Генерализиран пустулозен псориазис (ГПП): рядко автовъзпалително заболяване на кожата

Boehringer Ingelheim

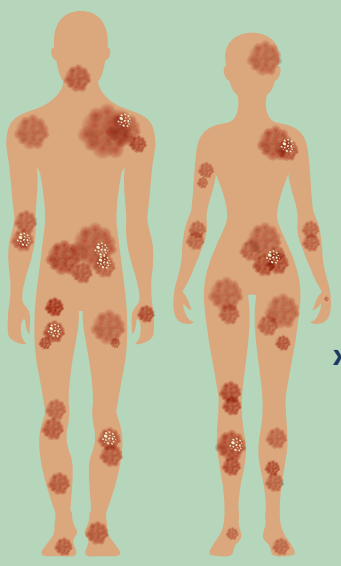
SC-BG-01078

КАКВО Е ГПП?

ГПП е **рядко автовъзпалително заболяване на кожата** с епизоди на **обостряния или пламвания**. То може да присъства както в персистиращ, така и в рецидивиращ ход [1,2]

То се характеризира с **внезапно и широкоразпространено** образуване на малки, стерилни пустули по **ръцете, краката и торса** [1,3]

ГПП не е заразно заболяване и не може да бъде предадено от човек на човек



Пустулите обикновено се разширяват и се съчетават, като процесът продължава от дни до седмици [4]

ГПП може да доведе до **животозастрашаващ и усложнения** (като сърдечна недостатъчност, бъбречна недостатъчност и сепсис), често изискващи спешна помощ [5,6,7]

КОЙ СТРАДА ОТ ГПП?

ГПП е рядко и персистиращо автовъзпалително заболяване на кожата. Приблизителното разпространение на ГПП е в диапазона от **0,27–4,6 за 10 000 души в световен мащаб** [8]

ГПП може да се появи със или без съпътстващ псориазис [1]

Изследванията подчертават **по-високо разпространение сред жените** (3,9,10)

Често, за първи път ГПП се появява на възраст между

40-50

като при някои пациенти това се случва и по-рано, в зависимост от тяхната **генетична структура** [3,10,12]

ОТ КАКВО СЕ ПРЕДИЗВИКВА ГПП?

Точната причина за появата на ГПП е неизвестна, но факторите, които могат да задействат отключването на ГПП включват: [3,13-17]

- Прекалена експозиция на слънчева светлина
- Генетични мутации
- Дентални инфекции или инфекции на горните дихателни пътища
- Внезапно спиране на стероиди и излагане на определени медикаменти
- Хормонални промени и бременност
- Периоди на стрес и тревожност

ОБИЧАЙНИТЕ СИМПТОМИ ПО ВРЕМЕ НА ГПП ЕПИЗОД ВКЛЮЧВАТ: [14]

- Анорексия
- Втрисане
- Висока температура
- Неразположение
- Гадене
- Остра болка

КАК ГПП МОЖЕ ДА ВЪЗДЕЙСТВА ВЪРХУ КАЧЕСТВОТО НА ЖИВОТ [18-22]

ГПП може да въздейства върху всички аспекти на живота

Възможност за извършване на ежедневни дейности

Психическо здраве (тревожност и депресия)

Социални взаимоотношения

ЗА ЛЕЧЕНИЕТО НА ГПП Е НЕОБХОДИМА ДОПЪЛНИТЕЛНА ПОМОЩ [23-25]

Актуалното медикаментозно лечение на ГПП е основано на ограничени доказателства

За момента, в Европа или САЩ няма терапевтични агенти, които да са специално одобрени за лечение на ГПП

Използваните за момента терапии за ГПП са ограничени и на тях им липсва дълбока и постоянна ефективност

Справки: 1. Navarini AA, Burden AD, *et al*. European consensus statement on phenotypes of pustular psoriasis. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2017; 31:1792-1799. **2.** Generalized Pustular Psoriasis (GPP) & Palmoplantar Pustular Psoriasis (PPP). Boehringer Ingelheim. Market Research Insights. 2016. **3.** Baker H, Ryan TJ. Generalized Pustular Psoriasis. *British Journal of Dermatology*. 1968; 80(12):771-793. **4.** Zelickson BD, Muller, SA. Generalized Pustular Psoriasis. *Archives of Dermatology*. 1991; 127(9):1339–1345. **5.** Kelly-Sell M, Gudjonsson JE. (2016). 'Overview of Psoriasis', in *Therapy of Severe Psoriasis*. Elsevier, pp. 1-15. **6.** Practical Dermatology. Addressing Localized and Generalized Pustular Psoriasis–A Potential Medical Emergency. Available at: http://practicaldermatology.com/2010/11/addressing-localized-and-generalized-pustular-psoriasisa-potential-medical-emergency [last accessed September 2019]. **7.** Jeon C. et al. Generalized pustular psoriasis treated with apremilast in a patient with multiple medical comorbidities. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017 Nov; 3(6): 495–497. **8.** Boehringer Ingelheim. GPP prevalence. Date on file. April 2019. **9.** Augey F, *et al*. Generalized pustular psoriasis (Zumbusch): a French epidemiological survey. *European Journal of Dermatology*. 2006; 16(6):669-73. **10.** Jin H, *et al*. Clinical features and course of generalized pustular psoriasis in Korea. *The Journal of Dermatology*. 2015; 42(7):674-8. **11.** Boehner A, *et al*. Generalized pustular psoriasis – a model disease for specific targeted immunotherapy, systematic review. *Experimental Dermatology*. 2018; 27(10):1067-1077. **12.** Viguier M, *et al*. High frequency of cholestasis in generalized pustular psoriasis: Evidence for neutrophilic involvement of the biliary tract. *Hepatology*. 2004; 40(2):452-458. **13.** Ohkawara A, *et al*. Generalized pustular psoriasis in Japan: two distinct groups formed by differences in symptoms and genetic background. *Acta Dermato-Venereologica*. 1996; 76(1):68-71. **14.** Benjegerdes KE, *et al*. Pustular psoriasis: pathophysiology and current treatment perspectives. *Psoriasis (Auckl)*. 2016; 6:131–144. **15.** Dai Y, Chen C. Flare-up of pustular psoriasis after ustekinumab therapy: Case report and literature review. *Dermatologica Sinica*. 2018; 36(4). **16.** Mössner R, *et al*. The genetic basis for most patients with pustular skin disease remains elusive. *British Journal of Dermatology*. 2018; 178(3):740-748. **17.** Iizuka H, *et al*. Pathophysiology of generalized pustular psoriasis. *Archives of Dermatological Research*. 2003; 295 Suppl 1:S55-9. **18.** Piraccini BM, *et al*. Pustular psoriasis of the nails: treatment and long-term follow-up of 46 patients. *British Journal of Dermatology*. 2001;144:1000-5. **19.** Sampogna F, *et al*. Measuring quality of life of patients with different clinical types of psoriasis using the SF-36. *British Journal of Dermatology* 2006;154:844-9. **20.** Farley E, *et al*. Palmoplantar psoriasis: a phenotypical and clinical review with introduction of a new quality-of-life assessment tool. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2009;60:1024-31. **21.** Chung J, *et al*. Palmoplantar psoriasis is associated with greater impairment of health-related quality of life compared to moderate-to-severe plaque psoriasis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2014;71(4):623-632. **22.** Golpour M, *et al*. Depression and Anxiety Disorders among Patients with Psoriasis: A Hospital-Based Case-Control Study. 2012; 2012:381905. **23.** Robinson A, Van Voorhees AS, Hsu S, *et al*. Treatment of pustular psoriasis: from the Medical Board of the National Psoriasis Foundation. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2012; 67(2): 279-88. **24.** Fujita H, *et al*. Japanese guidelines for the management and treatment of generalized pustular psoriasis: The new pathogenesis and treatment of GPP. Japanese Dermatological Association Guidelines. *Journal of Dermatology*. 2018; 45(11):1235-1270. **25.** Smith CH, Anstey AV, Barker JN, *et al*. British Association of Dermatologists' guidelines for biologic interventions for psoriasis 2009. *British Journal of Dermatology*. 2009; 161(5): 987-1019.