

Gronkowcowy zespół oparzonej skóry (choroba Rittera) u sześciu niemowląt

Staphylococcal scalded skin syndrome in six children

Lidia Ruszkowska, Grażyna Dziekan, Magdalena Olechowska

Oddział Dermatologii Dziecięcej Międzyleskiego Szpitala Specjalistycznego w Warszawie
Ordynator: lek. med. Lidia Ruszkowska

Przegl Dermatol 2009, 96, 279–284

SŁOWA KLUCZOWE:

zespół SSSS, gronkowiec złocisty fag II, eksfoliatyna.

KEY WORDS:

SSSS, *Staphylococcus aureus*, phage II, exfoliatin.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

lek. med. Lidia Ruszkowska
Oddział Dermatologii Dziecięcej
Międzyleskiego Szpitala
Specjalistycznego,
ul. Bursztynowa 2,
04-749 Warszawa

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Gronkowcowy zespół oparzonej skóry (ang. *staphylococcal scalded skin syndrome* – SSSS) jest rzadką dermatozą, występującą najczęściej u niemowląt i małych dzieci.

Cel pracy. Celem pracy było przedstawienie sześciu przypadków zespołu SSSS u dzieci hospitalizowanych w ciągu 10 miesięcy na Oddziale Dermatologii Dziecięcej Międzyleskiego Szpitala Specjalistycznego.

Opis przypadków. Sześciu dzieci (1 dziewczynka i 5 chłopców) w wieku od miesiąca do 3 lat, w stosunkowo dobrym stanie ogólnym, z różnie nasilonymi, typowymi dla zespołu SSSS zmianami skórnymi (rozległe rumienie i złuszczenie) hospitalizowano na Oddziale Dermatologii Dziecięcej od marca 2008 roku do stycznia 2009 roku. Tylko dwoje dzieci skierowano z rozpoznaniem zespołu SSSS, natomiast w pozostałych przypadkach na oddziałach pediatrycznych rozpoznawano toksyczną nekrolizę Lyella lub zmiany alergiczne i stosowano w leczeniu kortykosteroidy, nie uzyskując poprawy klinicznej. We wszystkich przypadkach w posiewach z nosa, gardła, spojówek i ujścia cewki moczowej wyhodowano gronkowca złocistego. Ogólna antybiotykoterapia cefalosporynami oraz miejscowe leczenie odkażające i przeciwzapalne spowodowało u wszystkich dzieci ustąpienie zmian skórnych w ciągu 6–9 dni.

Wnioski. Obserwacje autorów niniejszej pracy wskazują, że zespół SSSS nie jest tak rzadki, jak podają dane z piśmiennictwa, natomiast jest często mylnie rozpoznawany jako zespół Lyella. Należy podkreślić, że podstawowe znaczenie w terapii tego zespołu mają antybiotyki, natomiast leczenie kortykosteroidami może mieć bardzo niekorzystny wpływ na jego przebieg i rokowanie.

ABSTRACT

Introduction. Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS) is regarded as a rare disease observed mostly in babies and small children.

Objective. Presentation of 6 cases of SSSS hospitalized in the Paediatric Dermatology Unit between March 2008 and January 2009.

Case reports. Six cases (one girl and 5 boys) at the age of 1 month to 3 years, with variously pronounced skin involvement characteristic of SSSS were admitted to the Paediatric Dermatology Department in a period of 10 months. Before admission, only two children were diagnosed as having SSSS, while in 4 cases toxic epidermal necrolysis or allergic dermatitis was recognized and children were treated with systemic corticosteroids without

effect. In all cases *Staphylococcus aureus* from nose, pharynx, conjunctiva or urethra was cultured. Systemic therapy with antibiotics (cephalosporins) and local antibacterial and anti-inflammatory treatment provided remission of skin lesions in 6–9 days.

Conclusions: Our observations indicate that staphylococcal scalded skin syndrome is not so rare but is a frequently misdiagnosed disease. It should be stressed that systemic antibiotic therapy is mandatory, while treatment with corticosteroids may worsen the course and prognosis in this syndrome.

WPROWADZENIE

Gronkowcowy zespół oparzonej skóry (ang. *staphylococcal scalded skin syndrome* – SSSS) jest uogólnionym zapaleniem skóry ze spęłaniem naskórka, przypominającym klinicznie toksyczną nekrolizę naskórka (zespół Lyella). Choroba występuje rzadko, prawie wyłącznie u niemowląt i małych dzieci do 5. roku życia. Może pojawiać się również u dzieci starszych i dorosłych z niedoborem odporności, chorobą nerek, poddanych immunosupresji, czy z towarzyszącą chorobą nowotworową. Etiopatogeneza tego zespołu jest w pełni ustalona. Choroba rozwija się, gdy eksfoliatyna produkowana przez fag II gronkowca złocistego wiąże się z desmogleiną I występującą w powierzchniowych warstwach naskórka, czego następstwem jest zjawisko akantolizy. Powstaje wiotki pęcherz tuż pod warstwą rogową, podobnie jak w pęcherzycy liściastej [1–3].

CEL PRACY

Celem pracy jest prezentacja sześciu przypadków zespołu SSSS u dzieci hospitalizowanych w okresie 10 miesięcy na Oddziale Dermatologii Dziecięcej Międzyzyleskiego



Ryc. 1. Zespół SSSS. Rumień i złuszczenie
Fig. 1. *Staphylococcal scalded skin syndrome. Erythema and desquamation*

Szpitala Specjalistycznego w Warszawie jako zwiększającego się problemu diagnostycznego w praktyce lekarskiej.

OPIS PRZYPADKÓW

Przypadek 1.

Ośmiomiesięczne niemowlę, płci męskiej, zostało skierowane na oddział przez dermatologa z rozpoznaniem zespołu SSSS. Dziecko leczono wcześniej ambulatoryjnie w poradni dziecięcej bez poprawy. Pierwsze objawy choroby pojawiły się 6 dni przed przyjęciem na oddział. Były to zmiany rumieniowe wokół ust, rumień na tułowiu i wydzielina ropna w worku spojówkowym. Przy przyjęciu na oddział stan ogólny dziecka stosunkowo dobry, chłopiec był rozdrażniony, z objawami przeculicy skóry i zmniejszonym apetytem. Temperatura ciała wynosiła 37,6°C. W badaniu przedmiotowym stwierdzono rumień twarzy, górnej części klatki piersiowej oraz pośladków pokryty średniopłatowymi łuskami (ryc. 1.) a w obrębie pasa barkowego drobne pęcherzyki. Wokół ust i na powiekach nadżerki były pokryte miodowóżółtym strupem.

Podstawowe badania laboratoryjne były w normie. Pobrano wymaz z gardła, oka i cewki moczowej oraz włączono ogólnie cefuroksym w dawce 125 mg co 12 godzin, miejscowo zastosowano kąpiele odkażające w nadmanganianie potasu, krem zawierający kwas fusydowy oraz maść Alantan, uzyskując szybką poprawę stanu ogólnego i ustępowanie zmian skórnych. Dziecko wypisano do domu w 5. dobie z drobnopłatowym złuszczeniem naskórka z zaleceniem kontynuowania antybiotykoterapii do 8 dni. W pobranych przy przyjęciu na oddział wymazach z oka i gardła wyhodowano *Staphylococcus aureus* wrażliwy na cefuroksym.

Przypadek 2.

Dziecko w wieku 1 roku i 9 miesięcy, płci żeńskiej hospitalizowano na oddziale pediatrycznym z rozpoznaniem pokrzywki. Po konsultacji dermatologicznej zmie-

niono rozpoznanie na zespół Lyella i włączono kortykosteroidoterapię, antybiotykoterapię oraz leki przeciwhistaminowe.

Z powodu braku poprawy dziecko skierowane na Oddział Dermatologii Dziecięcej Miedzyleskiego Szpitala Specjalistycznego w Warszawie. Przy przyjęciu stwierdzono stan ogólny stosunkowo dobry, podwyższoną temperaturę ciała, dziewczynka była rozdrażniona, cierpiąca, z rumieniem na całej skórze gładkiej i złuszczeniem powierzchniowych warstw naskórka (ryc. 2.), ropnym zapaleniem spojówek oraz jamy nosowo-gardłowej.

W badaniach laboratoryjnych odnotowano niewielką leukocytozę. Z pobranych wymazów z gardła i z ujścia cewki moczowej wyhodowano *S. aureus*. W leczeniu zastosowano antybiotykoterapię: ceftriakson *i.v.* oraz hydroksyzynę w syropie, miejscowo kąpiele odkażające w nadmanganianie potasu, maść zawierającą kwas fusydowy na strupy wokół ust, ciprofloksacynę krople do oczu, a także maść cholesterolową na całą skórę gładką, uzyskując w 4. dobie poprawę stanu ogólnego i ustępowanie zmian skórnych. Dziewczynkę wypisano do domu w 6. dobie z drobnopłatowym złuszczeniem naskórka.

Przypadek 3.

Dziecko w wieku 2 lat i 3 miesięcy, płci męskiej, przemiesione z Oddziału Pediatricznego na Oddział Dermatologiczny Międzyleskiego Szpitala Specjalistycznego w Warszawie z rozpoznaniem zespołu Lyella. Na Oddziale Pediatricznym dziecko otrzymywało: hydrokortyzon, cefuroksym, amikacynę, klemastynę, dichlorowodorek cetyryzyny, ranitydynę, sulfacetamid sodu, paracetamol, bez efektu klinicznego. W chwili przyjęcia stan ogólny był stosunkowo dobry, stwierdzono podwyższoną temperaturę ciała, dziecko było niespokojne, z rumieniem na całej skórze gładkiej i złuszczeniem powierzchniowych warstw naskórka na pośladkach (ryc. 3.) oraz górnej części pleców.

W badaniach laboratoryjnych wykonanych przed przyjęciem nie stwierdzono istotnych odchyśleń od stanu prawidłowego. Na oddziale w pobranych wymazie z gardła wyhodowano gronkowca złocistego. W trakcie hospitalizacji wystąpiła opryszczka zwykła wargi dolnej. W terapii zastosowano dożylną antybiotykoterapię ceftriaksonem, miejscowo leczenie przeciwbakteryjne i emolienty, podano ogólnie leki przeciwwirusowe i przeciwzapalne, uzyskując szybką poprawę stanu klinicznego. Chłopiec wypisany do domu w 7. dobie, w stanie ogólnym dobrym, z resztkowymi zmianami o charakterze pozapalnego złuszczenia w obrębie rąk.

Przypadek 4.

Chłopiec 3-letni, hospitalizowany na Oddziale Pediatricznym z rozpoznaniem pokrzywki alergicznej i leczoney następującymi lekami: cefuroksydem, hydrokorty-



Ryc. 2. Erythrodermia. Charakterystyczne zmiany na twarzy i złuszczenie naskórka na rozległych powierzchniach

Fig. 2. Erythroderma. Characteristic changes on the face and desquamation on vast area of involved skin



Ryc. 3. Rozległe powierzchniowe pęcherze o wiotkiej pokrywie i złuszczenie naskórka

Fig. 3. Extensive flaccid bullae and exfoliation of the epidermis

zonem, prednizolonem, klemastyną, chlorowodorkiem hydroksyzyny – bez efektu. Przy przyjęciu na nasz oddział dziecko było niespokojne, rozdrażnione, bez gorączki. Stwierdzono zmiany liszajcowate na podstawie rumieniowej na twarzy (ryc. 4.), rumień na tułowiu



Ryc. 4. Charakterystyczne zmiany liszajcowate na podstawie rumieniowej

Fig. 4. Characteristic features of impetigo

i kończynach górnych, ze złuszczeniem naskórka oraz ropne zapalenie spojówek.

W badaniach laboratoryjnych wykonanych przed hospitalizacją wszystkie parametry w normie, z wymazu z cewki moczowej wyhodowano gronkowca złocistego. W leczeniu zastosowano ogólną antybiotykoterapię (ceftriakson), leki przeciwhistaminowe oraz emolienty miejscowo, uzyskując szybką poprawę stanu ogólnego i ustąpienie rumienia. Chłopca w 6. dobie hospitalizacji wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym i ze złuszczeniem pozapalnym naskórka.

Przypadek 5.

Niemowlę 3-miesięczne, płci męskiej, przyjęte na oddział z powodu zapalenia skóry ze spelzaniem naskórka postępującym od 3 dni. W dniu przyjęcia chłopca kon-



Ryc. 5. Rumień i złuszczenie wokół ust

Fig. 5. Erythema and desquamation around the lips

sultowali w rejonie pediatra i dermatolog; rozpoznawano *epidermolysis bullosa hereditaria* lub zespół Lyella. W chwili przyjęcia chłopiec gorączkujący, śluzówki jamy ustnej podsuchające, nadżerki na twarzy pokryte miodowożółtym strupem (ryc. 5.) i *fetor ex ore*.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono trombocytozę, w posiewach z gardła i oka wyhodowano gronkowca złocistego. W leczeniu zastosowano antybiotykoterapię ogólną (cefuroksym) i miejscową, leki przeciwgorączkowe, preparaty odkażające i emolienty, uzyskując szybką poprawę stanu ogólnego oraz ustępowanie rumienia i złuszczenia. Chłopca wypisano do domu w 9. dobie w stanie ogólnym dobrym, z nieznacznie przebarwieniami pozapalnymi w okolicy pośladków.

Przypadek 6.

Niemowlę 5-tygodniowe, płci męskiej, z ciąży pierwszej, urodzone w 40 Hbd, ocenione na 10 pkt w skali Apgar, przyjęte na oddział z rozpoznaniem zespołu SSSS. W wywiadzie hospitalizacja na oddziale pediatricznym z powodu zapalenia płuc, gronkowcowego zapalenia skóry, hiperbilirubinemii, zapalenia spojówek oraz rotawirusowego zakażenia przewodu pokarmowego. Leczone antybiotykiem dożylnie i miejscowo, płynoterapią i fototerapią. Przy przyjęciu stan ogólny stosunkowo dobry, dziecko było niespokojne, cierpiące, stwierdzono tachykardię i *tachypnoe*.

W badaniach laboratoryjnych odnotowano niewielkiego stopnia niedokrwistość oraz trombocytozę, pozostałe parametry były w normie. W wymazie z oka wyhodowano *S. aureus*. W leczeniu zastosowano antybiotykoterapię *i.v.* i *p.o.* (ceftriakson, cefuroksym), preparaty przeciwzapalne i przeciwhistaminowe, miejscowo antybiotyki oraz kąpiele odkażające i emolienty, uzyskując ustąpienie zmian. Chłopca wypisano do domu w 6. dobie, w stanie ogólnym dobrym, ze złuszczeniem pozapalnym naskórka (ryc. 6.).



Ryc. 6. Drobnopłatowe złuszczenie pozapalne na kończynach

Fig. 6. Post-inflammatory desquamation of the epidermis on the extremities

OMÓWIENIE

Charakterystycznym objawem klinicznym zespołu SSSS jest rumień i spęlanie naskórka. Zażęta może być cała powierzchnia skóry gładkiej. Choroba nie obejmuje błon śluzowych układu pokarmowego, oddechowego, moczowego oraz oka, dotyczy jednak skóry powiek i czerwieni wargowej [4–7]. Dzieci są rozdrażnione, gorączkujące, mają bolesną i piekącą skórę, lecz mimo alarmującego obrazu klinicznego przy prawidłowym rozpoznaniu i wdrożeniu właściwego leczenia choroba ma lekki, kilkudniowy przebieg. W celu pełnej diagnostyki zespołu, szczególnie w przypadkach mniej typowych, wskazane jest typowanie fagowe wyhodowanych gronkowców oraz badanie histopatologiczne wycinka skóry.

Rozległość zmian oraz ich charakter sugerują konieczność różnicowania zespołu SSSS z zespołem Lyella (ang. *toxic epidermal necrolysis* – TEN), wrodzonym pęcherzowym oddzielaniem się naskórka (*epidermolysis bullosa hereditaria* – EBH), nabytym pęcherzowym oddzielaniem się naskórka (*epidermolysis bullosa acquisita* – EBA), pęcherzycą zwykłą, chorobą Kawasaki czy płonicą.

Chociaż etiopatogeneza toksycznej nekrolyzy naskórka nie jest w pełni wyjaśniona, najczęstszą jej przyczyną są leki. Choroba występuje też statystycznie częściej u osób po 40. roku życia, natomiast na zespół SSSS chorują niemowlęta i dzieci do 5. roku życia oraz wyjątkowo dorośli z niedoborami odporności [4–10].

Objawy EBH, a szczególnie postaci łączących i dystroficznych, zwykle występują przy lub wkrótce po urodzeniu. Zmiany mogą rozprzestrzeniać się na nabłonek układu oddechowego i pokarmowego, często są nasilone w miejscach urazów spowodowanych uciskiem odzieży. Nie reagują na leczenie antybiotykiem, goją się z pozostawieniem zaników, blizn, prosaków, mogą im także towarzyszyć zmiany strukturalne włosów, paznokci i zębów [1, 4, 8, 11].

Pęcherzyca zwykła i EBA są chorobami wieku dorosłego (występują w pojedynczych przypadkach u dzieci), o bardziej przewlekłym i bezgorączkowym przebiegu, nie towarzyszy im zlewny stan zapalny skóry, a zmiany mogą nierzadko obejmować błony śluzowe [2, 5].

Choroba Kawasaki jest schorzeniem charakteryzującym się ciężkim stanem ogólnym, utrzymywaniem się długotrwale wysokiej gorączki, limfadenopatii, wysypki płonicopodobnej, odropodobnej, pokrzywkowej, a nawet mieszanej, zapaleniem spojówek, bolesnym obrzękiem rąk i stóp [1, 11].

Płonica po okresie wylegania (2–7 dni) zaczyna się nagle bólem gardła, gorączką, bólem głowy i często wymiotami. Wysypka ma postać szkarłatnego rumienia z punktikowatymi zmianami, znika po ucisku i pozostawia wolny obszar skóry wokół ust. Po kilku dniach zaczyna się złuszczenie najbardziej nasilone na dłoniach i stopach [4, 11].

W prezentowanych przypadkach badanie podmiotowe i przedmiotowe, szybka poprawa po włączeniu prawidłowego leczenia oraz wyniki badań laboratoryjnych (gronkowiec złocisty wyhodowany z wydzieliny z oka, wymazu z gardła i ujścia cewki moczowej, dodatnie wskaźniki stanu zapalnego) potwierdzają rozpoznanie gronkowcowego zespołu oparzonej skóry. Ze względu na typowy obraz kliniczny nie wykonano typowania fagowego gronkowców oraz badania histopatologicznego.

Rokowanie w zespole SSSS u niemowląt i małych dzieci, przy prawidłowym rozpoznaniu i szybkim wdrożeniu antybiotykoterapii, jest dobre, a śmiertelność nie przekracza 5% [4].

Pozajelitowe lub doustne leczenie przeciwgronkowcowe cefalosporynami pierwszej, ewentualnie drugiej generacji, leki przeciwgorączkowe i przeciwbólowe oraz postępowanie, jak z chorym z oparzeniem II stopnia, jest leczeniem z wyboru [12]. Przed wdrożeniem antybiotykoterapii należy pobrać wymaz ze spojówek, gardła i ujścia cewki moczowej, jednak warto pamiętać, że podstawowe znaczenie ma niezwłoczne wdrożenie antybiotyku bez oczekiwania na wynik antybiogramu.

W niniejszym artykule przedstawiono 6 potwierdzonych bakteriologicznie przypadków zespołu SSSS u niemowląt i małych dzieci hospitalizowanych w latach 2008–2009 na Oddziale Dermatologii Dziecięcej Międzyleskiego Szpitala Specjalistycznego w Warszawie. Celem autorów jest przypomnienie nie tak rzadko występującego zespołu, który sprawia nadal duże trudności diagnostyczne. Podobieństwo kliniczne z zespołem TEN, zwiększające możliwość pomyłki diagnostycznej i powodujące wdrożenie leków immunosupresyjnych może mieć bardzo niekorzystny wpływ na przebieg i rokowanie u chorego dziecka.

Piśmiennictwo

1. **Cohen Bernard A.:** Dermatologia pediatria. Elsevier Urban i Partner, Wrocław, 2006, 109–110.
2. **Patel G.K., Finlay A.Y.:** Staphylococcal scalded skin syndrome; diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2003, 4, 165–175.
3. **Ladhani S., Joannou C.L., Lochrie D.P., Evans R.W., Poston S.M.:** Clinical, microbial and biochemical aspects of the exfoliative toxins causing staphylococcal scalded skin syndrome. *Clin Microbiol Rev* 1999, 12, 224–242.
4. **Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.:** Dermatologia. Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2002, 133–134.
5. **Ladhani S., Joannou C.L.:** Difficulties in diagnosis and management of staphylococcal scalded skin syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 2000, 19, 819–821.
6. **Sarkar R., Sharma R.L., Koranne R.V., Sardana K.:** Erythroderma in children: a clinico-etiological study. *J Dermatol* 1999, 26, 507–511.
7. **Chiller K., Selkin B.A., Murakawa G.J.:** Skin microflora and bacterial infections of the skin. *J Invest Dermatol Symp Proc* 2001, 6, 170–174.
8. **Błaszczak-Kostanecka M., Wolska H.:** Dermatologia w praktyce. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa, 2005, 15–16.

9. **Jabłońska S., Majewski S.:** Choroby skóry i choroby przenoszone drogą płciową. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa, 2002, 131-133, 230-232, 251-253.
10. **De Vivier A.:** Atlas dermatologii klinicznej. Elsevier Urban i Partner, Wrocław, 2005, 259-260.
11. **Miklaszewska M., Wąsik F.:** Dermatologia pediatryczna. Volumed, Wrocław, 1999, 86-89.
12. **Szepietowski J., Reich A.:** Leczenie chorób skóry i chorób przenoszonych drogą płciową. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa, 2008, 71.1

Otrzymano: 25 VI 2009 r.
Zaakceptowano: 5 VII 2009 r.