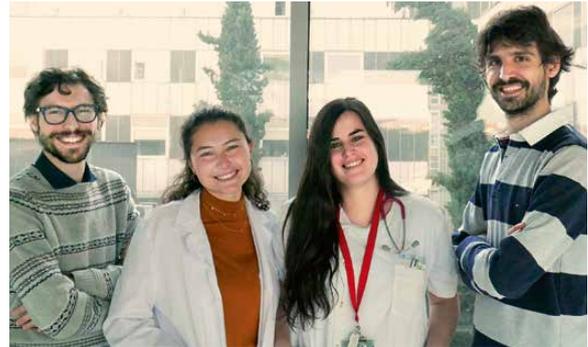




imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es



El Rincón del Residente



Coordinadores: J.A. Soler Simón*,
L. García Espinosa**, M. García Boyano**,
S. Criado Camargo**,
*Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.
**Hospital Universitario Infantil 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 e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

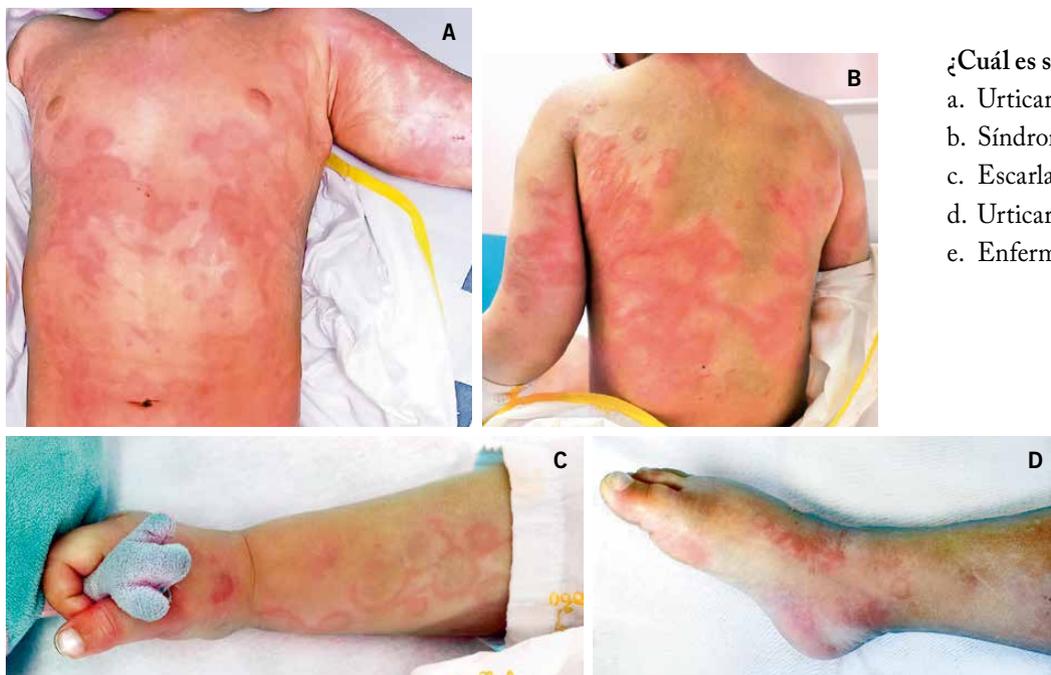
Urticaria multiforme

S. Guillén Carrillo*, V. Martínez Roig*,
A. Rodríguez Varela**

*Médico Interno Residente. Hospital Dr. Peset. Valencia
**Médica Adjunta. Hospital Dr. Peset. Valencia

Historia clínica

Niño de 2 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consulta por erupción cutánea de aparición súbita, consistente en máculas y placas confluentes de morfología anular, con centro violáceo, evanescentes sin dejar lesión residual, indoloras, pruriginosas, de aparición inicial en tronco con extensión a cara, manos y pies, de distribución simétrica, y que asocian edema acral (Fig. 1A-D). Afebril actualmente. Como antecedente, se refiere administración de amoxicilina por amigdalitis estreptocócica 72 horas antes del inicio de la clínica.



¿Cuál es su diagnóstico?

- Urticaria aguda.
- Síndrome de Stevens-Johnson.
- Escarlatina atípica.
- Urticaria multiforme.
- Enfermedad del suero.

Figura 1.

Respuesta correcta

d. Urticaria multiforme.

Comentario

La urticaria multiforme es un trastorno cutáneo agudo que se manifiesta como: lesiones evanescentes maculopapulares de morfología anular, que confluyen entre sí y que se caracterizan por presentar una región central violácea. La progresión del exantema es típicamente centrífuga, iniciándose en cara y tronco, con expansión a manos y pies, pudiendo asociar edema acral⁽¹⁾. Característicamente, el proceso cursa con excelente estado general y, como único síntoma, suele presentar prurito. La mayoría de los casos se han reportado en lactantes y preescolares (6 meses a 4 años)⁽²⁾.

La etiología de este trastorno es desconocida, aunque se ha propuesto su asociación con agentes medicamentosos (sobre todo, se ha relacionado con la administración de amoxicilina), e infecciosos (antecedente de infección por: virus de Epstein-Barr, adenovirus, virus herpes 6, *mycoplasma* y estreptococo)⁽²⁾.

El diagnóstico de la entidad es clínico, no observándose alteraciones analíticas específicas y no requiriendo la realización de biopsia cutánea. El curso es autolimitado y benigno, precisando únicamente tratamiento sintomático con antihistamínicos, siendo dudoso el beneficio de la instauración de corticoterapia⁽¹⁾. Nuestro paciente recibió tratamiento antihistamínico (hidroxicina v.o. 2 mg/kg/día), con resolución del cuadro a los cinco días de evolución.

En cuanto al diagnóstico diferencial, en nuestro paciente, se descartó la urticaria aguda, debido a la morfología característica de las lesiones (lesión anular con centro violáceo), así como el antecedente de episodio febril y administración de amoxicilina⁽³⁾. Por otra parte, ante el antecedente medicamentoso, se podría plantear el diagnóstico diferencial con el síndrome de Stevens-Johnson, que se presenta como lesiones dianiformes confluyentes que podrían asemejarse a las des-

critas en nuestro caso; sin embargo, esta entidad cursa usualmente con sintomatología sistémica (como fiebre o afectación del estado general), las lesiones afectan también a mucosas y evolucionan rápidamente a lesiones ampollosas con Nikolsky positivo⁽⁴⁾. Por otra parte, ante el antecedente de reciente diagnóstico de enfermedad estreptocócica, podríamos plantear la posibilidad de encontrarnos ante exantema escarlatiniforme atípico, ya que se han descrito otras formas de presentación como: exantema maculopapular sin tacto “piel de lija”, eritrodermia extensa o localizada, incluso eritema asociado a edema; en cambio, no se trata de lesiones urticariales y evanescentes, como en nuestro caso⁽⁵⁾. Finalmente, en cuanto a la presencia de edema de manos y pies, cabe hacer el diagnóstico diferencial con la enfermedad del suero, que habitualmente está relacionada con antecedente vacunal o administración de antibióticos, especialmente cefaclor, actualmente en desuso y no comercializado en España, cuyas lesiones aparecen más tardíamente, no son evanescentes y suelen asociar mal estado general y artralgias⁽¹⁾.

Palabras clave

Urticaria multiforme; Urticaria.
Urticaria multiforme; Urticaria.

Bibliografía

1. Sempau L, Martín Sáez E, Gutiérrez Rodríguez C, Gutiérrez Ortega MC. Cinco casos de urticaria multiforme y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107: e1-5.
2. Sánchez M, Sánchez J. Urticaria multiforme, una entidad infradiagnosticada. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2019; 21: 401-3.
3. Méndez P, Rodríguez P, Ibáñez MD. Urticaria y angioedema. *Pediatr integral.* 2018; 23: 125-37. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2018-05/urticaria-y-angioedema-2018/>.
4. Torres M, Olmos E. Reacciones medicamentosas severas Síndrome Stevens Johnson y síndrome DRESS. *Acta Med Colomb.* 2013; 38: 76-82.
5. Fernández V, Rodríguez I, Gómez G. Hallazgos clínicos inusuales en un brote de escarlatina. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2016; 18: 231-41.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

Orientación diagnóstica del exantema pustuloso en la infancia

S. Clavero Sánchez*, L. Noguera Morel**

*Médico Interno Residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

**Adjunto de Dermatología. Unidad de Dermatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Historia clínica

Niña de 6 años, con único antecedente de rinitis alérgica, que fue atendida en Urgencias por exantema pruriginoso en tronco de 6 días de evolución. Asoció un pico febril de 38,3°C el tercer día. No presentaba otra sintomatología. Había recibido tratamiento con paracetamol e ibuprofeno y había sido vacunada de difteria, tétanos y tosferina dos semanas antes del inicio del cuadro clínico.

En la exploración física, destacaba un exantema caracterizado por pústulas milimétricas en sábanas sobre fondo eritematoso en tronco, cuello y pliegues axilares (Figs. 1 y 2), sin afectación de mucosas.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Pustulosis eosinofílica infantil.
- Pustulosis exantemática aguda generalizada.
- Psoriasis pustulosa aguda generalizada.
- Síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica.
- Melanosis pustulosa transitoria.



Figura 1.

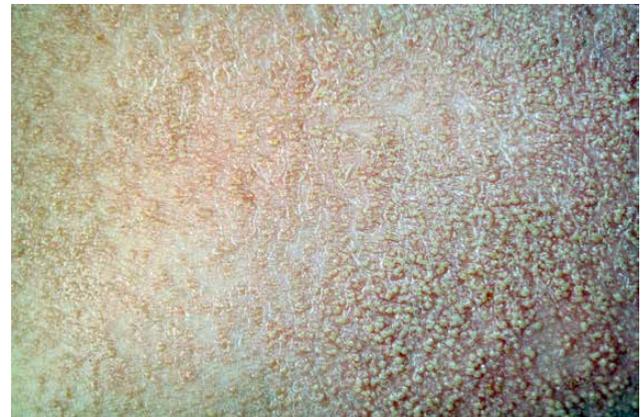


Figura 2.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria

Respuesta correcta

- b. Pustulosis exantemática aguda generalizada.

Comentario

La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEGA) es una erupción aguda, poco frecuente, caracterizada por el rápido desarrollo de numerosas pústulas estériles sobre zonas de piel eritematosa. Frecuentemente, se acompaña de fiebre y leucocitosis con neutrofilia. Aparece en un periodo de horas o pocos días tras la exposición al agente casual. Es necesaria la biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico⁽¹⁾. Aproximadamente, en el 90 % de los casos, está causada por fármacos, fundamentalmente antibióticos. También se han descrito casos asociados a infecciones o vacunación previas⁽²⁾.

Histológicamente, se caracteriza por pústulas espongiiformes subcorneales y/o intraepidérmicas, e infiltración perivascular con polimorfonucleares neutrófilos⁽³⁾. Se resuelve espontáneamente sin secuelas, en la mayoría de los pacientes. En los casos que precisan tratamiento, este incluye corticoides tópicos, antihistamínicos o corticoides sistémicos en las formas más graves⁽²⁾.

La psoriasis pustulosa aguda generalizada es un subtipo de psoriasis que se presenta como una erupción pustulosa aguda o subaguda sobre áreas de piel afectada. Nos orientará hacia ella: la historia previa de psoriasis, la mayor duración de la fiebre y la erupción pustulosa o la ausencia de exposición previa a un agente causal⁽⁴⁾.

La melanosis pustulosa transitoria es característica del periodo neonatal. Es un proceso benigno, caracterizado por el desarrollo de máculas, vesículas y pústulas, que suelen resolverse durante las primeras dos semanas de vida sin requerir tratamiento⁽⁵⁾.

Por su parte, la pustulosis eosinofílica infantil se caracteriza por brotes de 2-3 semanas de duración de pápulas, vesículas y pústulas, fundamentalmente en cuero cabelludo. Suele iniciarse antes de los 14 meses y resolverse en la infancia precoz. La biopsia cutánea muestra un infiltrado predominantemente eosinofílico en dermis⁽⁶⁾.

Los casos más severos de PEGA pueden confundirse con un síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica

(SST/NET). Los datos más sugestivos de SST/NET serían: una mayor latencia entre la exposición al posible desencadenante y las manifestaciones clínicas (1 a 4 semanas), la frecuente afectación de mucosas y el curso más grave del cuadro clínico⁽⁷⁾.

La paciente recibió tratamiento con corticoides orales en pauta descendente durante 15 días, evolucionando favorablemente. Se le realizaron pruebas epicutáneas con la vacuna INFANRIX® (vacuna antidiftérica [D], antitetánica [T], antipertussis, antihepatitis B, antipoliomielítica inactivada y anti-*Haemophilus influenzae* tipo b conjugada) resultando negativas. A pesar de ello, la próxima dosis de vacuna Td (tétanos, difteria) de los 14 años se le administrará en el Servicio de Alergología de manera controlada.

Palabras clave

Exantema; Pustulosis.
Exanthema; Pustulosis.

Bibliografía

- Chia-Yu C. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP). UpToDate: Maja M, Rosamaria C. 2022. Disponible en: Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) - UpToDate (csinet.es).
- Parisi R, Shah H, Navarini AA, Muehleisen B, Ziv M, Shear NH, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis: Clinical features, differential diagnosis, and management. *Am J Clin Dermatol.* 2023. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37156992/>.
- Roujeau JC, Bioulac-Sage P, Bourseau C, Guillaume JC, Bernard P, Lok C, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis. *Arch Dermatol.* 1991; 127: 1333-8.
- Kalb R. Pustular psoriasis: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. UpToDate: Callis Duffin K. 2023. Disponible en: Pustular psoriasis: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis - UpToDate (csinet.es).
- Balbín Carrero E, Mauleón Fernández C. Melanosis pustulosa neonatal transitoria. *Acta Pediatr Esp.* 2008; 66: 561-3.
- Palacios Álvarez I, Rubio Mediavilla S, Lezcano Biosca V, Simal G. Pustulosis eosinofílica infantil. *An Pediatr (Barc).* 2015; 83: 447-8. Disponible en: Pustulosis eosinofílica infantil - ScienceDirect.
- Peermohamed S, Haber RM. Acute generalized exanthematous pustulosis simulating toxic epidermal necrolysis: a case report and review of the literature: A case report and review of the literature. *Arch Dermatol.* 2011; 147: 697-701. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21690532/>.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".