



Localizador: 15033

Pustulosis aguda generalizada: reporte de caso

Acute generalized pustular bacterid: case report

Eduardo Marín-Hernández,* Susana García-Álvarez†

Palabras clave:

Pustulosis aguda generalizada, pustulosis exantemática aguda generalizada, bactérida pustulosa aguda generalizada, psoriasis pustulosa, pustulosis estériles.

Key words:

Acute generalized pustular bacterid, acute generalized pustulosis, acute generalized exanthematous pustulosis, pustular psoriasis, sterile pustules.

RESUMEN

La pustulosis aguda generalizada se define como una erupción pustulosa, estéril, aguda y autolimitada, de distribución acral y simétrica que aparece una o dos semanas después de una infección faríngea estreptocócica. Reportamos el caso de un masculino de 53 años con diagnóstico clínico e histológico de pustulosis aguda generalizada, sin antecedente de enfermedad estreptocócica faríngea. Consideramos importante esta contribución, ya que dicha entidad es poco frecuente y la disponibilidad en la literatura es escasa.

ABSTRACT

Acute generalized pustular bacterid is defined as a symmetrical acute pustular rash with acral distribution, sterile and self-limited, that appears one or two weeks after a streptococcal pharyngitis. We report the case of a 53-year-old male with a clinical and histological diagnosis of acute generalized pustular bacterid and no history of pharyngeal streptococcal disease. We consider this contribution to be important on account of the rareness of this entity and the scarceness of available literature about it.

INTRODUCCIÓN

La pustulosis aguda generalizada (PAG) se define como una erupción pustulosa, estéril, aguda y autolimitada de distribución acral y simétrica que aparece una o dos semanas después de una infección faríngea estreptocócica.¹ Se presenta el caso de un masculino de 53 años, con diagnóstico clínico e histológico de PAG, pero sin antecedente de infección faríngea. Aunado a lo anterior, la dificultad diagnóstica y la escasa existencia de literatura disponible sobre esta entidad son motivos para nuestro reporte.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 53 años de edad, originario y residente del Distrito Federal, mesero, con antecedente de estenosis aórtica congénita, tratado con reemplazo protésico de la válvula hace 18 años. En tratamiento profiláctico con warfarina (5 mg/día) desde la cirugía. Actualmente se encuentra en seguimiento por el servicio de cardiología.

Inicia padecimiento dos días antes de llegar a nuestra consulta, presenta síntomas de fiebre no cuantificada y acude a urgencias por manifestar erupción en las manos, posteriormente es

referido a nuestro servicio. El paciente niega de forma enfática haber consumido algún medicamento y haber cursado con una enfermedad de vías respiratorias altas recientemente.

A la exploración física se detectaron abundantes pústulas con halo eritematoso sobre piel normal, localizadas en el dorso de la mano y en la cara palmar con predominio en eminencias tenar e hipotenar, también presentaba escasas lesiones en antebrazos y cuello (*Figuras 1 y 2*). Con base en los datos clínicos, solicitamos estudios de laboratorio complementarios y se tomó una biopsia de las lesiones. Los resultados de laboratorio fueron los siguientes: BH leucocitosis de 17,900/ μ L a expensas de neutrófilia (neutrófilos absolutos de 13,800/ μ L), VSG elevada, exudado faríngeo sin crecimiento, antiestreptolisinas de 91 UI/mL (0-116 UI/mL). Anticuerpos antinucleares negativos y transaminasas normales.

En la biopsia se observó lo siguiente: ortokeratosis que cubre una acantosis moderada irregular donde se identifica la formación de una pústula en la que se aprecian abundantes neutrófilos, sin bacterias ni hifas (PAS, Gram); en la dermis superficial y media existen focos de moderado infiltrado inflamatorio linfohistiocitario con distribución perivasicular. No hay datos histopatológicos de vasculitis (*Figura 3*). La

* Dermatólogo adscrito.
Servicio de Dermatología.
Hospital Regional Núm.
1 «Dr. Carlos Mac Gregor
Sánchez Navarro», IMSS.

† Estudiante de pregrado de
la Facultad de Medicina.
Universidad Nacional
Autónoma de México,
Campus Ciudad Universitaria.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido:
25/Noviembre/2017.
Aceptado:
13/Abril/2018.



dermatosis mostró mejoría sin tratamiento alguno después de siete días con remisión a los 18 días.

DISCUSIÓN

En primera instancia es indispensable aclarar que existen múltiples discrepancias en los términos disponibles en la literatura referentes a esta enfermedad. El indicio más antiguo de la aparición del concepto PAG se remonta a las descripciones de Andrews y Machacek en 1935, cuyos casos fueron llamados *pustular bacterid* (bactéride pustulosa), los cuales presentaban erupciones pustulosas palmoplantares después de una infección de tonsilas, de senos paranasales o dental y que evidenciaban presencia de estreptococos o estafilococos.^{2,3} Actualmente este concepto aparece en las fuentes de información como sinónimo de pustulosis palmoplantar (PPP), *pustulosis*



Figura 1. Pustulas de base eritematosa que confluyen formando placas.



Figura 2. Dermatoses bilateral y simétrica, caracterizada por múltiples pustulas sobre una base eritematosa.

palmaris et plantaris y bactéride pustulosa de Andrews.⁴ La pustulosis palmoplantar es una condición crónica inflamatoria caracterizada por cúmulos de pústulas estériles en las palmas y en las plantas que con el tiempo producen erupción repetidamente. Las observaciones clínicas sugieren que el tabaquismo, el estrés y fármacos como los inhibidores del TNF- α y (como Andrews lo sugirió) las infecciones focales como tonsilitis aguda o crónica, sinusitis crónica y dentales pueden contribuir al desarrollo de una exacerbación de PPP; enfermedad que ocurre en pacientes con susceptibilidad genética.⁵ Por esta razón la breve reseña anterior de PPP demuestra que es una enfermedad diferente a la PAG. Por otro lado, los sinónimos encontrados en la literatura para PAG son bactéride pustular aguda generalizada,⁴ pustulosis acral aguda y pustulosis palmoplantar aguda,¹ este último concepto podría hacer pensar que la PAG es la presentación aguda de la PPP; sin embargo, en la literatura esto no está explícitamente descrito.

La PAG está inmersa en un mundo de enfermedades que manifiestan pústulas estériles, dentro de las cuales es necesario hacer diagnóstico diferencial con dos pustulosis estériles en particular, cuyas manifestaciones clínicas son similares, su fisiopatología y etiología no están bien dilucidadas y lograr diferenciarlas representa un reto diagnóstico. Estas enfermedades son pustulosis aguda exantemática generalizada (PEAG) y psoriasis pustulosa generalizada (PPG) (*Tabla 1*).

PEAG

Se define como una erupción aguda rara, caracterizada por el desarrollo de numerosas pústulas estériles no foliculares (de docenas a cientos), sobre una base de eritema edematoso, suele haber fiebre y leucocitosis. En 90% de

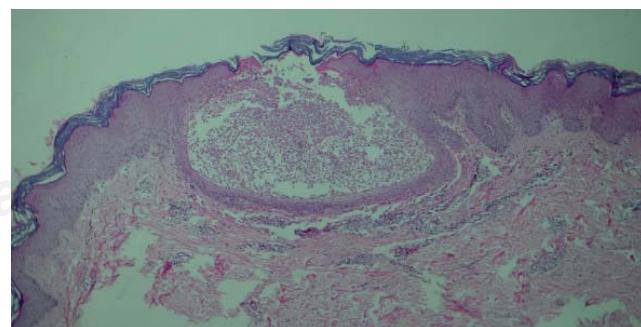


Figura 3. Se observa el cúmulo de neutrófilos formando una pústula intraepidérmica.

los casos son causadas por fármacos, de los cuales 80% son antibióticos (por ejemplo, aminopenicilinas y macrólidos). Diltiazem, allopurinol, furosemida son ejemplos del porcentaje restante de sustancias desencadenantes. La erupción se desarrolla en horas o días posteriores a la exposición y se resuelve espontáneamente dentro de las primeras dos semanas después de la suspensión del medicamento.

El restante 10% de la etiología está asociado a infecciones virales, bacterianas y parasitarias (como parvovirus B19, citomegalovirus, coxsackie B4 y *Mycoplasma pneumoniae*), medicamentos herbolarios y picaduras de araña. Los hallazgos histopatológicos de las lesiones describen una pústula subcórnea y/o intraepidermal espongiforme característica, leve infiltrado inflamatorio y frecuentemente se observan eosinófilos en las pústulas o en dermis.^{1,5}

PPG

Es un subtipo de psoriasis poco común, afecta principalmente a adultos, se desarrolla con o sin asociación a psoriasis preexistente, tiene una distribución generalizada o localizada (palmas, plantas o dedos de ambas extremidades). Clínicamente se detecta una erupción aguda, subaguda o crónica de pústulas sobre piel eritematosa y edematosa. Actualmente, algunos casos de PPG representan una nueva enfermedad genética autoinflamatoria

basada en mutaciones en el receptor antagonista de IL-36. La biopsia de piel muestra cambios psoriasiformes, neutrófilos en epidermis y pústulas espongiformes de Kogoj. En cuanto a estudios de laboratorio, los hallazgos más comunes son leucocitosis ($> 30,000$ células/ μL), VSG elevada, linfopenia, transaminasas hepáticas elevadas, hipoalbuminemia y antiestreptolisinas elevadas.^{1,6}

PAG

Como se definió en la introducción, se relaciona con enfermedad estreptocócica previa, pero también se le ha vinculado con la estreptobacilosis por *S. moniliformis*.^{7,8} Las pústulas tienen un halo eritematoso sobre piel normal, pueden generalizarse a tronco posteriormente y llegan a complicarse con glomerulonefritis, afectación articular o mucosa.⁹ Suele tener síntomas sistémicos como fiebre intermitente alta, hasta > 40 °C.⁸ En la histopatología se observa una pústula espongiforme subcórnea con o sin vasculitis leucocitoclástica. Los laboratorios pueden estar normales⁹ o tener AST elevada.¹

Correlacionando los hallazgos en nuestro paciente con la literatura, nos encontramos con la excepcional ausencia clínica del antecedente de infección faríngea, así como antiestreptolisinas negativas y cultivo faríngeo normal. Sin embargo, los hallazgos clínicos e histológicos coinciden con el diagnóstico de PAG.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial entre PAG, PEAG y PPG.^{1,6,7}

	PAG	PEAG	PPG
Edad	Niños y adultos	Adultos	Adultos
Causa	Infección estreptocócica respiratoria superior	Fármacos (80% antibióticos), enterovirus	Infecciones respiratorias superiores
Clínica	Pústulas con predominio acral con halo eritematoso Posteriormente pueden generalizarse en tronco y es posible que se completen con glomerulonefritis o afección articular o mucosa	Hipersensibilidad al mercurio Pústulas milimétricas confluentes sobre eritema generalizado, inicialmente afecta pliegues. Al resolverse producen descamación en collar	Pústulas confluentes sobre piel eritematosa con descamación en láminas
Transaminasas	Elevado	Normal	Elevado
Curso	Autolimitado	Autolimitado	Recurrente
Histología	Pústula espongiforme subcórnea con o sin vasculitis leucocitoclástica	Pústula subcórnea con o sin vasculitis leucocitoclástica Exocitosis de eosinófilos, extravasación hemática Edema en dermis papilar	Pústula espongiforme subcórnea con o sin acantosis psoriasiforme
Otras pruebas complementarias	Títulos altos de (ASLO) Cultivo de exudado faríngeo +	Pruebas epicutáneas	Títulos altos de ASLO, VSG elevada y leucocitosis ($> 30,000/\mu\text{L}$)

PAG = Pustulosis aguda generalizada, PEAG = Pustulosis exantemática aguda generalizada, PPG = Psoriasis pustulosa generalizada, ASLO = Anticuerpos antiestreptolisinas.

Anulamos PEAG, principalmente porque el paciente menciona que desde que se le prescribió warfarina hace 18 años, no ha tomado ningún tipo de medicamento adicional. Además de la ausencia de una base eritematosa generalizada bajo las pústulas y la biopsia sin presencia de eosinófilos ni extravasación hemática.

Excluimos el diagnóstico de la PPG debido a las características clínicas de las lesiones, que en la PPG son pústulas confluentes sobre una base de piel con descamación y eritema (características ausentes en el paciente). La biopsia con ortoqueratosis y sin el patrón psoriasisiforme epidérmico complementan el descarte de PPG.

Finalmente, en cuanto a la historia natural de la enfermedad se refiere, la PAG se autolimita.¹ En el caso de nuestro paciente, el cuadro remitió por completo a los 18 días sin complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Esquius M, Ribera M, Bielsa I, Ferrández C. Pustulosis aguda generalizada. *Actas Dermosifiliogr.* 2001; 92: 25-29.
2. Tan RS. Acute generalized pustular bacterid. An unusual manifestation of leukocytoclastic vasculitis. *Br J Dermatol.* 1974; 91 (2): 209-215.
3. Andrews GC, Machacek GF. Pustular bacterids of the hands and feet. *Arch Derm Syphilol.* 1935; 32 (6): 837-847.
4. Bieber T. Pustular diseases. In: Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdor W. *Dermatology.* 2nd Ed. Alemania: Springer; 2000. p. 700.
5. Sidoroff A, Chia-Yu C. *Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP)* [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2017 [updated 2017; cited 2017 Jul 10]. Available from: <http://www.uptodate.com>
6. Kalb RE. *Pustular psoriasis: pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis* [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2016 [updated 2016; cited 2017 Jul 10]. Available from: <http://www.uptodate.com>
7. Danion F, Bui E, Riegel P, Goichot B. Streptobacilosis characterised by palmoplantar pustulosis. *Lancet Infect Dis.* 2013; 13 (1): 96.
8. Murakami M, Ishida-Yamamoto A, Morhenn VB, Sayama K. Acute generalised pustular bacterid. *Lancet Infect Dis.* 2013; 13 (8): 655-656.
9. Hermosa-Gelbard A, Miguel-Gómez L, Sánchez-Neila N, Vañó-Galván S. Protocolo diagnóstico de las pústulas. *Medicine.* 2015; 11 (47): 2795-2799.

CONCLUSIÓN

La PAG es una enfermedad poco frecuente, o tal vez in-fradiagnosticada, que conlleva a un correcto diagnóstico diferencial con otras entidades como la PEAG y la PPG. El caso que compartimos es relevante debido a los escasos reportes en la literatura médica.

Correspondencia:

Eduardo Marín-Hernández

Servicio de Dermatología,
Hospital Regional Núm. 1,
«Dr. Carlos Mac Gregor Sánchez Navarro», IMSS.
Xola Núm. 222, Col. Del valle, 03100,
Benito Juarez, Ciudad de México.
Tel: 5639 5822
E-mail: emarinh1973@yahoo.com.mx