

Cas 2016.2

Nen adolescent de 13 anys amb clínica respiratòria i odinofàgia de 7 dies d'evolució

Núria Rosas-Ubasart, Èlia Domènech-Marsal, Maria Montserrat Montraveta-Querol, Maria Jesús Méndez-Hernández

Servei de Pediatria. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona

Adolescent de 13 anys prèviament sa que presenta clínica respiratòria (tos, rinorrea i sibilants) i odinofàgia de 7 dies d'evolució, per la qual rep tractament amb amoxicil·lina i ibuprofèn els últims 3 dies. Consulta al servei d'urgències per febre, conjuntivitis purulenta bilateral dolorosa amb fotofòbia (Fig. 1) i afectació important de la mucosa oral amb aftes jugals i labials, exsudat fibrinós i pseudomembranes a la regió labial (Fig. 2). En l'auscultació presenta crepitants bilaterals, per la qual cosa es practica radiografia de tòrax que no mostra alteracions. En l'analítica destaca hemograma amb $13,9 \times 10^9/L$ leucòcits (77% de neutròfils), proteïna C reactiva de 133 mg/L i procalcitonina de 6,7 ng/mL. La detecció de virus herpes simple (VHS) en exsudat bucal és negativa, la serologia IgM per virus d'Epstein-Barr (VEB) i Paul Bunnell són negatives i la serologia per *Mycoplasma pneumoniae* (IgG+IgM) és d'1/80 (positivat si el títol és més gran o igual a 1/40). Al segon dia d'ingrés apareixen lesions erosives a l'escrot i el gland (Fig. 3), juntament amb disúria que requereix sondatge vesical durant 4 dies. La conjuntivitis empitjora progressivament i apareixen membranes conjuntivals bilaterals i una erosió corneal. Es fa tractament, la millora és progressiva i se li dona l'alta al cap de 3 setmanes amb una resolució completa de les lesions, sense aparició de seqüeles. No té afectació cutània ni durant l'ingrés ni posteriorment.

1. Quin és el seu diagnòstic?



Fig. 1. Hiperèmia conjuntival amb exsudat purulent bilateral.



Fig. 2. Aftes labials amb exsudat fibrinós i pseudomembranes.



Fig. 3. Gland eritematós amb exsudat i algunes aftes. Lesions erosives a l'escrot.

Correspondència: Núria Rosas Ubasart
Ctra. Can Ruti - Camí Escoles, s/n. 08916 Badalona (Barcelona)
nuriarosasubasart@gmail.com

Treball rebut: 04.11.2014
Treball acceptat: 28.08.2015

Rosas-Ubasart N, Domènech-Marsal E, Montraveta-Querol MM, Méndez-Hernández MJ.
Adolescent de 13 anys amb clínica respiratòria i odinofàgia de 7 dies d'evolució.
Pediàtr Catalana. 2016;76(2):79-80.

Discussió

Com a diagnòstic diferencial de mucositis greu cal plantejar-se tres grans entitats: infeccions, principalment VEB, adenovirus, coxsackievirus A i B, i VHS; reaccions immunitàries secundàries a infeccions (*Mycoplasma pneumoniae*, *Herpes virus*) o a fàrmacs; i malalties autoimmunitàries com ara el lupus eritematos sistèmic o la malaltia de Behçet.

En un pacient amb febre i mucositis sense altra causa aparent, l'estudi de possibles agents infecciosos desencadenants té una gran importància. Cal repetir una segona serologia de *M. pneumoniae* al cap de 3 setmanes –si la primera és negativa o poc suggestiva–, ja que en cas d'infecció hi haurà seroconversió. En el cas presentat, la segona serologia IgG+IgM per *M. pneumoniae* va ser d'1/10.240 (augment superior a tres vegades o més el títol inicial, de manera que es considera positiu). L'estudi oftalmològic precoç és primordial perquè ajuda a descartar altres causes, com ara algunes malalties autoimmunitàries, i, d'altra banda, un bon maneig oftalmològic des de l'inici marca un millor pronòstic pel que fa a les seqüeles oculars.

Diagnòstic final: síndrome de Fuchs.

Comentari

La síndrome de Fuchs –altament coneguda com síndrome de Stevens Johnson atípica o mucositis greu associada a infecció per *Mycoplasma pneumoniae*– és una variant de la síndrome de Stevens Johnson (SSJ) en la qual hi ha afectació de mucoses sense afectació cutània.

El *M. pneumoniae* és un patògen freqüent en l'edat pediàtrica, principalment en infeccions respiratòries¹. Pot presentar manifestacions extrapulmonars en un 25% dels casos, associades o no a patologia respiratòria². L'afectació mucocutània és la més important, i l'SSJ n'és la manifestació principal; també pot causar meningitis, anèmia hemolítica, artritis o hepatitis.

En l'edat pediàtrica, l'SSJ sol estar causada per infeccions, a diferència de l'edat adulta, en què la causa principal és medicamentosa. El *M. pneumoniae* n'és la causa principal, però també pot estar causada per VHS, *Mycobacterium tuberculosis*, VEB o enterovirus, entre altres. Els fàrmacs, com ara la penicil·lina, les tetraciclins, les cefalosporines, l'aspirina, els AINE i el paracetamol, són la segona etiologia més freqüent¹. Clínicament, l'SSJ es caracteritza per un exanema generalitzat amb lesions en diana maculars, descamació cutània de menys del 10% de la superfície corporal –així es diferencia de la necròlisi epidèrmica tòxica– i afectació important d'almenys dues regions mucoses. És una patologia greu, el pronòstic de la qual està determinat per la rapidesa de la instauració del quadre i de l'extensió de la necrosi cutània. Té una mortalitat d'un 5-10% i el xoc sèptic n'és la causa principal².

Tot i que hi ha pocs casos de síndrome de Fuchs descrits a la literatura, es considera una entitat diferenciada de l'SSJ. A diferència d'aquesta, té un pronòstic molt millor –no se n'ha descrit cap cas letal– i es resol sense seqüelles al cap de 2-4 setmanes. No obstant això, com que és una mucositis greu d'instauració brusca i hi ha poca casuística, és aconsellable i prudent fer un seguiment estret dels pacients des de l'inici del quadre, ja que inicialment pot preocupar l'evolució a SSJ³.

El diagnòstic és fonamentalment clínic, i requereix l'estudi serològic d'infecció per *M. pneumoniae*.

Pel que fa al maneig, hi ha tres pilars bàsics: el tractament de l'agent causal, el tractament de suport i el control oftalmològic precoç. El tractament amb antibiòtic escurça la durada de la malaltia. Tenint en compte l'extensa i dolorosa afectació mucosa, en alguns casos els pacients solen requerir fluidoteràpia i nutrició enteral amb sonda nasogàstrica. L'analgèsia, mantenir les lesions el més asèptiques possible i el tractament tòpic de les lesions també són actituds importants⁴.

L'afectació conjuntival requereix una atenció especial, cal tractament amb llàgrimes artificials i antibiòtics tòpics, així com revisions oftalmològiques periòdiques des de l'inici per tal de detectar precoçment l'afectació ocular i evitar lesions irreversibles.

La corticoteràpia com a tractament de l'SSJ és utilitzada en més del 50% dels pacients; no obstant això, hi ha pocs estudis sobre el tema i els que hi ha són poc consistents. No sembla que aportin diferències significatives pel que fa a l'evolució ni als dies d'estada hospitalària; en canvi, els pacients presenten un índex més alt de complicacions⁴. No hi ha cap cas de síndrome de Fuchs tractat amb corticoteràpia descrit en la literatura.

En el cas presentat, les lesions van millorar notablement al final del tractament antibiòtic i es van administrar corticoides al pacient tenint en compte la poca casuística i una clínica inicial compatible amb SSJ.

Com a conclusió, el *M. pneumoniae* és una causa freqüent de síndrome de Stevens Johnson, tant típica com atípica, motiu pel qual cal investigar-lo en casos de mucositis greu, associada o no a patologia respiratòria, i independentment de les lesions cutànies.

Bibliografia

1. Ravin KA, Rappaport LD, Zuckerbraun NS, Wadowsky RM, Wald ER, Michaels MM. *Mycoplasma pneumoniae* and atypical Stevens-Johnson syndrome: a case series. *Pediatrics*. 2007;119(4):e1002-5.
2. Latsch K, Girschick HJ, Abele-Horn M. Stevens-Johnson syndrome without skin lesions. *J Med Microbiol*. 2007;56(12):1696-9.
3. Schalock PC, Dinulos JG. *Mycoplasma pneumoniae*-induced Stevens-Johnson syndrome without skin lesions: fact or fiction?. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52(2):312-5.
4. Corrick F, Anand G. Would systemic steroids be useful in the management of Stevens-Johnson syndrome? *Arch Dis Child*. 2013;98(10):828-30.