

PATOLOGIA NEONATAL

Dra. Graciela Manssur

gmanzur@redesdelsur.com

Dermatóloga-Pediatra Neonatóloga

Dr. José Antonio Máximo

Jamassimo@arnet.com.ar

Dermatólogo

LESIONES TRANSITORIAS DEL RECIÉN NACIDO

La piel del recién nacido cumple un rol fundamental en la transición entre la vida acuosa intrauterina y la terrestre extrauterina; su integridad es vital en las funciones de protección mecánica, termorregulación, inmunitaria y de barrera para la pérdida de líquidos corporales.

Es importante reconocer las manifestaciones cutáneas benignas del período neonatal, a fin de evitar diagnósticos erróneos y tratamientos innecesarios.

Todos los recién nacidos presentan dos o más de estas alteraciones, llamadas benignas por ser transitorias y autoresolutivas.

En algunas de ellas, las características raciales y étnicas pueden determinar diferencias significativas en la incidencia de la manifestación.

Cambios de Color

1.- Cambios de color por alteración de la melanina

Mancha mongólica

Es una mácula pigmentaria, color azul o gris pizarra, de bordes irregulares, localizada habitualmente en la región lumbosacra y glútea, aunque también se pueden encontrar con menos frecuencia en las extremidades, nalgas y espalda (manchas mongólicas aberrantes). La frecuencia varía con las razas, siendo

muy frecuentes en la raza negra, asiáticos y mestizos (80% de los neonatos). Se debería a una incompleta migración embrionaria de los melanocitos desde la cresta neural hacia la epidermis.

Puede ser única o múltiple, de tamaño variado, desde pocos centímetros hasta comprometer gran parte de la superficie corporal y suele desaparecer hacia el segundo año de vida.

La histopatología, permite ver en los 2/3 inferiores de la dermis células fusiformes muy elongadas y delgadas con gránulos de melanina.

Los diagnósticos diferenciales deben realizarse con:

el nevo de Ota, en el que la melanocitosis dérmica se encuentra distribuida en las áreas de la 1ra y 2da rama del nervio trigémino, con el frecuente compromiso de la esclerótica ipsilateral y, en ocasiones, también puede haber afectación de la mucosa nasal, oral, leptomeninges, retina e iris.

el nevo de Ito: la melanocitosis dérmica se encuentra en la región del hombro, escápula, zona supraclavicular, deltoides, cuello y parte superior del brazo.

Asociadas con nevus flammeus constituyen la facomatosis pigmentovascular, que obliga a descartar alteraciones esqueléticas, oculares y del SNC.

En la gangliosidosis GM2 se las encuentra diseminadas, extensas y persistentes.

Hiperpigmentación epidérmica

En muchos neonatos pueden verse hiperpigmentaciones melánicas en el área genital, sobre los labios mayores o el escroto en la línea media del abdomen, alrededor de las aréolas o en la axila. Resultan de la estimulación “in útero” por la hormona melanocito-estimulante, de mecanismo desconocido.

También se han descrito patrones transversales de hiperpigmentación especialmente en el abdomen, sobre las líneas de flexión. Estas son transitorias, resultado de mecanismos traumáticos, presentando al examen histopatológico hiperqueratosis.

El diagnóstico diferencial más importante en los pacientes con hiperpigmentación transitoria es la hiperplasia suprarrenal congénita, entidad que debe la hiperpigmentación al aumento de la ACTH, por bloqueo enzimático de la síntesis de cortisol. Esta hiperpigmentación se debería a una reactividad cruzada de los receptores de ACTH con los receptores de la hormona melanocito estimulante.

Hipopigmentación

Algunos neonatos pueden presentar máculas hipopigmentadas que van pigmentándose a lo largo del primer año de vida, sin significado patológico. No obstante es imperioso controlar al paciente, ya que la presencia de múltiples máculas hipopigmentadas en confetti, o lanceoladas son típicas del complejo esclerosis tuberosa, genodermatosis caracterizada por angiofibromas faciales, epilepsia, y retraso mental. La hipopigmentación generalizada la podemos encontrar en diversas enfermedades genéticas, tales como fenilcetonuria, síndrome de Menkes, síndrome de Chediak Higashi y albinismo.

2.- Cambios de color no debidos a alteraciones de la melanina

Ictericia

Es la pigmentación amarilla de la piel y las mucosas por el depósito de bilirrubina. El neonato, en forma fisiológica suele presentarla hacia el segundo a cuarto día de vida, no supera los 12,9mg% en el RNT o los 15 mg% en el prematuro; no se prolonga más de una semana en el neonato a término o más de dos semanas en el prematuro. Cuando esta pigmentación es precoz suele relacionarse con hemólisis, ya sea por incompatibilidad sanguínea, infecciones intrauterinas o alteraciones estructurales de los glóbulos rojos.

Pigmentación verdosa

El cordón umbilical, las uñas y la piel a descamar, presentan esta coloración en los pacientes que han sufrido hipoxia intraútero, con la consiguiente eliminación de meconio.

Vernix caseoso

Es una sustancia de color blanquecino, untuosa constituida por la secreción de glándulas sebáceas, el producto de desintegración de células epidérmicas, restos de pelo y lanugo. Cubre al feto durante el tercer trimestre del embarazo y se ve en el recién nacido de término, en toda o parte de su superficie corporal. La composición del vernix caseoso consiste en corneitos fetales hidratados dentro de una compleja mezcla hidrofóbica de lípidos sebáceos y epidérmicos. El componente lipídico del vernix está constituido por ésteres de cera y esterol, ceramidas, colesterol, triglicéridos, forfolípidos y escualeno.

Se le atribuyen al vernix caseoso múltiples funciones biológicas: a) *anti-infecciosa*: se detectaron polipéptidos antimicrobianos, los cuales constituyen una defensa innata contra las infecciones en el momento del parto; b) *anti-oxidante*: contiene alfa-tocoferol y melanina; c) *humectación*: capacidad humectante brindada por el contenido acuoso de los corneocitos; c) *efecto cicatrizante*: alto contenido en glutamina. Además facilitaría la formación del manto ácido.

3.- Cambios de color debidos a anormalidades vasculares

Estos cambios de color son debidos a variaciones en la concentración de hemoglobina, (policitemia, anemia), inestabilidad vasomotora o malformaciones capilares transitorias.

Cutis marmorata fisiológico

Es un reticulado marmóreo violáceo, que presentan los neonatos en las primeras horas de vida. Se observa en las extremidades y el tronco, en respuesta al frío y se debería a las anormalidades del flujo propias de su inmadurez vascular. Debe diferenciarse del cutis marmorata telangiectásico congénito, malformación vascular capilar que es persistente y que suele asociarse con otras malformaciones.

Transfusión feto–feto

Los gemelos univitelinos pueden presentar diferencias significativas en color y peso, uno presenta rubicundez y plétora, por su policitemia y otro palidez marcada por su anemia.

Acrocianosis

Es resultado de la vasoconstricción en las zonas acrales por la exposición a temperaturas frías. Se observa más a menudo en los prematuros y desaparece con el abrigo del bebé.

Eritema neonatorum

Se denomina así al color rojo intenso de todo el cuerpo, que se puede ver en las primeras horas de vida y que desaparece a las 24 horas.

Fenómeno de arlequín

Lo podemos hallar en el 10 % de los neonatos, como un mácula clara que demarca la línea media, a veces también transversal. Es más frecuente cuando el bebé reposa sobre un lado del cuerpo, pues se produce el enrojecimiento de ese lado y la palidez del contrario.

Se debería a una inmadurez de los centros hipotalámicos que controlan el tono de los vasos periféricos y no implican ningún riesgo para el recién nacido.

Mancha salmón

Es la lesión vascular más frecuente y se encuentra desde el nacimiento en la glabella, la nuca y la región perilabial; de color rosado y bordes irregulares, se la conoce como marca de la cigüeña (nuca) o beso del ángel (glabella).

Son capilares ectásicos en la dermis superior. La mayoría resuelve en meses o años, pero un 25 a 50 % de las lesiones ubicadas en la nuca y en un menor porcentaje las lesiones glabellares persisten en la vida adulta.

El primer diagnóstico diferencial de estas lesiones benignas es con la mancha

en vino de Oporto, que generalmente es de localización facial lateral y más extensa, no resolviendo sino que por el contrario, aumenta en intensidad con la edad.

Lesiones transitorias pápulo-vésico-pustulosas

Milium neonatal o milia

Son pápulas blancas pequeñas de 2 mm, que en número variable se localizan en la cara o el cuero cabelludo, aunque también se pueden hallar en la areola mamaria o el prepucio.

Comprometen aproximadamente al 40 % de los recién nacidos y pueden estar presentes al parto o aparecer inmediatamente después.

Son inclusiones quísticas con retención de material sebáceo o queratínico dentro del folículo pilosebáceo. Presumiblemente primarios, aparecen al segundo o tercer día y desaparecen espontáneamente entre la primera y la cuarta semana de vida.

Pueden asociarse a la forma distrófica o de la unión de epidermolisis bullosa hereditaria o al síndrome oro facio digital con rasgos faciales distintivos, con malformación congénita de la boca y los brazos.

En estas entidades son numerosas y persistentes.

Quistes de inclusión del rafe perineal medio y quistes del prepucio

Se suelen observar estas lesiones en la superficie ventral del pene y el escroto, son más grandes que los quistes de milium y pueden infectarse.

Eritema tóxico

Erupción asintomática, benigna y autolimitada, frecuente, (40 a 70% de los neonatos), de etiología desconocida, si bien se postula una reacción injerto

versus huésped o una respuesta a la rápida colonización de la piel en el parto. No hay predominio por sexo o raza y no se ve en prematuros de muy bajo peso. Aparece entre las 24 y 48 horas de vida, en forma de pápulas o pústulas de 1 a 3 mm, rodeadas por una mácula eritematosa de bordes irregulares de 1 a 3 cm. Cada lesión puede persistir sólo unas horas, pero la duración total del proceso suele ser de tres a seis días. Las lesiones predominan en el tronco, pero pueden localizarse en cualquier área.

Histopatológicamente son pústulas eosinofílicas subcórneas, intrafoliculares, con un componente inflamatorio intradérmico, fundamentalmente constituido por eosinófilos con algunos polimorfonucleares y linfocitos alrededor de la entrada del conducto sebáceo. Esta localización folicular explicaría la ausencia de lesiones en las palmas y plantas.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con acropustulosis infantil, herpes simple, impétigo estafilocócico, candidosis congénita, melanosis pustular transitoria neonatal y miliaria rubra.

Melanosis pustular transitoria neonatal

Es una entidad benigna, que resuelve espontáneamente en los primeros tres meses de vida.

De etiología desconocida, su incidencia es 4,4% en negros y 0,2% en blancos. Las lesiones siempre presentes al parto, evolucionan en tres etapas, con tres tipos de lesiones: vésico pústulas superficiales de 2 a 10 mm intra o subcórneas, que desaparecen en las primeras 24-48 horas, fino collarete descamativo alrededor de las pústulas resueltas y máculas marrones hiperpigmentadas, que desaparecen en tres a doce semanas.

Se localizan en la cara, cuello, tronco, área lumbar y pretibial., pero pueden aparecer también en las palmas y plantas.

La histopatología permite ver una pústula subcórnea con neutrófilos y escaso infiltrado en la dermis. Los cultivos son negativos.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con milia, acropustulosis, acné neonatorum y vésico-pustulosis por *Candida*, *Herpes*, o *Stafilococcus aureus*.

Hiperplasia sebácea

Son pápulas blanquecinas y pequeñas, ubicadas en la abertura de los folículos pilosebáceos, del dorso de la nariz y labio superior, representando la hiperactividad sebácea por el estímulo hormonal materno.

Más del 50 % de los neonatos a término, suelen presentar esta hiperplasia de las glándulas sebáceas, siendo mucho menos frecuente en los prematuros.

Se observa desde el nacimiento y desaparece en las primeras semanas de vida.

Hay que diferenciarlas de los quistes de milium, que son aislados, solitarios y más grandes.

Sudamina o Miliaria

Es la obstrucción del conducto sudoríparo, más frecuente en épocas calurosas, por excesivo abrigo o por la aplicación de una fuente de calor.

Las manifestaciones clínicas dependen del nivel de la obstrucción, pudiendo presentarse como miliaria cristalina o miliaria rubra.

La miliaria cristalina ocurre a nivel subcórneo y se caracteriza por vesículas subcórneas muy superficiales transparentes y cristalinas, sin halo inflamatorio, con aspecto similar al de las gotas de rocío, en general localizadas en la frente. Son vesículas extremadamente frágiles que generalmente aparecen en los primeros días de vida. A veces, puede haber un infiltrado de polimorfonucleares, siendo una forma en apariencia pustular. Si bien la causa de la oclusión ductal no se conoce, algunos autores involucran a una sustancia polisacárida extracelular producida por el *Stafilococcus epidermidis*.

El diagnóstico es clínico, debiendo diferenciarse de las vesicopustulosis de origen bacteriano o viral

La miliaria rubra, es el resultado de la ruptura intraepidérmica del conducto, la cual se manifiesta como pápulas eritematosas de 1 a 3 mm de diámetro, que se disponen agrupadas y prefieren la cabeza, cara, cuello, áreas intertriginosas y el tronco. Las lesiones no son foliculares.

A veces las vesículas se transforman en pústulas constituyendo la miliaria pustulosa. La histopatología, permite ver la inflamación dérmica alrededor del conducto écrino. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con acné neonatal, candidosis, infección por *Stafilococcus aureus* y virus *Herpes simplex*.

La miliaria profunda no suele presentarse en neonatos; son pápulas firmes y pálidas de 1–3 mm de diámetro, localizadas en el tronco o la frente, debidas a la obstrucción de la glándula a nivel o debajo de la unión dermoepidérmica.

Acné neonatal

Se presenta como pápulas, pústulas, comedones cerrados y abiertos, en las mejillas, la frente y el mentón, más frecuentemente en varones.

Representaría una hiper-respuesta del aparato pilosebáceo a los andrógenos

maternos, en niños genéticamente predispuestos.

Actualmente se plantea que esta reacción pustulosa representa una respuesta inflamatoria a *Malassezia* sp (*M.furfur* y *M.symphodalis*) por lo que se ha sugerido denominar a éste cuadro clínico pustulosis cefálica benigna.

Acné infantil

En pacientes aislados a continuación del anterior o hacia el segundo mes de vida, aparecen lesiones semejantes al acné vulgar, al cual lo denominamos acné infantil, con comedones cerrados y abiertos, pápulas y pústulas, ubicados en las mejillas, el mentón y la frente. No requiere tratamiento, aunque en algunos casos más severos, se puede utilizar eritromicina al 4 % o queratolíticos suaves.

Pólipos anexiales

Son pápulas pequeñas generalmente solitarias del color de la piel o hiperpigmentadas, que se localizan alrededor de las mamilas, si bien pueden hallarse en cualquier sitio. Se resuelven en forma espontánea habitualmente a las 4 semanas.

Lesiones transitorias bucales

Inclusiones quísticas de la mucosa oral

Se hallan en el 70% de los neonatos, comprenden las perlas de Epstein y los corpúsculos de Bohn.

Perlas de Epstein

Aparecen en el rafe medio, en la línea de fusión de los procesos embrionarios palatinos, como pequeños quistes de 1-2 mm agrupados firmes y de color blanco opaco. Su contenido es queratina y pueden resolverse en varios meses.

Corpúsculos de Bohn

Se los encuentra en el borde alveolar, lejos del rafe medio.

Las perlas de Epstein y los corpúsculos de Bohn son actualmente similares a la milia, es decir microquistes de queratina, benignos y autoresolutivos.

Dientes natales

Son los que están presentes al nacimiento, constituidos por una cubierta inmadura de esmalte y dentina. Suelen ser supernumerarios y se caen a los pocos meses. Deben diferenciarse de los dientes temporarios precoces, por lo que no deben ser extraídos sin un estudio radiológico previo.

Dientes neonatales

Son aquellos que erupcionan en los primeros treinta días de vida. Los dientes natales o neonatales erupcionados se pueden mover en todas direcciones. Esto es porque el diente sólo está unido al margen de la encía, ya que su formación radicular es incompleta y la unión al hueso por gonfosis no es posible. La hipermovilidad puede causar deglución o aspiración del diente. Si los dientes no están causando ninguna dificultad a la madre o al niño, deben dejarse sin tratamiento, pero cuando la movilidad de una pieza es mayor a 2 mm, es candidata a la extracción.

Los dientes neonatales son habitualmente menos móviles y los dientes natales se vuelven menos móviles al mes de edad.

Úlcera de Riga Fede

Es una solución de continuidad o ulceración traumática, causada por las puntas o bordes afilados del esmalte dental en la cara ventral de la lengua.

Está favorecida por la succión, desencadenando un rechazo del niño al pecho o biberón.

Épulis

Es una forma de hamartoma embrionario, más frecuente en las niñas, localizado en la región incisiva de la mucosa alveolar.

Los pequeños involucionan espontáneamente, pero si son grandes requieren tratamiento quirúrgico.

Ránula

Es una forma infrecuente de mucocele que resulta de la obstrucción,

imperforación o atresia del conducto de las glándulas salivales submaxilar o sublingual.

La lesión se ubica específicamente en el piso anterior de la boca, presentando una retención quística mucosa que se confirma con el examen histopatológico. No suelen resolver sin la intervención quirúrgica

Otras manifestaciones benignas y transitorias del período neonatal

Lanugo

Pelo fino y sin médula de color claro que se distribuye por todo el cuerpo, preferentemente sobre los hombros y el tronco. Se observa mejor en los recién nacidos de bajo peso y en los prematuros, siendo reemplazado por el vello durante los primeros meses de vida.

Debe diferenciarse de la hipertrichosis lanuginosa congénita, en la que suele haber un antecedente hereditario, su distribución es más intensa y generalizada, además de no desaparecer precozmente.

Descamación fisiológica

Presente en el 65% de los neonatos, se inicia 24 a 36 horas después del nacimiento y generalmente se completa en la tercera semana. Es más pronunciada en los neonatos mayores de 42 semanas (postmadurez) y se acompaña en estos pacientes de otros signos, tales como uñas largas, disminución de la grasa subcutánea y ausencia de vernix.

Pubertad en miniatura

Son aquellos cambios transitorios debido al paso transplacentario de hormonas maternas. En las niñas se observa una secreción vaginal y a veces, una pequeña hemorragia vaginal por supresión hormonal que dura entre dos y tres días. Los neonatos de raza negra y los morenos, pueden presentar una pigmentación oscura de los órganos genitales. En los recién nacidos de ambos sexos puede encontrarse un aumento en la turgencia de las mamas, que puede llegar a la producción de la llamada leche de brujas.

Esta hipertrofia mamaria disminuye progresivamente a partir de la segunda a tercera semana de vida.

Ampollas por succión

Se producen por la succión continua intraútero en una piel frágil y desaparecen espontáneamente. Son de contenido seroso y se localizan en la zona radial del antebrazo, el dorso del dedo pulgar o índice y la parte central del labio superior.

Las ampollas suelen romperse espontáneamente, dejando una superficie erosionada que suele curar sin cicatriz.

LESIONES TRANSITORIAS NEONATALES

1.-Cambios de color mongólica	Por alteración de melanina	Mancha
Hiperpigmentación		
Hipopigmentación		
	Sin alteración de la melanina	Ictericia Meconio
	Por alteración vascular	Eritema
neonatorum		Cutis
marmorata		Fenómeno de
arlequín		Mancha
Salmón		Transfusión feto –fetal Acrocianosis
2.-Lesiones Transitorias		Quistes de
Milium		Quistes de
pápulo – vésico – pustulosas		del rafe
inclusión		Quistes del
perineal medio		
prepucio		

pustular transitoria	Eritema tóxico Melanosis
sebácea	Miliaria Hiperplasia
– Acné infantil	Acné neonatal
anexiales	Pólipos
3.-Lesiones transitorias inclusión bucales Corpúsculos de Bohn	Quistes de Perlas de Epstein
Fede	Úlcera de Riga Epulis Ránula
4.- Otras: miniatura	Pubertad en
fisiológica	Lanugo Descamación
succión	Ampollas por

Bibliografía

1.- Metri D; Hebert A. Neonatal Mucous Membrane Disorders. En Textbook of Neonatal Dermatology. Eichenfield, LF, Frieden, IJ and Esterly, N. EditoresWB Saunders, Philadelphia, 2001. Cap. 25 pp: 473-485.

- 2.- Lucky Anne W; Transient Benign Cutaneous Lesions in the Newborn. En Textbook of Neonatal Dermatology. Eichenfield, LF, Frieden, IJ and Esterly, N. Editores, WB Saunders, Philadelphia, 2001, Cap 7 pp: 88 - 102
- 3.- Weston WL; Lane A T. Dermatología neonatal. La dermatología y las edades en el hombre. En Dermatología en Medicina General - Fitzpatrick . Editorial médica panamericana. 5ª edición Argentina, junio de 2001 Sec 21 - cap 143 -p1755 -1775.
- 4.- Yoshio H, Tollin M, Gudmundsson GH, et al. Antimicrobial polypeptides of human vernix caseosa and amniotic fluid: implications for newborn innate defense. Pediatr Res. 2003 Feb;53(2):211-6.
- 5.- Pueyo, ST: Patología del recién nacido. En Dermatología infantil en la clínica pediátrica. Pueyo de Casabé, ST y Máximo, JA. 1a Ed, Argentina - 1999. 15 - 20
- 6.- Darmstadt G; Dinulos J. Pediatric Dermatology. Neonatal Skin Care. Pediatric Clinics of North America Vol.47. Number 4. August 2000.
- 7.- Wagner AM; Hansen RC; Neonatal Skin and Skin Disorders. Pediatric Dermatology. Shachner L, Hansen R Second Edition. Volume I Cap 7 263-345.
- 8.- Fine JD, Resnick SD. Vesiculobullous and Neonatal Diseases. En Pediatric Dermatology. Shachner L, y Hansen R (1995) Cap.17:767-776.
- 9.- Eichenfield LF, Gibas NF. "Hyperpigmentation Disorders", in Textbook of Neonatal Dermatology. Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB. Editores, WB Saunders, Philadelphia, 2001, Cap 17 pp: 767-776.

ANORMALIDADES DEL DESARROLLO

Representan errores en la morfogénesis que por definición están presentes al nacer, aunque a veces son diagnosticadas en la infancia.

Varían en cuanto a severidad, y muchas veces son marcadores de patología extracutánea.

Apéndices cutáneos

Se presentan como una lesión papuloide congénita, pálida, única o múltiple, sésil o pediculada, localizadas en la cara, en una línea que va desde la región pretragal hasta el ángulo de la boca, en el cuello en las áreas esternoclaviculares o a nivel de la región lumbosacra. Por el hecho circunstancial de poseer cartílago en su estructura interior, también se los denomina nevo cartilaginoso.

Implican una disembrioplasia, que puede estar acompañada de defectos de las estructuras con igual origen embrionario.

Los apéndices ubicados en la región preauricular (derivado de la porción dorsal del primer arco branquial), se pueden asociar con alteraciones renales (7%).

Los apéndices cutáneos ubicados en la línea que une el trago con el ángulo labial se pueden asociar con fositas (pits) en ese mismo nivel, siendo imperioso descartar el Síndrome de Goldenhar caracterizado por hipoplasia ipsilateral de la cara, dermoides epibulbares, malformaciones renales, cardíacas y vertebrales. Los que se presentan en la región lumbosacra pueden expresar disrafismo en dicho nivel.

El diagnóstico es clínico y en la histopatología, podemos observar glándulas sudorales, unidades pilosebáceas y a veces cartílago.

El tratamiento es quirúrgico.

Senos y fositas preauriculares

La oreja se forma por la fusión de seis tubérculos derivados del primero y

segundo arco branquial. Las fusiones incompletas determinan atrapamiento del epitelio, formación de quistes y senos. Muchas veces los senos son cortos y con extremo ciego. Pueden manifestarse por una depresión o fosita.

Los fositas preauriculares son pequeñas depresiones ubicadas en el margen anterior del hélix. Son frecuentes y pueden ser hereditarios (autosómico dominante).

Los senos y quistes preauriculares pueden complicarse con infecciones recurrentes, indicándose la extirpación quirúrgica previa antibióticoterapia en los casos complicados.

Defectos en la línea media ventral

Las alteraciones en la fusión de la pared abdominal anterior, traen como consecuencia defectos variables en intensidad, en algunos casos con compromiso cardíaco y esternal.

La presencia de una línea de hiperpigmentación en el rafe supraumbilical y apéndices cutáneos, nos debe alertar sobre la presencia de defectos en el esternón (displasia esternal), costillas y la columna vertebral, asociados o no a hemangiomatosis.

Patología de la línea media

Los defectos o lesiones cutáneas congénitas localizadas en la línea media del cuerpo, pueden hallarse comunicadas con el sistema nervioso central, ya sea senos, meninges, tejido cerebral o ventrículos (disrafismo craneal) y a nivel lumbar pueden implicar defectos espinales severos (disrafismo espinal).

Existen numerosas lesiones cutáneas que son marcadoras de disrafismo, ya que tienen un origen común las estructuras neurales y la piel.

Los encéfaloceles implican la herniación de estructuras craneales a través de una solución de continuidad. Se pueden presentar como pequeños nódulos compresibles, sésiles o pediculados que aumentan de tamaño con el llanto, o como grandes defectos de resolución neuroquirúrgica. Se los encuentra a nivel frontal, parietal u occipital, en la línea media o hasta 3 cm de distancia de la misma.

La piel que lo recubre puede ser normal, azulada, brillante o transparente.

Los marcadores cutáneos que sugieren disrafismo craneal son:
#Hipertrichosis o signo del collar de pelos (anillo congénito de pelos

largos, oscuros y más gruesos que el resto del pelo, en general se hallan rodeando un nódulo o seno o área de aplasia cutis).

#Malformación capilar

#Hemangiomas

#Senos y "dimples" cutáneos.

Quistes dermoides

Son quistes subcutáneos congénitos formados por inclusiones de elementos dérmicos y epidérmicos (glándulas sebáceas, folículos pilosos y estructuras écrinas), que aparecen en las líneas de fusión embrionarias (faciales y de línea media). A pesar de ser congénitos se diagnostican generalmente en la niñez, cuando comienzan a distenderse. Se observan más frecuentemente en la nariz o las cejas. Clínicamente son nódulos quísticos, azulados, indoloros, no compresibles, de 1 a 4 cm de diámetro que no aumentan de tamaño con las maniobras de Valsalva. La piel suprayacente es normal, a menos que exista una conexión externa en forma de hoyuelo (fosita o pit).

Gliomas nasales

Corresponden a restos de tejido nervioso ectópico, que no tienen comunicación intracraneal permeable (a diferencia de los encéfaloceles) y al examen se confunden fácilmente con hemangiomas. La lesión puede ser externa, intranasal o mixta. Clínicamente son nódulos firmes, indoloros, no compresibles, rojos, ubicados en la raíz de la nariz; están frecuentemente cubiertos por piel o mucosa nasal que muestra telangiectasias. El ensanchamiento del hueso nasal puede dar la impresión de hipertelorismo. Son lesiones congénitas no progresivas y deben ser derivadas a neurocirujano para la extirpación quirúrgica.

*Todo nódulo del cuero cabelludo debe ser estudiado, pues el riesgo de estar conectado con el SNC es alto (20—40%).

El cierre incompleto del eje espinal, puede ocasionar defectos grandes y visibles al momento del nacimiento o ser sospechado por la presencia de marcadores cutáneos.

Las malformaciones pequeñas u ocultas, al inicio son inaparentes y asintomáticas, pudiendo con el transcurso de los años causar el síndrome de la médula anclada.

Se consideran marcadores cutáneos de disrafismo espinal oculto, a lesiones tales como: lipomas, senos dérmicos, apéndices cutáneos, hipertrichosis localizadas, malformación vascular, hemangiomas y asimetría de la línea interglútea.

Lipomas

Los lipomas congénitos ubicados en la línea media suelen acompañarse de disrafismo. Pueden ser superficiales o penetrar en el canal espinal a través del defecto (lipomielomeningocele).

Muchas veces la manifestación de estos lipomas es el síndrome de la médula anclada.

Seno dérmico

Es un trayecto de tejido conectivo fibroso que termina en un orificio cutáneo; puede ser superficial o interesar profundamente los tejidos y llegar hasta la columna, manifestándose con meningitis a repetición.

La ubicación más frecuente es lumbosacra, pero también se pueden ver a nivel torácico o cervical.

La fosita pilonidal o seno sacrococcígeo, se localiza en la región superior del pliegue interglúteo y generalmente no requiere estudios por imágenes, ya que no se comunica con el canal raquídeo.

Deben estudiarse aquellos senos dérmicos profundos (mayor a 0,5 cm), localizados en la parte superior del pliegue glúteo o por encima (2,5cm) del borde anal o aquellos asociados a otro marcador cutáneo.

Hemangiomas

Cuando se localizan en la línea media, suelen acompañarse de disrafismo.

Malformaciones capilares

Las localizadas en la región lumbosacra, cuando están aisladas raramente se asocia a disrafismo.

Acrocordón, colas y pseudocolas

Son signos cutáneos significativos de disrafismo espinal.

El 76% de los pacientes con disrafismo espinal oculto, presentan uno o más lesiones cutáneas medianas o paramedianas.

La combinación de 2 o más lesiones cutáneas, constituyen el marcador más importante de disrafismo espinal oculto. La asociación de malformación capilar más lipoma, fue en diversos estudios el marcador más representativo.

La desviación del surco interglúteo también debe ser considerada como un marcador importante de disrafismo espinal.

Prost y colaboradores agruparon las lesiones cutáneas en tres grupos, de alto

mediano o bajo riesgo de padecer disrafismo espinal oculto:

Grupo 1 (riesgo alto de padecer disrafismo oculto): más de dos lesiones de cualquier clase, lipomas, apéndice cutáneo y seno dérmico.

Grupo 2 (riesgo intermedio de presentar disrafismo espinal oculto): hoyuelo atípico, hamartoma, aplasia cutis congénita, desviación del rafe interglúteo.

Grupo 3 (bajo riesgo de presentar disrafismo espinal oculto): hemangioma, mancha en vino de Oporto, hipertrichosis, nevo pigmentario, mancha mongólica, hoyuelo simple.

El diagnóstico temprano es imperativo para prevenir el daño neurológico irreversible; se confirma mediante estudios ecográficos, TAC, y/o RMN requiriendo un equipo multidisciplinario para su tratamiento y o seguimiento (neuroquirúrgico, cirugía plástica, y otorrinolaringológico).

Aplasia Cutis

Es la ausencia congénita de piel (epidermis, dermis e hipodermis) y en ocasiones de los tejidos subyacentes. Es una rara anomalía del desarrollo que se presenta más a menudo en el cuero cabelludo, (vértex: 80% - el 20% de estos pacientes presentan compromiso óseo en el cráneo subyacente) pero que puede afectar también la piel del tronco y las extremidades. Tiene una incidencia de 3 / 10000 recién nacidos vivos.

Puede ser única o múltiple, aislada o asociada a otras malformaciones.

Cuando observamos a un paciente con aplasia cutis, debemos pensar que ésta es una característica común de un grupo muy complejo de trastornos, con manifestaciones clínicas variadas y muchos más importantes que la simple aplasia cutánea.

La mayoría de los autores coinciden en que la aplasia cutis es el resultado de una variedad de situaciones que ocurren intra-útero.

Cuando existe compromiso del vértex se habla de herencia autosómica dominante, de penetrancia y expresividad variables, con ruptura cutánea secundaria a la tensión, favorecida por el desarrollo o por una anomalía del cierre del neuroporo cerebral anterior.

Los casos esporádicos, con compromiso del tronco o de los miembros, podrían deberse a fenómenos trombóticos intraútero, o como parte de una epidermolisis ampollar.

Ilona Frieden propuso esta clasificación vigente en la actualidad:

Grupo 1: ACC en el cuero cabelludo sin anomalías congénitas: AD o esporádica.

Grupo 2: ACC en el cuero cabelludo con anomalías de los miembros: AD.

Grupo 3: ACC en el cuero cabelludo con nevo epidérmico y organoide: Esporádica.

Grupo 4: ACC con malformaciones embriológicas (mielomeningocele, onfalocele).

Grupo 5: ACC con infartos placentarios o feto papiráceo: múltiples, simétricas, lineales o estrelladas, en el cuero cabelludo, pecho, flancos, axilas y miembros. Esporádica.

Grupo 6: ACC con epidermolisis ampollar: en extremidades. AD o AR.

Grupo 7: ACC en los miembros, sin ampollas. AD o AR.

Grupo 8: ACC por teratógenos específicos: (metimazol, infección por virus varicela y herpes simplex).

Grupo 9: ACC con síndromes malformativos: trisomía 13, hipoplasia focal, complejo de disrupción de bandas amnióticas.

Clínicamente se manifiesta como una lesión oval o circular solitaria, sin pelo y bien delimitada situada en el vértex; menos frecuentemente puede haber pequeñas lesiones o extenderse ampliamente en la superficie corporal o las extremidades.

Una forma frecuente de aplasia cutis del cuero cabelludo es la aplasia cutis membranosa, que clínicamente se presenta como lesiones circulares con una cubierta membranosa que muestra telangiectasias en su interior. Pueden tener un contenido líquido semejando una ampolla y suelen presentar el signo del collar de pelos; éstos son más gruesos, largos y oscuros que el pelo circundante.

El defecto se puede iniciar en la fase temprana de la gestación y cerrar antes del parto, presentándose como una cicatriz fibroso – atrófica y alopécica, o iniciarse en fase posterior encontrando al nacimiento una ulcera denudada, con tejido de granulación rojo y húmeda en la base, pudiendo estar cubierta con una fina membrana.

En la histopatología (variable según el grado de aplasia) podemos observar ausencia de la epidermis y parte de la dermis, reducción del tejido celular subcutáneo y de estructuras subyacentes.

Las complicaciones pueden ser la infección y alopecia secundaria.

El tratamiento varía según la extensión de la lesión, desde tratamiento conservador, curas oclusivas, ATB tópicos, hasta poder requerir cirugía precoz, colgajos locales y craneoplastía.

SEÑALES CUTÁNEAS DE PATOLOGÍA INTERNA

CAMBIOS HIPOPIGMENTARIOS

MELANOCITOPÉNICOS MELANOPÉNICOS

Piebaldismo – Síndrome de Waardenburg

GENERALIZADOS

LOCALIZADOS

Esclerosis Tuberosa
Albinismo - Fenilcetonuria
Mosaicismo tipo Ito
Homocistinuria
Incontinencia pigmentaria
Enfermedad de Menkes

CAMBIOS HIPERPIGMENTARIOS

	Más de 5 - > 0,5 de diámetro
	Neurofibromatosis
Manchas café con leche	Extensas
	Síndrome de Mc Cune Albright
Lentigos numerosos y/o centofaciales	Síndrome lentiginoso
Nevo melanocítico gigante o múltiples	Melanosis neurocutánea
Malformación vascular + manchas azules	Facomatosis pigmentovascular

y/o nevus spillus

Nevo epidérmico extenso o sistematizado

Síndrome del nevo epidérmico

APÉNDICES CUTANEOS

Preauriculares

investigar

Aparato genito-urinario

Preauriculares + holluelos +asimetría facial

“

Sind. de Goldenhar

A nivel del cuello

“

Tiroides

HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES

Hemangiomas pequeños y múltiples neonatal difusa.

investigar

Hemangiomatosis

Hemangiomas en línea media

“

Disrafismo

Hemangiomas grandes de crecimiento rápido Kasabach-Merrit

“

Síndrome de

Hemangiomas grandes centrofacial o cervicofacial

“

Síndrome PHACE

Mancha en vino de Oporto facial en Sturge Weber territorio trigeminal 1-2 ramas

“

Síndrome de

Mancha en vino de Oporto en extremidades Klippel Trenaunay + várices +hipertrofia similares

“

Síndrome de

y

BIBLIOGRAFÍA:

- 1.- María Luisa Pérez-Cotapos A.; Pablo Uribe G.; Daniela Krämer H; Cristián García B. Marcadores cutáneos congénitos de patología del sistema nervioso central Rev.chil.pediatr.v 70 n5 Santiago set.1999
- 2.- Pueyo,ST: Patología del recién nacido. En Dermatología infantil en la clínica pediátrica. Pueyo de Casabé, ST y Máximo, JA. 1a Ed, Argentina - 1999. 15-20.
- 3.- Freedberg et al., Fitzpatrick Dermatología en medicina General. Editorial médica panamericana. 5ª edición Argentina, junio de 2001.
- 4.- David Guggisberg, Smail Hadj-Rabia, Caroline Viney, et al.. Skin markers of occult spinal dysraphism in children. A Review of 54 cases. Arch Dermatol/, Sep 2004 Vol 140 :1109-1115.
- 5.- Paller AS, Pensler JM, Tomita T. Nasal and midline masses in infants and children. Arch. Dermatol. 1991; 127: 362-366
- 6.- Fernandez Perez AJ et al. Lesiones congénitas de la línea media nasofrontal. Acta Otorrinolaringol. esp.. 2001; 52:404-408.

PATOLOGIA UMBILICAL

El cordón umbilical está formado al momento de nacimiento, por tejido conectivo laxo con abundantes mucopolisacáridos, (gelatina de Wharton) en cuyo interior se encuentran 2 arterias y una vena. Por ser una estructura vital para el desarrollo del feto, es sitio de numerosas anomalías, del desarrollo, infecciosas y tumorales.

Granuloma umbilical:

Se produce por la alteración en la cicatrización, posterior a la caída del cordón umbilical. Hay un crecimiento aumentado del tejido de granulación en la base del cordón, con epitelización incompleta. Se presenta como una neoformación

nodular, aterciopelada, rosada, friable, exudativa, ubicada dentro del anillo umbilical.

Es una entidad frecuente que responde a las topicaciones con nitrato de plata, realizadas por el profesional actuante, con estrecho cuidado de la piel adyacente, para no provocar quemaduras químicas.

Debe hacerse el diagnóstico diferencial con el pólipo umbilical, el uraco permeable y el onfalocele.

Onfalitis

Es la infección del cordón umbilical, evidenciada por edema, eritema y secreción de material purulento del cordón umbilical y tejidos adyacentes. Debido a que el cordón umbilical es un tejido desvitalizado, es un medio favorable para el desarrollo bacteriano.

La mayoría de los casos se deben a bacterias aeróbicas tales como *Staphylococcus aureus*, y también al *Streptococcus grupo A*, *Escherichia coli* y *Klebsiella Pneumonie*. Menos frecuentemente se observan infecciones por anaerobios, tales como *Bacteroides fragilis* y *Clostridium prefringens*.

El bajo peso, la ruptura prolongada de membranas, parto séptico y canalización de los vasos umbilicales son factores predisponentes para contraer una onfalitis. Puede comenzar como una onfalitis localizada, con un ombligo purulento o maloliente, con eritema periumbilical y edema, extendiéndose si no es tratado, presentando equimosis, crepitación, vesículas o bullas periumbilicales, y progresión de la celulitis con compromiso multiorgánico.

El tratamiento deberá realizarse con antibioterapia parenteral, que cubra gérmenes Gram + y Gram- hasta tener los resultados de los cultivos. Se suele iniciar con una cefalosporina y un aminoglucósido.

Pólipo umbilical

Cuadro poco frecuente, presente desde el nacimiento, en el cual hay mucosa intestinal remanente, sin conexión con el intestino, que está rojo brillante y secreta mucus.

La falla en la obliteración del conducto ónfalo mesentérico, también se puede manifestar como una fístula entre el intestino y el ombligo, (ombligo húmedo) con la consecuente eliminación de gases y líquidos intestinales e irritación de la piel circundante. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica del trayecto desde el ombligo hasta el intestino.

Uraco permeable

Es la persistencia de restos del alantoides, que va desde la vejiga hasta el ombligo. El defecto en el cierre puede determinar la presencia de un quiste subumbilical, el uraco permeable, el seno uracal (comunica con el ombligo) y el divertículo vésicouracal (comunica con vejiga).

El diagnóstico es sencillo cuando se verifica la salida de orina a través del ombligo y el tratamiento es quirúrgico.

Onfalocele

Es un defecto en la pared ventral del abdomen donde los órganos herniados están cubiertos por un saco de peritoneo, que se continua con la cubierta del cordón umbilical, el cual está implantado en el medio del saco.

El onfalocele puede ser pequeño o tener gran tamaño, con la mayoría de las vísceras en el interior del saco. Se deben investigar anomalías cromosómicas como las trisomías 13, 18 y 21 y el síndrome de Beckwith Wiedeman.

Gastrosquisis

Es una evisceración congénita a través de un orificio pequeño en la pared abdominal, lateral al cordón, que no tiene cobertura o saco.

En las gastrosquisis el tamaño del orificio suele ser pequeño, menor a 4 cm y estar a la derecha del cordón umbilical; las vísceras herniadas suelen ser el intestino, el estómago y en menor proporción el hígado. No existe saco membranoso y las vísceras suelen estar edematosas, friables, con adherencias entre sí, con frecuentes zonas de infarto y atresias intestinales.

Estas últimas patologías son cuadros sumamente graves, producto de la exposición amplia de las vísceras, que ocasiona hipotermia, hipovolemia, hipoxia y acidosis, pero también del desarrollo anómalo del intestino y de una cavidad abdominal pequeña.

Por todas estas razones aumenta la susceptibilidad a la sepsis y hay íleo prolongado en el postoperatorio. Estos pacientes suelen presentar anomalías concomitantes, tales como malformaciones cardíacas, diafragmáticas, renales, etc.

Son neonatos graves, de muy difícil manejo, que requieren cuidados intensivos

en forma prolongada.

Bibliografía

- 1.- Mullany L, Darmstadt G, Tielsch J. Role of antimicrobial Applications to the Umbilical Cord in Neonates to Prevent Bacterial Colonization and Infection . A review of the evidence. *Pediatr Infect Dis J* 2003;22(11):996-1002
- 2.- Mc Collum M, Macneiy A , Blair G. Surgical implications of urachal remnants: Presentation and management. *J Pediatr Surg* 2003; 38:798 -803
- 3.- Kamata S, Ishikawa S, Usui N et al. Prenatal diagnosis of abdominal wall defects and their prognosis. *J Pediatr Surg*.1996; 31:267-271
- 4.- Maza JD, Acosta BM, Bolaños RR, Rodríguez AJ. Gastrosquisis. *Rev. Médica Sur México*. 2000 Vol 7 (2) 82-85
- 5.- Buraschi Jorge. Patología del ombligo. En *Dermatología infantil en la clínica pediátrica*. Pueyo de Casabé, ST y Máximo, JA. Editores. 1a Ed. Buenos Aires, 1999. 26-27.
- 6.- Pomeranz A. Anomalies, abnormalities, and care of the umbilicus. *Pediatr Clin.North Am*.2004 Jun;51(3):819-27.
- 7.- Nagar H. Umbilical granuloma: a new approach to an old problem. *Pediatr Surg. Int*. 2001 Sept; 17 (7): 513 – 4.

DERMATOSIS INFECCIOSAS NEONATALES

El neonato y con más riesgo el prematuro son susceptibles de padecer infecciones virales, bacterianas, micóticas y parasitarias, que por la inmadurez inmunitaria de los mismos, resultan potencialmente peligrosas y de extrema gravedad a corto plazo.

Estas infecciones pueden ser congénitas, (adquiridas in útero), neonatales, (originadas durante el nacimiento) y postnatales.

La piel protege a los tejidos subyacentes, en los neonatos y en especial en los prematuros, el tejido celular subcutáneo es extremadamente delgado y fácilmente dañable. El estrato córneo cumple la función barrera, que se hace más efectiva a medida que aumenta la edad gestacional, lo cual explica la vulnerabilidad de los prematuros a ciertos microorganismos que van colonizando su piel en contacto con el medio que lo rodea (tracto genital materno, manos, fomites, etc).

INFECCIONES BACTERIANAS

Sepsis

Las infecciones sistémicas y locales son frecuentes durante el período neonatal; la incidencia de sepsis en neonatos de término es de 1 en 1500 y en prematuros, de 1 250. La incidencia superior en los prematuros se debe tanto a la inmadurez de su sistema inmunológico como a su prolongado periodo de hospitalización.

Los prematuros menores de 32 semanas, no han recibido aun la totalidad de anticuerpos maternos, (IgG), los cuáles cruzan la placenta sobre todo en la segunda mitad del último trimestre. Los recién nacidos tienen déficit de complemento, de la migración fagocitaria, de la reserva de leucocitos de la médula ósea y de la inmunidad celular; existe además una disminución en la producción de interferón y también está reducida la citotoxicidad.

El diagnóstico y tratamiento precoz, son fundamentales para disminuir la morbimortalidad de estos pacientes.

Impétigo neonatal

Es una infección aguda de la piel, muy contagiosa, no inmunizante, debido al *Staphylococcus aureus*. La coinfección con *Streptococcus beta hemolítico del grupo A* es menos frecuente que en el lactante y el niño.

Se debe sospechar la presencia de *Staphylococcus aureus*, ante la presencia de un brote de pústulas superficiales sobre una base eritematosa, que se rompen fácilmente al menor traumatismo, evolucionando hacia una erosión cubierta por una costra.

En forma característica el impétigo por *S. aureus* presenta un collarete de escamas que rodea la erosión.

Se ubican preferentemente en la región periumbilical, perioral, los pliegues y la región glútea.

Puede complicar lesiones cutáneas previas, debiéndose buscar un foco locoregional (onfalitis, conjuntivitis). El estado general del neonato suele estar conservado.

El examen histopatológico revela una ampolla subcórnea con polimorfonucleares y gérmenes.

El diagnóstico positivo se realiza con el examen directo y el cultivo del contenido de una pústula o de una ampolla, que permite demostrar los cocos gram +.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras lesiones véscicopustulosas de origen infeccioso: herpes simplex, candidosis, sarna; genodermatosis: epidermolisis ampollar, incontinencia pigmentaria; pustulosis estériles: acropustulosis, eritema tóxico pustuloso, melanosis pustular transitoria neonatal; etc.

Si las lesiones son escasas, aisladas y sin factores de riesgo socioeconómico, se puede indicar tratamiento local con mupirocina o ácido fúcsídico 2 -3 veces por día durante 7 días, con control estricto del paciente. En el resto de los pacientes las cefalosporinas, por vía parenteral, son la regla, sin olvidar que un impétigo no tratado puede complicarse con una sepsis bacteriana en el recién nacido

Síndrome estafilocócico de la piel escaldada

Algunos fagos del estafilococo producen toxinas exfoliativas denominadas toxinas epidermolíticas del *S. aureus* A y B, la mayoría del fago II tipo 71, 55, 3^a, 3b, 3c y también los Grupos I y III.

Los neonatos son el grupo etario de mayor riesgo por la incapacidad renal para depurar rápidamente la toxina.

Un foco estafilocócico (conjuntivitis, onfalitis) produce exotoxinas, las cuales vehiculizadas por la sangre, llegan al órgano blanco que es la piel, produciendo inicialmente una eritrodermia difusa con hiperalgesia cutánea, que encuentra al neonato irritable y febril. Uno a tres días después comienza la fase exfoliativa anunciada por descamación y costras serosas, con la aparición de grandes ampollas flácidas ubicadas en cuello, axila, ingles y tronco. El signo de Nicolsky es positivo.

La superficie cutánea se encuentra erosionada y húmeda, hacia las 24 horas se seca y cubre con una capa delgada y brillante, que finalmente descama en 5 a 7 días.

Es importante destacar que en estas ampollas no se encuentra el estafilococo productor de exotoxina.

Suele haber un enantema ocular a veces, sin compromiso bucal o genital. Histopatológicamente se observa una cavidad ampollar subcórnea, pero no hay necrosis de los queratinocitos; la toxina actuaría a nivel de los desmosomas, despegando los queratinocitos y produciendo células acantolíticas.

El diagnóstico se realiza en base a:

- Foco cutáneo o extracutáneo estafilocócico.
- Exantema eritematoso con acentuación flexural y periorificial.
- Grandes ampollas flácidas con descamación.
- Alteraciones de la termoregulación, irritabilidad, hiperalgesia cutánea.
- Confirmación histopatológica y bacteriológica.

El diagnóstico diferencial es esencialmente con la necrólisis epidérmica tóxica, en la cuál observamos necrosis de los queratinocitos y clínicamente, compromiso severo de todas las mucosas, con afectación multisistémica, y antecedente farmacológico previo.

El tratamiento tiene por objetivo estabilizar al neonato internándolo en unidad de cuidados intensivos, compensar el estado hidroelectrolítico, respiratorio, cardiovascular y erradicar el foco estafilocócico productor de exotoxina, medicándose con cefalosporinas por vía parenteral.

Evolución: suele ser favorable con restitución completa en 7 -10 días.

La prevención es importante pesquisando a los portadores nasales de estafilococos, tratándolos con mupirocina por 5 días y esto se completa con la adecuada higiene de manos con clorhexidina antes de manipular al neonato.

Celulitis y fascitis

El agente etiológico más común de la celulitis difusa o erisipela es el *Streptococcus beta hemolítico del grupo A*. La piel se encuentra edematosa, eritematosa y caliente, moderadamente indurada.

La fascitis necrotizante no es tan frecuente, suele complicar onfalitis, o procedimientos invasivos en la zona umbilical; la etiología es variada, desde gérmenes comunes (Gram + y Gram-) hasta anaerobios.

Suele comenzar con aspecto semejante a la celulitis pero el centro de la lesión adopta una coloración azulada, con áreas despigmentadas evolucionando a la

necrosis y el estado toxi-infeccioso es de suma gravedad. El tratamiento incluye antibióticos de amplio espectro y desbridamiento quirúrgico amplio y precoz del área comprometida.

Funicitis y onfalitis

La infección del cordón umbilical es generalmente por estafilococos y estreptococos, fácilmente prevenibles con una adecuada higiene del cordón. La secreción sero purulenta, el olor fétido y el retraso de la caída del cordón hacen sospechar su presencia, que de no tratarse puede evolucionar a una onfalitis severa, con compromiso sistémico.

Absceso mamario

Es la infección bacteriana aguda del tejido mamario, siendo más frecuente en las mujeres, hacia la segunda semana de vida.

S. aureus es el agente etiológico habitual, aunque los gérmenes gram negativos también pueden ocasionarlo, quizá penetrando a través del tejido ductal.

Clínicamente se presenta como una tumefacción mamaria, eritematosa y caliente.

El tratamiento con cefalosporinas parenterales permite una evolución favorable en 1 – 2 semanas.

Sífilis

Es una enfermedad infecciosa producida por el *Treponema pallidum*, bacteria espiralada, móvil y anaerobia, que se puede contraer por vía exógena (contacto con lesiones húmedas habitadas), transplacentaria (sífilis congénita) y raramente por transfusión.

La sífilis congénita se adquiere a través de una madre que no recibió tratamiento o lo recibió en forma incompleta.

El pasaje transplacentario puede ocurrir en cualquier momento de la gestación, siendo el período de máxima transmisión al feto durante la etapa primaria y secundaria de la enfermedad materna.

Si la infección intrauterina no se trata, puede producir aborto y muerte fetal en 20-40% de los casos, con una mortalidad perinatal del 25 al 30%.

Las manifestaciones clínicas son variadas, algunas aparecen antes de los 2 meses de vida (sífilis congénita temprana) y otras después (sífilis congénita tardía).

Manifestaciones tempranas:

Lesiones máculo-papulosas o pápulo escamosas distribuidas en todo el cuerpo incluyendo palmas y plantas.

Vésico-ampollas hemorrágicas palmo plantares.

Eritema, edema, fisuras y descamación palmo plantares.

Condilomas planos: lesiones elevadas, húmedas, extremadamente infecciosas, localizadas en la región anogenital, perinatal y peribucal.

Placas mucosas: son lesiones pápulo erosivas, que en los labios exudan y adoptan una disposición radiada (ragadíes) y en la nariz determinan la rinitis crónica característica.

Osteocondritis y periostitis en cualquier hueso pero más frecuentes en los huesos largos de la extremidades; son dolorosas y en casos severos se pueden producir fracturas subepifisarias que determinan impotencia funcional (seudo parálisis de Parrot).

Manifestaciones viscerales: hepato-esplenomegalia, ictericia, ascitis, neumonitis intersticial, compromiso meningo encefalítico, con depresión, irritabilidad y convulsiones.

Manifestaciones tardías:

Por suerte son difíciles de ver y aparecen en los niños no tratados o inadecuadamente tratados.

Dientes incisivos de Hutchinson (en tonel y con una muesca debido al desgaste del borde incisal) y primer molar tricúspide.

Oculares: coroiditis, retinitis y queratitis intersticial

Auditivas: sordera por laberintitis

Osteo articulares: nariz en silla de montar, secuela de la osteoartritis, tibia en hoja de sable.

El diagnóstico de sífilis congénita está dado por

Caso confirmado: 1) identificación de *T. pallidum*, en lesiones del neonato, placenta o cordón umbilical.

2) Niño menor de 7 meses con pruebas treponémicas y no treponémicas reactivas

Caso probable: el que tiene uno o más de los siguientes:

- 1) VDRL reactiva
- 2) madre con VDRL y pruebas treponémicas reactivas,
- 3) tratamiento incompleto durante la gesta
- 4) ausencia de seguimiento serológico que certifique la respuesta terapéutica,
- 5) signos clínicos de infección connatal
- 6) alteraciones radiológicas de huesos largos,
- 7) títulos de VDRL mayores en el niño que en la madre,
- 8) IgM específica reactiva

Tratamiento:

Recién nacido menor de 7 días: Penicilina G Cristalina 50.000 U /kg dosis cada 12 horas por 7 días y completar 10 días con 50.000 U / kg / dosis cada 8 horas - IV.

Recién nacido mayor de 7 días: Penicilina G Cristalina 50.000U/kg dosis cada 8 horas – IV por 10 días.

Mayor de 28 días: 50.000U / kg/dosis cada 6 horas – IV durante 10 días.

INFECCIONES VIRALES

La frecuencia de las infecciones virales que afectan al feto o al neonato, alcanzan un índice de hasta el 8% de los RN vivos. El porcentaje se incrementa aún más en el caso de madres HIV +.

Los virus que más frecuentemente se reconocen como responsables de las infecciones virales neonatales son: *CMV, Coxackie B, Epstein Barr, ECHO, Hepatitis B, Herpes simplex, HIV, Parvovirus B19, Rubéola y Varicela.*

Las manifestaciones clínicas que producen comprometen la piel y, en distinto grado, mucho órganos y sistemas orgánicos.

Manifestaciones generales: bajo peso, inestabilidad térmica, irritabilidad, letargo.

SNC: microcefalia, convulsiones, encefalitis, calcificaciones.

Oftálmicas: coriorretinitis, cataratas, glaucoma, microftalmía.

Cardiovascular: ductus arterioso permeable, estenosis de arteria pulmonar, hepatoesplenomegalia, hepatitis, neumonitis, alteraciones óseas.

Manifestaciones cutáneas

Comprenden ictericia, petequias, equimosis, eritropoyesis dérmica compensatoria, eritema reticulado, exantema máculo pápulo eritematoso, vésico pústulas, vesículas y ampollas.

La eritropoyesis dérmica compensatoria son máculo pápulas rojo azuladas redondeadas de 0,3 a 1 de diámetro, de distribución generalizada que persisten algo más de un mes, en un RN hidrópico con anemia severa.

Rubéola

Este virus ARN, invade la placenta y al embrión luego de una viremia materna durante la infección primaria por el virus de la rubéola. Cuánto más precoz es la infección durante la gestación, mayor gravedad tendrán las malformaciones congénitas, siendo máxima su expresión cuando la infección tiene lugar durante el primer trimestre del embarazo.

La infección del embrión puede ser subaguda o crónica, ocasionando abortos o muerte neonatal, retraso del crecimiento intrauterino, cardiopatía, malformaciones congénitas y raras veces neonatos sanos.

El neonato puede presentar hepatoesplenomegalia, ictericia, anemia hemolítica, y compromiso cutáneo como la eritropoyesis dérmica en el 5 % de los casos, alteración de los dermatoglifos, púrpura neonatal por trombocitopenia autoinmune y exantema crónico.

Manifestaciones definitivas como microcefalia, retraso madurativo, microftalmía, retinitis en sal y pimienta, cataratas, cardiopatía congénita (ductus arterioso persistente, estenosis o hipoplasia de la arteria pulmonar) y el compromiso neurosensorial del nervio auditivo.

El diagnóstico de los lactantes se confirma mediante el cultivo viral de las secreciones o el dosaje serológico de la IgM específica en los primeros meses de vida. Recordar que se debe aislar al bebé, ya que sigue siendo infectante por períodos largos de tiempo (1 año), eliminando partículas virales por la orina.

Prevención: es fundamental vacunar a los niños al año de edad, con un refuerzo a los 6 años con vacuna triple viral. Toda mujer en edad fértil debe estar vacunada antes de su primer embarazo pues así se eliminaría la posibilidad de contraer rubéola congénita.

Citomegalovirus

Es un virus ADN de doble cadena que pertenece a la familia *Herpes viridae*, que infecta al neonato durante la infección primaria materna, si bien en las reactivaciones maternas también puede comprometerse el feto, pero mucho menos frecuente. El 90 % de los neonatos infectados son asintomáticos.

La tríada característica del CMV incluye microcefalia, calcificaciones cerebrales periventriculares y coriorretinitis. Al igual que la mayoría de las infecciones intrauterinas se presenta con hepatoesplenomegalia, ictericia, anemia hemolítica, y púrpura neonatal.

El CMV se puede transmitir por productos hemoderivados, ocasionando en el neonato a las tres semanas del contagio, un cuadro clínico de sepsis generalizada con cultivo bacterianos negativos y signos dermatológicos como púrpura, ictericia y petequias, debido al compromiso de la médula ósea y el hígado

El diagnóstico se basa en la detección por PCR del virus en orina, LCR o sangre que provee una certeza diagnóstica cercana al 90%, el aislamiento urinario del mismo o el seguimiento serológico. Más allá de la tercera semana no se podría decir si la infección es congénita o adquirida.

La visualización de células gigantes multinucleadas en la orina o en los tejidos obtenidos por biopsia con examen histopatológico, es una ayuda diagnóstica.

El tratamiento de elección para los neonatos sintomáticos, sépticos o con compromiso del globo ocular es con ganciclovir endovenoso (10 mg/kg/día cada 12 horas por 6 semanas).

Varicela

La infección primaria por el *virus varicela –zoster* produce varicela y la recurrencia herpes zoster. Este virus ADN pertenece a la familia *Herpesviridae* y es sumamente contagioso por lo cual más del 90% de los casos de varicela ocurren antes de los 15 años de vida; esto hace que solo el 10% de los adultos sean susceptibles a padecerla. La incidencia de varicela es de 0.7% cada 1000 embarazos. La mujer embarazada corre más riesgos y debe ser tratada con aciclovir.

La varicela materna en el feto puede producir aberraciones cromosómicas, aborto y malformaciones congénitas.

Síndrome de varicela congénita: ocurre cuando la infección se produce en las primeras 20 semanas de edad gestacional; el virus compromete preferentemente el SNC y la piel, determinando:

- * lesiones cutáneas cicatrizales, deprimidas, pigmentadas, en zigzag,
- * daño cerebral con atrofia cortical y retardo mental,
- * anomalías oftalmológicas: microftalmía, cataratas y

* deformidades esqueléticas: extremidades hipoplásicas.

Varicela perinatal: comprende la que se contrae después del nacimiento, así como la que se transmite por vía transplacentaria.

Varicela congénita: ocurre dentro de los primeros 10 días desde el nacimiento.

La madre tuvo varicela dentro de los 21 días antes del parto, siendo el período de incubación de 9 a 15 días, menor que en la infección postnatal. Se asocia con alta mortalidad.

El exantema es similar al que se ve en el huésped inmunocomprometido, monomorfo, hemorrágico y muy extendido; la enfermedad se disemina comprometiendo el hígado, pulmón y SNC.

La varicela que aparece después de los 10 días de vida es adquirida y tiene una evolución benigna, semejante a la de los niños mayores, por la transferencia transplacentaria de anticuerpos maternos.

La confirmación del diagnóstico se puede realizar por PCR y /o cultivo del aspirado del líquido vesicular e inmunofluorescencia directa con anticuerpos monoclonales específicos.

El diagnóstico diferencial del exantema puede realizarse con exantemas vesiculares (por enterovirus y herpes simple generalizado), dermatosis no infecciosas como dermatitis por contacto, hipersensibilidad a drogas y dermatitis herpetiforme.

Tratamiento: precoz, intensivo, con aciclovir EV a 60 mg / kg / día administrado cada 6 horas por 5 días o más según evolución clínica.

Si la madre tuvo varicela 5 días antes, durante ó 2 días después del parto, la mortalidad llega al 30%, debido a la falta de anticuerpos neutralizantes y es indicación de profilaxis con gamaglobulina endovenosa a 200mg/ kg dentro de las 96 horas postexposición.

Virus Herpes simples

HSV-1 (lesiones orales) y HSV-2 (lesiones genitales) son *alpha herpesvirus* y se caracterizan por: crecer en un amplio rango de líneas celulares, presentar un ciclo de replicación rápido, producción de efecto citopático y el establecimiento

de una infección latente en nervios sensoriales. Siguiendo a la infección primaria, el virus se reactiva de tiempo en tiempo y puede causar enfermedad. El virus *Herpes simplex* (HSV) causa enfermedad grave en el recién nacido presentando severas secuelas neurológicas y alta mortalidad si no es detectado y tratado precozmente. Su incidencia es de 1:1400 a 1:30.000 nacimientos. La gran mayoría de los casos (70%) son producidos por el *virus herpes tipo 2*, siendo el tipo 1 el responsable del 30% restante.

El HSV puede transmitirse al recién nacido in útero (4%), en el momento del nacimiento (infección natal, 85%), o después del nacimiento (infección postnatal, 10%).

La infección por *Herpes virus* se ve facilitada por: *infección genital primaria cercana al parto, con un riesgo alto de transmisión al neonato (30 - 50%);*infección genital recurrente: tasa de transmisión baja (5%);*rotura de membrana mayor a 6 horas antes del parto; *disrupción de la piel, que permite una puerta de entrada para el *Herpes virus*.

La infección intraútero se presenta con manifestaciones cutáneas como vesículas, erosiones, aplasia cutis y cicatrices con severo compromiso del sistema nervioso central (coriorretinitis, microcefalia).

La infección perinatal puede adoptar una forma diseminada (32%), una forma mucocutánea (34%) y una forma localizada en el sistema nervioso central (34%). La infección intraparto es la más común; el neonato al pasar por el canal del parto se ve expuesto al virus, y comienza la replicación superficial en la piel y mucosas. Esta replicación se puede acompañar por una viremia secundaria, con la consecuente diseminación sistémica del virus, dando lugar a la forma diseminada y a la encefalítica.

En general, hacia el cuarto día de vida aparecen las lesiones vesiculares, únicas o múltiples (en ramillete), con una base eritematosa y una umbilicación central, que luego se rompen dejando una lesión costrosa. Se localizan en el vértex, cara, ojos y boca, si bien cualquier parte del cuerpo puede presentar las lesiones. En esta forma clínica el neonato se encuentra en buen estado general, siendo imperioso hacer un diagnóstico precoz e instaurar el tratamiento específico ya que de no hacerlo, las posibilidades de compromiso sistémico y o neurológico aumentan significativamente.

Hay varias formas de hacer el diagnóstico de la infección, dependiendo en parte de la forma clínica.

* Infección mucocutánea (infección de piel, ojos, boca): detección del virus en hisopado nasofaríngeo, orofaríngeo o de lesión cutánea en cultivos celulares.

* Infección diseminada con o sin participación cutánea: detección de virus en células mononucleares de sangre periférica.

* Encefalitis: detección de ácidos nucleicos virales en LCR mediante PCR.

Eventualmente la detección de anticuerpos anti-herpesvirus de tipo IgG puede ser utilizado como método de diagnóstico tardío de infección del sistema nervioso central. Su aparición a los 10 a 15 días del inicio de la enfermedad puede permitir hacer el diagnóstico, cuando la detección de virus por PCR ya no es posible.

Cultivo viral: 100 % de sensibilidad

PCR ADN: 98 % de sensibilidad

Inmunofluorescencia (IF - ELISA): detección de antígeno, 80% de sensibilidad

Citodiagnóstico de Tzanck: búsqueda de células multinucleadas con inclusiones intranucleares: 60 % de sensibilidad.

PCR EN LÍQUIDO CEFALORAQUIDEO

Prevención

Hijo de madre con herpes genital:

Detectar el herpes genital en la mujer embarazada y tratarlo en forma adecuada.

Realizar profilaxis de las embarazadas que tienen recurrencia a partir de la 32 semana de gestación.

Indicar cesárea a toda embarazada con lesiones macroscópicas en el momento del parto con bolsa íntegra o rotura de membrana de menos de 4 – 6 horas.

En el Recién Nacido con forma mucocutánea o encefalítica, algunos autores, debido al riesgo de recurrencias, recomiendan profilaxis luego del tratamiento con aciclovir a 300 mg/m² cada 8 a 12 horas durante seis meses.

Se deben tratar:

Recién Nacido de madre con lesión activa y no tratada con cultivos positivos de superficie.

Recién Nacido con enfermedad.

Tratamiento: aciclovir 60 mg./kg/día endovenoso cada 8 horas durante catorce días en las formas localizadas o sistémicas y veintiún días en la forma encefalítica.

Es fundamental la detección temprana del herpes neonatal:

Pesquizando a las madres con herpes genital primario (35 a 50 % de posibilidad de contagio neonatal) o recurrente sintomática (5 % de posibilidad de contagio neonatal).

Detectando las lesiones siempre presentes en la variedad piel ojos boca que, de no medicarse precozmente, puede evolucionar a las formas diseminadas o encefalitis con alta mortalidad (60 % en las formas encefalíticas y 80 % en las diseminadas).

El diagnóstico temprano posibilita el tratamiento precoz, disminuyendo la mortalidad y la aparición de secuelas neurológicas.

Enterovirus

Los *enterovirus* comprenden a los virus *coxsackie*, *echovirus*, *enterovirus* y *virus polio*, siendo responsables de múltiples cuadros clínicos, algunos sencillos (el 70 % de los exantemas estivales son producidos por *enterovirus*) hasta aquellos en los cuales hay severo compromiso del SNC, corazón e hígado.

Pueden transmitirse por vía transplacentaria, por infecciones ascendentes y por infección postnatal.

Las infecciones intrauterinas de virus polio y *coxsackie* se han relacionado con abortos, malformaciones, prematurez y muerte intrauterina tardía.

Las manifestaciones clínicas neonatales pueden ser inaparentes, cuadro febriles inespecíficos o más severas tales como sepsis, con sus manifestaciones cutáneas como ictericia, reticulados marmóreos y cuadros purpúricos por coagulación intravascular diseminada.

También se pueden manifestar como cuadros respiratorios, (herpangina, laringotraqueitis y neumonía), gastrointestinales (vómitos, diarrea, hepatitis), cardíacos (pericarditis y miocarditis) y neurológicos (meningitis aséptica, parálisis, encefalitis).

El exantema por *enterovirus* es máculo pápulo eritematoso y suele aparecer hacia el 3 a 5 día de la infección diseminada. Los virus más relacionados con los cuadros cutáneos son los *enterovirus* 21, 22, 4, 5, 7, 9, 11 y 16 y *coxsackie* 1 y 5.

El diagnóstico se debe sospechar por la exposición del neonato con una madre o contactos con antecedentes clínicos compatibles con infección por *enterovirus*, época del año (verano), período de incubación breve, y confirmar con PCR en LCR, sangre, orina, o secreciones.

El tratamiento de apoyo en UTI y la administración de gammaglobulina endovenosa (400mg/ kg /dosis) facilitando el bloqueo viral, permitiría en los casos severos revertir la situación clínica.

La mayoría de los casos, resuelven sin secuelas.

Parvovirus B19

Es un virus ADN, pequeño de 25 nm, perteneciente a la familia parvoviridae, conocido como el agente etiológico de la quinta enfermedad o mégaloeritema, y de crisis aplásicas en pacientes con anemias hemolíticas.

El desarrollo de nuevas técnicas de laboratorio permitió detectar este virus en numerosas entidades con expresión cutánea, como el exantema pápulo purpúrico en guantes y medias y la pustulosis exantemática aguda generalizada. La vía de contagio habitual es la aérea (gotitas de flugge) pero también puede transmitirse por vía parenteral (hemoderivados) y por vía transplacentaria. Tiene distribución universal, apareciendo en forma esporádica o, a veces, en brotes epidémicos.

La infección materna con *parvovirus B 19* durante las primeras 20 semanas del embarazo puede producir aborto y/o el desarrollo de hidrops fetal, ya que este virus interacciona con un receptor celular específico, el antígeno P o globósido, presente en las células madres eritroides, eritroblastos, megacariocitos, células endoteliales, hepatocito y miocardio fetal, ocasionando anemia hemolítica severa, hepatitis y miocarditis fetal.

Este virus es el responsable del 10 a 20% de los hidrops no inmunológicos.

El diagnóstico se puede realizar: a) en la mujer embarazada mediante la detección de IgM específica para el virus; b) en el neonato o el feto por PCR en el líquido amniótico, sangre fetal y tejidos.

El tratamiento de elección en el hidrops fetal es la transfusión intrauterina, y en aquellos neonatos con crisis aplásicas, la administración de gammaglobulina de pool endovenosa (400mg / kg /dosis), puede acortar y mejorar las mismas.

VIH

El virus de inmunodeficiencia humana puede transmitirse tempranamente intraútero en aproximadamente un 35% de los casos, durante el parto en el 60 – 65% y en un mínimo porcentaje por la alimentación materna.

Sin tratamiento antiretroviral durante el embarazo y parto, el contagio del neonato asciende a un 30%, disminuyendo a un 2 % si se efectúa el tratamiento de la embarazada, durante el parto y suprimiendo la lactancia materna.

La transmisión materno fetal de VIH se ve favorecida por el nivel de la carga viral, bajo recuento de linfocitos CD4, adicción a drogas, otra infecciones concomitantes, falta de tratamiento antiretroviral durante el embarazo, prematurez, parto vaginal con carga viral elevada, y ruptura de membranas mayor de 4 horas.

Las manifestaciones clínicas pueden deberse a la acción viral directa, o secundarias a la inmunodeficiencia con sus consecuencias: infecciones y neoplasias.

Según el momento de aparición de la signo – sintomatología, hay una forma de presentación temprana, con infecciones oportunistas graves, compromiso neurológico severo, detención del crecimiento y alta mortalidad, y una forma tardía con manifestaciones clínicas tales como hepatoesplenomegalia, linfadenopatía, neumonitis e infecciones bacterianas recurrentes.

Durante el embarazo de las mujeres HIV positivas es común detectar otras enfermedades de transmisión sexual, tales como sífilis, hepatitis B y C, citomegalovirus y toxoplasmosis.

El diagnóstico se efectúa con 2 pruebas virológicas (PCR VIH) positivas en distintas muestras.

En el niño mayor de 18 meses al igual que en el adulto la infección se diagnostica con una prueba de ELISA y prueba confirmatoria de Western blot positivas.

El tratamiento con Zidovudina en el embarazo (100mg VO 5 veces por día desde la semana 14), en el parto (2mg/kg EV la primera hora y luego 1 mg/ kg EV hasta el parto) y en el neonato (2mg/kg cada 6 horas VO durante 6 semanas), permitió reducir la transmisión perinatal del VIH de un 25% a un 8%.

A los pacientes se les administrará tratamiento preventivo de *Pneumocystis carinii* con Trimetoprima/sulfametoxazol (5 mg/kg /día) desde los 45 días hasta el año de edad o hasta tener 2 resultados negativos de PCR-VIH (la segunda determinación después del cuarto mes de vida).

INFECCIONES PARASITARIAS

Toxoplasmosis

Producida por un protozoo, el *Toxoplasma gondii*, es una zoonosis parasitaria de amplia distribución mundial. El hombre la adquiere por ingesta de alimentos que contienen quistes del parásito o por la ingesta y /o inhalación de los ooquistes eliminados por las heces del gato. Se estima que una tercera parte de la población mundial se encuentra parasitada.

La primo infección aguda de la embarazada, puede transmitir la infección al feto sólo por única vez.

Detectar una madre que ha contraído la infección aguda durante el embarazo es de vital importancia, por que su tratamiento etiológico implica disminuir la morbi-mortalidad fetal y mejora el pronóstico a largo plazo.

La mayoría de los neonatos son asintomáticos, no obstante un tercio de ellos tiene manifestaciones oculares, presentando a distancia coriorretinitis, trastornos del aprendizaje y compromiso neurológico. Las calcificaciones cerebrales comprometen los ganglios de la base sin un patrón característico. Se observa en el 10% de los pacientes.

Los neonatos infectados y sintomáticos tienen las manifestaciones comunes, ya descritas anteriormente, a todas las infecciones intrauterinas: retardo de crecimiento, hepatoesplenomegalia, anemia hemolítica, lesiones purpúricas, trombocitopenia, hepatitis con ictericia, miocarditis y síndrome nefrótico.

El diagnóstico se basa en

a) diagnósticos parasitológicos tales como:

*aislamiento del parásito (mayor certeza, baja sensibilidad),

*PCR (reacción de cadena de polimerasa) que detecta ADN parasitario y

* visualización de trofozoítos o quistes en la placenta

b) Métodos serológicos: detección de anticuerpos. IgG, IgM. IgA, con técnicas de ELISA; IFI, etc.

Habitualmente se hace seguimiento de los valores de IgG en los primeros meses de vida, determinando el diagnóstico positivo si éstos van en aumento o persisten más allá de los 7 meses de vida.

El tratamiento se realiza con: pirimetamina: dosis de ataque 2mg/kg /día, por dos días; dosis de mantenimiento a 1 mg/kg /día 2 a 6 meses, luego se continúa con 1 mg/kg/día, lunes, miércoles y viernes,

Sulfidiazina 75 – 100 mg/kg/día en 2 dosis.

Espiramicina 100mg/ kg/día en dos dosis,

Acido fólico 5 – 10 mg 3 veces a la semana

Prednisona 1,5 mg /kg /día en 2 dosis en

coriorretinitis en actividad o alteraciones del líquido cefalorraquídeo.

Chagas

Es una antropozoonosis endémica en América, producida por *Trypanosoma cruzi*, vehiculizado por un vector hematófago que difiere según el área geográfica. En Argentina *Triatoma infestans* es el vector responsable del ciclo domiciliario.

El hombre adquiere la enfermedad por tres vías: a través del vector, por transfusiones de sangre y hemoderivados y por vía transplacentaria.

Carlos Chagas en 1911 detectó dos neonatos que fallecieron con convulsiones observándose en la autopsia los parásitos.

Trypanosoma cruzi puede encontrarse en la sangre tanto en fase aguda como en la crónica; esta parasitemia permite que el feto contraiga la enfermedad y que una madre chagásica pueda infectar en uno o más embarazos.

Las manifestaciones clínicas son variables, desde prematuros muy comprometidos con alta tasa de mortalidad, hasta neonatos de término

asintomáticos (60 – 80%). Los pacientes presentan hepatoesplenomegalia y compromiso del sistema nervioso central.

El diagnóstico se debe realizar por medios parasitológicos en las primeras semanas de vida.

El método más empleado es un método parasitológico directo con la técnica del microhematocrito desarrollada en el Servicio de Parasitología de Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (Buenos Aires – Argentina) y que se aplica en toda latinoamérica. Si este resultado es negativo, se continúa el seguimiento del paciente con dos técnicas serológicas entre los 9 y 12 meses. Si el resultado es positivo, se lo considera infectado y si es negativo libre de infección.

Tratamiento: nifurtimox : 10 mg /kg/d durante 60 días o beznidazol: 5 – 10 mg/kg/d por 30 -60 días.

La curación se confirma con la negativización serológica en 2 controles consecutivos con diferencia de 6 meses entre sí.

Sarna o Escabiosis

Es una ectoparasitosis altamente contagiosa, producida por *Sarcoptes scabiei* variedad hominis, que compromete la piel humana y de otros mamíferos.

La transmisión se efectúa en forma directa por el contacto de persona a persona, aunque también puede contagiarse a través de la vestimenta o ropa de cama de personas infectadas.

Sarcoptes scabiei es un parásito obligado del hombre, ovalado, grisáceo, con ocho patas, los pares anteriores terminan en 2 ganchos que le permiten fijarse a la piel. La hembra ovígera labra una galería o túnel, paralelo a la piel a nivel del estrato granuloso, avanzando 2 mm por día dejando 10 a 25 huevos; luego muere en el lugar, la larva (6 patas) se abre en 3 – 4 días, va hacia la superficie, en búsqueda de los folículos pilosebáceos, en donde después de dos estadios ninfales de ocho patas llega a la adultez, perpetuándose el ciclo.

Clínicamente podemos observar lesiones primarias:

* galerías: labradas por la hembra al invadir la piel, son patognomónicas pero difíciles de encontrar, de color grisáceo, incurvadas en forma de “s”, localizadas en las muñecas, borde interno de la mano, entre los dedos y en los lactantes, en las palmas plantas.

* vesículas: se encuentran aisladas o al final de las galerías, en las palmas, plantas y caras laterales de dedos.

Estas lesiones específicas las podemos encontrar preferentemente en los pliegues cubitales, interdigitales, aréola mamaria y escroto.

Las lesiones inespecíficas son producidas por rascado y sensibilización del ácaro y sus productos: erosiones o costras lineales, pápulas, vesículas, ronchas,

o nódulos. Las vesículas o vésico pústulas se ven en las palmas y plantas de los neonatos. Los nódulos son lesiones pardo rojizas muy pruriginosas, ubicadas en sitios cubiertos, que suelen persistir semanas a meses.

En pacientes inmunosuprimidos la sarna puede adoptar una forma eritemato costrosa, diseminada en la cabeza, orejas, codos, rodillas, palmas, plantas, dorso y nalgas, que albergan cientos de parásitos; es la sarna costrosa o Noruega.

Las complicaciones habituales son la eccematización y la infección sobreagregada.

El diagnóstico es clínico: tipo y distribución lesional, polimorfismo, medio epidemiológico; en casos dudosos: raspado de las lesiones y su observación al microscopio óptico encontrándose ácaros adultos, larvas, huevos o materia fecal del parásito.

Diagnóstico diferencial: urticaria, prurigo, acropustulosis infantil, eccema.

Tratamiento: *Familiar, simultáneo, con pautas de higiene.

*Embarazadas: azufre precipitado al 6 % en vaselina.

*Neonatos y lactantes menores de 3 meses: azufre precipitado al 3%, en vaselina.

Se repite el tratamiento a la semana.

*Adultos: Permetrina al 5 %, o benzoato de bencilo al 5%

Azufre precipitado al 10%.

Ivermectina en dosis única de 150 mcg – 200 mcg/kg

especialmente en la sarna noruega, aunque se puede repetir en una a dos semanas.

Está contraindicada en niños menores de 5 años o que pesen menos de 15 kilos.

INFECCIONES MICOTICAS

Las manifestaciones cutáneas micóticas más frecuentes en el neonato incluyen: candidiasis, pitiriasis versicolor, y dermatofitias.

El examen micológico confirma el diagnóstico; la evolución de las micosis superficiales es de buen pronóstico no así las que tienen compromiso sistémico, que tienen un alto índice de mortalidad.

Las candidiasis son los cuadros clínicos producidos por hongos levaduriformes del género *Candida*. Forman parte de la flora normal del tubo digestivo, uretra, vagina y piel. *Candida albicans* predomina en el tracto digestivo y vagina; en la piel encontramos también *Candida parapsilosis*, *C. tropicalis*.

La candidiasis, además de ser una infección endógena, puede ser transmitida en forma vertical y se ha comprobado la transmisión horizontal a través de fomites y de las manos del personal.

Las lesiones cutáneas producidas por *Candida* son eritematosas, escasamente descamativas, a predominio en pliegues (inguinales, interglúteo, cuello). El fondo del pliegue se ve erosionado con secreción pastosa blanquecina. Como todas las lesiones micóticas, crece en la periferia, lo que le da un borde pápulo-vesiculoso nítido. Es típica la presencia de pápulo-pústulas fuera del borde lesional. En la zona del pañal hay compromiso de glúteos, abdomen y pliegues inguinales.

Histológicamente observamos múltiples abscesos, con levaduras, polimorfonucleares, linfocitos, células plasmáticas y monocitos.

La candidiasis puede ser congénita o adquirida, según el momento de adquisición de la enfermedad y según el compromiso, localizada o generalizada.

La **candidiasis congénita** ocurre cuando la infección se adquiere intraútero apareciendo las lesiones cutáneas al nacer o en las primeras 12 horas de vida. Aproximadamente el 20% de las mujeres embarazadas son portadoras de candidiasis vaginal; si bien el mecanismo por el cual se produce la infección es desconocido, se cree que está relacionado con la ascensión al útero de los microorganismos. Las pacientes con pseudomembranas tanto en el fondo de saco como en el cuello uterino pueden desarrollar corioamnionitis. Los factores predisponentes para el desarrollo de esta afección están relacionados con la inmunosupresión, soluciones de continuidad en la piel, inmadurez, ruptura prematura (se rompen las membranas antes del desencadenamiento del trabajo de parto) y prolongada (mas de 24 horas) de membranas.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de máculas, pápulas y pústulas generalizadas, con descamación. El compromiso de las uñas es raro, pero se puede manifestar con paroniquia y onicodistrofia.

La candidiasis diseminada congénita es la forma invasiva grave, de altísima mortalidad, que compromete en general a prematuros de muy bajo peso, comprometiendo el pulmón y SNC.

El compromiso sistémico se debe investigar a través de hemocultivos, urocultivos y cultivo de LCR. La *Candida albicans* suele ser la responsable del 95 % de los casos, comprometiéndose el SNC en la cuarta parte de los mismos. En la **candidiasis neonatal** en cambio, el neonato se infecta durante el pasaje por el canal del parto, por deglución de secreciones contaminadas y presenta lesiones mucocutáneas después de la primera semana vida.

La infección del tracto gastrointestinal se evidencia por candidiasis oral o muguet y por dermatitis perianal candidiásica.

Candidiasis orofaríngea o muguet:

La afección oral por *Candida* se observa, en general, en la semana posterior al nacimiento.

Se presenta como placas blancas que cubren gran parte de la mucosa orofaríngea. Estas placas pueden desprenderse evidenciándose una superficie inflamada y hemorrágica. Las molestias interfieren con la alimentación y se puede comprometer las comisuras labiales, con eritema, fisuras y descamación.

Dermatitis candidiásica del pañal: entidad muy frecuente, en la que múltiples factores, tales como, la humedad, el calor, la dermatitis de contacto por el amoníaco urinario, las enzimas fecales y la acción de bacterias y hongos presentes en la materia fecal, facilitan su aparición. Clínicamente se manifiesta como una placa eritematosa, con un borde geográfico característico, bien delimitado, formado por la confluencia de numerosas pápulas y vésico-pústulas. La presencia de vesículas satélites salpicando la piel vecina es un signo patognomónico de las infecciones candidiásicas localizadas.

Se compromete la piel perianal, pliegues inguinales, periné y parte inferior del abdomen; en los varones se afectan el escroto y el pene con balanitis erosiva en la piel perimeatal. En las niñas se pueden hallar lesiones en la mucosa vaginal y en los labios, siendo frecuente la aparición de fisuras.

Intertrigos micóticos: *Candida* puede comprometer todos los pliegues del organismo, siendo los más frecuentes los axilares y cuello.

Onicomycosis: son poco frecuentes y los aspectos clínicos muy variables; podemos encontrar paroniquia, perionixis e hiperqueratosis del borde lateral, hasta distrofia ungueal total.

Candidiasis sistémica: se define como el compromiso parenquimatoso de dos o más órganos, excluyendo la mucosa gastrointestinal, respiratoria o el tracto genitourinario.

El cuadro dependerá de los órganos afectados por las embolizaciones de *Candida*. Las lesiones en la piel de origen hematógeno, son pápulas similares a las metástasis sépticas bacterianas.

Esta candidiasis diseminada pueden ser congénita o adquirida; la congénita es un forma invasiva, poco frecuente, con mortalidad elevada, y se observa en neonatos de muy bajo peso al nacer, muy comprometidos siendo la neumonía un forma común de presentación.

La candidiasis diseminada adquirida, la observamos en pacientes con tratamiento antibiótico intenso, o sometidos a procedimientos invasivos.

Aproximadamente el 30% a 60% de los neonatos se encuentran colonizados por *Candida*, pero por factores de edad, (prematurez extrema), desnutrición, inmadurez del estrato córneo, presencia de catéteres endovenosos, pueden desarrollar una invasión diseminada, previo desarrollo de una forma mucocutánea.

Clínicamente se manifiesta como una sepsis, con residuo gástrico, distensión abdominal, dificultad respiratoria, coloración terrosa de la piel, mal relleno capilar, incluyendo neumonía, endocarditis, endoftalmitis, meningitis, abscesos cerebrales, artritis, etc.

Diagnóstico: el diagnóstico micológico es confirmatorio mediante raspado o escarificación en las lesiones superficiales o cultivos en sangre, orina y LCR: El estudio histopatológico con PAS, puede confirmar el diagnóstico cuando se detecta la invasión vascular.

Tratamiento

Formas superficiales: derivados azólicos o nistatina.

Formas extendidas, compromiso sistémico: anfotericina B 0,5 a 1 mg /kg/día por 14-21 días, vía IV

En pacientes con insuficiencia renal o que la desarrollen durante el tratamiento se puede utilizar anfotericina B en formulaciones lipídicas: a 2 -4 mg /kg /día.

Otra opción si fracasa la anterior es fluconazol por vía sistémica, en dosis de 6 mg /kg/ día, dos veces por día.

Malassezia

Los hongos del género *Malassezia* son considerados habitantes normales de la piel. Su presencia se detecta en la mayoría de los adultos, en las regiones de mayor concentración de glándulas sebáceas.

En el neonato, por las modificaciones hormonales, (pubertad en miniatura) hay hiperplasia de las glándulas sebáceas y un medio favorable para el desarrollo de *Malassezia* .

Los cuadros neonatales vinculables a *malassezia* son pitiriasis versicolor y pustulosis cefálica benigna, pero se han descrito casos excepcionales de infecciones sistémicas a partir de catéteres vasculares en pacientes con alimentación parenteral.

El lugar más frecuentemente afectado en la pitiriasis versicolor es la cara, y le siguen en frecuencia el cuello y el tronco. Se presenta como máculas de color

blanco a castaño cubiertas con una fina descamación; el estiramiento de la piel permite la visualización de la descamación (signo de Zileri) y el signo de la uña permite observar la descamación que se produce al pasar la uña sobre la lesión.

La pustulosis cefálica benigna se manifiesta por la presencia de pápulas y pústulas monomorfas con base eritematosa y representa una respuesta inflamatoria a *Malassezia sp* (*M.furfur* y *M.symphodalis*).

El diagnóstico de estos cuadros clínicos se realiza mediante el examen directo con la visualización de levaduras esféricas, agrupadas semejando racimos de uvas, con un brote de pedículo de unión ancho asociadas a micelios tabicados no ramificados. El cultivo es posible en medios ricos en lípidos.

El examen con luz de Wood permite observar fluorescencia amarillenta.

La histopatología muestra hiperqueratosis discreta, con células glóbulos, células en “palo de bowling” y pseudohifas cortas; en la dermis se detecta un infiltrado linfocitario perivascular.

El tratamiento es con imidazólicos en los casos de pustulosis cefálica benigna, y pitiriasis versicolor en el neonato, si bien estos últimos son cuadros autolimitados al desaparecer las alteraciones fisiológicas de los lípidos locales.

En la sepsis neonatal la droga a utilizar es anfotericina B en dosis de 0,5 a 1 mg/kg /día.

Dermatoficias

Es el compromiso cutáneo (piel, pelo y uñas) por dermatofitos, hongos queratinofílicos capaces de parasitar los tejidos queratinizados del hombre, (antropofílicos), animales (zoofílicos) y restos de queratinas encontrados en el suelo (geofílicos).

En el neonato, las zonas de compromiso más frecuente son la piel lisa, la cara y cuero cabelludo. La infección es por contacto directo y los agentes etiológicos más frecuentes son *Microsporum canis* y *Trichophyton rubrum*.

Las lesiones consisten en placas eritemato escamosas con un borde activo y tendencia a la curación central, pero como el neonato es deficiente en su inmunidad, podemos ver variantes de mayor extensión y compromiso.

El compromiso por *Microsporium* puede detectarse mediante el examen con luz de Wood, que muestra una coloración verdosa.

El diagnóstico con examen directo muestra estructuras tubulares septadas (hifas o micelio), principalmente en el estrato córneo. Los cultivos permiten la expresión de los esporos necesarios para conocer género y especie. El tratamiento con cremas imidazólicas deber continuarse hasta 1 -2 semanas después de la cura clínica.

Aspergilosis

El aumento de la aspergilosis en los neonatos está dado por las construcciones que se realizan en el medio hospitalario, ya que estos hongos colonizan los sistemas de ventilación y las cañerías de agua. *Aspergillus* tiene como hábitat natural la tierra, las plantas, las sustancias orgánicas y los esporos de estos hongos se encuentran formando parte de la biota ambiental.

En los recién nacidos puede adoptar la forma clínica cutáneo primaria, la aspergilosis pulmonar, digestiva y la diseminada. La aspergilosis es una patología asociada a los pacientes con déficit inmunológico y trastornos en la fagocitosis. En la forma cutánea, el hongo penetra a través de soluciones de continuidad de la piel, produciendo una zona de eritema que evoluciona a la necrosis central. En los casos respiratorios la puerta de entrada es la inhalatoria; las lesiones necróticas se deben a la invasión vascular produciendo embolias e infarto.

El diagnóstico se realiza por examen directo y cultivo. El estudio histopatológico demuestra la presencia de micelios tabicados con ramificaciones dicotómicas. El tratamiento es con anfotericina B a 0,5 mg -1mg /kg/día, además de realizarse la toilette quirúrgica precoz de las lesiones cutáneas necróticas.

Cigomicosis

Son infecciones graves, de alta mortalidad, producidas por los *Zygomycetes* (*Rhizopus*, *Mucor*, *Absidia*). Pueden ingresar al organismo por vía cutánea, pulmonar o digestiva, tienen alto tropismo por los vasos sanguíneos produciendo lesiones embólicas y necróticas, evidenciadas en la piel como zonas eritematosas y necróticas. Al examen de las lesiones necróticas se ven micelios continuos. El tratamiento se basa en la remoción quirúrgica de las áreas necróticas y anfotericina B.

Bibliografía

- 1.-Enright, A.; Prober, Ch. Neonatal Herpes Infection: diagnosis treatment and prevention. Semin. Neonatal 2002; 7: 283-291.
- 2.-Feigin R, Cherry J: Textbook of pediatric infectious diseases. Edition 4. WD Saunders 1998.
- 3.- Friedlander Sheila, Bradley, John. Viral Infections. Textbook in neonatal dermatology. Chapter 12- 201-220.
- 4.- Kimberlin, D.; Jacobs, RF; Powel, JA et al an Nacional Institute of Alergy and Infections Disease Colaborative Antiviral Study Group: National History of Neonatal Herpes Simplex Virus Infections in the Acyclovir Era. Pediatrics 108: 203-2030. 2001
- 5 .- Toth, C.; Harder, S.; Yager, J.; Neonatal Herpes Encephalitis. A case series and review of clinical presentation. The Canadian Journal of Neurological Sciences. 36-40. 2003
- 6.- Red Book, Report of the comité on infectious diseases. Edition 26. American Academy of Pediatrics. 2003.
- 7.- Paganini H. Guía de diagnóstico y tratamiento de infecciones en Pediatría. Editorial Científica Interamericana, 2003.
- 8.- Fustes Morales A, Gutierrez-Castrellon P, Duran Mckinster C, and col. Necrotizing fascitis: report of 39 pediatric cases. Arch Dermatol 2002 Jul;138 (7):893 -9
- 9.- Bernier V, Weill FX, Hirigoyen V, et al. Skin colonization by Malassezia species in neonates: a prospective study and relationship with neonatal cephalic pustulosis. Arch Dermatol. 2002 Feb;138(2):215-8.
- 10.- Consenso de infecciones perinatales. Comité de infectología pediátrica. Sociedad Argentina de pediatría. Toxoplasmosis. Arch. Argent.Pediatr 1999: 3 : 178-84

- 11.-Altcheh J, Corral R, Biancardi M, Freilij H. Anticuerpos anti F2/3 como marcador de curación en niños con infección congénita por Trypanosoma cruzi. Medicina (Buenos Aires) 2003; 63: 37-40.
- 12 Gurtler R, Segura E, Cohen JE. Congenital transmission of Trypanosoma cruzi infection in Argentina. Emerg Infect Dis 2003;9 (1):29-32.
- 13.- Freilij H, Altcheh J, Muchinik G. Perinatal HIV infection and Congenital Chagas'desease. Ped Inf Dis 1995; 14:161-62.
- 14.- Sperling R, Shapiro D, Coombs R, et al. Maternal viral load, zidovudine treatment ant the risk of transmission of human immunodeficiency virus type 1 from mother to infant. N England J Med 1996; 335:1621-1629.
- 15.- Peterson K, Norbeck O, Westgren M, Broliden K. Detetion of parvovirus B 19, cytomegalovirus and enterovirus infections in cases of intrauterine fetal death. J Perinat. Med. 2204;32 (6):516 -21.
- 16.- Aldana –Valenzuela C, Morales-Marquec M, Castellanos-Martinez J, et al. Congenital candidiasis: a rare and unpredictable disease. Am J Perinatol. 2005 Oct; 25 (10): 680-2.
- 17.-Adler A, Litmanovitz I, Regev R, et al. Breakthrough candida infectio in a preterm infant with congenital cutaneous Candida albicans infection. Am J Perinatol. 2205 Apr;22 (3) 169- 72

- 18.- Priori G, Marenzi C, Escobar R, et al. Three cases of congenital cutaneous candidosis. Peditr Med. Chir. 2004 Jan-Feb;26 (1):53 -6.
- 19.- Passeron T, Desruelles F, GariToussaint M, et al. Invasive fungal dermatitis l a 770 gram neonate. Peditr Dermatol. 2004 May- Jun; 21 (3):260-1
- 20.- Morales-Aguirre JJ, Aguero-EcheverríaWM, Ornelas-Carsolio ME, et al. Successful treatment of a primary cutaneous zygomycosis caused by Insidia corymbifea in a premature newborn. Peditr Infect Dis. J 2004 May;23(5):470-2.
- 21.- Snider R, Landers S, Levy ML. The ringworm riddle: an outbreak of Microsporm canis in the nursery. Peditr Infect. Dis J 1993;12(2):145-8

