DERMATITIS GANGRENOSA INFANTUM

Por los Dres. JORGE ROSSELOT y RODOLFO BURDACH

Hospital M. Arriarán, Cátedra de Pediatría de los Profs. Baeza Gofí y Julio Meneghello.

El término dermatitis gangrenosa infantum define un síndrome constituido por una erupción cutánea polimorfa, con carácter esencialmente necrotizante y de etiología séptica. Se trata de una afección poco común, que se presenta en niños generalmente de corta edad y que estalla muchas veces con posterioridad a enfermedades exantemáticas del tipo de la varicela, rubeola, escarlatina, pénfigo o vacuna. Frente a estas formas secundarias de dermatitis gangrenosa infantum, se han descrito casos en que la enfermedad adquiere ya, inicialmente sus características peculiares, sin haber sido precedida por otro cuadro mórbido determinado. Teniendo presente la naturaleza de las distintas enfermedades, que en forma secundaria pueden terminar en el cuadro clínico de la dermatitis gangrenosa infantum, a este síndrome se le conoce también con las denominaciones de varicela gangrenosa, pénfigo gangrenoso, rupia escarótica, ectima gangrenoso infantil, ectima terebrante, gangrena múltiple diseminada de la piel del niño o gangrena juvenil.

Stokes, en Irlanda, en 1880, describe por primera vez en el niño un cuadro eruptivo de carácter necrotizante, que estalla en forma consecutiva a la vacuna; posteriormente, Hutchinson, en 1882, señala lesiones semejantes de tipo gangrenoso en el curso de la varicela. En 1882, Crocker establece las características esenciales de los cuadros antes descritos, que los engloba en el término por él creado, de dermatitis gangrenosa infantum; es-

te mismo autor realiza una descripción perfecta de la enfermedad, que corresponde fielmente al cuadro clínico señalado en la actualidad por distintos dermatólogos. (F. C. Knewless, E. F. Croson y H. B. Decker, 1942; J. Darier, 1946); G. C. Andrews, 1946; G. M. Mc Kee y A. C. Cipollaro, 1947; O. Ormsby y H. Montgomery, 1948). En 1932, Passachoff y Sobel establecen la posibilidad de que las lesiones necrotizantes propias de la infección, sean el resultado de trombos producidos por mecanismos alérgicos microbianos. M. L. Blatt, C. K. Stulik y A. Nachman (1938), a propósito de la observación de un nuevo caso, realizan una síntesis de la información bibliográfica pertinente, destacando la rareza de la afección. En 1946, en Uruguay, B. Vighale, G. Solovay y M. E. Uteda, relatan un caso de gangrena múltiple de la piel, en un lactante de 7 meses de edad, que evidenció lesiones úlcero-necróticas similares a las apreciadas en el ectima gangrenoso infantil. Entre nosotros, en 1944, Meneghello y Guasch, publican una observación correspondiente a una niña de 2 años de edad, que presentó lesiones necróticas que correspondían a las descritas en la dermatitis gangrenosa infantum.

Ultimamente hemos tenido oportunidad de observar un caso que reveló lesiones clínicas e histológicas propias de la afección comentada y cuya descripción y evolución exponemos en detalle.

R. S. N. — Obs. N° 49/63951.

Antecedentes inmediatos del ingreso: Lactante de 1 año y 3 meses de edad, que presenta desde una semana antes un cuadro mórbido iniciado con reacción febril, coriza, inyección conjuntival, vómitos y diarrea mucosa; desde el segundo día de enfermedad aparece erupción cutánea de tipo maculoso y vesicular, con localización predominante en el tronco y región lumbar. Cuarenta y ocho horas más tarde algunos de los elementos eruptivos adquieren carácter necrotizante y aparecen recubiertos por zonas centrales negruzcas. El estado general se agrava paulatinamente y en las últimas 24 horas aparece disfonía y disnea.

Antecedentes familiares y personales: Padres sanos, con serología negativa en 1949.

No hay contagio tuberculoso. Existen tres hermanos sanos; 1 aborto espontáneo de 2½ meses.

Nacido en parto de término, eutócico. Alimentado a pecho exclusivo, durante 6 meses; en esa fecha la alimentación incluye 3 mamaderas de leche condensada, en dilución algo excesiva, sopas, purés y frutas; se ha administrado regular cantidad de vitaminas C y D.

El desarrollo estático ha sido satisfactorio. La dentición se inició a los 7 meses. Actualmente habla algunas palabras.

Anteriormente había presentado episodios gripales. Apparently el progreso en el desarrollo fué deficiente.

En el examen de ingreso se comprueba un enfermo grave, febril (39.6°), con disnea y disfonía. En la piel se advierte una erupción polimorfa, con elementos vesiculosos, pápulo-costrosos y algunos de tipo necrótico, con zona central deprimida y negruzca y rodeados por un área infiltrada.

La facies era angustiada y vultuosa, con labios agrietados y descamados, la mucosa bucal estaba enrojecida. En ambos campos pulmonares se auscultaron estertores de fina burbuja. Los tonos cardíacos eran tímbrados.

El abdomen depresible; el hígado se palpaba a 3 cm. No se apreció el bazo.

La impresión diagnóstica fué de laringitis, bronconeumonía, varicela necrotizante. Se indicó suero antidiftérico (30.000 U.), por la posibilidad de una obstrucción laríngea diftérica y se administró penicilina y sulfatiazol.

Evolución. — En el curso de las 2 primeras semanas se mantuvo el carácter de gravedad inicial, advirtiéndose temperatura elevada y de tipo irregu-

lar; en este periodo la enfermita estuvo profundamente decaída, con facies de intoxicación, cara vultuosa y edema de las extremidades; los fenómenos de compromiso laríngeo desaparecieron precozmente. En algunas ocasiones se presentaron vómitos aislados y en el curso de las 3 primeras semanas, las deposiciones fueron anómalas, desagregadas, líquidas y a veces de tipo mucoso.

La erupción cutánea se caracterizó por la rapidez con que muchos de los elementos, en especial los del tronco, región glútea y cuero cabelludo, entraron en fase de franca ulceración, con desprendimiento de las escaras negruzcas, centrales y con disminución de las áreas periféricas de infiltración rojiza. Hacia el tercer día de hospitalización se advirtió un nuevo brote de elementos vesiculosos, de tipo varicelatosos, que rápidamente se necrotizan y dan lugar a ulceraciones reducidas y que posteriormente cicatrizaron con rapidez. En el día 14 de evolución, la afección cutánea se caracteriza por la presencia de múltiples elementos úlcero-necróticos diseminados, que constituyen una verdadera erupción que interesa especialmente la cabeza, la región dorsal inferior, la región glútea y la pared abdominal; en las extremidades, las lesiones elementales tienen un carácter semejante, pero menos destructivo.

Cada lesión primaria estaba constituida por una úlcera de bordes netos, cortados a pico, de tendencia circular, de borde rojizo y a veces decamado; centralmente aparecía una zona de excrecencia negruzca, que en una fase posterior de eliminación deja una superficie rojo-amarillenta. Los mayores elementos se encontraban en la región abdominal (Foto N° 1), en la región dorsal (Foto N° 2), en la cara y cuero cabelludo (Fotos Nos. 3 y 4). El tamaño de los elementos ulcerativos oscilaba entre 1 y 4 cm; no existía tendencia a confluir.

Por el carácter de las lesiones rápidamente necrotizantes y con ulceraciones consecutivas, se pensó en la posibilidad de una dermatitis gangrenosa infantum. El tratamiento se orientó a la administración prolongada de antibióticos (penicilina paraenteral durante 40 días; estreptomycin por espacio de 4 semanas; sulfatiazol durante 6 semanas). Localmente se aplicó penicilina en jalea; desde el día 50 se intentó acelerar la cicatrización de las úlceras con tópicos a base de naftalina y sulfatiazol. Se practicaron repetidas transfusiones sanguíneas, en vista de la gravedad general y del estado nutritivo deficiente. La alimentación fué curativa, a base de eleción y leche albuminosa en los primeros 40 días y a continuación pelargón.

Se administró oportunamente levadura de cerveza y vitamina C.

A los 45 días el estado general ha mejorado notablemente, la enfermita está animada y se alimenta en buenas condiciones; en esta fecha se advierte un franco progreso en la cicatrización de las úlceras cutáneas. Hacia los 2 meses de hospitalización, las lesiones de la piel están en regresión casi total, advirtiéndose cambios cicatrizales de coloración en el sitio en que anteriormente asentaron los elementos úlcero-necróticos. En el alta (día 94) sólo persisten, a nivel de la región lumbar, 2 zonas erosionadas en vía de epitelización definitiva.

El estado nutritivo mejoró paulatinamente, el progreso ponderal fué reducido, de 5 g diarios aproximadamente, la talla se acrecentó en 2 cm. (En el ingreso el peso era de 5.800 kg y la talla de 68 cm). Como afecciones intercurrentes se señalan: sarna (día 38), dispepsia y otitis media aguda bilateral (día 71) y alborra (día 86).

Exámenes complementarios:

Estudio HISTOPATOLOGICO de la piel: El día segundo de hospitalización se practicó, a nivel de un elemento necrótico del antebrazo izquierdo, una biopsia cutánea. El resultado reveló lesiones semejantes a las descritas en la dermatitis gangrenosa infantum.

Diagnóstico anátomo-patológico (Dr. Julio Espinoza): Pequeño trozo de piel que en su centro presenta una vesiculita negruzca poco mayor que la cabeza de un alfiler.

Microscópicamente se comprueba en el centro del trozo, una necrosis completa de la epidermis y dermis, con formación de una escara en vías de desprendimiento que afecta sólo a la epidermis, permaniendo por debajo del dermis con sus papilas desnudas. En el dermis se aprecia, además de la necrosis de todos sus elementos, incluso glándulas sudoríparas (?), numerosos focos microbianos que en ocasiones parecen estar dentro de vasos sanguíneos (trombos).

La epidermis vecina revela intensa degeneración de sus células epiteliales (ausencia o incompleta coloración) y ligera hiperqueratosis.

No se encuentran lesiones inflamatorias.

Estudio BACTERIOLOGICO: A nivel de las lesiones cutáneas se practicaron, en distintas oportunidades, exámenes bacteriológicos, que revelaron estafilococo dorado hemolítico en 3 ocasiones, albus (1 vez) y bacilo piocianico (2 veces). El hemocultivo fué ne-

gativo en 2 oportunidades. En la secreción nasal se encontró B. Coli (2 veces), estafilococo dorado hemolítico (2 veces) y pseudo-Loeffler (2 veces). En la secreción faríngea se demostró estafilococo dorado (2 veces) y B. Coli (1 vez).

Otros exámenes: Orina, con albuminuria discreta (0.20 g) y algunos glóbulos rojos, en período de estado. Deposiciones (—). En el día 20 de hospitalización se demostraron coprológicamente, lamblías. Reacción de Kahn (—).

Estudio radiológico: Al ingreso la radioscopia de tórax reveló pequeña sombra paravertebral superior derecha; posteriormente, en un control radioscópico del día 14, el examen fué negativo. La radiografía de huesos largos no demostró lesiones óseas.

Estudio hematológico: La velocidad de sedimentación globular fué de 15/20 mm el día 2; el día 27, fué de 3/7.

Hemograma: 1° (día 2): glóbulos rojos, 3 millones 570,000; Hb., 63 %; Leucocitos, 29,400, abundante granulación patológica en los neutrófilos; Mielocitos (1); Baciliformes (17); Segmentados (55); Plasmazellen (15). 2° (día 10): glóbulos rojos, 4,340,000; Hb., 80 %; Leucocitos, 10,100, con regular cantidad de granulaciones patológicas en los neutrófilos; Eosinófilos (1); Mielocitos (3); Juveniles (1); Baciliformes (21); Segmentados (43); Linfocitos (29); Monocitos (1); Plasmazellen (1). 3° (día 34): glóbulos rojos, 5,490,000; Hb., 103 %; Leucocitos, 7,900, con regular cantidad de granulaciones patológicas en los neutrófilos; Eosinófilos (2); Baciliformes (13); Segmentados (20); Linfocitos (59); Monocitos (6).

Comentario.

La dermatitis gangrenosa infantum se caracteriza esencialmente por la rapidez notoria con que se necrosan y ulceran sus elementos eruptivos. Las lesiones iniciales pueden corresponder a las manifestaciones exantemáticas de la varicela, rubeola o escarlatina y en tal caso, máculas o pápulas pronto se transforman en vesico-pústulas, en cuyo centro se establece una zona necrótica, que se rodea de una areola inflamatoria; posteriormente se realiza la eliminación de la escara necrótica y queda constituida una ulceración profunda, que epiteliza lentamente, dejando cicatriz. En aque-

FIG. 1.

Gran lesión úlcero-necrótica de borde neto y circular.

FIG. 2.

Elementos úlcero-necróticos con distribución preferente en la región dorso-lumbar.

FIG. 3.

Lesiones necróticas con escara negruzca central.

FIG. 4.

Elemento úlcero-necrótico con borde cortado a pico y de tendencia circular.

llas ocasiones en que no existe enfermedad exantemática previa, la erupción transcurre con elementos vesículo-pustulosos que siguen un curso similar al advertido en las formas secundarias de la enfermedad. Las lesiones son generalmente diseminadas, ubicándose preferentemente en la parte inferior del tronco, en la región glútea o menos frecuentemente en la cara, cuero cabelludo y cuello. Los elementos úlcero-necróticos pueden ser escasos o numerosos y a veces constituyen en brotes sucesivos. Generalmente existe grave compromiso del estado general.

La afección traduce de ordinario una manifestación séptica, en un terreno de predisposición. Los lactantes y niños menores, con estado nutritivo deficiente, pueden ser víctimas de este trastorno. Las lesiones son producidas por diversos microorganismos, entre los que se citan estafilococo áureo, bacilo piocianico, bacilos difteroides, estreptococos, etc. Histológicamente, la afección se caracteriza por zonas hemorrágicas y necróticas del dermis, con edema, infiltración leucocítica y dilatación vascular.

Mc. Carthy (1931) señala que pueden encontrarse también lesiones de panarteritis y completa trombosis, con acúmulos microbianos dentro y fuera de los vasos sanguíneos. En la patogenia de estas lesiones trombóticas, que terminan en las áreas de necrosis, algunos autores (Passachoff y Sobel, 1932) hacen intervenir mecanismos alérgicos, del tipo de los que explican el fenómeno de Schwartzman. El tratamiento en la actualidad está orientado a la administración tópica y general de antibióticos, además, se precisarán todas aquellas medidas terapéuticas que requiere el grave compromiso general o metabólico comúnmente presente en estos enfermos.

En nuestra observación, la enfermedad evolucionó con las características clínicas clásicas de la afección. La erupción inicial, según datos de anamnesis, parecía corresponder a una varicela, que ya en el momento del ingreso presenta-

ba muchos de sus elementos con carácter necrótico; posteriormente se comprobó la aparición de úlceras profundas, en relación con la eliminación de las escaras. El estudio histológico realizado en el segundo día de hospitalización a nivel de uno de los elementos fundamentales, reveló zonas necróticas del dermis, y acúmulos microbianos locales. El estudio bacteriológico demostró bacilo piocianico y estafilococo dorado hemolítico, gérmenes que comúnmente se describen como posibles agentes de la afección. En nuestra observación el compromiso general fué intenso, con carácter septicémico, a juzgar por las profundas alteraciones hematológicas. El tratamiento realizado con sulfatiazol, penicilina, estreptomina y repetidas transfusiones sanguíneas fué eficaz, ya que permitió la sobrevida de la enfermita y la notable recuperación del estado general a partir del día 45; en esta fecha también se aprecia franca mejoría de las lesiones cutáneas, que entran en lenta cicatrización, que se vió poco influida por la aplicación de antibióticos locales.

Sumario.

Se exponen las características de la dermatitis gangrenosa infantum y se destaca la rareza de este síndrome.

Se relata una observación correspondiente a un lactante de 1 año y 3 meses que presentó lesiones clínicas e histológicas propias de la afección y en que pudo suponerse rol etiológico al bacilo piocianico y estafilococo dorado hemolítico.

Summary.

The authors report the clinical history of a 15 months old infant that presented clinical and histological lesions of Dermatitis gangrenosa infantum, in which both the pyocianic bacillus and the hemolytic staphylococcus were supposed to have played an etiology role.

Bibliografía.

- ANDREWS, C. — Diseases of the Skin. W. B. Saunders, Co. Philadelphia, 1946.
- BLATT, M. L.; STULIK, CH. K. y NACHMAN, A. — Dermatitis Gangrenosa Infantum. Arch. Dermat. & Syph. 38: 406, 1938.
- CROCKER, H. R., citado por BLATT, M. L.; STULIK, CH. K. y NACHMAN, A. 1938.
- DARIER, J. — Compendio de Dermatología. Ed. Salvat, Barcelona, 1946.
- HUTCHINSON, J., citado por BLATT, M. L.; STULIK, CH. K. y NACHMAN, A. 1938.
- KNOWLESS, F. C.; CROSON, E. F. y DECKER, H. B. — Diseases of the Skin. Lea & Febiger, Philadelphia, 1942.
- MC KEE, G. M. y CIPOLLARO, A. C. — Skin Diseases in Children, Paul. B. Hoeber, New York, 1947.
- MC CARTHY, L. — Histopatología of Skin Diseases. The C. V. Mosby Co. St. Louis, 1931.
- MENEGHELLO, J. y GUASCH, J. — Un caso de dermatitis gangrenosa infantum. Rev. Ch. de Ped. 15: 1034, 1944.
- ORMSBY, O. y MONTGOMERY, E. — Diseases of the Skin, Lea & Febiger, Philadelphia, 1948.
- PASSACHOFF, H. D. y SOBEL, N. — Dermatitis Gangrenosa Infantum in the course of Scarlet Fever. Arch. Dermat. & Syph. 26: 428, 1932.
- STOKES, A., citado por BLATT, M. L.; STULIK, CH. K. y NACHMAN, A. 1938.
- VIGNALE, B.; SOLOVEY, G. y UTEDA, M. E. — Gangrena cutánea múltiple. Arch. Ped. Ur. 17: 137, 1946.