

Cuestionario Médico

El siguiente cuestionario ha sido elaborado teniendo en cuenta varios consensos internacionales y revisiones sistémicas de la literatura en los que se definen los criterios para el diagnóstico de la PPG.

Sección 1: Evaluación de Síntomas Actuales

1. ¿El paciente ha presentado pirexia (temperatura $\geq 38^{\circ}\text{C}$) de causa no determinada en los últimos días?
 - Sí: 2 puntos
 - No: 0 puntos
2. ¿Se observan pústulas estériles sobre la superficie cutánea? *(Se recomienda disponer de imágenes clínicas de referencia para correlación)*

<https://dermnetnz.org/images/generalised-pustular-psoriasis-images>

- Sí: 3 puntos
 - No: 0 puntos
3. Si respondió "Sí" a la pregunta anterior, describa las características de las lesiones pustulares:
 - a) ¿Están distribuidas de manera generalizada (afectando áreas como tronco, extremidades, abdomen, pero no limitadas a regiones acrales)?
 - i. Sí: 2 puntos
 - ii. No: 0 puntos
 - b) ¿Se encuentran sobre placas eritematosas o piel con inflamación difusa?
 - i. Sí: 2 puntos
 - ii. No: 0 puntos
 4. ¿Presenta el paciente síntomas sistémicos asociados como astenia, adinamia o malestar general?
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos
 5. ¿Refiere dolor, inflamación articular o signos de artritis periférica o axial? *(Importante para descartar artritis psoriásica asociada)*
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos
 6. ¿Existen áreas de descamación intensa, xerosis o placas inflamatorias fuera del área pustular?
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos

Sección 2: Antecedentes Clínicos

7. ¿Presenta antecedentes de psoriasis vulgar, inversa o guttata?
 - Sí: 2 puntos
 - No: 0 puntos
 - No está claro: 0 puntos
8. ¿Hay antecedentes familiares de psoriasis u otras enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso, artritis reumatoide, etc.)?
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos
9. ¿Ha experimentado episodios previos con características clínicas similares (brotes recurrentes)?
 - Sí: 3 puntos
 - No: 0 puntos
10. ¿Los signos y síntomas actuales persisten por un periodo mayor a tres meses? (*Indicar si hay sospecha de PPG persistente o crónica*)
 - Sí: 2 puntos
 - No: 0 puntos
11. ¿Han aparecido los síntomas tras infecciones recientes (faringitis estreptocócica, infecciones virales) o después de la suspensión abrupta de corticosteroides sistémicos?
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos

Sección 3: Factores Desencadenantes

12. ¿El paciente ha suspendido o modificado recientemente algún tratamiento farmacológico sistémico? (*Ejemplos: corticosteroides, litio, antipalúdicos, betabloqueantes, etc.*)
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos
 13. ¿Ha estado expuesto a factores desencadenantes como estrés psicológico intenso, embarazo, ciclos menstruales recientes o infecciones bacterianas/virales?
 - Sí: 1 punto
 - No: 0 puntos
 14. ¿Ha recibido alguna vacuna recientemente (incluyendo vacunas contra SARS-CoV-2, H1N1 (Gripe))?
 - Sí: 0.5 punto
 - No: 0 puntos
-

Categorías del Score

1. **Posible Confirmación de PPG (≥15 puntos):**
 - Altamente sugestivo de PPG, se recomienda inicio de manejo especializado e intervención terapéutica.
2. **Sospecha Moderada de PPG (8-14 puntos):**

- Sospecha moderada, solicitar exámenes complementarios adicionales (biopsia, estudios genéticos) y observación clínica.
3. **Descarte de PPG (≤7 puntos):**
- Baja probabilidad, evaluar otras dermatosis pustulosas o diagnósticos diferenciales (AGEP, dermatosis pustular subcórnea).
-

Pruebas complementarios para concretar el diagnóstico de la PPG

Los consensos internacionales recomiendan una serie de pruebas diagnósticas complementarias para apoyar el diagnóstico de la PPG.

- Considere solicitar analítica para medir **PCR y neutrofilia**. La neutrofilia y unos valores elevados de PCR son indicadores que refuerzan el diagnóstico de la PPG.
- Considere una **biopsia cutánea** para confirmar el diagnóstico de la PPG y descartar otras posibles enfermedades.
- Aunque no es obligatorio, cualquier **hallazgo genético positivo** (mutación *IL36RN*, *MPO*, *AP1S3*, *SERPINA*, *CARD14*) puede reforzar el diagnóstico.
- Considere solicitar analítica para medir **hipocalcemia, hipoalbuminemia, y función renal y hepática**. Estos test no son obligatorios para el diagnóstico de la PPG, pero unos valores anormales pueden ser indicativos de potenciales complicaciones.

Diagnóstico diferencial:

- **Excluya otras condiciones** como la **pustulosis exantemática aguda generalizada** (AGEP por sus siglas en inglés), que puede presentar síntomas similares pero suele estar **asociada a reacciones medicamentosas**. ¿Hay ausencia de **eosinófilos** en las pústulas? En caso afirmativo, considere que es un indicador para pensar en un posible AGEP.

Scores para evaluar la evolución de la GPP

Se han desarrollado y validado instrumentos de evaluación específicos para la GPP (es decir, el **Índice de Área y Gravedad de la Psoriasis Pustulosa Generalizada (GPPASI)** y la **Evaluación Global Médica de la Psoriasis Pustulosa Generalizada (GPPGA)**). La validación del GPPGA demostró que la puntuación evalúa eficazmente la gravedad de la GPP, lo que lo convierte en un valioso recurso para médicos e investigadores en el seguimiento y tratamiento de esta difícil afección. Además, tanto el GPPGA como el GPPASI fueron validados psicométricamente, lo que demostró que eran medidas válidas, fiables y sensibles para evaluar la gravedad de la enfermedad.

La puntuación del GPPGA se basa en la puntuación media de los tres parámetros evaluados ([Image 1: GPPGA severity criteria](#) | [Image 2: GPPGA score](#))

- **Claro:** 0 si la puntuación media es 0
- **Casi claro:** 1 si la puntuación media es > 1 y $< 1,5$
- **Leve:** 2 si la puntuación media es $\geq 1,5$ y $< 2,5$
- **Moderado:** 3 si la puntuación media es $\geq 2,5$ y $< 3,5$
- **Grave:** 4 si la puntuación media es $\geq 3,5$

GPPASI (se basa en una puntuación numérica del estado general de la enfermedad del paciente, con un rango de 0 a 72 ([Image 3: GPPASI score](#)))

El GPPGA y el GPPASI fueron diseñados para cubrir estas necesidades. Ambos fueron adaptados de herramientas más generales usadas en psoriasis en placas (PGA y PASI), con modificaciones para incluir características específicas de la GPP, como la postulación.

Tratamiento:

- Actualmente el único tratamiento aprobado para el tratamiento de la PPG es el **spesolimab**, un inhibidor del receptor de IL-36.
- Otros tratamientos podrían incluir medicamentos biológicos u otros medicamentos convencionales usados en el tratamiento de la psoriasis, si bien estos **no tienen indicación** para el tratamiento de la PPG.

Referencias:

1. Choon SE, van de Kerkhof P, Gudjonsson JE, et al. International Consensus Definition and Diagnostic Criteria for Generalized Pustular Psoriasis From the International Psoriasis Council. JAMA Dermatol. 2024;160(7):758-768. doi:10.1001/jamadermatol.2024.0915
2. Armstrong AW, Elston CA, Elewski BE, et al. Generalized pustular psoriasis: A consensus statement from the National Psoriasis Foundation. J Am Acad Dermatol. 2024;90(4):727-730. doi:10.1016/j.jaad.2023.09.080
3. Navarini AA, Burden AD, Capon F, et al. European consensus statement on phenotypes of pustular psoriasis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017;31(11):1792–1799. doi:10.1111/jdv.14386
4. Puig L, Choon SE, Gottlieb AB, 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):737-752. doi:10.1111/jdv.18851
5. Rivera-Díaz R, Carrascosa Carrillo JM, Alfonso Zamora S, et al. Mejoras en la atención al paciente con psoriasis pustulosa generalizada en España: recomendaciones de un grupo de expertos. Actas Dermosifiliogr. 2024;115(8):801-813