

Síndrome de la Escaldadura Estafilocócica

GUERRER-FERNANDEZ, J.
Hospital infantil La Paz, Madrid.

Fecha de publicación: abril de 2002

Se denomina Síndrome de piel escaldada estafilocócica (SSSS: Staphylococcal Scalded Skin Syndrome) a un grupo de trastornos ampollosos de la piel causados por exfoliotoxinas (ET) que elaboran determinadas cepas de *Staphylococcus aureus*.

EPIDEMIOLOGÍA

La enfermedad, que afecta preferentemente a recién nacidos y niños menores de 5 años, también puede desarrollarse en edades posteriores de la infancia y en adultos con patología subyacente (insuficiencia renal, inmunodeficiencias y enfermedades oncológicas)(1). La distribución etaria y la distinta severidad del proceso se justifica porque los niños mayores y los adultos disponen de anticuerpos protectores que limitan la enfermedad a escala local (impétigo). En los grupos susceptibles anteriormente indicados, la carencia de éstos anticuerpos permite que las toxinas sean liberadas a la circulación y provoquen formas generalizadas de SSSS(1). En los recién nacidos, a la incompetencia inmunológica se añade la inmadurez de la función renal que limita el aclaramiento de las toxinas (Resnik 2000). En brotes de SSSS descritos en los servicios de neonatología y maternidades el personal sanitario suele ser el portador de cepas de estafilococos productores de toxinas epidermolíticas(2). Recientemente se ha descrito un caso de desarrollo intrauterino (3) que pone de manifiesto el riesgo potencial de la amniocentesis (SSSS congénito).

ETIOPATOGENIA

Producido por la toxina exfoliativa (ET) de determinadas cepas de *Staphylococcus aureus*. Este es un germen Gram positivo que coloniza a la especie humana (preferentemente en la nariz, periné, axilas, ojos y heridas), considerándose la posibilidad de que animales e incluso objetos inanimados (sistemas de ventilación en los hospitales), pudieran actuar

como reservorios de estafilococos productores de toxinas. Las cepas involucradas en ésta patología producen al menos dos tipos de toxinas epidermolíticas: las exfoliotoxinas A y B (ETA y ETB). En los países occidentales del 80 al 85% de los estafilococos productores de exotoxinas pertenecen al fago grupo II (tipos 71 y 55) y de ellos cerca del 90% son cepas que sintetizan y liberan ETA. En Japón, por el contrario, predominan las productoras de ETB siendo menos probable que sean fago grupo II (3,4).

Desde hace tiempo se conoce que las ET estafilocócicas producen ampollas y denudación por disrupción de la capa granular de la epidermis.

El síndrome abarca *formas localizadas* (impétigo bulloso), *formas abortivas* (variante escarlatiniforme) y *formas generalizadas* (1,2,6). En el primer caso, las toxinas limitan su acción a la zona primariamente infectada provocando una lesión bullosa aislada o un agrupamiento regional de lesiones; en las formas generalizadas las ET son liberadas al torrente circulatorio desde el foco infeccioso actuando, entonces, a distancia.

CLÍNICA

1. *Impétigo bulloso*: Es la forma más frecuente y leve del síndrome. Se manifiesta como ampollas (únicas o en escaso número), flácidas, de contenido claro y que duran 2-3 días. Pueden localizarse a cualquier nivel siendo típica la afectación del área del pañal en el recién nacidos. De forma progresiva se van enturbiando hasta que se rompen dejando una costra marronácea y plana que va creciendo centrífugamente y curando por el centro dando lugar a un aspecto circinado de la lesión. Son lesiones asintomáticas que cursan sin alteración del estado general (5).

2. La *forma generalizada* se corresponde con el término clásico de Enfermedad de Ritter y para

algunos autores es sinónimo del verdadero SSSS (3). La enfermedad es rara en niños mayores de 5 años y sus manifestaciones pueden variar según la edad del paciente. En los lactantes y preescolares las lesiones suelen limitarse a la parte superior del cuerpo pero en los recién nacidos puede verse afectada toda la piel (Enfermedad de Ritter).

Con frecuencia se encuentra el precedente de una infección superficial (nasofaríngea, conjuntival, umbilical, urinaria) pero no es raro que quede sin precisarse el foco primitivo. Inicialmente pueden asociarse fiebre e irritabilidad seguida de eritema escarlatiniforme y sensibilidad cutánea siendo llamativa la afectación flexural y periorificial. Transcurridos 1 ó 2 días aparecen ampollas flácidas que se rompen con facilidad dejando un área denudada y brillante. El signo de Nikolski (la suave fricción de la piel es suficiente para provocar la separación epidérmica dejando una superficie roja, brillante y exudativa) puede obtenerse incluso en la piel aparentemente no afectada. Es muy característica la conjuntivitis y la afectación circumoral y labial con formación de costras así como el que la mucosa oral permanezca indemne. Si la afectación cutánea es universal, puede comprometerse la homeostasis hidroelectrolítica y térmica. En la infancia la mortalidad es reducida pero no insignificante... (1,2,6)

3. En la *forma abortiva* escarlatiniforme no se desarrolla la fase bullosa pero puede estar presente el signo de Nikolski.

* En cuanto al **diagnóstico diferencial** cabe considerar las siguientes posibilidades:

- **Formas localizadas** (Impétigo):

. El impétigo estreptocócico se caracteriza por pequeñas vesículas que evolucionan con rapidez a las características placas costrosas, de apariencia melicérica y contornos irregulares. El estafilocócico consiste en una o pocas ampollas superficiales, que estallan con facilidad dejando una base denudada, eritematosa y brillante (1).

- **Formas generalizadas**: Es esencial distinguir el SSSS del eritema exudativo multiforme inducido por virus o fármacos / Necrólisis epidérmica tóxica (EEM/NET), dado que ésta requiere tratamiento esteroideo y los corticoides pueden facilitar la sobreinfección del SSSS con pronóstico a veces infausto (1).

. *Necrólisis epidérmica tóxica (o EEM de origen viral)*. En el primer caso se trata de un trastorno frecuentemente es inducido por fármacos que puede diferenciarse del SSSS por la biopsia cutánea y por una historia previa de urticaria o lesiones diana que aparecen 2 ó 3 días antes del desarrollo de las bullas. En el examen histológico se observa una necrosis epidérmica completa con un importante infiltrado dérmico, perivascular, de células inflamatorias, alteraciones que faltan en el SSSS (1,4,6).

. En el recién nacido una *Mastocitosis cutánea difusa* puede asemejarse a una enfermedad de Ritter (7).

. Ocasionalmente el SSSS puede parecerse a una *epidermolisis bullosa*, una *quemadura*, un *Síndrome de shock tóxico*, una *enfermedad de Kawasaki* o una *Escarlatina* (1,4,6).

DIAGNÓSTICO (1)

- Frotis periféricos (piel, nariz, ombligo, etc). De escaso valor ya que el *S. aureus* en un comensal habitual de la piel y ha podido aislarse hasta en el 50% de los casos de EM/NET.
- Cultivo del *S. aureus* y demostración de que pertenece a cepas elaboradoras de ET. Es complejo y los resultados se demoran días. Diagnóstico retrospectivo.
- Examen histológico de la piel desprendida o biopsia cutánea. Es el método más fidedigno pero requiere la rápida evaluación por un especialista (anatomopatólogo). Demuestra que la ampolla es intraepidérmica. En el EEM/NET el desprendimiento es dermoepidérmico.

Secuencia diagnóstico-terapéutica

1. Forma localizada en niño con buen estado general: Antibioterapia oral (véase más adelante). Durante las primeras 24-36 horas, pueden aparecer nuevas lesiones dado que se trata de una enfermedad mediada por toxinas. Si transcurrido éste tiempo siguen apareciendo lesiones debe procederse al ingreso hospitalario (investigaciones y antibioterapia más agresiva. Para algunos autores es preceptivo la vía intravenosa. Otros dudan de que sea más eficaz (1,4).

2. Exantema exfoliativo extenso. Antibioterapia intravenosa y otras medidas (véase más adelante). Considerar la posibilidad de proceder a su traslado a una unidad de quemados.

TRATAMIENTO

1. Antibioterapia: La dicloxacilina oral (15 a 50 mg/kg/día) es el tratamiento de elección en las formas localizadas con buen estado general. Los recién nacidos y las formas graves requieren antiestafilocócicos por vía intravenosa.

La reciente aparición de *S. aureus* productores de ET resistentes de la meticilina, añade importancia al tema (1,4). Por otra parte, cambios en los hábitos respecto al cuidado del cordón umbilical del recién nacido (rechazo en el uso de antisépticos por la prolongación de su desprendimiento que de ello se deriva), puede facilitar las infecciones por *S. aureus* y, con ello, el desarrollo de SSSS (4)

2. Medidas generales: La piel debe ser mínimamente manejada especialmente en las primeras 24 horas. Los recién nacidos pueden requerir "protocolos de quemados" poniendo especial atención en las pérdidas hidroelectrolíticas y en las posibles sobreinfecciones de la piel afectada.

Durante la fase descamativa la aplicación, dos veces al día, de pomadas blandas, reducen las molestias cutáneas y ayudan a recuperar la integridad cutánea.

Otras alternativas terapéuticas en estudio (1)

- Anticuerpos anti-toxinas (infusión). Investigada en animales.
- Concentraciones subinhibitorias de clindamicina pueden inhibir en un grado significativo la producción de toxinas tanto en cepas meticilinsensibles como en resistentes.
- Anti-inflamatorios (pentoxifilina). Inhibirían la respuesta del organismo a las toxinas. Existe escasa evidencia que apoyen su uso sistemático en el tratamiento del SSSS. (1).

BIBLIOGRAFIA

1. Ladhani S, Joannou CL. Difficulties in diagnosis and management of the staphylococcal scalded skin syndrome. *Ped Infect Dis J* 2000;19:819-21.
2. Resnick SD. Staphylococcal scalded syndrome. En *Textbook Pediatric Dermatology*. Harper J, Oranje A, Prose N. Ed. Blackwell Science. Oxford 2000, vol 1:376-7.
3. Lo WT, Wang CC, Chu ML. Intrauterine staphylococcal scalded skin syndrome: Report of a case. *Ped Infect Dis J* 2000;19:481-2.
4. Ladhani S, Evans RW. Staphylococcal scalded skin syndrome. *Arch Dis Child* 1998;78:85-8.
5. Guerrero-Fernández, J. Impétigo. *Web PEDIátrica*. Septiembre 2001.
6. Elias PM, Fritsch PO. Staphylococcal Scaled-Skin Syndrome. En *Dermatology in General Medicine* 4th ed. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. Ed. MacGraw-Hill, Inc. 4th ed. New York 1993, vol I:601-5.
7. Golitz, L.E. et al. Bullous mastocytosis: Diffuse cutaneous mastocytosis with extensive blisters mimicking scalded skin syndrome or erythema multiforme. *Pediatric Dermatology* 1984; 4: 288-294.