

## OTRAS CONDICIONES CUTÁNEAS DE MANEJO URGENTE. UN ABANICO DE POSIBILIDADES. EXANTEMAS, PÚRPURAS y ERITRODERMIAS.

**Dra. Josefa Bernat**

**Dermatóloga HGUCs**

### EXANTEMAS

Puntos clave

- Los exantemas son la manifestación cutánea de diferentes cuadros con un espectro de gravedad muy variable, desde infecciones víricas banales a procesos que pueden producir la muerte.
- Un diagnóstico adecuado en urgencias puede evitar pruebas innecesarias, desenmascarar la enfermedad de base y mejorar el curso clínico.
- La anamnesis puede aportar datos muy útiles para el diagnóstico y la exploración física debe ser minuciosa.
- En algunos exantemas se puede llegar a un diagnóstico de certeza por la historia y exploración física, en otros va a ser preciso la realización de pruebas complementarias.

### INTRODUCCIÓN

Un exantema es una erupción cutánea eritematosa difusa de aparición más o menos rápida que se distribuye por una amplia zona de la superficie corporal y que en muchos casos es autolimitada. Están constituidos generalmente por pápulas o máculas eritematosas; ocasionalmente pueden observarse otros tipos de lesiones como pústulas, vesículas y petequias.

Las causas más frecuentes son infecciosas (virus y bacterias) y fármacos. Las lesiones elementales, la distribución, la duración y la presencia o no de síntomas sistémicos ayudan al diagnóstico diferencial entre las distintas etiologías.

### DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en los siguientes elementos:

**Anamnesis:** debe buscarse el agente causal (contacto con enfermos, fármacos, picaduras de insectos, viajes, etc), los factores predisponentes (inmunodeficiencias, esplenectomía, etc).

**Exploración física:** debe ser minuciosa, con el fin de determinar cuáles son las lesiones elementales que predominan en el exantema, su distribución, si existe o no afectación del estado general y si hay signos acompañantes.

**Pruebas complementarias:** en casos necesarios solicitaremos hemograma, bioquímica de sangre con perfil hepático y renal, hemocultivos en caso de fiebre y otras determinaciones en función de la clínica y sospecha etiológica (serologías, radiografía de tórax, estudio de coagulación si presenta lesiones purpúricas, biopsia cutánea, etc).

## CLASIFICACIÓN

Podemos clasificar los exantemas según:

-Su etiología: a) infecciosos (por virus la mayoría y el resto por bacterias, hongos y protozoos); b) tóxico-farmacológico; c) inmunológico; d) asociado a enfermedad sistémica, y e) idiopático.

-Según las lesiones elementales predominantes:

### a) Exantemas maculosos o maculopapulosos

Constituyen el grupo más amplio entre las enfermedades exantemáticas. En los infecciosos, el exantema se acompaña casi siempre de fiebre y son principalmente de etiología viral, y habitualmente autolimitados en su evolución. Otras veces, el exantema máculopapuloso está relacionado con tratamientos farmacológicos, enfermedades generales o exantemas paravirales.

**Tabla I.** Clasificación etiológica de los exantemas maculopapulosos

<i>Infecciones</i>		<i>Etiología diversa</i>
<b>Víricos</b>	<b>Bacterianos</b>	<b>Alérgica</b>
– Sarampión	– Escarlatina	– Medicamentos
– Rubéola	– Síndrome de la piel escaldada	– Alimentos
– Eritema infeccioso	– Síndrome de shock tóxico	<b>Enfermedades sistémicas</b>
– Exantema súbito	– Fiebre tifoidea	– Enfermedad de Kawasaki
– Enterovirus no polio	– Meningococemia (fase inicial)	– Eritema multiforme
– Adenovirus	– Erisipela	– Artritis reumatoide juvenil
– Mononucleosis infecciosa	<b>Otros gérmenes</b>	– Enfermedad injerto contra huésped
– Fiebre Dengue	– <i>Mycoplasma</i> <i>pneumoniae</i>	– Fiebre reumática
– Molluscum contagioso	– Fiebre exantemática mediterránea	– Eritema nudoso
<b>Paraviral*</b>	– Enfermedad de Lyme	
– Acrodermatitis papulosa infantil	– Sífilis secundaria	
– Exantema perifleural asimétrico		
– Pitiriasis rosada		
– Pseudoangiomatosis eruptiva		

*\*Causas diversas relacionadas en la mayoría de los casos con infecciones víricas.*

## b) Exantemas purpúricos:

Las causas pueden ser diversas:

- Infecciones: víricas, por ejemplo, por parvovirus B-19 (síndrome papulopurpúrico en guante y calcetín) o bacterianas: sepsis meningocócica.
- Vasculitis: púrpura de Schonlein-Henoch, panarteritis nodosa, etc.
- Hemopatías: coagulopatías, trombocitopenias, etc.

## c) Exantemas vesiculoampollosos:

Las causas pueden ser diversas como infecciones (virus herpes simple, virus varicela, enfermedad mano-pie-boca) o fármacos (Síndrome de Stevens-Johnson o necrólisis epidérmica tóxica).

**Tabla II. Clasificación etiológica de los exantemas vesiculosos y purpúricos**

### *Vesículo/ampolloso*

#### **Infecciones**

- Herpes simple
- Varicela-Zóster
- Enfermedad mano-pie-boca

#### **Etiología diversa**

- Síndrome Stevens-Johnson
- Enfermedad de Lyell

### *Purpúrico/petequial*

#### **Infecciones**

- Meningococemia
- Enterovirus
- Síndrome papulopurpúrico en guante y calcetín
- Dengue hemorrágico
- Rickettsiosis
- Endocarditis

#### **Etiología diversa**

- Vasculitis
- Púrpura de Schönlein-Henoch
- Edema agudo hemorrágico del lactante
- Hemopatías
- Coagulopatías
- Trombocitopenias

Comentaremos por separado **los exantemas medicamentosos** con posibilidad de riesgo vital: pustulosis exantemática aguda generalizada, síndrome DRESS, Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica.

### *Pustulosis exantemática aguda generalizada*

Exantema generalizado que cursa de forma aguda y presenta pústulas entre sus lesiones elementales. La mayoría de los casos descritos se relacionan con el consumo de fármacos y son los antibióticos los que aparecen más comúnmente implicados. Las manifestaciones clínicas suelen comenzar entre 1 y 3 semanas desde el inicio del consumo del fármaco en la primera exposición y entre unas horas y 2 a 3 días en las reexposiciones. De forma característica aparecen lesiones pustulosas no foliculares, milimétricas de menos de 5 mm, y estériles, sobre una base eritematoedematosa más abundantes en los pliegues. La afectación mucosa puede darse hasta en el 20% de los casos y habitualmente es leve. Asociado al cuadro cutáneo es frecuente

encontrar un síndrome febril, leucocitosis con neutrofilia, eosinofilia, adenopatías y elevación de transaminasas. Las lesiones pustulosas suelen resolverse espontáneamente en 10-15 días, con una descamación en collarete característica.

En cuanto al tratamiento, lo más importante es la retirada del fármaco que ocasionó el cuadro, junto con medidas de soporte y sintomáticas como la administración de antihistamínicos, antitérmicos, emolientes, etc. No suele ser necesario el uso de corticoides sistémicos.

Síndrome DRESS (Síndrome de Hipersensibilidad a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos)

Se trata de una reacción de hipersensibilidad tardía que suele aparecer tras la primera exposición al fármaco, por lo común entre 1 y 8 semanas después de su administración. Los medicamentos que desencadenan este cuadro con más frecuencia son los antiepilépticos (fenitoína, fenobarbital, carbamazepina), el alopurinol, las sulfamidas, el cotrimoxazol, minociclina y la dapsona, entre otros. Se ha descrito también susceptibilidad genética para desarrollar DRESS así como la implicación del virus del herpes tipo 6.

El cuadro se manifiesta en forma de fiebre, exantema cutáneo, afectación hepática con elevación de transaminasas, adenopatías dolorosas y anomalías hematológicas, frecuentemente eosinofilia.

La afectación cutánea es un exantema morbiliforme maculopapular que puede evolucionar a una dermatitis exfoliativa generalizada. Con menos frecuencia se observan erupciones pustulosas, urticariformes o ampollas. Aproximadamente un 30% de los afectados presenta edema periorbitario y facial y desarrollan adenopatías dolorosas que suelen ser de localización submandibular y laterocervical. Suele haber también afectación mucosa.

Existen unos criterios diagnósticos del síndrome de DRESS.

TABLA III- CRITERIOS DIAGNÓSTICO SÍNDROME DE DRESS

Desarrollo <i>rash</i> maculopapular > 3 semanas luego del inicio del fármaco sospechoso
Persistencia de los síntomas luego de la discontinuación de la droga sospechosa
Fiebre > 38 °C
Alteraciones hepáticas (ALT > 100 U/l) o compromiso de otro órgano
Anormalidad en glóbulos blancos ( $\geq 1$ )
Leucocitosis ( $> 11 \cdot 10^9/l$ )
Linfocitos atípicos ( $> 5\%$ )
Eosinofilia ( $> 1,5 \cdot 10^9/l$ )
Adenopatías
Reactivación VH6

Diagnóstico: típico 7 criterios, atípico 5 criterios

En cuanto al tratamiento lo más importante es la retirada inmediata del fármaco responsable. Como terapia de soporte se pueden usar antipiréticos para bajar la fiebre y en casos de dermatitis exfoliativas los cuidados son semejantes a los de un paciente quemado: se debe mantener una temperatura ambiente adecuada, corregir las alteraciones hidroelectrolíticas, realizar una correcta ingesta calórica y mantener los cuidados adecuados de la piel para evitar sobreinfecciones.

La administración de corticoides sistémicos es controvertida. En general se considera indicada su administración cuando hay afectación sistémica. La mortalidad global por este cuadro es de alrededor del 10% de los pacientes y el fallo hepático es la principal causa de fallecimiento, seguido de la afectación cardíaca y renal.

### Síndrome de Stevens-Johnson

El síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica son consideradas el reflejo de un mismo tipo de reacción inmunitaria de diferente intensidad. Se trata de una enfermedad mucocutánea grave. Los fármacos son los principales factores precipitantes y destacan el alopurinol, AINES, antiepilépticos y antibióticos. Suelen transcurrir unos 15 días de media (rango 1-45 días) entre la administración del fármaco y el inicio de la sintomatología. Un porcentaje pequeño de casos se han asociado a agentes infecciosos sobre todo bacterianos (*M. pneumoniae* y *Clamydia*).

En la mitad de los casos existe una fase prodrómica que se inicia hasta dos semanas antes de las lesiones mucocutáneas consistente en fiebre, malestar general, síntomas de vías respiratorias altas y artromialgias. Posteriormente aparecen de forma brusca lesiones maculares eritematosas o purpúricas en regiones centrales del tronco, cara y cuello que pueden extenderse a las extremidades. Debe buscarse el signo de Nikolsky ejerciendo una presión mecánica tangencial con un dedo en diversas zonas eritematosas. El signo se considera positivo si se produce una separación dermoepidérmica. La afectación mucosa compromete al menos dos territorios, y la afectación de la mucosa oral es constante con costras hemorrágicas en labios y estomatitis.

El curso del síndrome de Stevens-Johnson se puede prolongar hasta 4-6 semanas con una morbilidad y mortalidad significativas. Las principales complicaciones son infecciosas y por desequilibrios hidroelectrolíticos. Las secuelas de la afectación mucosa, sobre todo ocular, pueden ser graves.

El manejo del Síndrome de Stevens-Johnson se basa en dos pilares fundamentales. En primer lugar, se debe retirar el fármaco causal. En caso de dudas, se deben retirar todos los fármacos que el paciente tome en el momento del diagnóstico. En segundo lugar, se requiere el ingreso del paciente en unidades especializadas para administrar medidas de soporte y para prevenir infecciones secundarias. No existen ensayos controlados sobre el tratamiento específico de esta enfermedad dada su baja incidencia, se han utilizado con resultados variables corticoides sistémicos, ciclosporina, inmunoglobulina y anti-TNF.

### Necrólisis epidérmica tóxica

Presenta mayor mortalidad que el Síndrome de Stevens-Johnson. En más del 95% de los casos, se establece una relación entre el uso de un fármaco y la aparición del cuadro clínico y con menor frecuencia se ha asociado a infecciones o inmunizaciones. El inicio de la sintomatología tiene lugar habitualmente entre 1 y 3 semanas después del inicio del fármaco responsable. Aparecen lesiones cutáneas maculosas eritematosas de tono oscuro con tendencia a coalescer. Posteriormente aparece desprendimiento epidérmico extenso con formación de ampollas flácidas. Por definición la superficie cutánea afectada excede del 30% y se acompaña de erosiones mucosas orales, conjuntivales y genitales. En el síndrome de Stevens-Johnson la superficie afectada es inferior al 10%, mientras que cuando la superficie afectada está entre el 10 y el 30% se habla de solapamiento.

El abordaje terapéutico es muy parecido al del síndrome de Stevens-Johnson. La única diferencia es que se trata de un proceso mucho más grave, con mayor morbilidad y mortalidad, precisando de ingreso en unidad de cuidados intensivos o grandes quemados.

## **PURPURAS**

### Puntos clave

- La púrpura es la expresión clínica de la extravasación de eritrocitos a la piel o mucosas.
- En la exploración de la púrpura es importante su localización, su posible carácter palpable o retiforme y la posible asociación de necrosis.
- La lívedo reticular o la lívedo racemosa son cambios de coloración de la piel en forma de red que denotan alteraciones funcionales u orgánicas de los vasos dérmicos.
- El reconocimiento precoz de los signos de coagulación intravascular diseminada y púrpura fulminante puede salvar la vida del paciente.

## **INTRODUCCIÓN**

La púrpura es un cambio de coloración de la piel o mucosas debido a la extravasación de eritrocitos. Puede producirse por alteraciones en cualquiera de los componentes de la hemostasia: plaquetas, factores de coagulación y vasos. El color de la púrpura es rojo, azul o morado, aunque posteriormente pueden verse matices verdosos o amarillentos, y se caracteriza por no blanquearse a la presión durante la exploración.

La púrpura palpable se debe al edema y la inflamación que pueden acompañar a las lesiones purpúricas.

La coagulación intravascular diseminada es un síndrome que se caracteriza por una activación sistémica de la coagulación, que conduce al depósito intravascular de fibrina en la microvasculatura y el consumo simultáneo de los factores de coagulación y de las plaquetas.

La púrpura fulminante es un trastorno cutáneo grave asociado a la coagulación intravascular diseminada que afecta principalmente a lactantes y niños. Se caracteriza por grandes áreas de piel que desarrollan necrosis negro-azulada.

## CLASIFICACIÓN

La púrpura puede clasificarse atendiendo a diversos criterios: a) según su tamaño se denominan petequias (púrpura menor de 4 mm), máculas purpúricas (lesión de 5-9 mm) o equimosis (lesión purpúrica mayor o igual a 1 cm); b) dependiendo si son palpables o no; c) según su patrón sea retiforme o no retiforme, y d) atendiendo a su patogenia (hemorragia simple, hemorragia inflamatoria u oclusión/isquemia).

La presencia de lesiones purpúricas en un niño, y especialmente en el recién nacido, requiere una evaluación diagnóstica urgente, a continuación, discutiremos lo más importante de acuerdo con su etiología.

### 1-Trastornos hematológicos

#### *Hematopoyesis extramedular (“Bebé en madalena de arándanos”)*

En recién nacidos con rubeola congénita (y otras infecciones víricas adquiridas intraútero, así como trastornos hematológicos tales como incompatibilidades Rh, ABO) se observa una erupción peculiar formada por pápulas de color azulado o violáceo, con aspecto contusiforme y representan una manifestación de eritropoyesis extramedular.

#### *Trastornos plaquetarios*

Determinan generalmente un sangrado petequial y superficial, y raramente dan equimosis, a diferencia de los trastornos de la coagulación, pero cuando son graves pueden producir hemorragias digestivas y del sistema nervioso central. En los recién nacidos generalmente se observan trombocitopenias de origen autoinmune o infecciosa, siendo infrecuente las trombopenias primarias asociadas a alteraciones cuantitativas y funcionales de las plaquetas. Las trombopenias autoinmunes se deben al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos dirigidos contra antígenos que también se expresan en las plaquetas del recién nacido; por lo general se asocian a conectivopatías, púrpura trombopénica idiopática (PTI) o trombopenias autoinmunes inducidas por fármacos. Las trombocitopenias autoinmunes son equivalentes a la eritroblastosis por incompatibilidad Rh o ABO, y se deben a la formación y paso transplacentario de anticuerpos maternos dirigidos contra el antígeno HPA-1a, que se encuentra presente en la mayoría de la población. Debe sospecharse este diagnóstico en recién nacidos trombocitopénicos de madres sin trombopenia ni antecedentes de PTI.

En recién nacidos ingresados en la UCI y tratados con heparina pueden observarse trombocitopenias debidas a anticuerpos asociados a la heparina, que se manifiesta en forma de púrpura. El tratamiento se basa en la suspensión de la heparinización.

El síndrome de Kasabach-Merritt, representa una coagulopatía de consumo, con trombocitopenia por secuestro en angioblastomas o hemangioendoteliomas kaposiformes neonatales.

## 2-Trastornos de la coagulación

### *Déficit de proteína C y S.*

Las proteínas C y S son glicoproteínas dependientes de la vitamina K con propiedades antitrombóticas y profibrinolíticas. El déficit familiar de proteína C se describió inicialmente en pacientes con procesos trombóticos recidivantes, y poco después se asoció a la púrpura fulminans neonatal. Los heterocigotos pueden ser asintomáticos o presentar trombosis venosas en la vida adulta, mientras que los homocigotos tienen niveles muy bajos de proteína C y presentan un riesgo elevado de púrpura fulminans. Se han descrito cuadros clínicos similares (mucho más raros) debidos a déficit de proteína S, solo a asociada a déficit de proteína C, así como un cuadro parecido debido a resistencia de proteína C activada.

La púrpura fulminans se presenta habitualmente en el periodo neonatal. En lactantes y niños mayores puede producirse un síndrome similar debido a un déficit adquirido de proteína C o S en el transcurso de infecciones víricas o bacterianas agudas. Las manifestaciones clínicas son equimosis extensas con halo inflamatorio, localizadas predominantemente en áreas de presión, que evolucionan formando ampollas y escaras necróticas y rápidamente dan lugar a un cuadro de coagulación intravascular diseminada. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la determinación de los niveles de proteínas C y S. Debe descartarse y tratarse cualquier infección asociada (especialmente la sepsis) e instaurarse un tratamiento precoz con concentrado de proteína C o plasma fresco congelado y después anticoagulación.

### *Enfermedad hemorrágica del recién nacido*

Se debe al déficit de vitamina K y se manifiesta al 2º o 3º día de vida en forma de equimosis y sangrado nasal, gastrointestinal, umbilical y ocasionalmente intracraneal. La administración profiláctica de vitamina K ha hecho que en la actualidad solo se observen las formas tardías asociadas a déficit de absorción de vitamina K (por ejemplo, en diarrea prolongada).

### *Coagulopatías hereditarias*

Las más frecuentes la hemofilia clásica (déficit de factor VIII) y la enfermedad de Christmas (déficit factor IX) que generalmente se presentan en forma de cefalohematoma, hemorragia gastrointestinal o sangrado umbilical, siendo raras las manifestaciones purpúricas.

## 3.Trastornos vasculares

### *Vasculitis*

A diferencia de lo que ocurre en los adultos, la mayoría de las vasculitis cutáneas en la infancia son primarias, y corresponden mayoritariamente en nuestro medio a púrpura de Schonlein-Henoch o vasculitis leucocitoclástica por hipersensibilidad (generalmente a fármacos). La púrpura de Schonlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. Se trata de una vasculitis de vasos pequeños que afecta a la piel, las articulaciones, el tracto gastrointestinal y los riñones. En la mayoría de los casos existe el antecedente de una infección (estreptocócica, vírica o de otro tipo). Aparecen lesiones de púrpura palpable, que pueden coexistir con petequias, equimosis, o lesiones urticariales. En un 80% de los pacientes se presentan artralgias

o artritis afectando habitualmente los tobillos y rodillas. Son también frecuentes las manifestaciones gastrointestinales y renales. El curso de la enfermedad es generalmente autorresolutivo en 2 a 4 semanas, aunque pueden presentarse recaídas.

El edema hemorrágico agudo del lactante representa una manifestación peculiar de vasculitis leucocitoclástica (generalmente postinfecciosa) limitada a la piel y característica del 1 -2º año de vida, con lesiones urticariales purpúricas extensas, con tendencia a la expansión centrífuga adquiriendo un aspecto de escarapela, que se asocian a buen estado general. Las vasculitis sistémicas son muy raras en la infancia.

#### *Dermatosis purpúricas pigmentadas*

Representan un grupo de enfermedades dermatológicas de morfología variada pero que presentan como característica común lesiones purpúricas o de color ocre, secundarias a daño de la pared capilar, con infiltrado linfomononuclear perivascular, extravasación hemática y depósito de hemosiderina, sin que se evidencie una verdadera vasculitis leucocitoclástica. En la forma más frecuente (enfermedad de Schamberg, que afecta predominantemente a adolescentes y adultos jóvenes) se afectan principalmente las extremidades inferiores y tienden a resolverse espontáneamente. Siempre debe descartarse una etiología medicamentosa y trastornos cuantitativos o cualitativos de la función plaquetar.

#### 4-Fármacos

Los fármacos causan púrpura por trombocitopenia, vasculitis por hipersensibilidad o daño directo o inmunológico de las paredes vasculares.

#### 5-Infecciones

Son multitud las infecciones capaces de dar lugar a púrpura en la infancia, por diversos mecanismos que incluyen invasión directa o daño (inmune o por toxinas) de las paredes vasculares, trombocitopenia, CID, púrpura fulminans, vasculitis por inmunocomplejos o embolia séptica. En algunos casos, la distribución característica (“en guantes y calcetines”) sugiere una etiología vírica (parvovirus B19). La púrpura fulminans adquirida se asocia muy especialmente a las infecciones meningocócicas, debido posiblemente a la capacidad de los meningococos para unirse a los receptores endoteliales por medio de sus *pili*. No obstante también puede aparecer en síndromes sépticos causados por diferentes bacterias, como *S. aureus*, estreptococos B-hemolíticos A y B, *S.pneumoniae* o *Haemophilus influenzae*. En los neonatos se debe en la mayoría de los casos a estreptococos del grupo B.

#### 6-Traumatismo

Es bien conocida la púrpura petequiral que aparece por encima del cuello tras el llanto, el vómito y las maniobras de Valsalva, al igual que algunas lesiones deportivas (talón negro). La morfología geométrica sugiere un mecanismo facticio, mientras que la presencia de lesiones múltiples, repetidas en diferentes estadios de evolución obligan a descartar un síndrome de maltrato infantil.

## ERITRODERMIAS

### PUNTOS CLAVE

- La eritrodermia (>90% eritema y descamación) puede ser de causa conocida previa o idiopática hasta en el 30-40% de los casos.
- En niños, las causas más frecuentes de eritrodermia son las infecciones, la eritrodermia ictiosiforme, la dermatitis atópica y las formas idiopáticas. En adultos, casi siempre es por psoriasis, eccema, linfoma o fármacos.

### INTRODUCCIÓN

La eritrodermia se define como una situación clínica caracterizada por eritema y un grado de descamación variable que afecta más del 90% de la superficie corporal. También se denomina dermatitis exfoliativa y entra dentro de los cuadros que suponen un fallo cutáneo agudo con riesgo de hipovolemia, taquicardia, alteración del equilibrio hidroelectrolítico, hipoalbuminemia, insuficiencia renal y sepsis.

En más del 50% de los casos se trata de la generalización de una dermatosis previa (psoriasis, dermatitis atópica u otros eccemas, micosis fungoide, pitiriasis rubra pilar, pénfigo foliáceo, etc) así como toxicodermias en sus variadas formas (pustulosis exantemática, síndrome de Steven-Johnson, necrólisis tóxica...), infecciosas como el síndrome de la piel escaldada, inmunitarias o incluso como proceso paraneoplásico. Hasta en un 30% de los casos, la causa nunca llega a determinarse.

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Clínicamente se aprecia un eritema descamativo generalizado que se establece en días o meses según el proceso. Deben buscarse indicios de enfermedad subyacente, cuyas formas más frecuentes son las siguientes:

- Infecciones: fiebre, morfología de las lesiones elementales, antecedentes epidemiológicos.
- Dermatitis atópica: antecedentes personales o rasgos clínicos atópicos, lesiones de prurigo o excoriaciones por intenso prurito, liquenificación.
- Si el paciente se presenta al nacimiento como bebé colodión, el diagnóstico debe establecerse con las ictiosis hereditarias.
- Psoriasis: placas aisladas de psoriasis o formas invertidas, presencia de pústulas, piqueteado ungueal, manchas de aceite ungueales, antecedentes personales o familiares de psoriasis con posible interrupción brusca de tratamientos corticoesteroides.
- Linfoma cutáneo de células T: con adenopatías, posible linfocitosis atípica en sangre o piel con clonalidad para el receptor de célula T (no siempre).
- Toxicodermia y otros procesos más infrecuentes.

Junto a las manifestaciones sistémicas, es esencial tener en cuenta las posibles complicaciones sistémicas. Debido al aumento de la perfusión cutánea, estos pacientes presentan alteraciones en la termorregulación. Para compensar la pérdida crónica de calor se desarrolla un estado hipermetabólico, con el consiguiente desarrollo de caquexia. La vasodilatación periférica provoca una disminución en la resistencia periférica del flujo sanguíneo, por lo que se requiere un mayor trabajo cardíaco para mantener la presión arterial. Esto hace que, en personas con cardiopatías, la dermatitis exfoliativa puedan desencadenar fallo cardíaco. La pérdida de proteínas a través del exceso de descamación, la hemodilución y el hipermetabolismo conducen a la hipoalbuminemia, la formación de edemas y a la pérdida de masa muscular.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hay pruebas de laboratorio que pueden ayudar a establecer el diagnóstico definitivo. Éstas se solicitarán en función de la sospecha etiológica:

- Ante la sospecha de una etiología infecciosa, deben solicitarse cultivos de las lesiones cutáneas o de los posibles focos de infección del paciente (ocular, nasal, umbilical) e incluso maternos (cultivo vaginal ante la sospecha de una candidiasis congénita).
- Determinación de la IgE sérica, que se encuentra aumentada en el síndrome de Netherton, el síndrome de Omenn y la dermatosis atópica.
- Los estudios de inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias y otras pruebas inmunológicas específicas, si se sospecha inmunodeficiencia congénita.
- Análisis con bioquímica y hemograma.
- Estudios genéticos.
- La anatomía patológica es fundamental, pero hasta en un 50% de los casos no aporta datos diagnósticos, aunque, como en la historia clínica, se deben buscar pequeñas alteraciones (linfocitos atípicos y con epidermotropismo en linfomas de tipo micosis fungoide, neutrófilos en epidermis con paraqueratosis en psoriasis, espongiosis acusada en eccemas, ortoqueratosis y paraqueratosis alternante en pitiriasis rubra, queratinocitos necróticos y eosinófilos en toxicodermias).

## TRATAMIENTO

El primer paso en el manejo del paciente con eritrodermia debe ser su ingreso para el estudio de la enfermedad y su tratamiento.

El tratamiento general de un paciente con eritrodermia sin diagnóstico específico será la determinación del estado nutricional, la corrección de los desequilibrios hídricos y electrolíticos, la prevención de la hipotermia y el tratamiento de las infecciones secundarias.

En casos recalcitrantes, incluso sin diagnóstico, se pueden emplear corticoides sistémicos, ciclosporina y metotrexato.

## BIBLIOGRAFIA

- Diagnóstico diferencial de los exantemas. J.C Silva Rico, M.C Torres Hinojal. *Pediatr Integral* 2014; XVIII (1): 22-36
- DRESS Syndrome: Drug Reaction With Eosinophilia and Systemic Symptoms. Corneli HM et al. *Pediatr Emerg Care*. (2017)
- DRESS syndrome: Part I. Clinical perspectives. Husain Z et al. *J Am Acad Dermatol*. (2013)
- DRESS syndrome: Part II. Management and therapeutics. Husain Z et al. *J Am Acad Dermatol*. (2013)
- Retrospective review of drug-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis cases at a pediatric tertiary care institution. Sibbald C, Putterman E, Micheletti R, Treat J, Castelo-Soccio L. *Pediatr Dermatol*. 2020 Feb 14.
- Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. Ergen EN et al. *JAMA Dermatol*. (2017)
- Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: clinical patterns, diagnostic considerations, etiology, and therapeutic management. Mockenhaupt M et al. *Semin Cutan Med Surg*. (2014)
- Purpura Fulminans: Mechanism and Management of Dysregulated Hemostasis. Colling ME et al. *Transfus Med Rev*. (2018)
- Purpura in infants and children. Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. *J Am Acad Dermatol*. 1997 Nov;37(5 Pt 1):673-705