

Caso clínico dermatológico

Sergio Silva V.¹, Roberto Valdés F.², Cristián Vera K.²

HISTORIA CLÍNICA

Preescolar de 3 años de edad, sexo masculino, con antecedentes de Síndrome Bronquial obstructivo a repetición, quien consulta por un cuadro de cuatro días de evolución, caracterizado por eritema perioral asociado a compromiso del estado general. El paciente es evaluado en un comienzo en forma ambulatoria y tratado con medidas generales y una asociación de antihistamínicos y corticoides orales. El cuadro persiste y dos días más tarde se agrega exantema de mejillas y cuello con acentuación periocular y perioral, hiperestesia cutánea y aparición de vesículas y pústulas (figuras 1, 2 y 3). Fue entonces evaluado en un Servicio de Urgencia donde en un comienzo se maneja en forma ambulatoria con flucloxacilina más una asociación de antihistamínicos con corticoides. Tres días más tarde se constató que el exantema eritemato-vesicular se había extendido hacia el tronco y las cuatro

extremidades, con acentuación en pliegues, por lo que se decidió agregar al tratamiento previo un ungüento de corticoides. Al día siguiente es evaluado en nuestra Unidad, donde se encontró un paciente decaído e irritable, con hiperestesia cutánea, afebril y levemente deshidratado. Presentaba un exantema eritemato-pustular con acentuación perifleural, que sólo respetaba los segmentos distales de las extremidades y presentaba confluencia de pústulas y denudación en las áreas periorificiales, pliegues retroauriculares y cuello, más una moderada presencia de costras amarillas en dichos pliegues. En las conjuntivas presentaba un exudado purulento y no se observó compromiso de otras mucosas. En los estudios de laboratorio destacó un hemograma con leucocitosis de 19 500 leucocitos por mm³, sin desviación a izquierda, una eritrosedimentación de 21 mm a la hora, electrolitos plasmáticos normales y un cultivo faríngeo positivo para *Staphylococcus aureus* sensible a oxacilina.

1. Profesor Auxiliar Asociado. Unidad Docente Asociada de Dermatología, Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago.
2. Residente de Dermatología. Unidad Docente Asociada de Dermatología, Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago.



Figura 1. Exantema vesículo-pustular con acentuación periorifical y periflexural.



Figura 2. Eritema, pústulas y costras en región perioral y cuello.



Figura 3. Eritema y pústulas en abdomen y pliegue inguinal.



Figura 4. Descamación foliácea "en guante".

¿Cuál es su diagnóstico?

DIAGNÓSTICO

Síndrome de la piel escaldada estafilocócica.

El paciente se hospitalizó y fue tratado con cloxacilina endovenosa, hidratación parenteral y paracetamol. El exantema prosiguió hasta comprometer la piel de muñecas y tobillos y se estabilizó en el segundo día de hospitalización; paralelamente, comenzó a descamarse en forma foliácea en la cara y tronco, lo que se acompañó de prurito el que se manejó con hidroxicina y lubricación con una crema base aceite/agua. En el cuarto día de hospitalización se cambió el antibiótico por flucloxacilina oral y fue dado de alta al quinto día. En el control ambulatorio una semana después del alta, la piel y las conjuntivas se encontraban sanas y sin secuelas y las palmas de las manos y plantas los pies presentaban descamación gruesa en "guante y calcetín" (figura 4).

DISCUSIÓN

El síndrome de la piel escaldada corresponde a una erupción cutánea, caracterizada por eritema, vesiculación y posterior desprendimiento de las capas superficiales de la piel, secundaria a la acción de una toxina estafilocócica. De esta manera, el síndrome presenta una evolución clínica habitual que comienza con el impétigo ampollar para llegar a la piel escaldada. Suele afectar mayormente a niños pequeños y adultos cuyo sistema inmunológico se encuentra debilitado o a pacientes que padecen de patologías crónicas, como insuficiencia renal.

Presenta distribución mundial y aparece frecuentemente como una enfermedad intrahospitalaria.

El reservorio principal del agente infeccioso es el ser humano y el modo primario de transmisión es la diseminación por medio de las manos. Se caracteriza por ser un exantema eritematoso, vesículo-pustular y descamativo, causado por las toxinas epidermolíticas A y B del *Staphylococcus aureus* (grupo 2, fagotipos: 2, 3a, 3b, 3c, 55 y 71). Las manifestaciones clínicas están mediadas por la diseminación hematógena, en ausencia de anticuerpos antitoxina específicos de las toxinas estafilocócicas epidermolíticas o exfoliativas A o B. Cuando estas

cepas producen una infección cutánea, la acción de las toxinas producidas localmente determina la expresión de un impétigo ampollar.

El período de incubación varía entre 4 y 10 días y el contagio puede existir mientras persistan lesiones infectantes. El *Staphylococcus aureus* puede encontrarse en nasofaringe, ombligo, aparato urinario, erosiones superficiales y conjuntiva, extendiendo sus toxinas por vía hematógena, para llegar posteriormente a la piel, donde interactúa con la desmogleína 1, la principal proteína de adhesión celular presente en los desmosomas del estrato granuloso. Aquí desencadena una respuesta inmunológica que se manifiesta como separación de queratinocitos (acantolisis) en la epidermis, lo que se expresa clínicamente como pústulas con techo frágil.

El grupo mayormente afectado son los recién nacidos y menores de cinco años. Los adultos y niños mayores, difícilmente manifiestan la enfermedad, dado que generalmente tienen anticuerpos específicos antiestafilocócicos y una gran capacidad para localizar, metabolizar y excretar la toxina. Los recién nacidos tienen el mayor riesgo porque adquieren la enfermedad en forma congénita o a través de portadores asintomáticos del personal que trabaja en los servicios de neonatología. Un 20% a 40% de la población es portadora nasal de esta bacteria.

Clínicamente, el cuadro comienza con malestar general, fiebre, irritabilidad y un exantema eritematoso generalizado que en uno o dos días progresa a un exantema escarlatiniforme con hiperestesia cutánea. Se encuentra con mayor frecuencia en tronco, pliegues y zonas periorificiales. Entre uno y tres días después comienza la fase exfoliativa, con descamación y costras alrededor de la boca y órbitas. Al desprenderse estas costras, quedan por debajo fisuras radiales muy características. En esta fase puede aparecer ampollas laxas, principalmente en tronco, axilas, cuello e ingle. Por sectores, la piel se observa arrugada, desprendiéndose fácilmente la epidermis a la presión ejercida por los dedos (signo de Nikolsky), para dejar luego superficies erosivas, rojas y húmedas, que se secan alrededor de 24 horas después. Puede aparecer además, faringitis, conjuntivitis y erosiones superficiales en los labios, pero no están afectadas las superficies mucosas intraorales ni

genitales. Las conjuntivas pueden presentar inflamación, en ocasiones purulenta. La sensibilidad dolorosa de la piel es intensa. Las ampollas y erosiones difusas son estériles.

La fase descamativa se inicia entre dos y cinco días después del eritema cutáneo, en las manos y pies se observa una descamación en "guante y calcetín"; la curación se produce aproximadamente diez días después de comenzada la enfermedad, sin cicatrización.

El diagnóstico es básicamente clínico y puede hallarse la bacteria causante a través de cultivos de algún foco cutáneo, conjuntivas, nasofaríngeo y ocasionalmente en sangre. El diagnóstico de una infección estafilocócica debe ser investigado, solicitando hemocultivos, no siendo necesario aguardar las alzas febriles para la toma de las muestras. El resultado de estos cultivos es positivo en pacientes sin antibioticoterapia previa, en alrededor del 50% de los casos. Los cultivos de las bulas y la piel exfoliada, son estériles, lo que indica que la infección ocurrió a distancia; no obstante, se deben efectuar cultivos de todas las zonas sospechosas de infección localizada y de la sangre con objeto de identificar el origen de las toxinas epidermolíticas.

Los niveles plasmáticos de toxina estafilocócica epidermolítica se puede determinar mediante el test de ELISA F (ab')², primer sistema de detección con el potencial de confirmar el diagnóstico de síndrome estafilocócico de la piel escaldada, con una muestra de sangre, dentro de las tres primeras horas de presentación del cuadro.

Las manifestaciones en la anatomía patológica son la presencia de ampollas intraepidérmicas con el plano de clivaje en el estrato granuloso, con ausencia de infiltrado inflamatorio.

El pronóstico generalmente es bueno, pero cabe destacar que entre el 1 y 5%, puede presentar complicaciones como septicemia o desequilibrio hidroelectrolítico. Previo a la aparición de los antibióticos, este cuadro poseía una tasa de mortalidad cercana al 10%.

Dentro del diagnóstico diferencial, deben considerarse las siguientes posibilidades:

- Eritema multiforme mayor o síndrome de Stevens-Johnson, relacionado con la ingesta de fármacos como sulfas, anticonvulsivantes y penicilinas, en el cual la necrosis compromete todas las capas

epidérmicas hasta la dermis. Además, en la biopsia de piel se encuentran abundantes células inflamatorias. Clínicamente, se diferencia por el importante compromiso de las mucosas en este síndrome.

- Necrosis epidérmica tóxica, en la cual hay necrosis y desprendimiento de todo el espesor de la epidermis, secundario a una reacción adversa a medicamentos. Llega a ser la etapa más avanzada del eritema multiforme mayor y corresponde a un enfermedad muy grave.
- Síndrome del niño maltratado, el cual también puede tener esta presentación cuando la injuria es térmica o química, pero generalmente hay otros signos clínicos de maltrato.
- Causas raras de escaldadura incluyen la intoxicación con ácido bórico y el contacto cutáneo con gasolina o parafina.

En cuanto al tratamiento del Síndrome de piel escaldada, éste se basa fundamentalmente en una adecuada y prolongada antibioticoterapia. La finalidad es erradicar el foco de infección, utilizando antibióticos de primera o segunda generación, ya sea por vía oral o endovenosa, de acuerdo a la gravedad del cuadro. Todos los casos deben ser tratados con penicilinas semisintéticas no inactivadas por la penicilinas, como la Cloxacilina. Como antibióticos alternativos, deben considerarse cefalosporinas de primera generación, lincomicina, eritromicina y clindamicina. Los *Staphylococcus* resistentes a la cloxacilina son encontrados en casos de infecciones hospitalarias, donde la cloxacilina es ineficiente en muchos casos, por lo que se debe utilizar vancomicina. En la mayoría de los casos, se necesita hospitalizar al paciente para confirmar el diagnóstico y comenzar la antibioticoterapia por vía endovenosa, ya que en el período de estado de la enfermedad, estos niños suelen presentar dificultad para hidratarse y alimentarse.

Es importante el cuidado de la piel erosionada y no es necesario el uso de antibióticos tópicos. Los corticoides sistémicos están contraindicados, debido a que aumentarían la morbilidad. Además del tratamiento antibiótico se debe cuidar la regulación de la temperatura y de los líquidos corporales del paciente. Los emolientes y humectantes son muy útiles, en la última etapa de la enfermedad.

El pronóstico en general es bueno y el

paciente cura más o menos a los diez días después de iniciado el cuadro. La morbilidad aumenta en los casos en los que aparecen complicaciones como pérdida excesiva de líquidos, desequilibrio electrolítico, alteración en la regulación de la temperatura, neumonía, celulitis y septicemia.

REFERENCIAS

- 1.- *Amagai M*: Toxin in bullous impetigo and staphylococcal scalded-skin syndrome targets desmoglein 1. *Nat Med* 2000; 6: 1213-4.
- 2.- *Brines J*: Estafilococias. En: Meneghello J. et al: *Pediatría Práctica en Diálogos*. 1º Edic. Edit. Panamericana. Buenos Aires, Argentina. 2001; 398-404.
- 3.- *Castillo P*: Dermatología neonatal. En: Meneghello J. et al: *Pediatría Práctica en Diálogos*. 1º Edic. Edit. Panamericana. Buenos Aires, Argentina. 2001; 1217.
- 4.- *García-Doval I*: Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. *Arch Dermatol* 2000; 136: 323-7.
- 5.- *Ladhani S*: Development and evaluation of detection systems for staphylococcal exfoliative toxin: a responsible for scalded-skin syndrome. *J Clin Microbiol* 2001; 39: 2050-4.
- 6.- *Ladhani S*: Recent developments in staphylococcal scalded skin syndrome. *Clin Microbiol Infect* 2001; 7: 301-7.
- 7.- *Makhoul IR*: Staphylococcal scalded-skin syndrome in a very low birth weight premature infant. *Pediatrics* 2001; 108: 16.
- 8.- *Cribier B, Piemont Y, Grosshans E*: Staphylococcal scalded skin syndrome in adults. A clinical review illustrated with a new case. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30.
- 9.- *Grando S, Grando A, Glukhenky B, et al*: History and clinical significance of mechanical symptoms in blistering dermatoses: A reappraisal. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 86-92.