



Pediatría

<http://www.revistapediatria.org/>
DOI: <https://doi.org/10.14295/pediatr.v52i1.129>



Reportes de caso

Síndrome de piel escaldada estafilocócica en lactante mayor

Ricardo Hernández-Sarmiento^a, María Isabel Lozano-Jaramillo^b, Martha I. Álvarez-Olmos³

a Residente de pediatría, Universidad del Rosario, Bogotá DC, Colombia.

b Pediatra, Fundación Cardioinfantil, Bogotá DC, Colombia

c Infectóloga pediatra, Fundación Cardioinfantil, Universidades El Bosque, El Rosario, La Sabana, Bogotá DC, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 06 de febrero de 2019

Aceptado el 06 de marzo de 2019

Palabras clave:

Síndrome estafilocócico de la piel escaldada
Staphylococcus aureus
exfoliatinas
desmogleína 1
niño

Keywords:

Staphylococcal scalded skin syndrome
Staphylococcus aureus
desmoglein 1
child

RESUMEN

Antecedentes: El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SPEE) es una condición rara, caracterizada por la esfacelación de la piel como consecuencia de la acción de las toxinas exfoliativas (TE) producidas por el *Staphylococcus aureus*. La terapia consiste en antibióticos específicos y tratamiento de soporte con manejo interdisciplinario.

Caso clínico: Presentamos el caso de una lactante mayor quien ingresa con lesiones ampollas y esfacelación de la piel que de corta evolución que inicia en región genital, con progresión hasta comprometer el 40% de superficie corporal total, por lo que requirió manejo en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).

Conclusión: El SPEE a pesar de ser una enfermedad infrecuente, presenta una clínica característica la cual permite a los pediatras diferenciarlo de otras patologías infecciosas de la piel y así realizar un diagnóstico temprano.

Staphylococcal scalded skin syndrome in an older infant

A B S T R A C T

Background: Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS) is a rare condition, characterized by skin sputtering resulting from the action of exfoliative toxins (ET) produced by *Staphylococcus aureus*. The therapy consists on specific antibiotics and supportive treatment with interdisciplinary management.

Clinical case: We present the case of an older infant admitted with bullous lesions and skin disruption of short evolution that begins in the genital region, with progression and compromise of 40% of total body surface requiring management in the pediatric intensive care unit (PICU).

Conclusion: SSSS despite being an infrequent disease, presents a characteristic clinical feature that allows pediatricians to differentiate it from other infectious pathologies of the skin, and thus make an early diagnosis.

*Autor para correspondencia. Ricardo Hernández-Sarmiento

Correo electrónico: ricardo.hernandez@urosario.edu.co, rherandezs15@hotmail.com

Introducción

El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SPEE) es una condición rara, descrita por primera vez en 1878 por Baron Gottfried Ritter von Rittershain, quien presentó 297 casos en niños en un periodo de 10 años. Se caracteriza por iniciar con síntomas sistémicos como fiebre y malestar general, seguido de una erupción eritematosa generalizada y aparición de ampollas en piel con superficie delgada la cual rompe fácilmente con poca presión (1). La epidemiología es poco conocida describe aumento en todas las edades (2). La fisiopatología se centra en la inactivación de la desmogleina 1 ubicada en los queratinocitos de la piel, por las toxinas exfoliativas A y B del *Staphylococcus aureus*, resultando en la esfacelación de la piel (3). El tratamiento consiste en iniciar manejo antibiótico lo antes posible, siendo de primera elección las penicilinas resistentes a penicilinasa, dirigidas a tratar la infección por *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina (SAMS), aislados en la mayoría de los pacientes (4).

Caso clínico

Paciente de 20 meses de edad quien ingresa a servicio de urgencias por cuadro de 6 horas de evolución consistente en aparición de lesiones ampollosas y esfacelación de la piel que inicia en región genital, posteriormente en axilas, región perioral y cuello (figura 1), asociado a irritabilidad, sin picos febriles. Como antecedente de importancia, fue diagnosticada con otitis media aguda y tratada con amoxicilina completando tratamiento por 7 días. Al examen físico se encuentra paciente irritable, con lesiones ampollosas que corresponden al 3% de la superficie corporal total, signo de Nicolsky positivo. Hemograma muestra leucocitosis con neutrofilia, prueba rápida estreptococo beta hemolítico grupo A fue negativo, cultivo faríngeo positivo para SAMS sensible a clindamicina.



Figura 1. Esfacelación en cuello, región superior de tórax anterior y ampollas en cara con eritodermia

Se inició manejo antibiótico con ampicilina/sulbactam. A los tres días de estancia hospitalaria las lesiones progresan en cara, tórax, espalda y extremidades (figura 2), sin compromiso de palmas, plantas o mucosas por lo que se escalona manejo con oxacilina y clindamicina. Se trasladó a la unidad de cuidado intensivo pediátrico (UCIP) dado compromiso del 40% de la superficie corporal permaneciendo seis días sin soporte vasopresor o ventilatorio. Paciente con evolución favorable con mejoría de lesiones en piel (figura 3) y con egreso a los 14 días de hospitalización.



Figura 2. Esfacelación en espalda



Figura 3. Mejoría de lesiones en espalda

Discusión

El SPEE fue descrito por primera vez en 1878 por Baron Gottfried Ritter von Rittershain; sin embargo, hasta 1891 se aisló por primera vez el *Staphylococcus aureus*. El síndrome se empezó a estudiar con más atención hasta que Alan Lyell en 1956 describió la necrólisis epidérmica tóxica (NET), una erupción similar a la producida en el síndrome de piel escaldada estafilocócica. Posteriormente se evidenció que la exfoliación por *Staphylococcus aureus* produce una división de la zona granulosa de la epidermis mientras que la NET produce una división de la unión dermoepidérmica. En 1970 se demostró la participación de las toxinas del *S. aureus* en la fisiopatología (1) y hasta 1972 se describió en un adulto (4). La epidemiología es incierta aunque ha aumentado en todas las edades, siendo predominante en neonatos y adolescentes y raro en adultos. En Francia y Alemania se encontró una incidencia entre 0.09-0.56 por cada millón de personas, mientras que en Estados Unidos se realizó un estudio multicéntrico, prospectivo de 4 años en el cual se observó una incidencia anual de 7.6 casos por cada millón de niños y se estima una mortalidad pediátrica entre 3.6-11% (2,5,6).

El *Staphylococcus aureus*, el cual coloniza fosas nasales u ombligo, produce toxinas exfoliativas (TE) las cuales se pueden absorber y circular por el torrente sanguíneo para inactivar específicamente a proteínas de unión en la piel. Sin embargo se ha reportado que entre 15-40% de los humanos poseen *Staphylococcus aureus* en piel sin signos o síntomas de infección (3,7,8). Las desmogleínas 1 y 3 son proteínas transmembrana encargadas a la adhesión celular junto con las desmocolinas. Las TE causan ampollas dada su especificidad especial para inactivar a la desmogleína 1 ubicada en el estrato córneo, que forma la barrera epidérmica, sin alterar a la desmogleína 3, predominante en mucosas (3,9).

Las TE tienen 2 serotipos mayores, A y B (TEA y TEB). La prevalencia de éstas TE varían según los países; en Estados Unidos y Europa, el 80% de las toxinas producidas por *Staphylococcus aureus* son TEA mientras que en Japón hay predominancia de TEB. El gen que codifica la TEA se encuentra en el cromosoma, a diferencia del gen que codifica la TEB que se encuentra en un plásmido; sin embargo, ambas TE poseen el 40% de secuencias de aminoácidos iguales (10).

El cuadro clínico inicial puede ser muy inespecífico como aparición de fiebre, hiporexia, irritabilidad y malestar general con manifestaciones dermatológicas posteriores como erupción eritematosa de la piel asociado a ampollas y esfacelación con poca presión (signo de Nicolsky positivo) dejando áreas expuestas asociadas a hipersensibilidad y dolor, dentro de horas a días (1,10,11). El impétigo bulloso es una forma de SPEE localizado el cual es una de las infecciones bacterianas más comunes y puede ocurrir a cualquier edad. En neonatos, el SPEE es llamado también "enfermedad de Ritter"; las lesiones en su mayoría se encuentran alrededor del ombligo o perineo mientras que en los niños mayores son más comunes en las extremidades, respetando siempre las mucosas (6,11,12). En el caso presentado, las lesiones iniciaron en región perineal como suele suceder en los neonatos y posteriormente se

expandieron a tronco y extremidades con gran compromiso de la superficie corporal total con indicación de manejo en la UCIP.

El diagnóstico es clínico y se recomienda identificar el *Staphylococcus aureus* mediante cultivos de sangre, orina, hisopado nasal o faríngeo. La biopsia de piel se puede indicar para descartar NET, el cual histológicamente muestra un desprendimiento de la unión dermoepidérmica a diferencia del SPEE que evidencia desprendimiento de la capa granulosa de la epidermis (1,4,8). En nuestro caso, se realizó el diagnóstico mediante la historia clínica y se confirmó mediante aislamiento de SAMS en el cultivo faríngeo, sin necesidad de cambio de conducta médica.

El tratamiento requiere un enfoque combinado con antibióticos, hidratación intravenosa, analgésicos, cuidados de piel, y en casos severos monitorización en UCIP permitiendo un manejo multidisciplinario (13). El antibiótico debe ser iniciado lo antes posible a pesar de que la clínica pueda seguir empeorando durante otras 24-48 horas después de su inicio, hasta que las TE hayan sido neutralizadas o excretadas vía renal. Se recomiendan penicilinas resistentes a la penicilinas para la infección por *Staphylococcus aureus* sensible a la metilicina observada en la mayoría de los pacientes, como en el caso presentado. En caso de alergia a los betalactámicos se puede iniciar clindamicina. En caso de no mejoría clínica, se debe considerar *Staphylococcus aureus* resistente a metilicina y se debe cambiar a glucopéptido hasta confirmación por medio de cultivos (4). La clindamicina adicional se puede emplear como coadyuvante al manejo de primera línea, dada su capacidad de inhibir la producción de toxinas, aunque actualmente no hay evidencia extensa que avale este manejo terapéutico, dada la baja incidencia del síndrome (14). Se debe tener en cuenta la epidemiología local dado que en un estudio realizado en Estados Unidos, observaron una resistencia a oxacilina y clindamicina de 14% y 48%, respectivamente, afectando más a niños menores; esto contrasta un estudio retrospectivo realizado en China donde observaron una resistencia de clindamicina hasta 86% y todos los casos fueron susceptibles a oxacilina (15). En nuestro caso, la evolución de la enfermedad inicial con tratamiento con ampicilina y betalactamasa fue tórpida con progresión de lesiones y aumento del compromiso de la superficie corporal total, que llevó a cambiar manejo a oxacilina y clindamicina, con una evolución favorable.

La analgesia debe depender del dolor de cada paciente. La mayoría requiere una infusión de opioides como el fentanil. Los antiinflamatorios no esteroideos están contraindicados dado el riesgo de sangrado de la piel y que se debe preservar al máximo la función renal para la excreción adecuada de las TE (13). En nuestro caso, la paciente requirió morfina inicialmente y fentanil en su estancia en la UCIP.

Los líquidos intravenosos se deben administrar para compensar la pérdida de líquidos y prevenir la hipovolemia, al igual que una quemadura extensa (4). Se debe considerar bolo de plasma fresco congelado a 10ml/kg en niños que estén inestables clínicamente; en caso de requerirse un segundo bolo, debe ser de diferente donante dada posibilidad de baja disponibilidad de anticuerpos contra las TE en el primer donante. Como última opción, en caso de no mejoría clínica,

se recomienda administrar inmunoglobulina humana a 0.4 g/kg cada día por 5 días. (4,13).

Ante el riesgo de hiponatremia por pérdida de fluidos, se recomienda mantenimiento con líquidos intravenosos isotónicos, aunque esto difiere según diferentes autores, sugiriendo administrar solución salina al 0.45% y dextrosa al 5%, restringidos a un 80% de los líquidos basales (4,13). En nuestro caso se calcularon los líquidos con la fórmula de Parkland para quemaduras y se administraron a 3000 cc/m²/día con riesgo de sobredosis con dicha fórmula. Adicionalmente se le colocaron apósitos en piel indicados por dermatología y descolonización de SAMS con mupirocina tópica nasal. La paciente tuvo una adecuada evolución clínica por lo que se dio egreso a los 14 días de hospitalización.

Conclusión

El síndrome de piel escaldada estafilocócica a pesar de ser una enfermedad infrecuente, presenta una clínica característica la cual permite a los pediatras diferenciarlo de otras patologías infecciosas de la piel y así realizar un diagnóstico temprano.

REFERENCIAS

1. Mockenhaupt M, Idzko M, Grosber M, Schöpf E, Norgauer J. Epidemiology of staphylococcal scalded skin syndrome in Germany. *J Invest Dermatol.* 2005;124(4):700-3.
2. Staiman A, Hsu D, Silverberg J. Epidemiology of Staphylococcal Scalded Skin Syndrome in United States Children. *Br J Dermatol.* 2018;178(3):704-8.
3. Stanley JR, Amagai M. Pemphigus, Bullous Impetigo, and the Staphylococcal Scalded-Skin Syndrome. *N Engl J Med.* 2006;355(17):1800-10.
4. Handler MZ, Schwartz RA. Staphylococcal scalded skin syndrome: diagnosis and management in children and adults. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014;28(11):1418-23.
5. Kouakou K, Dainguy ME, Kassi K. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome in Neonate. *Case Rep Dermatol Med.* 2015;2015:1-4.
6. Yamasaki O, Yamaguchi T, Sugai M, Chapuis-Cellier C, Arnaud F, Vandenesch F, et al. Clinical manifestations of staphylococcal scalded-skin syndrome depend on serotypes of exfoliative toxins. *J Clin Microbiol.* 2005;43(4):1890-3.
7. Dancer SJ, Garratt R, Saldanha J, Jhoti H, Evans R. The epidermolytic toxins are serine proteases. *FEBS Lett.* 1990;268(1):129-32.
8. Mishra AK, Yadav P, Mishra A. A Systemic Review on Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS): A Rare and Critical Disease of Neonates. *Open Microbiol J.* 2016;10(1):150-9.
9. Amagai M, Matsuyoshi N, Wang ZH, Andl C, Stanley JR. Toxin in bullous impetigo and staphylococcal scalded-skin syndrome targets desmoglein 1. *Nat Med.* 2000;6(11):1275-7.
10. Amagai M, Yamaguchi T, Hanakawa Y, Nishifuji K, Sugai M, Stanley JR. Staphylococcal exfoliative toxin B specifically cleaves desmoglein 1. *J Invest Dermatol.* 2002;118(5):845-50.
11. Ladhani S. Recent developments in staphylococcal scalded skin syndrome. *Clin Microbiol Infect.* 2001;7(6):301-7.
12. Grama A, Merginean OC, Meli LE, Georgescu AM. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome in Child. A Case Report and a Review from Literature. *J Crit Care Med.* 2016;2(4):192-7.
13. Blyth M, Estela C, Young AER. Severe staphylococcal scalded skin syndrome in children. *Burns.* 2008;34(1):98-103.
14. Gil F, Herranz M, Durán G, Zandueta I, Gimeno J, Bernaola E. Clindamicina como terapia adyuvante en el síndrome de piel escaldada estafilocócica. *An Sist Sanit Navar.* 2014;37(3):580-7.
15. Braunstein I, Wanat KA, Abuabara K, McGowan KL, Yan AC, Treat JR. Antibiotic sensitivity and resistance patterns in pediatric staphylococcal scalded skin syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2014;31(3):305-8.