Foliculitis pustulosa eosinofílica en el lactante

J. Luelmo Aguilar y A. Sáez Artacho

Unidad de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica. Consorcio Sanitario del Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 154-158)

Antecedentes

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) es una anomalía inflamatoria de origen desconocido que se caracteriza en la infancia, por presentar brotes recurrentes de pústulas estériles que afectan principalmente o casi de forma exclusiva el cuero cabelludo, y de forma ocasional cara, tronco y extremidades. Existen pocas referencias de la FPE en la infancia.

Objetivo

Nuestro propósito es describir las características clínico-evolutivas de 4 niños y comentar los principales diagnósticos diferenciales.

Métodos

Se examinaron las biopsias, se cultivaron las pústulas y se analizaron los datos de laboratorio.

Resultados

Cuatro pacientes (3 varones y 1 mujer) con edades comprendidas entre 3 y 11 meses, consultaron por lesiones papulopustulosas pruriginosas en el cuero cabelludo de curso recurrente y autolimitado. En uno de ellos se localizaban principalmente en extremidades. Los cultivos para bacterias, hongos y virus fueron negativos. No se encontró ninguna enfermedad sistémica asociada. El tratamiento con corticoides tópicos fue efectivo en 3 casos, aunque recurrían después de suspenderlo. No se instauró tratamiento sistémico, excepto la citericina e hidroxicina en 2 pacientes resistentes a los corticoides, con poca respuesta. Se detectó eosinofilia periférica en 3 pacientes.

Conclusiones

La FEP de la infancia parece ser una enfermedad bien diferenciada y característica. A pesar de los pocos casos descritos en niños, es indudable que se trata de una dermatosis mucho más frecuente que lo que refleja la bibliografía. Pensamos que es muy importante su conocimiento por los pediatras.

Palabras clave:

Foliculitis eosinofílica. Lactantes. Niños.

EOSINOPHILIC PUSTULAR FOLLICULITIS IN CHILDHOOD

Background

Eosinophilic pustular folliculitis (EPF) is an inflammatory disorder of unknown etiology. In infants this disorder is characterized by recurrent episodes of sterile pustules primarily or exclusively involving the scalp with occasional involvement of the face, trunk and extremities. There are few reports of EPF in children.

Objective

To describe the clinical features and evolution of four pediatric patients and to discuss the main differential diagnoses.

Methods

Biopsy specimens were examined, pustules were cultured and laboratory tests were analyzed.

Results

Four patients (3 males and 1 female) aged 7-18 months presented with self limiting recurrent pruritic papules and pustules on the scalp. In one patient, the lesions were mainly localized on the extremities. Cultures for bacteria, fungi and viruses were negative. No systemic disease was found. Topical steroids were effective in three patients but pustules recurred after treatment was stopped. Cetirizine and Hydroxacen were administered in two corticoid-resistant patients with fair response. No other systemic therapy was administered. Peripheral eosinophilia was detected in three patients.

Conclusions

EPF in infants seems to be a clearly defined entity. Although few cases have been described in children, this dermatosis is undoubtedly more frequent than suggested by the literature. Consequently, pediatricians should be aware of its existence.

Key words:

Eosinophilic folliculitis. Infants. Childhood.

Correspondencia: Dr. J. Luelmo Aguilar.

Parc Taulí, s/n. 08208 Sabadell. Barcelona. Correo electrónico: jluelmo@cspt.es

Recibido en febrero de 2001.

Aceptado para su publicación en marzo de 2001.

TABLA 1. Principales características clinicobiológicas de los 4 pacientes

	Hallazgos clínicos y de laboratorio			
	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
Edad inicio	5 meses	6 meses	3 meses	11 meses
Sexo	Varón	Mujer	Varón	Varón
Topografía	Cuero cabelludo	Cuero cabelludo/EESS-EEII	Cuero cabelludo	Cuero cabelludo/EEII
Prurito (0-+++)	+	++	+	++
Duración de brotes (días)	10-12	15-20	7-10	8-10
Número de brotes	2	5	3	3
Asociaciones	Ictericia neonatal	No	Ictericia neonatal	Ictericia neonatal
Cultivos	(-)	(-)	(-)	(-)
Tratamiento	Mupirocina/ corticoides tópicos	Corticoides tópicos/ citericina	Corticoides tópicos/ hidroxicina	Antibióticos orales/ corticoides tópicos
Respuesta al tratamiento	No	Buena, recidiva al retirar	Buena, recidiva al retirar	Moderada
Leucocitos	16.330	12.590	ND	7.800
Eosinófilos	9,3%	4,4%	ND	3,5%

(-): negativo; EEII: extremidades inferiores; EESS: extremidades superiores; ND: no determinado.

Introducción

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) es una anomalía inflamatoria de origen desconocido, descrita por primera vez en niños en el año 1984 por Lucky et al¹. Se caracteriza por brotes recurrentes de pústulas estériles que afectan principalmente o casi de forma exclusiva el cuero cabelludo y, ocasionalmente, la cara, el tronco y las extremidades²-5. Nuestro propósito es describir las características clínicas y evolutivas de 4 nuevos casos en lactantes, de una entidad poco conocida en el mundo pediátrico y poco comunicada en la bibliografía (alrededor de unos 45 casos), así como comentar los otros procesos que se han de considerar en el diagnóstico diferencial. Confirmamos el origen estéril de estas lesiones pustulosas en nuestros pacientes y el no estar relacionados con ninguna inmunodeficiencia objetivable.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Se describen 4 pacientes (3 varones y 1 mujer) con edades comprendidas entre 3 y 11 meses en el momento de su inicio, con un cuadro clinicopatológico compatible con FPE. Todos presentaban papulopústulas pruriginosas en cuero cabelludo, de forma recurrente (con brotes que oscilaron entre 2 y 5 episodios) y autolimitada (duraban entre 8 y 20 días). En uno de ellos se localizaban principalmente en extremidades. Los cultivos de bacterias, hongos y virus fueron negativos. No se encontró ninguna enfermedad sistémica asociada. Tres niños habían padecido ictericia neonatal transitoria. Las pruebas de laboratorio en los 3 pacientes estudiados mostraban una leucocitosis periférica moderada con eosinofilia. El tratamiento con corticoides tópicos fue efectivo en 3 casos, aunque recurrían después de suspenderlo. No se instauró tratamiento sistémico, excepto la citericina e hidroxicina en 2 pacientes en principio con buena respuesta pero con recidiva al retirarlos.

La tabla 1 expone los principales hallazgos clínicos y de laboratorio en los 4 pacientes. Se comentan aquí 2 de los 4 casos.

Caso 1

Varón de 5 meses de edad remitido a nuestro servicio en noviembre de 1999 para evaluar unas lesiones costrosas y pruriginosas en cuero cabelludo de 10 días de evolución que no respondían a tratamientos antibacterianos convencionales (mupirocina tópica y amoxicilina-clavulánico oral). En los antecedentes médicos del niño se comprobó una ictericia neonatal y un soplo fisiológico con estudio ecocardiográfico normal.

La exploración física mostraba unas lesiones vesiculopustulosas que se agrupaban formando costras de 3-8 mm de diámetro, localizadas de forma exclusiva en la región centrocefálica y vértex (fig. 1). No se palpaban adenopatías satélites y las mucosas estaban respetadas.



Figura 1. En la región centrocefálica pueden observarse unas lesiones exudativas, agrupadas, formando costras de aspecto melicérico.



Figura 2. Pústula de base inflamatoria en región frontal del cuero cabelludo.



Figura 3. Lesiones vesiculopustulosas en muslo.

Los cultivos bacterianos, micológicos y virales del exudado fueron negativos. El rascado de las pústulas (tinción de Tzanck) mostró abundantes eosinófilos. El estudio histológico reveló un infiltrado inflamatorio de disposición perifolicular y folicular, compuesto principalmente de eosinófilos. La tinción con el ácido peryódico de Schiff para hongos fue negativa.

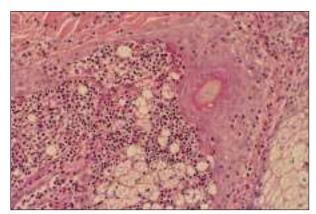


Figura 4. Biopsia cutánea que muestra un infiltrado inflamatorio folicular y perifolicular, compuesto de forma predominante por eosinófilos.

Las pruebas de laboratorio en el momento de la erupción mostraban una leucocitosis de $16.330/\mu l$ con un 9,3% de eosinófilos. El resto de bioquímica era estrictamente normal.

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos de potencia intermedia (furoato de mometasona) sin respuesta evidente. Durante el tiempo de seguimiento (14 meses) ha presentado dos nuevos episodios de duración aproximada de 10-12 días, limitados al cuero cabelludo, que han curado espontáneamente sin alopecia cicatrizal.

Caso 2

Niña de 6 meses de edad que se visitó en abril de 1999 por unas lesiones pustulosas, pruriginosas en cuero cabelludo y brazos que habían durado aproximadamente 10 días y se trataron con corticoides y antibióticos tópicos sin respuesta. El parto fue eutócico y no presentaba antecedentes personales ni familiares de interés.

La exploración física mostraba unas lesiones pustulosas de base inflamatoria, localizadas en cuero cabelludo, extremidades y cara, en esta última localización con tendencia a agruparse (figs. 2 y 3).

Los cultivos practicados del exudado fueron negativos para bacterias, hongos y virus. El estudio histológico con punción-biopsia de 4 mm, mostró un infiltrado inflamatorio dérmico, compuesto de forma predominante por eosinófilos con una distribución folicular y perifolicular (fig. 4).

Las pruebas de laboratorio mostraron una leucocitosis de 12.590/µl, con un 4,4% de eosinófilos. El resto de inmunología y bioquímica fue normal.

La paciente recibió tratamiento con corticoides tópicos (prednicarbato) y citericina oral con buena respuesta al limitar el tiempo de involución, aunque presentó un total de cinco recurrencias a lo largo de 11 meses. Tras 8 meses de seguimiento posterior, no ha recurrido.

DISCUSIÓN

La FPE es una anomalía de etiología desconocida, poco descrita en la bibliografía pediátrica. En adultos se publicó por primera vez en japoneses por Ofuji et al, en 1970⁶, como una entidad clínica diferenciada en adultos jóvenes inmunocompetentes, caracterizada por cursar con brotes recurrentes de papulopústulas estériles, agrupadas en forma anular o policíclica que afectaban sobre todo a cara, tronco y extremidades. Las membranas mucosas estaban respetadas y el cuero cabelludo se afecta de manera excepcional. El examen histológico muestra un infiltrado folicular rico en eosinófilos⁷. Con posterioridad, la mayoría de casos publicados con un cuadro similar a la FPE "clásica" han sido en pacientes infectados con el virus de la inmunodeficiencia humana tipo 18,9. Las lesiones de esta variante clínica son más pruriginosas, crónicas y resistentes al tratamiento.

La FPE del lactante suele afectar a niños menores de 1 año, con un predominio en varones (como nuestros casos). A diferencia de la forma adulta, se caracteriza por presentar brotes de lesiones recurrentes en forma de pápulas, pústulas y vesículas que evolucionan a costras y tienden a agruparse, aunque no de forma policíclica o anular. Afectan principalmente o exclusivamente el cuero cabelludo (en contraste con los adultos), aunque puede afectar otras localizaciones, incluso existe algún caso publicado de afectación exclusiva en región genital¹⁰. El prurito es común, pero el estado general no suele afectarse. Los cultivos bacterianos, fúngicos y virológicos son negativos, a excepción de los casos publicados de sobreinfección¹¹. Desde el punto de vista histológico es característico el infiltrado eosinofílico dérmico con afectación folicular y perifolicular. Es frecuente encontrar eosinofilia sanguínea hasta en el 70% de los pacientes⁴, como sucedía en tres de nuestros pacientes. Después de sucesivos brotes, la enfermedad tiende a remitir de manera espontánea, pudiendo durar de 1 mes a 3 años.

En niños mayores (4-9 años), la FPE suele semejarse clínicamente a la forma de Ofuji del adulto, aunque en niños es más frecuente en caucásicos, en contraste con la alta frecuencia de japoneses en la variedad adulta. A pesar de no relacionarse con el virus de la inmunodeficiencia humana, recientemente se han publicado 2 casos infantiles¹², que padecían un déficit inmunitario no específico y que habían presentado en su inicio unas manifestaciones cutáneas superponibles a una FPE.

Se conoce poco sobre la fisiopatogenia de esta entidad. Se especula que la eosinofilia dérmica que existe en estos casos se debe a una disregulación de los mecanismos inmunitarios, provocando una reacción localizada de hipersensibilidad a diversos antígenos o la manifestación cutánea de una disregulación linfocitaria T^{2,13-15}.

El diagnóstico diferencial incluye en primer lugar la posibilidad de un proceso infeccioso tipo pioderma o foliculitis infecciosa, micológico, en particular tiña capitis¹⁶,

parasitario, como la escabiosis, que en niños puede afectar el cuero cabelludo y tiene que ser siempre considerada en caso de lesiones diseminadas; por último, no debe olvidarse la infección herpética, en presencia de vesiculopústulas. Cuando la enfermedad aparece en el período neonatal, el diagnóstico diferencial debe contemplar el eritema toxicum neonatorum y la melanosis pustulosa neonatal transitoria, unificadas bajo el nombre de pustulosis estéril neonatal transitoria¹⁷. El eritema tóxico neonatorum es una entidad bien conocida que se presenta en el período neonatal inmediato como una erupción generalizada papulopustulosa que regresa en pocos días sin recidivas. Histológicamente puede ser muy similar a la FPE y, por otro lado, las lesiones de la FPE pueden observarse en el período neonatal inmediato, por lo que el curso de la enfermedad, con recidivas, y la afectación del cuero cabelludo diferenciará ambas entidades. La melanosis pustulosa neonatal transitoria es un proceso autoinvolutivo (menos de 2 días), sin recurrencias posteriores y que suele afectar a niños de color. La acropustulosis infantil¹⁸⁻²⁰ es una dermatosis infrecuente que suele producirse en los primeros 10 meses de vida y se presenta con lesiones de tipo vesiculopústulas pruriginosas que afectan principalmente palmas y plantas y van recidivando hasta su completa curación a los 2-4 años de edad. Puede existir eosinofilia periférica. En el infiltrado suelen predominar los neutrófilos y se observan pústulas intraepidérmicas a veces con eosinófilos. Se han descrito algunos casos de solapamiento entre ambas entidades.

En cuanto al tratamiento se han recomendado antibióticos orales como eritromicina, penicilina G e incluso dapsona sin respuesta^{2,3,21}. La administración de corticoides tópicos de mediana-alta potencia parecen el tratamiento más lógico. Algunos autores han recomendado el uso de la citericina por ser un inhibidor de la migración del eosinófilo¹¹. El segundo paciente de nuestra observación fue tratado con citericina y se obtuvo una respuesta parcial. A nuestro entender, es difícil evaluar una respuesta en un proceso que cursa a brotes que se autolimitan en el transcurso de días y en el que no puede predecirse en qué momento dejará de recidivar.

A modo de conclusión cabe comentar que la FPE de la infancia parece un proceso bien definido y característico, más cerca del espectro de las erupciones pustulosas de la infancia que de una verdadera foliculitis de Ofuji del adulto. Con toda seguridad, tenemos la impresión que existen muchos más casos de los publicados, probablemente debido en parte al curso autoinvolutivo de la enfermedad, su benignidad y al desconocimiento de este proceso.

BIBLIOGRAFÍA

 Lucky AW, Esterly NB, Heskel N, Krafchik BR, Solomom LM. Eosinophilic pustular foliculitis in infancy. Pediatr Dermatol 1984: 1: 202-206.

- Taïeb A, Bassan-Andrieu L, Maleville J. Eosinophilic pustulosis of the scalp in chilldhood. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 55-60.
- Giard F, Marcoux D, McCuaig C, Powell J, Russo P. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji disease) in childhood: A review of four cases. Pediatr Dermatol 1991; 8: 189-193.
- Garcia-Patos V, Pujol RM. Infantile esosophilic pustular folliculitis in infancy. Dermatology 1994; 189: 133-138.
- Ishibashi A, Nishiyama C, Chujo T. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji). Dermatologica 1974; 149: 240-247.
- Ofuji S, Ognio A, Horio T, Ohseko T, Uehara M. Eosinophilic pustular folliculitis. Acta Derm Venereol (Stock) 1970; 50: 195-203.
- Orfanos EC, Sterry W. Sterile eosinophilic pustular folliculitis. Dermatologica 1978; 157: 193-205.
- 8. Moritz DL, Elmets CA. Eosinophilic pustular folliculitis. J Am Acad Dermatol 1991; 24: 903-907.
- Rosenthal D, LeBoit PE, Klumpp L, Berger TG. Human immunodeficiency virus-associated eosinophilic folliculitis. Arch Dermatol 1991; 127: 206-209.
- Platin P, Mairesse H, Milochau Ph, Leroy JP. Pyodermitis of genital areas: an atipical manifestation of eosinophilic pustulosis of childhood. Dermatology 1998; 196: 427-428.
- Larralde M, Morales S, Santos-Muñoz A, Lamas F, Schroh R, Corbella C. Eosinophilic pustular folliculitis of infancy: report of two new cases. Pediatr Dermatol 1999; 16: 118-120.
- 12. Rybojad M, Guibal F, Vignon-Pennanmen MD, Prigent F, Morel P, Bourrat E. Pustulose à éosinophiles du norrison révélant un deficit immunitaire. Ann Dermatol Venereol 1999; 126: 29-31.

- **13.** Boone M, Dangoisse C, Andre J, Sass U, Song M, Ledoux M. Eosinophilic pustular folicullitis in three children with hypersensivity to *Dermatophagoides pteronyssinus*. Dermatology 1995; 190: 164-168.
- **14.** Magro C, Crowson N. Eosinophilic pustular reaction: a paradigm of immune disregulation. Int J Dermatol 1994; 33: 172-178.
- 15. Menni S, Picino P, Biolchini A. Acrospustulose infantile associée a une dermatite atopique, des infections cutanees récidivantes et une hyper-IgE. Ann Dermatol 1998; 115: 33-35.
- Kuo TT, Chen SY, Chan HL. Tinea infection histologically simulating eosinophilic pustular folliculitis. J Cutan Pathol 1986; 13: 118-122.
- **17.** Ferrandiz C, Coroleu W, Ribera M, Lorenzo JC, Natal A. Steril transient neonatal pustolosis is a precocius form of erythema toxicum neonatorum. Dermatology 1992; 185: 18-22.
- **18.** Mancini AJ, Frieden IJ, Paller AS. Infantile acropustuolis revisited: history of scabies and response to topical corticoids. Pediatr Dermatol 1998; 15: 337-341.
- **19.** Khan G, Rywlin AM. Acropustulosis of infancy. Arch Dermatol 1979: 115: 831-833.
- 20. Jarratt M, Ramsdell W. Infantile acropustulosis. Arch Dermatol 1979; 115: 834-836.
- **21.** Duarte AM, Kramer J, Yusk JW, Paller A, Schachner LA. Eosinophilic pustular folliculitis in infancy and childhood. Am J Dis Child 1993; 147: 197-200.