

PRESENTACIÓN DE CASO**Presentación de una paciente con síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica****Presentation of a Patient with Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis****Aleida Cedeño Miranda ¹, Jorge Enrique Márquez Camayd², Jesús Rene Tamayo Serrano³**

1. Máster en Urgencias Médicas. Especialista de Primer Grado en Cirugía Plástica y Caumatología. Asistente. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.
2. Máster en Urgencias Médicas. Especialista de Primer Grado en Cirugía Plástica y Caumatología. Asistente. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Instructor. Policlínica de San Andrés. Holguín. Cuba.

RESUMEN

Se presentó una paciente femenina escolar de seis años de edad raza mestiza, con antecedentes de salud, sin antecedentes familiares a destacar; embarazo y parto normales, a término, sin patología perinatal, correctamente alimentada, bien inmunizada; buen crecimiento y desarrollo. Controlada por el pediatra, que acudió a su médico de familia por presentar síntomas catarrales (tos pertinaz y fiebre) recibió medicación con fenitoina y al segundo día de tratamiento comienza con manifestaciones cutáneas de ampollas que se destechan y dejan observar zonas eritematosas y húmedas que se extendieron a casi la totalidad de la superficie corporal. El síndrome de Stevens-Johnson es una dermatosis potencialmente fatal caracterizada por una extensa necrosis epidérmica y de mucosas que se acompaña de ataque al estado general. Este síndrome y la necrólisis epidérmica tóxica son reacciones de hipersensibilidad que se consideran formas polares clínico-patológicas de una misma enfermedad. Ambas son reacciones adversas cutáneas severas relacionadas con varios medicamentos. Estas enfermedades tienen impacto significativo en la

salud pública debido a su alta morbilidad y mortalidad. El porcentaje de superficie cutánea afectada es pronóstico y clasifica a esta dermatosis en tres grupos: síndrome Stevens Johnson (cuando afecta menos de 10 % de superficie corporal) superposición síndrome Stevens Johnson - necrólisis epidérmica tóxica (del 10 al 30 %) y necrólisis epidérmica tóxica (despegamiento cutáneo mayor al 30 %).

Palabras clave: síndrome Stevens Johnson, necrólisis epidérmica tóxica, dermatosis, hipersensibilidad, reacción adversa a medicamentos

ABSTRACT

Six years old, mixed race school girl patient, with a health record, no family history to note, was presented. Born from a normal pregnancy and a delivery at term. Properly fed, well immunized. Good growth and development. The patient had come to her family physician because of cold symptoms with persistent cough and fever; she received a medication with phenytoin among other drugs. On the second day of treatment the patient developed cutaneous manifestations of blisters that exposed, when opened, erythematous and humid areas that extended to almost the entire body surface. The Stevens - Johnson syndrome is a potentially fatal skin disease characterized by extensive epidermal and mucosal necrosis that is accompanied by malaise. Stevens Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis are hypersensitivity reactions that are considered clinic and pathologic entity of the same polar forms. Both Stevens-Johnson syndrome (SJS) and Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) are severe cutaneous adverse reactions associated with some medications (RACS). These conditions have significant impact on public health because of its high morbidity and mortality. The percentage of affected skin surface classifies this disease into three groups and could define the prognosis:

- SSJ, when it affects less than 10% body surface
- Overlapping SSJ-NET of 10-30%
- NET, greater than 30% skin detachment.

Keywords: Stevens-Johnson syndrome, toxic epidermal necrolysis, dermatitis, hypersensitivity, adverse drug reaction.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET), son dos formas de una enfermedad de la piel que amenaza la vida, en la que la muerte celular hace que la epidermis se separe de la dermis. El síndrome, se cree, que es un complejo de hipersensibilidad que afecta a la piel y a las mucosas. Aunque la mayoría de casos sea idiopática (causa desconocida), la principal de las causas confirmadas es la medicación, seguida de infecciones y raras veces, cánceres. El síndrome recibe su nombre por Albert Mason Stevens y Frank Chambliss Johnson, pediatras estadounidenses que en 1922 publicaron conjuntamente, una descripción del desorden en el American Journal of Diseases ^{1, 2-4, 8}.

La NET y SSJ son variantes clínicas de una misma enfermedad dermatológica con diferente severidad, compartiendo aspectos clínicos, etiológicos, histológicos y terapéuticos. Pueden presentarse a cualquier edad, con una incidencia de 0,4 - 1 y 1,2 - 2 casos por millón de personas por año, respectivamente, se estima que 2,1 millones cada año por SSJ y 0,4 a 1,2 millones cada año para la NET. Pero nadie en la medicación puede desarrollar SSJ o NET de forma impredecible. Puede afectar a ambos sexos y todas las razas. La importancia de estas reacciones, aunque es baja su frecuencia, radica en su gravedad con una mortalidad que para el SSJ es del 5 %, y para la NET puede llegar hasta el 40 %, de acuerdo con diferentes autores. En ambos casos las lesiones comprometen la piel y dos o más mucosas simultáneamente. Si este compromiso es del 10 % entonces se trata de SSJ y si es mayor del 30 % se califica NET. El diagnóstico es clínico. Se trata de una enfermedad producida fundamentalmente por medicamentos, aunque se ha vinculado a agentes infecciosos virales, herpes virus, VIH, Mycoplasmapneumoniae, enfermedades sistémicas, agentes físicos, alimentos e inmunizaciones ^{3, 5, 6}.

Más de 200 medicamentos son reportados en asociación con SSJ y NET. Se observa más a menudo con fármacos con vida media larga, en comparación incluso con un medicamento relacionado químicamente similar, con una vida media corta. Una vida media de un medicamento es el tiempo que la mitad de la dosis administrada permanece circulando en el cuerpo. Los medicamentos suelen ser sistémicos (ingeridos por vía oral o inyección), pero la NET se reporta después de uso tópico ⁶⁻¹³.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presentó una paciente femenina escolar de seis años de edad raza mestiza, con antecedentes de salud, sin antecedentes familiares a destacar, embarazo y parto normales, a término, sin

patología perinatal, correctamente alimentada, bien inmunizada, buen crecimiento y desarrollo. Controlada por pediatra, que había acudido a su médico de familia por presentar síntomas catarrales con tos pertinaz y fiebre, recibió medicación con la fenitoina y al segundo día de tratamiento comenzó con manifestaciones cutáneas de ampollas que se destechan y dejan ver zonas eritematosas y húmedas que se extendieron a casi la totalidad de su superficie corporal. (fig. 1)



Fig. 1. Lesiones dermoepidérmicas y mucosa oral

Se procedió a su admisión en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos seguida por el Cirujano Plástico y Caumatólogo; se constató importante pérdida de fluidos, a través de extensas lesiones con signos de Nikolsky, toma del estado general, signos de deshidratación ligera aunque con sensorio libre, desde el punto de vista de laboratorio se observó leucocitosis sin desviación izquierda y en el ionograma signos de contracción aspláncicas.

Se comenzó con fluido terapia de reposición posteriormente al cálculo de las pérdidas, que incluyeron cristaloides, coloides, agua y electrolitos a necesidades diarias, cada una de ellas, en el momento preciso de su evolución. Por su extensión que abarcó el 75 % de su superficie corporal total, así como, la afectación de las mucosas oral y genital fue cubierta con antimicrobianos sistémicos de amplio espectro, desde el momento de su admisión, al mismo tiempo las lesiones se trataron desde el punto de vista local. (fig. 2).



Fig.2. Signo de Nikolsky, extensión 75 % de SC

DISCUSIÓN

Su diagnóstico se realizó por las características clínicas y se corroboró histológicamente, ambos tratamientos, el general o sistémico, así como, el local son básicos para la satisfactoria evolución de esta enfermedad, que se manifiesta como una dermatosis habitualmente generalizada y que predomina en cara, cuello, tronco y extremidades y (puede incluir todo el cuerpo inclusive palmas y plantas). Las lesiones son: manchas eritematosas que evolucionan en horas a la formación de lesiones purpúreas, ampollas y erosiones en piel y mucosas. Sobre las máculas pueden aparecer grandes ampollas de contenido claro o hemorrágicas que se rompen y producen amplias áreas denudadas. El dolor puede ser leve o severo sobre las zonas lesionadas; la suave tracción de la piel es suficiente para producir en su máxima expresión lesiones (signo de Nikolsky). Es sustancial buscar intencionadamente lesiones en labios, mucosa oral, faringe, esófago conjuntiva, ulceraciones corneales y uveítis. En los pacientes con diagnóstico de SSJ/NET es importante la búsqueda intencionada de estomatitis y síntomas que involucren tráquea y bronquios ^{14, 15}.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sotelo Cruz N. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en los niños. Gaceta Méd México. 2012 [citado 11 sep 2014]; 148:265-75. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2012/gm123h.pdf>
2. Vanessa N, Oakley A. Smith. Stevens Johnson Syndrome & Toxic Epidermal Necrolysis. Dermnet NZ. 2014 [citado 11 sep 2014]; 29. Disponible en: <http://dermnetnz.org/reactions/sjs-ten.html>

3. Fujita Y, Yoshioka N, Abe R. Rapid Immunochromatographic Test for Serum Granulysin Is Useful for the Prediction of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. J Am Acad Dermatol.2014 [citado 11 sep 2014]; 65:65-68. Disponible en: [http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(13\)00509-4/references](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(13)00509-4/references)
4. Fernando SL. The management of toxic epidermal necrolysis.Aust J of Dermatol. 2012 [citado 11 sep 2014]; 53: 165-71. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22881464>
5. Klein PA, Elston DM. Dermatologic Manifestations of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. J Am Acad Dermatol. 2013 [citado 11 sep 2014]23. Disponible en:<http://emedicine.medscape.com/article/1124127-overview>
6. Organización Mundial de la Salud. Medicamentos: seguridad y reacciones adversas. En: Seguridad en el uso de medicamentos en Atención Primaria. Programa de mejora de la seguridad en la prescripción de medicamentos de la SESCAM. España: OPS; 2012. [citado 11 sep 2014]Disponible: <http://www.seguridadpaciente.com/2012/docs/ponen/p5.pdf>
7. Fernández Busso N. Los efectos adversos y la calidad de atención. Estrategias para mejorar la seguridad de los pacientes pediátricos.2004 [citado 11 sep 2014] Arch argent Pediatr; 102 (5): 402-410. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v102n5/v102n5a14.pdf>
8. Gutiérrez S, Repetto M. Episodios adversos a medicamentos, detectados en dos servicios de internación pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell.2004 [citado 11 sep 2014] Arch Pediatr Urug; 75 (4): 307-315. Disponible en: <http://www.saludyfarmacos.org/boletin-farmacos/boletines/jun2005/p20503>
9. Kuhn Córdova I, Ramírez Bouchan D, Gamboa Marrufo JD. Uso de inmunoglobulina intravenosa en el tratamiento de Necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens- Johnson. 2007 [citado 11 sep 2014] An Pediatr Barc; 67(1): 68-73. Disponible en: <http://bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-055331>
10. Crosi A, Borges González S, Estévez Carrizo F. Reacciones adversas medicamentosas graves: síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica. Rev Med Uruguay 2004 [citado 11 sep 2014]; 20: 172-177. Disponible en: <http://www.rmu.org.uy/revista/20/3/2/es/2/resumen/>

11. Telechea H, Speranza N, Giachetto G, Pírez MC. Síndrome de Stevens Johnson: una enfermedad habitualmente producida por medicamentos. Arch Pediatr Urug. 2008 [citado 11 sep 2014]; 79 (3): 229-234. Disponible en: www.um.edu.uy/docs/stevend_johnson.pdf

12. Álvarez Luna JF, Gómez Vázquez M, Moreno González AL, Melchor Hernández A, Escamilla Acosta MA, Romo Hernández G. Erythroderma caused by vancomycin in children: concentration and speed of infusion. Univ Aut Estado Hidalgo. 2010 [citado 11 sep 2014]; 2. Disponible en: <http://www.uaeh.edu.mx/scige/revista/icsa/n2/a5.html>

13. Clavijo R, D´Avila I, Garcia MJ. Síndrome de Stevens Johnson: una forma grave de las reacciones adversas a medicamentos. BIOMEDICINA.2011 [citado 11 sep 2014]; 6 (3):26 – 34. Disponible en: http://www.um.edu.uy/docs/stevend_johnson.pdf

14. Schwartz RA, McDonough PH, Lee BW; Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systemic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. J Am Acad Dermatol.2013 [citado 11 sep 2014]; 69(2):173. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23866878>

15. Wright M, Harding M, Payne J. Toxic Epidermal Necrolysis. Hautarz.2014 [citado 11 sep 2014]; 57(11): 1016-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Gynecomastia+Toxic+Epidermal+Necrolysis>

Recibido: 12 de sep 2014

Aprobado: 23 de oct 2014

Dra. *Aleida Cedeño Miranda*. Hospital Pediátrico Octavio de la C. y la Pedraja. Holguín. Cuba.
Correo electrónico: acedeno@hpuh.hlg.sld.cu