



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ
DEPARTAMENTO DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**VALIDACIÓN DE PASI (PSORIASIS AREA AND SEVERITY INDEX)
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE PSORIASIS
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

TESIS

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:**

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

Dr. André Morales Martínez

ASESORES DE TESIS:

**DRA. MIRNA ERÉNDIRA TOLEDO BAHENA
DR. CARLOS ALFREDO MENA CEDILLOS
DRA. ADRIANA MARÍA VALENCIA HERRERA**



HOSPITAL INFANTIL *de* MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F

Febrero 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. JAIME NIETO ZERMEÑO
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. CARLOS A. MENA CEDILLOS
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

DRA ADRIANA MA. VALENCIA HERRERA
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

DRA. MIRNA ERÉNDIRA TOLEDO BAHENA
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

DEDICATORIAS

- ❖ Se ha cumplido una nueva etapa en mi vida, un nuevo logro, casi llegamos todos a la meta...
- ❖ Digo todos porque sé que están igual de interesados en mi objetivo, que sufren, también gozan conmigo y que me quieren tanto como yo a ustedes...
- ❖ Lilia tú siempre acercándome a Dios y encomendándome con la Virgen, sabes que eres la persona de quien más orgulloso estoy, mi ejemplo a seguir y la dueña de mi corazón...
- ❖ Felipe, Edgar, Luis y Paulo de nuevo gracias por todo su apoyo y por ayudarme a tomar las cosas con más ligereza debido la alegría y confianza que siempre me transmiten...
- ❖ Montse, Edgar, Emilio, Luis Fer, Regina, Felipito y Juan Pablo, ¡ya son 2 más!, a ver cuántos son cuando termine mi carrera, los quiero mucho!
- ❖ Xany, Marisol, Pinita, Raque y Silvia su presencia y apoyo es esencial para nosotros sin ustedes dejaríamos de ser...
- ❖ A los doctores Carlos Mena, Adriana Valencia y Mirna Toledo que han sido excelentes maestros y amigos todo mi agradecimiento y respeto...

A mi amigo Rafa:

En ocasiones llega a ser triste saber que los grandes pensadores siempre tienen la razón pues ahora la frase: "Uno nunca sabe lo que tiene hasta que lo ve perdido", pesa demasiado para mí...

Haz sido parte importante de mi vida, prácticamente desde el principio: en la escuela, los deportes, los amigos, las novias ... creciendo ... madurando... Llegabas sin ser llamado trayendo contigo siempre una sonrisa y nuevos planes para realizar...

Recibiste con gratitud mi auxilio, mi mano extendida, aún cuando fuera muy poco para tus necesidades...

Te recuerdo en los momentos más importantes de mi vida, en los buenos, los malos y los peores. Continuaste siendo cuate aunque sabías todo de mi, reías por mis chistes aunque eran super malos y escuchaste con paciencia mis problemas aunque no fueran tan graves...

No hay tristeza ni alegría que no hubiera querido compartirte, porque siempre tenías un buen consejo para mí volviendo en ese instante mi existencia más simple, más rica y más bella...

Amigo, llegaste primero como una persona desconocida, a quien en un minuto saludé sin pensar que ahora me tomará la vida entera despedirme...

Agradezco a Dios el haber tenido tu compañía, tu apoyo, tu comprensión y por haberme brindado la oportunidad de tener a mi lado a alguien como tú.

Tuve que decirte adiós mientras mi corazón moría por la triste despedida que súbitamente se hizo presente. Y llegué a la conclusión de que un amigo como tú es difícil de encontrar, difícil de entender e imposible de olvidar...

Rafa: descansa en paz ... te extraño pero soy feliz por haberte conocido...

Me despido con tu frase que cambió mi vida y que en gran parte me ha llevado a lo que soy:

" qué harías si no tuvieras miedo..."

Indice

Portada

Indice

Introducción

Planteamiento del problema

Marco teórico

Justificación

Hipótesis

Objetivo

Metodología

Descripción del estudio

Resultados

Análisis estadístico

Conclusiones

Anexos

Bibliografía

Palabras clave: Psoriasis, escala, valoración, gravedad, niños.

INTRODUCCIÓN

En 1299 a.C. Galeno utilizó por primera vez la palabra *Psora*, para describir un trastorno cutáneo caracterizado por descamación de los párpados, cantos de los ojos y escroto. La confusión entre psoriasis y lepra persistió durante mucho tiempo, por lo que se les daba el mismo trato brutal a ambos pacientes (la iglesia los declaraba muertos legalmente; en 1313 Felipe de Fair ordenó fueran quemados en la hoguera). No fue sino hasta el siglo XIX que se les consideró como entidades diferentes. 1841 Hebra separa de manera definitiva las características clínicas de ambas enfermedades. 1877 Heinrich Koebner señala la aparición de nuevas lesiones en piel sana posterior a una lesión cutánea.

El único manejo que se tenía era la exposición solar, que al parecer mejoraba la clínica. Posteriormente se implementaron múltiples manejos, no fue sino hasta mitad del siglo XX en que se desarrolla la fototerapia, inducción de corticoides tópicos, metotrexato, retinoides, ciclosporina y análogos de vitamina D3. Actualmente la medición de la severidad de la enfermedad solo es realizada en pacientes adultos. ^(1,2)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Es el PASI una herramienta confiable y válida para la valoración de la gravedad de la psoriasis en pacientes pediátricos del servicio de dermatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez?

MARCO TEÓRICO

La psoriasis es un padecimiento crónico, inflamatorio e hiperproliferativo de la piel, piel cabelluda, uñas y articulaciones, donde la lesión característica es una placa eritematosa bien delimitada, con descamación blanca plateada. Puede haber pequeñas lesiones circunscritas o numulares en codos y rodillas, o bien afectar a toda la superficie cutánea. La placa roja descamativa es una manifestación clínica de hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis regular, vasos dilatados, tortuosos y de un infiltrado inflamatorio compuesto sobre todo de linfocitos. Los signos y síntomas que más preocupan son el prurito, descamación y las placas visibles. Esta enfermedad es ampliamente variable en cuanto a duración, severidad y morfología. Lo que ha llevado a ahondar su estudio. ^(1,2)

EPIDEMIOLOGÍA.

Se ha reportado una prevalencia mundial entre 2 y 4.7% con predominio en EE.UU. y Canadá, menor frecuencia entre africanos y asiáticos. En un estudio realizado en Alemania se determinó una prevalencia del 2.5% en la población general y de este 0.75% se detectó en menores de 18 años. ^(3,4,5)

La psoriasis puede iniciar a cualquier edad, con predominio principal en dos picos, uno entre los 20 y 30 años y el otro a los 50-60 años; 75% comienza antes de los 40 años. Estudios realizados en diferentes poblaciones reportan 30 a 45 x 100,000. ^(3,5,6)

En niños no hay estudios epidemiológicos realizados hasta la fecha en nuestro país, por lo que, se desconoce la incidencia, pero se estima que el 10% de los afectados tuvieron su inicio antes de los 10 años de edad. ^(3,5,7)

El tipo de psoriasis más frecuente, en este grupo, reportado en la literatura es en placas, seguido de la gutata y finalmente la pustular. Se ha propuesto la asociación entre infecciones por estreptococo y psoriasis gutata, por los que algunos refieren su mayor incidencia en la población infantil. La artritis psoriásica se da en 5 a 30% de los pacientes con psoriasis cutánea. ^(2,3,6,7)

En cuanto a su distribución corporal se reporta mayor afección de extremidades (58%), seguida de piel cabelluda (36%), tronco y cara, al contrario de la población adulta afectada. (2,3,5,6)

FACTORES GENÉTICOS.

Se han reportado antecedentes familiares entre 36 a 91%, observándose que los factores genéticos desempeñan un papel importante en la evolución de la enfermedad. (1,4,8)

ESTUDIOS DE ANTÍGENOS LEUCOCITARIOS HUMANOS (HLA).

Los HLA son antígenos de superficie de las células humanas y la región cromosómica correspondiente se denomina complejo de principal histocompatibilidad (MHC). Situado en el brazo corto del cromosoma 6. La psoriasis se ha relacionado con: HLA-B13, HLA-B17, HLA-B37, HLA-Bw16 y HLA Cw6. Este último se ha relacionado a un inicio precoz de la enfermedad. (1,2)

ESTUDIOS DE LIGAMENTO GENÉTICO.

Una herencia poligénica proporciona el mejor modelo de la genética complejo para psoriasis. PSORS1 se ha localizado en el cromosoma 6p21.3, se ha considerado sea el principal implicado. (1,2,8)

FACTORES DESENCADENANTES.

Existen los externos y los sistémicos y ambos pueden suscitar psoriasis en individuos predispuestos. (1,3)

FACTORES DESENCADENANTES EXTERNOS.

Hace más de un siglo que Koebner describió el desencadenamiento de lesiones de psoriasis por lesiones en la piel (presente en 25% de los pacientes). La lesión cutánea puede ser secundaria a quemaduras solares, erupciones morbiliformes por fármacos o exantemas víricos. (1,2,8)

FACTORES DESENCADENANTES SISTÉMICOS.

INFECCIONES.

Las infecciones bacterianas representan el 44%, predominando las faringitis estreptocócicas que, presumiblemente, por activación de linfocitos T por superantígenos, da lugar a un brote de psoriasis gutata. Con menor frecuencia se encuentran infecciones dentales, impétigo, tracto gastrointestinal y urinario. ^(1,2,8)

VIH.

La frecuencia de psoriasis no aumenta con la presencia de VIH, pero si agrava la enfermedad. ^(1,2,8)

ENDOCRINOLÓGICOS Y ESTRÉS PSICÓGENO.

La hipocalcemia se considera como un factor desencadenante para psoriasis pustulosa generalizada y el embarazo se asociado a mejoría del cuadro. El estrés es un factor sistémico desencadenante muy establecido. ^(1,2,4)

FÁRMACOS.

Litio, betabloqueadores, antipalúdicos e interferón, son posibles inductores de psoriasis. ^(1,2,4)

PATOGENIA.

ANOMALÍAS SISTÉMICAS.

Se ha notificado que están dificultadas las reacciones de hipersensibilidad al dinitroclorobenceno (DNCB), demostrado que las reacciones a la proteína purificada de micobacterias persistían durante un periodo de tiempo mayor. La respuesta disminuida a DNBCB está relacionada con la actividad de la enfermedad. Está demostrada la agravación del cuadro por factores sistémicos como el estrés, los medicamentos y las infecciones (se ha demostrado la inducción de la enfermedad por infección con *S. pyogenes*).

Tras el trasplante con éxito de células de médula ósea se ha publicado la resolución y la transmisión de la psoriasis. ^(1,2,8)

ANOMALÍAS CUTÁNEAS:

AUTOINMUNIDAD EN LA PSORIASIS.

Diversos estudios sugieren que la psoriasis es una enfermedad de tipo autoinmune mediada por linfocitos T. El fenómeno de Koebner ha impulsado a estudiar el estrato córneo como una importante fuente de antígenos responsables de una respuesta inmunológica específica de la psoriasis. El seguimiento de las poblaciones de linfocitos T y de células presentadoras de antígeno en la lesión psoriásica, está muy a favor de que la respuesta inmunitaria específica inducida por superantígenos sean factores patogénicos significativos. ^(1,2,8,9,10)

LINFOCITOS T EN LA LESIÓN PSORIÁSICA.

Esta célula predomina en el infiltrado de la lesión psoriásica además se observa en las nuevas lesiones puntiformes. Los linfocitos T CD4+ y CD8+ están activados. (HLA DR+ y CD25+). Predominan en dermis CD4+ y CD8+ en epidermis. CD4+ predomina en nuevas lesiones, CD8+ en las que se encuentran en resolución.

Los linfocitos T activados generan dos patrones diferentes de citocinas. Th1 produce IL-2, IFN gamma. Th2 produce IL-4, IL-5 e IL-10. ^(1,2,8)

CÉLULAS PRESENTADORAS DE ANTÍGENO EN LA LESIÓN PSORIÁSICA.

Las células de Langerhans, dendríticas, queratinocitos y dendrocitos dérmicos son todo APC (células presentadoras de antígeno), pueden ser decisivas en la psoriasis, sin embargo la inducción de la activación de los linfocitos T por parte de las células epidérmicas psoriásicas es muy dependiente de la población de células dendríticas.

NEUTRÓFILOS.

Su acumulación como pústulas espongiformes de Kogoj y microabscesos de Munro es específica de la psoriasis. Los neutrófilos se activan en las placas psoriásicas.

MONOCITOS Y MACRÓFAGOS

En la mayoría de las lesiones psoriásicas se observan macrófagos vivos por debajo de la membrana basal que expresan marcadores monocitarios como CD11a, CD14 y CD36. Los macrófagos vivos expresan HLA DR e indican activación. ^(1,2,8)

PROLIFERACIÓN Y DIFERENCIACIÓN DE LOS QUERATINOCITOS.

Los tiempos del ciclo celular de la lesión psoriásica son anormales y se ha visto en algunos experimentos que las subpoblaciones de células epidérmicas derivadas de las placas psoriásicas responden de forma anormal a los clones de linfocitos T. ^(1,2,8,9,10)

RED DE CITOCINAS.

La amplia familia de mediadores proteicos extracelulares incluye interleucinas, factor estimulador de colonias granulocito-macrófago, interferones, factores de necrosis tumoral, quimiocinas y factores de crecimiento. La red de citocinas resulta crucial en el control de la proliferación y diferenciación epidérmicas y la inflamación. Las citocinas están implicadas en las señales intercelulares esenciales en la patogenia de la psoriasis, ha sido demostrado que estas pueden inducir a las células epidérmicas a liberar IL8, la cual, a su vez es quimiotáctica de los neutrófilos. En las lesiones psoriásicas se expresan numerosas citocinas, responsables de la comunicación entre diversas células.

Citocinas de importancia terapéutica:

IL-10 se libera por linfocitos TH2, inhibe la producción de Th1 (en las lesiones psoriásicas los niveles de IL-10, están disminuidos).

TNF α es una citocina Th1 producida por linfocitos T, queratinocitos activados y macrófagos dérmicos. Induce la expresión de las moléculas de adhesión (ICAM1 y ELAM), ello activa la infiltración leucocitaria en la piel y suscita la expresión de IL8 que aumenta la acumulación de neutrófilos y linfocitos.

IL-8 es generada por monocitos, linfocitos T, células endoteliales, fibroblastos de la dermis, neutrófilos y queratinocitos, promueve la proliferación epidérmica y está hiperexpresada en la psoriasis. ^(1,2,8)

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

Predominio en mujeres, inicio previo a la pubertad (25-45% antes de los 16 años). La psoriasis en niños es a menudo similar a la observada en adultos. La forma más frecuente de la psoriasis vulgar es la placa crónica que se caracteriza por presencia de lesiones papuloescamosas, eritematosas y demarcadas en forma nítida. Puede verse en forma de placas y pápulas de pequeño tamaño hasta llegar a afectar a más del 90% de la superficie corporal.

Puede concebirse como un espectro de diferentes manifestaciones cutáneas, ya que pueden coexistir variantes diferentes en un paciente determinado, pero todas las lesiones comparten las características esenciales: eritema, engrosamiento y descamación (escama plateada). Hay de múltiples tamaños y el borde suele ser circular, oval ó policíclico, parecen estar rodeadas de un anillo pálido “anillo de Woronoff”, que denota datos de regresión. Además de presentar los siguientes signos:

Signo de la mancha de vela: al eliminar las escamas superficiales blanco-plateadas (mediante curetaje), se aprecia una coherencia característica, dejando una membrana superficial que también se desprende en su totalidad.

Signo de Auspitz: al eliminar la membrana anterior encontramos una superficie húmeda con puntos hemorrágicos muy característicos, secundario al agrandamiento de los vasos en las papilas dérmicas.

Signo del dedal: Se llama así a un fino puntillado presente en las uñas, que son pequeñas excavaciones u orificios en la superficie ungueal, tan común como en los adultos (19).

Signo ó fenómeno de Köebner: aparición de lesiones psoriásicas en zonas de fricción o traumatismo.

En niños la región afectada predominantemente es el cuero cabelludo (58%), seguida de superficies extensoras, tronco y uñas. En contraste con los adultos frecuentemente se ve afectada la cara.

En las agudizaciones las lesiones pican, son dolorosas, pueden aparecer pápulas puntiformes alrededor de las lesiones y un borde activo con eritema más intenso. Si esto se asocia a la ingesta de Metotrexate, debe sospecharse intoxicación por el mismo. La involución inicia en el centro, dejando lesiones anulares, finalmente dejan mancha o hiperpigmentación postinflamatoria.

Se ha referido que las lesiones pueden dar prurito, arder, sangrar e inclusive molestar cuando entran en contacto con el agua, además se ha observado empeoramiento de los síntomas con el tiempo, es decir, “a mayor edad, mayor molestia” lo que conlleva a mayor riesgo de depresión en el paciente más longevo además de cometer estragos en la calidad de vida del paciente repercutiendo en los aspectos socio psicológicos del paciente (2,3,6,8,9,10,11)

ENFERMEDAD CRÓNICA EN PLACAS.

Existe una distribución bastante simétrica de placas escamosas, eritematosas muy delimitadas. Los sitios predilectos son el cuero cabelludo, codos, rodillas, región presacra, manos y pies. Las placas pueden persistir por años en las mismas localizaciones las cuales pueden llegar a remitir.

PSORIASIS GUTATA.

Variante presente en 1.9% de los pacientes. Su nombre proviene del latín: gutta (gota). En niños, es una de las formas predominantes; 66% de los casos estudiados, presentaron antecedente de afección respiratoria grave y en 56% de los pacientes se encontraron títulos de antiestreptolisinas superiores a 200U. Pronóstico favorable en niños persiste por 3 o 4 meses y resuelve, en adultos tiende a la cronicidad. El tamaño de las lesiones varía entre 2mm a 1cm de diámetro, ovaladas, con una distribución regularmente simétrica sobre el tronco y región distal de extremidades.

ERITRODERMIA PSORIÁSICA.

Se caracteriza por eritema generalizado y descamación. La clave del diagnóstico es que esta entidad cuenta con placas previas en localizaciones clásicas, cambios en las uñas y ausencia de afección facial. La forma congénita es sumamente rara y grave, solo se han reportado 15 casos en la literatura mundial.

VARIANTES PUSTULOSAS.

PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA. Es inusual, puede ser desencadenada por suspensión de corticoides, hipocalcemia, infecciones y embarazo. La infiltración de neutrófilos domina el cuadro clínicopatológico, hasta el extremo de que aparecen pústulas estériles macroscópicas. Se presenta en 4 patrones: Zumbusch, anular, exantemático y localizado.

PUSTULOSIS DE PALMAS Y PLANTAS. Presencia de pústulas estériles con máculas pardo amarillento. Se asocia a infecciones, lesiones óseas inflamatorias estériles (síndrome de SAPHO), tabaquismo y estrés.

ACRODERMATITIS CONTINUA DE HALLOPEAU. Presentes en las regiones distales de los dedos de las manos y a veces en los pies, seguida de descamación y costras.

LOCALIZACIONES ESPECIALES.

PSORIASIS DE LA PIEL CABELLUDA. Es una de las localizaciones más frecuentes de la psoriasis, avanzando a la periferia de la cara, áreas retroauriculares y parte superior del cuello. Las escamas pueden tener aspecto de asbesto y adherirse a cierta distancia los cabellos (pitiriasis amiantácea).

PSORIASIS DE LOS PLIEGUES. Constituido por placas delgadas bien delimitadas, brillantes, rosadas a rojas, a menudo con una fisura central. Afectando principalmente axilas,

pliegues inguinal (psoriasis invertida), interglúteo y retroauricular, así como región genital (área del pañal), y periumbilical. Puede ser desencadenada por infecciones micóticas.

MUCOSA ORAL. Lesiones de eritema anular migratorio con descamación blanca hidratada (annulus migrans).

PSORIASIS DE LA UÑA. Presente en 10 - 78% de los pacientes, poco común en niños, ya que se asocia a fases tardías. Predominio en uñas de las manos. Afecta la matriz y el lecho ungueales. Lesiones piqueteadas, leuconiquia y pérdida de la transparencia. Se ve una uña poco adherida, quebradiza y se refleja una exocitosis de leucocitos por debajo de la placa ungueal "gota de aceite".

ARTRITIS PSORIÁSICA.

Ocurre en 5-30% de pacientes con psoriasis cutánea, en una minoría los síntomas articulares aparecen primero. Se observa un pico de afección en la adolescencia. Hay cambios erosivos mientras que las serologías son negativas. La afección generalmente es asimétrica, mono o poliarticular. El pronóstico generalmente es bueno, con poca o nula deformidad articular. (1,2,3,8,9,10)

TRASTORNOS RELACIONADOS Y COMORBILIDADES

Hay algunos trastornos que comparten con la psoriasis algunas características clínicas e histológicas significativas como el Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal, enfermedad de Reiter, Enfermedad de Sneddon-Wilkinson, etc.

Se reporta asociación con artritis, obesidad, hiperlipidemia, enfermedad de Crohn, hipertensión arterial y diabetes mellitus con mayor frecuencia que la población general. (1,2,4)

DATOS DE LABORATORIO.

En niños se ha asociado a alteración de lipoproteínas y densidad del plasma, encontrando un incremento en las cifras de colesterol sérico, por lo que pueden ser considerados como pacientes de riesgo para aterosclerosis por el incremento de estrés oxidativo y el decremento de la capacidad antioxidante. (1,2,10)

HISTOPATOLOGÍA.

Lesión inicial. Las características histopatológicas aún no son diagnósticas. Se observa un infiltrado perivascular superficial de linfocitos y macrófagos en la dermis junto con un edema papilar y dilatación de capilares. ^(12,13)

Lesión activa. Dermis con capilares de apariencia tortuosa, edema marcado en vértices de las papilas. Infiltrado perivascular mixto de linfocitos, macrófagos y neutrófilos. Epidermis acantósica con acumulaciones locales de neutrófilos y linfocitos, espongirosis, acumulación de neutrófilos en una pústula espongiósica “**pústula espongiforme de Kogoj**”. Acumulación de restos de neutrófilos en el estrato córneo rodeado de paraqueratosis “**micro absceso de Munro**”, estos dos últimos son considerados como patognomónicos de psoriasis, por algunos autores. ^(12,13)

Lesión estable. En la dermis se observan capilares alargados y tortuosos, se extienden hacia adentro de las papilas dérmicas, con una pequeña placa suprapapilar de células epidérmicas que cubre el vértice, situación que explica el fenómeno de Auspitz. La capa córnea tiene focos paraqueratósicos con ausencia del estrato granuloso. ^(1,2,12,13)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

En la infancia los principales diagnósticos diferenciales son la dermatitis seborréica y el eczema numular. Más tarde ha de diferenciarse con secundarismo sifilítico, pitiriasis rosada, Liquen plano, micosis fungoide, Farmacodermias, tiña cápitis, Artritis reumatoide, etc.

^(1,2,8,9,10)

DIAGNÓSTICO.

En general es clínico, por la morfología típica de las lesiones y va acompañado de la descripción histopatológica.

TRATAMIENTO.

Como en cualquier enfermedad crónica, el tratamiento a largo plazo requiere de individualizarse, ya que existe una amplia gama de terapias tanto tópicas como sistémicas. No es tan simple como usar mini dosis del manejo de los adultos, requiere una gran atención y educación tanto del niño como de los padres así como discusión conjunta de las opciones terapéuticas. ^(1,2,9,10)

TRATAMIENTO TÓPICO

ANALOGOS DE VITAMINA D3

Su efectividad y ventajas los han llevado a considerarse como manejo de primera línea de esta entidad. En la epidermis hiperproliferativa, la vitamina D3 inhibe la proliferación epidérmica e induce la diferenciación normal al aumentar la formación de una cubierta cornificada y activar la transglutaminasa. Además inhibe varias funciones del neutrófilo y disminuye la función monocitaria.

Los análogos de vitamina D3 más estudiados y usados son:

Calcipotriol. En presentación de pomada, crema y loción de 50µg, con aplicación de 2 veces por día se ha referido mejoría en 74% de los pacientes. Es el más usado en pediatría por su menor número de efectos indeseables, aunque puede inducir hipercalcemia e irritación en pacientes predispuestos.

Calcitriol y tacalcitol. Presentación en pomada de 3µg y 2-4µg respectivamente. Menos eficaces que el anterior. ^(1,2,14)

CORTICOIDES.

Han sido la piedra angular del tratamiento en psoriasis en todas las edades, se usan en regiones donde otros tratamientos producen irritación, como lo son las zonas flexurales, al menos 80% de los pacientes tratados con corticoides presentan mejoría. Se encuentran con múltiples vehículos como spray, loción, solución, crema, gel, aceite y espuma. Tiene como efectos colaterales la producción de atrofia dérmica con aparición de estrías, dermatitis perioral, rosácea esteroidea, dermatitis por contacto y supresión del eje pituitario suprarrenal (sobre todo con los de clase I). En los niños debe tenerse cuidado debido a que tienen una gran superficie corporal, lo que incrementa la oportunidad de absorción sistémica.

INDICACIONES.

Psoriasis leve a moderada, psoriasis grave (a menudo en combinación con análogos de vitamina D3, retinoide tópico, ditranol o brea), monoterapia en psoriasis de flexuras y facial (solo de mediana potencia), placas recalcitrantes que requieren oclusión.

CONTRAINDICACIONES.

Infecciones, atrofia cutánea, alergia a esteroides o componentes de la fórmula y embarazo o lactancia. ^(1,2,14,8,9,10)

ALQUITRAN DE HULLA.

Tiene efectos antipsoriático, antiseborréico, antipruriginoso y queratolítico. Se encuentra en ungüento, crema y solución del 0.5 al 20%. Es seguro, efectivo y más económico en cuanto a otros agentes tópicos. Puede usarse en monoterapia o combinado. Como efectos adversos produce foliculitis, irritación y fotosensibilización. ^(9,10)

DITRANOL.

Derivado del antraceno, disponible desde 1916, poco utilizado en E.E.U.U. y Europa, es una versión sintética de la crisarobina, sustancia natural obtenida del árbol de araroba (Sur América), que ya se usaba para la psoriasis desde hace más de 100 años. Se oxida fácilmente dando lugar a una tinción púrpura-marrón de la piel, ropa y muebles. Tiene efecto importante como anti-inflamatorio y anti-hiperproliferativo. Tratamiento de segunda línea generalmente usado en combinación con otros tratamientos tópicos. ^(1,2,14)

RETINOIDES.

Los mejores resultados se han obtenido con Tazaroteno (retinoide tópico de tercera generación), el cual disminuye la proliferación epidérmica e inhibe la diferenciación asociada a psoriasis. Tratamiento de segunda línea y es usado en combinación por su modesta eficacia como monoterapia. Produce irritación, eritema y prurito, el área máxima a tratar no debe rebasar 10-20% de la superficie corporal. Aprobado por la FDA para su uso en mayores de 18 años y mayores de 12 años en caso de Acné, una vez por día. ^(1,2,10,14)

INHIBIDORES DE CALCINEURINA.

Tacrolimus y Pimecrolimus son inmunomoduladores no esteroideos los cuales actúan bloqueando la calcineurina produciendo inhibición de IL2 y la subsecuente activación e células T y proliferación. Ambos aprobados por la FDA en crema 0.03% para su uso en dermatitis atópica en mayores de 2 años. Han mostrado adecuada respuesta sobre todo en lugares sensibles de afección por psoriasis como cara y región perianal, además de tener menos efectos adversos que los corticoides. ^(1,14)

TRATAMIENTOS ADICIONALES.

Si las placas tienen una descamación gruesa es necesario disminuirla para aumentar la penetración de la medicación tópica y de la luz UV. Para conseguirlo se han utilizado baños con agua salada, ácido salicílico tópico, brea de hulla y retinoides orales.

En caso de riesgo de reaparición de las lesiones ante cuadro infeccioso, han de usarse antimicrobianos, por ejemplo en las formas pustular y gutata que pueden ser desencadenadas por cuadros de vías respiratorias.^(1,2,9,10)

FOTOTERAPIA Y FOTOQUIMIOTERAPIA.

El uso de UVA y UVB tras la ingestión o aplicación de tratamiento tópico a base de psoraleno, es clásico en el manejo de psoriasis moderada a grave y en pacientes que no responden adecuadamente al tratamiento cutáneo. Últimamente se ha usado UVB de banda estrecha (311-313nm). Aunque no se indica usualmente en niños pequeños por el riesgo de cáncer cutáneo con el uso crónico.

La fotoquimioterapia (psoraleno + UVA [PUVA]), se basa en la interacción entre el psoraleno y la UVA, una fotosensibilización química que forma puentes cruzados con el DNA, inhibiendo su replicación dándole efectos antiproliferantes (se le han atribuido también propiedades antiinflamatorias e inmunosupresoras). Poco usada en menores de 12 años, y de ser así, debe ser aplicada por expertos. Su relativa contraindicación es debida a la toxicidad a largo plazo por parte de los psoralenos, toxicidad ocular y riesgo de quemaduras cutáneas, así como cáncer cutáneo.^(1,2,8,15)

TRATAMIENTO SISTÉMICO.

Los tres principales medicamentos de uso sistémico tanto en niños como en adultos son la acitretina, metotrexate y la ciclosporina, ninguno aprobado aún por la FDA para su uso en niños. Aun así son muchos los datos de beneficios obtenidos con su uso, a pesar de sus efectos adversos, en trastornos de la cornificación (retinoides), artritis reumatoide juvenil (metotrexate), y trasplantes (Ciclosporina). Por lo que el manejo en base a estos productos debe ser reservado para cuadros severos, refractarios o incapacitantes, unido a vigilancia estrecha de su toxicidad. (1,10,16)

METOTREXATE (AMETOPTERINA).

Tratamiento sistémico de primera línea para psoriasis grave en adultos desde 1950, pero con una gran gama de efectos colaterales. Inhibe la enzima dihidrofolatoreductasa mediante un mecanismo competitivo, desencadena una disminución de los folatos reducidos, lo que conduce a la inhibición de la síntesis de ADN y proteínas. Se debe seleccionar adecuadamente al paciente, así como realizar una valoración previa que incluya una historia clínica cuidadosa, exploración física completa y análisis de laboratorio dirigidos. Hay esquemas semanales, orales e intravenosos así como intermitentes.

La experiencia de tratamiento en el grupo pediátrico es limitada y puede llegar a usarse como intervención ante una crisis severa, combinada con artralgia y artritis.

La dosis recomendada en niños va de 0.2 a 0.7mg/kg/semana, con suplementación de ácido fólico.

Contraindicado en deterioro de función renal y hepática, infecciones activas, embarazo, lactancia, uso concomitante de medicamentos que potencialicen su efecto (TMP SMX), etc.

(1,2,8,9,10,16)

CICLOSPORINA.

Undecapéptido cíclico aislado del hongo *Tolypocladium inflatum*. Usada en manifestaciones graves de la psoriasis. Se une a la ciclofilina, formando un complejo que inhibe la calcineurina, esto impide la transducción de la señal intracelular hasta el punto de que la activación del linfocito T no conlleva la liberación de citocinas efectoras como la IL2 (disminuyendo el número de linfocitos CD4+ y CD8+ en la epidermis).

También inhibe las respuestas quimiotácticas de los leucocitos polimorfonucleares, la activación de las células presentadoras de antígeno y la secreción de linfocinas. Esto es, modula la respuesta inmune celular y previene la transcripción de citocinas proinflamatorias. En niños se usa como intervención de una crisis de psoriasis severa. La dosis recomendada es de 4mg/kg/d sin exceder los 2 años de administración. ^(1,2,8,9,10,16)

RETINOIDES SISTÉMICOS.

El isotretinoina y acitretina (retinoide aromático de segunda generación), son eficaces para el manejo de la psoriasis, así como para los trastornos de la queratinización y el lupus cutáneo, el problema es que no se ha podido desligar su teratogenicidad y el efecto potencial sobre el crecimiento óseo.

Los retinoides se unen a receptores de retinoides que son miembros de la superfamilia del receptor esteroide tiroideo, finalmente inhiben también la proliferación epidérmica. Se han notificado reacciones hepatotóxicas graves, hiperostosis idiopática difusa (espondilosis degenerativa, artritis de las articulaciones vertebrales y sindesmoftos), así como su ya conocida teratogenicidad. No se usan en terapias prolongadas y los niños que los están recibiendo (se considera como manejo en psoriasis pustular severa generalizada), debe vigilarse estrechamente la función hepática, monitoreo radiográfico y niveles de colesterol-triglicéridos. Se recomienda no exceder la dosis de 1mg/kg/día. ^(1,2,8,10,16)

TRATAMIENTO CON LASER.

En la actualidad se ha examinado el uso de laser excimer monocromático de 308nm, donde la dosis necesaria acumulada para inducir resolución fue mucho menor en comparación con UVB de banda estrecha de 311nm, además la persistencia de remisión de las lesiones fue prolongada. Efectos colaterales comunes fueron el eritema, ampollas e hiperpigmentación. (1,2,8)

BIOLOGICOS (INMUNOMODULADORES).

El conocimiento de que la psoriasis es primariamente un proceso inflamatorio y bajo el entendimiento del rol de la activación de las células T, ha llevado a estudiar nuevas opciones de manejo como el uso de anticuerpos monoclonales, las citocinas y drogas que bloquean el factor de necrosis tumoral alpha (FNT α), como Infliximab, Adalimumab y Etarnecept con resultados prometedores para la psoriasis, aunque en niños se indican solo para la psoriasis severa, pero continúan siendo una promesa para el manejo de esta patología. (1,8,16)

OTROS MANEJOS.

En adultos se han usado múltiples terapias en base a Calcitriol oral, hidroxiurea, fumaratos, mofetil de micofenolato y 6 tioguanida, pero sus efectos teratogénicos, hepato y nefrotóxicos además de su limitada eficacia no han permitido se tenga una mejor experiencia de su uso en la población pediátrica.

PRONÓSTICO

La psoriasis es una enfermedad que aunque no lleva a la muerte, ciertamente es desgastante y desesperante no solo para quien la sufre, sino también para el dermatólogo comprometido con su paciente, ya sea por su aspecto antiestético como por sus recidivas frecuentes. En ocasiones sobre todo con tratamientos agresivos, puede llegar a ser invalidante, difícil de tratar y hasta grave. Su evolución es impredecible y resistente a todo tratamiento.

Una vida sana, sin restricciones dietéticas, con amplia información al afectado y sus familiares, son medidas complementarias que ayudan mucho en el tratamiento y control del paciente con psoriasis. No es recomendable encarnizarse con el manejo ya que el propio médico puede llegar a convertir una enfermedad benigna en un infierno. ^(1,2,8,9,10)

Durante el tratamiento de esta entidad, el clínico, requiere de monitorizar frecuentemente la extensión y gravedad de las lesiones para asegurarse de la eficacia de su manejo.

Ya en múltiples ocasiones se ha intentado evaluar la severidad de las enfermedades de la piel, por lo que se han creado varias escalas de medición, no solo como parámetro de gravedad sino con fines terapéuticos, estadísticos y metodológicos. Todas estas metas con un mismo propósito: el de proveer mejoría. ^(17,18)

Una de las primeras escalas que se crearon fue el “psoriasis area and severity index” (PASI), con muy buenos resultados en cuanto a su objetivo, con lo que en base a ella se siguieron creando otras como “the self-administered PASI” (SAPASI), “Physician’s global assessment” (PGA), “psoriasis assessment severity score” (PASS), “psoriatic disability index” (PDI) y “psoriasis log-based area and severity index” (PLASI), etc. Más de 44 escalas diferentes fueron utilizadas en 171 ensayos clínicos de terapias para psoriasis entre 1997 y el 2000, siendo solo 6 de estas validadas y estandarizadas.

De estas escalas, pocas, han demostrado ser mejores, solo en algunos aspectos, la mayoría toman como base a PASI realizándole algunas modificaciones; unas son más complicadas de realizar, otras menos y con diferencias mínimas en la correlación final, sin lograr desplazarla o sustituirla; por lo que PASI sigue siendo en nuestros días la escala más utilizada además de ser la más extensivamente estudiada y validada de acuerdo a criterios metodológicos. ^(18,19,20,21)

Teniendo en cuenta los posibles efectos adversos del tratamiento, la evaluación subjetiva nunca fue ni será adecuada, aplicando las consideraciones de riesgo-beneficio, económicas y legales tanto para el paciente como para el médico. Por lo que en este trabajo se pretende validar una escala adecuada en pacientes pediátricos que ayude a medir, de una forma objetiva, la gravedad de los pacientes en nuestro medio. Se tomó como referencia la escala PASI por lo antes expuesto.

PSORIASIS AREA AND SEVERITY INDEX (PASI)

PASI es un método determinado para cuantificar extensión y gravedad de la psoriasis, además de evaluar la evolución del paciente, con ella se infiere la efectividad del manejo. Ha sido utilizada por expertos desde hace más de 30 años (1978. Fredriksson y Pettersson), siendo parte de múltiples estudios, dando grandes contribuciones científicas y avances para el manejo de la enfermedad. ^(18,20,22,23,24,25,26)

La escala es un elemento importante para clasificar el grado de severidad de la psoriasis aunque hay otros elementos como el impacto emocional y social, tratamientos recibidos así como el número de hospitalizaciones que haya tenido, para lo que existen otras escalas de medición. ^(6,15,21,27)

PASI no toma en cuenta la sintomatología, pero se ha demostrado que hay una correlación positiva entre la puntuación de la escala y la frecuencia de los síntomas, lo que ayuda a tomar decisiones e intervenir en el manejo de forma oportuna para modificar el desenlace esperado de la enfermedad ^(6,28)

Actualmente es el método elegido por la gran mayoría de los clínicos e investigadores para la monitorización y estudio de pacientes afectados por esta enfermedad. Es bien sabido que en años recientes ha sido utilizada también en pacientes pediátricos tanto para la experiencia diaria como para trabajos de investigación a nivel internacional. (7,11,17,25)

MODO DE EMPLEO:

Para la evaluación de PASI se ha dividido el cuerpo en 4 regiones o segmentos: cabeza, tronco, extremidades superiores e inferiores.

La escala está constituida por varios rubros, como lo son el eritema, induración y descamación de las lesiones psoriásicas con relación al porcentaje del área topográfica comprometida. A cada región de superficie comprometida se le determina el grado de cada uno de estos rubros con calificaciones del 0 al 4 (0=no presenta, 1=leve, 2=moderado, 3=severo y 4=muy severo).

Finalmente se determina el porcentaje aproximado de superficie afectada (tabla 1)

ERITEMA	ESCAMA	INFILTRACIÓN	PUNTAJE	CONSTANTE
0 – No	0-No	0-No	1 < 10%	0.0
1- Discreto	1-Poca y pequeña	1-Discreto	2 10-30%	0.1
2 –Moderado	2-Poca	2-Moderada	3 31-50%	0.2
3 –Severo	3-Mucha	3-Profunda	4 51-70%	0.3
4 –Muy severo	4-Mucha y grande	4-Muy profunda	5 71-90%	0.4
			6 >90%	

Para determinar el PASI los puntajes son medidos y sumados algebraicamente mediante la siguiente fórmula:

$$PASI=0,1 \times S_c \times (E_c+I_c+D_c) + 0,2 \times S_s \times (E_s+I_s+D_s) + 0,3 \times S_t \times (E_t+I_t+D_t) + 0,4 \times S_i \times (E_i+I_i+D_i)$$

Donde S es la puntuación correspondiente a la extensión, E corresponde al eritema, I a la infiltración o grosor, y D a la descamación en cada zona, los subíndice c, s, t, e i a las regiones cabeza/cuello, extremidades superiores, tronco y extremidades inferiores, incluyendo nalgas, respectivamente.

Se obtendrá una puntuación que fluctúa entre 0 y 72 siendo leve menor de 20, moderado de 21 a 50 y severo de 51 a 72 ó leve 0 a 5, moderado 5 a 10 y severo mayor de 10, según la literatura consultada debido a que algunos consideran que más del 80% de los afectados tienen menos de 10% de superficie corporal comprometida. (19,22,29,30)

Finlay y colaboradores (2005) propusieron la “regla de los 10” para calificar o evaluar el resultado del PASI definiendo como psoriasis grave la de los pacientes con PASI>10, superficie corporal afectada >10% y una puntuación del Dermatology Life Quality Index (DLQI) >10. ⁽²³⁾

Aunque PASI es una herramienta útil y considerada por muchos como el “estándar de oro o patrón de oro” para la evaluación de la severidad y extensión de la enfermedad debido a la comparabilidad, adecuada correlación con otras medidas, observadores (escasa variabilidad entre los mismos) y el hecho de que es relativamente fácil aplicarlo, no es requerida diariamente, seguro, debido al tiempo que se requiere para su evaluación. ^(11,17,20,21,27,30)

La principales críticas que ha recibido el PASI se originan de su escasa sensibilidad ya que en general los resultados de PASI son inferiores a 40, de modo que la escala es redundante, y el índice es poco sensible por debajo de 12. ⁽²⁰⁾ La evaluación del área afectada sigue siendo un parámetro subjetivo, existe una variabilidad alta en su cálculo, aún entre dermatólogos expertos por lo que se han utilizado diferentes métodos, como la regla de los nueve, luces (xenón, laser, UV, etc.), cromatometría para la evaluación del eritema, medición de la pérdida trans epidérmica de agua así como la actividad mitótica de la epidermis y cámaras especiales, inclusive con programas ó métodos de valoración computarizados, todos aún discutidos.

PASI sigue siendo superior y más objetivo que la simple valoración clínica del médico que tal vez titulará al paciente como “enfermo, muy enfermo o gravemente enfermo” según sea su parecer y experiencia ^(17,19,30,31)

Para el reporte de gravedad no se ha realizado algún consenso actualmente sin embargo algunos autores refieren mínima o en remisión cuando han desaparecido las lesiones, aunque se encuentre con secuelas como el puntillero ungueal o seborrea.

Leve con afección cutánea menor al 10% o PASI 10, buen control de las lesiones con tratamiento tópico. Moderado supera 10% de superficie afectada pero aún es posible controlar con tratamiento tópico. Moderado-severo falla el tratamiento tópico (aunque el área afectada sea menor al 10% pero afectando cara, manos o pies). Severo con afección a más del 20% de superficie o PASI mayor de 20 justificándose así el manejo sistémico. ⁽²⁸⁾

Ya realizada la escala y estipulada la gravedad, de acuerdo a la experiencia del clínico, es sabido que uno de los puntos de corte en PASI es el puntaje de 10 o 18, ya que a partir de éste se indica el inicio de terapia sistémica. ⁽¹¹⁾

“CHILDREN’S DERMATOLOGY LIFE QUALITY INDEX” (CDLQI).

En lo que se refiere a enfermedades dermatológicas, se han creado instrumentos de medición de calidad de vida tanto genéricos como específicos para diferentes padecimientos. Se han descrito también mediciones específicas de calidad de vida en dermatología; el Instrumento Específico Dermatológico de Calidad de Vida (DSQL) es una nueva herramienta creada para cuantificar los efectos que tienen en el paciente, las enfermedades de la piel. A partir de esta escala fue creada más recientemente un instrumento específico de medición para evaluar la calidad de vida en población infantil con afecciones dermatológicas el “Children’s Dermatology Life Quality Index” (CDLQI).

El CDLQI fue desarrollado y validado por Finlay y cols en 1994, para medir la repercusión en la calidad de vida en los niños con enfermedades dermatológicas. Se utilizaron los mismos métodos empleados en la creación del DLQI, para adultos. Ésta escala de medición ha sido empleada en diferentes enfermedades dermatológicas y puede utilizarse también para evaluar la efectividad de un servicio clínico o de alguna modalidad de tratamiento, se realiza mediante un cuestionario con 10 variables, que interrogan acerca de síntomas y sentimientos, cambios en el estilo de vida, escuela y vacaciones, relaciones personales, alteraciones en el sueño y dificultad en el manejo de la enfermedad de la piel. Cada variable se califica con un valor del 0 al 3, relacionado directamente con el grado de afección (nada, sólo un poco, mucho y muchísimo).

El CDLQI es un instrumento de medición auto aplicable por el paciente por lo que el investigador no tiene influencia directa sobre el resultado del índice, es un índice de estado y cambio que nos ayuda a determinar la calidad de vida de los pacientes con enfermedades dermatológicas y su uso repetido nos permite medir el cambio en la misma y expresar transiciones entre el estado pre y post-terapéutico. ⁽³²⁾

OBJETIVO.

Validar el uso del PASI como un instrumento de medición objetiva de la gravedad de la psoriasis en pacientes pediátricos del Hospital Infantil de México

HIPÓTESIS.

El PASI es una herramienta confiable y válida para la valoración de la gravedad de la psoriasis en pacientes pediátricos del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

JUSTIFICACIÓN.

En México no se ha evaluado si el uso del PASI como un instrumento de medición en la psoriasis en pacientes pediátricos es útil para determinar la gravedad y el cambio dentro de la evolución de la enfermedad.

METODOLOGÍA

DISEÑO:

Validación de un instrumento de medición.

1.- Definir el propósito y marco de referencia.

Se pueden catalogar como:

- Describir un estado.
- Denotar un cambio.
- Estimar un pronóstico.
- Ser un lineamiento utilizado en la práctica clínica.

2.- Formato:

- Comprensibilidad.
- Replicabilidad.
- Accesibilidad de la escala de salida.

3.- Validez:

El instrumento y el procedimiento logran medir lo que se pretende medir.

Tipos de validez:

- De contenido.
- De apariencia.
- De criterio.
- De constructo.

4.-Confiabilidad:

Exactitud y precisión del instrumento de medición.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de Inclusión:

- a. Pacientes con edad de 2 a 18 años.
- b. Ambos géneros.
- c. Diagnóstico de psoriasis.
- d. Que acudan al servicio de dermatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez del año 2000 al 2010 .

Criterios de Exclusión:

- a) Pacientes con diagnóstico de psoriasis que no quieran participar en el estudio.
- b) Pacientes con diagnóstico de psoriasis que no cumplan algún otro criterio de inclusión.

Criterios de Eliminación:

- a) Pacientes que por alguna causa no acudan a la segunda cita de revisión

LUGAR DEL ESTUDIO.

Consulta Externa de Dermatología en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO:

MATERIAL Y MÉTODO

Para evaluar la consistencia y validez del PASI se incluyeron 10 pacientes con diagnóstico de psoriasis (clínico e histopatológico) que acudieron a la consulta del servicio de dermatología del hospital Infantil de México Federico Gómez del 2009 al 2010. Se eliminó 1 paciente debido a que no acudió a su segunda cita, previamente programada.

RESULTADOS

Se estudiaron 9 pacientes procedentes de la consulta externa del servicio de Dermatología pediátrica del Hospital Infantil de México que cumplieran con los criterios de selección, se les realizaron en total cuatro evaluaciones del instrumento, dos ese mismo día y dos un mes después ya con el tratamiento indicado por su médico tratante; las evaluaciones fueron llevadas a cabo por dos investigadores, cada evaluador aplicó el PASI al paciente por separado a su llegada al servicio y lo reevaluó un mes después. Al mismo tiempo se aplicó el CDLQI por los dos investigadores con lo que cada paciente cuenta con 2 evaluaciones de PASI y 2 de CDLQI; se capturó en el formato el tratamiento indicado por el médico tratante de acuerdo al estado clínico actual del paciente clasificándose en 2 grupos:

1. Tópico
2. Sistémico

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizó el análisis de sensibilidad del PASI, revisando cada uno de los aspectos que lo conforman:

1.- Función clínica:

El PASI es un índice de estado y cambio, ya que nos ayuda a determinar la gravedad de la enfermedad y su uso repetido nos permite medir el cambio en la misma y expresar transiciones entre el estado pre y post-terapéutico.

2.- Justificación Clínica:

El desarrollo de índices que reflejen en forma exacta la morbilidad de la piel puede propiciar que los médicos sean capaces de detectar los datos más importantes con mayor rapidez y como consecuencia se brinde una mejor atención que beneficie al paciente.

3.- Aplicabilidad Clínica:

El PASI fue creado con la finalidad de ser utilizado en estudios de investigación clínica, así como en el seguimiento rutinario de los pacientes con psoriasis evaluando la respuesta a la terapéutica indicada.

II. Formato.

Comprensibilidad:

Este índice es fácil de entender por cualquier médico, requiere un entrenamiento previo para poder evaluar adecuadamente cada uno de los ítems de intensidad, sin embargo posterior al entrenamiento este índice tiene un formato fácil de llenar y se nos arroja un resultado fácil de interpretar.

1.- Simplicidad:

El formato consta de un esquema para registrar la superficie corporal afectada, y diversos cuadros para llenar con los valores asignados por el evaluador.

2.-Oligovariabilidad

Este índice agrupa las variables correspondientes a las lesiones elementales presentes en esta enfermedad (eritema, induración, descamación) y su intensidad dentro de una misma categoría (0 a 3), siendo estos tres aspectos los más importantes a evaluar en la psoriasis.

3.-Transparencia

Las variables a medir son el área total afectada y la intensidad de cada una de las lesiones elementales de la psoriasis. Dentro de la intensidad tenemos 3 datos que cuantificar en una escala de 0 a 3. Para obtener el resultado total inicialmente se multiplica los datos obtenidos de eritema, escama e infiltración por una constante designada de acuerdo al área evaluada, y su suma representa el resultado final.

4.-Connotación biológica

La puntuación total refleja ciertas características biológicas, a una mayor puntuación, mayor gravedad.

III. Replicabilidad:

1.-Claridad de las Instrucciones:

Las instrucciones para la realización del PASI son claras, ya que se cuenta con la definición operacional cada una de las categorías que conforman el índice.

2.-Examinando sin Sesgo:

Las categorías que conforman el índice dependen directamente del evaluador, ya que no se requiere participación activa del paciente, la evaluación se realiza al mismo tiempo que la exploración física del paciente lo que disminuye el riesgo de sesgo

IV. Adaptabilidad de la escala

Disponibilidad de la escala de salida

1.- Comprensión

La escala cubre todo el espectro de cada categoría se incluyen toda los posibles combinaciones de los datos de entrada, y la escala tiene valores reales.

2.- Discriminación

La escala de salida en este índice permite discriminar entre estados de diferentes personas o de la misma persona.

V. Validez de Apariencia.

1.- Foco en el Intercambio Interpersonal

En el índice de PASI el médico evalúa en forma objetiva los hallazgos clínicos requeridos, la participación del paciente no se requiere.

2.- Foco en la evidencia básica

El propósito del índice PASI concuerda con la evidencia básica ya que evalúa únicamente aspectos importantes presentes en los pacientes con psoriasis.

3.- Coherencia Biológica de los Componentes

Existe coherencia biológica de los componentes del índice.

VI. Validez de contenido.

Este instrumento despierta la atención del examinador sobre los datos o puntos clave que se van a evaluar.

1.-Omisiones importantes

No se omiten datos o aspectos importantes para evaluar la gravedad de la psoriasis.

2.- Inclusiones Inapropiadas

No tiene inclusiones inapropiadas.

3.- Ponderación de los componentes

Para definir el peso adecuado a la extensión, intensidad y síntomas subjetivos para conformar un índice compuesto los autores utilizaron asignaron una constante de acuerdo al porcentaje que aportan las distintas áreas del cuerpo .

4.- Escalas elementales satisfactorias

Las variables se expresan de la manera adecuada, ya que tiene una demarcación estandarizada de cada categoría.

5.- Calidad de los Datos Básicos

Tiene una adecuada observación primaria y una adecuada interpretación secundaria.

VII. Fácil de Utilizar

Tiempo: El aplicar el PASI toma alrededor de 10 minutos realizarse por médicos entrenados, siendo menor al adquirir familiarizarse con el mismo.

Personal: Un médico general con el entrenamiento adecuado es capaz de llenar adecuadamente el formato siendo fácil el realizarlo, ya que no es complejo desde el punto de vista técnico.

Costos: No es costoso el utilizar este índice en forma rutinaria.

Riesgos: No implica riesgo para el paciente ya que el llenado del formato se realiza al mismo tiempo que la exploración física y no requiere ninguna maniobra especial.

Aceptación: Este índice ha sido bien aceptado por los médicos que lo aplican debido a su simplicidad y claridad de cada categoría.

Se incluyeron 9 pacientes con diagnóstico de psoriasis de acuerdo a los criterios clínicos e histopatológicos descritos en la literatura internacional, 4 mujeres y 5 varones, con una edad desde un 3 hasta 15 años de edad (9 ± 3) de los que se obtuvieron las siguientes observaciones.

Tabla 2. Datos demográficos de los pacientes incluidos en el estudio

Sexo Femenino/Masculino	4 (44.4%) / 5 (55.6%)
Edad (años)	1-15 (7.7 \pm 4.2)
Tiempo de afección (años)	1-9 (4.6\pm3.3)
Tratamiento tópico	9 (100%)

CONSISTENCIA

Consistencia (fiabilidad)

Consistencia Externa:

El puntaje total del PASI presentó una variabilidad intraobservador para el evaluador 1 de 0.98 y para el evaluador 2 de 0.99; la variabilidad interobservador en la primera evaluación fue de 0.99 y en la segunda evaluación fue de 0.99, lo que se considera un coeficiente de correlación excelente.

Al tomar en cuenta la escala de salida del índice en una variable de tipo ordinal encontramos un coeficiente kappa ponderada de 1 entre los evaluadores para la primera y segunda medición respectivamente, lo que nos refleja una concordancia sustancial.

Consistencia Interna:

Se evaluó la homogeneidad interna de la escala por medio del coeficiente de correlación intraclass el cual es de 0.62, es decir, aceptable, lo que nos indica que no se trata de una escala unidimensional, cada categoría está evaluando una dimensión diferente y cada uno tiene un peso relevante en el resultado final de la escala.

VALIDEZ

Validez de criterio

Para evaluar la validez del PASI no contamos con un estándar de oro para poder compararlo, por lo que se utilizó un estándar consensual, en este caso se comparó con la puntuación obtenida mediante el CDLQI, obteniendo un coeficiente de correlación de 0.65 entre ambas medidas.

Validez concurrente

El PASI tiene validez concurrente ya que el resultado del índice y el resultado del CDLQI refieren un mismo estado de la entidad o enfermedad en un mismo momento en el tiempo.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Estudio observacional sin riesgo (no hay intervención terapéutica). Se proporcionará una hoja de consentimiento informado antes de aplicar los cuestionarios correspondientes.

CONCLUSIONES

La evaluación clínica de los pacientes con diagnóstico de psoriasis varía de acuerdo a la suspicacia y experiencia del tratante, lo cual infiere grandes lagunas en cuanto al manejo y seguimiento de los afectados. Actualmente existe una clara necesidad de disponer de escalas de valoración de la extensión y actividad de la psoriasis, especialmente con la introducción de nuevos tratamientos, debido a que las decisiones terapéuticas basadas en datos poco objetivos tienen una gran repercusión en la evolución del paciente. A diferencia de otras especialidades en las que la situación se evalúa de forma indirecta (hemoglobina, urea, creatinina, transaminasas, electrolitos, T3, T4, etc.), en dermatología es más complicado debido a la variabilidad de presentación de los padecimientos y la objetividad entre cada médico para su manejo. Muchas veces no se logra evaluar los componentes de extensión y los parámetros cualitativos (eritema, induración, descamación) de la afectación cutánea del padecimiento que se tiene en frente.

PASI es una escala determinada para cuantificar extensión y gravedad de la psoriasis, validada y consistente para ser utilizada en apoyo para evaluar no solo la evolución del paciente, sino también con fines terapéuticos, estadísticos y metodológicos.

Aunque esta escala fue creada inicialmente en 1978 por Fredriksson y Pettersson para evaluar la introducción de un retinoide para el tratamiento de esta entidad, actualmente, es la más extensamente estudiada, validada y estandarizada para su uso, siendo modelo de otras muchas escalas que no han logrado superarla totalmente.

Su único inconveniente es la variabilidad interobservador en cuanto a la evaluación subjetiva, la cual puede mejorar con adecuado entrenamiento del personal que la lleva a cabo.

El PASI aún con sus limitantes representa un método estandarizado de evaluación que debería trascender el ámbito del ensayo clínico y emplearse de forma cotidiana en la práctica clínica.

Aunque para muchos representa pérdida de tiempo, con un correcto entrenamiento y disponiendo de dispositivos electrónicos, el cálculo del PASI se simplifica enormemente y se hace factible en el ámbito de la consulta dermatológica cotidiana.

A pesar de que en la valoración de la gravedad de la psoriasis intervienen otros factores como la topografía de las lesiones, la afectación de la calidad de vida o el grado de incapacitación laboral o psicológica que representa la psoriasis para el paciente, el PASI constituye un instrumento de medida útil, reproducible y fiable, y el entrenamiento en su evaluación debería formar parte de la formación de todos los especialistas en Dermatología.

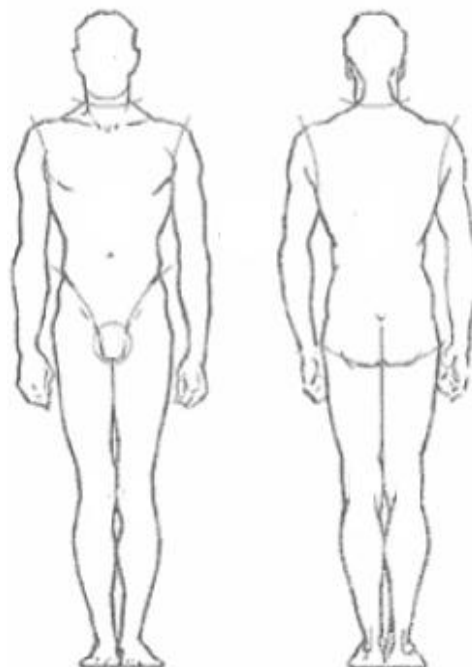
La psoriasis es causa de una considerable morbilidad e impone un gran peso económico, por lo que la validación de escalas de valoración es importante para la práctica clínica y la investigación. Siendo de gran importancia para la evaluación y manejo del paciente con un mayor rango de seguridad

HOJA DE EVALUACIÓN DE PSORIASIS

NOMBRE _____ EXPEDIENTE _____
 FECHA _____ TIEMPO DE ENFERMEDAD _____
 EDAD _____ SEXO _____ PROCEDENCIA _____
 No. DE BIOPSIA _____

CALIFICACION	SEGMENTO AFECTADO	ERITEMA	ESCAMA	INFILTRACION	AREA AFECTADA	CONSTANTE	TOTAL
1= LEVE	CABEZA					0.1	
2= MODERADO	TRONCO					0.2	
3=SEVERO	MIEMBROS TROACICOS					0.3	
4=MUY SEVERO	MIEMBROS PELVICOS					0.4	

ERITEMA	ESCAMA	INFILTRACIÓN	PUNTAJE
0 – No	0-No	0-No	1 < 10%
1- Discreto	1-Poca y pequeña	1-Discreto	2 10-30%
2 –Moderado	2-Poca	2-Moderada	3 31-50%
3 –Severo	3-Mucha	3-Profunda	4 51-70%
4 –Muy severo	4-Mucha y grande	4-Muy profunda	5 71-90%
			6 >90%



INTENSIDAD	PUNTAJE
LEVE	
MODERADO	
SEVERO	

TOTAL _____

ENFERMEDADES AGREGADAS _____

TRATAMIENTO OTORGADO _____

CUESTIONARIO DERMATOLOGICO DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS

Nombre _____
Edad _____
Dirección _____
Diagnóstico _____
Fecha _____

Puntaje CDLQI

El objetivo de este cuestionario es medir que tanto tu problema de la piel te ha afectado en la última semana. Por favor marca una opción para cada pregunta.

1. En la última semana, cuanto **prurito o rasquiña, irritación o dolor** has tenido en tu piel?
Muchísimo
Mucho
Sólo un poco
Nada
2. En la última semana, que tan **avergonzado, apenado, enojado o triste** has estado a causa de tu problema de la piel?
Muchísimo
Mucho
Sólo un poco
Nada
3. En la última semana, que tan afectada ha estado tu **relación con tus amigos** por tu problema de la piel?
Muchísimo
Mucho
Sólo un poco
Nada
4. En la última semana, cuanto has **cambiado o utilizado ropa o zapatos diferentes o especiales** a causa de tu problema de la piel?
Muchísimo
Mucho
Sólo un poco
Nada
5. En la última semana, cuanto se han afectado tus **juegos, tus pasatiempos y tus salidas**, a causa de tu problema de la piel?
Muchísimo
Mucho
Sólo un poco
Nada

6. En la última semana, cuanto has evitado la **natación u otros deportes** a causa de tu problema de la piel?
- Muchísimo
- Mucho
- Sólo un poco
- Nada
7. Si la semana pasada:
- Fué **época de clases** → Si fué **época de clases**: En la última semana, cuanto se afectaron tus **actividades escolares** a causa de tu problema de la piel?
- Te impidió asistir a la escuela
- Muchísimo
- Mucho
- Sólo un poco
- Nada
- Fué **época de vacaciones** → Si fué **época de vacaciones**: En la última semana, cuanto ha afectado **tu diversión** durante las vacaciones tu problema de la piel?
- Muchísimo
- Mucho
- Sólo un poco
- Nada
8. En la última semana, cuanta dificultad has tenido con otros porque **te ponen apodos, te molestan, te matonean, te ignoran o te hacen preguntas** a causa de tu problema de la piel?
- Muchísimo
- Mucho
- Sólo un poco
- Nada
9. En la última semana, cuánto se ha afectado tu **sueño** a causa de tu problema de la piel?
- Muchísimo
- Mucho
- Sólo un poco
- Nada
10. En la última semana, cuanto problema te ha causado **el tratamiento** de tu piel?
- Muchísimo
- Mucho
- Sólo un poco
- Nada

Por favor revisa que hayas contestado todas las preguntas. Gracias.

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

NOMBRE DEL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN: “VALIDACIÓN DE PASI (PSORIASIS AREA AND SEVERITY INDEX), EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE PSORIASIS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ”.

SERVICIO: Dermatología

NOMBRE DEL INVESTIGADOR: Dr. André Morales Martínez.

Por medio de ésta carta, se le invita a su hijo (a) a participar en un estudio para la validación de una escala de medición de gravedad en niños con diagnóstico de psoriasis. El estudio consiste en la evaluación clínica y recolección de datos obtenidos de la exploración física y de un interrogatorio adjunto que consta de preguntas sencillas contenidas en dos cuestionarios acerca de cómo ha influido la enfermedad en la vida de su hijo (a), tanto en su aspecto físico como en el aspecto psicológico, social y de relación con los demás. Los mismos procedimientos se realizarán nuevamente en una segunda visita a las 4 semanas de la primera evaluación. Cabe mencionar que este estudio no influirá en el tratamiento de su hijo (a) ni en sus citas posteriores de revisión.

Para nosotros es muy importante el bienestar de su hijo (a), por ello la realización de un estudio de calidad de vida en pacientes con psoriasis y establecimiento de la gravedad de la enfermedad. Sería de mucha relevancia que su hijo (a) participara en éste estudio, sin embargo, si por alguna circunstancia usted no da su consentimiento, no habrá repercusión de ningún tipo ni influirá esto en la relación médico paciente.

Yo _____, acepto que mi hijo (a) _____, con número de registro _____, participe en el estudio de validación de PASI (psoriasis area and severity index), en pacientes pediátricos con diagnóstico de psoriasis en el hospital infantil de México Federico Gómez.

Firma del padre o tutor

Testigo

Testigo

BIBLIOGRAFÍA.

1. Irwin M. Freedberg, Arthur Z Eisen, Klaus Wolff, K. Frank Austen, Lowell A. Goldsmith, Stephen I. Katz & Thomas B. Fitzpatrick. *Dermatology in general medicine*. 5a Edición. U.S.A. 1999.
2. Jean L. Bologna, Joseph L Mascaró, Ronald P. Rapini. *Dermatología*. 2004, 1ª Edición. Elsevier. España.
3. S.V. Rakhesh, Mariette D'Souza, Ajith Sahai. Quality of life in psoriasis: a study from south India. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. November-December. Vol 74. Issue 6.
4. M. Augustin, G, Glaeske, M.A.Radke, E. Christophers, K. Reich and I. Schäfer. Epidemiology and comorbidity of psoriasis in children. *Br J of Dermatol*. 2010 Mar;162(3):633-6. Epub 2009 Nov 18
5. Megha M. Tollefson, Cynthia S. Crowson, Marian T. McEvoy and Hilal Maradit Kremers. Incidence of psoriasis in children: A population-based study. *J AM ACAD DERMATOL* 2010 Jun;62(6):979-87. Epub 2009 Dec 5.
6. Bilaç C, Ermertcan AT, Bilaç DB, Deveci A, Horasan GD. The relationship between symptoms and patient characteristics among psoriasis patients. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009. 75:551.
7. Sue Kyung Kim, Hee Young Kang, You Cham Kim. Clinical comparison of psoriasis in Korean adults and children: correlation with serum anti-streptolysin O titers. *Arch Dermatol Res*. January 2010.
8. John Harper, Arnold Orange, Neil Prose. *Textbook of pediatric dermatology*. 2ª Edición. Blackwell Publishing. 2006.
9. Dr. Roberto Arenas. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. 2ª edición. Ed. McGraw Hill Interamericana. 1996. 415 – 422.
10. Dr. Amado Saúl. *Lecciones de dermatología*. 14ª edición. Méndez Editores. 2001. 483-497.
11. Rakhesh SV, D.Souza M, Sahai A. Quality of life in psoriasis: A study from south India. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008;74:600-6.
12. Walter F. Lever. *Histopatología de la Piel*. Ed. Interamericana. 7a edición. 1991. 148-156.
13. Ronald P. Rapini. *Practical dermatopathology*. Ed. Elsevier. Mosby. 1ª edición. 2005. 51 – 53.
14. K.M. Cordoro. Topical therapy for the management of childhood psoriasis. Department of Dermatology, University of California, San Francisco, CA, USA. *Skin therapy letter*. 2008.

15. S. Priya Sivanesan, Shilpa Gattu, Judith Hong, Arianne Chavez-Frazier. Randomized, double-blind, placebo-controlled evaluation of the efficacy of oral psoralen plus ultraviolet A for the treatment of plaque-type psoriasis using the Psoriasis Area Severity Index score (improvement of 75% or greater) at 12 weeks. *J Am Acad Dermatol* Volume 61, Number 5 November 2009. 793-7.
16. K.M. Cordoro. Systemic and light therapies for the management of childhood psoriasis. Department of Dermatology, University of California, San Francisco, CA, USA. *Skin therapy letter*. 2008.
17. Dani Ihtatho, Ahmad Fadzil, Azura Mohd Ahhandi & S.H. Hussein. Area assessment of psoriasis lesion for PASI scoring. *Conf. Proc. IEEE. Eng. Biol. SOc.* 2007: 3446-9.
18. Tilo Hensler and Karlheinz Schmitt. A comparison between BSA, PASI, PLASI and SAPASI as measures of disease severity and improvement by therapy in patients with psoriasis. *International Journal of Dermatology*. 2008, 47, 1019-1023.
19. Marco Harari, MD, Jashovam Shani, PhD,* Eugenia Hristakieva, MD, Andrija Stanimirovic, MD, Wladimir Seidl, MD, and Asia Burdo. Clinical evaluation of a more rapid and sensitive psoriasis assessment severity score (pass), and its comparison with the classic method of psoriasis area and severity index (pasi), before and after climatotherapy at the dead-sea. *International Journal of Dermatology* 2000, 39, 913-918.
20. C.C.Jacobson and A.B.Kimball. Rethinking the Psoriasis Area and Severity Index: the impact of area should be increased. *British Journal of Dermatology* 2004; 151: 381–387.
21. E Puzenat, V Bronsard, S Prey, P-A Gourraud, S Aractingi, M Bagot, B Cribier, P Joly, D Jullien, M Le Maitre, C Paul, M-A Richard-Lallemant, JP Ortonne, F Aubin†. What are the best outcome measures for assessing plaque psoriasis severity? A systematic review of the literature. *European Academy of Dermatology and Venereology*. 2010; 24 (Suppl .2); 10–16.
22. Zaida Gutiérrez Ylave. Evaluación del índice de severidad y área de psoriasis (PASI), en 157 pacientes del club de psoriasis del servicio de dermatología del hospital nacional alcides Carrión, año 2001. *Dermatología Peruana*. Vol 13. No. 3. 2003.
23. Alex V. Anstey and Knud Kragballe. Retrospective assessment of pasi 50 and pasi 75 attainment with a calcipotriol/betamethasone dipropionate ointment. *International Journal of Dermatology* 2006. 45, 970–975.
24. Frederiksson T, Pettersson U. Severe psoriasis--oral therapy with a new retinoid. *Dermatologica* 1978; 157:238-244
25. Arıcan O, Aral M, Sasmaz S, Ciragil P Serum levels of TNF-alpha, IFN-gamma, IL-6, IL-8, IL-12, IL-17, and IL-18 in patients with active psoriasis and correlation with disease severity Mediators Inflamm. 2005 Oct 24;2005(5):273-9.

26. J.-H. Saurat, G. Stingl, L. Dubertret, K. Papp, R.G. Langley,§ J.-P. Ortonne, K. Unnebrink, M. Kaul and A. Camez. Efficacy and safety results from the randomized controlled comparative study of adalimumab vs. methotrexate vs. placebo in patients with psoriasis (CHAMPION). *British Journal of Dermatology* 2008 158, pp558–566.
27. Fleischer AB Jr, Feldman SR, Rapp SR, Reboussin DM, Exum ML, Clark AR, Rajashekhar V. Disease severity measures in a population of psoriasis patients: the symptoms of psoriasis correlate with self-administered psoriasis area severity index scores *J Invest Dermatol*. 1996 Jul;107(1):26-9.
28. Luigi Naldi. Scoring and monitoring the severity of psoriasis. What is the preferred method? What is the ideal method? Is PASI passé? Facts and controversies. *Clinics in dermatology*. 2010. 28, 67 -72.
29. Finlay AY. Current severe psoriasis and the Rule of Tens. *Br J Dermatol* 2005;152:861-867
30. Luis Puig. Revisión de tema: ¿Es realmente útil el PASI como parámetro de medida de severidad en la psoriasis?. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona
31. J. Berth-Jhones, K. Grotzinger, C. Rainville, B. Pham, J. Huang, S. Daly, et al. A study examining inter- and intrarater reliability of three scales for measuring severity of psoriasis: psoriasis area and severity index, physician's global assessment and lattice system physician's global assessment. *British Journal of Dermatology*. 2006. 155. 707-713.
32. Reyes Del Valle R, Mena Cedillos C., Toledo Bahena M., Valencia Herrera A. Validación del CDLQI (Children's Dermatology Life Quality Index) como instrumento de medición de calidad de vida en niños con Dermatitis Atópica del Hospital Infantil De México Federico Gómez. 2004. Tesis de posgrado.