

Pacient de 40 anys amb febre elevada i lesions ampul·loses generalitzades

Guillem Guix, L Guarro, N Richarzs, G Castillo, A Quer, Josep M. Mòdol

Servei d'Urgències. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona

Nom autor: Guillem Guix

Lloc de treball: Hospital Germans Trias i Pujol

Data recepció: 09.10.2016

Data acceptació: 07.11.2016

mail: gguix55@gmail.com

Forma de citació: Guix g, Guarro L, Richarzs N, Castillo G, Quer A, Mòdol JM. *Pacient de 40 anys amb febre elevada i lesions ampul·loses generalitzades*. ReMUE.c@t 2017;4(2):41-44

MOTIU DE CONSULTA

Pacient que consulta per febre alta de fins a 39°C acompanyada de lesions ampul·loses generalitzades.

ANTECEDENTS PERSONALS

Home de 40 anys, sense al·lèrgies medicamentoses conegudes ni hàbits tòxics. Està casat, viu amb la seva dona, té una filla i és psicòleg de professió. Molt esportista, utilitza preparats dietètics i suplementos nutricionals habitualment. Nega antecedents patològics d'interès.

MALALTIA ACTUAL

Presenta febre alta de 3 dies d'evolució amb MEG i lesions cutànies. Explica inicialment lesions eritematoses i pruriginoses a coll, amb una adenopatia latero-cervical dreta, que des del CAP s'orienten com picades d'insecte i s'inicia amoxicil·lina-clavulànic i antihistamínics. Posteriorment les lesions es generalitzen i passen a ser ampul·les i flictenes, comproment tot el cos, cuir cabellut i també cavitat oral (paladar tou) pel que consulta al nostre centre. Manté la febre alta, però no presenta cap símptoma guia excepte les lesions cutànies i discreta tos seca d'aparició en les últimes hores. No situacions de risc epidemiològic.

EXPLORACIÓ FÍSICA

Arriba a urgències amb REG, amb TA 130/86mmHg, FC 76bpm, FR 18x', T 38°C, Sat98%. A l'EF destaquen les lesions a pell i cavitat oral: mucosa oral amb lesions ulcerades amb fons de fibrina i vores eritematoses i alguna més propera a la vora del llavi amb vesícules (Figura 1). També, lesions ulcerades i aftes a paladar (Figura 2). Faringe hiperèmica. A la pell presenta múltiples

lesions de fons eritematós. Algunes constitueixen només màcules, d'altres petites vesícules amb eritema al voltant, sobrelevades (Figura 3) i altres en forma d'ampolles/vesícules grans d'aproximadament 1-1,5 cm de contingut clar (Figura 4). Al coll, lesió de 2-3 cm amb contingut purulent i crosta en superfície (Figura 5). Presenta afectació palmar. Resta d'EF anodina.

PROVES COMPLEMENTÀRIES REALITZADES A URGÈNCIES

Analítica: destaca 9400 leucòcits amb 84% de neutròfils, 144.000 plaquetes, TP del 68%, fibrinogen de 733 mg/dL, PCR de 39.9mg/dL i funció renal, CK i lactat normals. Rx tòrax normal. Es cursa cultiu d'exsudat de lesió latero-cervical dreta i cultiu viral.

DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL A URGÈNCIES:

S'orienta com una varicel·la atípica tenint en compte que: el pacient no l'ha passat, té lesions en diversos estadis evolutius i les lesions a la cavitat oral concordarien. Tot i això, també s'hauria de tenir en compte la següent etiologia:

- Infeciosa: d'origen bacterià tipus impetigen ampul·lós i Rickettsiosi.
- Autoimmunitària: LES, Rowel, Malaltia ampul·losa (Pèmfig, Pemfigoide).
- Reactiva: Sweet, Eritema multiforme, Fàrmacs.

SÍNDROME DE SWEET		
CRITERIS	A FAVOR	EN CONTRA
CLÍNICS	<ul style="list-style-type: none"> x Febre elevada >38. x Bona resposta a corticoides. 	<ul style="list-style-type: none"> x Tipus de lesions (no són les més característiques). x Lesions no doloroses. x Inici subagut.
LABORATORI	<ul style="list-style-type: none"> x VSG >20mm (30mm) x PCR elevada (287.3mg/L) 	
	<ul style="list-style-type: none"> x >8000 Leucòcits (8100) x >70% de Neutròfils (77%) 	
AP	<ul style="list-style-type: none"> x Infiltrat dens amb neutrofilia. x Absència de vasculitis. x Edema a dermis. 	<ul style="list-style-type: none"> x Disposició perivascular. x Abundants eosinòfils.

MALALTIA AMPOLLOSA (PENFIGOIDE)		
CRITERIS	A FAVOR	EN CONTRA
CLÍNICS	<ul style="list-style-type: none"> x Ampolles tenses amb erosions. x Lesions pruriginoses. 	<ul style="list-style-type: none"> x L'edat no és la més típica. x No mucositis ni gingivitis descamativa.
AP	<ul style="list-style-type: none"> x Eosinofília (Hauria de ser espongiforme). x Infiltrat abundant neutrofilic. 	<ul style="list-style-type: none"> x No formació ampolles subepidèrmiques.
IFD		x NEGATIVA

ERITEMA MULTIFORME		
CRITERIS	A FAVOR	EN CONTRA
CLÍNICS	<ul style="list-style-type: none"> x El tipus de lesió podria quadrar. Lesió sobrelevada. x Lesions cavitat oral. x Febre. x Síntomes respiratoris també podrien quadrar. 	<ul style="list-style-type: none"> x Lesions no ben bé simètriques, simptomàtiques. x No constava fenomen Koebner.
AP	<ul style="list-style-type: none"> x Edema dèrmic. x Disposició perivascular. 	<ul style="list-style-type: none"> x No degeneració vacuolar de c. Basals. x No infiltrat limfocític. x No queratinòcits necròtics.

EVOLUCIÓ I PROVES COMPLEMENTÀRIES REALITZADES FORA D'URGÈNCIES. Un cop a planta, es realitzà analítica completa, de la qual destacava hemograma amb 8.600 (N el 77% B 2%), un TP del 61%, una **VSG 36mm**. Una BQ amb **ALT 78U/L, GGT 125 U/L, PCR 287.3 mg/L**. Proteïnograma, estudi hormonal, MT, autoimmunitat amb ANA i FR i serologies amb VHA, HBsAg, VHC i VIH negatius i/o amb valors normals. Anticossos Varicel·la-Zoster: IgG indeterminat, IgM negatiu. Cultiu Virus herpes: negatiu. Cultiu del frotis de la lesió del coll: negativa. Ecografia abdominal: Sense alteracions destacables.

Biòpsies cutànies: 1ª: Inflamatori agut. Negatiu per cèl·lules malignes. **No s'observa infecció per Herpesvirus. IFD negativa (IgG, IgM i C3 negatius, figura 5).** 2a: Dens infiltrat perivascular ric en eosinòfils i neutròfils amb component intersticial lleu-moderat amb excepció de petits focus d'abscessificació. Marcat **edema dèrmic** formant pseudovesícules.

Durant les primeres 24 h, les lesions ja havien empitjorat molt, amb augment de mida i d'exsudació a les lesions del coll (Figura 6) i persistència de lesions en diferents estadis augmentant també a la zona cervico-dorsal (Figura 7). Ja a planta de MI, presenta marcat empitjorament, les lesions augmenten d'extensió sobretot a les EESS, provocant important edema (figura 8). Algunes d'elles canvien la seva morfologia, observant-se l'aparició d'àrees pustuloses confluents a cuir cabellut (figura 9) i a zona dorsal alta (figura 10).

Amb la sospita de dermatosis reactiva, s'inicia tractament amb corticoides ev amb millora clínica espectacular en qüestió de 48 h, reduint de forma important l'edema. Actualment el pacient segueix amb esteroides. Quan s'acabi el tractament amb ells es realitzaran proves epicutànies amb els suplementes dietètics que utilitza el pacient i un test de provocació.

DIAGNÒSTIC FINAL:

DERMATOSI REACTIVA A FÀRMACS

DISCUSSIÓ

Ens trobem davant un cas clínic atípic amb un diagnòstic diferencial ampli. La febre alta persistent dirigeix cap a un origen infeccios i les lesions aparatoses i canviants obliguen a pensar en un gran nombre de patologies, requerint

suport de Dermatologia i de PPCC específiques (immunoquímica, AP, ..). Inicialment orientat com possible varicel·la, l'evolució de les lesions que, en 24h, les vesícules passen a ampolles amb contingut purulent i es generalitzen a nivell sobretot d'EEL i zona dorsal, confluents en alguns punts i amb exsudació important, obliga a canviar l'OD cap a malalties autoimmunes (LES, Rowel, ampul·loses) vs malalties reactives (Sweet, Eritema Multiforme, fàrmacs). Els resultats de les PPCC ens ajuden a anar descartant diagnòstics proposats inicialment: no objectivem infecció herpètica (i les serologies són negatives), cosa que **descarta varicel·la**; la IFD (IgG, IgM i C3) és negativa. (figura 11), **descartant malaltia ampul·losa** i els ANA són negatius, **descartant LES**. Les biòpsies són determinants per poder clarificar el cas: l'absència de dany liquenoide-basal en presència de dens infiltrat perivascular amb neutròfils, eosinòfils i abscessos **descarta un eritema multiforme**; la disposició perivascular de l'infiltrat i l'abundància d'eosinòfils va en **contra del diagnòstic** del Sweet. No existeixen granulomes tipus Churg Strauss, ni vasculitis ni cap altre infiltrat granulomatós.

Per tant la causa que va agafant més força com a OD del cas és la dermatosi reactiva a fàrmacs. Reinterrogant al pacient explica la presa de complements nutricionals. L'inici de corticoides amb la resposta clínica va a favor. El cas és interessant per què obliga a repassar diagnòstics diferencials de patologies poc freqüents, per destacar la importància d'una bona anamnesi, per l'aparatositat de les lesions i per la bona resposta al tractament.

BIBLIOGRAFIA

1. Cohen PR. Sweet's syndrome--a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2:34.
2. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome and cancer. *Clin Dermatol* 1993; 11:149.
3. Huff JC, Weston WL, Tonnesen MG. Erythema multiforme: a critical review of characteristics, diagnostic criteria, and causes. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8:763.
4. Kneisel A, Hertl M. Autoimmune bullous skin diseases. Part 1: Clinical manifestations. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 9:844.
5. Schmidt E, della Torre R, Borradori L. Clinical features and practical diagnosis of bullous pemphigoid. *Dermatol Clin* 2011; 29:427.



Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4



Figura 5



Figura 6



Figura 7



Figura 8



Figura 9



Figura 10

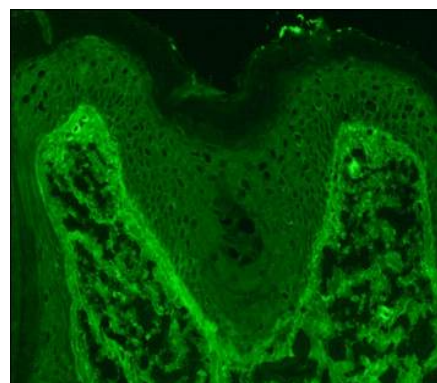


Figura 11