

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: Revisión

Marta González Sabin¹, Eloy Rodríguez Díaz²

^{1,2}Facultativo Especialista en Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología
Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes (Gijón). Principado de Asturias. España
e-mail: martagonzalezsabin@gmail.com

El síndrome de la escaldadura estafilocócica o síndrome de Ritter fue descrito por primera vez en 1878 por Ritter von Rittershain con el nombre de "dermatitis exfoliativa neonatal". La toxina estafilocócica fue descubierta en 1970 por Melish y Glasgow y le dieron a esta entidad el nombre actual de las 4S (*Staphylococcal scalded skin syndrome*). En 1972, Levine y Nordon describieron el primer caso en adultos. Otro término que se ha empleado para denominar a este cuadro ha sido Enfermedad de Ritter Von Rittershain.

Es una entidad rara con una incidencia de 0,09

a 0,56 casos/millón, cuya diana principal es la población pediátrica, siendo muy poco habitual su presentación en la edad adulta, y que se presenta habitualmente en los meses de verano y otoño. La mayoría de los casos aparecen en niños menores de 5 años, siendo la mediana de edad de dos años y con un número importante de casos en el período neonatal, tal vez en relación con un peor aclaramiento renal de las toxinas en los lactantes debido a la inmadurez renal. En los casos en los que este cuadro se presenta en adultos, suele encontrarse en relación con la presencia de al-

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: revisión

guno de los siguientes factores predisponentes: patología renal, diabetes, enfermedades oncológicas, inmunodeficiencia, drogadicción, alcoholismo, VIH y sepsis. Actualmente su incidencia va en aumento en todos los grupos de edad. Tanto la severidad, como la distribución de la enfermedad en los grupos de edad, se justifican en base a la presencia de anticuerpos protectores, de modo que en aquellos pacientes con una carga adecuada de anticuerpos protectores la enfermedad será más leve o localizada (impétigo), mientras que en los pacientes con una deficiente producción de anticuerpos o con una excreción renal limitada, las toxinas pasarán a la circulación y darán lugar a las formas generalizadas de la enfermedad.

La enfermedad es producida por ciertas cepas de *Staphylococcus aureus* (la mayoría pertenecen al grupo fago II, tipos 55 y 71) que son capaces de producir ciertas toxinas que tienen capacidad exfoliativa. La bacteria habitualmente se localiza en las mucosas o accesos venosos y produce toxinas que pasan al torrente sanguíneo, produciendo un despegamiento epidérmico a distancia del foco de infección inicial, actuando en la capa granulosa de la epidermis sin producir necrólisis. En general

se considera que la extensión de las lesiones es dependiente de la cantidad de toxina circulante. Se han descrito dos toxinas en humanos, las toxinas exfoliativas A y B (ETA y la ETB), que actúan a través de sus propiedades proteolíticas y epidermolíticas. La ETA actúa produciendo rotura en el complejo de la desmogleína 1, una cadherina situada en los desmosomas que está implicada en la adhesión celular, dando lugar a una separación entre los estratos espinoso y granuloso de la epidermis. La excreción de la toxina es vía renal, motivo por el cual, este cuadro aparece con más frecuencia en niños y especialmente en neonatos, en los que la función renal presenta cierto grado de inmadurez.

El proceso se presenta pocos días después de una infección estafilocócica localizada faríngea, nasal, conjuntival o umbilical, aunque no es raro que en algunos casos el foco primitivo de la infección sea desconocido. La duración de toda la enfermedad es de 5 a 7 días. El cuadro suele iniciarse con manifestaciones prodrómicas, como fiebre, irritabilidad, cierto empeoramiento del estado general, edema facial y rágades periorificiales. En general, se puede decir que el cuadro evoluciona en tres etapas

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: revisión

consecutivas, la eritematosa, la ampollosa y la descamativa o exfoliativa. La primera es la etapa eritematosa (Figura 1), que se caracteriza por la aparición de lesiones eritematosas calientes y muy dolorosas sobre todo en cara, flexuras y zonas periorificiales, pudiendo ex-



Figura 1. Fase eritematosa

tenderse éstas a otras localizaciones en pocas horas, sin afectar en general a palmas, plantas ni a mucosas, aunque en algunos casos estarán presentes una conjuntivitis y/o una rino-rea purulenta. Es característica del cuadro una extrema hiperestesia cutánea.

En las siguientes 24-48 horas se desarrolla la fase ampollosa (Figura 2), apareciendo ampollas flácidas estériles en las zonas previamente eritematosas, con zonas de piel arrugada su-



Figura 2. Fase ampollosa

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: revisión

prayacentes, en las que la presión lateral o la fricción suave es capaz de producir un despegamiento de las capas más superficiales de la epidermis (signo de Nikolsky). Estas lesiones se erosionan rápidamente dejando una superficie roja, brillante y exudativa. Tras pocos días comienza la fase descamativa (Figura 3), en la que las lesiones involucionan, la piel arrugada se desprende fácilmente y las lesiones se resuelven dando lugar a una descamación generalizada en grandes láminas, siendo también característica la presencia de edema facial leve y la presencia de costras y fisuras periori-

ficiales, dando lugar a una facies característica denominada "aspecto radiado". Las lesiones curan sin dejar cicatriz.

Además de esta forma clásica, existe una forma localizada, el impétigo ampolloso, en el que la toxina ejerce su efecto de forma localizada, y formas abortivas, en las que el curso de la enfermedad se detiene en la fase eritematosa antes de la aparición de las ampollas tras la administración del tratamiento antibiótico adecuado.

El diagnóstico de este cuadro es clínico, siendo muy característica la presencia del signo

de Nikolsky en las zonas afectadas, que consiste en el despegamiento de las capas superficiales de la piel al ejercer una mínima fricción o presión lateral. No existen estudios de laboratorio específicos para esta entidad y en los estudios analíticos convencionales no suele encontrarse leucocitosis asociada ni elevación de los reactantes de fase aguda. Es posible el aislamiento del *Staphylococcus aureus* en el frotis



Figura 3. Fase descamativa.

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: revisión

faríngeo, nasal o conjuntival, mientras que los cultivos tomados en las ampollas y hemocultivos suelen ser casi siempre negativos. La presencia de la toxina en sangre puede detectarse mediante análisis inmunoenzimático (ELISA) o mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR), aunque estas técnicas no se realizan de forma rutinaria en la práctica clínica diaria.

El estudio histopatológico es necesario en aquellos casos en los que el diagnóstico clínico no está claro y, en todo caso, es la prueba complementaria más recomendable para poder establecer definitivamente el diagnóstico diferencial. En el estudio de la biopsia de piel afectada se observa un despegamiento muy claro en la epidermis a nivel de la capa granulosa, con formación de ampollas intraepidérmicas y desprendimiento del estrato córneo, sin datos de necrosis epidérmica (Figura 4).

El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente aunque no únicamente con enfermedades exfoliativas, entre ellas la necrólisis epidérmica tóxica y el síndrome de Stevens-Johnson, que están causadas por fármacos y suelen afectar a las mucosas en todos los casos, el eritema multiforme ampoloso, los pénfigos, la mastocitosis ampolosa, la enfer-

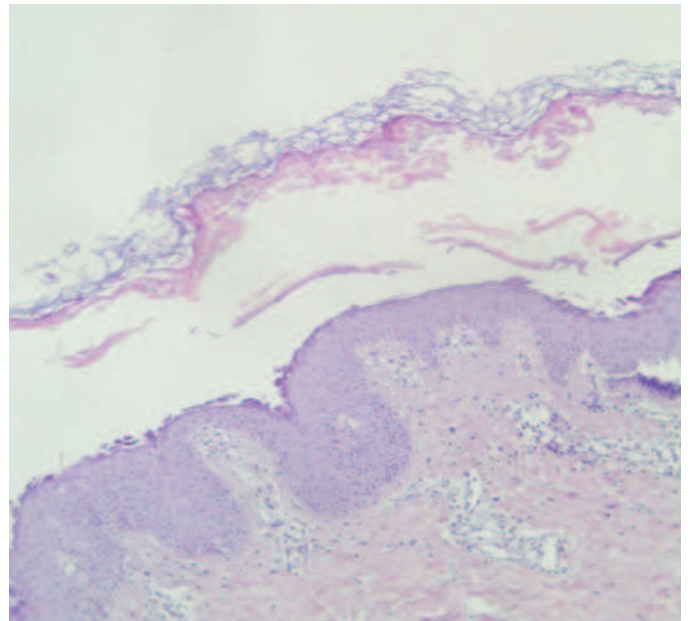


Figura 4.

medad injerto contra huésped, la eritrodermia de origen farmacológico, la enfermedad de Kawasaki, los exantemas virales, el síndrome del shock tóxico e incluso las quemaduras.

El tratamiento se basa en la administración de las medidas de soporte adecuadas en cada caso, prestando especial atención al manejo del balance hidroelectrolítico, puesto que es-

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: revisión

tos pacientes se comportan hemodinámicamente como grandes quemados y existe riesgo de hipovolemia e hiponatremia, a la analgesia y a la antibioterapia sistémica dirigida contra la infección estafilocócica. En las formas leves y localizadas se recomienda el tratamiento ambulatorio, mientras que los pacientes que presentan una afectación extensa o en neonatos es preciso el ingreso hospitalario, siendo en los casos más graves necesario el manejo de los pacientes en una unidad de cuidados intensivos o de quemados. El diagnóstico temprano y el inicio precoz de la antibioterapia pueden disminuir la extensión del cuadro y el riesgo de aparición de complicaciones asociadas. Clásicamente el tratamiento de primera elección es el uso de antibióticos resistentes a betalactamasas, como cloxacilina. En los últimos años se ha experimentado en nuestro país un aumento de las cepas de *S. aureus* resistentes a la meticilina, por lo que es recomendable la realización de frotis de exudado nasal, conjuntival y/o faríngeo previo al inicio de la antibioterapia. En los casos de evolución tórpida o de *S. aureus* resistentes a meticilina debe cambiarse el régimen antibiótico y usar alternativas como vancomicina, clindamicina o

linezolid o, como recomiendan algunos autores recientemente, usar de forma empírica una combinación de una penicilina resistente a betalactamasa con clindamicina. Actualmente no existen datos que demuestren la superioridad de la antibioterapia intravenosa frente a la antibioterapia oral. Aunque la recomendación general es la instauración precoz de la antibioterapia sistémica en todos los pacientes, existen numerosas publicaciones en las que el cuadro se resuelve de manera espontánea sin tratamiento. El uso de antibióticos tópicos no está indicado para tratar las lesiones cutáneas (al ser causadas por toxinas producidas a distancia, el tratamiento local carece de eficacia), estando su uso reservado para los casos en los que existe conjuntivitis, rinitis purulenta o costras melicéricas en la zona perinasal o perioral. Para evitar la infección secundaria y acelerar la recuperación, se pueden colocar vendajes sobre la piel afectada, como apósitos de silicona suave, gasas impregnadas en vaselina o apósitos estériles de sulfadiazina de plata, recordando que las soluciones de yodo y de plata sólo deben emplearse en zonas muy localizadas por el riesgo de absorción y toxicidad sistémica. El uso de corticoides está contraindicado.

Síndrome de la escaldadura estafilocócica: revisión

Existe algún caso en la literatura reciente de pacientes pediátricos que evolucionaron bien tras el tratamiento con plasma fresco congelado o con inmunoglobulinas intravenosas, pero actualmente no existen series largas de casos que permitan recomendar su uso de forma generalizada.

Aunque en la mayor parte de los casos el pronóstico es bueno y las lesiones se resuelven con rapidez, en neonatos la morbimortalidad y la incidencia de complicaciones es mucho mayor, considerándose en éstos un cuadro grave y potencialmente fatal. Las posibles complicaciones son la hipotermia, la deshidratación secundaria a la pérdida transepidérmica de líquidos y a una deficiente reposición de los mismos, y las sobreinfecciones debido a la solución de continuidad cutánea, que pueden abarcar desde una infección localizada, como una erisipela o una celulitis, hasta infecciones graves y generalizadas, como una fascitis necrotizante, una bacteriemia o una sepsis. En los casos en los que se presentan complicaciones el pronóstico empeora, oscilando la mortalidad entre el 3'-11% en niños, alcanzando cifras mucho más elevadas en pacientes adultos oscilando entre 40-63% en algunas series.

Más información en:

Gil Sáenz FJ, Herranz Aguirre M, Durán Urdániz G, et al. Clindamycin as adjuvant therapy in Staphylococcal skin scalded syndrome. *An Sist Sanit Navar*. 2014;37:449-53.

Kouakou K, Dainguy ME, Kassi K. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome in Neonate. *Case Rep Dermatol Med*. 2015;2015:901-68.

Braunstein I, Wanat KA, Abuabara K, et al. Antibiotic sensitivity and resistance patterns in pediatric staphylococcal scalded skin syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2014;31:305-8.

Nso Roca AP, Baquero-Artigao F, García-Miguel MJ, et al. Staphylococcal scalded skin syndrome. *An Pediatr (Barc)*. 2008;68:124-7.

Los autores de este artículo declaran no tener conflicto de intereses