

Eritrodermias

E. Zambrano Pérez, A. Torreló Fernández,
A. Zambrano Zambrano

Concepto

Se define la eritrodermia como una enfermedad inflamatoria de la piel que afecta a más del 90% de la superficie corporal. Es un patrón de reacción de la piel que puede aparecer de inicio o como complicación de muchas enfermedades cutáneas. La eritrodermia es un fenómeno infrecuente en la infancia, aunque siempre constituye una amenaza para el desarrollo del niño, e incluso puede ser una causa de fallecimiento.

El niño eritodérmico está expuesto a complicaciones como deshidratación, hipernatremia, hiperpirexia e infecciones cutáneas y sistémicas. Esta situación se complica aún más en los casos de eritrodermia asociada a inmunodeficiencias congénitas. Un 70% de los niños pequeños con eritrodermia sufre un retraso del desarrollo, que puede ser especialmente severo en casos de eritrodermias prolongadas.

Es fundamental establecer un diagnóstico preciso de la causa de la eritrodermia en cada paciente, para realizar el tratamiento más oportuno en cada caso. En el presente capítulo, repasaremos las causas más frecuentes de eritrodermias en la infancia, y estableceremos unas pautas generales de actuación diagnóstica y terapéutica en el niño eritodérmico.

Eritrodermias de origen infeccioso

Aunque muchas infecciones en el niño cursan con lesiones cutáneas, son pocas las que pueden causar una eritrodermia.

Síndrome de la escaldadura estafilocócica

Es una enfermedad cutánea causada por toxinas exfoliativas que produce un estafilococo dorado en un foco a distancia de la piel, habitualmente situado en la conjuntiva, faringe, oído o cordón umbilical. La toxina exfoliativa producida por el estafilococo en dichos focos circula por vía sanguínea hasta llegar a la piel,



Fig. 1. Síndrome de la escaldadura estafilocócica.

donde tiene la capacidad de romper las uniones intercelulares entre las células epidérmicas, originando unos despegamientos ampollosos por debajo de la capa córnea. Suele producirse en niños menores de 5 años, y puede darse también en el periodo neonatal. El niño se muestra irritable y febril, y desarrolla un eritema macular, predominante en las flexuras, que puede extenderse a toda la superficie corporal (Fig. 1). Se sigue de formación de ampollas superficiales, exudación, formación de costras y finalmente exfoliación generalizada. El diagnóstico clínico es importante, pero se confirma mediante cultivos de los posibles focos infecciosos. El tratamiento precoz con cloxacilina induce en la mayor parte de los casos una rápida remisión del cuadro clínico.

Síndrome del shock tóxico

Se define como una erupción cutánea que puede acompañar a cuadros de fiebre, hipotensión y fracaso multiorgánico en pacientes con infecciones por estafilococo dorado o estreptococo. Dichos gérmenes producen toxinas que actúan como superantígenos, que producen una estimulación de un gran número de células T con una masiva liberación de linfoquinas. La erupción cutánea varía desde un eritema simple hasta un exantema escarlatiniforme, y puede generalizarse hacia una eritrodermia. Se trata de un cuadro muy grave que requiere tratamiento con antibióticos y manejo en la UCI.

Candidiasis congénita

Se produce por una infección ascendente desde el tracto vaginal con afectación del amnios. Se caracteriza por un eritema difuso y confluyente sobre el cual se superponen pápulas y pústulas. En ocasiones la erupción evoluciona hacia una eritrodermia completa. Puede asociarse paroniquia. La candidiasis congénita puede afectar exclusivamente a la piel o manifestarse como infección sistémica con neumonía y septicemia. Esta infección es más severa en niños prematuros, que además son más susceptibles a la infección sistémica. En las pápulas y pústulas pueden realizarse



Fig. 2. Eritrodermia en una niña con síndrome de DiGeorge.

extensiones y cultivos, que ofrecen un medio de diagnóstico rápido.

Eritrodermias e inmunodeficiencias

La eritrodermia puede ser un signo no específico de inmunodeficiencia, y de hecho se ha descrito la eritrodermia grave y persistente en diversos tipos de inmunodeficiencias congénitas (Fig. 2). Sin embargo, tres entidades clínicas asocian de forma casi invariable un tipo peculiar de eritrodermia.

Síndrome de Omenn

Se caracteriza clínicamente por eritrodermia exfoliativa de inicio al nacimiento o poco después, alopecia difusa, adenopatías genera-

lizadas, hepatoesplenomegalia, infecciones recurrentes y retraso del desarrollo ponderal. Consiste en una forma autosómica recesiva de inmunodeficiencia combinada severa con leucocitosis, eosinofilia, aumento de células T clonales, hipogammaglobulinemia y niveles elevados de IgE. Se ha señalado que las células T clonales o bien las células T maternas pueden inducir una reacción tipo injerto contra huésped en el niño.

Enfermedad injerto contra huésped

Generalmente se observa en niños con inmunodeficiencia celular, aunque también se describe en niños inmunocompetentes. Se debe al paso de linfocitos maternos a través de la placenta durante la vida intrauterina. Se produce un exantema morbiliforme que puede generalizarse, asociado a eosinofilia, linfocitosis, adenopatías y hepatoesplenomegalia. El estudio histológico de la piel muestra hallazgos similares a los de la enfermedad injerto contra huésped en pacientes trasplantados.

Eritrodermia de Leiner

Este cuadro, descrito a primeros del siglo XX como la tríada de eritrodermia, diarrea y retraso del crecimiento, corresponde más a un fenotipo bajo el cual se pueden encuadrar eritrodermias por inmunodeficiencia o por estados ictiosiformes crónicos, y por tanto, no debe considerarse como una entidad individualizada.

Eritrodermias ictiosiformes

Las ictiosis son un amplio grupo de trastornos del proceso de la queratinización cuya característica común es un estado descamativo persistente. Algunas de ellas presentan un sustrato eritrodérmico, y pueden reflejar una patología exclusivamente cutánea o bien un cuadro multisistémico más severo.

Eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa

Es un tipo peculiar de ictiosis que cursa con eritema generalizado, descamación de inten-



Fig. 3. Eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa.

sidad variable, engrosamiento palmo-plantar, ectropión y eclabión (Fig. 3). En la mayoría de los casos, se presenta al nacer como «bebé colodión», término que describe el aspecto de una piel tensa y brillante que engloba toda la superficie de la piel. Su herencia es autosómica recesiva, y muchos casos se deben a mutaciones en el gen de la transglutaminasa queratinocítica. El diagnóstico es clínico, y se confirma mediante biopsia cutánea. El tratamiento oral con retinoides es beneficioso en muchos pacientes.

Eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (hiperqueratosis epidermolítica)

Consiste en un trastorno congénito que cursa con eritrodermia y formación de ampollas superficiales. Con el paso de los años, la eritrodermia y la formación de ampollas cesan dando paso a una hiperqueratosis ictiosiforme generalizada. Se debe a mutaciones en los genes de las queratinas 1 y 10. El diagnóstico se establece mediante histología, que muestra una peculiar vacuolización de las células del estrato granuloso. Los retinoides orales ayudan a mejorar el estado de estos pacientes.

Otras formas de eritrodermias ictiosiformes

Otros cuadros ictiosiformes menos comunes cursan con eritrodermia. Entre ellos destacan el síndrome de Netherton (eritrodermia ictiosiforme, pelos en «caña de bambú» y atopia),

el síndrome KID (queratitis, ictiosis, sordera), la condrodisplasia punteada dominante ligada al X y el síndrome de Sjögren-Larson.

Eritrodermias por enfermedad metabólica

Es una causa particularmente rara de eritrodermia, aunque algunos casos potencialmente mortales pueden curarse. La deficiencia de holocarboxilasa sintetasa o el déficit múltiple de carboxilasa cursan con cetoacidosis, deshidratación, coma, eritrodermia neonatal y alopecia. La suplementación precoz con biotina revierten los signos neurológicos y cutáneos. La deficiencia esencial de ácidos grasos puede cursar con eritrodermia descamativa intratable.

Eritrodermias medicamentosas

Esta es una causa de eritrodermia bastante habitual en los adultos, si bien es menos común en niños. En los lactantes, las reacciones toxicodérmicas generalizadas suelen asociarse a vancomicina. En los niños más mayores, los anticonvulsivantes pueden producir un síndrome severo y multiorgánico de hipersensibilidad que puede cursar con eritrodermia generalizada. Finalmente, la necrólisis epidérmica tóxica es una situación rara en la infancia, a menudo asociada a antiinflamatorios no esteroideos. Se acompaña de un eritema generalizado con despegamientos ampollosos severos en piel y mucosas, con importante afectación del estado general y un alto riesgo vital.

Otras eritrodermias

Las eritrodermias de origen eczematoso son las más frecuentes en la práctica clínica, especialmente la dermatitis atópica, y generalmente suponen un desafío terapéutico.

Eritrodermia seborreica

La dermatitis seborreica suele iniciarse durante el primer mes de vida, y aunque es una enfermedad frecuente, en raras ocasiones puede tomar un aspecto generalizado eritrodérmico. Se ha señalado que el 50% de los niños con eritrodermia seborreica pueden llegar a desarrollar una psoriasis. La psoriasis pustulosa infantil con frecuencia se precede de una erupción de aspecto seborreiforme generalizada. El diagnóstico de la eritrodermia seborreica es eminentemente clínico, aunque la histopatología es de ayuda. En general, la mayor parte de los casos pueden controlarse con un curso breve de corticoides orales y/o tópicos.

Eritrodermia atópica

La dermatitis atópica es la enfermedad cutánea más frecuente en la infancia, pero es rara en forma eritrodérmica en los niños pequeños (Fig. 4). Puede mostrar cierto grado de solapamiento con la dermatitis seborreica, y el diagnóstico puede ser difícil de establecer. Se ha descrito la asociación entre eritrodermia atópica y gastroenteritis eosinofílica. Los antecedentes de atopia y la distribución y naturaleza de las lesiones son de ayuda para el diagnóstico. El prurito es un signo importante.

Eritrodermia psoriásica

La eritrodermia psoriásica es muy rara en la infancia (Fig. 5), y a menudo suele ser una fase inestable de transición hacia una psoriasis pustulosa generalizada. Se ha descrito la psoriasis eritrodérmica congénita. En algunos niños, es prácticamente imposible diferenciar clínicamente la eritrodermia seborreica de una psoriasis generalizada severa. La histopatología puede ser de ayuda en estos casos.

Pitiriasis rubra pilaris

Se trata de una erupción pápulo-escamosa de origen folicular que puede evolucionar en forma de grandes placas confluentes hasta formar una verdadera eritrodermia. Se ha descrito la pitiriasis rubra pilaris congénita.



Fig. 4. Eritrodermia atópica.



Fig. 5. Eritrodermia psoriásica.

Mastocitosis cutánea difusa

La infiltración masiva por mastocitos produce, en algunos neonatos, un eritema generalizado, con gran dermatografismo y producción de ampollas ante el mínimo roce, asociado a una gran irritabilidad del niño. La piel está difusamente engrosada, y el niño siente un gran prurito. La biopsia cutánea mostrará una gran infiltración por mastocitos en la dermis superficial.

Sarna noruega

La sarna noruega consiste en una parasitación masiva de una gran parte de la superficie corporal por *Sarcoptes scabiei*, de modo que una gran superficie cutánea queda eritematosa y cubierta por gruesas costras. Se acompaña de un prurito intensísimo. Puede aparecer como consecuencia de inmunodeficiencia, trastornos mentales o enfermedades cutáneas previas. Es muy fácil poner de manifiesto al microscopio

la existencia de numerosos ácaros en raspados superficiales de la piel. El tratamiento tópico con permetrina al 5% puede no ser suficiente, y en algunos casos se ha recomendado el uso de ivermectina oral.

Diagnóstico de las eritrodermias

Se trata de un diagnóstico a menudo difícil. En la Tabla 1 se exponen las causas de eritrodermia en la infancia. El diagnóstico debe establecerse de forma rápida, pues el retraso en el mismo puede originar situaciones de riesgo para el niño. Es necesario contar con el examen clínico, el conocimiento de la historia personal y familiar y ciertas exploraciones complementarias, como son:

1. **Analítica sanguínea.** La presencia de

Tabla 1. Causas de eritrodermia en la infancia (tomado de Spraker)**ENFERMEDADES CUTÁNEAS**

Dermatitis atópica
 Dermatitis seborreica
 Ictiosis
 Eritrodermia ictiosiforme congénita
 Feto arlequín
 Ictiosis lamelar
 Ictiosis bullosa
 Síndrome KID
 Síndrome de Sjögren-Larsson
 Síndrome de Dorfman-Chanarin
 Tricotiodistrofia
 Condrodiplasia punctata dominante ligada a X
 Síndrome de Netherton
 Psoriasis
 Mastocitosis cutánea difusa
 Necrolisis epidérmica tóxica
 Displasia ectodérmica

INFECCIONES Y TÓXICOS

Síndrome de la escaldadura estafilocócica
 Toxicidad por ácido bórico
 Síndrome del «shock» tóxico
 Pustulosis estafilocócica
 Escarlatina
 Candidiasis congénita generalizada
 Toxicodermia medicamentosa

TRASTORNOS INMUNOLÓGICOS

Síndrome de Omenn
 Hipogammaglobulinemia
 Síndrome de DiGeorge
 Inmunodeficiencia combinada severa
 Enfermedad injerto contra huésped
 Linfoma cutáneo de células T

TRASTORNOS METABÓLICOS Y NUTRICIONALES

Malnutrición calórico-proteica
 Kwashiorkor
 Fracaso renal
 Acrodermatitis enteropática
 Deficiencia de ácidos grasos esenciales
 Fibrosis quística
 Deficiencia múltiple de carboxilasas
 Trastornos de metabolismo de los aminoácidos
 Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce
 Citrulinemia
 Deficiencia de carbamoil fosfato sintetasa
 Acidemia metilmalónica
 Acidemia propiónica
 Enfermedad de Leiner

eosinofilia y elevación de los niveles de IgE es un dato a favor de la eritrodermia atópica, la eritrodermia por inmunodeficiencia y la eritrodermia asociada a algunos tipos de ictiosis (sobre todo el síndrome de Netherton). Además, servirá para valorar el estado hidroelectrolítico del niño eritodérmico. Los estudios de inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias y otras pruebas inmunológicas específicas irán guiadas por la sospecha clínica de inmunodeficiencia congénita.

2. Microbiología. Los cultivos de lesiones cutáneas o de posibles focos a distancia están indicados ante la sospecha de candidiasis congénita, escaldadura estafilocócica y síndrome del «shock» tóxico. También se indicarán en caso de sobreinfección cutánea o sistémica como complicación de cualquier eritrodermia.

3. Biopsia cutánea. Es obligatoria en prácticamente la mayoría de los casos. Aunque se dice que solamente ofrece un diagnóstico en el 45% de los casos, ciertos rasgos histológicos son de ayuda para orientar el diagnóstico en un número significativo de casos.

Tratamiento de las eritrodermias

El tratamiento de la eritrodermia debe ir encaminado hacia la enfermedad que la causa, por lo que es esencial establecer un diagnóstico etiológico. Aunque la mayor parte de las eritrodermias infantiles son de origen eczematoso, el tratamiento con corticoides tópicos sobre una superficie muy extensa e inflamada supone una alta absorción de la medicación, por lo que los niños eritodérmicos tratados con corticoides tópicos están más expuestos al desarrollo de síndrome de Cushing exógeno. Aunque el tratamiento etiológico de la eritrodermia es fundamental, en el niño eritodérmico debe prestarse especial atención a las siguientes cuestiones:

1. Manejo del balance hidroelectrolítico. Se mantendrá una adecuada ingesta de fluidos por vía oral o parenteral. Se atenderá al estado de depleción proteica del niño, pues a través

de la descamación cutánea puede perderse una cantidad significativa de proteínas.

2. Cuidado de la temperatura corporal. Es habitual que los niños eritrodérmicos estén febriles, y con riesgo de hiperpirexia.

3. Cuidado del desarrollo general. Especialmente en eritrodermias crónicas los niños manifiestan un retraso en el desarrollo por padecer una enfermedad debilitante. Se atenderá al soporte nutricional, vitamínico y de oligoelementos del niño de forma cuidadosa.

4. Cuidados generales. La aplicación de cremas emolientes reduce la fisuración y ayuda a mantener una mejor función barrera de la piel. Sin embargo, la absorción de compuestos tópicos está aumentada en la piel eritrodérmica, por lo que, especialmente en los neonatos, debe valorarse mucho la administración de productos tópicos con potencial toxicidad sistémica, como el ácido salicílico, el ácido láctico, el yodo, los alcoholes y otros muchos.

Bibliografía

1. Hoeger PH, Harper JI. Neonatal erythroderma: differential diagnosis and management of the «red baby». *Arch Dis Child* 1998; 79: 186-191.
2. Larrègue M. Les érythrodermies néonatales: evolution conceptuelle sur cent ans: de 1889 à 1989. *Ann Dermatol Venereol* 1989; 116: 931-940.
3. Pruszkowski A, Bodemer C, Freitag S. et al. Neonatal and infantile erythrodermas. *Arch Dermatol* 2000; 136: 875-880.
4. Spraker MK. Differential diagnosis of neonatal erythroderma. En: Harper J, Oranje A, Prose N. *Textbook of Pediatric Dermatology*. Blackwell Science, Oxford, 2000: 92-103.