

Psoriasis y otros trastornos papuloescamosos



L. Quintana Castanedo, R. de Lucas Laguna

Servicio de Dermatología del Hospital La Paz, Madrid

Resumen

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica y representa la dermatosis papuloescamosa más frecuente en edad pediátrica. Está asociada a múltiples comorbilidades sistémicas, no solamente cutáneas, que precisan de un despistaje precoz en la población infantil y adolescente, para evitar daño en otros órganos y sistemas, muchos de ellos irreversibles. Entre las opciones terapéuticas, existen fármacos, tanto de uso tópico como sistémico y, gracias al desarrollo de nuevos fármacos biológicos y la experiencia adquirida en población pediátrica, cada vez son más las opciones disponibles para el manejo de psoriasis moderada-grave y/o con gran limitación de la calidad de vida en los pacientes con psoriasis. Aunque menos frecuentes, los pacientes pediátricos también pueden desarrollar otras enfermedades papuloescamosas que merece la pena conocer, como: liquen plano, pitiriasis liquenoide, pitiriasis rubra pilaris o pitiriasis rosada.

Abstract

Psoriasis is a chronic inflammatory disease which represents the most common papulosquamous dermatosis in pediatric age. It is associated with multiple systemic comorbidities, not only affecting the skin, that require early screening in children and adolescents to avoid organ and system damage, irreversible in many cases. Among the therapeutic options, there are drugs for both topical and systemic use and, given the development of new biological drugs and the experience achieved in the pediatric population, more and more options are available for the management of moderate-severe and / or quality of life limiting psoriasis. Although less common, pediatric patients can also develop other papulosquamous diseases that are worth mentioning, such as: lichen planus, pityriasis lichenoides, pityriasis rubra pilaris or pityriasis rosea.

Palabras clave: Psoriasis; Liquen plano; Pitiriasis rubra pilaris; Pitiriasis rosada; Pitiriasis liquenode.

Key words: Psoriasis; Lichen planus; Pityriasis rubra pilaris; Pityriasis rosea; Pityriasis lichenoides.

Psoriasis

Introducción

Es la enfermedad papuloescamosa más frecuente en la infancia, asociada a numerosas comorbilidades sistémicas, cuyo despistaje precoz es fundamental.

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica, caracterizada por la aparición de placas eritemato-descamativas en la piel. La prevalencia de la enfermedad se estima entre 1-3% de la población general, y cuenta con una gran variabilidad, tanto en la duración y gravedad, como en la forma de presentación. En la población pediá-

trica, representa el 4% de las dermatosis en niños de menos de 16 años, siendo la enfermedad eritemato-descamativa más frecuente en este grupo de pacientes y, es por ello, que en este capítulo nos centraremos en la psoriasis como principal dermatosis papuloescamosa de la infancia⁽¹⁾. Se estima, además, que un tercio de los pacientes afectados de psoriasis debutan con la enfermedad en la edad pediátrica⁽²⁾.

La psoriasis infantil comparte una serie de características con la forma del adulto; pero, a su vez, tiene unos rasgos que la diferencian. Es frecuente que exista un antecedente infeccioso como factor desencadenante de los brotes. Desde el punto de vista clínico, la afectación facial es más frecuente en la pobla-

ción pediátrica y el prurito es un síntoma habitual, a diferencia del paciente adulto. En este subgrupo poblacional, además es más frecuente que exista un solapamiento con el eccema, llegándose incluso a describir una entidad independiente conocida como *psoriasis eccematoide* o *eccema psoriasiforme*⁽³⁾.

Además, los niños que padecen psoriasis desde la infancia, tienen un mayor riesgo de síndrome metabólico (dislipemia, diabetes, hipertensión arterial y sobrepeso).

Etiopatogenia

La fisiopatología de la psoriasis, a día de hoy, todavía no se conoce en profundidad. Se cree que se trata de una

enfermedad inflamatoria crónica, que aparece tras la exposición a determinados factores ambientales, en individuos predispuestos genéticamente.

En los pacientes con psoriasis, existe una activación de la respuesta inmune innata (RII) y de la respuesta inmune adaptativa (RIA), que da lugar a un aumento de citoquinas pro-inflamatorias (IL-17, IL-23, factor de necrosis tumoral alfa [TNF- α] e interferón gamma). Esta cascada inflamatoria da lugar a una mayor proliferación de queratinocitos y de las células del endotelio vascular.

A día de hoy, se sabe que la psoriasis tiene una base genética clara, con un modo de herencia complejo. La historia familiar es más común en la población pediátrica que en adultos. Según las series, el 35-90% de los pacientes con psoriasis tienen un antecedente familiar. Se estima que si uno de los dos progenitores tiene psoriasis, el riesgo de que el niño lo padezca es del 28%, y asciende hasta el 65%, si los dos progenitores están afectos⁽⁴⁾.

Se han identificado un total de 9 loci cromosómicos que asocian mayor riesgo de padecer psoriasis: *PSOR1* al *PSOR9*. El *PSOR1* es el mayor determinante genético de todos los descritos hasta la fecha. El HLA-Cw6 está muy ligado a la edad de inicio de psoriasis. Según lo publicado, se estima que el 90% de los pacientes con psoriasis de inicio temprano, el 50% de los pacientes con psoriasis de inicio tardío, y solamente el 7% de la población general de referencia, expresaba el HLA-Cw6. Se habla incluso de psoriasis de tipo I de inicio temprano, en aquellos pacientes con antecedentes familiares y expresión de HLA-Cw6 y psoriasis tipo II, de inicio tardío, en aquellos subgrupos sin antecedentes familiares y sin expresión de HLA-Cw6. Dentro de otros alelos HLA, asociados a otras variantes de psoriasis, está el alelo HLA-B27, como marcador de psoriasis asociado a sacroileitis y artritis reactiva.

Factores desencadenantes

Existen una serie de factores desencadenantes, tanto externos como sistémicos, que pueden causar psoriasis en individuos con predisposición genética. Entre los factores desencadenantes más frecuentes en población pediátrica, se encuentran:

- Infecciones, en particular infecciones bacterianas, siendo más frecuentes, las infecciones por *Streptococcus pyogenes*. Suele desencadenar formas de psoriasis en gotas, siendo menos frecuente, el desarrollo de psoriasis en placas o formas pustulosas. Se debe prestar especial atención, tanto a infecciones faringoamigdalares como a infecciones perianales estreptocócicas. Las formas de psoriasis en gotas con desencadenante infeccioso por estreptococo, parecen tener mejor pronóstico. Otros procesos infecciosos, aunque menos frecuentes, que también se deben tener en cuenta como posibles desencadenantes son: *Staphylococcus aureus*, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), *Candida albicans* y *Pityrosporum ovale*.
- Fármacos: se han relacionado algunos fármacos como causantes de psoriasis, como: litio, interferón, beta-bloqueantes o anti-palúdicos. El descenso rápido de corticoides sistémicos puede causar psoriasis pustulosa, así como reagudizaciones de psoriasis en placas.
- Estrés emocional: se asocia, tanto a presentación inicial como a reagudizaciones de psoriasis preexistente.
- Obesidad, tabaquismo y consumo de alcohol.

Manifestaciones clínicas

La forma de presentación clínica de la psoriasis tiene una serie de peculiaridades en función de la edad del paciente, tanto en distribución y morfología como en los síntomas asociados. En la infancia, es muy frecuente y característica, afectación facial, flexural y de la zona

del pañal, donde, a veces, el diagnóstico diferencial puede ser difícil. El prurito suele ser un síntoma común en la psoriasis de inicio en la infancia, no siendo tan frecuente en población adulta. La psoriasis ungueal es menos frecuente, así como la afectación articular.

La presentación clínica varía en función de la edad, y podemos dividirlo en tres grandes grupos:

1. **Psoriasis en el lactante:** en pacientes de menos de 2 años de edad, la forma de presentación de psoriasis más frecuente es la psoriasis en el área del pañal. La forma clásica se describe como: placas eritematosas brillantes y no descamativas, con bordes netos, localizadas en la zona del pañal. Otra forma menos frecuente, pero también típica, es la psoriasis del pañal con diseminación de las lesiones. En esta forma, la clínica se inicia en la zona inguinal y púbica, y las pápulo-placas se van generalizando. El diagnóstico diferencial supone, a veces, un reto. Se deben tener en cuenta otras entidades como: dermatitis seborreica, dermatitis de contacto irritativa e incluso sobreinfecciones por *Candida* spp.
2. **Psoriasis congénita:** aunque se trata de una forma poco frecuente, la psoriasis puede aparecer en el momento del nacimiento, habitualmente en forma de eritrodermia, y supone una causa de emergencia médica. En estos pacientes, se debe tener presente en el diagnóstico diferencial otras causas de eritrodermia en el neonato, como son: ictiosis congénitas, inmunodeficiencias primarias, dermatitis seborreica o eccema. El diagnóstico habitualmente es clínico. La hiperqueratosis en el cuero cabelludo o la presencia



Figura 1. Placas eritemato-descamativas en muslos típicas de psoriasis en placas.



Figura 2. Placas de psoriasis retroauriculares.

de onicopatía apoyan el diagnóstico de psoriasis.

3. **Psoriasis en el niño y adolescente:** en estos grupos de edad, las formas clínicas son superponibles a las formas del adulto, con las peculiaridades que se han comentado previamente. A continuación, se detallan las formas de presentación de psoriasis más frecuentes:

- Psoriasis en placas: es sin duda la forma más frecuente y clásica de presentación de la psoriasis. Se manifiesta en forma de placas eritemato-descamativas que suelen afectar característicamente las zonas de extensión (codos, rodillas, cuero cabelludo) (Fig. 1). La afectación periumbilical o retroauricular (Fig. 2) es muy característica de psoriasis en placas. En población pediátrica, las placas suelen ser menos descamativas que en población adulta. Se describe el fenómeno isomórfico de *Köebner*, en el que aparecen nuevas lesiones de psoriasis en zonas sometidas a traumatismos.
- Psoriasis en gotas: es la forma más frecuente en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Con frecuencia, presenta un antecedente infeccioso previo, siendo la faringoamigdalitis estreptocócica el más frecuente y suelen tener buen pronóstico. Se manifiesta en forma de pequeñas placas eritemato-descamativas, redondeadas, en forma de gotas o monedas, que suelen afectar

al tronco y raíz de extremidades (Fig. 3). En el diagnóstico diferencial, debe incluirse: pitiriasis rosada de *Gibert*, eccema numular y tiñas corporales con reacción de hipersensibilidad tipo *ide*.

- Psoriasis eccematoide u *overlap* psoriasis-eccema: en ocasiones, las manifestaciones clínicas comparten características de ambas entidades, de tal forma que se ha llegado a describir una entidad con solapamiento de ambas enfermedades. Estas formas son más frecuentes en la edad pediátrica, suelen asociar prurito y la afectación facial es típica.
- Psoriasis pustulosa: es una forma poco frecuente, pero que puede dar lugar a cuadros potencialmente graves. Puede ser localizada o generalizada. Estas últimas se manifiestan como áreas eritematosas con pústulas en su interior, llegando a alcanzar el grado de eritrodermia en ocasiones, y se suelen acompañar de: fiebre, irritabilidad y malestar general. Recientemente, se han descrito dos nuevos síndromes autoinflamatorios, cuyo estudio estaría justificado en aquellos casos de pacientes que debutan con psoriasis pustulosa en edad pediátrica: la deficiencia del antagonista del receptor de la interleucina 1 (*DIRA*) y la deficiencia del antagonista del receptor de la interleucina 36 (*DITRA*)⁽⁵⁾. Suelen presentarse como brotes de psoriasis pustulosa en las primeras semanas de vida o hasta los primeros años, asociados a otras manifestaciones, como puede ser: fiebre, osteomielitis y elevación de reactantes de fase aguda. La deficiencia del antagonista del receptor de la IL36 (*DITRA*) se ha relacionado con formas familiares y esporádicas de psoriasis pustulosa generalizada. En los pacientes con *DIRA*, a pesar de ser una enfermedad letal sin tratamiento, el uso de anakinra como primera elección, ha cambiado el paradigma de este síndrome. Otro nuevo síndrome, *CADR14 mediated psoriasis* (*CAMPS*) es otro de los síndromes autoinflamatorios asociados a la psoriasis pustulosa generalizada^(6,7).



Figura 3. Pápulas con descamación gruesa distribuidas en tronco en paciente con psoriasis en gotas.

Comorbilidades

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria compleja, clásicamente atribuida a un daño cutáneo, pero asociada a graves comorbilidades médicas como: obesidad, hipertensión, dislipidemia, diabetes mellitus tipo 2, artritis psoriásica, enfermedad del hígado graso no alcohólico, depresión, ansiedad y disminución de la calidad de vida. Dado que la psoriasis comienza en la infancia en casi un tercio de los pacientes, la identificación temprana es fundamental para minimizar los efectos en la salud futura⁽⁸⁾.

En las últimas dos décadas, hemos asistido a un aumento exponencial del número de trabajos publicados sobre el impacto multidimensional de la psoriasis, tanto en adultos como en niños. No solamente existe un riesgo significativo de tener daño en otros órganos diana, sino que se asocia a un detrimento en la calidad de vida y a un mayor riesgo de enfermedades psiquiátricas⁽⁹⁾, como depresión y ansiedad.

Sobrepeso y obesidad

Los pacientes pediátricos con psoriasis tienen mayor prevalencia de sobrepeso y obesidad, cuando se comparan con controles sanos. No está claro, si el hecho de tener obesidad o sobrepeso predispone a la psoriasis o afecta a la gravedad de la enfermedad en los niños, pero estudios preliminares apuntan que el exceso de tejido adiposo y su estado pro-inflamatorio con aumento de citoquinas, como el factor de necrosis tumo-

ral, puede predisponer al desarrollo de psoriasis.

Diabetes mellitus tipo 2 (DM)

A pesar de que el riesgo de desarrollar diabetes en pacientes pediátricos con psoriasis no está claro, parece que en población adulta, es un factor de riesgo independiente. Una edad de aparición de la psoriasis temprana y la presencia de artritis psoriásica, pueden tener un mayor impacto en el desarrollo de DM.

Dislipemia

La psoriasis se relaciona con un aumento del factor de riesgo cardiovascular en población adulta. A pesar de que no se disponen de estudios en niños, existen datos precoces de arterioesclerosis y daño endotelial, planteando la hipótesis de que estas complicaciones pueden aparecer en edades precoces.

Hipertensión arterial (HTA)

Estudios, tanto en adultos como en población pediátrica, han asociado la aparición de psoriasis con la HTA, por lo que se recomienda realizar despistaje en todos los pacientes a partir de los tres años de edad^(8,10).

Hígado graso no alcohólico (HGNA)

El HGNA incluye esteatosis y esteatohepatitis no alcohólica, y está además relacionado con: sobrepeso, obesidad y resistencia a la insulina⁽¹¹⁾. Varios estudios han demostrado asociación con HGNA y psoriasis, independientemente de la obesidad.

Artritis

La artropatía psoriásica puede ser una afectación destructiva y debilitante, lo que hace necesario una identificación e intervención precoces. La artritis psoriásica en población pediátrica tiene un pico bimodal. Clínicamente, entre los 2 y 3 años de edad, comparte características con la artritis idiopática juvenil: predisposición femenina, positividad de los anticuerpos antinucleares y oligoartritis, o poliartrosis con tendencia a la afectación de las articulaciones pequeñas y la muñeca. En el segundo pico de aparición, entre los 10 y los 12 años, comparte más hallazgos en común con la espondiloartritis: predisposición masculina, entesitis, enfermedad axial y positividad del HLA-B27. La dactilitis

o inflamación de todo un dedo, es un hallazgo común en la artritis psoriásica pediátrica. Cabe destacar que el 80% de los niños con artritis psoriásica desarrollan artritis entre 2 y 3 años antes de los hallazgos cutáneos, mientras que los pacientes adultos tienden a desarrollar primero las manifestaciones cutáneas de la psoriasis, una media de 8,5 años antes de los síntomas de artritis. Todos los pacientes pediátricos deben ser examinados y preguntados en cada una de las consultas, tanto en el momento del diagnóstico como en cada una de las revisiones, para descartar signos precoces de afectación articular. La enseñanza e incorporación de un examen rápido de detección de artritis por dermatólogos y pediatras, tiene el potencial de: identificar la artritis pediátrica de forma precoz, facilitar la derivación y reducir el riesgo de enfermedad articular progresiva.

Esfera psicológica

La psoriasis se relaciona con comorbilidad psiquiátrica en todos los grupos de edad. En pacientes pediátricos, se estima que existe entre un 25-30% más de riesgo de desarrollar depresión y ansiedad, si se compara con la población sana. Además, los pacientes jóvenes con psoriasis tienen un aumento de riesgo de consumo de alcohol⁽⁹⁾.

Calidad de vida

El dolor, el prurito o la preocupación por la imagen corporal son, entre otros, varios de los factores que interfieren en el impacto en la calidad de vida de los pacientes con psoriasis. Los pacientes pediátricos con psoriasis tienen un impacto emocional, social y de rendimiento académico significativo, que incluso puede derivar en burlas o acoso escolar^(8,9).

Tratamiento

Actualmente y, gracias al desarrollo de los fármacos biológicos, los pacientes con psoriasis cuentan con un amplio abanico de opciones terapéuticas, que permiten alcanzar, con un perfil de seguridad aceptable, una clara mejoría en la calidad de vida.

El manejo terapéutico de estos pacientes se realiza de forma similar a los adultos, aunque se deben tener en cuenta varias peculiaridades. La mayoría de los fármacos que se prescriben no

están aprobados para su uso en población pediátrica; sin embargo, los resultados de eficacia y su buen perfil de seguridad demostrados en población adulta, así como los años de experiencia en su prescripción en pacientes pediátricos como uso fuera de indicación, avalan su uso. A día de hoy, no se disponen de guías de manejo terapéutico de pacientes pediátricos con psoriasis.

Para definir la gravedad y, por tanto, tomar una decisión terapéutica, se deben seguir varias escalas validadas:

- **PASI** (*Psoriasis Area and Severity Index*): evalúa las lesiones por sus características de: eritema, induración y descamación, así como la superficie del área implicada. En la tabla I, se describe la forma de calcular el PASI.
- **BSA** (*Body Surface Area*): determina el área afectada en relación a la superficie total del cuerpo.
- **PGA** (*Physician's Global Assessment*): evalúa, de forma global, la gravedad de la enfermedad.
- **CDLQI** (*Children's Dermatology Life Quality Index*): mide la calidad de vida.

Tratamientos tópicos

Constituyen la primera línea terapéutica. La mayoría de los pacientes con psoriasis consiguen controlar la enfermedad únicamente con este escalón terapéutico.

- **Corticoides**: son el grupo de fármacos de primera línea y de elección en la psoriasis leve. Se deben utilizar con una potencia y tiempo de aplicación adaptado a la zona a la que se vaya a tratar.
- **Análogos de la vitamina D**: inhiben la proliferación epidérmica, actúan modulando la diferenciación de los queratinocitos y tienen efecto antiinflamatorio. Suelen utilizarse asociados a corticoides tópicos, aumentando la eficacia en comparación con la monoterapia de ambos.
- **Inhibidores de la calcineurina** (*tacrólimus en pomada* y *pimecrólimus en crema*): útiles como ahorradores de corticoides, fundamentalmente en zonas con piel fina como la cara y los pliegues.
- **Antralina**: suele utilizarse a una concentración entre 0,1-2% en placas gruesas escasas y en cuero cabelludo.
- **Tazaroteno**: pertenece a la familia de los retinoides tópicos. Modula la

Tabla I. Cálculo del índice de extensión y gravedad de la psoriasis. Adaptado de Bologna, et al. 4ª edición⁽¹⁷⁾

Gravedad de las lesiones psoriásicas

(0, nada; 1, leve; 2, moderada; 3, grave; 4, muy grave)

	Cabeza	Tronco	Extremidades superiores	Extremidades inferiores
Eritema	De 0 a 4	De 0 a 4	De 0 a 4	De 0 a 4
Induración	De 0 a 4	De 0 a 4	De 0 a 4	De 0 a 4
Descamación	De 0 a 4	De 0 a 4	De 0 a 4	De 0 a 4
Puntuación total = (1)	Suma de lo anterior	Suma de lo anterior	Suma de lo anterior	Suma de lo anterior

Extensión de la afectación psoriásica

(0, nada; 1, < 10%; 2, del 10 a < 30%; 3, del 30 a < 50%; 4, del 50 a < 70%; 5, del 70 a < 90%; 6, 90-100%)

Grado de afectación = (2)	De 0 a 6	De 0 a 6	De 0 a 6	De 0 a 6
Multiplique (1) × (2)	(1) × (2)	(1) × (2)	(1) × (2)	(1) × (2)
Factor de correlación por extensión de la afectación = 3	0,1	0,3	0,2	0,4
(1) × (2) × (3)	A	B	C	D
A + B + C + D = PASI total				

La puntuación va de 0 a 72

diferenciación de los queratinocitos y disminuye la inflamación.

- *Breas*: se utilizan habitualmente en champús, a concentraciones entre 1-5%, y actúan como antipruriginosos y agentes reductores de lesiones más gruesas.
- *Ácido salicílico y urea*: forman parte del grupo de queratolíticos, siendo de gran utilidad en placas hiperqueratóticas. Se debe tener especial precaución con el uso de ácido salicílico en pacientes menores de 2 años de edad (riesgo de absorción sistémica).

Tratamientos sistémicos clásicos

- *Acitretino*: suele utilizarse a dosis de 0,25-1 mg/kg/día. Sus efectos secundarios y teratogenicidad limitan su uso en población pediátrica.
- *Metotrexato*: es uno de los tratamientos más utilizados en psoriasis moderada-grave. Se administra semanalmente, a dosis entre 0,2-0,4 mg/kg. No se ha establecido la eficacia y seguridad de este fármaco en la infancia, aunque se utiliza fuera de indicación, tanto en psoriasis como en

otros procesos dermatológicos, como la morfea o la alopecia areata.

- *Ciclosporina*: de gran utilidad por su rapidez de acción, sobre todo, para aquellas formas graves (eritodérmicas, pustulosas, psoriasis en gotas extensa). Se debe evitar su uso combinado con fototerapia, por aumento del riesgo de cáncer cutáneo.

Fototerapia

La luz ultravioleta de banda estrecha (UVBbe) es la más empleada. Su principal indicación es en aquellos pacientes que no respondan a tratamiento tópico o con lesiones muy extensas.

Tratamientos biológicos

Indicado en pacientes con psoriasis moderada-grave que no responden, presentan alguna contraindicación y/o intolerancia, efectos secundarios o toxicidad a los fármacos sistémicos clásicos. Entre los fármacos biológicos aprobados para el tratamiento de la psoriasis en edad pediátrica, se encuentran:

- *Etanercept* (proteína humana compuesta por el receptor p75 del factor

de necrosis tumoral y la porción Fc de la IgG1 humana): a partir de 6 años de edad.

- *Adalimumab* (anticuerpo monoclonal humano, recombinante específico frente al factor de necrosis tumoral [TNF]): a partir de los 4 años de edad.
- *Ustekinumab* (anticuerpo monoclonal IgG1κ anti interleucina 12/23 [IL12/23] totalmente humano): a partir de los 6 años de edad.
- *Secukinumab* (anticuerpo de tipo IgG1/κ monoclonal, íntegramente humano, que se une selectivamente y neutraliza una citoquina proinflamatoria, la IL-17A): a partir de los 6 años de edad.

Otros trastornos pápulo-escamosos

El liquen plano, la pitiriasis rosada, la pitiriasis rubra pilaris, la pitiriasis liquenoide son otras dermatosis papuloescamosas que se deben incluir dentro del diagnóstico diferencial (Tabla II).

Liquen plano (LP)

Es una enfermedad papuloescamosa que se caracteriza por pápulas y placas poligonales, brillantes y violáceas. La enfermedad presenta el fenómeno de *Köebner*. Puede afectar a: piel, mucosa, folículo piloso y uñas. Se describen diversas variantes morfológicas, como liquen: anular, lineal, actínico, hipertrófico, atrófico, inverso, bulloso, plano penfigoide y planopilar. El diagnóstico se basa en las características clínicas e histológicas. La elección del tratamiento depende de la edad del paciente y de la gravedad de la enfermedad. Entre las

Tabla II. Diagnóstico diferencial de psoriasis

- Pitiriasis rosada de Gibert
- Pitiriasis rubra pilaris
- Parapsoriasis en grandes y pequeñas placas
- Sífilis secundaria
- Dermatitis seborreica
- *Tinea corporis*
- Liquen simple crónico
- Liquen plano hipertrófico
- Pustulosis exantemática aguda generalizada



Figura 4. Pityriasis rubra pilaris circunscrita.

opciones terapéuticas, se encuentran: corticosteroides tópicos e inhibidores de la calcineurina, así como medicamentos sistémicos, que incluyen: agentes antiinflamatorios no esteroideos, corticoides sistémicos, dapsona, metotrexato, ciclosporina, azatioprina y fototerapia.

Pityriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA), y pityriasis liquenoide crónica (PLC)

Ambas entidades son dos extremos de un espectro de la misma enfermedad. Se caracterizan por brotes recidivantes de pápulas eritematosas, que remiten de forma espontánea. En la PLEVA, las lesiones cutáneas, a veces, son costrosas o vesiculopustulosas; mientras que en la PLC, suelen ser descamativas. A veces, pueden coincidir lesiones intermedias o mixtas. El tratamiento de primera línea incluye: corticoesteroides tópicos, preparados de alquitrán tópicos, tetraciclina, eritromicina y diversos tipos de fototerapia^(12,13).

Pityriasis rubra pilaris (PRP)

Es una dermatosis poco frecuente en la infancia. A día de hoy, se mantiene la clasificación que Griffiths propuso en el año 1980⁽¹⁴⁾, dividiendo la PRP en cinco categorías, tres de las cuales afectan a niños y adolescentes. La forma de presentación suele ser una erupción cefalocaudal de pápulas hiperqueratósicas foliculares, que progresan hacia

una eritrodermia generalizada, con islotes de piel sana. El subtipo juvenil circunscrito de PRP (tipo IV) (Fig. 4) representa la variante más común antes de la edad adulta, y se asocia con placas eritematosas gruesas y escamosas bien delimitadas, con pápulas queratósicas foliculares, principalmente en las rodillas y los codos. El subtipo juvenil clásico (tipo III) se caracteriza por pápulas foliculares queratósicas que se unen en placas eritematosas de color salmón, rodeadas de islas de piel de apariencia normal, y queratodermia palmoplantar. El subtipo juvenil atípico (tipo V), que aparece al nacer o durante la infancia, se caracteriza por: pápulas foliculares hiperqueratósicas, rasgos ictiosiformes y cambios similares a la esclerodermia en las palmas de las manos y las plantas de los pies. La mayoría de los casos son esporádicos, pero en una minoría de casos, se ha descrito una herencia autosómica dominante, causada por mutaciones en *CARD14*. En estos pacientes, los tratamientos tópicos suelen ser insuficientes. Dentro de los tratamientos sistémicos, los retinoides (isotretinoína, acitretino) y metotrexato, son de los más utilizados. Existen series cortas y casos aislados que muestran buenos resultados con inhibidores de TNF- α , secukinumab y ustekinumab^(15,16).

Pityriasis rosada

Se trata de una erupción papuloescamosa, la mayoría de las veces asintomática, aunque puede asociar prurito (Fig. 5). La causa exacta no se conoce, aunque se plantea un origen vírico con probable relación con el virus herpes



Figura 5. Pityriasis rosada.

humano 7 (VHH-7). Suele afectar a tronco y raíz de miembros y, clásicamente, comienza con la aparición de una placa heraldo, seguida de lesiones eritematosas ovaladas, que siguen las líneas de clivaje de Langer. Es una enfermedad autolimitada, con una duración aproximada entre 6-8 semanas, aunque hay formas que pueden persistir hasta 5 meses.

Bibliografía

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

- 1.*** Azaña Defez JM, Martínez Martínez ML. Psoriasis en la infancia y adolescencia. *Pediatr Integral* 2016; XX (4): 234-43.
2. Azaña Defez JM, Martínez Martínez ML. Psoriasis en la infancia y adolescencia. s. f: 11.
3. Kouwenhoven TA, Bronckers IMGJ, van de Kerkhof PCM, Kamsteeg M, Seyger MMB. Psoriasis dermatitis: an overlap condition of psoriasis and atopic dermatitis in children. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019; 33: e74-6.
4. Swanbeck G, Inerot A, Martinsson T, Wahlström J. A population genetic study of psoriasis. *Br J Dermatol*. 1994; 131: 32-9.
5. Marzano AV, Damiani G, Genovese G, Gattorno M. A dermatologic perspective on autoinflammatory diseases. *Clin Exp Rheumatol*. 2018; 36: 32-8.
6. Sugiura K. The genetic background of generalized pustular psoriasis: IL36RN mutations and CARD14 gain-of-function variants. *J Dermatol Sci*. 2014; 74: 187-92.
7. Akiyama M. CARD14 alterations and psoriasis: are psoriasis and related disorders genetic autoinflammatory diseases? *British Journal of Dermatology*. 2016; 174: 262.
- 8.*** Osier E, Wang AS, Tollefson MM, Cordero KM, Daniels SR, Eichenfield A, et al. Pediatric Psoriasis Comorbidity

- Screening Guidelines. JAMA Dermatol. 2017; 153: 698-704.
9. Paller AS, Schenfeld J, Accortt NA, Kricorian G. A retrospective cohort study to evaluate the development of comorbidities, including psychiatric comorbidities, among a pediatric psoriasis population. *Pediatr Dermatol.* 2019; 36: 290-7.
 10. Galindo-Zavala R, Bou-Torrent R, Magallanes-López B, Mir-Perelló C, Palmou-Fontana N, Sevilla-Pérez B, et al. Expert panel consensus recommendations for diagnosis and treatment of secondary osteoporosis in children. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2020; 18: 20.
 11. Gisondi P, Targher G, Zoppini G, Girolomoni G. Non-alcoholic fatty liver disease in patients with chronic plaque psoriasis. *J Hepatol.* 2009; 51: 758-64.
 12. Bordel Gómez M, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, Yuste Chaves M, Alonso San Pablo M. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (enfermedad de Mucha-Haberman). *An Pediatr (Barc).* 2007; 66: 98-100.
 13. Costa-Silva M, Calistru A, Sobrinho-Simões J, Lisboa C, Azevedo F. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda asociada al virus herpes humano tipo 7. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 109: e6-10.
 14. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol.* 1980; 5: 105-12.
 15. Napolitano M, Lembo L, Fania L, Abeni D, Didona D, Didona B. Ustekinumab treatment of pityriasis rubra pilaris: A report of five cases. *J Dermatol.* 2018; 45: 202-6.
 16. Maloney NJ, Hisaw LD, Worswick S. Type I pityriasis rubra pilaris treated with tumor necrosis factor inhibitors, ustekinumab, or secukinumab: A review. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 79: 585-7.
 17. van de Kerkhof PCM, Nestlé FO. Psoriasis. En: Callen JP MD, FACP, Cerroni L MD, Heymann WR MD, Hruza GJ MD, Mancini AJ MD, Patterson JW MD, et al., editors. *Bologna. Dermatología: Principales diagnósticos y tratamientos;* 2016. p. 43-64.

Bibliografía recomendada

- Azaña Defez JM, Martínez Martínez ML. Psoriasis en la infancia y adolescencia. *Pediatr Integral* 2016; XX (4): 234-43. Ofrece una buena revisión clínica de la psoriasis en edad pediátrica.
- Osier E, Wang AS, Tollefson MM, Corodoro KM, Daniels SR, Eichenfield A, et al. Pediatric Psoriasis Comorbidity Screening Guidelines. *JAMA Dermatol.* 2017; 153: 698-704. Importante resumen y guía de práctica clínica en el abordaje de las comorbilidades de la psoriasis.

Caso clínico

Historia clínica

Niña de 9 años de edad que acude a la consulta por brote de lesiones cutáneas, escasamente pruriginosas, de dos semanas de evolución. Refiere que previamente, al inicio de la clínica cutánea, tuvo un cuadro de faringoamigdalitis estreptocócica, tratado con penicilina (Fig. 6). No ha tenido antecedentes previos similares. Niega sintomatología articular.

Antecedentes personales y familiares

Sin antecedentes personales de interés. Padre con psoriasis en cuero cabelludo y codos.

Exploración física

Pápulas y alguna placa eritemato-descamativa distribuidas ampliamente por el tronco anterior y posterior. No se observa afectación en cuero cabelludo ni retroauricular. Movilidad articular activa y pasiva normal. PASI 7. Índice de masa corporal (IMC): 21 kg/m².

Pruebas complementarias

Hemograma, perfil lipoproteico y hepático: sin alteraciones significativas. Mantoux: negativo. Serologías VIH, VHB y VHC: negativo. Tensión arterial en rango normal.

Evolución

Con el diagnóstico de psoriasis en gotas, y dada la extensión de las lesiones, se decide iniciar tratamiento con ciclosporina oral a dosis de 3 mg/kg, con muy buena respuesta al mes, alcanzando una remisión completa a los tres meses y permitiendo su suspensión tras cuatro meses de tratamiento.



Figura 6.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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".



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 y otros trastornos papuloescamosos

17. ¿Cuál de los siguientes tratamientos biológicos estaría **APROBADO** para su uso en un paciente de 4 años de edad con una psoriasis moderada-grave?
- Guselkumab.
 - Adalimumab.
 - Etanercept.
 - Ustekinumab.
 - Risankizumab.
18. En relación a la pitiriasis rosada y su etiopatogenia, ¿cuál es el **MICROORGANISMO** posiblemente implicado en su desarrollo?
- HTLV-1.
 - VHH-7.
 - VHH-8.
 - VHP.
 - Streptococcus pyogenes*.
19. ¿Cuál de las variantes de pitiriasis rubra pilaris (PRP) es más **FRECUENTE** en población pediátrica?
- Tipo I.
 - Tipo II.
 - Tipo III.
 - Tipo IV.
 - Tipo V.
20. En un lactante que desarrolla un cuadro de eritrodermia psoriásica con componente pustuloso, ¿qué prueba **COMPLEMENTARIA** realizaría?
- Estudio genético para descartar DITRA.
 - Estudio genético para descartar síndrome Hiper IgE.
 - Ecocardiograma.
 - Tomografía computarizada tóraco-abdominal.
 - Proteinograma.
21. La reproducción de lesiones propias de una dermatosis en zonas que han sufrido un traumatismo previo, se **DENOMINA**:
- Fenómeno isotópico de Wolf.
 - Fenómeno isomórfico de Köbner.
 - Fenómeno de Patergia.
 - Signo de Darier.
 - a y b son correctas.

Caso clínico

22. Según la clínica mostrada en el caso clínico, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es **INCORRECTA**?
- Suelen corresponderse con cuadros post-infecciosos.
 - Es una forma frecuente en la infancia.
 - Habitualmente, responden bien a ciclosporina.
 - Son formas de mal pronóstico.
 - La pitiriasis rosada entra dentro del diagnóstico diferencial.
23. En el paciente del caso clínico, realizar despistaje de todas las siguientes comorbilidades **SALVO**:
- Obesidad.
 - Artropatía.
 - Diabetes mellitus.
 - Opacidades corneales.
 - Ansiedad y depresión.
24. En el paciente del caso clínico, además de la ciclosporina, ¿cuál de las siguientes opciones se podrían **PLANTEAR**?
- Fototerapia.
 - Corticoides orales.
 - Apremilast.
 - Guselkumab.
 - Risankizumab.