

## Foliculitis pustulosa eosinofílica asociada a VIH: presentación de un caso y revisión de la literatura

*Eosinophilic pustular folliculitis and HIV: case report and review of the literature.*

Yadira Tapia,<sup>1</sup> Claudia Maldonado,<sup>1</sup> Sayonara Zaputt,<sup>2</sup> Marcelo Merchán.<sup>2</sup>

### RESUMEN

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) es una dermatosis de etiología desconocida e infrecuente, caracterizada clínicamente por la presencia de pápulas y pústulas estériles. Se reconocen cuatro variantes clínicas: clásica o enfermedad de Ofuji, la asociada a inmunosupresión, FPE de la infancia, y una otra asociada a varias causas. Desde el punto de vista histopatológico está representada por un infiltrado inflamatorio rico en eosinófilos que involucra la unidad pilosebácea.

**PALABRAS CLAVE.** Foliculitis eosinofílica. VIH. Dapsone.

### ABSTRACT

*Eosinophilic pustular folliculitis (EPF) is a dermatosis of unknown etiology and rarely seen. Clinically characterized by the presence of sterile papules and pustules. Four clinical variant have been described: classic Ofuji's disease, immunosuppression related, childhood related FPE, and idiopathic type. Histologically is characterized by the presence of an inflammatory infiltrate with eosinophils predominance involving the pilosebaceous unit.*

**KEY WORDS.** Eosinophilic folliculitis. HIV. Dapsone.

### INTRODUCCIÓN

La foliculitis pustular eosinofílica fue descrita por primera vez por Ise y Ofuji, en 1965, como una dermatosis pustular subcórnea, y nombrada como foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) por Ofuji y col., en 1970.

En 1976, Holst reportó el primer caso en Europa. Orfanos y Steary propusieron reemplazar el término foliculitis eosinofílica estéril puesto que las lesiones no estaban

limitadas al folículo piloso. En 1980, Saruta y Nakamizo plantearon denominaciones como dermatosis pustular eosinofílica o pustulosis eosinofílica estéril.<sup>1,6,12,16</sup> A partir de 1986 se publicaron numerosos casos de esta entidad asociada al sida y a otras formas de inmunosupresión como: síndrome mielodisplásico, leucosis, trasplante de médula ósea y linfomas (FPE asociada a inmunosupresión). En 1984, Lucky y col. publicaron casos de FPE en la infancia.<sup>1,12</sup>

Se describen cuatro variantes de esta patología: la forma clásica o enfermedad de Ofuji; FPE asociada a inmunosupresión, FPE de la infancia, y FPE asociada con múltiples causas.<sup>7</sup> Clínica e histológicamente comparten las mismas características

La enfermedad predomina en varones en relación 5:1 con respecto a la mujer;<sup>3,14</sup> alrededor de 70 casos han sido reportados en la literatura hasta 1982, la mayoría ocurrieron en hombres japoneses.<sup>16</sup>

Su incidencia es máxima entre la segunda y cuarta décadas de la vida. La forma infantil se presenta en el primer año de vida, incluso en algunos casos puede ser congénita. Se puede observar a cualquier edad en pacientes con enfermedad por VIH, con una incidencia de casi el 10%.<sup>3,14</sup>

1. Médica residente de Dermatología.

2. Médicos dermatólogos.

Departamento de Dermatología. Hospital 'Vicente Corral Moscoso'. Cuenca, Ecuador

Las manifestaciones clínicas de la foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) consisten en la aparición de brotes recurrentes de papulopústulas foliculares estériles, agrupadas en áreas bien delimitadas de la piel, configurando placas de morfología circinada, que tienden a la progresión centrífuga y a la involución central. La distribución preferente de las lesiones es en las zonas seboreicas de la piel: cara, espalda y zona proximal de la superficie de extensión de las extremidades superiores. Con relativa frecuencia existe también afectación palmoplantar. El prurito no es un síntoma constante; aparece en el 40-50% de los casos. En ocasiones existe cierta alteración del estado general principalmente en inmunodeprimidos. Suele acompañarse de leucocitosis y eosinofilia periférica mayor del 5%. Los cultivos bacterianos y micológicos resultan negativos.

La evolución habitual de la FPE es crónica, con exacerbaciones y remisiones a lo largo de un período variable de tiempo.<sup>6</sup>

## CASO CLÍNICO

Varón de 36 años, seropositivo para VIH desde hace cinco años, en tratamiento con antirretrovirales el mismo que suspende por un período de tres meses. Consulta por presentar lesiones pruriginosas en cara, tronco y extremidades de un año de evolución.

### Examen físico

Se observa la presencia de papulopústulas además de escoriaciones, distribuidas principalmente en áreas seboreicas. Figura 1.

### Exámenes de laboratorio

CD4: 280 células/ $\mu$ L. Biometría: eosinofilia de 7%. Estudios micológico y bacteriológico del contenido de la pústula: negativo.

### Examen de carga viral

- ▲ Rango de 400 a 750 000 copias/mL.
- ▲ Copias/mL: 42 746.
- ▲ Log 10: 4,63.

### Citometría de flujo

Linfocitos T auxiliares (CD4): 280 células/ $\mu$ L.

### Estudio histopatológico

Piel con ligera espongirosis epidérmica, fragmentos de infundíbulo piloso se aprecian ectásicos extensamente ocupados por células inflamatorias tipo eosinófilos. Figura 2.

## Tratamiento

Se inició tratamiento con dapsona, a dosis de 100 mg/d. Se obtuvo notable mejoría del prurito y disminución de las lesiones a los 15 días, con presencia de máculas pigmentarias residuales. Figura 3.

## DISCUSIÓN

Con la implementación de la terapia antirretroviral de gran actividad para pacientes con VIH-sida, ha disminuido la frecuencia de infecciones graves en este grupo, lo cual ha incrementado su longevidad y con esto la frecuencia de enfermedades crónicas de la piel.

El espectro de las enfermedades de la piel en pacientes con infección VIH incluye múltiples etiologías, muchas de las cuales pueden causar prurito intratable, que ocasiona lesiones por rascado que llegan a ser desfigurantes, causar pérdida del sueño y significativo estrés psicológico. Las causas del prurito incluyen infecciones cutáneas, infestaciones, desórdenes papuloescamosos, fotodermatitis, xerosis, erupciones farmacológicas y ocasionalmente desórdenes linfoproliferativos. Dentro de estos desórdenes se incluye a la foliculitis eosinofílica.

La variedad clásica se caracteriza por pápulas y pústulas pequeñas, estériles que tienden a coalescer formando placas con aclaramiento central y progresión centrífuga, evoluciona por brotes que duran de siete a diez días y se repiten cada tres o cuatro semanas dejando máculas hiperpigmentadas, los brotes son muy pruriginosos y pueden acompañarse de leucocitosis con eosinofilia moderada. Se localizan en cara en un 85% de los casos, en tronco (60%) y miembros aunque pueden afectar palmas, plantas y mucosa bucal, sin síntomas sistémicos.<sup>1,7</sup>

La variedad relacionada a inmunosupresión suele diferir ligeramente de la clásica, está descrita más a menudo en personas con VIH, es aún más pruriginosa; en ocasiones presenta pápulas discretas no agrupadas, en general foliculares, escoriaciones y ligero edema. Aparece cuando la carga viral es alta y el número de CD4 es inferior a 250-300 células por  $\text{mm}^3$ . La dermatitis papulosa del VIH probablemente sea una variante de la FPE.<sup>14</sup>

Eventualmente forma parte del síndrome de reconstitución inmune, apareciendo tres a seis meses luego de la terapia antirretroviral, posiblemente por reconocer antígenos antes 'durmientes'.<sup>1,7</sup>

La patogenia es desconocida, pero se ha sugerido que la enfermedad podría ser resultado de una disregulación del sistema inmune a una variedad de agentes, como *Pityrosporum ovale*, *Demodex folliculorum*, *Pseudomonas*,

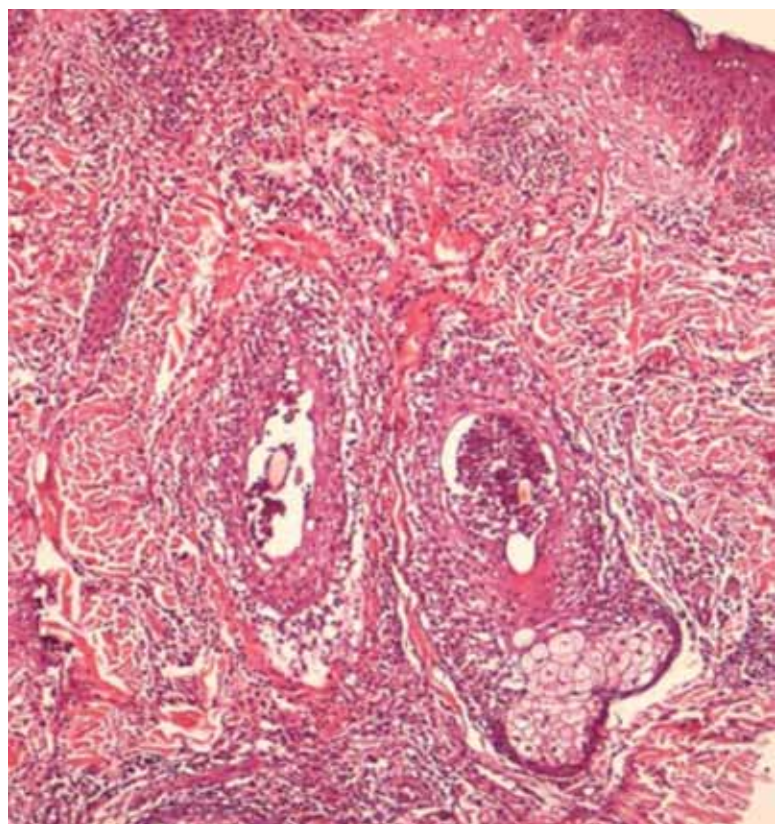


**Figura 1.** Papulopústulas y escoriaciones en el tronco.

a menudo presentes en lesiones de piel de estos pacientes y han sido implicadas en la contribución de la patogénesis de FPE asociada a VIH; o una reacción autoinmune al sebo o algún componente de este.<sup>7,2</sup>

La FPE en la infancia es la menos claramente definida, usualmente se presenta en los primeros tres a diez meses de vida. Las lesiones se localizan en forma más extendida

con predominio en el cuero cabelludo, cara y miembros manteniendo un curso autolimitado. Sin embargo una revisión crítica de Boer y col demuestra que la mayoría de los casos publicados han correspondido en realidad a picaduras de insecto, escabiosis, granuloma facial o dermatosis a IgA lineal. La existencia como una entidad propia en la infancia es discutida.<sup>1,7</sup>



**Figura 2.** Histopatología.



**Figura 3.** Quince días postratamiento: mejoría de lesiones y presencia de máculas pigmentarias residuales.

Varios grupos de pacientes con FPE tienen una asociación con terapia medicamentosa (alopurinol, timepidio, quimioterapia), enfermedades hematológicas (leucemia linfocítica crónica y linfoma no Hodgkin), e inyección de silicona; además de casos de exacerbación de FPE por el embarazo.<sup>7</sup>

### Diagnóstico

Algunos de los diagnósticos diferenciales clínico-patológicos son: fotodermatosis, infundíbulo-foliculitis infecciosas supurativas virales, bacterianas o micóticas, urticaria papulosa, dermatitis seborreica, lupus eritematoso y si aceptamos la existencia de la variante en la infancia, pueden agregarse picaduras de insecto, escabiosis, acropustulosis, acné neonatorum, eritema tóxico neonatal y melanosis pustulosa transitoria neonatal, en la FPE asociada a inmunosupresión se agregan las infecciones oportunistas, acné, urticaria papulosa y farmacodermias.<sup>1,5</sup>

### Patología

Desde el punto de vista histopatológico, en las etapas iniciales se observa espongirosis en la pared del infundíbulo a expensas de un infiltrado de eosinófilos y algunas células mononucleares. En etapas más avanzadas del proceso puede apreciarse un auténtico clivaje o vesícula longitudinal, con neutrófilos, linfocitos y gran número de eosinófilos, que separa toda la pared infundibular, afectando, con frecuencia, a la propia glándula sebácea.<sup>15</sup> Algunas pústulas se extienden desde el infundíbulo hacia la epidermis vecina formando pústulas epidérmicas subcórneas, secundarias en este caso, pues la pústula es primariamente intrafolicular.<sup>4</sup> Es posible encontrar, además, algún grado de degeneración mucinosa de la vaina epitelial externa.<sup>10,16,17</sup>

### Tratamiento

Existen múltiples opciones de tratamiento para FPE. Los corticosteroides tópicos son de primera elección para todas las variantes de FPE mostrando una buena respuesta en niños y adultos, entre los más utilizados se cuentan los corticoides superpotentes como el clobetasol, inmunomoduladores como el tacrolimus al 0,1%; la permetrina al 5%. Tratamientos sistémicos incluye en uso de antihistamínicos como cetirizina (acción antieosinofílica), colchicina, dapsona, minociclina, ketotifeno, oxifenbutazona, indometacina (inhibidor de síntesis de metabolitos del ácido araquidónico, como el LT-B4, quimiotácticos para eosinófilos), isotretinoína (inhibición de factores quimiotácticos cuya presencia se sospecha en los lípidos sebáceos), acitretino (inductor de maduración de los queratinocitos foliculares activados en la FPE), fototerapia UVB, PUVA, ciclosporina, interferón gamma e interferón alfa-2b (efecto inhibitorio de la función de los Th2 que

segregan IL-5). Destacan, por su especial predicamento, los esteroides sistémicos, la sulfona y la indometacina. Algunos pacientes parecen no responder a ningún régimen. La terapia antirretroviral en los casos de FPE-IS, la fototerapia con UVB fue el tratamiento de elección para pacientes con FPE asociada a VIH. Recientemente, el interferón gamma seguido de un régimen de ciclosporina ha demostrado ser efectivo en el tratamiento de casos de FPE recalcitrantes.<sup>5,7,10,14</sup>

Es motivo de controversia si la terapia con tacrolimus es de ayuda en los casos de FPEIS o en realidad solo la terapia antirretroviral es la que actúa.<sup>1</sup>

### CONCLUSIÓN

La foliculitis pustulosa eosinofílica es una entidad rara, de difícil manejo y con un impacto importante en la calidad de vida de los pacientes. Existen múltiples enfermedades similares a esta, por lo que es importante recordarlas para un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Achenbach R, Jorge M, Sánchez G. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji's disease). *Rev Argent Dermatol.* 2007;88:198-203.
2. Galarza C, Ramos W, Chía H, Ronceros G, Santiani J, Gutiérrez E, Navincopa M, Vilcarromero M, Ávila J, Hanco J, Gámez D. Eficacia y seguridad de la terapia tópica con capsaicina 0,075% versus mentol 1%, en el tratamiento del prurito de la foliculitis eosinofílica asociada al virus de la inmunodeficiencia adquirida. *An Fac Med Lima.* 2007;68(3):244-248.
3. Calderín R, Cand C, Suárez E, Senra L, Arteaga E, Elena M. Foliculitis pustulosa eosinofílica (enfermedad de Ofuji). *Rev Cub Med.* 2007;46(2).
4. Nervi SJ, Schwartz RA, Dmochowski M. Eosinophilic pustular folliculitis: a 40 year retrospect. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55(2):285-9.
5. Cherdpongkit N, Auepemkiate S. Eosinophilic pustular folliculitis (EPF): a case report and literature review. *Songkla Med J.* 2008;26(2):202-206.
6. Rodríguez E, Junquera M, Barrio A, Prado L, Martínez A. Foliculitis pustulosa eosinofílica (enfermedad de Ofuji): respuesta al interferón alfa-2b. *Actas Dermosifilogr.* 2001;92:233-238.
7. Sufyan W, Tan KB, Soon-Tee Wong, Yoke-Sun Lee. Eosinophilic pustular folliculitis. *Arch Pathol Lab Med.* 2007;131:1595-1600.
8. Petroche S. Manifestaciones cutáneas en VIH. *Rev Científ Soc Ecuat Dermatol.* 2006;3(2).
9. Garrido J, Pérez M. Diagnóstico a primera vista. *Jano.* 2006;601(1): 59.
10. Rubio de la Torre FA, Herranz Pinto P. Foliculitis eosinofílica ¿enfermedad o signo? *Piel.* 1999;14:387-90.
11. Chirino C, Schwartz R, Musitani O. Diagnósticos diferenciales de la histiocitosis a células de Langerhans. *Rev Argent Dermatol.* 2007;88:108-120.
12. Revenga F, Vaíllo A. Pápulas y pústulas faciales eruptivas en una paciente con sida. *Piel.* 2002;17(5):223-4.
13. Retamar R, Chames C. Enfermedades eosinofílicas cutáneas. *Dermatol Argent.* 2002;VII(4):181.
14. Ullah I, Rafiq S. Eosinophilic pustular folliculitis of Ofuji in an immunocompetent (non-HIV) Pakistani patient. *J Pak Assoc Dermatol.* 2006;16:46-48.
15. Hsu PJ, Huang CJ, Wu MT, Pathery in atypical eosinophilic pustular folliculitis. *Int J Dermatol.* 2005;44(3):203-5.
16. Ill Hwan Kim, Kee Chan Moon, Soo Nam Kim, A case of eosinophilic pustular folliculitis. *Kor J Dermatol.* 1985;23(5):662-667.
17. Ofuji S. Eosinophilic pustular folliculitis. Presentations in XVI Congressus International Dermatology. Tokyo, 1982. pp. 160-161.

Correspondencia: Dr. Marcelo Merchán  
mmerchan@etapanet.net

Fecha de recepción: 14-11-2011

Fecha de aceptación: 22-11-2011