

# Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

Sección a cargo de Cynthia Slaifsteina y Micaela Salas Victoriaa

Lara Garramuñob, Anabella Lucia Spiererb, Candelaria Jaureguiberryb, Florencia Camejob, Jo- sefina Razzinic, Brenda Rodriguezd

**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 em- peoramiento 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 2do 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 (Tᵒ 37.8 ᵒC). Inyección



conjuntival con secreción purulenta bilateral, sin edema palpebral. Se observan 3 pápulas vio- láceas 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 (mu- cositis 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 con- juntivitis purulenta, se consideraron los siguientes diagnósticos diferenciales:

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



# Abordaje diagnóstico y evolución posterior

Paciente con síndrome broncobstructivo 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, oxigeno- terapia 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 le- siones en 7 días. De acuerdo con la clínica del paciente y los resultados de los estudios reali- zados, se asumió el diagnóstico de erupción mucocutánea infecciosa reactiva (EMIR) secun- dario a *Mycoplasma pneumoniae*. No se realizó tratamiento antibiótico específico por haber presentado mejoría clínica previo al rescate del agente etiológico.



# 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, foto- fobia y edema de párpados, y compromiso urogenital (63-78%) que puede afectar vulva, va- gina, meato uretral y escroto.

En menor medida pueden asociarse escasas lesiones vesículopapulosas en la piel, dis- tribuidas en las extremidades, en el tronco y ocasionalmente a nivel del rostro. En los exáme- nes 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 muco- cutánea vesiculopapulosa que involucre menos del 10% de la superficie corporal, sin antece- dente 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 diferen- ciales son:



* El eritema multiforme mayor: es un trastorno inmunomediado poco común que se ma- nifiesta 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”, má- culas 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 pa- ciente, 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, fe- nobarbital), antibióticos (TMS-SMZ, aminopenicilinas, cefalosporinas, tetraciclinas), An- ticuerpos monoclonales (nivolumab, pembrolizumab), etc. Según la extensión del com- promiso 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 mu- cositis 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.



El tratamiento es principalmente de sostén, ya que no existen actualmente tratamien- tos 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 AI- NEs.

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 aque- llos 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 corticoi- des 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 pre- sentar 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 desencade- nada 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 muco- cutánea vesículo bullosa que involucre menos del 10% de la superficie corporal, sin antece- dente 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 ne- crólisis epidérmica tóxica y la gingivoestomatitis herpética. Descartando estos cuadros por clínica y estudios complementarios, el tratamiento se basa en sostén clínico y corticoterapia en caso de mucositis extensa.



**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.

Mycoplasma pneumoniae (and Other Infections) First. JAMA Dermatol. 2020; 156(2):124-125.

Ramien ML, Bruckner AL. Mucocutaneous Eruptions in Acutely Ill Pediatric Patients-Think of

doi: 10.1001/jamadermatol.2019.3589. PMID: 31851301.

Eruption (RIME): Expanding the Spectrum of Mucocutaneous Exanthems. Actas Dermosifiliogr.

Guzmán Tena P, Rodríguez Ramos M, Lloret Ruiz C, et al. Reactive Infectious Mucocutaneous

2024; 115(10): T1097-T1099.

COVID-19 in an adolescent boy: Case report and review of the literature. Pediatr Dermatol.

Mahama A, Kojder P, Thibodeaux Q, et al. Reactive infectious mucocutaneous eruption following

2023; 40(1):162-165.

Review of Diagnosis and Management. Medicina (Kaunas). 2021; 57(9):895. doi:

Frantz R, Huang S, Are A, et al. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A

10.3390/medicina57090895.

|  |
| --- |
| 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. |  |
| 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.

|  |
| --- |
| 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. |  |
| 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