

Psoriasis en la infancia y adolescencia

J.M. Azaña Defez*,
M.L. Martínez Martínez**

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. **Servicio de Dermatología. Hospital General de Villarrobledo. Albacete



Resumen

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria cutánea de curso crónico, que afecta a un 2-3% de la población general. En su patogenia, se implican factores inmunológicos y ambientales, que interactúan de forma compleja en individuos genéticamente predispuestos. El tratamiento dependerá del tipo, extensión y localización, además de otros factores, como la seguridad o la accesibilidad a las terapias. Los tratamientos tópicos son los empleados de inicio y, a menudo, son suficientes para controlar la enfermedad. En casos de no respuesta, extensos o graves, se indican tratamientos sistémicos. Los nuevos tratamientos biológicos son también empleados en el manejo de psoriasis refractaria en la infancia.

Abstract

Psoriasis is a chronic inflammatory cutaneous disorder affecting 2-3% of the world's population. Its pathogenesis is based on a complex interaction involving immunologic and environmental factors in a genetically predisposed host. Management decisions must take into consideration the type, severity, and sites of psoriasis, in addition to safety concerns and accessibility to treatment. Topical therapies are the first line treatments used in psoriasis and are often sufficient to control the disease. In cases of refractory, diffuse, or severe forms of psoriasis, more aggressive systemic treatments are indicated. Newer biologic treatments are also used in the management of refractory psoriasis in children.

Palabras clave: Psoriasis; Psoriasis pediátrica; Tratamiento; Tratamiento sistémico.

Key words: Psoriasis; Pediatric psoriasis; Treatment; Systemic treatment.

Pediatr Integral 2016; XX (4): 234–243

Introducción

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria cutánea de curso crónico.

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria de curso crónico, caracterizada por lesiones cutáneas eritematosas y descamativas, que afecta a un 2-3% de la población general. La psoriasis en la infancia supone en muchas ocasiones, sobre todo en las formas de inicio temprano, un reto diagnóstico por su solapamiento clínico con otras enfermedades eritemato-

descamativas infantiles; sin embargo, un diagnóstico y manejo adecuado son esenciales, dado el riesgo de comorbilidades y el impacto en la calidad de vida que, como otras “enfermedades visibles”, puede determinar.

Epidemiología

La psoriasis es una enfermedad frecuente, con una prevalencia del 1% en la edad pediátrica.

La psoriasis pediátrica es una enfermedad frecuente, pero los datos epidemiológicos son limitados. Alre-

dedor de un tercio de los pacientes refieren el comienzo de la enfermedad en las dos primeras décadas de la vida, e incluso un 2% antes de los dos años, representando el 4% de las consultas dermatológicas en menores de 16 años⁽¹⁾. Se estima una prevalencia de un 1% en niños, observándose un aumento de su incidencia en los últimos 40 años⁽²⁾. Existen antecedentes familiares de psoriasis en las formas infantiles con una frecuencia superior a la observada en pacientes con psoriasis de inicio en edad adulta. Afecta por igual a ambos sexos, independientemente de la edad⁽³⁾.

Etiopatogenia

La psoriasis es una enfermedad de origen inmune con una importante influencia genética y, frecuentemente, exacerbada por factores ambientales.

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria mediada por mecanismos inmunológicos. Esta respuesta inmunológica, tanto de la inmunidad innata como de la adaptativa, es influenciada por factores ambientales en individuos genéticamente predispuestos⁽⁴⁾, y determina un estímulo de las células T y la liberación de citocinas pro-inflamatorias que inducen la proliferación de queratinocitos y la proliferación endotelial vascular. La influencia genética es compleja, habiéndose identificado hasta 9 *loci* cromosómicos que confieren susceptibilidad para desarrollar la enfermedad. Los antecedentes familiares de psoriasis son poco frecuentes en los casos neonatales, pero su frecuencia aumenta con la edad, hasta encontrarlos en casi el 80% de los casos en la infancia tardía y la adolescencia. El alelo HLA Cw6 es el que confiere mayor susceptibilidad al desarrollo de psoriasis en edades tempranas⁽⁵⁾. Se han descrito factores desencadenantes en la psoriasis infantil con una frecuencia superior a la observada en adultos. Así, el desarrollo de brotes tras infecciones bacterianas, sobre todo estreptocócicas, al igual que durante la fase aguda o de convalecencia de la enfermedad de Kawasaki, sugiere el papel patogénico de superantígenos. Los traumatismos (fenómeno isomórfico de Koebner) se implican con

frecuencia en el desarrollo de lesiones, al igual que los episodios de estrés. Fármacos, como los antimaláricos o la retirada de tratamientos corticoideos sistémicos (¡¡¡contraindicados!!!), se han relacionado con la aparición de psoriasis o exacerbación de lesiones pre-existentes.

Manifestaciones clínicas

La psoriasis en la infancia presenta, en muchas ocasiones, un cuadro clínico diferente al de los adultos, tanto en distribución como en morfología. La forma más frecuente es la psoriasis en placas, con afectación predominante de zonas de extensión y tronco.

La psoriasis en placas y la psoriasis en gotas, esta última sobre todo en niños mayores y adolescentes, son las dos formas clínicas más frecuentes⁽³⁾. Las lesiones, consideradas de forma individual, son pápulas o placas eritematosas, de bordes netos y con una descamación blanquecina que, de forma clásica, se designa como micácea (Fig. 1). Sin embargo, en la infancia presenta ciertas peculiaridades:

- Son típicas la afectación facial, flexural y de la zona del pañal, y en estas dos últimas localizaciones, la descamación puede ser casi imperceptible.
- Las lesiones pueden adoptar una morfología anular o serpinginosa y el fenómeno isomórfico o de Koebner (lesiones desencadenadas por traumatismos) es frecuente y puede explicar la distribución de las lesiones (área del pañal, cara).

- Las alteraciones unguales son menos frecuentes, sobre todo en niños pequeños.
- El prurito es un síntoma habitual, al existir, en muchos casos, un cierto solapamiento con el eccema (psoriasis eccematoide o eccema psoriasiforme).

La psoriasis en placas es el tipo más frecuente en cualquier grupo de edad. Se caracteriza por placas eritematosas de límites netos y descamación blanquecina distribuidas de manera bilateral y simétrica en las superficies de extensión (codos, rodillas), en tronco, especialmente en la región lumbosacra, y el cuero cabelludo (Fig. 2). Las lesiones en la infancia son de menor tamaño, más delgadas y menos descamativas que en los adultos.

La psoriasis en gotas o *guttata*, es frecuente en adolescentes o niños mayores, de carácter eruptivo tras un proceso infeccioso, sobre todo, estreptocócico faringo-amigdalario o con menor frecuencia una dermatitis estreptocócica perianal. Se manifiesta en forma de pápulas descamativas de 2 a 10 mm, de predominio en tronco y raíz de extremidades y respetando palmas y plantas. Estas lesiones eruptivas suelen resolverse en meses; sin embargo, pueden desarrollar con posterioridad lesiones en placas.

La psoriasis de inicio congénito es una forma de presentación excepcional, con muy pocos casos documentados de psoriasis en placas, pustulosa o incluso con afectación generalizada (eritodérmica)⁽⁶⁾. Presenta algunos rasgos peculiares, como la ausencia de antecedentes familiares o que las lesiones suelen respetar el área del pañal. Se han descrito casos con lesiones de morfología lineal siguiendo las líneas de Blaschko, expresión clínica de mosaicismo cutáneo. Hay que plantear el diagnóstico diferencial en el caso de lesiones lineales con: el nevo epidérmico inflamatorio, las formas eritodérmicas con ictiosis, síndrome de Netherton o síndromes de inmunodeficiencia primaria. En el caso de lesiones pustulosas, el diagnóstico diferencial se establece con: infecciones (bacterianas, candidosis), eritema



Figura 1. Placa de psoriasis infantil. Coloración eritematosa, violácea, con delimitación neta y descamación blanquecina.



Figura 2. Psoriasis en placas. Afectación extensa de superficie de extensión de muslos.

tóxico o histiocitosis de células de Langerhans, entre otras.

La psoriasis eritrodérmica no es una forma clínica frecuente, pero, como en cualquier tipo de eritrodermia, requiere de unos cuidados estrechos por el riesgo de complicaciones (deshidratación, hiponatremia, hipoalbuminemia, hiperpirexia, septicemia). Hablamos de eritrodermia, cuando existe una afectación generalizada, superior al 90% de la superficie corporal. Como se ha dicho, se han descrito casos neonatales de forma excepcional, y plantean problemas de diagnóstico diferencial con otras formas de eritrodermia neonatal, sobre todo con las ictiosis congénitas autosómicas recesivas. Una historia familiar de psoriasis, la presencia de áreas de piel no afecta y la ausencia de ectropión o *ecclabium* son datos clínicos a favor de psoriasis y en contra del diagnóstico de ictiosis⁽⁷⁾; el estudio histopatológico de las lesiones también resulta de utilidad. Con el tiempo, suelen evolucionar hacia una forma clásica de psoriasis en placas.

La psoriasis pustulosa, también rara, puede ser localizada o generalizada. La localizada en áreas intertriginas, sobre todo cuello, en niños de pocos meses con buen estado general, es infrecuente, pero puede confundirse con una infección bacteriana o candidósica. Las formas generalizadas se presentan de forma aguda con: fiebre, irritabilidad, malestar general y erupción de pústulas de base eritematosa, que pueden adoptar una morfología anular, con mayor frecuencia en la infancia; presentan un curso

fluctuante, con remisiones y exacerbaciones. El diagnóstico diferencial de la psoriasis pustulosa generalizada se establece con: infecciones (virales, bacterianas, fúngicas), dermatitis atópica o seborreica con sobreinfección secundaria, la pustulosis exantemática aguda generalizada, la acrodermatitis enteropática, la foliculitis pustulosa eosinofílica, el eritema tóxico, la melanosis pustulosa neonatal transitoria y, también, con dos enfermedades autoinflamatorias autosómico recesivas de reciente descripción: la deficiencia del antagonista del receptor de la interleucina 1 (DIRA en su acrónimo inglés) y la deficiencia del antagonista del receptor de la interleucina 36 (DITRA)⁽⁸⁾. DIRA se presenta en las primeras semanas de vida con: inflamación sistémica, erupción cutánea pustulosa y osteomielitis multifocal. Sin tratamiento, la evolución es fatal, sin embargo, con el empleo del

antagonista recombinante humano de la interleucina 1 (anakinra) se consigue el control de la inflamación. Los pacientes con DITRA presentan brotes desde la infancia de lesiones pustulosas con fiebre, desencadenados, en ocasiones, por infecciones intercurrentes, o en adultos por cambios hormonales (embarazo, menstruación); el tratamiento definitivo no ha sido establecido, habiéndose empleado con resultados variables: retinoides orales, metotrexato, ciclosporina, corticoides orales o tratamiento biológico (adalimumab). No se ha obtenido respuesta al tratamiento con anakinra.

Variantes topográficas

La psoriasis del pañal es una forma de presentación habitual en menores de dos años, salvo en los casos congénitos. Se presenta como una erupción asintomática, pero resistente a las medidas empleadas en la dermatitis del pañal, en forma de placas confluentes rojo brillante, bien delimitadas, con descamación mínima, que pueden afectar a todo el área, incluidos los pliegues, a diferencia de los eccemas irritativos que no lo hacen. Pueden extenderse hacia abdomen o muslos, donde la descamación será más evidente, o incluso presentar una diseminación rápida y extensa generalizada, que se conoce como erupción del pañal con reacción psoriasiforme. El diagnóstico diferencial se establece con otras "erupciones del pañal", las más frecuentes: dermatitis irritativa (respeta pliegues), candidosis (la morfología clínica más típica con presencia de pústulas satélites o



Figura 3. Psoriasis flexural o invertida. Placa eritematosa con descamación mínima en pliegue interglúteo (signo de Brunsting).



Figura 4. Psoriasis del cuero cabelludo: descamación blanquecina y adherente con eritema subyacente, que se extiende más allá de la línea de implantación.

descamación periférica) o la dermatitis seborreica infantil, muy difícil de distinguir de la psoriasis.

La psoriasis invertida o flexural presenta lesiones de predominio en pliegues (umbilical, perianal, genital, axilar, inguinal), con lesiones bien delimitadas y con poca o ninguna descamación (Fig. 3), y que pueden presentar sobreinfección bacteriana o candidófica, que agrava el cuadro y dificulta el diagnóstico.

La psoriasis de cuero cabelludo puede aparecer como manifestación aislada o acompañando a lesiones en otras localizaciones y es el área afecta con mayor frecuencia. Se observan placas eritematosas, más o menos infiltradas, con descamación blanquecina y extensión variable, que en casos graves engloba todo el cuero cabelludo e incluso se extiende más allá de la línea de implantación (Fig. 4). En ocasiones, la descamación plateada se adhiere al tallo del pelo, que puede desprenderse, dando la imagen conocida como falsa tiña amiantácea o pseudotiña amiantácea. El prurito es un síntoma habitual.

La psoriasis ungueal es menos frecuente que en los adultos. Las lesiones aparecen por afectación de la matriz y/o el lecho ungueal y se objetivan en un 7-39% de casos infantiles, frecuencia que aumenta con la edad y con determinadas formas clínicas (artropática, pustulosa, eritrodérmica); pueden aparecer antes, coincidiendo o después que las lesiones cutáneas. El piqueteado de la superficie ungueal o *pitting* es la alteración más frecuente, de distribución irregular, sobre todo

en las uñas de las manos. Más típica, casi patognomónica, pero menos frecuente en la infancia, es la conocida como "mancha de aceite", cambio de coloración amarillenta distal próxima al hiponiquio, limitada por un borde eritematoso, debida a hiperqueratosis subungueal por afectación del lecho (Fig. 5). Otras alteraciones descritas serían: onicorrexis (fragilidad con fisuración longitudinal), hemorragias en astilla, onicólisis (separación distal de la lámina ungueal del lecho), traquioniquia (uñas de superficie rugosa y deslustrada), paroniquia y mayor riesgo de sobreinfección micótica y bacteriana.

Hasta un 5% de los pacientes, pueden presentar lesiones mucosas en forma de placas o máculas eritematosas en mucosa oral o genital. También, se ha descrito la asociación a lengua geográfica, sobre todo en las formas pustulosas.



Figura 5. Psoriasis ungueal: "mancha de aceite", *pitting* irregular y estriaciones longitudinales.

Manifestaciones extracutáneas de la psoriasis infantil

La afectación articular es la manifestación más común, si bien, es infrecuente en la infancia; la prevalencia varía entre un 1 y un 10% de niños con psoriasis, con un pico entre los 9 y 12 años. La presencia de *pitting* ungueal, dactilitis y entesitis son indicadores de riesgo de artritis⁽⁹⁾. La psoriasis en los adultos se asocia con: obesidad, el síndrome metabólico y las comorbilidades que comportan, asociación que se postula es resultado, al menos en parte, de un estado pro-inflamatorio sistémico mediado por el tejido adiposo. Varios estudios observacionales recientes sugieren que los niños y adolescentes con psoriasis pueden tener también un riesgo elevado de obesidad y síndrome metabólico^(10,11); también, se ha descrito un riesgo aumentado de diabetes *mellitus*, artritis reumatoide y enfermedad de Crohn. Por último, no hay que olvidar el impacto en la calidad de vida que supone, comparable a otras enfermedades crónicas, como el asma o la diabetes *mellitus*; estos niños presentan con mayor frecuencia que los niños sanos, trastornos de ansiedad y depresión⁽¹²⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico; aunque, en presentaciones atípicas, es necesaria la biopsia cutánea para confirmación histológica.

Es fundamentalmente clínico, basados en la morfología y distribución de las lesiones; la existencia de antecedentes familiares es un dato también de apoyo al diagnóstico. En casos dudosos de amplio diagnóstico diferencial, se realizará biopsia cutánea lesional para estudio histopatológico. La histopatología también dependerá del estadio evolutivo y la zona biopsiada; en su forma típica, una lesión activa mostrará una epidermis acantósica con crestas alargadas de forma regular en maza y adelgazamiento suprapapilar, paraqueratosis con ausencia de granulosa, exocitosis de neutrófilos en la epidermis (pústulas espongiiformes de Kogoj y microabscesos de Munro-Sabou-

raud). En dermis, dilatación vascular e infiltrado inflamatorio mononuclear. Otras exploraciones complementarias solo estarán indicadas en casos seleccionados (p. ej.: estudio radiológico y analítica con reactantes de fase aguda y factor reumatoide, si sospecha de artropatía).

Diagnóstico diferencial

Dependiendo de la localización de las lesiones, habría que descartar otras enfermedades frecuentes, como la dermatitis seborreica en el cuero cabelludo o los eccemas numulares en el resto del cuerpo en niños con dermatitis atópica.

Dependerá de la morfología y distribución de las lesiones. En la tabla I, se recogen los principales diagnósticos diferenciales de las distintas variantes morfológicas de psoriasis.

Tratamiento

Actualmente, no existen guías clínicas estandarizadas para el tratamiento de la psoriasis en la infancia. Los fármacos más frecuentemente utilizados como primera opción son los corticoides tópicos.

Se dispone de diversas modalidades terapéuticas, decidiendo su empleo de acuerdo con la morfología predominante de las lesiones, su localización y la extensión⁽¹³⁻¹⁵⁾. Para definir la gravedad de la enfermedad, existen distintas escalas, aunque las más utilizadas son: el PASI (*Psoriasis Area Severity Index*, que tiene en cuenta no solo la extensión, sino también el grado de eritema, infiltración y descamación de las lesiones: 0-72), el BSA (*Body Surface Area*, porcentaje corporal afecto: 0-100%) y el impacto en la calidad de vida se valora mediante el índice DLQI (*Disease Life Quality Index*, cuestionario con 10 preguntas: 0-30). En adultos, se considera una psoriasis moderada-grave cuando el PASI, BSA y DLQI presentan un valor igual o mayor a 10, regla que puede ser empleada también en niños.

El carácter crónico y recidivante del proceso y la carencia de un tratamiento etiológico pueden desalentar al paciente y a la familia y conducir

Tabla I. Psoriasis. Diagnóstico diferencial

Tipo/localización	Diagnóstico diferencial
Psoriasis en placa	Dermatitis atópica <i>Tinea corporis</i> Eccema numular <i>Pitiriasis rubra pilaris</i> Pitiriasis alba Lupus neonatal
Psoriasis en gotas	Pitiriasis rosada <i>Tinea corporis</i> <i>Pitiriasis rubra pilaris</i> Toxicodermia Pitiriasis liquenoide Sífilis secundaria
Psoriasis del pañal	Dermatitis irritativa Dermatitis seborreica Candidosis del pañal Dermatitis de contacto
Psoriasis invertida o flexural	Intertrigo Dermatitis seborreica Dermatitis atópica Dermatitis de contacto Eritrasma
Psoriasis cuero cabelludo	Dermatitis seborreica <i>Tinea capitis</i> Dermatitis atópica
Psoriasis eritrodérmica	Eritrodermias congénitas (Ictiosis, Netherton, inmunodeficiencias) Dermatitis atópica <i>Pitiriasis rubra pilaris</i> Linfoma cutáneo de células T Síndrome de la piel escaldada estafilocócica
Psoriasis pustulosas	Patología infecciosa (tiñas, candidosis, bacterianas) Eccema dishidrótico Melanosis pustulosa
Psoriasis unguar	Onicomycosis Liquen plano <i>Pitiriasis rubra pilaris</i>

Modificado de: Tollefson MM. *Diagnosis and management of psoriasis in children. Pediatr Clin N Am.* 2014; 61: 261-77.

a una pobre adherencia terapéutica, por lo que es importante transmitir una actitud positiva, explicando las bases fisiopatológicas del tratamiento de forma adecuada a sus posibilidades de comprensión, además de enseñar a evitar los factores desencadenantes. Debe procurarse que el tratamiento sea lo más simple, y que el niño aprenda como un juego el tratamiento cotidiano de su enfermedad y, siempre que sea posible, lo lleve a cabo de forma independiente de los padres, pero supervisada por ellos.

Pero a la dificultad terapéutica que la enfermedad supone, se unen las limitaciones de la edad: no existen guías estandarizadas para el manejo de la psoriasis en niños y adolescentes, no se han realizado ensayos clínicos controlados en los niños y existen limitaciones en las distintas terapias, que se emplean con pautas extrapoladas de las admitidas en adultos. El tratamiento se basa en series o casos de pacientes publicadas, extrapolación de guías terapéuticas de adultos, opiniones de expertos y la experiencia

Tabla II. Psoriasis. Tratamientos tópicos

Tratamiento	Indicaciones	Efectos secundarios
Corticoides	Primera elección Baja potencia en cara y flexuras Media en cuero cabelludo, tronco y extremidades Alta en palmas y plantas	Atrofia, telangiectasias, estrías, erupciones acneiformes, dermatitis perioral, taquifilaxia, supresión eje suprarrenal
Derivados de la vitamina D	Lesiones de extensión limitada	Irritación, hipercalcemia en dosis altas
Tazaroteno	Placas gruesas, uñas	Irritación
Antralina	Placas gruesas no extensas	Irritación, mancha
Breas	En champús, aditivos de baño, lesiones descamativas o pruriginosas	Irritación, foliculitis, fotosensibilidad
Inhibidores calcineurina	Cara, flexuras	Prurito e irritación

Modificado de: Tollefson MM. *Diagnosis and management of psoriasis in children. Pediatr Clin N Am. 2014; 61: 261-77.*

con estos fármacos en otros procesos pediátricos⁽¹³⁻¹⁵⁾.

Distinguiremos dos formas de tratamiento de la psoriasis infantil: tópico y sistémico. El tópico, indicado en las formas leves-moderadas, la mayoría de los casos, debe ser lo bastante potente para producir un efecto rápido, lo que acorta la duración total del tratamiento y consigue un refuerzo positivo que aumenta el cumplimiento. El tratamiento sistémico debe limitarse a las formas moderadas-graves y rebeldes de psoriasis en placas extensas, las psoriasis eritrodérmica, la pustulosa o la artropática, de curso más agresivo, aunque también, en ocasiones, se emplea cuando existe un importante impacto psicosocial por la topografía lesional (cara, palmo-plantar, flexural), esto es, presentan un DLQI alto con un PASI/BSA bajo. Para aumentar la eficacia y reducir la toxicidad, se pueden combinar tratamientos tópicos, sistémicos y la fototerapia, siempre valorando el riesgo/beneficio de esa asociación y la posibilidad de interacciones eventualmente nocivas⁽¹³⁻¹⁵⁾.

El tratamiento tópico incluye el empleo de emolientes y queratolíticos, corticoides, análogos de la vitamina D o la antralina; también, se han empleado los inhibidores tópicos de la calcineurina con determinadas indicaciones que serán expuestas más

adelante (Tabla II). Es importante el empleo durante tiempos limitados y la rotación entre los distintos tratamientos para mantener eficacia y limitar los efectos secundarios⁽¹³⁻¹⁵⁾.

Los emolientes e hidratantes son tratamientos adyuvantes para el control de la descamación y alivio del prurito si lo hubiera. Es indispensable su empleo regular, al menos una vez al día. Se emplean, también, en lesiones con descamación más intensa, hiperqueratósicas, los queratolíticos, como la urea (10-20%) o el ácido salicílico (3-5%), aunque este último debe evitarse en niños menores de 2 años por el riesgo de absorción y toxicidad sistémica (salicilismo).

Los corticoides tópicos son el tratamiento empleado con mayor frecuencia por su efecto antiinflamatorio y anti-pruriginoso. La formulación empleada y la potencia dependerá de la zona a tratar y el tipo de lesión. En la cara, los pliegues y la zona del pañal, se emplearán corticoides de baja potencia; mientras que, en el resto del cuerpo se pueden usar de mediana o, incluso en palmas y plantas, de alta potencia. La formulación será en pomadas y cremas, mientras que en el cuero cabelludo se indicarán lociones o geles. Se han usado también en cura oclusiva para aumentar la potencia, siempre bajo control estricto, pues también aumenta

el riesgo de efectos secundarios. Su empleo en cortos periodos de tiempo, con una formulación y potencia adecuada, evitarán los efectos adversos locales (atrofia cutánea, taquifilaxia, erupciones acneiformes, dermatitis periorificial). Solo si se aplican en áreas extensas y largos periodos, existe riesgo de absorción y efectos secundarios sistémicos.

Los derivados tópicos de la vitamina D tienen una acción antiinflamatoria e inhiben la proliferación epidérmica y, aunque han sido evaluados en el tratamiento de la psoriasis pediátrica, mostrando un buen perfil de eficacia y seguridad, no está aprobado su uso en ficha técnica y no se recomienda su empleo en menores de 6 años. Debe emplearse en pauta intermitente, rotando con otros tratamientos tópicos de forma periódica, y en lesiones no muy extensas, pues la dosis máxima semanal es de 50 g del producto (2,5 mg de calcipotriol) en niños de 6 a 12 años, y 75 g (3,75 mg de calcipotriol) en mayores de 12 años. Es irritante, sobre todo en cara y pliegues; para disminuir la irritación, hay preparados en los que se combina con un corticoide tópico.

El tazaroteno es un retinoide comercializado en gel al 0,05 y 1%, pero no se ha comprobado su seguridad y eficacia en menores de 18 años. Irritante, se emplea en placas gruesas aisladas.

La antralina es un derivado del antraceno con acción queratolítica y queratoplástica y efectos antiinflamatorios. Se emplea a concentraciones de 0,1 al 2% en terapia de contacto corta (aplicar durante 15-30 minutos y retirar después), en placas gruesas y no muy numerosas, con mucha descamación, nunca en cara o pliegues, ni en lesiones pustulosas. La irritación y lo engorroso de su empleo (mancha la ropa y la piel) limitan su uso.

Las breas son un tratamiento clásico, aunque las restricciones en la concentración empleada por sus potenciales efectos carcinogénicos a largo plazo, que manchan la ropa y sus propiedades organolépticas (mal olor), también limitan su uso a champús o preparados para añadir al baño en psoriasis extensas por su efecto calmante y reductor.

Los inhibidores tópicos de la calcineurina (pimecrólimus, tacrólimus), aunque no aprobados en esta indicación, pueden resultar de utilidad en cara o pliegues, donde el empleo prolongado de corticoides comporta un mayor riesgo de efectos secundarios locales.

El tratamiento sistémico, con las indicaciones antes recogidas, incluye: los retinoides, la ciclosporina, el metotrexato o la fototerapia (ultravioleta B de banda estrecha), además de, los recientemente aprobados, tratamientos biológicos (etanercept, adalimumab)⁽¹³⁻¹⁵⁾ (Tabla III). El documento de consenso para el tratamiento de la psoriasis con agentes biológicos del Grupo Español de Psoriasis recomienda iniciar tratamiento sistémico con fármacos clásicos o biológicos en psoriasis moderada-grave en las siguientes situaciones⁽¹⁶⁾:

1. No controlable con tratamiento tópico.
2. Formas extensas (BSA 5-10%, PASI ≥ 10).
3. Cuando aparece empeoramiento rápido.
4. Cuando existe compromiso de áreas visibles.
5. Cuando hay limitación funcional (palmoplantar, genital).
6. Cuando hay percepción de gravedad subjetiva (DLQI > 10).
7. Eritrodermia o psoriasis pustulosa extensa.
8. Asociada a artropatía psoriásica.

El tratamiento biológico está indicado en pacientes con psoriasis moderada-grave que no responden, presentan alguna contraindicación y/o intolerancia, efectos secundarios o toxicidad (aguda o por dosis acumuladas) a los tratamientos sistémicos clásicos, incluyendo: acitretina, metotrexato, ciclosporina o fototerapia.

La fototerapia debe considerarse en niños mayores que no han respondido a tratamientos tópicos, con psoriasis moderada-grave, con BSA mayor de 15-20%, o localizaciones especiales con gran repercusión funcional (psoriasis palmo-plantar). Existen tres modalidades: ultravioleta B (UVB) de banda estrecha (311-313 nm), UVB de banda ancha (290-320 nm) y administración oral o aplicación tópica de psoraleno seguido de exposición a ultravioleta A (UVA, 320-400 nm; psoraleno + UVA = PUVA). La pauta más eficaz y segura es el UVB de banda estrecha, modalidad con buen perfil de seguridad comparado con los tratamientos sistémicos clásicos y especialmente eficaz en la psoriasis en gotas o en placa, con un aclaramiento lesional más rápido que con el empleo de otras formas de fototerapia. Los efectos secundarios a corto plazo se relacionan con un exceso de radiación (eritema, prurito, xerosis), mientras que la seguridad a largo plazo no se ha estudiado en niños. Es conocido el aumento del riesgo de carcinogénesis

cutáneo y envejecimiento prematuro asociado a la fototerapia, sobre todo, cuando alcanzan una dosis acumulada alta (1.500-2.000 J/cm²), aunque esta dosis es muy superior a la media acumulada que se suele alcanzar en la práctica clínica (40-45 J/cm²). Aunque en adultos, existen publicaciones con UVB de banda estrecha que indican que ese riesgo no está aumentado, estos datos no son extrapolables a la población pediátrica, por lo que debe limitarse a pacientes seleccionados y siempre con el menor número de sesiones para alcanzar el aclaramiento^(17,18). En general, no suele emplearse en menores de 10 años, y el desplazamiento al hospital para las sesiones supone una limitación para su indicación en ciertos casos.

Los retinoides orales actúan sobre el metabolismo celular y la diferenciación epidérmica. La acitretina es un tratamiento sistémico clásico y el que se indica con mayor frecuencia y, aunque la ficha técnica del producto no recomienda su uso en niños, más de dos décadas de empleo avalan su uso en casos concretos, con una dosis inicial de 0,5 mg/kg/día, que se ajustará según respuesta, buscando siempre la menor dosis y el menor tiempo de tratamiento posible. Sus efectos adversos son dosis dependiente e incluyen: xerosis, mucositis y alteración del perfil lipídico, entre otros. Importante en la infancia son los posibles efectos secundarios osteoarticulares (cierre prematuro de las epífisis, hiperostosis esqueléticas, calcificación extraósea), relacionados sobre todo con tratamientos prolongados a dosis altas, como cuando se emplean en trastornos de la queratinización; se recomienda realizar un estudio de serie ósea pretratamiento y repetir cada 12-18 meses, aunque en pacientes psoriásicos, no se llegan a alcanzar periodos de tratamiento continuo tan largos. Son fármacos teratógenos, aconsejándose una anti-concepción eficaz desde un mes antes de iniciar el tratamiento hasta 2 años después de haberlo terminado, lo que habrá que considerar si se indica en adolescentes.

La ciclosporina, fármaco inmunosupresor mediante la inhibición de los linfocitos T y citocinas pro-inflamatorias, está aprobada en España para

Tabla III. Psoriasis. Tratamientos sistémicos

<i>Tratamiento</i>	<i>Indicaciones</i>	<i>Efectos secundarios</i>
Fototerapia	Psoriasis placa extensa	Xerosis, quemadura, largo plazo: envejecimiento, carcinogénesis
Retinoides	Psoriasis placa extensa, palmoplantar, pustulosa, eritrodérmica	Xerosis, queilitis, fragilidad cutánea, efluvio, empleo prolongado: toxicidad esquelética
Ciclosporina	Psoriasis placa extensa, pustulosa, eritrodérmica	Hipertrofia gingival, nefrotoxicidad, hipertensión, largo plazo: carcinogénesis
Metotrexato	Psoriasis placa extensa, pustulosa, eritrodérmica, artropatía	Náuseas, vómitos, anemia, hepatotoxicidad, fibrosis pulmonar
Biológicos	Mismas indicaciones que los anteriores, en casos de no respuesta a tratamiento convencional	Dolor en punto de inyección, riesgo infecciones, desconocidos efectos a largo plazo

psoriasis en adultos, pero también se ha empleado en niños, aunque las evidencias son más limitadas. Presenta como ventaja, su rapidez de acción. Se emplea a la menor dosis posible y el menor tiempo, no superior a tres meses. Debe evitarse el empleo conjunto de fototerapia y evitar exposición solar, al aumentar el riesgo de cáncer cutáneo.

El metotrexato, inhibidor de la dihidrofolato reductasa que interfiere con la síntesis de ADN, se ha empleado en el tratamiento de la psoriasis grave desde hace más de 50 años. No se ha establecido la eficacia y seguridad de este fármaco en la infancia, aunque se utiliza en tratamientos oncológicos y en otros procesos dermatológicos, como la morfea o la alopecia areata. Se administra en dosis semanales de 0,2-0,4 mg/kg, con buenas respuestas en 10-12 semanas. Los efectos secundarios más frecuentes son las náuseas y los vómitos, mientras que los graves, como la hepatotoxicidad, neumonitis o depresión de la médula ósea, son raros. El tratamiento intermitente disminuye la posibilidad de daño hepático y se considera una de las terapias sistémicas de primera línea, con una monitorización adecuada de sus efectos secundarios clínicos y analíticos.

Los tratamientos biológicos aprobados en nuestro país, incluyen, de acuerdo con su mecanismo de acción: los anti-factor de necrosis tumoral (anti-TNF: etanercept, adalimumab e infliximab), los inhibidores de la interleucina 12-23 (ustekinumab) y los inhibidores de la interleucina 17 (secukinumab). En niños, solo están aprobados el etanercept (a partir de los 6 años, en psoriasis grave) y el adalimumab (a partir de los 4 años, en psoriasis en placa grave), con un buen perfil de eficacia y seguridad.

En la psoriasis en gotas, relacionada con procesos infecciosos, es habitual emplear antibióticos orales frente a estreptococo, penicilinas o eritromicina en caso de alergia a betalactámicos, aunque no existen estudios controlados en la literatura que apoyen esta práctica, siempre previa realización de cultivo bacteriano y ASLO. La amigdalectomía puede ser de utilidad en casos

seleccionados, con episodios múltiples postinfecciosos con positividad en los cultivos para estreptococo⁽¹⁹⁾.

Pronóstico

El curso clínico de la psoriasis, aunque crónico, suele presentar remisiones espontáneas.

El curso es, por lo general, prolongado, crónico e impredecible. En la mayoría, no es grave y se mantiene localizada, con tendencia a mejorar en verano en más de la mitad de los pacientes, aunque algunos presentan fotosensibilidad y, por tanto, riesgo de exacerbación.

Algunos estudios sugieren que el inicio infantil conlleva un curso más prolongado y resistente al tratamiento, pero en casi el 40% de los pacientes se producen remisiones espontáneas de duración variable, y la mayoría presenta una enfermedad leve y con buena respuesta a las medidas terapéuticas actualmente disponibles, alcanzándose remisiones de larga duración. El mejor pronóstico es el de la psoriasis en gotas. El inicio precoz, una presentación inicial con morfología en gotas que persiste, la existencia de antecedentes familiares y las formas extensas, son datos que parecen asociarse a una evolución más tórpida⁽²⁰⁾.

La psoriasis es una dermatosis visible que puede determinar una afectación psicológica importante, como así indican los estudios de calidad de vida en estos pacientes. Los aspectos educativos y de apoyo a los pacientes pediátricos, especialmente en la adolescencia, son una parte esencial del manejo de la enfermedad por parte del dermatólogo y el pediatra, y es importante el apoyo psicológico a través del médico o de grupos y asociaciones de pacientes.

Función del pediatra de Atención Primaria

- Diagnóstico y tratamiento de pacientes con formas leves.
- Derivación a atención especializada de pacientes sin diagnóstico claro, pacientes con psoriasis leve

sin respuesta a tratamiento o que requieran tratamiento sistémico (psoriasis moderada-grave, localizaciones especiales...).

- Control del cumplimiento terapéutico y monitorización de efectos secundarios clínicos y analíticos, colaborando con atención especializada en el manejo del paciente.

Al final del tema de formación, se recoge el algoritmo terapéutico recomendado y los criterios de derivación.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Farber EM, Nall L: Epidemiology: natural history and genetics. Roenigk HH Jr Maibach HI Psoriasis. 3rd ed. Marcel Dekker New York. 1998; 107-58.
- 2.*** Tollefson MM1, Crowson CS, McEvoy MT, Maradit Kremers H. Incidence of psoriasis in children: a population-based study. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 979-87.
3. Morris A, Rogers M, Fischer G, Williams K. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18: 188-98.
- 4.*** Nestle FO, Kaplan DH, Barker J. Psoriasis. *N Engl J Med.* 2009; 361: 496-509.
5. Tiilikainen A, Lassus A, Karvonen J, Vartiainen P, Julin M. Psoriasis and HLA-Cw6. *Br J Dermatol.* 1980; 102: 179-84.
6. Lehman JS, Rahil AK. Congenital psoriasis: case report and literature review. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25: 332-8.
7. Fraitag S, Bodemer C. Neonatal erythroderma. *Current Opinion in Pediatrics.* 2010; 22: 438-44.
8. Almeida de Jesús A, Canna SW, Liu Y, Goldbach-Mansky R. Molecular mechanisms in genetically defined autoinflammatory diseases: Disorders of amplified danger signaling. *Annu Rev Immunol.* 2015; 33: 823-74.
9. Stoll ML, Lio P, Sundel RP, Nigrovic PA. Comparison of Vancouver and International League of Associations for rheumatology classification criteria for juvenile psoriatic arthritis. *Arthritis Rheum.* 2008; 59: 51-8.
10. Paller AS, Mercy K, Kwasny MJ, et al.: Association of Pediatric Psoriasis Severity with excess and central adiposity: an international cross-sectional study. *JAMA Dermatol.* 2013; 149: 166-76.

11. Gutmark-Little I, Shah KN. Obesity and the metabolic syndrome in pediatric psoriasis. *Clin Dermatol.* 2015; 33: 305-15.
 12. Kimball AB, Wu EQ, Guerin A, et al. Risks of developing psychiatric disorders in pediatric patients with psoriasis. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67: 651-7.
 - 13.*** De Jager M, de Jong E, van de Kerkhof P, Seyger M. Efficacy and safety of treatments for childhood psoriasis: a systematic literature review. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 1013-30.
 - 14.*** Tollefson MM. Diagnosis and management of psoriasis in children. *Pediatr Clin N Am.* 2014; 61: 261-77.
 15. Silverberg N. Update on pediatric psoriasis. Part 2: therapeutic management. *Cutis.* 2010; 86: 172-6.
 16. Puig L, Carrascosa JM, Carretero G, et al. Directrices españolas basadas en la evidencia para el tratamiento de la psoriasis con agentes biológicos, 2013. I. Consideraciones de eficacia y selección del tratamiento. *Actas Dermosifilogr.* 2013; 104: 694-709.
 17. Lara-Corrales I, Ramnarine S, Lansang L. Treatment of childhood psoriasis with phototherapy and phototherapy. *Clin Med Insights Pediatr.* 2013; 29: 25-33.
 18. Escudero M, Escalas J. Seguridad y utilidad de la fototerapia con rayos ultravioleta B de banda estrecha en la edad pediátrica. *Piel.* 2015; 30: 19-20.
 19. Rachakonda TD, Dhillon JS, Florek AG, Armstrong AW. Effect of tonsillectomy on psoriasis: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2015; 72: 261-75.
 20. Mercy K, Kwasny M, Cordero KM, et al. Clinical manifestations of pediatric psoriasis: results of a multicenter study in the United States. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30: 424-8.
- Bibliografía recomendada**
- Tollefson MM, Crowson CS, McEvoy MT, Maradit Kremers H. Incidence of psoriasis in children: a population-based study. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 979-87.
 - Nestle FO, Kaplan DH, Barker J. Psoriasis. *N Engl J Med.* 2009; 361: 496-509.
 - Fraitag S, Bodemer C. Neonatal erythroderma. *Current Opinion in Pediatrics.* 2010, 22: 438-44.
 - De Jager M, de Jong E, van de Kerkhof P, Seyger M. Efficacy and safety of treatments for childhood psoriasis: a systematic literature review. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 1013-30.

Excelente revisión de los aspectos etiopatogénicos de la psoriasis.

Artículo esencial para conocer las causas y el manejo de las eritrodermias congénitas no ampollasas. Presenta un algoritmo diagnóstico basado en los hallazgos histopatológicos, sencillo y de gran utilidad.

Revisión sistemática de los tratamientos empleados en la psoriasis pediátrica, estableciendo recomendaciones basadas en los grados de evidencia científica.

Revisión sencilla y práctica de la etiopatogenia, clínica, diagnóstico, comorbilidades y tratamiento tópico de la psoriasis pediátrica. Quizás orientada hacia Pediatría extrahospitalaria, no aborda el tratamiento sistémico.

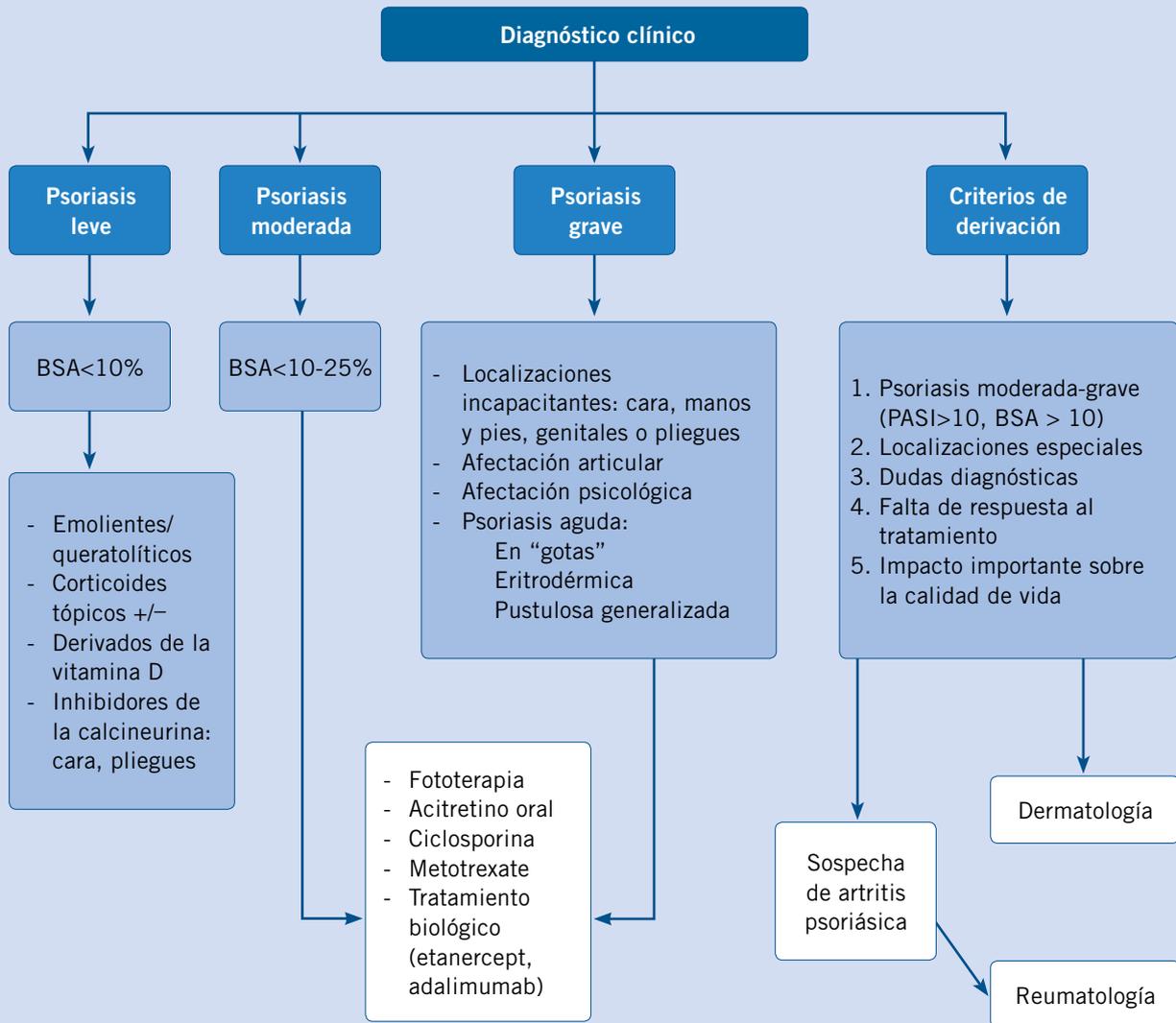
Caso clínico

Niña de 9 años sin antecedentes personales de interés. Madre y tío materno diagnosticados de psoriasis. Presenta lesiones cutáneas en tronco de aparición eruptiva, unas dos semanas después de proceso infeccioso faringo-amigdalario. No clínica asociada ni casos familiares. Se realizó test de diagnóstico rápido para detección de antígeno de *Streptococcus pyogenes*, que fue positivo, y analítica sanguínea, que mostró leucocitosis y elevación de ASLO; recibió tratamiento antibiótico con amoxicilina oral. A la exploración dermatológica, pápulas eritematosas no confluentes con descamación blanquecina en tronco (Fig. 6), y aisladas en raíz de extremidades, sin afectación palmoplantar.



Figura 6.

Algoritmo terapéutico y criterios de derivación



BSA (Body Surface Area, porcentaje corporal afecto: 0-100%). PASI (Psoriasis Area Severity Index, que tiene en cuenta no solo la extensión sino también el grado de eritema, infiltración y descamación de las lesiones: 0-72).



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Psoriasis en la infancia y adolescencia

17. Pueden actuar con frecuencia como factores desencadenantes o agravantes de la psoriasis todos los siguientes EXCEPTO:

- Infecciones.
- Traumatismos.
- Fármacos antimaláricos.
- Estrés emocional.
- Exposición solar.

18. La psoriasis infantil presenta CIERTAS peculiaridades, como:

- Placas más descamativas, de mayor tamaño e infiltración.
- Lesiones de morfología anular o serpiginosa.
- Fenómeno de Koebner poco frecuente.
- Excepcional afectación facial y de cuero cabelludo.
- Nunca asocian prurito.

19. La psoriasis de cuero cabelludo:

- Es excepcional en la infancia.
- Siempre asocia infecciones fúngicas.
- No aparece como localización aislada.
- La falsa tiña amiantácea es una forma clínica.
- Produce alopecia permanente.

20. Niño de 8 años con antecedentes familiares de psoriasis y lesiones de evolución a brotes desde hace 3 años, sin desencadenante evidente y mejoría estival, localizadas en cuero cabelludo y pliegues (umbilical, axilar, inguinal, interglúteo). Pautaría como tratamiento:

- Antralina.
- Corticoides tópicos en todas las lesiones.
- Corticoides tópicos en solución en cuero cabelludo e inhibidores de la calcineurina en pliegues.
- Derivados de vitamina D en todas las lesiones.
- Corticoides tópicos en solución en pliegues e inhibidores de la calcineurina en cuero cabelludo.

21. Ante un paciente con psoriasis en placa extensa, con afectación superior al 20% de superficie corporal, y afectación palmoplantar, consideraría indicado:

- Corticoides tópicos.
- Derivados tópicos de la vitamina D.
- Corticoides orales.
- Antralina.
- Derivación a especializada para tratamiento sistémico.

Caso clínico

22. Plantearía el siguiente diagnóstico:

- Pitiriasis rosada.
- Pitiriasis rubra pilaris*.
- Psoriasis en gotas.
- Tiña *corporis*.
- Toxicodermia por amoxicilina.

23. Para el diagnóstico, ¿cuál de las siguientes aseveraciones le parece CORRECTA?

- Valoración alérgica.
- Examen directo con hidróxido de potasio y cultivo micológico.
- Es suficiente con la clínica.
- Realizar siempre biopsia lesional para estudio histopatológico.
- Análítica sanguínea con anticuerpos antinucleares.

24. Su tratamiento de elección sería:

- Antibióticos orales.
- Corticoides tópicos.
- Antifúngicos tópicos.
- Corticoides orales.
- Retinoides orales.