

# Pustulosis exantemática generalizada aguda no medicamentosa, una entidad para recordar

*Non-drug related acute generalized exanthematous pustulosis, an entity to remember*

**María Fernanda Ordóñez<sup>1</sup>, Daniela Giraldo<sup>2</sup>, Martha Patricia Robayo<sup>1</sup>**

1. Médica dermatóloga, Hospital Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médica, residente de Dermatología, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia

## RESUMEN

La pustulosis exantemática generalizada aguda es una entidad clínica poco común que, en el 90 % de los casos, se asocia con la ingestión previa de medicamentos. Existen pocos reportes de casos de esta enfermedad de origen no medicamentoso; los factores desencadenantes descritos han sido virus o bacterias causantes de infecciones de las vías respiratorias superiores.

Se refiere el caso de un paciente de 19 años de edad, que presentó un cuadro clínico de nasofaringitis y, posteriormente, pústulas superficiales en los grandes pliegues, las cuales se generalizaron. El estudio de la histopatología de la biopsia de piel indicaba una pustulosis exantemática generalizada aguda, según los criterios diagnósticos del estudio EuroSCAR.

Debido a que no había antecedentes de consumo de medicamentos, pero sí de una infección de las vías respiratorias superiores, esta última se consideró la causa del cuadro clínico descrito.

**PALABRAS CLAVE:** pustulosis exantemática generalizada aguda, nasofaringitis, virosis

## SUMMARY

Acute generalized exanthematous pustulosis is an infrequent entity, 90% of the cases are associated with the ingestion of drugs. Scarce reports exist regarding non drug-related acute generalized exanthematous pustulosis, the trigger factors described are virus or bacterias, usually as causal agents of upper respiratory tract infections.

We present the case of a 19-year old patient who developed superficial pustules starting in the main folds and then becoming generalized, after suffering from an episode of nasopharyngitis, with skin biopsy compatible with acute generalized exanthematous pustulosis, fulfilling diagnostic criteria according to EuroSCAR for such pathology.

Since there was a history of an upper respiratory tract infection, with no previous drug intake, the former is considered to be the cause of the clinical case described.

**KEY WORDS:** acute generalized exanthematous pustulosis, nasopharyngitis, virus diseases

### Correspondencia:

Daniela Giraldo

### Email:

danielagiraldo139@gmail.com

Recibido: 22/04/18

Aceptado: 18/09/18

### Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

### Financiación:

Ninguna.

## INTRODUCCIÓN

La pustulosis exantemática generalizada aguda es una entidad clínica poco común, caracterizada por la aparición de pústulas puntiformes estériles sobre una base eritematosa <sup>(1)</sup>. Alrededor del 90 % de los casos reportados se asocian con la administración previa de medicamentos, sin embargo, se han descrito casos desencadenados por infecciones y exposición a mercurio <sup>(2-4)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de sexo masculino de 19 años de edad, previamente sano, que consultó por un cuadro clínico de siete días de evolución consistente en

cefalea, rinorrea y tos seca. Ante la ausencia de placas en la orofaringe y las manifestaciones clínicas de resolución espontánea, sin signos de respuesta inflamatoria sistémica, se hizo el diagnóstico de nasofaringitis de origen viral.

Dos días después de iniciados los síntomas, presentó fiebre y lesiones cutáneas urentes y pruriginosas, que se iniciaban en los pliegues y se generalizaron posteriormente. El paciente negó la ingestión de medicamentos, debido al estricto control en el sitio de trabajo (cuartel militar).

En el examen físico, se encontró febril, con pústulas de 1 mm de diámetro, no foliculares, diseminadas y que conformaban grandes placas eritemato-edematosas que se extendían desde los pliegues (**figuras 1 y 2**).



**Figura 1.** Exantema generalizado, con predominio en los pliegues y en el tronco



**Figura 2.** Pústulas de 1 mm de diámetro, no foliculares, superficiales, sobre una base eritemato-edematosa

Además, la orofaringe estaba eritematosa. No se palpó adenopatías ni hepatomegalia, y la auscultación cardiopulmonar fue normal.

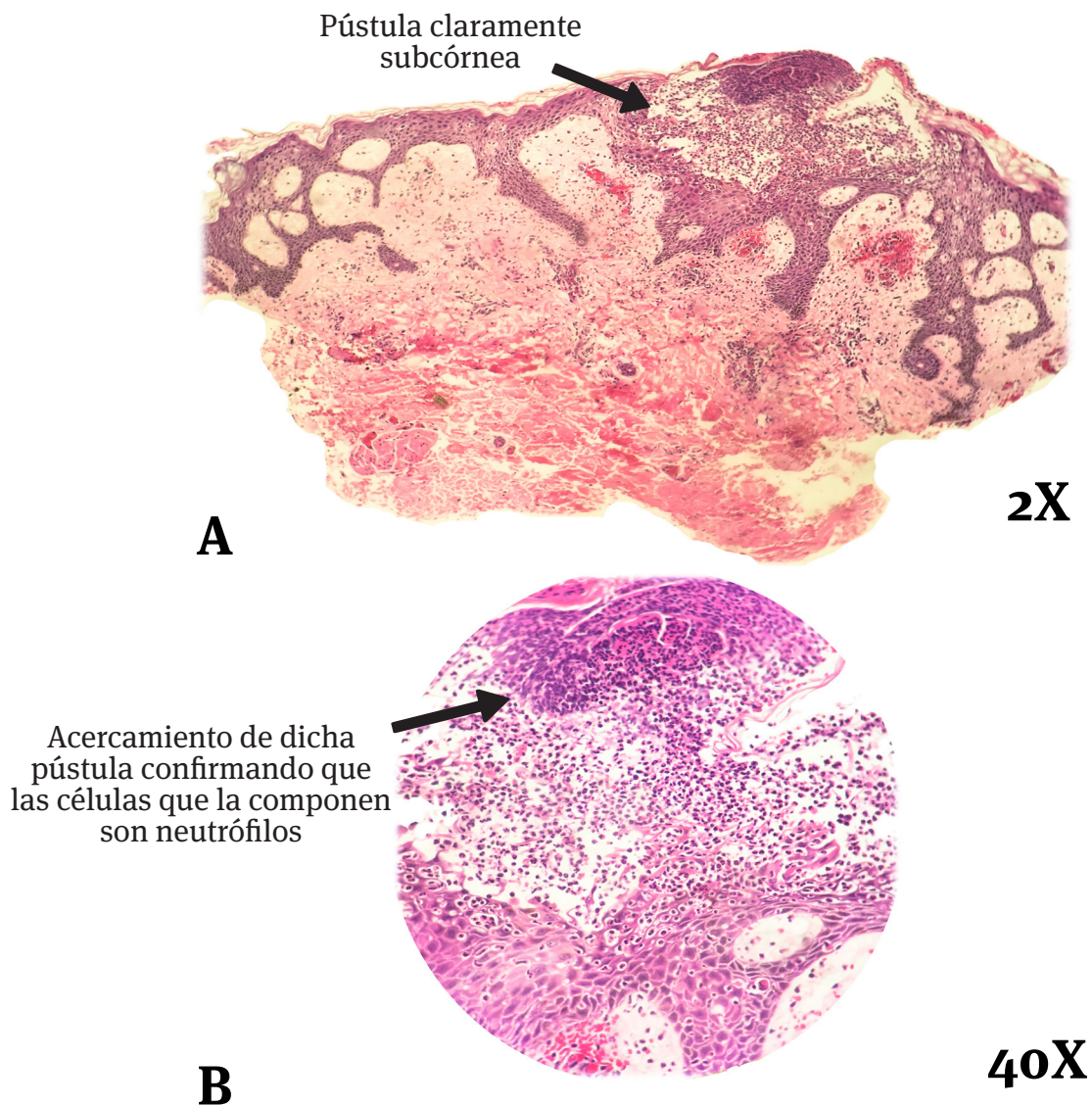
En los exámenes paraclínicos, presentó leucocitosis y neutrofilia y PCR positiva, sin alteraciones renales ni hepáticas.

Ante la sospecha de una pustulosis exantemática generalizada aguda no medicamentosa, se decidió confirmar el diagnóstico mediante la histopatología. En la biopsia de la piel afectada, se observaron pústulas intraepidérmicas asociadas con espongirosis, edema de la dermis papilar e infiltrado neutrofílico superficial (**figura 3**).

El puntaje final, clínico e histopatológico, según el estudio EuroSCAR (*European Study of Severe Cutaneous Adverse Reactions*) fue mayor de 8, y se llegó al diagnóstico definitivo de pustulosis exantemática generalizada aguda no medicamentosa. Se dio tratamiento ambulatorio con corticoide tópico e hidratantes.

En el control a los cinco días, el paciente presentaba descamación generalizada a partir de los pliegues, sin nuevas lesiones en piel; además, los exámenes paraclínicos de control fueron normales.





**Figura 3.** **A)** Hiperplasia papilomatosa e infiltrado neutrofílico en la epidermis, con cúmulo subcórneo, edema e infiltrado inflamatorio en la dermis. Hematoxilina y eosina, 2X. **B)** Acercamiento del cúmulo subcórneo, en donde se confirma una pústula subcornea (neutrófilos) asociada con espongirosis. Hematoxilina y eosina, 40X.

## DISCUSIÓN

Más del 90 % de los casos reportados de pustulosis exantemática generalizada aguda son secundarios a un medicamento <sup>(2)</sup>. Sin embargo, en la mayoría del 10 % restante, el origen se asoció con infecciones virales o bacterianas, y hubo reportes únicos de asociación con parásitos, picadura de araña e intoxicación por mercurio <sup>(3-9)</sup>.

Esta entidad clínica se relaciona con la aparición de pústulas puntiformes, estériles, sobre una base eritematosa, que predominan en los pliegues, asociadas con fiebre y neutrofilia en los primeros cinco días después del episodio infeccioso <sup>(1-9)</sup>. Puede llevar a complicaciones hepáticas, renales y pulmonares <sup>(1,2)</sup>.

El estudio de la histopatología demuestra pústulas espongiiformes intraepiteliales, usualmente subcórneas; la dermis papilar es edematosa y presenta infiltrados

neutrofílicos perivasculares. En algunos casos, se pueden observar queratinocitos necróticos y vasculitis leucocitoclástica<sup>(1,10)</sup>.

El puntaje según el EuroSCAR, permite estandarizar el diagnóstico según la morfología y la distribución de las lesiones, el tiempo de evolución, los exámenes paraclínicos y el patrón histopatológico<sup>(1,2)</sup>.

El tratamiento es de soporte, al tratarse de una enfermedad de resolución espontánea, por lo que el uso de corticoides tópicos, emolientes, hidratantes y antiinflamatorios, suele ser suficiente. Sin embargo, puede presentar complicaciones renales, hepáticas o ambas, por lo que es importante el seguimiento del paciente<sup>(2)</sup>.

## CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una pustulosis exantemática generalizada aguda, secundaria a una infección de las vías respiratorias altas, que supone un reto diagnóstico y nos permite aportar a los escasos reportes de esta enfermedad de origen no medicamentoso que, en la actualidad, representa menos del 10 % de los casos reportados en la literatura. Además, se enfatiza en la importancia de guiar el diagnóstico mediante los criterios EuroSCAR, sobre todo en casos de presentaciones atípicas.

## REFERENCIAS

1. Sidoroff A, Halevy S, Bavinck JN, Vaillant L, Roujeau JC. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) – A clinical reaction pattern. *J Cutan Pathol.* 2001;28:113-9.
2. Feldmeyer L, Heidemeyer K, Yawalkar N. Acute generalized exanthematous pustulosis: Pathogenesis, genetic background, clinical variants and therapy. *Int J Mol Sci.* 2016;17:1214-23.
3. Szatkowski J, Schwartz RA. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): A review and update. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73:843-8.
4. Sidoroff A, Dunant A, Viboud C, Halevy S, Bavinck JN, Naldi L, *et al.* Risk factors for acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP)-results of a multinational case-control study (EuroSCAR). *Br J Dermatol.* 2007;157:989-96.
5. Roujeau JC, Bioulac-Sage P, Bourseau C, Guillaume JC, Bernard P, Lok C, *et al.* Acute generalized exanthematous pustulosis. Analysis of 63 cases. *Arch Dermatol.* 1991;127:1333-8.
6. Manzano S, Guggisberg D, Hammann C, Laubscher B. Acute generalized exanthematous pustulosis: First case associated with a *Chlamydia pneumoniae* infection. *Arch Pediatr.* 2006;13:1230-2.
7. Ofuji S, Yamamoto O. Acute generalized exanthematous pustulosis associated with a human parvovirus B19 infection. *J Dermatol.* 2007;34:121-3.
8. Feio AB, Apetato M, Costa MM, Sá J, Alcantara J. Acute generalized exanthematous pustulosis due to Coxsackie B4 virus. *Acta Med Port.* 1997;10:487-91.
9. Naides SJ, Piette W, Veach LA, Argenyi Z. Human parvovirus B19-induced vesiculopustular skin eruption. *Am J Med.* 1988;84:968-72.
10. Halevy S, Kardaun SH, Davidovici B, Wechsler J, EuroSCAR and RegiSCAR study group. The spectrum of histopathological features in acute generalized exanthematous pustulosis: A study of 102 cases. *Br J Dermatol.* 2010;163:1245-52.