



Эпидемиологические особенности пустулезного псориаза у детей: ретроспективное одномоментное исследование

А.Ю. Уфимцева

Адрес для переписки: Анастасия Юрьевна Уфимцева, ufimcevaanastasiya@yandex.ru

Для цитирования: Уфимцева А.Ю. Эпидемиологические особенности пустулезного псориаза у детей: ретроспективное одномоментное исследование. Эффективная фармакотерапия. 2026; 22 (20): 60–65.

DOI 10.33978/2307-3586-2026-22-20-60-65

Генерализованный пустулезный псориаз (ГПП) – редкое иммуноопосредованное воспалительное заболевание кожи, представляющее значительные диагностические и терапевтические трудности в педиатрической практике. По данным зарубежных источников, доля пустулезных форм псориаза у детей варьирует от 1,0 до 5,4%, однако отечественные эпидемиологические данные ограничены.

Цель – изучить эпидемиологические характеристики ГПП у детей и проанализировать взаимосвязь демографических и клинических параметров.

Материал и методы. Проведено описательное ретроспективное одномоментное исследование 82 историй болезни пациентов в возрасте 0–18 лет с верифицированным диагнозом генерализованного пустулезного псориаза, находившихся на стационарном лечении в отделении дерматологии и аллергологии в Национальном медицинском исследовательском центре здоровья детей в 2014–2026 гг. Статистическую обработку данных проводили в среде PAST 4.03 с применением критерия Шапиро – Уилка, *t*-критерия Стьюдента в модификации Уэлча, критерия χ^2 Пирсона; различия признавали статистически значимыми при $p \leq 0,05$.

Результаты. В структуре пациентов преобладали девочки (54,9%; 95%-ный доверительный интервал (95% ДИ) 44,1–65,2), соотношение Ж : М составило 1,22 : 1. Средний возраст дебюта ГПП составил $7,85 \pm 4,93$ года (95% ДИ 6,78–8,92), наибольшая доля случаев приходилась на младший школьный возраст (37,8%). Предшествующий бляшечный псориаз выявлен у 56,1% детей; средний возраст дебюта ГПП в этой подгруппе был достоверно выше (8,88 против 6,49 года; $p = 0,030$). Зарегистрирован прирост числа случаев в 2020–2025 гг. на 41,9% относительно 2014–2019 гг.

Заключение. Полученные данные демонстрируют клинико-эпидемиологическую гетерогенность педиатрического ГПП и подтверждают необходимость стратификации пациентов по наличию предшествующего бляшечного псориаза.

Ключевые слова: пустулезный псориаз, генерализованный пустулезный псориаз, педиатрия, эпидемиология, возраст дебюта, интерлейкин 36, IL36RN

Введение

Псориаз представляет собой хроническое иммуноопосредованное воспалительное заболевание кожи мультифакториальной природы, характеризующееся генетически обусловленным нарушением кератинизации и активации врожденного и адаптивного звеньев иммунитета. По данным официальной государственной статистики, в Российской Федерации в 2021 г. распространенность псориаза составила 243,7 случая на 100 тыс. населения при заболеваемости 59,3 случая на 100 тыс. населения [1, 2]. Согласно популяционным исследованиям, около одной трети случаев заболевания дебютируют в первые две декады жизни [3–5].

Среди клинических подтипов псориаза особое место занимает пустулезный псориаз (ПП) – относительно

редкая, но потенциально жизнеугрожающая форма, отличающаяся от бляшечного по клиническим, патоморфологическим, иммунологическим и генетическим характеристикам. В рамках современной классификации выделяют локализованные (ладонно-подошвенный пустулез Барбера, акродерматит стойкий гнойный Аллопо) и генерализованные формы, в том числе генерализованный пустулезный псориаз (ГПП) тип Цумбуша и аннулярный пустулезный псориаз [6–8]. Морфологическим субстратом заболевания являются стерильные субкорнеальные нейтрофильные пустулы (спонгиозные пустулы Когоя), окруженные эритемой. ПП также может сопровождаться внекожными изменениями: лихорадкой, недомоганием, лейкоцитозом – и осложняться полиорганной недостаточностью.



Молекулярной основой заболевания служит дисрегуляция сигнального пути интерлейкина 36 (ИЛ-36). Гомозиготные и компаунд-гетерозиготные мутации гена IL36RN, кодирующего антагониста рецептора ИЛ-36, обуславливают дефицит указанного антагониста (DITRA – deficiency of IL-36 receptor antagonist), что приводит к неконтролируемой активации провоспалительного каскада с участием NF-κB, гиперпродукции ИЛ-1, ИЛ-8, ИЛ-17 и хемоаттракции нейтрофилов [9, 10]. Установлено, что мутации IL36RN значительно чаще выявляются при педиатрическом дебюте ГПП и ассоциированы с более ранним началом заболевания, более тяжелым течением и меньшей частотой сопутствующего бляшечного псориаза [10, 11]. Ключевую роль в патогенезе также играют варианты генов CARD14 и AP1S3, нарушающие сигналинг Toll-подобных рецепторов и контроль активации NF-κB [12].

У детей пустулезный псориаз встречается значительно реже, чем у взрослых, и составляет, по данным мировой литературы, от 1,0 до 5,4% всех случаев детского псориаза [7, 13]. Распространенность ГПП в Японии оценивается в 7,46 случая на 1 млн населения с пиками в детском возрасте и в третьем десятилетии жизни [14]. Популяционное исследование J.N. Feng и соавт., основанное на данных страховых баз KHP, продемонстрировало бимодальное распределение возраста с пиками в группе 0–3 года и 30–39 лет [15]. Преобладающими клиническими формами у детей являются ГПП тип Цумбуша и аннулярный пустулезный псориаз, локализованные формы встречаются существенно реже [7, 14, 16].

В последние годы отмечается рост научного интереса к изучению пустулезного псориаза у детей. Активно исследуются клинические особенности заболевания, возможные системные проявления и сопутствующие нарушения, что обусловлено его потенциальной тяжестью, значительным влиянием на качество жизни пациентов и ограниченными терапевтическими возможностями. Это определяет актуальность настоящего исследования. *Цель* – изучение эпидемиологических особенностей генерализованного пустулезного псориаза у детей с анализом возрастано-половой структуры, частоты предшествующего бляшечного псориаза, временной динамики заболеваемости и регионального распределения, а также выявление статистически значимых взаимосвязей между указанными параметрами.

Материал и методы

Проведено описательное ретроспективное одномоментное (поперечное) исследование на базе отделения дерматологии Национального медицинского исследовательского центра (НМИЦ) здоровья детей за период с января 2014 г. по январь 2026 г. В исследование было включено 82 пациента детского и подросткового возраста (от одного месяца до 17 лет включительно) с диагнозом генерализованного пустулезного псориаза (ГПП), проходивших стационарное лечение в указанный период. Все пациенты имели генерализованную клиническую форму заболевания.

Критерии включения: возраст от 0 до 18 лет на момент госпитализации; верифицированный диагноз ге-

нерализованного пустулезного псориаза, установленный на основании характерной клинической картины (распространенная эритема в сочетании со стерильными субкорнеальными пустулами на туловище и/или конечностях, нередко сопровождающаяся системными проявлениями); наличие в медицинской документации сведений, достаточных для проведения эпидемиологического анализа.

Критерии невключения: возраст пациентов старше 18 лет, недостаточный объем клинических данных в медицинской документации.

Регистрировали и анализировали следующие параметры: пол, возраст на момент дебюта пустулезного псориаза, наличие в анамнезе предшествующего бляшечного псориаза, год дебюта пустулезного псориаза, регион проживания (с группировкой по федеральным округам Российской Федерации), временной интервал между дебютом бляшечного и пустулезного подтипов псориаза. Распределение пациентов по возрастным группам выполняли согласно классификации Н.П. Гундобина.

Исследование одобрено локальным этическим комитетом НМИЦ здоровья детей (протокол № 3 от 19.03.2026 г.). Получено информированное согласие законных представителей пациентов на обработку обезличенных персональных данных в научно-исследовательских целях.

Статистический анализ выполнен в среде PAST (версия 4.03). Нормальность распределения количественных признаков оценивали с помощью критерия Шапиро – Уилка. Количественные переменные при нормальном распределении представлены в виде среднего арифметического (M) и стандартного (SD) отклонений; приведены 95%-ные доверительные интервалы (95% ДИ) для среднего и для долей (метод Уилсона). Сравнение количественных признаков в двух независимых группах проводили с использованием t-критерия Стьюдента в модификации Уэлча. Анализ качественных признаков выполнен с применением критерия χ^2 Пирсона; при значениях ожидаемых частот менее 10 в четырехпольной таблице использовали точный тест Фишера. Анализ временного тренда заболеваемости проводили с помощью линейной регрессии. Различия считались статистически значимыми при $p \leq 0,05$.

Результаты

Половозрастная характеристика выборки

В структуре исследуемой когорты ($n = 82$) преобладали лица женского пола: девочки составили 54,9% (45 пациентов; 95% ДИ 44,1–65,2), мальчики – 45,1% (37 пациентов; 95% ДИ 34,8–55,9), соотношение Ж : М = 1,22 : 1. Биномиальный тест на отклонение от равномерного распределения (1 : 1) не выявил статистически значимых различий ($p = 0,440$), что свидетельствует об отсутствии выраженного гендерного перекося в педиатрической популяции.

Средний возраст дебюта пустулезного псориаза составил $7,85 \pm 4,93$ года (95% ДИ 6,78–8,92) при минимальном значении 0,08 года (один месяц жизни) и максимальном – 17 лет. Распределение пациентов по возрастным периодам в соответствии с класси-



фикацией Н.П. Гундобина представлено в табл. 1. Наибольший удельный вес приходился на младший школьный возраст (7–11 лет) – 37,8% случаев (95% ДИ 28,1–48,6), что свидетельствует о наличии возрастного пика заболеваемости в препубертатном периоде. Дебют пациентов в раннем детском возрасте (до трех лет) зарегистрирован в 20,7% случаев (95% ДИ 13,4–30,7), что согласуется с известной концепцией бимодального возрастного распределения ГПП.

Предшествующий бляшечный псориаз

Анализ анамнестических данных показал, что у 46 из 82 (56,1%; 95% ДИ 45,3–66,3) детей пустулезному псориазу предшествовал бляшечный псориаз; у 36 пациентов (43,9%; 95% ДИ 33,7–54,7) пустулезный псориаз дебютировал *de novo* без предшествующих кожных проявлений. Средний интервал между дебютом бляшечного и пустулезного псориаза составил 7,08 года (диапазон – 0,17–16 лет), что демонстрирует значительную индивидуальную вариабельность сроков прогрессирования заболевания.

Сравнительный анализ возраста дебюта ГПП в подгруппах с предшествующим бляшечным псориазом и без него выявил статистически значимые различия (данные представлены в табл. 2). У детей с предшествующим бляшечным псориазом средний возраст дебюта ГПП был достоверно выше (8,88 года; 95% ДИ для среднего вычислен на основе SE), чем у пациентов с дебютом *de novo* (6,49 года), разница средних составила 2,39 года (95% ДИ для разницы 0,28–4,50; $t = 2,22$; $df \approx 75$; $p = 0,030$). Полученные данные указывают на наличие двух клини-

ко-эпидемиологических субпопуляций пациентов: с ранним дебютом ГПП *de novo* и с относительно более поздним дебютом в результате прогрессии хронического бляшечного псориаза.

При анализе гендерных различий в подгруппах с предшествующим бляшечным псориазом и без него с применением критерия χ^2 Пирсона значимых различий не выявлено: среди пациентов с предшествующим бляшечным псориазом девочки составили 60,9%, мальчики – 39,1%, в группе с дебютом *de novo* – 47,2 и 52,8% соответственно ($\chi^2 = 1,02$; $df = 1$; $p = 0,313$). Таким образом, наличие предшествующего бляшечного псориаза не зависит от пола ребенка.

Временная динамика заболеваемости

Анализ распределения случаев по году дебюта заболевания выявил тенденцию к увеличению числа регистрируемых случаев генерализованного пустулезного псориаза (рисунок). В первой половине исследовательского периода (2014–2019) зарегистрировано 31 наблюдение, тогда как во второй половине (2020–2025) – 44 наблюдения, что соответствует приросту на 41,9%. Наибольшее число дебютов отмечено в 2021 г. – 11 случаев (14,7% всех случаев в основном периоде). Линейная регрессия по годам не достигла статистической значимости ($\beta = 0,164$ случая в год, $R^2 = 0,048$; $p = 0,518$), что объясняется выраженной с каждым годом вариабельностью на ограниченной по объему выборке. Тем не менее обращает на себя внимание устойчивое сохранение повышенного числа регистраций в постпандемный период (SARS-CoV-2), что коррелирует с описываемым в литературе влиянием перенесенных вирусных инфекций как триггерного фактора пустулезных обострений.

Региональное распределение

При анализе региональной структуры пациентов установлено, что наибольшая доля приходилась на Центральный федеральный округ – 36,6% (95% ДИ 27,0–47,4), что в значительной мере обусловлено расположением клинической базы (г. Москва) и логистическими особенностями маршрутизации пациентов с тяжелыми формами псориаза. Существенный удельный вес приходился также на Приволжский (20,7%) и Южный (15,9%) федеральные округа. Распределение по федеральным округам представлено в табл. 3. Полученные данные отражают географию направления пациентов в федеральный центр, но не истинную распространенность заболевания в популяции.

Обобщенные эпидемиологические показатели исследуемой когорты представлены в табл. 4.

Обсуждение

Полученные результаты соотносятся с актуальной мировой эпидемиологической картиной педиатрического пустулезного псориаза, демонстрируя при этом ряд существенных особенностей. Прежде всего обращает на себя внимание умеренное преобладание лиц женского пола в структуре заболевших (54,9%), что согласуется с японскими данными Н. Fujita и соавт., согласно которым ГПП характеризуется незначительным преоблада-

Таблица 1. Распределение пациентов с генерализованным пустулезным псориазом по возрастным периодам (классификация Н.П. Гундобина)

Возрастной период	Возраст	n (абс.)	% (95% ДИ)
Новорожденные	0–1 мес.	3	3,7 (1,3–10,2)
Грудной возраст	1 мес. – 1 год	7	8,5 (4,2–16,6)
Раннее детство	1–3 года	7	8,5 (4,2–16,6)
Дошкольный возраст	3–7 лет	10	12,2 (6,8–21,0)
Младший школьный возраст	7–11 лет	31	37,8 (28,1–48,6)
Старший школьный возраст	12–15 лет	12	14,6 (8,6–23,9)
Подростковый возраст	16–18 лет	12	14,6 (8,6–23,9)
Всего	0–18 лет	82	100,0

Таблица 2. Сравнительная характеристика пациентов с предшествующим бляшечным псориазом и с дебютом пустулезного псориаза *de novo*

Показатель	Бляшечный псориаз отсутствовал (n = 36)	Бляшечный псориаз предшествовал (n = 46)	p
Девочки, n (%)	17 (47,2)	28 (60,9)	0,313*
Мальчики, n (%)	19 (52,8)	18 (39,1)	–
Возраст дебюта ГПП, M ± SE, годы	6,49 ± 0,81	8,88 ± 0,71	0,030**

Примечание. M – среднее арифметическое, SE – стандартная ошибка среднего, жирным шрифтом выделены статистически значимые различия.

* Критерий χ^2 Пирсона,

** t-критерий Стьюдента в модификации Уэлча.

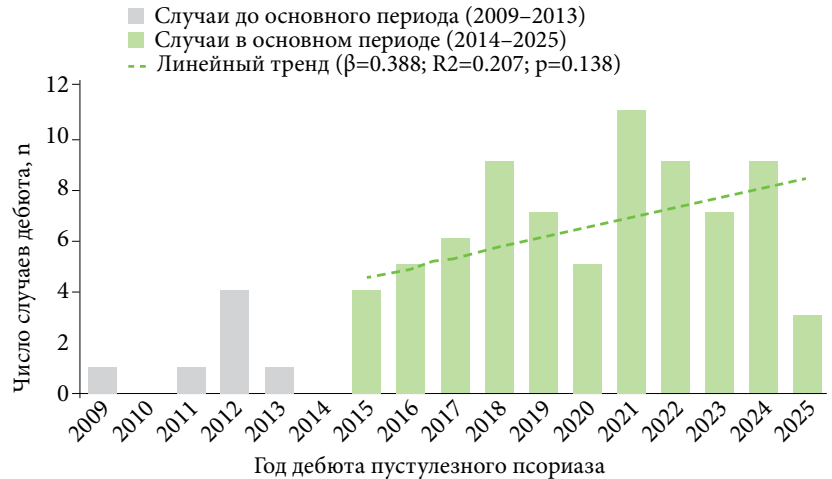


нием женщин в популяции [7]. В то же время в работе L. Xing и соавт. (2025) было получено обратное соотношение Ж : М = 1 : 1,54 [16]. По всей видимости, гендерная структура педиатрического ГПП обладает значительной географической и популяционной вариабельностью, что может отражать различия в генетическом фоне и распределении вариантов IL36RN.

Возрастная структура изучаемой когорты со средним возрастом дебюта $7,85 \pm 4,93$ года и пиком в младшем школьном возрасте (37,8%) соответствует общепринятой концепции о том, что средний возраст дебюта псориаза у детей находится в диапазоне 8–11 лет [16–18]. При этом зафиксированная доля пациентов в 20,7% с дебютом в раннем возрасте (≤ 3 лет) подтверждает наличие второго возрастного пика, описанного в популяционном исследовании J.N. Feng и соавт. на материале страховых баз данных КНР, где было показано бимодальное распределение возраста дебюта ГПП с одним из пиков в группе 0–3 года [15]. Это эпидемиологическое наблюдение биологически объяснимо: при раннем дебюте чаще выявляются гомозиготные или компаунд-гетерозиготные мутации IL36RN, ведущие к фенотипу DITRA с аутоиммунно-аутовоспалительным паттерном течения [10–20].

Принципиально новым для отечественной педиатрической дерматологии результатом нашего исследования является количественная оценка частоты предшествующего бляшечного псориаза у детей с ГПП – 56,1% (95% ДИ 45,3–66,3). Это значение находится в области пересечения данных, получаемых в зарубежных исследованиях. Так, в обзоре Z. Wang и соавт., проанализировавших клинические профили детей с ГПП в зависимости от наличия мутаций IL36RN, было показано, что бляшечный псориаз чаще предшествует ГПП у пациентов без выявленных мутаций IL36RN, тогда как при наличии данных мутаций ГПП чаще является изолированным фенотипом [21]. В этой связи выявленный нами факт значимо более позднего дебюта ГПП у детей с предшествующим бляшечным псориазом (8,88 в сравнении с 6,49 года, $p = 0,030$) приобретает особое патофизиологическое значение: эти данные косвенно подтверждают, что в указанной подгруппе ведущую роль играет, по-видимому, ИЛ-23/ИЛ-17-опосредованный механизм, типичный для бляшечного псориаза, тогда как у детей с ранним дебютом *de novo* следует с большей долей вероятности подозревать первичную дисрегуляцию пути ИЛ-36.

Полученный нами средний интервал между дебютом бляшечного и пустулезного псориаза (7,08 года) при размахе от 0,17 до 16 лет указывает на широкую вариабельность сроков прогрессии бляшечной формы в пустулезную и согласуется с описаниями типа ГПП с предшествующим бляшечным псориазом в международной классификации, определенной в Японских рекомендациях 2018 г. и в Европейском консенсусе ERASPEN [8, 13, 22]. Значительный временной диапазон акцентирует необходимость постоянной настороженности дерматолога в отношении возможной трансформации даже стабильного бляшечного псориаза в пустулезный, особенно при воздействии триггерных факторов – резкой отмены



Примечание. Пик заболеваемости – 2021 г. (11 случаев), пунктирная линия – линейный тренд за основной период исследования.

Распределение 82 случаев генерализованного пустулезного псориаза у детей по году дебюта заболевания (2009–2025)

Таблица 3. Распределение пациентов с генерализованным пустулезным псориазом по федеральным округам Российской Федерации, %

Федеральный округ	n	95% ДИ
Центральный	30	36,6 (27,0–47,4)
Приволжский	17	20,7 (13,4–30,7)
Южный	13	15,9 (9,5–25,3)
Уральский	8	9,8 (5,0–18,1)
Северо-Кавказский	7	8,5 (4,2–16,6)
Северо-Западный	3	3,7 (1,3–10,2)
Сибирский	3	3,7 (1,3–10,2)
Дальневосточный	1	1,2 (0,2–6,6)
Всего	82	100,0

Таблица 4. Сводные эпидемиологические показатели генерализованного пустулезного псориаза в исследуемой педиатрической когорте, n = 82

Показатель	Значение
Общее число пациентов, n	82
Период наблюдения	2014–2026 гг.
Соотношение Ж : М	1,22 : 1
Доля пациентов женского пола, %	54,9 (95% ДИ 44,1–65,2)
Средний возраст дебюта ГПП, годы	7,85 ± 4,93 (95% ДИ 6,78–8,92)
Минимум – максимум возраста дебюта, годы	0,08–17,0
Доля дебютов в раннем возрасте (≤ 3 лет), %	20,7 (95% ДИ 13,4–30,7)
Доля дебютов в младшем школьном возрасте (7–11 лет), %	37,8 (95% ДИ 28,1–48,6)
Доля пациентов с предшествующим бляшечным псориазом, %	56,1 (95% ДИ 45,3–66,3)
Средний интервал между дебютом бляшечного и пустулезного псориаза, годы	7,08 (диапазон 0,17–16)
Прирост числа случаев в 2020–2025 гг. в сравнении с 2014–2019 гг., %	+ 41,9



системных глюкокортикостероидов, инфекций (преимущественно верхних дыхательных путей), стрептококковых инфекций, психоэмоционального стресса [8, 12, 23]. Отмеченный нами прирост числа случаев генерализованного пустулезного псориаза в постпандемийный период (2020–2025 гг.) на 41,9% относительно предыдущей пятилетки представляется заслуживающим внимания эпидемиологическим феноменом. Хотя линейный тренд не достиг статистической значимости ($p = 0,518$), что обусловлено небольшим объемом выборки и вариабельностью год от года, наблюдаемая тенденция согласуется с зарубежными сообщениями о росте случаев пустулезных обострений на фоне SARS-CoV-2-инфекции и других вирусных триггеров [10, 20]. Помимо того, отмеченный рост может частично отражать улучшение диагностики и маршрутизации пациентов в специализированные центры, нарастающее развитие телемедицины и повышение информированности педиатров и дерматовенерологов.

Региональная структура нашей когорты с преобладанием Центрального (36,6%), Приволжского (20,7%) и Южного (15,9%) федеральных округов в значительной мере отражает географические особенности маршрутизации пациентов в федеральный центр, расположенный в г. Москве, и не должна интерпретироваться как истинная распространенность заболевания. Тем не менее данная информация имеет практическое значение для планирования системы оказания специализированной помощи детям с тяжелыми формами псориаза и формирования региональных регистров.

Клиническая значимость представленных результатов определяется следующими аспектами. Во-первых, выявление статистически значимой связи между возрастом дебюта ГПП и наличием предшествующего бляшечного псориаза обосновывает необходимость стратификации педиатрических пациентов на две клинико-эпидемиологические подгруппы при планировании диагностических и терапевтических мероприятий. Во-вторых, существенная доля раннего дебюта (≤ 3 лет) актуализирует целесообразность молекулярно-генетического исследования генов IL36RN, CARD14, AP1S3 в этой возрастной группе для подтверждения аутовоспалительного фенотипа и подбора таргетной терапии.

Ограничениями настоящего исследования являются ретроспективный одноцентровый характер дизайна,

отсутствие генотипирования IL36RN в рутинной клинической практике на протяжении большей части периода наблюдения, а также невозможность экстраполяции данных на популяционную распространенность в Российской Федерации. Перспективы дальнейших исследований включают организацию проспективного многоцентрового регистра с обязательным молекулярно-генетическим исследованием, оценкой триггерных факторов и долгосрочным исходом терапии.

Заключение

Проведенный анализ 82 случаев генерализованного пустулезного псориаза у детей за период 2014–2026 гг. позволил впервые на отечественной выборке количественно охарактеризовать ключевые эпидемиологические параметры этой редкой формы псориаза. Установлено умеренное преобладание лиц женского пола (54,9%), пик дебюта в младшем школьном возрасте (7–11 лет, 37,8%) и существенная доля раннего дебюта (≤ 3 лет, 20,7%), что согласуется с концепцией бимодального возрастного распределения ГПП и отражает гетерогенность патогенетических механизмов заболевания. У 56,1% детей пустулезному псориазу предшествовал бляшечный, причем средний возраст дебюта ГПП в этой подгруппе был статистически значимо выше (8,88 в сравнении с 6,49 года, $p = 0,030$), что подтверждает наличие двух клинико-эпидемиологических субпопуляций – с ранним *de novo* дебютом и более поздней прогрессией из бляшечной формы. Зафиксирован прирост числа регистрируемых случаев в 2020–2025 гг. на 41,9% относительно 2014–2019 гг.

Практическая значимость полученных данных определяется обоснованием необходимости персонализированного подхода к ведению педиатрических пациентов с пустулезным псориазом: стратификация по возрасту и наличию предшествующего бляшечного псориаза, активная настороженность в отношении триггерных факторов, целесообразность молекулярно-генетического исследования при раннем дебюте и формирование пациентоориентированных протоколов перехода к таргетной терапии анти-ИЛ-36-рецепторными препаратами. Полученные результаты могут быть использованы при разработке обновленных клинических рекомендаций и формировании национального регистра пациентов с тяжелыми формами псориаза. ●

Литература

1. Карнаухова М.Т., Корнищева В.Г., Фролова Е.В. Псориаз и патология сердечно-сосудистой системы (обзор литературы). Проблемы медицинской микологии. 2023; 25 (3): 10–13.
2. Мурашкин Н.Н., Глузмин М.И. Редкие формы псориаза у детей. Кубанский научный медицинский вестник. 2011; 2: 107–111.
3. Мурашкин Н.Н., Материкин А.И., Амбарчян Э.Т. и др. Псориаз и псориатический артрит в детском возрасте. Вопросы современной педиатрии. 2020; 19 (6): 444–451.
4. Sachdeva M., Rankin B.D., Mufti A., et al. Management of pediatric generalized pustular psoriasis using biologics: an evidence-based review. J. Am. Acad. Dermatol. 2022; 87 (2): 484–486.
5. Puig L., Choon S.E., Gottlieb A.B., 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: 737–752.
6. Мурашкин Н.Н., Хотко А.А., Материкин А.И. Особенности течения псориаза у подростков: результаты проспективного наблюдения. Клиническая дерматология и венерология. 2013; 11 (6): 82–85.
7. Fujita H., Gooderham M., Romiti R. Diagnosis of generalized pustular psoriasis. Am. J. Clin. Dermatol. 2022; 23 (1): 31–38.



8. Navarini A.A., Burden A.D., Capon F., et al. European consensus statement on phenotypes of pustular psoriasis. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2017; 31 (11): 1792–1799.
9. Marrakchi S., Puig L. Pathophysiology of generalized pustular psoriasis. *Am. J. Clin. Dermatol.* 2022; 23 (1): 13–19.
10. Uppala R., Tsoi L.C., Harms P.W., et al. Autoinflammatory psoriasis – genetics and biology of pustular psoriasis. *Cell. Mol. Immunol.* 2021; 18 (2): 307–317.
11. Wang Y., Cheng R., Lu Z., et al. Clinical profiles of pediatric patients with generalized pustular psoriasis alone and with different IL36RN genotypes. *J. Dermatol. Sci.* 2017; 85 (3): 235–240.
12. Romiti R., Hirayama A.L.D.S., Arnone M., Magalhães R.F. Generalized pustular psoriasis (von Zumbusch). *An. Bras. Dermatol.* 2022; 97 (1): 63–74.
13. Menter A., Van Voorhees A.S., Hsu S. Pustular psoriasis: a narrative review of recent developments in pathophysiology and therapeutic options. *Dermatol. Ther. (Heidelb.)*. 2021; 11 (6): 1917–1929.
14. Murakami M., Hayama K., Ikeda S., et al. Pediatric psoriasis: understanding pathological conditions and advances in treatment. *J. Dermatol.* 2024; 51 (2): 185–195.
15. Feng J.N., Guo J.Z., Zhang Q., et al. Higher prevalence of generalized pustular psoriasis in Asia? A population-based study using claim data in China and a systematic review. *Dermatology.* 2023; 239 (2): 195–205.
16. Xing L., Long L., Wu T., et al. Long-term efficacy and safety analysis of secukinumab in the treatment of pediatric generalized pustular psoriasis: a real-world study. *J. Dermatolog. Treat.* 2025; 36 (1): 2443121.
17. Bachelez H., Choon S.E., Marrakchi S., et al. Trial of spesolimab for generalized pustular psoriasis. *N. Engl. J. Med.* 2021; 385 (26): 2431–2440.
18. Morita A., Strober B., Burden A.D., et al. Efficacy and safety of subcutaneous spesolimab for the prevention of generalised pustular psoriasis flares (Effisayil 2): an international, multicentre, randomised, placebo-controlled trial. *Lancet.* 2023; 402 (10412): 1541–1551.
19. Chen Y., Wang Z., Liang Y., et al. Successful treatment of pediatric generalized pustular psoriasis with spesolimab: 5 case reports and evaluations of circulating IL-36 levels. *J. Inf. Res.* 2024; 17: 8199–8206.
20. Eichenfield L.F., Paller A.S., Tom W.L., et al. Pediatric psoriasis: evolving perspectives. *Pediatr. Dermatol.* 2018; 35 (2): 170–181.
21. Wang Z., Xiang X., Chen Y., et al. Different clinical features of pediatric generalized pustular psoriasis in patients with or without IL36RN variants. *Dermatology.* 2023; 239 (1): 29–37.
22. Fujita H., Terui T., Hayama K., et al. Japanese guidelines for the management and treatment of generalized pustular psoriasis: the new pathogenesis and treatment of GPP. *J. Dermatol.* 2018; 45 (11): 1235–1270.
23. Burden A.D., Choon S.E., Gottlieb A.B., et al. International consensus definition and diagnostic criteria for generalized pustular psoriasis from the International Psoriasis Council. *JAMA Dermatology.* 2024; 160 (7): 758–768.

Epidemiological Features of Pustular Psoriasis in Children: a Retrospective Cross-Sectional Study

A.Yu. Ufimtseva

National Medical Research Center of Children's Health, Moscow

Contact person: Anastasia Yu. Ufimtseva, ufimcevaanastasiya@yandex.ru

Generalized pustular psoriasis (GPP) is a rare and severe autoinflammatory dermatosis posing considerable diagnostic and therapeutic challenges in pediatric practice. According to international data, pustular forms account for 1.0–5.4% of pediatric psoriasis cases; however, Russian epidemiological data remain limited.

Aim. To investigate epidemiological characteristics of pediatric GPP and to analyze interrelations between demographic and clinical parameters.

Material and methods. *A descriptive retrospective cross-sectional study analyzing 82 medical records of pediatric patients aged 0–18 years with verified diagnosis of generalized pustular psoriasis, hospitalized at the Department of Dermatology and Allergology of the Federal State Autonomous Institution «National Medical Research Center for Children's Health» of the Ministry of Health of Russia (Moscow), in 2014–2026, was performed. Statistical processing was conducted in PAST 4.03 software using the Shapiro–Wilk test, Welch's t-test and Pearson's χ^2 test; differences were considered significant at $p \leq 0.05$.*

Results. *Female predominance was noted (54.9%; 95% CI 44.1–65.2), with female-to-male ratio 1.22 : 1. The mean age of GPP onset was 7.85 ± 4.93 years (95% CI 6.78–8.92), with the highest share of cases in the early school age group (37.8%). Preceding plaque psoriasis was identified in 56.1% of children; the mean age of GPP onset in this subgroup was significantly higher (8.88 vs 6.49 years; $p = 0.030$). The number of cases in 2020–2025 increased by 41.9% compared with 2014–2019.*

Conclusion. *The data obtained demonstrate clinical and epidemiological heterogeneity of pediatric GPP and support the rationale for patient stratification according to the presence of preceding plaque psoriasis.*

Keywords: *pustular psoriasis, generalized pustular psoriasis, pediatrics, epidemiology, plaque psoriasis, age of onset, interleukin-36, IL36RN*