

## CARACTERÍSTICAS Y MANEJO DE LA PSORIASIS PUSTULOSA

### CHARACTERISTICS AND MANAGEMENT OF PUSTULAR PSORIASIS

**Autores:**  Sandra Martínez-Pizarro

Enfermera (RN). Centro Divina Pastora, Granada

**Contacto:** [mpsandrita@hotmail.com](mailto:mpsandrita@hotmail.com)

Fecha de recepción: 26/09/2019  
Fecha de aceptación: 10/12/2019

Martínez-Pizarro S. Características y manejo de la psoriasis pustulosa. *Enferm Dermatol.* 2019;13(38):10-15.  
doi: 10.5281/zenodo.3574352

#### RESUMEN:

La psoriasis pustulosa es un trastorno cutáneo sistémico raro, mediado por el sistema inmune, caracterizado por pústulas amarillentas en una base eritematosa pudiendo ser generalizado o localizado encontrándose diferentes subtipos: Von Zumbusch, anular, exantémico, herpetiforme, acrodermatitis continua de Hallopeau y pustulosis palmoplantar.

El diagnóstico confirmatorio se obtiene mediante un estudio histopatológico. Esta patología afecta a 7 individuos por cada millón, principalmente mujeres de unos 50 años. Las causas no son bien conocidas, en un 25% de los casos se debe a antecedentes familiares, aunque también puede ser debido al consumo de tabaco, ciertos fármacos o el estrés. Entre sus síntomas destaca el dolor, prurito, fiebre, leucocitosis y en casos graves insuficiencia cardíaca, fallo renal o muerte.

El tratamiento a nivel global se centra en un estilo de vida saludable, incluir infusiones desintoxicantes y omega 3; a nivel tópico se basa en la aplicación de aceites humectantes, compresas y baños de solución salina o avena para calmar y desbridar. En los casos graves se precisa rehidratación, y recuperación del equilibrio hidroelectrolítico. A nivel farmacológico la acitretina, la ciclosporina, el metotrexato y el infliximab son terapias de primera línea, mientras que adalimumab, etanercept y psoraleno más ultravioleta A son de segunda línea. En los últimos años se destaca la terapia con baño de psoraleno más luz ultravioleta A (PUVA) como tratamiento eficaz, seguro y económico.

**PALABRAS CLAVE:** psoriasis pustulosa, síntomas, manejo terapéutico, etiología.

#### ABSTRACT:

Pustular psoriasis is a rare systemic skin disorder, mediated by the immune system, characterized by yellowish pustules on an erythematous base and can be generalized or localized by finding different subtypes: Von Zumbusch, annular, exanthemiform, herpetiformis, continuous acrodermatitis of Hallopeau and palmoplantar pustulosis.

The confirmatory diagnosis is obtained through a histopathological study. This pathology affects seven individuals per million, mainly women in their 50s. The causes are not well known, in 25% of cases it is due to family history although it can also be due to the consumption of tobacco, certain drugs or stress. Its symptoms include pain, pruritus, fever, leukocytosis and in severe cases heart failure, renal failure or death.

The global treatment focuses on a healthy lifestyle, including detoxifying infusions and omega 3; topically it is based on the application of moisturizing oils, compresses and baths of saline or oatmeal to calm and debride. In severe cases, rehydration and recovery of the electrolyte balance are required. At the pharmacological level, acitretin, cyclosporine, methotrexate and infliximab are first-line therapies, while adalimumab, etanercept and psoralen plus ultraviolet A are second line. In recent years, therapy with a psoralen bath plus ultraviolet A light (PUVA) stands out as an effective, safe and economical treatment.

**Keywords:** pustular psoriasis, symptoms, therapeutic management, etiology.

## INTRODUCCIÓN:

La psoriasis es una patología inflamatoria crónica de la piel. En esta enfermedad se generan una serie de lesiones engrosadas, inflamadas y escamosas. Se caracteriza por una hiperproliferación de los queratinocitos, secundaria a la activación del sistema inmune. No se contagia aunque puede ser hereditaria<sup>(1)</sup>. Las zonas de la piel más afectadas suelen ser las rodillas, codos, piernas, espalda, uñas, espalda y cuero cabelludo, también podrían afectar a cualquier otra región dérmica e incluso dar lugar a una afectación sistémica.

Dentro de la psoriasis se pueden diferenciar diferentes tipos: psoriasis en placas, psoriasis guttata, psoriasis invertida, psoriasis en cuero cabelludo, psoriasis eritrodérmica, artritis psoriásica, psoriasis intertriginosa y psoriasis purulenta o pustulosa<sup>(1,2)</sup>.

La psoriasis pustulosa es un trastorno cutáneo sistémico raro, mediado por el sistema inmune, caracterizado por pústulas amarillentas en una base eritematosa con una variedad de presentaciones clínicas y patrones de distribución. Está caracterizada por la infiltración de granulocitos neutrófilos en la epidermis hasta tal punto que se desarrollan pústulas estériles clínicamente visibles. Se caracteriza principalmente por el desarrollo de pústulas (protuberancias elevadas llenas de pus) aunque también aparecen otros signos psoriásicos. Normalmente se presenta con la aparición de ampollas llenas de pus algunas horas después de que la piel se ponga roja y sensible<sup>(3)</sup>.

La psoriasis pustulosa se considera una variante de la psoriasis vulgar. Las pústulas pueden estar diseminadas o localizadas, pueden aparecer y desaparecer con frecuencia y se caracterizan por un infiltrado estéril, predominantemente neutrofilico.

## TIPOS DE PSORIASIS PUSTULOSA:

A diferencia de la psoriasis crónica en placas, las lesiones de psoriasis pustulosa a menudo son sensibles a la palpación. La psoriasis pustulosa puede subdividirse aún más según la presentación clínica y la ubicación de las pústulas. Los subtipos de psoriasis pustulosa incluyen<sup>(3)</sup>:

### **Generalizada:**

La psoriasis pustulosa generalizada se define como pústulas primarias que pueden surgir de repente, estériles y macroscópicamente visibles en la piel no

acral (excluyendo los casos en que la pustulación se limita a las placas psoriásicas). La piel se vuelve roja, sensible y dolorosa. La psoriasis pustulosa generalizada puede ocurrir con o sin inflamación sistémica, las pústulas aparecen en cuestión de horas y puede ser una condición recurrente (más de un episodio) o persistente (más de tres meses)<sup>(4)</sup>.

- *Subtipo von Zumbusch:* erupción pustulosa generalizada difusa con síntomas sistémicos asociados (fiebre, deshidratación, escalofríos, debilidad muscular).
- *Subtipo anular:* lesiones anulares con pústulas a lo largo del borde de avance.
- *Subtipo exantemático:* erupción pustulosa aguda que desaparece después de unos días sin síntomas sistémicos.
- *Impétigo herpetiforme:* psoriasis pustulosa que ocurre durante el embarazo.

### **Localizada:**

- *Acrodermatitis continua de Hallopeau:* pústulas que afectan a los extremos de los dedos de las manos y a veces de los pies y las pústulas se localizan concentradas en las falanges distales de los dedos de pies, de manos o de ambos a la vez. A menudo se relaciona con anomalías graves en las uñas. Se caracteriza por pústulas primarias, persistentes (más de tres meses), estériles y macroscópicamente visibles que afectan el aparato ungueal. En determinadas ocasiones la erupción se inicia después de una infección cutánea o de una herida. Estas lesiones son dolorosas, suelen generar alteraciones en las uñas y a veces pueden ocasionar modificaciones en el hueso<sup>(4)</sup>.
- *Psoriasis palmoplantar:* pústulas que afectan las palmas y las plantas. La psoriasis palmoplantar tiene pústulas primarias que suelen aparecer con placas rojas de piel que adquieren color cobrizo y se transforman en costras. Son persistentes (más de 3 meses), estériles, macroscópicamente visibles en las palmas y / o las plantas y puede ocurrir con o sin psoriasis vulgar. Normalmente suele afectar a la base del pulgar y a los lados de los talones<sup>(4)</sup>.

## DIAGNÓSTICO:

Realizar el diagnóstico de esta enfermedad puede ser

un desafío debido a su rareza, presentación heterogénea y falta de clasificación consistente, pero es importante reconocerla cuanto antes para que la terapia pueda iniciarse lo antes posible<sup>(5)</sup>.

En primer lugar se precisa una exploración física e historia clínica del paciente. A continuación un estudio histopatológico de la biopsia es la mejor técnica para obtener el diagnóstico confirmatorio y diferencial, destacando la relevancia de todos los cambios que produce esta patología en la piel.

La psoriasis pustulosa se diagnostica con base en la presencia clínica de pústulas visibles en la piel eritematosa, recurrencia de la enfermedad y confirmación de histopatología y evidencia de evaluaciones genéticas y de laboratorio<sup>(5)</sup> (Imagen 1 y 2).



**Imagen 1:** Psoriasis pustulosa localizada en la primera falange de la mano derecha. Fuente: foto cedida por la autora.



**Imagen 2:** Psoriasis pustulosa generalizada. Fuente: foto cedida por la autora.

## EPIDEMIOLOGÍA:

La psoriasis se encuentra en un 3% de la población. Es más frecuente en Estados Unidos, seguido de Europa mientras que las tasas de incidencia más bajas se localizan en países africanos, China e India. En el caso concreto de la psoriasis pustulosa se trata de una enfermedad rara, poco frecuente que afecta a siete individuos por cada millón<sup>(6)</sup>.

Es más frecuente en el género femenino y la media de edad de los afectados es de cincuenta años<sup>(6)</sup>.

## CAUSAS:

En un 25% de los casos hay antecedentes familiares y/o personales de psoriasis. Hay pacientes en los cuales no se puede identificar una causa, en otros individuos se ha podido ver que se debe a hipocalcemia, altos niveles de estrés, agentes irritantes, inmunodepresión, insuficiencia de vitamina D, litio, ictericia colestásica, fármacos como los antihipertensivos, yoduros y antipalúdicos o uso de esteroides sistémicos<sup>(7)</sup>.

El consumo de tabaco, consumo de alcohol, las infecciones locales como sinusitis crónica, amigdalitis, infección cutánea o infección dental y la alergia a metales dentales son también factores predisponentes de la enfermedad<sup>1(10)</sup>.

Un reciente estudio realizado por Bachelez et al<sup>(8)</sup> en Francia en el año 2018, reveló que en los pacientes con psoriasis pustular o enfermedades pustulares relacionadas pueden tener anomalías genéticas que deterioran la función clave del sistema inmune de la piel innata. La identificación de estas anomalías recientemente ha cambiado el paradigma de varias de estas enfermedades. Estos incluyen psoriasis pustular generalizada, psoriasis pustular palmoplantar y acrodermatitis continua de Hallopeau, y también erupción pustulosa generalizada exantematosa aguda inducida por fármacos.

Las mutaciones identificadas en IL36RN, CARD14 y AP1S3 en diferentes grupos de pacientes conducen a una cascada inflamatoria mejorada en varios subtipos celulares, incluidos los queratinocitos, y al reclutamiento y activación de neutrófilos y macrófagos. Estas ideas han revelado características fisiopatológicas que cambian los paradigmas existentes y enfatizan la naturaleza autoinflamatoria de los trastornos pustulosos de la piel. También, destacan el papel crucial del sistema inmune

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

---

innato en todas las entidades que pertenecen al espectro de la enfermedad de psoriasis<sup>(8)</sup>.

### SÍNTOMAS:

En la psoriasis pustulosa la zona o región afectada se vuelve muy sensible y de color rojizo. Pueden aparecer pústulas en racimos pequeños y múltiples. Son de color amarillento y se producen en un fondo eritematoso. Las pústulas evolucionan desde un color amarillento a un color marrónáceo desapareciendo a los ocho o diez días. Aunque en aproximadamente en veinticuatro horas estas pústulas empiezan a unirse, secarse y descamarse en láminas. Por lo tanto es frecuente encontrar pústulas en diferentes momentos evolutivos<sup>(9)</sup>. Este proceso se cronifica, dando lugar a callosidades de color amarillento que pueden dar fisuras altamente dolorosas e invalidantes.

Cabe destacar que las regiones más comunes en las que pueden aparecer las pústulas son en las flexuras y zona anogenital, también pueden aparecer en la legua y bajo las uñas generando disfagia y pérdida de las uñas. La zona menos frecuente en la que aparece es en la cara<sup>(9)</sup>.

Entre los síntomas más frecuentes se encuentra un fuerte dolor, dificultad de movimiento, prurito o picor, ardor, trastornos sociales, bajo estado emocional, lesiones óseas inflamatorias estériles, cansancio, pérdida de peso, leucocitosis, y aumento de la velocidad de sedimentación globular.

En aquellos pacientes que presentan una afectación sistémica presentan síntomas tales como malestar general, lengua seca, fiebre, cefalea, escalofríos, náuseas, anorexia y un intenso dolor en las articulaciones. En ocasiones menos frecuentes los pacientes pueden presentar taquicardia, taquipnea y pirexia. A veces la psoriasis pustulosa se asocia a dolor torácico medio por osificación del cartílago en la zona de contacto entre la clavícula y la primera costilla, y el esternón.

Entre la sintomatología de los pacientes se puede destacar también una afectación psicológica y emocional por el impacto físico que supone esta enfermedad.

### COMPLICACIONES:

Las complicaciones que pueden surgir en pacientes

con psoriasis pustulosa se encuentran las siguientes<sup>(9)</sup>:

- Malnutrición y mala absorción de nutrientes.
- Deshidratación.
- Afectación subungueal y pérdida de uñas.
- Ictericia.
- Hipocalcemia.
- Infección cutánea secundaria.
- Pérdida de pelo.
- Daño hepático.
- Necrosis tubular renal.
- Hipoalbuminemia.
- Sepsis.
- Fallo renal.
- Insuficiencia cardíaca.
- Dificultad respiratoria aguda.
- Muerte

### TRATAMIENTO:

En primer lugar a nivel general resulta fundamental iniciar un estilo de vida saludable, abandonar el tabaco, ejercitarse, mantener un peso adecuado, cuidar la alimentación (aumentar el consumo de frutas, verduras, proteínas, pescado y agua), eliminar sustancias tóxicas y disminuir los niveles de estrés. Algunas sustancias naturales que en ocasiones pueden ser útiles son las infusiones desintoxicantes, el omega 3 y la luz solar<sup>(10)</sup>.

A nivel tópico se aconseja la aplicación por parte de enfermería de compresas y baños de solución salina o avena los cuales permiten calmar el dolor y desbridar las zonas afectadas. El uso de aceites humectantes es efectivo y también evita que los brotes sean tan agresivos, se recomiendan aplicar después del baño.

En el caso de episodios graves el tratamiento inmediato consiste en rehidratación, equilibrio hidroelectrolítico, nutrición y regulación de la temperatura corporal. Para ello resulta imprescindible la atención de enfermería. El objetivo que se debe conseguir es prevenir la eliminación de líquidos, evitar la infección y conseguir el equilibrio térmico y químico a nivel cutáneo<sup>(11)</sup>.

El tratamiento debe regirse por el grado de afectación y la gravedad de la enfermedad. La acitretina, la ciclosporina, el metotrexato y el infliximab se consideran terapias de primera línea para las personas con psoriasis pustulosa generalizada.

Los esteroides orales se pueden emplear en aquellas personas que no responden a otros tratamientos. Adalimumab, etanercept y psoraleno más ultravioleta A son modalidades de segunda línea en este contexto. La

psoriasis pustulosa en niños, mujeres embarazadas y en formas localizadas altera qué agentes son modalidades de primera línea, ya que las preocupaciones como la teratogenicidad deben tenerse en cuenta en la toma de decisiones para el paciente individual<sup>(12)</sup>.

En el caso de psoriasis pustulosa localizada y palmoplantar el tratamiento se inicia con tratamiento tópico, terapia PUVA (cuando la etapa severa y el enrojecimiento ha pasado) acitretina, ciclosporina, metotrexato y fototerapia UVB.

Levin et al<sup>(13)</sup> llevaron a cabo un estudio cuyo objetivo fue revisar la seguridad y la eficacia de los medicamentos biológicos en el tratamiento la psoriasis pustulosa e identificar estrategias para ayudar a los profesionales sanitarios manejar de manera óptima a estos pacientes.

Tanto en la psoriasis pustulosa eritrodérmica como en la generalizada, se utilizó infliximab para tratar más de la mitad de los casos notificados. Otros medicamentos biológicos que se usaron con éxito incluyeron etanercept, ustekinumab, adalimumab y anakinra. La mayoría de los casos informaron mejoría con la terapia biológica. Se informaron eventos adversos graves en el 10-12% de los pacientes.

Aunque la evidencia es limitada, la terapia biológica parece ser efectiva en el tratamiento de la psoriasis pustulosa eritrodérmica y generalizada. Estos autores remarcan que para evaluar la eficacia comparativa y la seguridad de los medicamentos biológicos, se necesitan estudios controlados más grandes.

La fototerapia con fotoquimioterapia (PUVA) es una modalidad bien conocida y bien estudiada para el tratamiento de la psoriasis, que implica la administración sistémica o tópica de productos químicos conocidos como psoralenos y la administración de luz ultravioleta en dosis crecientes después del intervalo de tiempo requerido. El PUVA induce la repigmentación mediante diversos mecanismos, como la estimulación de la melanogénesis, la inmunomodulación y la activación de factores de crecimiento, aunque el mecanismo exacto aún es especulativo<sup>(14)</sup>.

En el estudio de Kubo R et al<sup>(15)</sup> llevado a cabo en el año 2017 en Japón, se pone de manifiesto que la terapia con baño de psoraleno más luz ultravioleta A (PUVA) es un tratamiento eficaz, seguro y económico para la psoriasis. La psoriasis podría deberse a una relación

desequilibrada de células Th17 y células T reguladoras (Treg). La relación funcional Treg es significativamente menor en pacientes con psoriasis en comparación con los controles y está inversamente correlacionada con el puntaje del área de psoriasis y el índice de gravedad. La terapia de PUVA incrementa significativamente el número de Treg y restaura la función de Treg a casi normal en la mayoría de los pacientes con psoriasis.

Los avances continuos en el tratamiento de la psoriasis y la mejora en la atención coordinada permitirán una mejor atención general de los pacientes con psoriasis.

### CONCLUSIONES:

La psoriasis pustulosa es una patología poco frecuente, cuya etiología no es bien conocida lo cual no ha permitido encontrar un tratamiento definitivo.

Los pacientes que sufren esta enfermedad ven disminuida en gran medida su calidad de vida debido a las lesiones dérmicas y síntomas físicos y psicológicos que produce. Resulta fundamental realizar un diagnóstico precoz e iniciar los tratamientos disponibles lo más pronto posible.

Sin embargo se plantea la necesidad primordial de incrementar el número de estudios e investigaciones científicas dentro de este ámbito. De esta manera, se podrán descubrir nuevas y eficaces opciones terapéuticas basadas en evidencia para mejorar los síntomas y la calidad de vida en estos pacientes y si es posible llegar a conseguir una cura definitiva.

### CONFLICTOS DE INTERÉS:

La autora declara que no existe conflicto de intereses en el presente trabajo.

### BIBLIOGRAFÍA:

---

1. Alfonso Valdés M.E. Inmunopatogenia de la psoriasis. Impacto en las manifestaciones clínicas y el tratamiento de la enfermedad. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.* 2012;28(4): 357-73.
2. Mak RKH, Hundhausen C, Nestle FO. Progress in understanding the immunopathogenesis of psoriasis *Actas Dermosifiliogr.* 2009; 100(2): 2-13.
3. Shah M, Al Aboud DM, Crane JS, Kumar S. *Pustular Psoriasis.* [Book Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019.

4. Navarini AA, Burden AD, 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.
5. Ly K, Beck KM, Smith MP, Thibodeaux Q, Bhutani T. Diagnosis and screening of patients with generalized pustular psoriasis. *Psoriasis (Auckl)*. 2019; 9: 37-42.
6. Ortega Hernández A, Restrepo López N, Stefany Rosero Y, Úsuga Úsuga F, Correa Londoño LA, Marín Agudelo ND, et al. Características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas de pacientes con psoriasis y factores asociados con las formas vulgar y pustulosa. *Dermatol Rev Mex*. 2018; 62(3):193-205.
7. Weisenseel P, Wilsmann-Theis D, Kahl C, Reich K, Mössner R. Pustular psoriasis. *Hautarzt*. 2016; 67(6): 445-53.
8. Bachelez H. Pustular psoriasis and related pustular skin diseases. *Br J Dermatol*. 2018; 178(3): 614-8.
9. Pfohler C, Muller CS, Vogt T. Psoriasis vulgaris and psoriasis pustulosa—epidemiology, quality of life, comorbidities and treatment. *Curr Rheumatol Rev*. 2013;9(1):2-7.
10. Flor García A, Martínez Valdivieso L, Menéndez Ramos F, Barreda Hernández D, Mejía Recuero M, Barreira Hernández D. Actualización en el tratamiento de la psoriasis. *Boletín Farmacoterapéutico de Castilla La Mancha*. 2013; XIV(1): 1-8.
11. Robinson A, Van Voorhees AS, Hsu S, Korman NJ, Lebwohl MG, Bebo BF Jr, Kalb RE. Treatment of pustular psoriasis: from the Medical Board of the National Psoriasis Foundation. *J Am Acad Dermatol*. 2012; 67(2): 279-88.
12. Hoegler KM, John AM, Handler MZ, Schwartz RA. Generalized pustular psoriasis: a review and update on treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32(10): 1645-1651.
13. Levin EC, Debbaneh M, Koo J, Liao W. Biologic therapy in erythrodermic and pustular psoriasis. *J Drugs Dermatol*. 2014; 13(3): 342-54.
14. Shenoi SD, Prabhu S. Photochemotherapy (PUVA) in psoriasis and vitiligo. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2014; 80(6): 497-504.
15. Kubo R, Muramatsu S, Sagawa Y, Saito C, Kasuya S, Nishioka A, et al. Bath-PUVA therapy improves impaired resting regulatory T cells and increases activated regulatory T cells in psoriasis. *J Dermatol Sci*. 2017;86(1): 46-53.