
PSORIASIS PUSTULOSA

**Dr. Nelson Navarrete N., Dr. Guillermo Pino,
Dr. Iván Jara P.**

*Servicio de Dermatología, Hospital Clínico
Universidad de Chile Dr. José Joaquín Aguirre.*

RESUMEN

En este artículo de revisión se analiza las distintas variedades clínicas de Psoriasis Pustular. La Psoriasis Pustular se subdivide de acuerdo a la extensión del compromiso y a su localización. Se discuten las características clínicas e histopatológicas de este tipo de Psoriasis, con especial atención al diagnóstico diferencial y tratamiento.

Palabras Clave: Psoriasis Pustulosa, variedades clínicas, diagnóstico, tratamiento.

SUMMARY

In this review article the distinct clinical presentations of Pustular Psoriasis are analyzed. Pustular Psoriasis is subtyped according to the extent of involvement and localization. The clinical and histopathologic event of this type of Psoriasis are discussed with special reference to differential diagnosis and therapy.

Key Words: Pustular Psoriasis, clinical presentations, diagnosis, therapy.

INTRODUCCIÓN

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel que se manifiesta con la presencia de placas eritematosas y descamativas de variada forma y localización. Su curso clínico es impredecible, siendo característica la presencia de exacerbaciones y remisiones. Aunque se ha identificado diversos factores precipitantes y cierta relación con antígenos de tipo HLA, la importancia relativa de los factores genéticos

y ambientales en el desarrollo de la psoriasis sigue siendo un tema controvertido. Las manifestaciones cutáneas son variadas, identificándose distintos patrones clínicos de Psoriasis, los cuales pueden incluso sobreponerse, lo que explica la dificultad diagnóstica que la enfermedad implica. La Psoriasis pustulosa corresponde a uno de esos patrones. Se trata de una forma menos estable, más severa y más difícil de tratar que la psoriasis vulgar en placas. Existe el riesgo de desequilibrio hidroelectrolítico, metabólico y sepsis, por lo que es de primordial importancia un oportuno diagnóstico y tratamiento.

El propósito de este artículo es revisar los aspectos clínicos más relevantes de la Psoriasis pustulosa, sus características histopatológicas y su manejo.

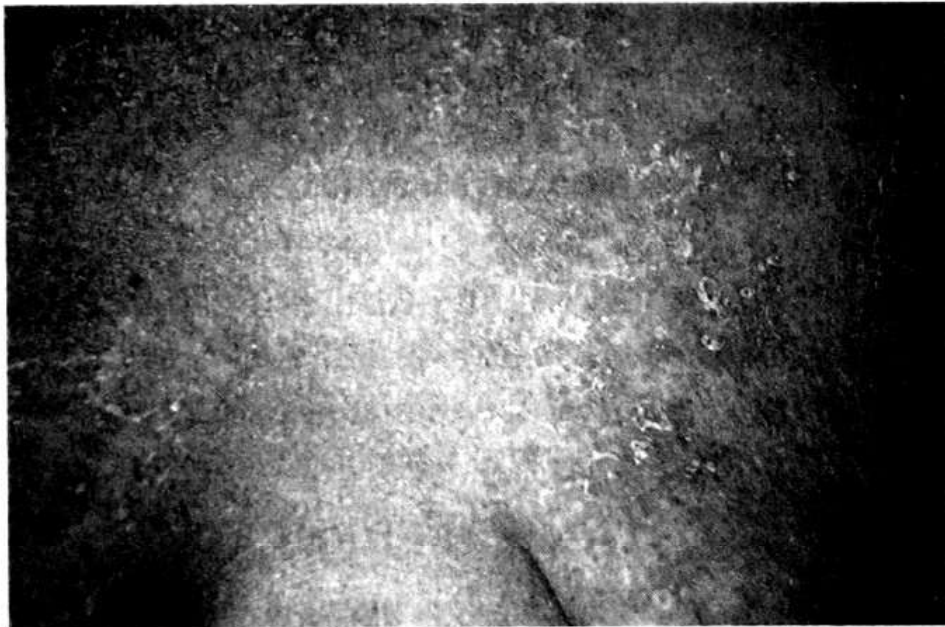
I. CLÍNICA

Las erupciones pustulosas psoriáticas pueden adoptar diferentes patrones clínicos, razón por la cual se han desarrollado diversas clasificaciones. Es importante diferenciar dos grandes grupos: A. las formas generalizadas y B. las variantes localizadas.

A. PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA

1.- Psoriasis pustulosa generalizada aguda (de von Zumbusch)

Corresponde a una forma severa e inestable de psoriasis pustulosa más frecuente en mujeres. Es la expresión inflamatoria exudativa máxima de la enfermedad. Se caracteriza por eritema de amplia distribución, sobre el cual se instala de forma aguda numerosas pústulas estériles de 2 a 3 mm. de diámetro, de distribución universal, a menudo afectando palmas, plantas, mucosa oral, tracto respiratorio superior y mucosa genital.



N1: Psoriasis Pustulosa Generalizada tipo von Zumbusch.

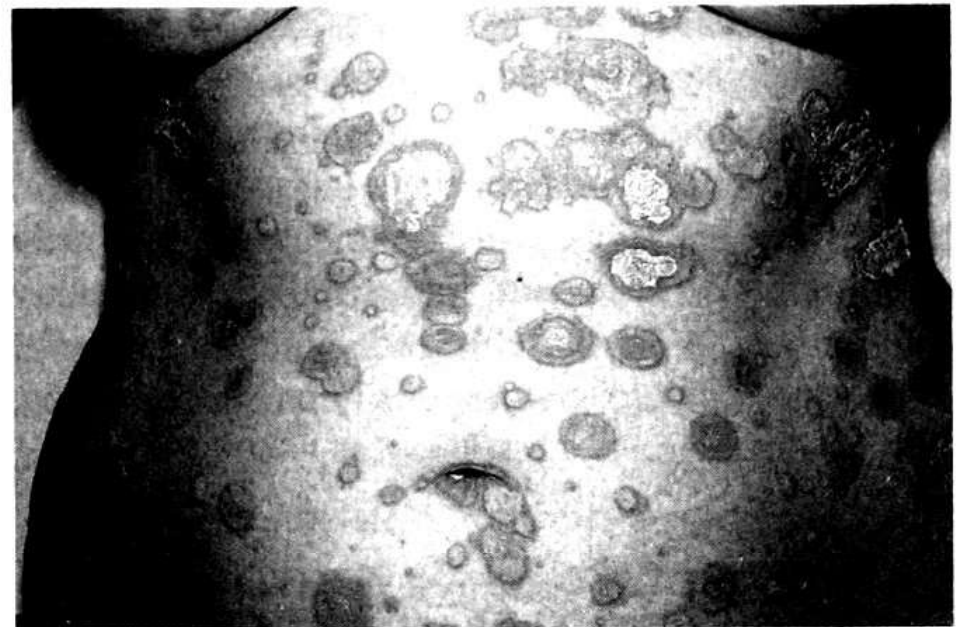
Se asocia a importante compromiso sistémico, con fiebre, decaimiento, pérdida de peso, debilidad muscular, hipocalcemia y aumento de VHS.

Las pústulas confluyen llegando a formar verdaderos lagos de pus. La enfermedad, después de un número variable de brotes pustulares, cursa con importante descamación escarlatiniforme. Siendo una forma inestable de psoriasis es frecuente observar complicaciones sistémicas tales como infecciones intercurrentes, alteraciones del metabolismo hepático e insuficiencia cardíaca. Existe el riesgo de muerte secundario a sepsis o descompensación metabólica e hidroelectrolítica.

Se han implicado a varios factores como gatillantes o precipitantes, entre ellos, infecciones, factores hormonales (embarazo, uso de anovulatorios), hipocalcemia, fármacos (antimaláricos, litio, aspirina, trazodona, arsénico, interrupción brusca del uso de corticoesteroides sistémicos, etc.), exposición solar excesiva e irritantes típicos como antralina y derivados del alquitrán.

2. Psoriasis pustulosa anular

Se trata de una forma menos frecuente, de inicio subagudo y sin gran compromiso sistémico, que se caracteriza por un patrón clínico anular de crecimiento centrífugo con tendencia a la regresión central, en cuyo borde se instala un número variable de pústulas que al desecarse dan lugar a un collarite descamativo. La enfermedad suele presentar un curso crónico, con brotes precedidos por factores desencadenantes, entre los que destaca la infección del tracto respiratorio superior.



N2: Psoriasis Pustulosa Anular Subaguda.

3. Psoriasis pustulosa generalizada acral crónica

Se trata de una forma acral que evoluciona a la generalización en un curso variable de 1 a 40 años. Habitualmente afecta a pacientes mayores de 50 años.

Se han descrito otras variantes clínicas de psoriasis pustulosa generalizada, tales como la forma infantil y juvenil, y la psoriasis pustulosa del embarazo.



N1: Psoriasis Pustulosa Palmo-plantar.

B. PSORIASIS PUSTULOSA LOCALIZADA

1.- Psoriasis pustulosa palmo-plantar

(de Barber)

Es una dermatosis crónica recurrente que afecta las superficies palmo plantares, se presenta más en mujeres y se expresa generalmente entre los 20 y 60 años. Se manifiesta por brotes de pústulas de 2 a 5 mm. de diámetro que aparecen sobre piel de aspecto

previamente normal. Las lesiones se rodean de un anillo eritematoso y pueden evolucionar con dolor y fisuración. El compromiso es habitualmente simétrico, afectando con mayor frecuencia la eminencia tenar, hipotenar y los talones. Generalmente hay ausencia de compromiso sistémico. Las pústulas se desecan y desprenden en 10 días, dejando inicialmente piel eritematosa e hiperqueratosis, con frecuente fisuración, de difícil manejo.

2. Acrodermatitis continua de Hallopeaux

Es una erupción pustulosa estéril recidivante crónica que afecta los dedos de las manos o los pies y que se extiende lentamente en dirección proximal. Puede dar lugar a deformidades severas y pérdida de las uñas. Se inicia en forma simétrica en cualquier falange distal, y aparece espontáneamente o después de un traumatismo menor. Las lesiones pueden hacerse confluentes conservando una buena delimitación con la piel sana. Hay pérdida del patrón normal de dermatoglifos, con aspecto liso y atrófico.

II. HISTOPATOLOGÍA

La Psoriasis pustulosa comparte varios elementos comunes con la psoriasis vulgar en placas desde el punto de vista de la microscopía óptica, los cuales corresponden a diversos cambios inflamatorios de la piel consistentes en dilatación de los vasos dérmicos con infiltrado inflamatorio perivascular, elongación de las papilas dérmicas y adelgazamiento suprapapilar.

A diferencia de la Psoriasis Vulgar se observa una masiva migración de leucocitos polimorfonucleares neutrófilos hacia la epidermis, lo que da cuenta de la formación de pústulas macroscópicas, las que corresponden a la característica histopatológica distintiva de todas las variedades de Psoriasis pustulosa.

El cambio inicial ocurre en la dermis, con dilatación de vasos y aparición de infiltrado linfocitario. En 24 horas se evidencia migración de neutrófilos hacia la epidermis, los que se agregan en el estrato mucoso de malpighii superior conformando una pústula espongiiforme (Kogoj), la cual incrementa rápidamente

de tamaño, con citolisis de los queratinocitos centrales, ubicándose a nivel subcórneo, donde la masiva presencia de neutrófilos configura el macroabsceso de Munro, evidenciable macroscópicamente como una pústula.

Pequeñas pústulas espongiiformes pueden estar presentes en la periferia de la lesión, donde a menudo se observa acantosis e hiperqueratosis.

III. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial dependerá si se trata de las formas generalizada o localizada de Psoriasis pustulosa. En el caso de las formas generalizadas debe incluir aquellos procesos caracterizados por la presencia de erupciones pustulares. Dentro de las principales alternativas encontramos la pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG), la Dermatitis pustular subcórnea (DPSC). Las formas localizadas deben diferenciarse de la dermatitis dishidrótica, bacteriide pustular, y la queratodermia blenorragica del Síndrome de Reiter.

La pustulosis exantemática aguda generalizada es una entidad que puede clínicamente imitar muy bien a una psoriasis pustulosa generalizada. Se atribuye a drogas o infecciones virales que producirían un cuadro clínico semejante a la psoriasis pustulosa en pacientes que no tienen antecedentes de psoriasis. Se caracteriza por el inicio súbito de un rash eritematoso, edematoso, que aparece usualmente un día después del agente causal. Se asocia a fiebre elevada, agregándose múltiples pústulas no foliculares de amplia distribución. Se pueden asociar lesiones tipo target. Cursa con una rápida regresión en un plazo aproximado de 10 días. La DPSC es una erupción pustular crónica recurrente poco frecuente del tronco y de las áreas flexurales que habitualmente cursa libre de sintomatología sistémica. Las pústulas tienden a distribuirse de manera anular o serpiginosa, con tendencia a la coalescencia formando bolsones de pus que ocupan las zonas de mayor declive.

La forma anular subaguda de psoriasis pustulosa debe diferenciarse de cuadros tales como la dermatosis pustular subcórnea, eritema anular centrífugo y el eritema necrolítico migratorio, entre otras entidades. El término

Bacteride pustular se refiere a la erupción pustulosa palmoplantar en relación con focos infecciosos a distancia. El término fue propuesto por Andrews en los años 30, pero se discute su real existencia. Actualmente muchos consideran que esta entidad corresponde a formas localizadas de psoriasis pustulosa. La dermatitis dishidrótica es una afección frecuente que se caracteriza por la presencia de vesículo-pústulas que aparecen preferentemente en palmas y plantas, aunque suele comprometer también las regiones laterales de pies y manos. Se manifiesta como una erupción pruriginosa recurrente de distribución simétrica. Puede asociarse a hiperqueratosis y fisuración. La queratoderma blenorragica consiste en lesiones pustulares asociadas a hiperqueratosis sobre palmas, plantas, piernas, dedos y cuero cabelludo, vistos en aproximadamente un 20% de pacientes con Síndrome de Reiter. Dichas lesiones pueden coexistir con placas eritematosas y descamativas idénticas a las de la Psoriasis Vulgar.

Otras entidades clínicas como la tiña pedis y la dermatitis de contacto pueden manifestarse con lesiones pustulares que pueden confundirse con una psoriasis pustular localizada acral.

IV. TRATAMIENTO

A pesar de los importantes avances de la inmunopatogenia de la psoriasis, la etiología de ella aún no se ha dilucidado. Por esta razón no se dispone de una terapia única ni curativa de la enfermedad. Es así que para el manejo de la Psoriasis pustulosa existe una amplia gama de alternativas terapéuticas, cuya selección dependerá de múltiples variables del paciente y de la enfermedad. Además, cabe considerar que la naturaleza cíclica de la enfermedad, con exacerbaciones y remisiones dificulta la correcta evaluación de los esquemas terapéuticos.

Como se ha comentado, la expresión clínica de la psoriasis pustulosa es muy amplia, lo cual determina que el enfoque terapéutico sea diferente en casos localizados o generalizados. En cualquier caso se deben investigar y manejar los factores precipitantes o mantenedores de la enfermedad.

El paciente que cursa con una psoriasis pustulosa generalizada aguda es un paciente crítico e inestable que requiere manejo intrahospitalario y multidisciplinario, reposo en cama, manejo hidroelectrolítico, uso de compresas húmedas, cultivo de secreción pustular y hemocultivos. Algunos facultativos recomiendan el uso de antibióticos sistémicos contra gérmenes habituales mientras se espera el resultado de ellos.

Dada la severidad de este cuadro se recomienda como drogas de primera elección el uso de retinoides análogos de la vitamina A (etretinato, acitretín, isotretinoína) y el metotrexato, debiéndose tener en consideración los efectos colaterales y contraindicaciones de estos fármacos. El Metotrexato es un inhibidor del ácido fólico, específicamente de la enzima dihidrofolato reductasa, con lo cual logra el bloqueo de la síntesis del DNA y la subsecuente inhibición de la proliferación de células en rápida división. De esta forma tendría un efecto directo sobre el queratinocito psoriático, pero además inhibe los linfocitos en proliferación, determinando un efecto inmunosupresor sistémico y local, con disminución de los mediadores que perpetúan la psoriasis. El mecanismo preciso de acción de los retinoides sistémicos en la psoriasis no es completamente comprendido. Ejercen su efecto a través de la unión con los receptores nucleares y citosólicos. El etretinato suprime la síntesis de DNA en la epidermis psoriática, posiblemente a través de la disminución de la producción de poliaminas cutáneas e inhibición de la actividad de la ornitina descarboxilasa. Además modula la expresión y el procesamiento de las queratinas y con ello la diferenciación epidérmica. Los retinoides además poseen un efecto antiinflamatorio reduciendo la quimiotaxis de polimorfonucleares. Los corticoides sistémicos poseen indicación en aquellos casos refractarios, aunque no hay estudios controlados sobre su eficacia. Su uso se fundamenta en el efecto antiinflamatorio, sin embargo deben considerarse sus efectos adversos, así como el riesgo de observar un empeoramiento del cuadro al retirar el medicamento. En aquellos casos de psoriasis pustulosa generalizada de mejor pronóstico y menor severidad, como la forma anular y la forma infantil y juvenil, se recomienda un manejo conservador.

Para la variedad localizada los corticoides tópicos potentes, principalmente bajo oclusión son útiles para suprimir las pústulas, sin embargo se debe considerar el riesgo de atrofia cutánea y su efecto mórbidoestático y de rebote posterior a su suspensión. Se realizan baños astringentes, uso de compresas húmedas, alquitrán o antralina tópicos. Se pueden utilizar drogas que modifiquen el influjo de neutrófilos como tetraciclinas, eritromicinas, dapsona o colchicina. En casos tiene indicación el uso de etretinato o metotrexato.

También tiene indicación el uso de fotoquimioterapia, principalmente asociada a retinoides.

Se recomienda la terapia combinada y rotativa con el objeto de reducir dosis y efectos colaterales de las drogas utilizadas.

REFERENCIAS

1. Ackerman AB: Superficial perivascular dermatitis. En *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases: A Method by Pattern Analysis*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1978, pp 496 - 579.
2. Ackerman AB: Intraepidermal vesicular and pustular dermatitis. En *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases: A Method by Pattern Analysis*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1978, pp 496 - 579.
3. Arndt KA, Leboit PE, Robinson JK, Wintroub BU: Psoriasis. En *Cutaneous Medicine and Surgery*. Philadelphia, W. B. Saunders Company. 1996; pp 295-321.
4. Baker H, Ryan TJ: Generalized Pustular Psoriasis. A clinical and epidemiological Study of 104 cases. *Br J Dermatol* 1968; 80:771.
5. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H, Winkelmann R: Enfermedades pustulosa. En: Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H et al (Eds) *Dermatología* 3 ed. Spriger - Verlag Ibérica, S. A., Barcelona, 1995, pp 515 - 523.
6. Christophers E: Pustular eruptions of palms and soles. En Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Olff K et al (Eds) *Dermatology in General Medicine*, 4 ed. McGraw-Hill, New York, 1993, pp 604-610.
7. De Pablo P, Guerra A: Tratamiento de la psoriasis en pacientes ambulatorios. *Piel* 1993;8:388-396.
8. Farber E, Nall L: Pustular Psoriasis. *Cutis* 1993;55:51-32.
9. Prystowsky JH, Cohen PR: Pustular and erythrodermic Psoriasis. *Dermatologic Clinics* 1995; 13: 757-770.
10. Roujeau JC, Bioulac-Sage P, Bourseau C, et al :Acute generalized exanthematous pustulosis: Analysis of 63 cases. *Arch Dermatol* 1991; 127:1333-1338.
11. Soler-Carrillo J, Scheper C: Erupción pustulosa circinada. *Piel* 1995;10:99-102.
12. Zelickson B, Muller S: Generalized pustular psoriasis. *Arch Dermatol* 1991; 127:1339-1345.
13. Zelickson B, Muller S: Generalized pustular psoriasis in childhood. *J am Acad Dermatol* 1991;24:186-194.