

Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

Sección a cargo de Cynthia Slaifstein^a y Micaela Salas Victoria^a

Lara Garramuño^b, Anabella Lucia Spierer^b, Candelaria Jaureguiberry^b, Florencia Camejo^b, Josefina Razzini^c, Brenda Rodriguez^d

Datos personales

Nombre y apellido: L. P.

Edad: 7 años y 9 meses.

Motivo de consulta: Síndrome febril, dificultad respiratoria e intolerancia a la vía oral

Enfermedad actual

Paciente de 7 años de sexo masculino, previamente sano, consulta en la guardia del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez por fiebre de 7 días de evolución, tos y rinorrea, y agrega en los últimos 4 días queratoconjuntivitis purulenta, lesiones serohemáticas costrosas en los labios y lesiones ulceradas en la mucosa oral, limitación de la apertura bucal con empeoramiento clínico en las últimas 48 horas.

Antecedentes personales

- Hernioplastia inguinal derecha a los 5 años. Sin otros antecedentes patológicos.
- Buen progreso pondoestatural, desarrollo neuromadurativo acorde a la edad.
- Escolaridad: Cursa 2^{do} grado con buen desempeño.
- Vacunación: completa.

Antecedentes familiares

- Abuela y tíos maternos asmáticos.
- Abuela materna cáncer de estómago.
- Hermano de 15 años con trastorno del espectro autista

Examen físico inicial

Antropometría: Peso 20 kg (Pc 10), Talla 1.21cm (Pc 10-25), IMC 13.6 (Pc 3-10)

Signos vitales: FC 126 lpm, FR 30 rpm, Sat O₂ 92% AA, corrige a 98% con cánula nasal a 2 Lt/min, T 37.8°C

Paciente en regular estado general, vigil, reactivo, febril (T° 37.8 °C). Inyección

a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG

c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG

d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG

conjuntival con secreción purulenta bilateral, sin edema palpebral. Se observan 3 pápulas violáceas aisladas en la piel, de 0.5 cm de diámetro aproximadamente (2 en el miembro inferior izquierdo y 1 en el abdomen). Boca con mucosas semihúmedas y apertura limitada por el dolor, en los labios se observan múltiples lesiones costrosas serohemáticas, y en la mucosa yugal lesiones ulceradas de aproximadamente 1 cm que dificultan la ingesta de líquidos (mucositis grado 4). Adenopatías submandibulares bilaterales, móviles y dolorosas. Taquicárdico, 2 ruidos en 4 focos y silencios libres. Taquipneico con regular mecánica ventilatoria, tiraje intercostal, regular entrada de aire bilateral con rales subcrepitantes diseminados en ambos campos pulmonares. Abdomen blando, depresible e indoloro con ruidos hidroaéreos presentes, no se palpan masas ni visceromegalias. (Imágenes 1a y b)

Imágenes 1a. y 1b



Imágenes 1a y 1b: lesiones costrosas sero-hemáticas en labios superior e inferior, inyección conjuntival bilateral

Diagnósticos diferenciales iniciales

Ante un paciente con un síndrome febril de 7 días de evolución, mucositis oral y conjuntivitis purulenta, se consideraron los siguientes diagnósticos diferenciales:

- Eritema multiforme mayor
- Síndrome Stevens-Johnson (SSJ)
- Necrólisis epidérmica tóxica (NET)
- Gingivostomatitis herpética
- Erupción mucocutánea infecciosa reactiva (EMIR)

a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG

c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG

d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG

Abordaje diagnóstico y evolución posterior

Paciente con síndrome bronco obstructivo con hipoxemia, deshidratación moderada, mala actitud a la vía oral por lesiones en las mucosas y regular manejo del dolor, se decide su internación en sala de clínica pediátrica para control clínico, estudio y tratamiento.

Estudios complementarios

- Laboratorio: glóbulos blancos 7400 mil/mm³ (C1%/S61%/L28%/M6%/E3%/B1%) Hb 13.3 g/dl, Hto 38%, recuento plaquetario 433 000 mil/mm³, TP 91%, APTT 30 seg, urea 50 mg/dl, glucemia 151 mg/dl (hemoglucotest 115 mg/dl), ácido úrico 3.2 mg/dl, creatinina 0.41 mg/dl, Calcio 8.8 mg/dl, P 3.6 mg/dl, Mg 2.3 mg/dl, BT 0.69 mg/dl, BD 0.37 mg/dl, GPT 10 mg/dl, GOT 20 mg/dl, proteínas totales 7.1 mg/dl, albúmina 4 mg/dl, PCR (proteína C reactiva) 62.9 mg/dlH. Se observa contracción de volumen (urea 50, creatinina normal) y PCR elevada.
- Serologías virales (HBV, HCV) y VDRL: negativas
- PCR para HSV 1 y 2: negativas
- Cultivo de fauces para gérmenes comunes y hongos: negativos
- Reacción en cadena de polimerasa en aspirado nasofaríngeo: *Mycoplasma pneumoniae* positivo.
- Rx de tórax frente: dentro de límites normales. No presenta infiltrados ni consolidaciones.

Tratamiento

Por presentar broncoespasmo con hipoxemia se indicaron broncodilatadores, oxigenoterapia por cánula nasal (que requirió por 48 h) y corticoterapia endovenosa durante 5 días. Debido a la presencia de lesiones dolorosas en mucosa oral con limitación a la ingesta de líquidos se indicó hidratación parenteral y una combinación de morfina (0.1 mg/kg/dosis) y antiinflamatorios no esteroideos (AINEs, ibuprofeno 10 mg/kg/dosis) para analgesia, con buena respuesta. El paciente evolucionó favorablemente, con mejoría espontánea de las lesiones en 7 días. De acuerdo con la clínica del paciente y los resultados de los estudios realizados, se asumió el diagnóstico de erupción mucocutánea infecciosa reactiva (EMIR) secundario a *Mycoplasma pneumoniae*. No se realizó tratamiento antibiótico específico por haber presentado mejoría clínica previo al rescate del agente etiológico.

- a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG
- b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG
- c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG
- d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG

Diagnóstico final

Erupción Mucocutánea Infecciosa Reactiva

Discusión

La EMIR es una reacción mucocutánea severa que afecta predominantemente a niños y adolescentes, con una edad media de aparición a los 12 años de edad.¹ Suele presentarse luego de una infección respiratoria bacteriana o viral, siendo su principal agente etiológico el *Mycoplasma pneumoniae*. La patogénesis exacta es desconocida, sin embargo, se proponen dos mecanismos:

- Mecanismo indirecto: es el más aceptado, se postula la teoría de una respuesta inmune secundaria a una infección con posterior producción de anticuerpos y daño tisular mediante el depósito de inmunocomplejos y activación del complemento.²
- Mecanismo directo: los agentes etiológicos generan una respuesta local con liberación de citoquinas y posterior daño tisular.

El cuadro clínico puede comenzar con tos, malestar y fiebre una semana previa al inicio de la erupción mucocutánea.¹ La principal manifestación clínica es el compromiso severo de las mucosas, principalmente de la mucosa oral en un 94-100% de los casos con presencia de costras hemorrágicas en labios y erosiones en la lengua y resto de la mucosa. Puede presentar compromiso ocular en el 82-92% de los pacientes, con conjuntivitis bilateral purulenta, fotofobia y edema de párpados, y compromiso urogenital (63-78%) que puede afectar vulva, vagina, meato uretral y escroto.

En menor medida pueden asociarse escasas lesiones vesiculopapulosas en la piel, distribuidas en las extremidades, en el tronco y ocasionalmente a nivel del rostro. En los exámenes de laboratorio suele hallarse aumento de los reactantes de fase aguda como la PCR y la eritrosedimentación.³

El diagnóstico de EMIR es clínico y debe sospecharse en pacientes con erupción mucocutánea vesiculopapulosa que involucre menos del 10% de la superficie corporal, sin antecedente farmacológico y con evidencia de un desencadenante infeccioso.⁴ Se puede realizar PCR-ANF a fin de hallar el agente etiológico desencadenante. Los principales diagnósticos diferenciales son:

-
- Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG
 - Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG
 - Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG
 - Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG

- El eritema multiforme mayor: es un trastorno inmunomediado poco común que se manifiesta con lesiones cutáneas o mucosas, siendo el virus del *Herpes simple* el agente etiológico más frecuente. Se caracteriza por la presencia de lesiones "en diana", máculas o pápulas compuestas por tres zonas concéntricas de cambio de color: un centro hiperpigmentado o purpúrico (con o sin vesículas), un anillo intermedio eritematoso, y un halo periférico más pálido. Este cuadro clínico no coincide con el de nuestro paciente, y las serologías realizadas (HBV, HCV, VDRL) y PCR para VHS 1 y 2 resultaron negativas.
- El SSJ y la NET son reacciones cutáneas severas, generalmente secundarias al consumo de fármacos como los antiepilépticos (lamotrigina, ácido valproico, carbamazepina, fenobarbital), antibióticos (TMS-SMZ, aminopenicilinas, cefalosporinas, tetraciclinas), Anticuerpos monoclonales (nivolumab, pembrolizumab), etc. Según la extensión del compromiso cutáneo, se denominan SSJ, cuando afecta <10% de la piel o NET cuando el supera el 30%. Se caracterizan por necrosis y desprendimiento epidérmico extenso con máculas eritematosas o lesiones en diana atípicas en el tronco, que progresan hasta formar áreas confluentes de eritema con centros negruzcos, ampollas flácidas con signo de Nikolsky positivo y desprendimiento de la epidermis en láminas.⁵ Aunque estas entidades presentan afectación mucosa en el 90% de los casos, la ausencia de la manifestación cutánea característica y de antecedentes de consumo de medicación descartaron su pertinencia en nuestro paciente.
- La gingivoestomatitis herpética primaria, es la principal manifestación de la infección primaria por HSV-1 en la infancia, cuyo signo clínico característico es la formación de un ramillete de vesículas sobre una base eritematosa, habitualmente dolorosa. Las lesiones específicas presentan enantema gingival, hemorragia de la mucosa oral y agrupaciones de pequeñas vesículas generalizadas en toda la mucosa oral, incluyendo lengua, paladar y piel perilabial, que progresan a pústulas que luego suelen romperse dando lugar a úlceras muy dolorosas.⁶ Estas lesiones generalmente son precedidas por fiebre y síntomas constitucionales. En cuanto al paciente, si bien presentaba erosiones a nivel de la mucosa bucal, no presentó vesículas dolorosas, y la extensión de la mucositis no correspondía con la localización habitual de la gingivoestomatitis; a su vez, el paciente no rescató HSV-1 en las muestras tomadas de las lesiones orales.

a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG

c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG

d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG

El tratamiento es principalmente de sostén, ya que no existen actualmente tratamientos específicos para la enfermedad.⁷ Se debe asegurar la hidratación mediante líquidos de forma endovenosa o a través de la colocación de una sonda nasogástrica. Las lesiones en las mucosas suelen ser muy dolorosas por lo que el manejo del dolor es un pilar fundamental, y según el grado de mucositis se puede requerir la administración de opiáceos asociados a AINEs.

En los pacientes en quienes se confirme o se sospeche *Mycoplasma pneumoniae* no se recomienda tratamiento antibiótico ya que no se ha demostrado mejoría, a excepción de aquellos que presentan neumonía o compromiso amplio de la piel, aunque la evidencia es muy baja. En estos casos se pueden administrar macrólidos en esquemas usuales.⁷

En pacientes con compromiso extenso de las mucosas está avalado el uso de corticoides sistémicos para disminuir la inflamación y el dolor. Se recomienda realizar cursos cortos de 5-7 días de meprednisona a 1mg/kg/día.³

La evolución suele ser buena con recuperación *ad integrum*, en ocasiones pueden presentar algunas secuelas (alteraciones pigmentarias postinflamatorias en la piel, sinequias o cicatrices genitales, ulceraciones corneales, ojos secos, ceguera o caída de pestañas).⁸ Se observó recurrencia de la enfermedad en un 9 a 38% de los casos, generalmente desencadenada por patógenos distintos al inicial. De presentarse, generalmente suceden en el primer año posterior al cuadro inicial, aunque se han descrito hasta 5 años después.⁹

Conclusión

El diagnóstico de EMIR es clínico y debe sospecharse en pacientes con erupción mucocutánea vesículo bullosa que involucre menos del 10% de la superficie corporal, sin antecedente farmacológico y con evidencia de desencadenante infeccioso. Se lo debe considerar principalmente en pacientes con cuadros respiratorios y en épocas invernales, por ser estos más prevalentes.

Los principales diagnósticos diferenciales son el síndrome de Stevens-Johnson, la necrólisis epidérmica tóxica y la gingivostomatitis herpética. Descartando estos cuadros por clínica y estudios complementarios, el tratamiento se basa en sostén clínico y corticoterapia en caso de mucositis extensa.

a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG

c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG

d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG

Bibliografía

1. Canavan TN, Mathes EF, Frieden I, et al. Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2015; 72(2):239-45. doi: 10.1016/j.jaad.2014.06.026. PMID: 25592340.
2. Ramien ML, Bruckner AL. Mucocutaneous Eruptions in Acutely Ill Pediatric Patients-Think of Mycoplasma pneumoniae (and Other Infections) First. *JAMA Dermatol.* 2020; 156(2):124-125. doi: 10.1001/jamadermatol.2019.3589. PMID: 31851301.
3. Guzmán Tena P, Rodríguez Ramos M, Lloret Ruiz C, et al. Reactive Infectious Mucocutaneous Eruption (RIME): Expanding the Spectrum of Mucocutaneous Exanthems. *Actas Dermosifiliogr.* 2024; 115(10): T1097-T1099.
4. Mahama A, Kojder P, Thibodeaux Q, et al. Reactive infectious mucocutaneous eruption following COVID-19 in an adolescent boy: Case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2023; 40(1):162-165.
5. Frantz R, Huang S, Are A, et al. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Review of Diagnosis and Management. *Medicina (Kaunas).* 2021; 57(9):895. doi: 10.3390/medicina57090895.
6. Kolokotronis A, Doumas S. Herpes simplex virus infection, with particular reference to the progression and complications of primary herpetic gingivostomatitis. *Clin Microbiol Infect.* 2006; 12(3):202-11. doi: 10.1111/j.1469-0691.2005.01336.x.
7. Ramien ML. Reactive infectious mucocutaneous eruption: Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis and other parainfectious eruptions. *Clin Exp Dermatol.* 2021; 46(3):420-429. doi: 10.1111/ced.14404.
8. González C, Croche B, Gómez E. Erupción mucocutánea infecciosa reactiva (RIME) en pacientes pediátricos: afectación extrapulmonar de Mycoplasma pneumoniae. *Rev Esp Quimioter.* 2024; 37(6):518-520. Spanish. doi: 10.37201/req/061.2024. Epub 2024 Oct 8. PMID: 39377162; PMCID: PMC11578436.
9. Song A, Nicholson C, Maguiness S. Recurrent reactive infectious mucocutaneous eruption (RIME) in two adolescents triggered by several distinct pathogens including SARS-CoV-2 and influenza A. *Pediatr Dermatol.* 2021; 38(5):1222-1225. doi: 10.1111/pde.14780. Epub 2021 Sep 13. PMID: 34515364; PMCID: PMC8646723.

Forma de citar: Garramuño L, Spierer AL, Jaureguiberry C, et. al.
Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG.
Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2025;67 (296):103-109

- a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG
- b. Residente de 2^{do} año. Clínica Pediátrica, HNRG
- c. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG
- d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica, HNRG