

## FOLICULITIS PUSTULAR EOSINOFILICA (Enfermedad de Ofuji)

García Rodríguez, Lucy  
Barona, María Isabel  
Covelli M., Claudia

### RESUMEN

Mujer de 24 años, con cuadro de 9 años de evolución, consistente en pápulas y pústulas recurrentes, que confluyen formando placas en cara y miembros superiores, pruriginosas, que sanan dejando hiperpigmentación y luego aparecen nuevas, con extensión periférica. La histopatología revela infiltrado inflamatorio perifolicular, compuesto principalmente de eosinófilos. El hemograma muestra eosinofilia de 8%. Responde a tratamiento con dapsona. Estos hallazgos son consistentes con la foliculitis pustulosa eosinofílica descrita inicialmente por Ise y Ofuji en 1965. (Palabras clave: Foliculitis, eosinofilia, Ofuji)

### INTRODUCCION

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) fue descrita originalmente en el Japón, por Ise y Ofuji en 1965<sup>1</sup>, como una variante folicular de la dermatosis pustulosa subcómea. Se caracteriza por la aparición de grupos recurrentes de pápulas y pústulas estériles, pruriginosas, que pueden coalescer formando placas, con bordes pápulo-vesiculosos, de extensión periférica, tendencia a la mejoría central e hiperpigmentación residual<sup>1,2</sup>. Los sitios más frecuentemente afectados son la cara, el tronco y las extremidades superiores. El compromiso de palmas y plantas se presenta como manifestación inicial de la enfermedad en 22% de los casos según los datos epidemiológicos reportados por Takematsu et al<sup>3</sup>. En esta misma serie la relación hombre mujer es de 4.8:1. El pico de incidencia ocurre en la cuarta década de la vida, con un rango de 4 a 75 años. Una eosinofilia periférica mayor del 5% está presente en aproximadamente el 56% de los pacientes y hay una leucocitosis mayor de 10.000 células x c.c. en el 33% de los casos<sup>3</sup>. La evolución de la enfermedad es crónica, con remisiones y exacerbaciones. Los hallazgos histopatológicos

son caracterizados por abscesos eosinofílicos subcomeales e intrafoliculares, con espongirosis de la vaina folicular externa<sup>2,3</sup>. Las lesiones palmoplantares muestran pústulas subcorneales conteniendo eosinófilos y leucocitos polimorfonucleares<sup>3,4</sup>. Más de 100 casos han sido reportados en Japón<sup>1,2</sup>, Europa<sup>4,5</sup> y Estados Unidos; en este último país, la mayoría relacionados con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y con presentaciones clínicas inusuales<sup>6,7</sup>. Reportamos ahora el primer caso de foliculitis pustulosa eosinofílica en Suramérica, en una mujer con HIV negativo.

### CASO CLINICO

Paciente de 24 años de edad, sexo femenino, blanca, con historia de 9 años de evolución de lesiones recurrentes, pruriginosas, que confluyen formando placas en cara, especialmente en regiones frontal, interiliar, mentoniana, malar y en miembros superiores, con disposición simétrica; se resuelven con hiperpigmentación y luego aparecen nuevas con extensión periférica. Refiere mejoría con corticosteroides sistémicos y recurrencias al disminuir o suspender la dosis; no presenta otra sintomatología.

Al examen físico, muestra buenas condiciones generales y papulo- pústulas confluentes, formando placas en región frontal, interiliar, malar, mentoniana y en miembros superiores (Figs. 1 y 2). Antecedentes personales y familiares negativos.

Estudios de laboratorio: el hemograma mostró 8.900 leucocitos/cc con un diferencial de 61% neutrófilos, 35% linfocitos y una eosinofilia de 8%; hemoglobina 12,3 gm/dl, hematocrito 37%. Fueron negativos: fenómeno L.E. seriado, anticuerpos antinucleares, cultivo para bacterias, VDRL y pruebas serológicas para el virus de inmunodeficiencia humana(HIV).

Histopatología: se identifica folículo piloso, en cuya región subinfundibular se aprecia absceso conformado exclusivamente por eosinófilos; espongirosis de la vaina externa del folículo y además capilares dilatados con células linfocitocitarias y algunos eosinófilos (Figs. 3 y 4).

Lucy García Rodríguez MD, Dermatóloga  
Hospital San Vicente de Paul - Palmira  
Consultorio: Cll 31 No. 32-23 Palmira  
María Isabel Barona MD, Dermatóloga  
Profesora adjunta Hospital Universitario del Valle  
Claudia Covelli MD, Dermatóloga  
Hospital Mario Correa R. Cali



Fig. No. 1. Pápulo-pústulas confluentes formando placas en región malar, frontal, interiliar y supralabial con distribución simétrica.



Fig. No. 2. Detalle de lesión frontal. Obsérvese la presencia de pápulo-pústulas.

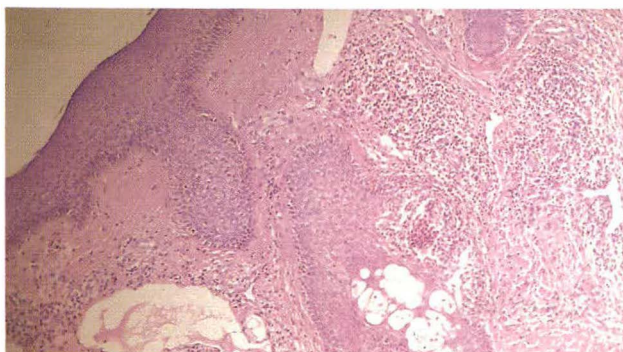


Fig. No. 3. Folículo piloso con espongiosis de la vaina externa. Absceso de la vaina externa.

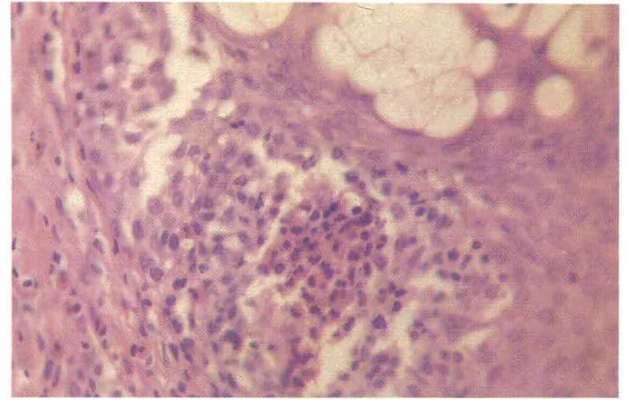


Fig. No. 4. Región subinfundibular de folículo piloso con presencia de absceso exclusivamente de eosinófilos (H&E 40X)

## COMENTARIOS

Desde su descripción inicial en 1965<sup>1</sup>, surgen cada vez más reportes de FPE con cuadros clínicos atípicos, manteniendo el patrón histológico<sup>3-7</sup>. Esto plantea el interrogante sobre si se trata de entidades clínicas independientes o son manifestaciones clínicas diferentes de la misma enfermedad. Por esta misma razón algunos autores sugieren una reclasificación de la enfermedad en: a) La forma clásica o japonesa, a la cual correspondería nuestra paciente. b) La forma relacionada con el SIDA, y c) La forma infantil con compromiso de cuero cabelludo, ulceración de las lesiones y pérdida del patrón de agrupamiento<sup>7,8,9</sup>

La etiología de la FPE es desconocida<sup>3</sup>. Se ha postulado una respuesta exagerada a la infestación folicular por el *Dematophagoides pteronyssimus*, ácaro del polvo casero con prueba radio-alergo-absorbente positiva para IgE<sup>10</sup>; o a dermatofitos y/o a saprófitos de la piel<sup>11</sup>. Existen evidencias de compromiso inmunológico tanto celular como humoral. Nunzi et al<sup>12</sup> encuentran títulos altos de IgG e IgM contra el citoplasma de células basales epidérmicas y de la vaina externa del folículo piloso en pacientes con FPE, similares a los descritos en *herpes gestationis*, reacción a droga, y en pacientes con injerto de médula ósea. La asociación con SIDA sugiere un compromiso de la inmunidad celular<sup>6</sup>. En estos pacientes constituye un marcador para el desarrollo de infecciones oportunistas<sup>7</sup>; la foliculitis se presenta cuando el recuento de CD4 es inferior a 250-300 células por mm<sup>3</sup>. Roger et al<sup>13</sup> reportan un caso de FPE asociado a un linfoma de células T, rápidamente fatal. Se ha descrito asociada simultáneamente con la celulitis eosinofílica<sup>14</sup>, lo que hace sospechar un fenómeno de hipersensibilidad retardada. Takematsu detecta la presencia de un factor quimiotáctico para eosinófilos, en lesiones palmoplantares de 3 pacientes con FPE. Este factor se ha demostrado en otras dermatosis pustulares, lo que podría explicar el tropismo cutáneo de los eosinófilos en la FPE. Como este factor es inhibido por la indometacina, se especula que las prostaglandinas o sus metabolitos juegan un papel de mediadores químicos en la patogénesis de la enfermedad.

No existe un tratamiento uniformemente efectivo para esta condición, la cual puede tener remisiones espontáneas<sup>3</sup>. Se han utilizado los corticosteroides tópicos, con malos resultados y corticosteroides sistémicos con efectos variables<sup>3,4,7</sup>. La dapsona considerada por algunos autores como el tratamiento de elección, es igualmente inconsistente<sup>15,16</sup>. Con la isotretinoína se requieren dosis altas y sostenidas para obtener alguna mejoría<sup>17</sup>. Otras modalidades de tratamiento son: la indometacina tópica y oral<sup>18</sup>; el clofazimine<sup>19</sup>; el astemizol<sup>7</sup>; la fototerapia con luz ultravioleta B<sup>6</sup> y, de manera experimental, el cromolín sódico al 4% tópico<sup>6</sup>. Nuestra paciente presenta los hallazgos clínicos, histopatológicos y de laboratorio de la enfermedad. Responde a los corticosteroides sistémicos con recaídas frecuentes y la mejoría con dapsona ha sido sostenida y satisfactoria.

## SUMMARY

A 24-year-old woman had a 9-year history of recurrent, pruritic crops of papulopustules and plaques on the face and proximal extremities, with residual pigmentation and peripheral extension. Histopathologic examination revealed a perifollicular inflammatory cell infiltrate composed mostly of eosinophils. A blood cell count revealed a eosinophilic of 8%. The response to dapsona is satisfactory.

These findings were consistent with eosinophilic pustular folliculitis first described by Ise and Ofuji in 1965.

(Key Words: Folliculitis, eosinophilic, Ofuji)

## BIBLIOGRAFIA

1. Ise S, Ofuji S. Subcomeal pustular dermatosis. A follicular variant. Arch Dermatol 1965;92:169-171.
2. Ofuji S, Ogino A, Takeshi H, et al. Eosinophilic pustular folliculitis. Acta Derm Venereol (Stockholm) 1970;50:195-203.
3. Takematsu H, Nakamura K, Igarashi M, et al. Eosinophilic pustular folliculitis: report of two cases and review of the Japanese literature. Arch Dermatol 1985;121:917-920.
4. Holst R. Eosinophilic pustular folliculitis. Report of a European case. Br J Dermatol 1976;95:661-664.
5. Camacho-Martinez F. Eosinophilic pustular folliculitis. J Am Acad Dermatol 1987;17:686-688.
6. Buchness MR, Lim HW, Hatcher VA, et al. Eosinophilic pustular folliculitis in the acquired immunodeficiency syndrome. Treatment with ultraviolet B phototherapy. N Engl J Med 1988;318:1183-1186.
7. Rosenthal D, Leboit PE, Klumpp L, Berger TG. Human immunodeficiency virus-associated eosinophilic folliculitis. Arch Dermatol 1991;127:206-209.
8. Mortiz D, Elmetts CA. Eosinophilic pustular folliculitis. J Am Acad Dermatol 1991; 24:903-907.
9. Dekio S, Jidoi J, Kawasaki Y. Eosinophil-infiltrating folliculitis in childhood. Report of a case. J Dermatol 1989;16:388-391.
10. Cutler TP. Eosinophilic pustular folliculitis. ClinExp Dermatol 1981;6:327-332.
11. Haupt HM, Stern JB, Weber ChB. Eosinophilic pustular folliculitis: fungal folliculitis? J Am Acad Dermatol 1990;23:1012-1014.
12. Nunzi E, Parodi A, Rebora A. Ofuji's disease: high circulating titers of IgG and IgM directed to basal cell cytoplasm. J Am Acad Dermatol 1985;12:268-273.
13. Roger H, Souteyrand P, Bignon YJ, et al. Pustulose folliculaire a éosinophiles révélant un lymphome T de haut degré de malignité rapidement fatal. An Dermatol Venereol 1988;115:1209-1212.
14. Andreano JM, Kantor GR, Bergfeld WF, et al. Eosinophilic cellulitis and eosinophilic pustular folliculitis. J Am Acad Dermatol 1989;20:934-936.
15. Steffen C. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji's disease) with response to dapsona therapy. Arch Dermatol 1985;121:921-923.
16. Malanin G, Helander I. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji's disease): response to dapsona but not isotretinoin therapy. Am Acad Dermatol 1989;20:1121.
17. Berbis P, Jancovici E, Lebreuil G, et al. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji's disease): efficacy of isotretinoin. Dermatologica 1989;179:214-216.
18. Nishimura M. Eosinophilic pustular folliculitis effectively controlled with topical indomethacin. (Letter) Int J Dermatol 1989;28:206.
19. Meissner K, Kimmig W, Nasemann Th. Folliculite a éosinophiles (Mala-die D'Ofuji). Ann Dermatol Venereol 1988;115:1207-1209.