

Facultad de Enfermería y Podología



TRABAJO DE FIN DE GRADO EN PODOLOGÍA

Curso académico 2021/2022

PITIRIASIS RUBRA PILARIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Nadia Viéitez Táboas

Directores:

Dr. Benigno Monteagudo Sánchez

Dr. Abián Mosquera Fernández

Director(es):

Dr. Benigno Monteagudo Sánchez

Profesor Asociado del Departamento de Ciencias de la Salud en la Facultad de Enfermería y Podología en la Universidad de La Coruña.

Dermatólogo. Servicio de Dermatología Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Gerencia de Gestión Integrada de Ferrol. SERGAS.

Dr. Abián Mosquera Fernández

Profesor Contratado Doctor del Departamento de Ciencias de la Salud en la Facultad de Enfermería y Podología en la Universidad de La Coruña.

AGRADECIMIENTOS

A mis tutores, Benigno y Abián por su gran paciencia, implicación y dedicación que mostraron a lo largo de estos meses.

A mi familia, pero sobre todo a mis padres, y especialmente la figura de mi madre por su apoyo incondicional en todos los aspectos de mi vida, la educación y los valores que me inculcó y me inculca hasta día de hoy.

A mi abuela por esas cantidades industriales de comida muy rica que me mandaba a Ferrol.

A mis amigos de Redondela, sobre todo a Patri e Isma por la comprensión y el apoyo durante estos años y por creer siempre que podría conseguirlo.

A mis compañeros de carrera, concretamente a esos que se convirtieron en grandes amigos, por esos momentos de estudio en el aula y esos trabajos hasta altas horas de la noche, durante estos 4 años.

A todos los profesores que, a lo largo de estos años, me han inculcado sus conocimientos y sus experiencias profesionales.

Gracias.

ÍNDICE

| | |
|--------------------------------------|-----------|
| 1. RESÚMENES..... | 7 |
| 1.1. Resumen..... | 7 |
| 1.2. Resumen..... | 7 |
| 1.3. Abstract..... | 8 |
| 2. SIGLAS Y ACRÓNIMOS..... | 9 |
| 3. INTRODUCCIÓN..... | 10 |
| 3.1. Definición..... | 10 |
| 3.2. Prevalencia..... | 10 |
| 3.3. Etiopatogenia..... | 10 |
| 3.4. Diagnóstico..... | 11 |
| 3.5. Diagnóstico diferencial..... | 11 |
| 3.6. Justificación..... | 12 |
| 4. PRESENTACIÓN DEL CASO..... | 13 |
| 5. VALORACIÓN..... | 13 |
| 6. PLAN DE ACTUACIÓN..... | 16 |
| 6.1. Fase diagnóstica..... | 16 |
| 6.2. Fase de planificación..... | 16 |
| 6.3. Fase de ejecución..... | 17 |
| 6.4. Fase de evaluación..... | 17 |
| 7. DISCUSIÓN..... | 19 |
| 8. CONCLUSIONES..... | 24 |
| 9. BIBLIOGRAFÍA..... | 25 |

ÍNDICE DE TABLAS

| | |
|--|----|
| Tabla I. Diagnóstico diferencial..... | 12 |
| Tabla II. Manifestaciones Clínicas..... | 21 |
| Tabla III. Tiempos de remisión..... | 23 |

ÍNDICE DE FIGURAS

| | |
|---|----|
| Figura 1. Queratodermia plantar..... | 13 |
| Figura 2. Queratodermia rojo-anaranjada palmar..... | 14 |
| Figura 3. Placas eritematosas, algo descamativas, en EEII..... | 14 |
| Figura 4. Eritema difuso con islotes de piel sana en tronco..... | 15 |
| Figura 5. Eritema facial difuso con islotes de piel sana en área mandibular y frente, y cierta hiperqueratosis a nivel de hélix..... | 15 |
| Figura 6. Hiperqueratosis e infiltrado linfocitario perivascular (hematoxilina-eosina X10) | 16 |
| Figura 7. Zonas de piel sana en dorso de pies..... | 18 |
| Figura 8. Queratodermia palmar menos marcada..... | 18 |
| Figura 9. Eritema más tenue e islotes de piel sana en muslos..... | 18 |
| Figura 10. Eritema más tenue en tronco..... | 18 |
| Figura 11. Áreas de piel sana en mejillas y frente..... | 19 |

1. RESUMENES

1.1. Resumen

Presentación del caso: Se describe el caso de un varón de 56 años de edad que acudió a la Clínica Universitaria de Podología (CUP) de la Universidad de A Coruña derivado de Atención Primaria para realizarle una revisión y tratamiento de alteraciones ungueales en los pies.

Valoración: Presencia de queratodermia palmoplantar de color rojo anaranjado y una eritrodermia consistente con cierta descamación e hiperqueratosis folicular tanto en extremidades, tronco como en área facial. Debido a la extensión del cuadro cutáneo se derivó al Servicio de Dermatología del Hospital Naval de Ferrol.

Plan de actuación: Inicialmente en el Servicio de Dermatología se le pautaron emolientes y vaselina salicilada al 5% junto prednisona oral; paralelamente en el Servicio de Podología se realiza corte y fresado de uñas y deslaminación de las hiperqueratosis. Posteriormente se observa la ineficacia del tratamiento y se descubre un adenocarcinoma de sigma, por lo que se inició tratamiento con apremilast.

Discusión: La pitiriasis rubra pilaris (PRP) puede manifestarse con diferentes presentaciones clínicas, que marcarán el tratamiento y pronóstico. Además, con la llegada del COVID-19, se observaron casos de PRP asociados al proceso de vacunación de COVID-19, o tras dar positivo en pruebas diagnósticas de COVID-19.

1.2. Resumo

Presentación do caso: Descríbese o caso dun home de 56 anos de idade que acudiu a Clínica Universitaria de Podoloxía (CUP) da Universidade da Coruña para unha revisión e tratamento de trastornos ungueais nos pes.

Valoración: Presenza de queratodermia palmoplantar de cor vermello laranxado e eritrodermia consistente con algunha descamación e hiperqueratose folicular nas extremidades, tronco e zona facial. Pola extensión da afección cutánea foi derivado ao Servizo de Dermatoloxía do Hospital Naval de Ferrol.

Plan de actuación: Inicialmente, no Servizo de Dermatoloxía prescribíronse emolientes e vaselina salicilada ao 5%, asociados a un réxime oral de prednisona; Paralelamente, no Servizo de Podoloxía realizase o corte e fresado de uñas e a delaminación da hiper-

queratose presente. Posteriormente, observouse a ineficacia do tratamento e descubriuse un adenocarcinoma de sigmoide, para o que se iniciou o tratamento con apremilast.

Discusión: A pitiriasis rubra pilaris (PRP) pode manifestarse con diferentes presentacións clínicas, que determinarán o tratamento e o pronóstico. Ademais, coa chegada da COVID-19, observáronse casos de PRP asociados ao proceso de vacinación contra a COVID-19, ou tras dar positivo nas probas diagnósticas de COVID-19.

1.3. Abstract

Case presentation: We describe the case of a 56-year-old male referred to the University Clinic of Podiatry (CUP) of the University of A Coruña derived from Primary Care for a check-up and treatment of nail changes in his feet.

Assessment: Presence of red-orange palmoplantar keratoderma and erythroderma with some scaling and follicular hyperkeratosis in the extremities, trunk, and facial area. Due to the broad extension of the skin condition, he was referred to the Ferrol Naval Hospital Dermatology Service.

Action plan: Initially, in the Dermatology Department, emollients, 5% salicylated Vaseline and oral prednisone were prescribed; At the same time, the Podiatry Service performs cutting and milling of nails and delamination of hyperkeratosis. Subsequently, the ineffectiveness of the treatment was observed and an adenocarcinoma of the sigmoid was discovered, for which treatment with apremilast was started.

Discussion: Pityriasis rubra pilaris (PRP) can manifest with different clinical presentations, which will determine the treatment and prognosis. In addition, with the arrival of COVID-19, cases of PRP associated with the COVID-19 vaccination process were observed, or after testing positive for COVID-19 diagnostic tests.

2. SIGLAS Y ACRÓNIMOS

PRP- Pitiriasis rubra pilaris

Rayos UV- Rayos ultravioleta

NF-kB - Factor de transcripción nuclear kappa B

CUP- Clínica Universitaria de Podología

LCCT- Linfoma cutáneo de células T

EEII- Extremidades Inferiores

EES- Extremidades superiores

FIG- Figura

TAC- Tomografía axial computarizada

VIH- Virus de inmunodeficiencia humana

TNF α - Factor de necrosis tumoral alfa

IL- Interleucinas

SARS-CoV-2- Síndrome respiratorio agudo grave causado por el coronavirus tipo 2

3. INTRODUCCIÓN

3.1. Definición

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) se describe como un trastorno cutáneo papuloescamoso que se caracteriza por presentar pápulas foliculares hiperqueratósicas sobre una base eritematosa generalizada. Existen áreas de piel intactas, y con frecuencia se observa una queratodermia palmoplantar de color rojo-anaranjado^{1,2}.

Fue descrita por primera vez por Claudius Tarral en 1835 como una variante de la psoriasis. Más tarde en el año 1857 Alphonse Devergie la consideró una entidad independiente y la denominó “pitiriasis pilaris”. Posteriormente Besnier en 1889 propuso el término “PRP” que es el que ha perdurado^{3,4}.

3.2. Prevalencia

La prevalencia e incidencia de la PRP varían mucho en función de la edad de la población estudiada. La incidencia no está muy bien documentada, pero se estima que afecta aproximadamente a 1/5000 pacientes que acuden a las clínicas dermatológicas⁵.

Se manifiesta en ambos sexos por igual, en cualquier raza y presenta los picos de mayor incidencia en la primera, segunda y sexta décadas de la vida^{6,7}.

3.3. Etiopatogenia

No está clara su etiopatogenia. Inicialmente se pensaba que estaba motivada por una deficiencia de la vitamina A, si bien se ha especulado con una patogenia autoinmune. Así mismo, hay casos descritos desencadenados tras traumatismos, exposición a rayos UV, y muy especialmente, infecciones víricas o bacterianas⁸.

La mayoría de los casos descritos son aislados adquiridos. Aunque también hay formas familiares, sobre todo con herencia autosómica dominante, con mutaciones heterocigóticas en la familia del reclutamiento de las caspasas en el gen CARD14, que es un activador del factor de transcripción nuclear kappa B (NF-kB) observado en múltiples trastornos inflamatorios y en el cáncer^{4,8}.

La PRP comparte muchas características clínicas, genéticas e histopatológicas con la psoriasis. Incluso algunos autores la consideran una posible variante alélica de la psoriasis familiar al encontrarse esas mutaciones en el gen CARD14⁴.

3.4. Diagnóstico

Aunque el diagnóstico es principalmente clínico, suele confirmarse con estudios histopatológicos. Éstos muestran la presencia de hiperqueratosis irregular con alternancia de ortoqueratosis y paraqueratosis en direcciones verticales y horizontales (patrón de “tablero de ajedrez”). Son frecuentes también otros hallazgos como la hipergranulosis, el taponamiento folicular, las crestas amplias y las papilas dérmicas estrechas. Otro hallazgo distintivo, pero ocasional, es la “paraqueratosis en hombros” y la disqueratosis acantolítica focal descrita por Kao y Sulica en 1989⁹.

En las fases iniciales de la enfermedad es difícil llegar al diagnóstico de PRP, debido a que no se aprecian todas las manifestaciones clínicas. Las características fundamentales que facilitan el diagnóstico clínico son la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas (1 mm de diámetro aproximadamente) que dan la sensación al tacto de una textura rugosa (“*rallador de nuez moscada*”), y la existencia de placas eritematosas de color rojo-anaranjado que se unen dejando islotes de piel sana⁹.

Griffiths propuso una clasificación según la edad del paciente, la duración y la forma de presentación. Cada tipo de PRP tendrá un pronóstico diferente y, por tanto, requerirá un manejo terapéutico diferente.

3.5. Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial de la PRP se incluyen diferentes enfermedades, como la psoriasis, la queratosis pilar, la dermatitis atópica, la ictiosis, el eccema y la ictiosis foliculares, el liquen espinuloso, la frinoderma, el linfoma cutáneo de células T (LCCT), el liquen plano pilar, la dermatitis seborreica, la eritroqueratodermia progresiva simétrica y la eritroqueratodermia variable (tabla I)¹⁰.

A diferencia de la psoriasis, hay que tener en cuenta que en la PRP no existen los signos de Auspitz y de la vela, y presenta áreas de piel sana en forma de islote^{9,11}.

Tabla I. Diagnóstico diferencial

| DIAGNOSTICO DIFERENCIAL |
|--|
| Psoriasis |
| Queratosis pilar |
| Dermatitis atópica |
| Ictiosis |
| Ecceema e Ictiosis foliculares |
| Liquen espinuloso |
| Frinoderma |
| LCCT |
| Liquen plano pilar |
| Dermatitis seborreica |
| Eritroqueratodermia progresiva simétrica |
| Eritroqueratodermia variable |

3.6. Justificación

La PRP es una dermatosis con una baja prevalencia y por tanto con pocos estudios descritos, en su mayoría se tratan de casos aislados o escasos series de casos. Pese a ello, consideramos de gran interés su conocimiento por parte del podólogo al ser la queratodermia palmoplantar rojo-anaranjada una de las manifestaciones clínicas más características. Igualmente es de suma importancia diagnosticarlo adecuadamente para tratar correctamente y resolver el problema del paciente, además es significativo saber manejarla, conocer sus asociaciones y el amplio diagnóstico diferencial que presenta¹¹. Con tal finalidad describimos un caso que tuvimos la oportunidad de estudiar de forma conjunta en la Clínica Universitaria de Podología y el Servicio de Dermatología.

A la hora de recoger y exponer toda la información clínica e iconografía, se cumplieron todas las normas de buena práctica, tanto la gestión como el tratamiento, conservación y comunicación de los datos se realizará en base a lo expuesto en Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo de 27 de abril de 2016 relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales

y a la libre circulación de estos datos y por el que se deroga la Directiva 95/46/CE (Reglamento general de protección de datos)¹².

4. PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 56 años de edad, fumador, sin antecedentes personales de interés que acude a la Clínica Universitaria de Podología (CUP) remitido desde Atención Primaria para realizar una revisión y tratamiento de alteraciones ungueales. También refirió la presencia de lesiones cutáneas pruriginosas generalizadas que se habían iniciado dos semanas antes en área facial.

5. VALORACIÓN

A la exploración apreciamos una marcada queratodermia palmoplantar de color rojo anaranjada asociada a leve descamación (figs. 1 y 2) y una eritrodermia consistente en eritema difuso en zonas con cierta descamación, e hiperqueratosis folicular tanto en extremidades, tronco como en área facial. En determinadas zonas corporales, especialmente en tronco, se evidenciaban islotes de piel sana (figs. 3-5).



Figura 1. Queratodermia plantar



Figura 2. Queratodermia rojo-anaranjada palmar



Figura 3. Placas eritematosas, algo descamativas, en EEII



Figura 4: Eritema difuso con islotes de piel sano en tronco



Figura 5. Eritema difuso con islotes de piel sana en área mandibular y frente, y cierta hiperqueratosis a nivel de helix

Dada la extensión del cuadro cutáneo se derivó al Servicio de Dermatología del Hospital Naval de Ferrol.

6. PLAN DE ACTUACIÓN

6.1. Fase diagnóstica

Dados los hallazgos clínicos del proceso cutáneo, en el Servicio de Dermatología realizaron una biopsia cutánea, cuyo estudio histopatológico mostró una epidermis con hiperplasia psoriasiforme junto con hiperqueratosis ortoqueratósica y paraqueratosis focal, e infundíbulos foliculares dilatados. En dermis se observó un infiltrado inflamatorio linfocitario de distribución perivascular (fig. 6), lo que apoyó la sospecha diagnóstica de PRP.

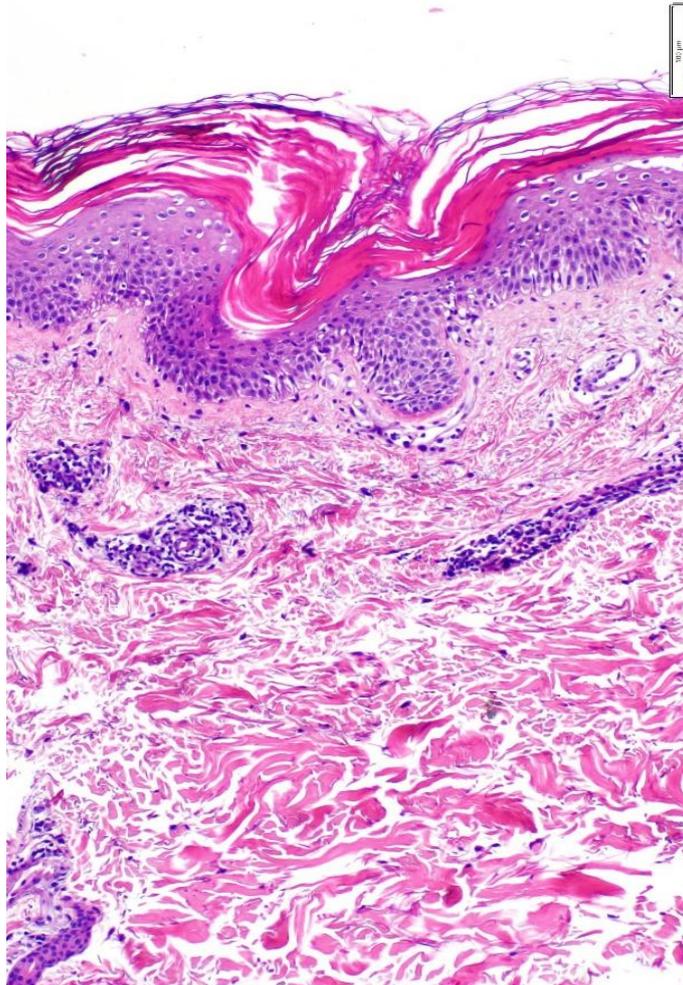


Figura 6. Hiperqueratosis en infiltrado linfocitario perivascular (hematoxilina-eosina X10)

6.2. Fase de planificación

Con el diagnóstico de PRP se explicó al paciente la naturaleza de dicho proceso cutáneo y las distintas opciones terapéuticas.

Inicialmente se pautaron emolientes y vaselina salicilada al 5% asociada una pauta descendente de prednisona oral (dosis inicial de 30 mg al día) durante 1 mes. Dada la falta de respuesta terapéutica se indicó fototerapia, en concreto UVB-BE que se suspendió a las 16 sesiones al no mostrarse eficaz.

Paralelamente en la CUP se procede a realizarle el corte y fresado de uñas junto con la deslaminación de las capas queratósicas de la piel; para ello inicialmente se utilizó un antiséptico (alcohol 96°)¹³ para desinfectar la piel con la ayuda de una gasa. Tras esperar 2 minutos a que actúe el alcohol se procedió a la deslaminación de las capas de la piel hiperqueratósicas hasta detectar piel sana con una coloración rosada (consistencia natural) para ello se utilizó una hoja del bisturí del nº10.

6.3. Fase de ejecución

Posteriormente se prescribió acitretina oral a una dosis de 25 mg al día durante 6 meses obteniendo una pobre respuesta, y metrotexato oral 7,5 mg a la semana que se suspendió al mes.

En los últimos meses el paciente presentó una pérdida de cerca de 20Kg de peso, por lo que el Servicio de Dermatología solicitó sangre oculta en heces que fue mayor de 900 ng/ml y TAC tóraco-abdomino-pélvico que evidenció en recto-sigma un engrosamiento de la pared de segmento de al menos 8,5 cm. Además, en la colonoscopia se identificó una neoplasia estenosante circunferencial parcialmente ulcerada entre 15-20 cm de margen anal. Tras la realización de sigmoidectomía laparoscópica el estudio histopatológico mostró un adenocarcinoma infiltrante de bajo grado en el colon sigmoide (con 4 ganglios linfáticos con infiltración tumoral). Por todo esto en el Servicio de Oncología le pautaron tratamiento quimioterápico con oxaliplatino y capecitabina.

Dado el antecedente de adenocarcinoma de sigma, y dada la imposibilidad de pautar inmunosupresores y biológicos, se inició tratamiento con apremilast 30 mg dos veces al día.

6.4. Fase de evaluación

Se especula que esta PRP fuese de carácter paraneoplásico ya que tras establecer el tratamiento con apremilast del proceso cutáneo, y realizar la cirugía y la quimioterapia del adenocarcinoma la afectación cutánea mejoró considerablemente. El paciente mostró una menor queratodermia palmo-plantar, y el eritema difuso era más tenue y con áreas de piel sana de mayor tamaño (figs. 7-11).



Figura 7. Zonas de piel sana en dorso de piel



Figura 8. Queratodermia palmar menos marcada



Figura 9. Eritema más tenue e islotes de piel sana en muslos



Figura 10. Eritema más tenue en tronco



Figura 11. Áreas de piel sana en mejillas y frente

7. DISCUSIÓN

La PRP puede manifestarse con diferentes presentaciones clínicas. Griffiths estableció cinco tipos, aunque posteriormente se añadió un sexto para pacientes con infección por VIH (tabla II)^{10,11,14,15}.

Tipo I: Adulto clásico

Este tipo es la forma más común. Presenta una afectación del tronco, los brazos, la cara, el cuello y las piernas. Se caracteriza por presentar pápulas foliculares queratósicas (rojo anaranjado), que se fusionan en placas con islotes de piel sana. Además, puede producirse eritrodermia y queratodermia palmoplantar. Suele tener buen pronóstico, siendo autolimitada con una remisión del 80% de los casos en 3 años^{10,11,14,15}.

Tipo II: Atípico en adultos

Suele ser crónico y representa el 5% de todos los casos de PRP. Presenta dermatitis ic-tiosiforme con predilección por las extremidades inferiores acompañada de una hiperqueratosis palmoplantar gruesa, y alopecia ocasional^{10,11,14,15}.

Tipo III: Juvenil clásico

Tiene una clínica similar a la PRP tipo I. Suele aparecer entre los 5 y 10 años de edad. Tiene un buen pronóstico, resolviéndose habitualmente de forma espontánea^{10,11,14,15}.

Tipos IV: Juvenil circunscrito

Dentro de la edad juvenil es el tipo más común, encima de tener un pronóstico impredecible y con recaídas. Se exhibe como placas eritematosas acompañado de pápulas foliculares hiperqueratósicas en codos y rodillas. Mantiene relación con la queratodermia palmo-plantar junto con afectación en el dorso de las manos y los pies^{10,11,14,15}.

Tipo V: Juvenil atípico

Características clínicas similares al tipo II. Se incluyen aquí los casos de PRP hereditaria (los tipos II y V), tal y como indica su nombre es inusual en pacientes jóvenes; pero se manifiesta en los primeros años de vida. Presentan un curso crónico resistente al tratamiento. Cursa con lesiones ictiosiformes pero también hallazgos esclerodermiformes en los dedos de manos y pies^{10,11,14,15}.

Tipo VI: Asociada a VIH

Este subtipo lo propusieron Miralles *et al* en 1995. Estos pacientes presentan un cuadro más grave, pero con buena respuesta clínica con la administración de los antirretrovirales. Pueden asociar lesiones de acné nódulo quístico, hidrosadenitis supurativa y liquen espinuloso^{10,11,14,15}.

Tabla II. Manifestaciones clínicas

| Tipo | Frecuencia | Características clínicas |
|--------------------------------------|------------|---|
| Tipo I: clásico del adulto | 50% | Placas eritematoescamosas difusas con evolución cefalocaudal e islas de piel sana, hiperqueratosis folicular, queratodermia palmo-plantar y eritrodermia. |
| Tipo II: atípico del adulto | 5% | Lesiones ictiosiformes en piernas, hiperqueratosis folicular, queratodermia palmo-plantar y alopecia. |
| 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. |
| Tipo IV: circunscrito juvenil | 25% | Placas eritematoescamosas y/o pápulas foliculares hiperqueratósicas localizadas en codos y rodillas, y queratodermia palmo-plantar. |
| Tipo V: atípico juvenil | 5% | Lesiones esclerodermiformes en manos y pies, hiperqueratosis folicular y queratodermia palmo-plantar (primeros años de vida). |
| Tipo VI: asociada a VIH | Aumentando | Similar al tipo I, pero más grave. Relacionado con el acné nódulo quístico y liquen espinuloso. |

En cuanto al tratamiento de esta afección es un desafío y viene determinado por la presentación clínica. Actualmente existen un amplio abanico de opciones terapéuticas todas ellas con el objetivo de conseguir una reducción de la morbilidad y las posibles complicaciones que pueden derivar de esta enfermedad^{16,17}.

Inicialmente el tratamiento tópico ayuda a controlar los síntomas y puede ser suficiente en aquellos pacientes que presentan una enfermedad limitada; pero para la mayoría de los pacientes requieren una terapia sistémica para lograr un control. Lo primero que hay que tener en cuenta es el cuidado de la piel con emolientes que puedan contener urea o ácido

salicílico. Posteriormente sería necesario aplicar esteroides, inhibidores de la calcineurina y retinoides^{16,17}.

La siguiente línea de tratamiento son los retinoides orales, en los que destacan por eficacia la acitretina o la isotretinoína, y el metotrexato. Otras opciones terapéuticas serían la azatioprina y la ciclosporina, y como terapia complementaria la fototerapia¹³. En los últimos años han aumentado el número de artículos que muestran la eficacia de agentes biológicos en los casos resistentes a los retinoides orales o ante la presencia de alguna contraindicación para el uso de inmunosupresores¹⁶.

Entre las terapias biológicas se incluyen antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (TNF α) e interleucinas (IL). Dentro del grupo de los inhibidores del TNF α , el biológico utilizado con más frecuencia es el infliximab, seguido del etanercept y el adalimumab¹⁵. En el grupo de los inhibidores de IL-12/23, destaca el ustekinumab, y en el grupo de los inhibidores de IL-17 el ixekizumab¹⁶.

Aunque existen pocos casos descritos, cuando exista una neoplasia subyacente, como en nuestro caso, el apremilast se plantea como una buena opción terapéutica¹⁸.

Cuando la PRP se presenta en un paciente con una malignidad podemos estar ante una forma paraneoplásica. Este hecho es muy infrecuente y debe cumplir una serie de criterios de tiempo de evolución y mejoría o curación del proceso cutáneo al resolver la neoplasia. Se desconoce el mecanismo por el cual el cáncer desencadena la PRP, pero se suele atribuir a una secreción de péptidos u hormonas funcionales del tumor, o incluso a una reacción cruzada inmunitaria entre las células tumorales y las células huésped normales. El cáncer asociado puede ser tanto un tumor sólido como malignidades hematológicas¹⁸.

Los casos de PRP paraneoplásica pueden mostrar una clínica atípica, la afectación de mucosas o una forma eritrodérmica; así como falta de respuesta terapéutica a los tratamientos habituales¹⁸.

Los tiempos de remisión y el pronóstico de la PRP en un paciente determinado oscilarán no sólo en función del tratamiento pautado sino también del tipo clínico que presente (tabla III)¹⁸.

Tabla III. Tiempos de remisión

| TIPO | PRONÓSTICO |
|----------|---|
| Tipo I | Remisión espontánea en tres años |
| Tipo II | Crónico |
| Tipo III | Generalmente se resuelve en un año |
| Tipo IV | Incierto, cuando remiten los síntomas aparecen exacerbaciones |
| Tipo V | Crónico |
| Tipo VI | Crónico acompañado con un mal pronóstico |

Desde que la pandemia de la COVID-19, causada por la irrupción del nuevo coronavirus SARS-CoV-2 se convirtiera en una emergencia de salud pública de importancia internacional con una incidencia de casos de aproximadamente de 526,7 millones; se reportaron casos de pacientes que desarrollaron PRP después de la vacunación para la COVID-19¹⁹.

Un artículo publicado muy recientemente (marzo del 2022) en *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* muestra a 7 pacientes adultos de 31 y 82 años; de diferentes partes del mundo, de los cuales, cuatro pacientes recibieron la vacuna de AstraZeneca, y dos la vacuna de Pfizer y Moderna²⁰. La aparición de las reacciones adversas es muy variable, puede ir desde los 13 días después de la inyección de la primera dosis, después de la primera y segunda dosis y después de un tiempo medio de 6,5 días tras la segunda dosis. Estas reacciones surgen en menos de 15 días tras la vacunación lo que apoyaría su relación²⁰. Aunque la PRP puede ser persistente en muchos pacientes, pero en este subgrupo, relacionado con la vacuna, suelen mejorar con el uso de retinoides o corticoides tópicos y orales. Se cree que cambiar el tipo de vacuna en la segunda dosis podría ayudar a mitigar las reacciones adversas o la enfermedad^{20,21}.

También existen casos descritos de PRP en pacientes pediátricos infectados con COVID-19. En ellos el pronóstico es bueno con una remisión de la sintomatología en pocos meses. Aunque no se puede descartar que sea una coincidencia, para algunos autores se trataría de otro virus a sumar entre las infecciones víricas que pueden desencadenar la PRP^{22,23}.

8. CONCLUSIONES

En conclusión, presentamos un nuevo caso de PRP tipo I, clásico en el adulto. Su falta de respuesta inicial a los tratamientos habituales, así como su rápida mejoría del proceso cutáneo tras la terapia de un adenocarcinoma de colon nos hace valorar que realmente se trate de una PRP paraneoplásica.

Hay que resaltar la existencia de casos de PRP que surgen en pacientes tras ser vacunados frente al COVID-19 o tras pasar la infección. Pese a que no se puede demostrar con una evidencia totalmente clara de que se manifiesta a causa del virus, está claro que o existe una coincidencia motivada por otros factores del todo desconocidos o realmente hay una verdadera relación entre los mismos.

También queremos hacer especial hincapié en destacar la importancia de que en el ámbito de la Podología se conozcan las manifestaciones clínicas de este proceso, y en especial de la tan característica queratodermia palmoplantar rojo-anaranjada. Además de querer resaltar la necesidad de realizar una anamnesis dirigida para descartar un cáncer en todos aquellos pacientes con una PRP con una clínica atípica que no mejore con los tratamientos de primera línea. Asimismo, es de considerar que la PRP es una enfermedad que con frecuencia afecta a zonas visibles generando una marcada repercusión estética en el paciente, de ahí la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz.

Por todo esto, este caso, es un claro ejemplo de tratamiento multidisciplinar, ya que pueden existir múltiples patologías que tengan signos y síntomas en partes del cuerpo totalmente ajenas del lugar de origen, por ello es de suma importancia la colaboración entre los podólogos y los dermatólogos para el diagnóstico y manejo de procesos cutáneos con manifestaciones acrales como es la PRP.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Kromer C, Sabat R, Celis D, Mössner R. Systemic therapies of pityriasis rubra pilaris: a systematic review. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019; 17(3):243–59. doi: 10.1111/ddg.13718
2. Cho M, Honda T, Ueshima C, Kataoka T, Otsuka A, Kabashima K. A Case of pityriasis rubra pilaris treated successfully with the phosphodiesterase-4 inhibitor apremilast. *Acta Derm Venereol.* 2018; 98(10):975–6. doi: 10.2340/00015555-2995
3. Maloney NJ, Kim MM, Nguyen KA, Hisaw LD, Worswick S. Patient experiences with biologics and apremilast in pityriasis rubra pilaris: A patient survey. *Dermatol Ther.* 2019; 32(5):e13060. doi: 10.1111/dth.13060
4. Molina-Figuera E, González-Cantero Á, Martínez-Lorenzo E, Sánchez-Moya A-I, García-Olmedo O, Gómez-Dorado B et al. Successful treatment of refractory type 1 pityriasis rubra pilaris with apremilast. *J Cutan Med Surg.* 2018; 22(1):104–5. doi: 10.1177/1203475417733464
5. Naidoo A, Sibbald C, Fleming PJ, Piguet V. Use of biologics in pityriasis rubra pilaris refractory to first-line systemic therapy: A systematic review. *J Cutan Med Surg.* 2020; 24(1):73–8. doi: 10.1177/1203475419887731
6. Pellonnet L, Beltzung F, Franck F, Rouanet J, D'incan M. A case of severe pityriasis rubra pilaris with a dramatic response to apremilast. *Eur J Dermatol.* 2018; 28(1):128-9. doi: 10.1684/ejd.2017.3187
7. Mosquera Fernández A, Monteagudo Sánchez B. Patología cutánea del pie. Universidade da Coruña, Servizo de Publicacións. 2021; 39:107-9.
8. Engelmann C, Elsner P, Miguel D. Treatment of pityriasis rubra pilaris type I: a systematic review. *Eur J Dermatol.* 2019; 29(5):524–37. doi: 10.1684/ejd.2019.3641
9. Mancilla-Gudiel P, Arenas R. Pitiriasis rubra pilar: una revisión. *Dermatol Cosmet Med Quir.* 2020; 18(1):53-61.
10. Sardoy A, LGubiani M, Boldrini MP, Herrero M, Pinardi BA. Pitiriasis rubra pilaris clásica en el adulto: Una patología poco frecuente. *Rev Argent Dermatol.* 2020;101(2):81–90.

11. Wang D, Chong VC-L, Chong W-S, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19(3):377–90. doi: 10.1007/s40257-017-0338-1
12. REGLAMENTO (UE) 2016/679 DEL PARLAMENTO EUROPEO Y DEL CONSEJO de 27 de abril de 2016. *Diario Oficial de la Unión Europea: Reglamento general de protección de datos*; 2016.
13. González Rodríguez ML, Calle-Moriel A. Avances en las formulaciones de los antisépticos. *Ars Pharm*. 2021;62(4):451–70. doi: 10.30827/ars.v62i4.21804
14. Williams A, George A, Thomas EA, Koshy JM. Pityriasis rubra pilaris type 6: A case report in an AIDS patient. *Indian J Sex Transm Dis AIDS*. 2020;41(1):100-101. doi: 10.4103/ijstd.IJSTD_120_15.
15. Roenneberg S, Biedermann T. Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32(6):889–98. doi: 10.1111/jdv.14761.
16. Camela E, Miano C, Di Caterino P, Lo Presti M, De Fata Salvatore G, Fabbrocini G, et al. Erythrodermic pityriasis rubra pilaris treatment: Two case reports and literature review. *Dermatol Ther*. 2020;33(6):e14223. doi: 10.1111/dth.14223.
17. Masterson W, Morse D, Pacha O. IL-17A blockade treatment success in erythrodermic pityriasis rubra pilaris. *J Cutan Med Surg*. 2021;5(5):542–5. doi: 10.25251/skin.5.5.14.
18. Bar-Ilan E, Gat A, Sprecher E, Zeeli T. Paraneoplastic pityriasis rubra pilaris: case report and literature review. *Clin Exp Dermatol*. 2017; 42(1):54–7. doi: 10.1111/ced.13009.
19. Orús A. COVID-19: número acumulado de casos en el mundo 2020-2022. Statista. 2022. Disponible en: <https://es.statista.com/estadisticas/1104227/numero-acumulado-de-casos-de-coronavirus-covid-19-en-el-mundo-enero-marzo/>
20. Hunjan MK, Roberts C, Karim S, Hague J. Pityriasis Rubra Pilaris like eruption following administration of the BNT163b2 (Pfizer BioNTech) mRNA COVID-19 vaccine. *Clin Exp Dermatol*. 2022; 47(1):188-90. doi: 10.1111/ced.14878.
21. Criado PR, Ianhez M, Rocha PS, Miot HA. Pityriasis rubra pilaris (type I) following ChAdOx1 COVID-19 vaccine: A report of two cases with successful treatment with oral isotretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022. doi: 10.1111/jdv.18055.

22. Kadylak D, Barańska-Rybak W. Acute postinfectious pityriasis rubra pilaris as a cutaneous manifestation in COVID-19: a case report and its dermoscopic features. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021; 35 (10): e622-e624. doi: 10.1111/jdv.17424.

23. Aguilar-Gamboa FR, Cubas-Alarcón D, Villegas-Chiroque M, Failoc-Rojas VE. Pityriasis rubra pilaris post-infection due COVID-19: case report. *Colombia Med (Cali)*. 2020; 52(1): e7014577. doi: 10.25100/cm.v52i1.4577.