

# Psoriasis pustulosa generalizada en la infancia

Generalized pustular psoriasis in childhood

Psoríase pustulosa generalizada em crianças

Liliana Cedrés<sup>1</sup>, Martín Notejane<sup>2</sup>, Mariana Castañola<sup>3</sup>, Agustina Acosta<sup>4</sup>, Loreley García<sup>5</sup>

## Resumen

**Introducción:** la psoriasis pustulosa generalizada (PPG) es una forma rara de psoriasis en la infancia que se presenta con pústulas neutrofilicas asépticas. La extensión de las lesiones y el compromiso sistémico le otorgan gravedad variable. Su diagnóstico es clínico y de confirmación anatomopatológica.

**Objetivos:** describir el abordaje diagnóstico y terapéutico de una niña con PPG y compartir las interrogantes respecto a la etiología de la afectación hepática identificada.

**Caso clínico:** 8 años, sin antecedentes patológicos, consultó por lesiones de piel tipo placas descamativas y pruriginosas en la cara, cuello y tronco. Sin compromiso mucoso, sin fiebre. Se interpretó como dermatitis atópica sobreinfectada. Peoría clínica bajo tratamiento. Las placas se tornan eritematosas, con pústulas en su interior, extendiéndose a miembros. Con planteo de PPG, ingresó al hospital. Anatomía patológica confirma la dermatitis pustular subcorneal. En la evolución: regular estado general, peoría de las lesiones, eritrodermia y fiebre. Leucocitosis. Cultivo de piel y hemocultivos sin desarrollo. Se inició tratamiento con retinoide (acitretina), mejoría de las lesiones. Al tercer día, aumento de transaminasas hepáticas. Se suspendió la acitretina por sospecha de efecto adverso. Alta a los 20 días, mejoría clínica y paraclínica. Un mes después, nuevo empuje sin compromiso sistémico. Se reinstaló acitretina, con buena evolución.

**Conclusiones:** la baja frecuencia de la PPG puede llevar al retraso diagnóstico. Este caso presentó compromiso hepático como manifestación sistémica inicial. La duda de que esta presentación se tratara de un efecto adverso grave al retinoide confundió a los clínicos y obligó a realizar cambios terapéuticos.

**Palabras clave:** Psoriasis

Niño

1. Asist. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Prof. Adj. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Médica. Estudiante Posgrado Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Prof. Adj. Unidad Académica Dermatología. Facultad de Medicina. UDELAR.

5. Prof. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

Unidad Académica Pediatría B. Unidad Académica de Dermatología. Facultad de Medicina. UDELAR.  
Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Se contó con el consentimiento de la familia para la publicación del caso.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 18 noviembre 2024.

Fecha aprobado: 11 abril 2025.

## Summary

**Introduction:** generalized pustular psoriasis (GPP) is a rare form of psoriasis in childhood characterized by aseptic neutrophilic pustules. The extent of the lesions and systemic involvement give variable severity. Its diagnosis is clinical and confirmed by histopathology.

**Objectives:** describe the diagnostic and therapeutic approach of a girl with GPP and share the questions regarding the etiology of the identified liver involvement.

**Clinical case:** 8 years old, with no pathological history, consulted for skin lesions such as scaly and pruritic plaques on the face, neck and trunk. No mucosal involvement, no fever. It was interpreted as infected atopic dermatitis. Clinical worsening under treatment. The plaques become erythematous, with pustules inside, spreading to the limbs. Referred by the GPP, she was admitted to hospital. Pathology anatomy confirmed subcorneal pustular dermatitis. In the evolution: regular general condition, worsening of the lesions, erythroderma and fever. Leukocytosis. Skin and blood culture without development. Treatment with retinoid (acitretin) was started, the lesions improved. On the third day, increase in liver transaminases. Acitretin was discontinued due to the suspicion of adverse effects. Discharged after 20 days, clinical and paraclinical improvement. A month later a new push without systemic commitment. Acitretin was reinstated, with positive progress.

**Conclusions:** the low frequency of GPP can lead to diagnostic delay. This case presented liver involvement as the initial systemic manifestation. The doubt that this presentation was a serious adverse effect of the retinoid confused clinicians and led to therapeutic changes.

**Key words:** Psoriasis  
Child

## Resumo

**Introdução:** a psoríase pustulosa generalizada (PPG) é uma forma rara de psoríase na infância que se apresenta com pústulas

neutrófilicas assépticas. A extensão das lesões e o comprometimento sistêmico conferem-lhe gravidade variável. O seu diagnóstico é clínico e de confirmação anatomopatológica.

**Objetivos:** descrever a abordagem diagnóstica e terapêutica de uma menina com PPG e compartilhe as questões relacionadas à etiologia do envolvimento hepático identificado.

**Caso Clínico:** criança de 8 anos, sem antecedentes patológicos, consultou por lesões de pele tipo placas descamativas e pruriginosas no rosto, pescoço e tronco. Sem comprometimento mucoso, sem febre. Foi interpretado como dermatite atópica superinfectada. Há uma piora clínica sob tratamento. As placas tornaram-se eritematosas, com pústulas em seu interior, estendendo-se aos membros. Com suspeita de PPG, ela foi internada no hospital. A anatomia patológica confirmou a dermatite pustulosa subcórnea. Na evolução: estado geral regular, piora das lesões, eritrodermia e febre. Leucocitose. Cultura de pele e hemoculturas sem crescimento. Iniciou-se tratamento com retinoide (acitretina), com melhora das lesões. No terceiro dia, aumento das transaminases hepáticas. A acitretina foi suspensa por suspeita de efeito adverso. Alta aos 20 dias, com melhora clínica e paraclínica. Um mês depois, novo surto sem comprometimento sistêmico. A acitretina foi reinstalada, com boa evolução.

**Conclusões:** a baixa frequência da PPG pode levar ao atraso diagnóstico. Este caso apresentou comprometimento hepático como manifestação sistêmica inicial. A dúvida de que esta apresentação se tratava de um efeito adverso grave ao retinoide confundiu os clínicos e obrigou a realizar mudanças terapêuticas.

**Palavras chave:** Psoríase  
Criança

## Introducción

La psoriasis es una enfermedad dermatológica inmunomediada con base genética que se manifiesta con empujes y remisiones<sup>(1-4)</sup>. Su prevalencia en la población global es de 2% a 3%<sup>(2,5,6)</sup>. En niños se estima

una prevalencia de 0,5%-1%, que incrementa con la edad; suele manifestarse en forma más frecuente en la segunda década de la vida<sup>(1,2,5,6)</sup>. La psoriasis es una enfermedad compleja desencadenada por factores ambientales en sujetos genéticamente susceptibles<sup>(2)</sup>.

Se describen distintos tipos de psoriasis, con frecuencia diferencial según la edad<sup>(1)</sup>. La psoriasis en placa o vulgar es la forma de presentación más frecuente en todas las edades (40%-85%); se expresa en placas eritematosas y descamativas, focales o generalizadas. Otras formas de presentación son la psoriasis en gotas (con mayor frecuencia en adolescentes), psoriasis pustulosa, palmo-plantar, invertida (flexural), artropatía psoriásica, psoriasis del pañal, ungueal y del cuero cabelludo<sup>(2,7-9)</sup>.

La psoriasis pustulosa generalizada (PPG) puede presentarse de forma aguda o como una variante subaguda con fenotipo anular. Las tasas de prevalencia reportadas difieren ampliamente según la región, oscilando entre 1,76 y 198 casos por millón de personas<sup>(10)</sup>.

Las lesiones características son las pústulas acompañadas de eritema en la piel. La afectación sistémica apoya el diagnóstico, pero no es mandatoria. Se puede manifestar en grado variable con mal estado general, fiebre, dolor a nivel de la piel, astenia, leucocitosis con neutrofilia acompañada de reactantes de fase aguda elevados. Su diagnóstico es clínico. Según el Primer Consenso de Criterios Diagnósticos de PPG de la International Psoriasis Council (IPC) del año 2024, la biopsia de piel no es obligatoria, pero es útil para confirmar el diagnóstico y descartar diferenciales<sup>(10)</sup>.

Se postula que en la etiopatogenia de la PPG hay una alteración del sistema inmunitario innato. Las mutaciones del gen que codifica el antagonista del receptor de IL-36 (IL36RN) son la anomalía genética más frecuentemente observada<sup>(6)</sup>. El deterioro estructural y funcional de su proteína codificada provoca un aumento de la respuesta inflamatoria innata con liberación masiva de mediadores inflamatorios por los queratinocitos, macrófagos y células dendríticas, resultante de interacciones no reprimidas de los agonistas de la vía de IL36 $\alpha$ ,  $\beta$  y  $\gamma$ <sup>(9)</sup>. Otros genes que se han vinculado a la PPG son CARD14, AP1S3, MPO y SERPINA3<sup>(11,12)</sup>. La infiltración periódica de neutrófilos en la piel que caracteriza a la PPG y el desarrollo de pústulas estériles puede relacionarse con una expresión fuertemente mejorada de las quimiocinas de neutrófilos CXCL1, CXCL2 y CXCL8 (IL8) que se observa en pacientes con esta afección<sup>(13)</sup>.

La PPG requiere de un abordaje terapéutico interdisciplinario e individualizado, planificado en conjunto con el dermatólogo pediatra. Existen pocos estudios del manejo terapéutico dada su baja frecuencia<sup>(11-14)</sup>.

El objetivo de esta comunicación es describir el abordaje diagnóstico y terapéutico de una escolar con PPG y compartir las interrogantes respecto a la etiología de la afectación hepática identificada.

## Caso clínico

Escolar de 8 años, sexo femenino. Procedente del medio rural de Uruguay. Sin antecedentes personales patológicos. Buen crecimiento y desarrollo, con esquema de inmunizaciones vigente. Ambos padres presentaban antecedente de psoriasis vulgar. Un mes antes de su ingreso hospitalario, consultó por lesiones cutáneas. Se encontraba en apirexia y sin síntomas sistémicos. Se observaron placas descamativas y pruriginosas en la cara, cuello y tronco, que inicialmente se interpretaron como dermatitis atópica sobreinfectada. Se le indicó tratamiento con emolientes y antibióticos orales, sin mejoría clínica.

A los 20 días, reconsultó debido a la extensión de las lesiones. En el examen físico se hallaron placas eritematosas extensas que comprometían cuello, tórax, abdomen, miembros superiores e inferiores, con disposición anular, algunas con costras y pústulas en su interior (Figura 1). Ante la sospecha diagnóstica de PPG, se solicitaron estudios complementarios de laboratorio y se realizó una biopsia de piel. El hemograma no presentó alteraciones significativas. La proteína C reactiva (PCR) fue menor a 0,1 mg/L y la velocidad



**Figura 1.** Placas eritematosas extensas que comprometen cuello, tórax, abdomen con disposición anular con costras en el interior y pústulas en periferia (en oleadas).

de eritrosedimentación (VES) estaba elevada (28 mm/hr). El hepatograma era normal.

Debido a la extensión de las lesiones, se decidió el ingreso a una sala de cuidados moderados, para realizar un abordaje y seguimiento interdisciplinario guiado por pediatra y dermatólogo. La anatomía patológica reveló una dermatitis pustular subcorneal formada por acúmulo de neutrófilos (pústulas espongiiformes de Kogoj) y vasos tortuosos en la dermis con exudado inflamatorio perivascular, confirmando la sospecha clínica de PPG (Figura 2).

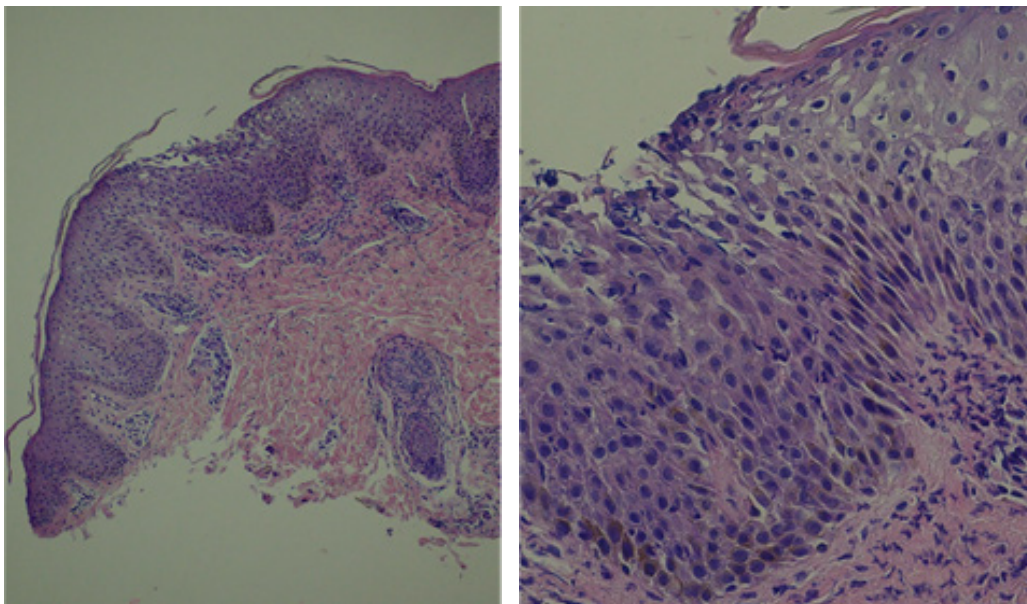
El tratamiento inicial consistió en terapia tópica con emolientes, antibioticoterapia intravenosa con clindamicina y prednisolona oral, ya que el retinoide (acitretina) no estaba disponible en la institución. A los 9 días de hospitalización, se observó peoría clínica de las lesiones, con exantema eritrodérmico generalizado que se extendía desde el cuello a los miembros inferiores, asociado a fiebre de hasta 39,4 °C, decaimiento, artralgias y astenia (Figura 3). Estas manifestaciones se interpretaron como la forma aguda de la PPG.

Los resultados analíticos mostraron una hemoglobina de 11,7 g/dL, glóbulos blancos 33.500 cel/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 31.500 cel/mm<sup>3</sup>) y plaquetas 347 x 10<sup>9</sup>/L. PCR y VES estaban normales. Se asoció ceftriaxona intravenosa al plan antibiótico. La medición de anticuerpos antiestreptococo beta hemolítico tipo A (AELO)

fue 52 UI/ml (rango normal: 0-200 UI/ml). Los cultivos de piel y hemocultivos no identificaron patógenos. Se realizó una interconsulta con reumatólogo y oftalmólogo, descartando compromiso articular y ocular.

El día 11 de internación, se inició tratamiento con acitretina 25 mg/día (dosis de 0,7 mg/kg/día), lo que condujo a una mejoría progresiva de las lesiones. Sin embargo, a las 72 horas del inicio del retinoide, se evidenciaron elementos de lesión hepática en los exámenes de laboratorio, con aumento de transaminasa glutámico-oxalacética (TGO) 373 U/L (rango 3-38 U/L), transaminasa glutámico-pirúvica (TGP) 756 U/L (rango 2-65 U/L), gamma glutamil transferasa (GGT) 473 U/L (rango 6-28 U/L), sin afectación de los niveles de fosfatasa alcalina (FA) a 391 U/L (rango 20-630 U/L). La coagulación sanguínea, glucemia, albúmina y función renal se mantuvieron normales. Ante la sospecha de hepatitis tóxica por acitretina, se suspendió el retinoide y se continuó con prednisolona a 1 mg/kg/día, con posterior mejoría clínica y normalización progresiva de las enzimas hepáticas, sin elementos de falla hepática.

A los 20 días de hospitalización, se otorgó el alta a domicilio con corticoides sistémicos en descenso (prednisolona a 0,6 mg/kg/día). Un mes después del alta, presentó un nuevo empuje de la enfermedad, sin afectación paraclínica hematológica ni hepática. Se



**Figura 2.** Microscopía óptica de las lesiones. Tinción hematoxilina-eosina, (A) x10; (B) x40. Pústula subcorneal, techo estrato córneo roto, cuerpo mucoso. Leve hiperplasia y espongiosis. Vasos tortuosos en la dermis con infiltrado inflamatorio perivascular.



**Figura 3.** Empeoramiento de las lesiones. Eritrodermia, descamación generalizada extendida desde cuello a miembros inferiores.

decidió reiniciar acitretina a 25 mg/día y continuar el descenso de prednisolona hasta su suspensión. Completó seis meses de tratamiento con el retinoide, mostrando una franca mejoría de las lesiones, sin alteraciones analíticas.

## Discusión

La PPG es una enfermedad dermatológica inflamatoria crónica rara, multisistémica e inmunomediada. Dadas las complicaciones potencialmente graves que caracterizan a su presentación aguda, a diferencia de otras formas de psoriasis, requiere de un abordaje interdisciplinario y hospitalario en la mayoría de los casos<sup>(3,9-14)</sup>.

Frente a un primer episodio de PPG es necesario descartar otras dermatosis que comparten caracterís-

ticas clínicas, laboratoriales e histopatológicas. Al inicio predominaban las placas descamantes, lo que llevó a los clínicos a plantear una patología frecuente como es la dermatitis atópica complicada con impétigo. En la evolución tomaron mayor relevancia las pústulas en zonas no acrales. Dentro de las patologías imitadoras de la PPG la pustulosis exantemática generalizada aguda, toxicodermia grave, no fue planteable en este caso por la ausencia de exposición a fármacos; la dermatosis pustular subcorneal (conocida como enfermedad de Sneddon-Wilkinson) se alejó por la ausencia de pústulas de hipopión y por las regiones comprometidas; el planteo de pénfigo IgA se alejó dada la ausencia de ampollas o lesiones vesiculosas, a su vez, el antecedente familiar de psoriasis en placas de ambos progenitores apoyó la sospecha diagnóstica de PPG<sup>(8-12)</sup>. Hasta el 50% de los casos de PPG pueden tener en forma concomitante manifestaciones de psoriasis en placas; sin embargo, si las pústulas están exclusivamente en las placas no se considera PPG<sup>(10,11)</sup>. Los síntomas acompañantes pueden estar o no al momento del diagnóstico; incluyendo fiebre, fatiga y dolor, algunos de ellos presentes en este caso<sup>(10)</sup>.

Junto a la presentación clínica característica, el estudio histopatológico contribuye a descartar diferenciales<sup>(10)</sup>. La anatomía patológica informó la presencia de lesiones pustulosas con leucocitos polimorfonucleares neutrófilos adyacentes al estrato córneo en acúmulos característicos de la PGG<sup>(2)</sup>. También puede observarse paraqueratosis, acantosis, hiperqueratosis, disminución del grosor del estrato granuloso, edema y dilatación de los capilares de la dermis<sup>(11)</sup>. En este caso, dados los hallazgos anatomopatológicos característicos y la evolución clínica, no se realizó la técnica de inmunofluorescencia directa para descartar o confirmar otros diagnósticos diferenciales como el pénfigo IgA.

En casos donde persisten las dudas diagnósticas se puede solicitar el estudio genético con búsqueda de mutaciones asociadas a la PPG, no siendo mandatorio para el diagnóstico<sup>(10-13)</sup>. En el caso presentado el estudio genético no fue solicitado, ya que no existían dudas diagnósticas.

Además de las características clínicas e histopatológicas, tanto el European Consensus Statement (2017)<sup>(15)</sup>, las Japanese Guidelines (2018)<sup>(16)</sup> y el Consenso de la International Psoriasis Council (2024)<sup>(10)</sup> establecen criterios de laboratorio que son orientadores a la PPG.

Se describe la elevación de reactantes de fase aguda (aumento de la leucocitosis con neutrofilia y elevación de la VES y PCR) que en ocasiones puede

acompañarse del ascenso en los niveles de las enzimas hepáticas, hipoalbuminemia, hipocalcemia e hiperlipidemia, algunos de estos hallazgos presentes en este caso<sup>(2,3,4,11,14,17)</sup>.

Los reactantes de fase aguda elevados, junto con la afectación extensa de la barrera cutánea, dificultan la distinción entre las manifestaciones propias de la PPG y la presencia de una infección activa por patógenos bacterianos. En este contexto, se optó por iniciar un tratamiento antibiótico empírico, a pesar de no haber logrado identificar ningún agente infeccioso específico.

En lo referente a la extensión del compromiso de la piel, no existe un área de superficie corporal mínima definida para el diagnóstico de PPG<sup>(10)</sup>. Para evaluar la severidad clínica se pueden utilizar dos escalas validadas: la escala GPPGA, por su sigla en inglés (Physician Global Assessment) y la escala GPPASI (Area Severity Index). GPPGA evalúa la severidad del eritema, pústulas y la descamación, utilizando una escala de 5 puntos; la piel sana se corresponde con un puntaje de 0 y la afectación extensa y severa de estos ítems otorga un puntaje de 5<sup>(18)</sup>. La paciente presentó un puntaje de 4 aplicando la escala GPPGA, lo que implicaba la presencia de eritema rojo intenso, extensa cantidad de pústulas y lagunas con descamación severa y costras extensas.

El abordaje terapéutico constituye un desafío y requiere de una terapia multimodal (farmacológica y no farmacológica) que plantee objetivos terapéuticos acordes a la etapa en la que se encuentre la PPG. En la etapa aguda se deberá priorizar la eliminación rápida de las pústulas y el eritema inflamatorio, con particular énfasis en el abordaje de la sintomatología inflamatoria sistémica. A largo plazo, se intentará evitar recidivas de la enfermedad, con plazos más prolongados de piel sana, y monitorizar de forma continua la calidad de vida del paciente<sup>(11-13,19-21)</sup>. La alteración de la imagen corporal en las formas extensas se asocia a repercusiones en la salud mental, con síntomas de ansiedad y depresión, por este motivo es prioritario el seguimiento por psicología, como se realizó en este caso<sup>(4,11,12,19)</sup>.

En el año 2021, el Consenso Mundial Delphi de la Academia Europea de Dermatología destacó la importancia del tratamiento con retinoides orales (acitretina) en monoterapia o en combinación con corticoides orales (prednisona) en pacientes con enfermedad grave como tratamiento de primera línea<sup>(12, 14, 19-22)</sup>. En algunos casos, es necesario utilizar fármacos con mayor poder antiinflamatorio sistémico como inmunosupresores (ciclosporina, metotrexato) o anticuerpos monoclonales (infliximab) y como segunda línea terapéutica biológicos anti-TNF alfa (etanercept o ada-

limumab)<sup>(3,12,14,19-25)</sup>. En los últimos años se han comunicado como opciones terapéuticas la efectividad de otros anticuerpos monoclonales como anakinra (antagonistas de receptor IL 1) y spesolimab (antagonistas del receptor IL 36)<sup>(19,20-28)</sup>.

El tratamiento inicial en este caso se realizó con prednisona a 1 mg/kg; si bien no es el tratamiento de elección para cualquier psoriasis y debería evitarse, debido a la extensión de las lesiones, su severidad y la imposibilidad de contar con retinoides en el primer momento se justifica su indicación, asociando a los 11 días de internación la terapia con retinoide (acitretina 25 mg/día). Al tercer día de iniciado el retinoide, se observó la elevación de las enzimas hepáticas. Son conocidos como efectos adversos de la acitretina la alteración de la función hepática en diversos grados. Suelen observarse hasta en un tercio de los pacientes la elevación de las transaminasas y la fosfatasa alcalina. Estas alteraciones analíticas son generalmente transitorias y reversibles luego de la reducción o suspensión del fármaco. La hepatotoxicidad está vinculada a dosis altas por un tiempo prolongado. Se puede sospechar una hepatitis tóxica aguda vinculada a acitretina en casos con valores altos de transaminasas, sobre todo de TGP. Se trata de un efecto adverso raro y grave<sup>(17,22)</sup>. Se discutió si la afectación hepática se debió a un efecto adverso de los retinoides o constituía una presentación grave de la PPG. El hecho de que se presentó al tercer día del inicio del fármaco, a dosis bajas, acompañado de síntomas sistémicos, apoyó el planteo de que se tratara de un efecto del empuje de la PPG que se presentó con inflamación hepática, más que a un efecto adverso de la acitretina. De todas maneras, se suspendió el fármaco de manera transitoria. La paciente presentó una rápida mejoría clínica y paraclínica, por lo que no justificó la realización de una biopsia hepática para determinar la etiología de esta alteración. Posteriormente se reinstaló el tratamiento con el retinoide en el siguiente empuje, sin objetivar afectación hepática, lo que alejó el planteo de que esta alteración se debiera a la acitretina<sup>(18,24)</sup>.

La evolución de la enfermedad es heterogénea, presentando brotes recurrentes o intermitentes. Aunque existen escasos estudios sobre las recurrencias, se estima que aproximadamente el 55,3% de los pacientes experimentan al menos un brote o empuje anual, 31,6% dos brotes y 13,2% más de dos. En general, los brotes de PPG tienden a resolverse con síntomas residuales como descamación, eritema y/o prurito<sup>(29)</sup>.

## Conclusiones

La PPG es una forma grave e infrecuente de psoriasis de presentación sistémica en la infancia. Este caso se

presentó con afectación cutánea moderada a severa y afectación sistémica con compromiso hepático transitorio. La duda de si la afectación hepática se debía a un efecto adverso grave al retinoide obligó a los clínicos a realizar cambios terapéuticos. El conocimiento por parte de pediatras y dermatólogos de esta enfermedad rara es clave para realizar un diagnóstico precoz e iniciar un tratamiento oportuno.

## Referencias bibliográficas

- Vicente A. Psoriasis en la infancia. *An Pediatr Contin* 2014; 12(6):348-54. doi: 10.1016/s1696-2818(14)70216-1.
- Bronckers I, Paller A, van Geel M, van de Kerkhof P, Seyger M. Psoriasis in children and adolescents: diagnosis, management and comorbidities. *Paediatr Drugs* 2015; 17(5):373-84. doi: 10.1007/s40272-015-0137-1.
- Peris K, Fortina A, Bianchi L, Fabbrocini G, Gisoni P, Balato A, et al. Update on the management of pediatric psoriasis: an Italian consensus. *Dermatol Ther (Heidelb)* 2022; 12(8):1753-75. doi: 10.1007/s13555-022-00758-2.
- Kalb E. Psoriasis pustulosa: patogenia, manifestaciones clínicas y diagnóstico. Junio 2022. En: Connor RF, ed. *UpToDate*. Riverwoods I: Wolters K, 2025. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/pustular-psoriasis-pathogenesis-clinical-manifestations-and-diagnosis>. [Consulta: 13 mayo 2024].
- Augustin M, Glaeske G, Radtke M, Christophers E, Reich K, Schäfer I. Epidemiology and comorbidity of psoriasis in children. *Br J Dermatol* 2010; 162(3):633-6. doi: 10.1111/j.1365-2133.2009.09593.x.
- Gelfand J, Weinstein R, Porter S, Neimann A, Berlin J, Margolis D. Prevalence and treatment of psoriasis in the United Kingdom: a population-based study. *Arch Dermatol* 2005; 141(12):1537-41. doi: 10.1001/archderm.141.12.1537.
- Menter A, Cordoro K, Davis D, Kroshinsky D, Paller A, Armstrong A, et al. Joint American Academy of Dermatology-National Psoriasis Foundation guidelines of care for the management and treatment of psoriasis in pediatric patients. *J Am Acad Dermatol* 2020; 82(1):161-201. doi: 10.1016/j.jaad.2019.08.049.
- Twelves S, Mostafa A, Dand N, Burri E, Farkas K, Wilson R, et al. Clinical and genetic differences between pustular psoriasis subtypes. *J Allergy Clin Immunol* 2019; 143(3):1021-6. doi: 10.1016/j.jaci.2018.06.038.
- Bachelez H. Pustular psoriasis: the dawn of a new era. *Acta Derm Venereol* 2020; 100(3):adv00034. doi: 10.2340/00015555-3388.
- Choon S, van de Kerkhof P, Gudjonsson J, de la Cruz C, Barker J, Morita A, et al. International consensus definition and diagnostic criteria for generalized pustular psoriasis from the International Psoriasis Council. *JAMA Dermatol* 2024; 160(7):758-68. doi: 10.1001/jamadermatol.2024.0915.
- Guzmán S, García A, Vega M. Psoriasis pustulosa generalizada. *Dermatol Rev Mex* 2023; 67(6):825-36. doi: 10.24245/drm/bmu.v67i6.9314.
- Puig L, Choon S, Gottlieb A, Marrakchi S, Prinz J, Romiti R, et al. Generalized pustular psoriasis: a global Delphi consensus on clinical course, diagnosis, treatment goals and disease management. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2023; 37(4):737-52. doi: 10.1111/jdv.18851.
- Johnston A, Xing X, Wolterink L, Barnes D, Yin Z, Reingold L, et al. IL-1 and IL-36 are dominant cytokines in generalized pustular psoriasis. *J Allergy Clin Immunol* 2017; 140(1):109-20. doi: 10.1016/j.jaci.2016.08.056.
- Bachelez H, Barker J, Burden A, Navarini A, Krueger J. Generalized pustular psoriasis is a disease distinct from psoriasis vulgaris: evidence and expert opinion. *Expert Rev Clin Immunol* 2022; 18(10):1033-47. doi: 10.1080/1744666X.2022.2116003.
- Navarini A, Burden A, Capon F, Mrowietz U, Puig L, Köks S, et al. European consensus statement on phenotypes of pustular psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017; 31(11):1792-9. doi: 10.1111/jdv.14386.
- Fujita H, Terui T, Hayama K, Akiyama M, Ikeda S, Mabuchi T, et al. Japanese guidelines for the management and treatment of generalized pustular psoriasis: The new pathogenesis and treatment of GPP. *J Dermatol* 2018; 45(11):1235-70. doi: 10.1111/1346-8138.14523.
- Cabanillas M, Pérez L, Sánchez D, Toribio J. Psoriasis pustulosa generalizada y hepatitis citolítica asociada a colangitis neutrofilica. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97(5):330-3. doi:10.1016/s0001-7310(06)73412-3.
- Burden A, Bissonnette R, Lebwohl M, Gloede T, Anatchkova M, Budhiarso I, et al. Psychometric validation of the generalized pustular psoriasis physician global assessment (GPPGA) and generalized pustular psoriasis area and severity index (GPPASI). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2023; 37(7):1327-35. doi: 10.1111/jdv.18999.
- 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(6):1013-30. doi: 10.1016/j.jaad.2009.06.048.
- Huang Y, Tsai T. Pharmacological Management of Pediatric Pustular Psoriasis. *Paediatr Drugs* 2020; 22(3):265-77. doi: 10.1007/s40272-020-00383-6.
- Dunn L, Gaar L, Yentzer B, O'Neill J, Feldman S. Acitretin in dermatology: a review. *J Drugs Dermatol* 2011; 10(7):772-82.
- Carretero G, Ribera M, Belinchón I, Carrascosa J, Puig L, Ferrandiz C, et al. Acitretina: guía de uso en psoriasis. *Actas Dermosifiliogr* 2013; 104(7):598-616. doi: 10.1016/j.ad.2013.01.003.
- Saikaly S, Mattes M. Biologics and pediatric generalized pustular psoriasis: an emerging therapeutic trend. *Cureus* 2016; 8(6):e652. doi: 10.7759/cureus.652.
- Genovese G, Moltrasio C, Cassano N, Maronese C, Vena G, Marzano A. Pustular psoriasis: from pathophysiology to treatment. *Biomedicine* 2021; 9(12):1746. doi: 10.3390/biomedicine9121746.
- Martínez M, Levrero P, Carusso R, Morales C, Arretche V, Nicola A, et al. Psoriasis vulgar moderada y severa: opciones terapéuticas (tratamientos convencionales). *Arch Med Int* 2013; 35(3):93-100.
- Maçães C, Lé A, Torres T. Generalized pustular psoriasis: the new era of treatment with IL-36 receptor inhibitors. *J Dermatolog Treat* 2022; 33(7):2911-8. doi: 10.1080/09546634.2022.2089335.
- Naik H, Pichard D, Schwartz D, O'Brien M, Masciocchi M, Thompson J, et al. Anakinra for refractory pustular psoriasis: A phase II, open-label, dose-escalation trial. *J Am Acad Dermatol* 2022; 87(6):1380-3. doi: 10.1016/j.jaad.2022.07.065.

28. Blair H. Spesolimab: first approval. *Drugs* 2022; 82(17):1681-6. doi: 10.1007/s40265-022-01801-4.

29. Vilarrasa E, Rivera R, Eiris N, Carretero G, de la Cueva P, Carrascosa J. Aproximación a la epidemiología, manejo de la enfermedad y retos actuales en la gestión de la psoriasis pustulosa generalizada en España a través de un cuestionario dirigido a dermatólogos. *Actas Dermosifiliogr* 2024; 115(5):449-57.

doi:10.1016/j.ad.2023.10.022.

**Correspondencia:** Dr. Martín Notejane.  
Correo electrónico: mnotejane@gmail.com

#### **Disponibilidad de datos**

El conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio NO se encuentra disponible en repositorios de acceso libre.

#### **Contribución de los autores**

Todos los autores de este manuscrito han contribuido a la concepción y revisión crítica, y realizaron la aprobación final de la versión a publicar.

Liliana Cedrés, ORCID 0000-0001-9600-9568.

Martín Notejane, ORCID 0000-0003-3834-0724.

Mariana Castañola, ORCID 0009-0003-2936-6137.

Agustina Acosta, ORCID 0000-0002-5019-649X.

Loreley García, ORCID 0000-0003-2151-7554.