

Enfermedad de Ritter en un recién nacido Reporte de un caso

Minerva Natalia Sahagún-Cuevas, Carlina Pulido-Guerrero, Cristina Navarro-Sandoval y
Wendy Guadalupe Rivera-Valdivia

Autor para correspondencia

Minerva Natalia Sahagún Cuevas. Especialización en Medicina Familiar. Adscrita a la Unidad de Medicina Familiar 171. Instituto Mexicano del Seguro Social, Delegación Jalisco.

Teléfono: (33) 36328311 Ext. 31485

Contacto al correo electrónico: natsah@hotmail.com

Palabras clave: Enfermedad de Ritter, signo de Nikolsky, Staphylococcus aureus, toxina exfoliativa.

Keywords: Exfoliative toxin, Nikolsky's sign, Ritter's Disease, Staphylococcus aureus.



Enfermedad de Ritter en un recién nacido

Reporte de un caso

Sahagún-Cuevas MN, Navarro-Sandoval C, Pulido-Guerrero C, Rivera-Valdivia WG

Resumen

El síndrome de la piel escaldada estafilocócica o Enfermedad de Ritter es una grave afección cutánea de repercusión sistémica producida por la toxina exfoliativa tipo A y B del *Staphylococcus aureus* grupo phago II. Afecta a neonatos y niños menores de 5 años de ambos sexos. Se presenta el caso de una recién nacida de 22 días, que inició a los 19 días de vida de manera súbita con descamación de la piel en colgajo en área peribucal y abdomen, con presencia de placas descamativas en genitales y con eritema, descamación en guante, ampollas decapitadas y Nikolsky positivo en extremidades.

Palabras clave: *Enfermedad de Ritter, signo de Nikolsky, Staphylococcus aureus, toxina exfoliativa.*

Ritter's disease in a newborn

Abstract

Staphylococcal scalded skin syndrome or Ritter's Disease is a severe systemic repercussion skin condition produced by the exfoliative toxin type A and B from Staphylococcus aureus Phago II. It affects newborns and babies under 5 in both genders. We present the case of a 22 days old newborn that flares at day 19 of age suddenly with flaking in skin in flaps, peribuccal area and abdomen. Also, presence of plaques in genital zone and erythema, scaling, broken blisters and positive nikolsky in her limbs.

Key words: *Exfoliative toxin, Nikolsky's sign, Ritter's Disease, Staphylococcus aureus.*

Servicio de Medicina Familiar. Unidad de Medicina Familiar 171, Instituto Mexicano del Seguro Social, Delegación Jalisco, MX.

Autor para correspondencia

Minerva Natalia Sahagún Cuevas.
Especialización en Medicina Familiar.
Adscrita a la Unidad de Medicina Familiar 171. Instituto Mexicano del Seguro Social, Delegación Jalisco.
Teléfono: (33) 36328311 Ext. 31485
Contacto al correo electrónico:
natsah@hotmail.com

Introducción

El síndrome de la piel escaldada estafilocócica o Enfermedad de Ritter es una grave afección cutánea de repercusión sistémica producida por la toxina exfoliativa tipo A y B del *Staphylococcus aureus* grupo phago II, provocando una separación intraepidérmica dentro del estrato granuloso de la piel.¹ Afecta a neonatos y niños menores de 5 años de ambos sexos, teniendo mayor incidencia en meses calurosos. La morbilidad es alta y la mortalidad es de 4%. En pacientes adultos, los factores de riesgo encontrados para presentarla son la inmunosupresión y la insuficiencia renal, aumentando hasta un 50% la mortalidad en este grupo de edad.²

La enfermedad inicia como una infección localizada en el ombligo, periorificial (boca, ojos o ano); en neonatos puede iniciar con una conjuntivitis purulenta, infección nasofaríngea u onfalitis. La piel presentará una descamación intraepidérmica por la diseminación hematogena de la toxina.³

Los signos y síntomas que se encuentran principalmente son: eritrodermia con aparición de ampollas, descamación posterior y áreas desnudas de la piel de tipo quemaduras o escaldaduras, la presencia del signo de Nikolsky, fisuras y costras periorales, anales o periorbitarios, fiebre y malestar general, conjuntivitis y edema palpebral, afectando con mayor frecuencia la cara, axilas y las ingles, aunque puede extenderse a toda la superficie corporal.³

Se reconocen tres etapas de la enfermedad:

1. Fase de eritema: se caracteriza por fiebre, irritabilidad, eritema escarlatíniforme doloroso al tacto que se localiza predominantemente en áreas periorificiales y flexibles.
2. Fase de ampollas: aparece entre las 24 a 48 horas; en las zonas previamente eritematosas, se forman ampollas flácidas, con signo de Nikolsky positivo, que erosionan y rápidamente se secan.
3. Fase exfoliativa: las lesiones al secarse dan un aspecto de piel arrugada con fácil desprendimiento; las mucosas no suelen estar afectadas y el paciente tiene una facies característica en las áreas periorificiales que se denomina "aspecto radiado".⁴

El diagnóstico es fundamental y habitualmente clínico, no suelen existir alteraciones analíticas específicas. Pueden identificarse las cepas específicas de estafilococos que producen exotoxinas exfoliativas a través de ELISA o PCR;

sin embargo no deben realizarse frotis o cultivos de las lesiones cutáneas ya que estas son ocasionadas por la acción de las toxinas y no por la acción directa del estafilococo.

La biopsia cutánea con una sensibilidad y especificidad del 75 y 87%, permite aclarar el diagnóstico en los casos dudosos, no demostrando necrosis, ni signos inflamatorios.^{1,4,6}

Presentación del caso

Se trata de recién nacido femenino de 22 días, que inicia a los 19 días de vida de manera súbita con descamación de la piel en colgajo, en área peribucal, extremidades y abdomen, además de llanto e irritabilidad, es revisada en su unidad de medicina familiar de donde es derivada a segundo nivel sin tratamiento y con diagnóstico de probable pémfigo. Hija de madre de 28 años. Producto de la tercera gesta, sana, toxicomanías negadas, cursa con amenaza de parto pretérmino es obtenida vía abdominal por posición pélvica a las 35.5 semanas de gestación pesando 2,400 g y 48 cm, desarrollando membrana hialina y requiriendo hospitalización por 2 días.

A su ingreso fue valorada por el servicio de Urgencias Pediatría en el Hospital General de Zona 89 encontrándose recién nacido femenino con peso de 2,750 g, frecuencia cardíaca 168 por minuto, frecuencia respiratoria 27 por minuto, temperatura 39°C, activa, reactiva a estímulos táctiles y visuales, irritable a la movilización, con adecuado estado de hidratación, buena coloración muco-tegumentaria, normocéfalo, fontanela anterior normotensa, implantación auricular normal, ojos simétricos, conjuntivas oculares eritematosas, con leve secreción blanca amarilenta, labio y paladar íntegros, cara con eritema, costras melicéricas (Figura 1), fisuras, con placas descamativas en área peribucal, tórax anterior simétrico con descamación, sin datos de dificultad respiratoria, presentado periodos de apnea, área cardíaca rítmica y sin soplos, abdomen blando, depresible, con presencia de descamaciones en zona circundante a la cicatriz umbilical, ano permeable, genitales con placas descamativas, extremidades íntegras con eritema, descamación en guante, ampollas decapitadas, Nikolsky positivo (Figura 1).

Estudios de laboratorio: PCR 63.78 mg/L, hemoglobina 12.6 g/dL, hematocrito 36.8%, plaquetas 532/mm³, leucocitos 4.9/mm³, linfocitos 43.9%, monocitos 6.9%,



Figura 1. Costras melicéricas, fisuración, con placas descamativas en área peribucal. Descamación en guante y Nikolsky positivo.

neutrófilos 40.5%, glucosa 114 mg/dL, urea 5.8 mg/dL, BUN 2.80 mg/dL, creatinina 0.47 mg/dL.

A su ingreso se instaló vía venosa central con solución fisiológica isotónica al 0.9% más dicloxacilina 28 mg IV cada 8 horas, 2 días después realizan cambio de antibiótico por resultado elevado de PCR a vancomicina 41 mg IV cada 8 horas, además de polimixina/neomicina solución oftálmica 1 gota en cada ojo cada 4 horas, ya que evoluciona con una conjuntivitis purulenta. Por indicación del Servicio de Dermatología se inicia con la administración de clioquinol en zonas afectadas y aplicación de aceite de almendras dulces 2 veces al día para hidratación dérmica. La paciente evolucionó favorablemente dándose de alta posterior a su cicatrización cutánea a las 2 semanas, con indicación de emolientes cutáneos y orientación nutricional.

Discusión

El síndrome de escaldadura estafilocócica o síndrome de Ritter, es una enfermedad poco frecuente y predomina en la edad pediátrica. Nuestro caso se presentó a los 19 días de vida extrauterina, la edad de presentación fue congruente con lo reportado en la literatura, la cual menciona que se presenta comúnmente en niños menores de 5 años pero principalmente en los recién nacidos entre los primeros 3 a 16 días de vida.

El diagnóstico de nuestro paciente se realiza inicialmente en forma clínica ya que presentó el cuadro característico manifestado con eritrodermia, evolucionando a lesiones ampollosas (signo de Nikolsky positivo), dejando una base eritematosa que le da el aspecto de escaldadura. Este cuadro suele tener un pródromo de conjuntivitis y edema facial, con

descamación periorificial, pudiendo acompañarse de fiebre, irritabilidad secundaria al dolor, como sucedió en nuestro caso.⁵

El principal diagnóstico diferencial es la necrólisis epidérmica tóxica o enfermedad de Lyell, que es 10 veces más frecuente y afecta mucosas, estando relacionada con la exposición a fármacos y tiene un patrón histológico distinto.⁷

Los elementos fundamentales del tratamiento son la administración de antibioticoterapia y las medidas de soporte. La guía más actual de nuestra institución apoya el uso de Dicloxacilina a dosis estándares por kilogramo de peso; la administración intravenosa de penicilina penicilinas-resistentes, o vancomicina se recomienda en áreas con una alta prevalencia de *S. aureus* meticilino resistentes o en pacientes con una mala evolución; en nuestro caso se manejó inicialmente con dicloxacilina, sin embargo la decisión del cambio a vancomicina por un PCR elevado, habiendo sido muy cuestionada esta decisión. Es necesario también el aporte adecuado de líquidos para evitar la deshidratación y el uso de analgesia pautada ya que las lesiones suelen ser dolorosas.⁸

La antibioterapia tópica no se recomienda en las lesiones cutáneas, aunque debe utilizarse si existe conjuntivitis asociada, rinitis purulenta o costras melicéricas.⁹

La enfermedad tiene buen pronóstico y las lesiones evolucionan a descamación en grandes láminas sin dejar cicatriz. No se han descrito secuelas debidas a la propia infección y las principales complicaciones son secundarias a deshidratación o sobreinfección.⁹ En estos casos, la mortalidad puede alcanzar el 1-4%, y es mucho menor que en los adultos, en quienes la infección suele ser secundaria a una enfermedad subyacente.^{4,10}

Referencias bibliográficas

- Dietz-Sánchez E, Cabrera-de Fianidro G. Staphylococcus Scalded Skin Syndrome. *Pediatr Asunc* 2011;38(1):53-56
- Arenas R. Enfermedad de Ritter von Rittershain. Atlas de Dermatología. Diagnóstico y tratamiento. 3ra. ed. Mc Graw-Hill; 2009:313-4
- Losada SK, Díaz MA, Sole J, Lorca V, Santos MA, Luna P, et al. Síndrome estafilocócico de la piel escaldada. Nuestra experiencia en 10 años. *Dermatol Argent* 2011;17(3):193-7
- Nso Roca AP et al. Síndrome de escaldadura estafilocócica. *An Pediatr (Barc)*. 2008;68(2):124-7
- López L, Rodas A. Eritema y descamación en guante. *Rev cent dermatol Pascua* 2013;22(2):83-4
- Sánchez-Saldaña L, Sáenz-Anduaga E. Bacterial cutaneous infections. *Dermatología Peruana* 2006;16(1):14-5
- Baquero F et al. Síndrome de escaldadura estafilocócica de presentación neonatal. *Acta*
- Resnick D, Elias M. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome. Fitzpatrick Dermatology in general Medicine 2009;2:1878-88
- Sotelo N. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en los niños. *Gaceta Médica de México* 2012;148:265-75
- Girish K, Patel Y. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome Diagnosis and Management. *Am J Clin Dermatol* 2003;4(3):165-75