Coordinadores:
J. Rodríguez Contreras, J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

*El **Rincón del Residente** es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org*

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Exantema inespecífico en recién nacido

caso clínico interactivo
www.sepeap.org

L. Rivas Arribas*, V. Ojea Jorge*,
J.F. Hurtado Díaz**, J.A. Couceiro Gianzo***
***MIR de Pediatría, **Médico Adjunto, ***Jefe de Servicio. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Pontevedra. Pontevedra**

Resumen

Recién nacido que presenta un exantema diseminado de aparición a las pocas horas del nacimiento. Planteamos una serie de preguntas relacionadas con el diagnóstico y el adecuado manejo del caso.

Abstract

Newborn that shows a disseminate exanthema few hours after delivery. Proposal of some questions in order to obtain an accurate diagnosis and to provide an adequate management

Pediatr Integral 2012; XVI(3): 257-260

Caso clínico

Historia actual

Recién nacido que desde las 6 horas de vida presenta un exantema macular diseminado. A las cuarenta y cuatro horas, se aprecia la aparición de manera repentina de una lesión ampollosa en el dorso de la mano derecha. No se acompaña de fiebre, otros signos inflamatorios ni focalidad, permaneciendo por lo demás asintomático.

Antecedentes

Primer embarazo, controlado y bien tolerado de una madre sana de 30 años de edad. Serologías antenatales ma-

ternas: toxoplasma y rubéola inmunes; lúes, VHB y VIH negativos. Ecografías fetales sin alteraciones. Fumadora de 3-5 cigarrillos/día. No medicación concomitante. Parto a término instrumentado con ventosa. Peso: 4.130g. Apgar: 10/10.

Exploración física

Peso: 3.930 g; longitud: 51,5 cm; perímetro craneal: 36 cm; temperatura: 37,1°C.

Buen estado general. Fenotipo masculino normal. No malformaciones externas. Fontanela y suturas normales. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: blando, depresible, no se palpan visceromegalias. Caderas sin alteraciones. Tono, reflejos y llanto normales. Exantema máculo-papuloso con tendencia a confluir formando placas de varios centímetros, escasa descamación, de predominio en tronco, pero con afectación facial y de miembros. Respeta palmas y plantas. No afecta a mucosas. Ampolla que ocupa casi toda la superficie dorsal de la mano derecha, signo de Nikolsky negativo, signo de Darier aparentemente negativo.

Pruebas complementarias

Hemograma: hemoglobina: 18,5 g/dl; VCM: 105,5 fl; leucocitos: 13.300/mm^3 (neutrófilos: 28,4%, linfocitos: 70%, monocitos: 0,7%, eosinófilos: 0,9%), plaquetas: 304.000/mm^3. Bioquímica: creatinina: 0,43 mg/dl, bilirrubina total: 3,3 mg/dl, potasio: 5,9 mmol/L, Gamma-GT: 63U/L, LDH 626 U/L. Resto normal. Frotis sangre periférica: normal.

1. ¿Cuál es tu sospecha diagnóstica?
   a. Eritema tóxico neonatal y ampolla de succión.
   b. Epidermolisis ampollosa.
   c. Mastocitosis.
   d. Lupus eritematoso ampolloso.
   e. Acrodermatitis enteropática.

2. ¿Cuál de las siguientes pruebas no estaría indicada en el estudio inicial?
   a. Biopsia cutánea.
   b. Anticuerpos anti-Ro, anti-La maternos.
   c. Niveles de triptasa sérica.
   d. Hemograma y bioquímica.
   e. Biopsia de médula ósea.

Para completar el estudio se solicitaron niveles de triptasa y anticuerpos anti-Ro y anti-La maternos. La triptasa en sangre era de 100 mcg/L (normal hasta 13,5 mcg/L) y los anticuerpos maternos fueron negativos. Tras valoración por el Servicio de Dermatología, se realizó biopsia cutánea con diagnóstico clínico e histológico compatible con mastocitosis cutánea difusa.

Durante el ingreso una de las ampollas cambió de contenido seroso a hemorrágico y aparecieron nuevas ampollas de pequeño tamaño en cara interna de pies, en rodillas y en pabellón auricular derecho. No presentó visceromegalias, ni alteraciones analíticas (eosinofilia…). Se realizó ecografía abdominal que fue normal. No se realizaron más pruebas por no haber sospecha clínica de mastocitosis sistémica.

El tratamiento consistió por una parte en la realización de curas de las lesiones cutáneas (antibiótico tópico, clor-

Figura 1.

Figura 2.

hexidina y vendaje) y por otra en evitar factores desencadenantes de la degranulación mastocitaria (exposición a frío o calor, fricción, fármacos…). En los casos en los que presentó prurito, urticarización o *flushing* se administraron antihistamínicos H1.

3. Señale la respuesta falsa con respecto a la mastocitosis:
   a. En la mayoría de los casos no hay antecedentes familiares de mastocitosis.
   b. El signo de Darier, producido por la degranulación de los mastocitos, es siempre positivo.
   c. Los niveles de triptasa séricos se correlacionan con el número de mastocitos presentes en la piel.
   d. En caso de sospecha de mastocitosis sistémica habría que realizar otras pruebas, siempre en función de la clínica, como: densitometría ósea, endoscopia, resonancia magnética…
   e. En pacientes con mastocitosis pueden producirse reacciones adversas tras la administración de fármacos para sedoanalgesia en el perioperatorio.

Tabla I. Factores precipitantes de la degranulación mastocitaria

- Estímulos físicos: calor, cambios repentinos de temperatura, fricción de las lesiones cutáneas, frío, luz solar
- Factores emocionales: estrés, ansiedad, deprivación de sueño
- Enfermedades infecciosas febriles: virales (infecciones de vías respiratorias altas), bacterianas (bronquitis, neumonía)
- Fármacos: AINES, morfina, codeína, vancomicina…
- Miscelána: dentición, vacunación, cirugías, endoscopias…

4. Con respecto al tratamiento de la mastocitosis es falso que:
   a. Se puede prevenir la degranulación de los mastocitos.
   b. En casos rebeldes al tratamiento se pueden combinar antihistamínicos H1 y H2.
   c. Los antihistamínicos H1 a altas dosis pueden producir cardiotoxicidad.
   d. El ketotifeno es el fármaco de elección para el tratamiento de los síntomas.
   e. Los corticoides tópicos se pueden utilizar para prevenir la aparición de ampollas.

Comentario

- **Pregunta 1:** cuadro cutáneo, exantemático y ampolloso, sin antecedentes de interés y con signo de Nikolsky negativo (c).
- **Pregunta 2:** la biopsia de médula ósea no estaría indicada ya que no hay sospecha de afectación sistémica (e).
- **Pregunta 3:** el signo de Darier es diagnóstico de mastocitosis, aunque no siempre está presente (b).
- **Pregunta 4:** el tratamiento inicial de los síntomas se realiza con antihistamínicos H1, el uso del ketotifeno es controvertido (d).

Discusión

La mastocitosis es un grupo heterogéneo de enfermedades que tienen en común la acumulación de mastocitos en cualquier parte del cuerpo.

La etiología es desconocida, la mayoría de casos son esporádicos. Muchas formas de mastocitosis son causadas por mutaciones puntuales en el gen que codifica el receptor de c-kit, aunque en la mayoría de los casos de presentación en la infancia no se ha encontrado dicha mutación. No hay predominio de sexos, ni de razas.

En niños suele ser un proceso benigno, ya que suele limitarse a la piel y remitir espontáneamente en la pubertad. Se puede presentar al nacimiento y se suele diagnosticar antes de los dos años de edad. Las formas más frecuentes en la infancia son: la urticaria pigmentosa (70-90%), el mastocitoma solitario (10%) y la mastocitosis cutánea difusa (1-3%).

La clínica está relacionada con la degranulación de mastocitos: prurito, *flushing*, dolor abdominal, diarrea…que aparecen en el 60% de los casos, de manera espontánea o inducida por estímulos específicos (Tabla I).

El signo de Darier (eritema y edema tras frotar una de las lesiones) es patognomónico de la mastocitosis cutánea, aunque no se presenta en todos los pacientes.

En el caso de la mastocitosis cutánea difusa, los síntomas de presentación suelen ser la formación de ampollas y vesículas, que pueden ser hemorrágicas. El primer signo puede ser una ampolla grande, que puede romper dejando erosiones y costras.

El diagnóstico consiste en exploración física (incluyendo signo de Darier), niveles de triptasa sérica, hemograma; la biopsia cutánea podría estar indicada (diagnóstico de confirmación). En el caso de sospecha de enfermedad diseminada se harían estudios de la médula ósea.

Tan importante como el tratamiento es la prevención. Es esencial intentar evitar todas aquellas situaciones o sustancias que promuevan la degranulación de los mastocitos: comidas específicas, temperaturas extremas (baños, piscinas, aire acondicionado…), alérgenos, fármacos como aspirina, etc. Por ello es fundamental la educación sobre la enfermedad a los padres y a los cuidadores habituales del niño.

El tratamiento de elección en el paciente sintomático son los antihistamínicos H1 (sedantes y no sedantes) como la hidroxicina, ya que disminuyen el prurito, *flushing*, la urticaria y la taquicardia. En caso de prurito incontrolable se pueden combinar antihistamínicos H1 y H2 (ranitidina o famotidina).

También es efectivo el cromoglicato sódico, que se puede utilizar tanto a nivel tópico para disminuir el prurito y el edema, como a nivel sistémico para controlar la diarrea, el dolor abdominal, las náuseas y los vómitos.

Además, la terapia combinada con psoralenos y rayos UVA (PUVA) se ha mostrado eficaz, sobre todo en los casos de niños diagnosticados de mastocitosis cutánea difusa que presenten ampollas.

Palabras clave (MeSH)

Mastocytosis; Urticaria pigmentosa; Child.

Bibliografía

1. Castells M, Metcalfe DD, Escribano L. Diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children: practical recommendations. Am J Clin Dermatol. 2011; 12 (4): 259-70.
2. Heide R, Beishuizen A, De Groot H, Den Hollander JC, Van Doormaal JJ, De Monchy JG, et al.; Dutch National Mastocytosis Work Group. Mastocytosis in children: a protocol for management. Pediatr Dermatol. 2008; 25 (4): 493-500.
3. Fábrega Sabaté J, Moraga Llop FA. Mastocitosis. Protocolos de la AEP. 2ª edición; 2007.
4. Nelson. Tratado de Pediatría. 18ª edición. p. 2719-21.