranas. Se han descrito casos cuya aparición es posterior a algún episodio infeccioso, principalmente por estreptococo, citomegalovirus, posvacunales y varicela.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 9 años, con antecedente de infección por varicela, cuyos datos clínicos iniciaron un mes antes de la consulta, con lesiones tipo pápulas foliculares del color de la piel que confluían formando placas de bordes regulares, bien definidos, con islotes de piel sana y queratodermia palmoplantar. La dermatoscopia y la biopsia cutánea apoyaron el diagnóstico.

CONCLUSIONES: Por la similitud clínica con otro subtipo de la enfermedad y el escaso reporte de casos asociados con infecciones, no ha podido definirse la prevalencia real de esta variante, por lo que surge la necesidad de añadir el subtipo posinfeccioso a la clasificación.

PALABRAS CLAVE: Pitiriasis rubra pilaris; *Streptococcus*; citomegalovirus; virus varicela zoster.

Abstract

BACKGROUND: Pityriasis rubra pilaris, or Devergie's disease, is a classic illness in dermatology consisting of an alteration of keratinization whose cause includes various factors, and which presents heterogeneous cutaneous manifestations, rare at early ages. Cases have been described whose onset is after an infectious episode, mainly by streptococcus, cytomegalovirus, post-vaccination and chickenpox.

CLINICAL CASE: A 9-year-old female patient with a history of chickenpox infection, who began to show symptoms one month prior to the consultation, with skin-colored follicular papule-type lesions that merged to form plaques with well-defined regular edges with islands of healthy skin and palmoplantar keratoderma. Dermoscopy and a skin biopsy supported the diagnosis.

CONCLUSIONS: Due to the clinical similarity with another subtype of the entity and the scarce reports of cases associated with infections, the real prevalence of this variant has not been able to be defined, which is why the need arises to add the post-infectious subtype to the classification.

KEYWORDS: Pityriasis rubra pilaris; *Streptococcus*; *Cytomegalovirus*; *Chickenpox*.

¹ Médico residente de primer año de posgrado de dermatología.

² Médico internista-dermatóloga. Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, Universidad de Carabobo, Valencia, Venezuela.

ORCID

<https://orcid.org/0009-0003-5954-9639>
<https://orcid.org/0000-0003-2503-0532>

Recibido: enero 2024

Aceptado: enero 2025

Correspondencia

Gisel Bocaney Gómez
giselbocaney@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Bocaney-Gómez G, Vivas-Toro S. Pitiriasis rubra pilaris posinfecciosa en edad escolar. *Dermatol Rev Mex* 2026; 70 (3): 406-410.

ANTECEDENTES

La pitiriasis rubra pilaris, también conocida como enfermedad de Devergie, es un padecimiento clásico de la dermatología, descrito desde el siglo XVIII. Alphonse Devergie y Besnier contribuyeron con su denominación, consiste en una alteración de la queratinización con manifestaciones cutáneas heterogéneas.¹ Corresponde al 0.03% de la consulta dermatológica, con una incidencia reportada de 1 por cada 5000 habitantes; se manifiesta en todas las edades y ambos sexos, pero frecuentemente aparece en la primera o sexta década de la vida; en edades tempranas es menos frecuente.^{2,3}

Las manifestaciones clínicas son heterogéneas y dependen de la clasificación. Griffiths clasificó la enfermedad en cinco tipos según las manifestaciones clínicas, el pronóstico y la edad de aparición y posteriormente se asoció un tipo de pitiriasis rubra pilaris por infección de VIH.⁴

Cuadro 1

En el decenio de 1980, Larrègue propuso un subgrupo cuyas características clínicas son indistinguibles del tipo III, pero es precedido por

una infección viral o bacteriana: la pitiriasis rubra pilaris aguda posinfecciosa.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 9 años, natural y procedente de Carabobo, Venezuela. Antecedentes familiares no contributorios, con antecedente de infección por varicela 15 días antes de su padecimiento actual; fototipo cutáneo IV/VI según la escala de Fitzpatrick. Una semana antes de la consulta manifestó lesiones tipo pápulas eritematosas y descamativas, generalizadas, e hiperqueratosis palmoplantar, por lo que acudió a consulta en el servicio de Dermatología de la Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, en Valencia, Carabobo, en abril de 2023.

Al examen físico se observó una dermatosis generalizada bilateral y simétrica, caracterizada por pápulas foliculares hiperqueratósicas; algunas confluían formando placas del color de la piel de bordes regulares, bien definidos, con escamas blancas finas en su superficie. **Figura 1**

Asimismo, en las palmas y las plantas, se observó queratodermia amarillenta difusa y cérea

Cuadro 1. Clasificación de la pitiriasis rubra pilaris

Tipo de pitiriasis rubra pilaris	Características
I: clásica del adulto	Más frecuente. Suele comenzar en la mitad superior del cuerpo con progresión cefalocaudal. Asociación con: queratodermia palmoplantar amarillo-anaranjada, afectación ungueal y, con frecuencia, eritrodermia
II: atípica del adulto	Sin progresión cefalocaudal. Se caracteriza por dermatitis ictiosiforme, queratosis palmoplantar gruesa y escaso cabello en la piel cabelluda
III: clásica juvenil	Afecta a niños de entre 5 y 10 años. Representa aproximadamente el 10% de los casos, buen pronóstico, con alivio espontáneo frecuente
IV: juvenil circunscrita	Principalmente en adolescentes. Causa eritema bien delimitado e hiperqueratosis folicular, que predomina en las rodillas y los codos. Curso prolongado o recurrente
V: juvenil atípica	Forma rara, estrechamente asociada con la pitiriasis rubra pilaris hereditaria. Suele tener inicio temprano y curso crónico. Se caracteriza por hiperqueratosis folicular y dermatitis ictiosiforme
VI: asociada con el VIH	Se relaciona con infección por VIH, generalmente sin evidencia de inmunosupresión. Mal pronóstico, escasa respuesta al tratamiento. Puede causar lesiones noduloquisticas, similares al liquen espinuloso y eritrodermia



Figura 1. Pápulas foliculares hiperqueratósicas.

(Figura 2). También se encontraron adenopatías cervicales bilaterales. El resto del examen físico no mostró alteraciones. Con técnica de dermatoscopia con luz polarizada se evidenciaron pápulas foliculares hiperqueratósicas de tamaño variable.

Los resultados de los exámenes paraclínicos reportaron hematología completa: leucocitos: 12,055 (neutrófilos 47%, linfocitos 50%, eosinófilos 3%), hemoglobina 13.4 g, plaquetas 213,000; química sanguínea: glucemia basal 78 mg/dL, urea 16 mg/dL, creatinina 0.6 mg/dL; PCR 3.9 mg/L (VR 0.8); serologías: VIH no reactivo, VDRL no reactivo, IgE 218 UI/mL (VR 200 UI/mL), IgMVVZ 1.1 UI/mL, IgGVVZ 1.6 UI/mL (positivos). La radiografía de tórax posteroanterior y la ecografía abdominal no mostraron alteraciones.

La biopsia incisional de la lesión de piel del tórax posterior, con tinción de hematoxilina-



Figura 2. Queratodermia amarillenta, difusa y cérea.

eosina, reportó: en la epidermis, ortoqueratosis laminar con paraqueratosis vertical y horizontal y acantosis; en la dermis, infiltrado inflamatorio perivascular (Figura 3). En otro corte histológico a 40x se observó un tapón de queratina en el folículo pilosebáceo (Figura 4), hallazgos sugerentes de pitiriasis rubra pilaris.

Se indicó tratamiento con emolientes con urea, corticosteroide tópico de alta potencia y retinoide tópico.

DISCUSIÓN

La pitiriasis rubra pilaris es un padecimiento dermatológico con un antecedente histórico que data del siglo XVIII; es una enfermedad inflamatoria en la que se ve alterada la queratinización de la piel que genera manifestaciones clínicas diversas. Es poco común, sobre todo en edad pediátrica. Su incidencia se reporta en 1 por cada 5000 habitantes en Estados Unidos e

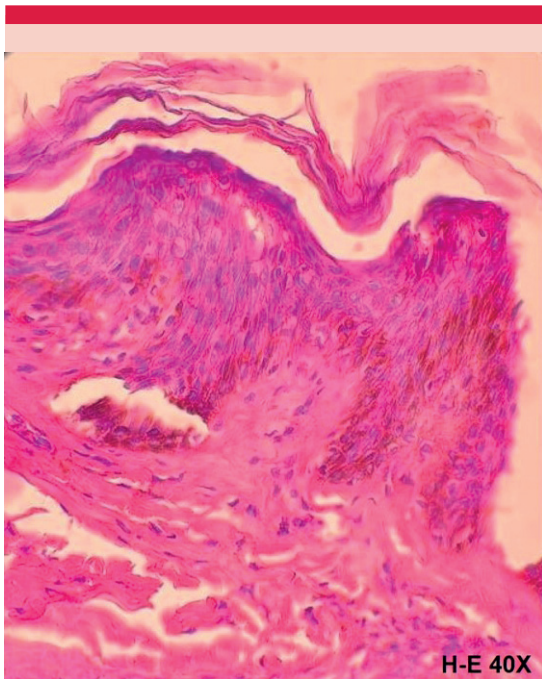


Figura 3. Ortoqueratosis laminar con paraqueratosis vertical y horizontal, acantosis, infiltrado inflamatorio perivascular.

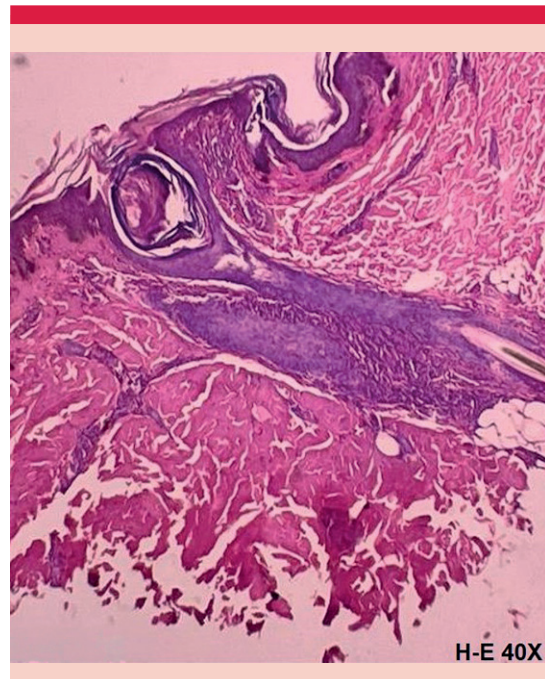


Figura 4. Tapón de queratina en el folículo pilosebáceo.

Inglaterra; afecta a todas las edades, etnias y a uno y otro sexo, pero frecuentemente aparece en la primera o sexta década de la vida, por lo que se considera de distribución bimodal.^{1,2,3}

Su causa se desconoce; actualmente, se aceptan como desencadenantes infecciones virales, bacterianas, enfermedades autoinmunitarias o neoplásicas. También se ha descrito el componente genético, con la descripción de formas familiares particularmente relacionadas con mutaciones en el gen CARD14 del cromosoma 17q25, sin menospreciar la alteración de linfocitos T y el déficit de TNF- α . Se han reportado casos desencadenados por agentes infecciosos, como estreptococos, citomegalovirus, posvacunación oral contra poliomielitis y triple bacteriana (DPT) y varicela, como en la paciente del caso.³⁻⁶

Las manifestaciones clínicas son variadas y dependen de la clasificación; sólo 3 tipos pueden afectar a niños. El tipo III, o clásico juvenil, se manifiesta de forma generalizada con lesiones tipo pápulas foliculares y placas de color rojo-naranja con islotes de piel sana y queratodermia palmoplantar amarillenta cerosa. El tipo IV juvenil circunscrito es la única variante focal y es la más común en la edad pediátrica; topográficamente afecta los codos, las rodillas y sobre las prominencias óseas, y el tipo V atípico juvenil es hereditario con características similares al clásico.

En 1983 Larrègue propuso un subgrupo cuyas características clínicas son indistinguibles del tipo III pero es precedido por una infección viral o bacteriana: la pitiriasis rubra pilaris aguda posinfecciosa, caracterizada por ausencia de antecedentes familiares, aparición después del primer año de vida, antecedente de episodio infeccioso,

ausencia de alteraciones en los exámenes de laboratorio, excepto las derivadas del proceso infeccioso, aspecto clínico similar a la pitiriasis rubra pilaris clásica juvenil y curso agudo con evolución crónica. La paciente del caso clínico cumplió con todos los criterios mencionados.⁵⁻⁸

La afectación ungueal tiene prevalencia del 13 al 33% y puede manifestarse en niños como engrosamiento de la lámina ungueal, coloración amarillo-marrón, hiperqueratosis subungueal y hemorragias en astilla; en el tipo V se ha descrito onicólisis y onicogriposis.⁹

El diagnóstico se basa en la clínica e histopatología; esta última se distingue por ortoqueratosis con paraqueratosis alternante en dirección vertical y horizontal, acantosis epidérmica, ocasionalmente infiltrado linfocítico perivascular superficial en la dermis subyacente y tapones de queratina en los infundíbulos foliculares.⁴

El tratamiento debe individualizarse. La terapia tópica inicia con emolientes con urea o queratolíticos, esteroides tópicos, inhibidores de calcineurina y retinoides tópicos; éstos son los primeros pasos antes de escalar al tratamiento sistémico o fototerapia. Si el tratamiento tópico es insuficiente, deben indicarse, como primera línea, retinoides sistémicos, actualmente aceptados en niños, de preferencia isotretinoína a dosis de 1 a 1.5 mg/kg/día. Si la terapia no es efectiva o existe alguna contraindicación, debe considerarse el metotrexato, ciclosporina o azatioprina. En la actualidad, hay múltiples estudios que sugieren la administración de agentes inmunosupresores biológicos, como los inhibidores del TNF- α , el secukinumab y ustekinumab. También se reporta el uso de fototerapia UVB de banda estrecha y PUVA.^{4,7}

CONCLUSIONES

La pitiriasis rubra pilaris es una enfermedad antigua, inflamatoria, crónica, en la que se

ve afectada la queratinización de la piel; se atribuye a factores epigenéticos, inmunológicos, neoplásicos y genéticos. En algunos casos se ha reportado su aparición luego de una infección viral. Principalmente se asocia con infecciones respiratorias, por ello se ha descrito una variante de la enfermedad posinfecciosa con características clínicas indistinguibles de la forma clásica, lo que añade valor a la anamnesis; sin embargo, los casos reportados siguen siendo escasos, por lo que no puede definirse la prevalencia de la enfermedad, ni se ha añadido este subtipo a la clasificación. A pesar de los múltiples estudios efectuados, su tratamiento sigue siendo complicado, prolongado y un fallo en el tratamiento hace al paciente propenso a las recidivas.

REFERENCIAS

1. Mancilla-Gudiel P, Arenas R. Pitiriasis rubra pilar: una revisión. *Dermatol CMQ* 2020; 18 (1): 53-60.
2. Castro L, Mejía G, Aguilar G, et al. Pitiriasis rubra pilaris en niños: informe de 2 casos. *Rev Argent Dermatol* 2020; 101 (4): 117-136.
3. García-Briz M, García-Ruiz R, Zayas-Gávila A, Mateu-Puchades A. Pitiriasis rubra pilaris. ¿Algo más que un trastorno de la queratinización? *Med Cutan Iber Lat Am* 2018; 46 (1): 7-12.
4. Roenneberg S, Biedermann T. Pitiriasis rubra pilaris: Algorithms for diagnosis and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018; 32 (6): 889-898. <https://doi.org/10.1111/jdv.14761>
5. Ortiz A, Bernedo P, Casas A, Ychaso G. pitiriasis rubra pilaris: a propósito de un caso. *Rev Argent Dermatol* 2020; 101 (3): 21-30.
6. Filippi F, Patrizi A, Chessa MA, et al. A novel presentation of juvenile pityriasis rubra pilaris with possible involvement of bacterial superantigens. *J Dtsch Dermatol Ges* 2022; 20 (3): 335-337. <https://doi.org/10.1111/ddg.14662>
7. Brown F, Badri T. Pitiriasis rubra pilaris. *StatPearls*. Isla del Tesoro 2023.
8. Ferrándiz-Pulido C, Bartralot R, Bassas P, Bodet D. Pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa: una dermatosis mediada por superantígenos. *Actas Dermosifiliogr* 2009; 100: 706-9. [https://doi.org/10.1016/S0001-7310\(09\)72284-7](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(09)72284-7)
9. Grover C, Kharghoria G. Trachyonychia with juvenile pityriasis rubra pilaris. *Indian Dermatol Online J* 2021; 12: 758-9. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_840_20